

Sinapse®

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

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

CONGRESSO DE NEUROLOGIA 14*16 NOVEMBRO 2019

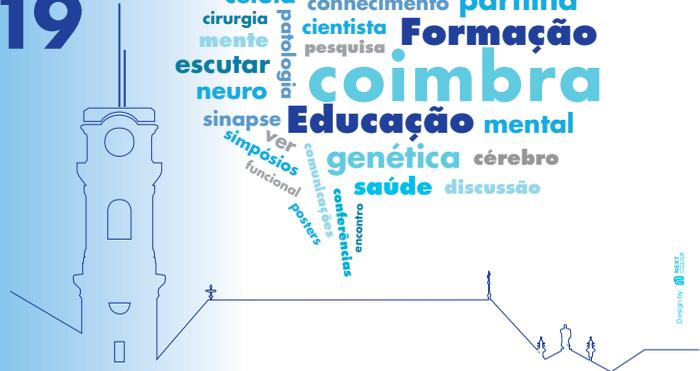
CENTRO DE CONGRESSOS - HOTEL VILA GALÉ - COIMBRA - PORTUGAL

**CURSOS PRÉ-CONGRESSO
13 NOVEMBRO**

ORGANIZAÇÃO



neurologia
Investigação
conhecimento **partilha**
cientista **Formação**
pesquisa
coimbra
Educação mental
genética cérebro
saúde discussão
célula
cirurgia
mente
escutar
neuro
sinapse
simposios
ver
funcional
posters
patologia
diagnóstico
neurologia
conferências
encontro



Design by @2019

Congresso de Neurologia 2019

Programa

Resumos de Comunicações Orais

Resumos de E-Posters

Índice de autores

Sumário/Table of Contents

	Congresso de Neurologia 2019 / Neurology Congress 2019
5	Programa <i>Program</i>
17	Resumos de Comunicações Orais <i>Oral Communications abstracts</i>
47	Resumos de E-Posters <i>E-Posters abstracts</i>
121	Índice de autores <i>Author index</i>
128	Instruções aos Autores e Políticas Editoriais / Instructions for Authors and Editorial Policies

Órgão oficial/Affiliations:

- 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

Director/Director:

Manuel Correia (Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia), Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal

Editor-Chefe/Editor-in-Chief:

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

Editores Associados/Associate Editors:

António Martins da Silva, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal
 Isabel Santana, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra e Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal
 Luís Maia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal
 Mamede de Carvalho, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal
 Manuel Melo Pires, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal
 Maria José Sá, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, Portugal
 Patrícia Canhão, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

Conselho Editorial/Editorial Board:

Alexandre Castro Caldas, Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa, Portugal
 Alexandre de Mendonça, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal
 António Freire Gonçalves, Conselho Português para o Cérebro, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal
 Cristina Januário, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
 Francisco Sales, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
 Isabel Pavão Martins, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
 Joaquim Ferreira, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
 João Sá, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal
 José Ferro, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
 José Pereira Monteiro, Hospital CUF Porto, Porto, Portugal
 José Pimentel, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
 Luís Negrão, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
 Teresa Paiva, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
 Vítor Oliveira, Centro Hospitalar Universitário 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

Secretariado/Secretariat:

Ana Catarina Lopes

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 ND

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
 Campo Grande, 382-C, 2º andar A,
 1700-097 LISBOA, Portugal
Tm.: +351 938 149 887

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

Design/Publishing:

Next Color, Porto

Imagem de capa: Next Color

Produção gráfica/Graphic production: Porto

Registo/Registrar: 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)



CONGRESSO DE NEUROLOGIA
14*16 NOVEMBRO 2019
CENTRO DE CONGRESSOS - HOTEL VILA GALÉ - COIMBRA - PORTUGAL

neurologia
Investigação
conhecimento partilha
Formação
célula
cirurgia
cientista
pesquisa
coimbra
escutar
neuro
Educação mental
genética cérebro
saúde discussão
sinopse
fundamental

ORGANIZAÇÃO
NEUROlogia

SOCIEDADE PORTUGUESA DE NEUROLOGIA

www.spneurologia.com

Sede:

Av. Gago Coutinho, nº 151,
1749-084 Lisboa

Secretariado:

NorahsEvents, Lda.
Trav. Álvaro Castelões,79- sala 9
4450-044 Matosinhos
www.speurologia.com
e-mail: secretariado@spneurologia.com
Tlf: +351 220 164 206
Tlm: +351 933 205 202

SINAPSE:

www.spneurologia.com/publicacoes
e-mail: sinapse.spn@gmail.com

COMISSÃO ORGANIZADORA E CIENTÍFICA

Direção da SPN

Manuel Correia – Presidente
Ana Catarina Fonseca
Gabriela Lopes
João Massano
Marta Carvalho

António Freire Gonçalves
Berta Augusto
Carmo Macário
Catarina Fonseca
Catarina Oliveira
Cristina Januário
Delfim Oliveira
Elsa Azevedo
Elsa Parreira
Isabel Pavão Martins
Isabel Santana
J. Castro Lopes
João Cerqueira
João Sargento Freitas
José Ferro
José Fonseca
Luís Almeida
Luís Negrão
Manuela Santos
Miguel Coelho
Susana Pereira

CONGRESSO DE NEUROLOGIA
14*16 NOVEMBRO 2019
CENTRO DE CONGRESSOS - HOTEL VILA GALÉ - COIMBRA - PORTUGAL

neurologia
Investigação
conhecimento partilha
Formação
célula
cirurgia
cientista
pesquisa
escutar
neuro
sinapse
genética
saúde
côrebro
discussão

ORGANIZAÇÃO
neurologia

REVISORES

Alexandre Mendes	Gonçalo Cação	Maria Isabel Henriques
Alexandre Mendonça	Goreti Nadais	Maria José Leão Rosas
Álvaro Salgado	Gustavo Santo	Maria José Sá
Ana Monteiro	Helena Rocha	Marina Magalhães
Ana Aires	Helena Santiago	Marta Carvalho
Ana Amélia Pinto	Henrique Costa	Miguel Dias Grunho
Ana Filipa Ladeira	Hipólito Nzwalo	Miguel Gago
Ana Isabel Verdelho	Isabel Conceição	Miguel Rodrigues
Ana Luísa Sousa	Isabel Luzeiro	Miguel Veloso
Ana Martins Silva	Isabel Pavão Martins	Miguel Viana Baptista
Ana Patrícia Oliveira	Isabel Santana	Nuno Canas
Ana Paula Guimarães	Joana Damásio	Patrícia Canhão
Ana Paula Sousa	João Cerqueira	Paula Esperança
Ana Velon Fernandes	João Chaves	Paula Salgado
Anabela Matos	João Martins	Pedro Abreu
Andreia Costa	João Ramalho Fontes	Pedro Barros
Andreia Veiga	João Rocha	Pedro Miguel Castro
António Guimarães	João Sargento Freitas	Raquel Gil Gouveia
Antonio Martins	Joaquim Pinheiro Silva	Raquel Samões
António Martins da Silva	José Ferro	Ricardo Almendra
Augusto Ferreira	José Roriz	Ricardo Maré
Carla Bentes	José Barros	Ricardo Rego
Carla Ferreira	José Bravo Marques	Ricardo Taipa
Carla Fraga	Jose Coelho	Ricardo Varela
Carlos Capela	José Leal Loureiro	Rita Lopes Silva
Carlos Andrade	José Nuno Alves	Rita Peralta
Carlos Correia	José Pereira Monteiro	Rosa Lobato
Catarina Cruto	Juliana Castelo	Rui Felgueiras
Celso Pontes	Liliana Pereira	Rui Pedrosa
Cláudia Guarda	Lívia Sousa	Sandra Sousa
Cláudia Marques Matos	Luís Santos	Sara França
Cristina Costa	Luís Braz	Simão Cruz
Cristina Januário	Luís Maia	Sofia Rocha
Diana Sousa	Luís Negrão	Sofia Calado
Diogo Fitas	Madalena Pinto	Sónia Batista
Elsa Azevedo	Mamede Carvalho	Susana Pereira
Elsa Parreira	Manuel Manita	Teresa Coelho
Ernestina Santos	Manuel Melo Pires	Teresa Mendonça
Fernando Silva	Márcio Neves	Teresa Pinho e Melo
Fernando Pita	Margarida Calejo	Vítor Tedim Cruz
Fernando Silveira	Maria Carmo Macário	
Filipe Palavra	Maria Carolina Garrett	

CURSOS E REUNIÕES SATÉLITE PRÉ-CONGRESSO

QUARTA-FEIRA | 13 de novembro de 2019

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

08:30	Abertura do Secretariado	
09:00	<p>8º SIMPÓSIO DE ENFERMAGEM EM NEUROLOGIA Melhor Formar para Melhor Cuidar</p> <p>Comissão Organizadora: Berta Augusto, CHUC; Delfim Oliveira, CHUSJ; Júlio Costa, CHUC; Sérgio Abrunheiro, CHUC; Cidália Maia, CHUC; Paulo Nobre, CHUC; Adelaide Sousa, CHULN; Célia Rato, CHULN; Conceição Figueiras, CHUP; Patrícia Araújo, CHUSJ</p> <p>Comissão Científica: Maria do Céu Nunes, CHUC; Susana Reis, CHUC; Carlos Fernandes CHUC; Lia Sousa, CESPU; Olga Ribeiro, ESEP; Sandra Galante, CHUSJ</p> <p>09:00 SESSÃO DE ABERTURA Prof. Dr. Manuel Correia (SPN) Enf. Diretora Áurea Andrade (CHUC) Enf. Chefe Berta Augusto (CHUC)</p> <p>09:30 MESA I – DA FORMAÇÃO ACADÉMICA AOS CONTEXTOS DE TRABALHO EM NEUROLOGIA Moderador: Prof. Fernando Henriques (ESENfC) Retrato do Ensino de Neurologia no Curso de Licenciatura em Enfermagem - Da Realidade à Necessidade de Revisão Prof. Olga Ribeiro (ESEP) Translação do Conhecimento da Teoria para a Prática Enf. Liliana Ribeiro (CHUC)</p> <p>10:30 MESA II – SEXUALIDADE DA PESSOA COM DOENÇA NEUROLÓGICA – TABU OU FALTA DE FORMAÇÃO? Moderador: Enf. Delfim Oliveira (CHUSJ) A importância da sexualidade na vida das pessoas Prof. Manuel Esteves (CHUSJ) Das Razões para a Intervenção dos Enfermeiros Prof. Alberto Barata (ESENfC)</p> <p>11:30 Coffee-Break</p> <p>12:00 MESA III – COMUNICAÇÕES LIVRES / E-POSTERS Moderadora: Enf.ª Maria do Céu Nunes (CHUC)</p>	SALA A
13:30	Almoço	
14:30		
14:30	<p>8º SIMPÓSIO DE ENFERMAGEM EM NEUROLOGIA</p> <p>14:30 MESA IV – FORMAÇÃO DOS CUIDADORES/FAMILIARES Moderadora: Enf.ª Berta Augusto (CHUC) Estratégias de Formação – a Experiência de um Serviço Enf.ª Patrícia Araújo (CHUSJ) Capacitar para Cuidar: do Regime Medicamentoso à Promoção da Autonomia Enf.ª Susana Reis (CHUC) O Jogo como Estratégia de Formação Prof. Carla Fernandes (ESEP)</p> <p>15:30 MESA V – ACREDITAÇÃO DE UNIDADES DE SAÚDE: UMA OPORTUNIDADE FORMATIVA Moderadora: Enf.ª Emília Torres (CHUC) Acreditar para Melhor Cuidar Enf.º Hugo Raimundo (Hospital da Luz – Coimbra) Experiência Neurologia CHUC Enf.º Carlos Fernandes (CHUC)</p> <p>16:30 ENTREGA DE PRÉMIOS SESSÃO DE ENCERRAMENTO (Comissão Científica) (Comissão Organizadora) Atuação da TUNA de Enfermagem de Coimbra</p>	SALA A
16:30		

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

10:15	XXI FÓRUM DE CIRURGIA DE EPILEPSIA Organização: Liga Portuguesa Contra a Epilepsia	SALA B
10:15	Recepção e café	
10:30	Centro Hospitalar Universitário de São João (CHUSJ) Moderação: CHUC	
11:30	Centro Hospitalar Universitário de Coimbra (CHUC) Moderação: CHLN	
12:30	Almoço	
14:00	XXI FÓRUM DE CIRURGIA DE EPILEPSIA	SALA B
14:00	Centro Hospitalar Lisboa Ocidental (CHLO) Moderação: CHP	
15:00	Centro Hospitalar Lisboa Norte (CHLN) Moderação: CHUSJ	
16:00	Café	
16:15	Centro Hospitalar do Porto (CHP) Moderação: CHLO	
17:15		
09:00	CURSO ATAXIAS HEREDITÁRIAS E PARAPARÉSIAS ESPÁSTICAS: DA BIOLOGIA MOLECULAR AO TRATAMENTO Coordenação: Cristina Januário Luís Almeida	SALA C
09:00	Apresentação do curso e dos preletores Cristina Januário, Luís Almeida	
09:15	Manifestações Clínicas das Ataxias Hereditárias e Paraparésias Espásticas Cristina Januário	
09:30	Genes – mutações e doença Rosário Almeida	
10:00	Mecanismos de doença – da alteração genética à disfunção celular e sua manifestação clínica Luís Almeida, Sónia Duarte, Ana Teresa Simões	
10:30	Compreender os sintomas – Anatomia funcional Diogo Carneiro	
11:00	O que os movimentos oculares nos dizem sobre o cerebelo João Lemos	
11:30	Pausa para café	
12:00	As bases moleculares das Ataxias e Paraparésias Espásticas. Diagnóstico molecular Isabel Alonso	
12:30	Contributo da imagem para o diagnóstico das Ataxias Hereditárias Miguel Castelo-Branco	
13:00	Almoço	
14:00	CURSO ATAXIAS HEREDITÁRIAS E PARAPARÉSIAS ESPÁSTICAS: DA BIOLOGIA MOLECULAR AO TRATAMENTO	SALA C
14:00	Ataxias Espásticas ou Paraparésias Espásticas com Ataxia: um novo grupo de doenças ou um novo conceito de doença Leal Loureiro	
14:30	Envolvimento do sistema nervoso periférico. Como avaliar? Anabela Matos	
15:00	Demonstração clínica: avaliação de doentes e discussão de casos clínicos. A utilidade de escalas padronizadas. Como observar os movimentos oculares João Lemos, Joana Ribeiro, Inês Cunha, Cristina Januário.	
16:00	Modelos celulares e animais de doença Magda Santa, Ana Rita Álvaro	
16:30	O que há de novo no conhecimento destas doenças? – Restrição calórica, Sono e Neurodegenerescência Cláudia Cavadas	
17:00	Novas terapêuticas e o futuro próximo – Conferência Luís Almeida, Rui Nobre	
17:30	Comentários finais – Avaliação	
18:00	Encerramento	

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

09:00	CURSO DE AVALIAÇÃO CLÍNICA E INVESTIGAÇÃO DO SISTEMA NERVOSO PERIFÉRICO E SISTEMA NERVOSO AUTÓNOMO Coordenador: Dr. Luis Negrão 1ª parte DIAGNÓSTICO DA NEUROPATIA PERIFÉRICA Moderadores: Argemiro Geraldo Luís Santos 09:00 Exame neurológico Luís Negrão 09:30 Neuropatologia do nervo periférico Ricardo Taipa / Miguel Pinto 10:00 Neurofisiologia do nervo periférico João Raposo 10:30 Imagiologia do nervo periférico Carolina Padilha 11:00 Pausa para café 11:30 Sistema Nervoso Autónomo – quando e como avaliar Isabel Conceição 12:00 Novos anticorpos e mecanismos patogénicos nas neuropatias imuno-mediadas Ernestina Santos	SALA D
12:30	Almoço	
14:00	CURSO DE AVALIAÇÃO CLÍNICA E INVESTIGAÇÃO DO SISTEMA NERVOSO PERIFÉRICO E SISTEMA NERVOSO AUTÓNOMO 2ª parte NEUROPATIAS INFLAMATÓRIAS AGUDAS E CRÓNICAS Moderadores: Manuel Melo Pires Luís Negrão 14:00 Poliradiculoneuropatia aguda (GBS) – otimização da terapêutica com IgEV Luciano Almendra 14:30 Neuropatia dos cuidados intensivos – uma doença cada vez mais rara? Ricardo Maré 15:00 Neuropatia vasculítica Simão Cruz 15:30 Pausa para café 16:00 Neuropatia motora multifocal Andreia Veiga 16:20 Polineuropatia desmielinizante inflamatória crónica - importância da utilização de critérios diagnósticos na redução do “over” e “under” diagnóstico João Martins 16:40 Experiência no diagnóstico e tratamento da Síndrome POEMS Anabela Matos 17:00 A dor neuropática aguda e crónica – otimização terapêutica Edgar Semedo	SALA D
17:30		

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

09:30	CURSO NEURO-ONCOLOGIA Coordenação: Susana Pereira 09:30 Introdução e boas vindas Moderadores: Susana Pereira, Cláudia Faria TUMORES PRIMÁRIOS DO SNC 09:45 Classificação dos tumores cerebrais Mrinalini Honavar 10:30 Neurorradiologia em Neuro-Oncologia Eduarda Carneiro 10:50 Tratamento cirúrgico dos tumores cerebrais Cláudia Faria 11:20 Discussão e Perguntas 11:30 Coffee-break 11:45 Tratamento médico dos tumores cerebrais Ana Luísa Azevedo 12:20 Radioncologia em Neuro-Oncologia Andreia Pires 12:45 Discussão e Perguntas	SALA E
13:00	Almoço	
14:30	CURSO NEURO-ONCOLOGIA COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS DOS TUMORES SISTÉMICOS Moderadores: Susana Pereira, Sobrinho Simões 14:30 Introdução - Complicações neurológicas do cancro sistémico Susana Pereira 14:40 Complicações neurológicas doença metastática Duarte Salgado 15:00 Síndromes paraneoplásicas Nuno Bonito 15:20 Neurotoxicidade induzida por fármacos Catarina Santos 15:45 Complicações cognitivas do tratamento cancro sistémico Isabel Santana 16:15 Discussão e Perguntas 16:35 Coffee-break 16:50 Dor neuropática induzida tratamentos oncológicos Ana Agrelós 17:10 AVC e cancro José Ferro 17:30 Epilepsia e cancro Augusto Ferreira 17:50 Discussão e Perguntas 18:00 Considerações finais	SALA E
18:00		

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

09:00	CURSO DE INTRODUÇÃO À NEUROSSONOLOGIA Organização: Sociedade Portuguesa de Neurosonologia Sociedade Portuguesa de Neurologia Coordenação: Elsa Azevedo, João Sarmento Freitas A. NEUROSSONOLOGIA NAS DECISÕES TERAPÊUTICAS I Moderação: Miguel Rodrigues, Vítor Oliveira 09:00 Princípios físicos e técnicos gerais Vítor Oliveira 09:30 Eco-Doppler na patologia ateromatosa extracraniana Miguel Rodrigues 09:45 Eco-Doppler na patologia extracraniana não-ateromatosa Gabriela Lopes 10:00 Doppler transcraniano na oclusão/estenose intracraniana Fernando Silva 10:15 DTC na hemorragia subaracnoideia Ana Catarina Fonseca 10:30 Discussão 10:45 Pausa de Café B. NEUROSSONOLOGIA NAS DECISÕES TERAPÊUTICAS II Moderação: João Sargento Freitas, Pedro Castro 11:15 DTC na hipertensão intracraniana e morte cerebral Manuel Manita 11:30 Sinais microembólicos cerebrais espontâneos e pesquisa de FOP Alexandre Amaral e Silva 11:45 Ecografia dos gânglios da base Ricardo Varela 12:00 Neurosonologia na patologia neuromuscular Luís Braz 12:15 Discussão 13:00 12:30 Demonstração prática de eco-Doppler cervical e transcraniano Elsa Azevedo	SALA F (H. D. Inês)
13:00 14:30	Almoço (Hotel Vila Galé)	
14:30	CURSO DE INTRODUÇÃO À NEUROSSONOLOGIA C. CONFERÊNCIA 14:30 Focused echocardiography in Stroke Units Jorge Pagola (Unitat d'Ictus, Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona) D. PRÁTICA NEUROSSONOLÓGICA HANDS-ON Coordenação: Sofia Calado (grupos com rotação nas 4 técnicas) 1. Eco-Doppler cervical José Roriz e Pedro Barros 2. Eco-Doppler transcraniano Rui Felgueiras e Bruno Maia 3. Eco-Doppler: integração cervical e transcraniana Cátia Carmona e Paulo Coelho 4. Doppler transcraniano manual e monitorização com estudo de vasorreatividade Pedro Castro e João Raposo 17:30 Avaliação escrita	SALA F (H. D. Inês)
18:00	18:00 Assembleia Geral da SPNS (para sócios da SPNS)	

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

09:00	CURSO DE INVESTIGAÇÃO CLÍNICA/ENSAIOS CLÍNICOS Coordenador: Catarina Fonseca 09:00 How to choose a clinical question P. Sandercock 09:30 Which clinical study to choose P. Alves 09:45 Clinical case reports P. Canhão 11:00 Case control-studies J. Ferro 12:00 Cohort studies AC Fonseca	SALA G (H. D. Inês)
13:00 14:30	Almoço (Hotel Vila Galé)	
14:30	CURSO DE INVESTIGAÇÃO CLÍNICA/ENSAIOS CLÍNICOS 14:30 Meta-analysis and systematic reviews G. Duarte 15:45 Coffee-Break 16:15 Clinical trials / Ethic regulation MM Rosa	SALA G (H. D. Inês)
14:30	REUNIÃO DA SECÇÃO DE NEUROLOGIA DO COMPORTAMENTO Coordenador: José Fonseca 14:30 Síndrome de Fregoli - estudo de caso e incidência numa cohorte de doentes com lesões vasculares hemisféricas direitas Pedro Alves 15:00 Vejo-te mas não sei quem és: a propósito de um caso de prosopagnosia Carolina Maruta 15:30 A escrita com teclado é melhor que a manual - um estudo de caso Filipa Miranda 16:00 Coffee break 16:30 Assembleia geral da SNC	SALA H (H. D. Inês)
18:30		

PROGRAMA CONGRESSO

QUINTA-FEIRA | 14 de novembro de 2019

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

07:30	Abertura do Secretariado	
08:00	E-Posters A – P1 (EP001- EP018) Moderadores: Catarina Cruto Raquel Samões	Ecrã 1 e 2
08:30		
08:00	E-Posters A – P2 (EP019-EP036) Moderadores: Beatriz Santiago Miguel Pereira	Ecrã 3 e 4
08:30		
08:00	E-Posters A – P3 (EP037-EP056) Moderadores: Augusto Ferreira Ricardo Taipa	Ecrã 5 e 6
08:30		
08:30	Comunicações Orais A – CO1 (CO-001 - CO-010) Moderadores: João Chaves Lopes Lima	SALA A
10:00		
08:30	Comunicações Orais A – CO2 (CO-011 - CO-020) Moderadores: João Massano Sofia Rocha	SALA B
10:00		
10:30		
10:30	MESA REDONDA Conselho Português para o Cérebro: Sono Moderadores: António Freire Gonçalves Isabel Luzeiro	
	10:30-10:55 Doenças centrais cursando com hipersonolência António Martins da Silva	SALA A
	10:55-11:20 Alterações do comportamento motor no sono do doente neurológico Ana Rita Peralta	
	11:20-11:45 Formação em Medicina do Sono na Neurologia Carla Bentes	
12:00	11:45-12:00 Discussão	
10:30	MESA REDONDA Alterações neurológicas nas doenças sistémicas Moderador: José Ferro Cristina Januário	
	10:30-10:55 Vasculites primárias: atualização no diagnóstico e tratamento Cristina Ponte	SALA B
	10:55-11:20 Perturbações do movimento nos distúrbios metabólicos Cristina Januário	
	11:20-11:45 AVC em doenças sistémicas José Ferro	
12:00	11:45-12:00 Discussão	
12:00	SESSÃO INAUGURAL Moderador: Manuel Correia	
	12:00-13:00 Conferência: O cérebro do ponto de vista da Física Prof. Doutor Carlos Fiolhais	SALA A
13:00		

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

13:00 14:30	Almoço	
14:30	SESSÃO DE INTERNOS E JOVENS ESPECIALISTAS Moderadores: João Cerqueira Isabel Amorim 14:30-14:45 O Especialista formado num Hospital Central a trabalhar num Hospital não Central Gonçalo Cação 14:45-15:00 A formação do interno com valências em vários hospitais Vanessa Carvalho 15:00-15:20 CV em Neurologia pelo Colégio de Especialidade de Neurologia José Vale 15:20-15:30 Discussão	SALA A
15:30	SIMPÓSIO "Atualizações em Polineuropatia Amiloidótica Familiar – PAF" Presidente: Teresa Coelho 15:30-15:45 70 anos de PAF em Portugal Teresa Coelho 15:45-16:00 Diagnosticar PAF. Quando suspeitar. Quando referenciar Isabel Conceição 16:00-16:15 Nova opção terapêutica: Inotersen Ana Martins da Silva 16:20-16:30 Discussão	SALA A
16:30	<i>Organização: Akcea Therapeutics</i>	
16:30 17:00	Pausa Café	
17:00	CONFERÊNCIA Translational Research: how to make the process more efficient? Peter Sandercock 17:45 Moderadores: Ana Catarina Fonseca Manuel Correia	SALA A
17:45	TORNEIO DE NEUROLOGIA "O Novo Jogo do Luso" Organizadores: Carlos Andrade João Cerqueira Rui Araújo Vanessa Carvalho Ana André 19:15 Apresentadores: Joaquim Pinheiro Lúvia Sousa	SALA A
19:30	SIMPÓSIO / JANTAR Psychiatric comorbidities in Epilepsy: what have we learned? Palestrante: Manuel Toledo Moderador: Lopes Lima	SALA A
	<i>Organização: Bial</i>	

PROGRAMA CONGRESSO

SEXTA-FEIRA | 15 de novembro de 2019

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

07:30	Abertura do Secretariado	
08:00	E-Posters B – P4 (EP057-EP099) Moderadores: Gustavo Santo Pedro Barros Vítor Tedim Cruz	Ecrã 3, 4 e 5
08:30		
08:00	E-Posters B – P5 (EP100-EP121) Moderadores: Ernestina Santos Teresa Mendonça	Ecrã 1 e 2
08:30		
08:00	E-Posters B – P6 (EP122-EP135) Moderador: Fernando Pita	Ecrã 6
08:30		
08:30	Comunicações Orais B – CO3 (CO-021 - CO-030) Moderadores: Carla Ferreira Patrícia Canhão	SALA A
10:00		
08:30	Comunicações Orais B – CO4 (CO-031 - CO-040) Moderadores: Lúvia Sousa Mário Veloso	SALA B
10:00		
08:30	Comunicações Orais B – CO5 (CO-041 - CO-050) Moderadores: João Martins Luís Negrão	SALA C
10:00		
10:00	Coffee-break	
10:30		
10:30	MESA REDONDA Universidade: Formação e Pedagogia Moderadores: Isabel Santana Catarina Oliveira	
	10:30-10:55 Formação após o título de especialista: Formação pós-graduada em Cardiologia- uma visão europeia Lino Gonçalves	SALA A
	10:55-11:20 Os programas doutorais para médicos/neurologistas João Cerqueira	
	11:20-11:45 A Formação médica pré-graduada e a Neurologia: transferência de conhecimento Gonçalo Rei	
12:00	11:45-12:00 Discussão	
12:00	SIMPÓSIO “Esclerose Múltipla: da teoria à prática clínica real” Teriflunomida: O que aprendemos com a experiência de vida real Moderador: Vasco Salgado Palestrantes: João Ferreira Joaquim Pinheiro	SALA A
	Alemtuzumab: Experiência clínica em Portugal Moderador: Ana Martins da Silva Palestrante: Sónia Batista	
13:00		<i>Organização: Sanofi-Genzyme</i>
13:00		
14:30	Almoço	

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

14:30	MESA REDONDA Sinapse Neurociências: Biomarcadores nas doenças neurológicas Moderadores: Catarina Oliveira Luís Maia	
	14:30-14:50 Neuroimaging biomarkers in neurodegenerative disorders Elisa Canu	SALA A
	14:50-15:05 Biofluid biomarkers in neurodegenerative diseases: current applications and future perspectives Inês Baldeiras	
	15:05-15:20 Neurofilament Light Chain in neurodegenerative diseases Luís Maia	
15:30	15:20-15:30 Discussão	
14:30	MESA REDONDA Doenças mitocondriais Moderadores: Manuela Grazina Luísa Diogo	
	14:30-14:55 Aspetos clínicos nas doenças mitocondriais Carmo Macário	SALA B
15:30	14:55-15:20 O diagnóstico das doenças mitocondriais na era WES Célia Nogueira	
15:30	SIMPÓSIO "Fremanezumab: What Role can it play?" Presidente: Elsa Parreira	
	Fremanezumab in the preventive treatment of migraine Patricia Pozo	SALA A
	From Science to the Clinic Isabel Pavão Martins	
16:30		<i>Organização: Teva</i>
16:30	Coffee-break	
17:00	MESA REDONDA Epilepsias refratárias Moderadores: Manuela Santos, Francisca Sá	
	17:00-17:25 O que é uma epilepsia refratária? Como orientar? João Chaves	SALA A
	17:25-17:50 É possível evitar que a epilepsia se torne refrataria? A perspetiva do neuropediatra Cristina Pereira	
	17:50-18:20 Como tratar: tratamento farmacológico, cirúrgico e social? Nuno Canas	
18:30	18:20-18:30 Discussão	
17:00	MESA REDONDA Avanços em diagnóstico e tratamento de doenças neurológicas Moderadores: Patrícia Canhão Teresa Coelho	
	17:00-17:30 Investigação das doenças da substância branca Miguel Viana Baptista	SALA B
	17:30-17:45 Discussão	
	17:45-18:15 Terapêutica génica em Neurologia Sandra Alves	
18:30	18:15-18:30 Discussão	
18:30	Assembleia Geral Ordinária e Eleitoral da SPN	SALA B
19:30	(livre acesso a todos os associados SPN)	
20:30	JANTAR DO CONGRESSO & CONVERSAS QUE VALEM A PENA Moderação: Pedro Pinto (Jornalista TVI)	
		<i>Apoio: Novartis</i>

PROGRAMA CONGRESSO

SÁBADO | 16 de novembro de 2019

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

07:30	Abertura do Secretariado	
08:00	E-Posters C – P7 (EP136-EP150) Moderador: Liliana Pereira	Ecrã 6
08:30		
08:00	E-Posters C – P8 (EP151-EP169) Moderadores: Ana Sofia Morgadinho Rui Barreto	Ecrã 1 e 2
08:30		
08:00	E-Posters C – P9 (EP170-EP206) Moderadores: Ana Paula Sousa Fernando Silveira Ricardo Maré	Ecrã 3, 4 e 5
08:30		
08:30	Comunicações Orais C – CO6 (CO-051 - CO-060) Moderadores: Leal Loureiro Miguel Rodrigues	SALA B
10:00		
08:30	Comunicações Orais C – CO7 (CO-061 - CO-068) Moderadores: Anabela Valadas Marina Magalhães	SALA C
10:00		
08:30	Comunicações Orais C – CO8 (CO-069 - CO-078) Moderadores: Joana Guimarães Sónia Batista	SALA D
10:00		
10:00	Coffee-break	
10:30		
10:00	Assembleia Geral de Internos da Especialidade de Neurologia	SALA B
10:30		
10:30	SESSÃO SPN Casos Clínicos	
	10:30-11:00 Alterações cognitivas Apresentação: Pedro Alves Discussão Pedro Coelho	SALA A
	11:00-11:30 Neuropediatria Apresentação: Ariana Barros Discussão: Rita Lopes da Silva	
	11:30-12:00 Doença vascular cerebral Apresentação: Pedro Castro Discussão: Fernando Alves Silva	
12:00		
12:00	SIMPÓSIO “Quebrando fronteiras e desafiando limites nas Neurociências: da EM à SMA”	
	12:00-12:05 Abertura Filipe Palavra	SALA A
	12:05-12:15 Novas tendências na EM Filipe Palavra	
	12:15-12:25 Experiência em Portugal no tratamento da SMA Filipe Palavra	
	12:25-12:50 Abordagem interdisciplinar no tratamento de crianças e jovens adultos com SMA Damjan Osredkar	
	12:50-13:00 Discussão	
13:00		<i>Organização: Biogen</i>
13:00	Almoço	
14:30		

Nota: O programa poderá ser sujeito a pequenos ajustes de horário.

14:30	MESA REDONDA Doenças do movimento Moderadores: Miguel Coelho Joana Damásio 14:30-14:55 Relação entre microbioma e alfasinucleinopatias Sandra Cardoso 14:55-15:20 O que muda com a nova classificação do tremor Miguel Gago 15:20-15:45 Síndromos parkinsonícos – sessão de vídeos Cristina Costa 15:45-16:00 Discussão	SALA A
16:00	MESA REDONDA Atualidades e controvérsias na terapêutica das Cefaleias Moderadores: Elsa Parreira Isabel Luzeiro 14:30-14:40 Introdução e Novas Recomendações Terapêuticas da SPC Elsa Parreira 14:40-15:20 Tratamento Preventivo da Enxaqueca Crónica- quando suspender? • Quanto mais tarde melhor... Isabel Pavão Martins • O mais cedo possível... Raquel Gil-Gouveia • Discussão 15:20-16:00 Os Canabinóides devem ser utilizados no tratamento das cefaleias crónicas? • Não! Carlos Fontes Ribeiro • Sim! Filipe Palavra • Discussão	SALA B
16:00		
16:30	Entrega de Prémios e Encerramento	SALA A

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO-001 CIRCULATING MICRORNA PANEL AS BIOMARKER FOR GENETIC GENERALIZED EPILEPSIES

Ricardo Martins-Ferreira^{1,2}; João Chaves^{2,3}; Cláudia Carvalho^{1,2}; Andreia Bettencourt^{1,2}; Rui Chorão³; Joel Freitas³; Raquel Samões³; Daniela Boleixa¹; João Lopes⁴; João Ramalheira⁴; Berta Martins da Silva^{1,2}; António Martins Da Silva^{2,4}; Paulo Pinho e Costa^{2,5}; Bárbara Leal^{1,2}

1 - Laboratório de Imunogenética - Departamento de Patologia e Imunologia Molecular, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS) - Universidade do Porto (UPorto); 2 - Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine (UMIB), ICBAS - UPorto; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4 - Serviço de Neurofisiologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 5 - Departamento de Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

Background: Genetic Generalized Epilepsies (GGEs) are a group of epilepsies in which genetic causes are determined or suspected. They are characterized by generalized seizure activity that affects both hemispheres. In recent years, microRNAs (miRNAs) have assumed a prominent role in disease biomarker characterization. MiRNA expression stability in biological fluids like serum enables our aim to characterize circulating miR-146a, miR-155 and miR-132 expression in GGE patients and evaluate its diagnostic biomarker performance.

Methods: Serum expression levels of miR-146a, miR-155 and miR-132 were quantified by Real-time PCR in 79 GGE patients (47F, 32M, 35.1 ± 12.4 years) and 67 healthy individuals (41F, 26M, 42.4 ± 10.1 years). Relative expression values were calculated using the 2- $\Delta\Delta C_t$ method. Diagnostic value assessment was performed with ROC (Receiver Operating Characteristic) curve analysis. Patient and Hospital Ethical Committee approval was obtained.

Results: Circulating miR-146a and miR-155 were significantly up-regulated in GGE patients, comparing to controls (3.13 and 6.05-fold respectively). ROC curve analysis of combined miR-146a, miR-155 and miR-132 serum expression showed a good diagnostic performance with an AUC (Area Under the Curve) of 0.85, 80% specificity and 73% sensitivity.

Discussion: We reported for the first time in GGEs a circulating three-miR panel with significant diagnostic ability and promising value as potential future biomarkers. Proper biomarker characterization would enable an earlier diagnosis and a more efficient monitoring of epilepsy prognosis, resulting in the amelioration of patients' quality of life.

CO-002 EVOLUÇÃO ELETRORNEUROGRÁFICA DE DOENTES ADULTOS COM ENCEFALITE DE RASMUSSEN

Isabel Loução de Amorim¹; Francesco Deleo²; Roberta Di Giacomo²; Chiara Pastori²; Didato Giuseppe²; Marco De Curtis²; Flavio Villani²

1 - Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2 - Epilepsy Unit, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milan, Italy

Introdução: A encefalite de Rasmussen (ER) é uma doença inflamatória cerebral crónica, caracterizada por epilepsia farmacoresistente. Poucos estudos descrevem as alterações eletro-

encefalográficas de adultos com ER. Os objetivos deste estudo são descrever as alterações eletroencefalográficas de doentes com ER e avaliar a sua evolução com o tempo da doença.

Métodos: Estudo retrospectivo, incluindo pacientes com diagnóstico de ER seguidos na Unittà di Epilettologia Clinica-Istituto Neurologico Carlo Besta. Todos os doentes tinham ≥ 18 anos. Por cada paciente foram analisados todos os VEEGs realizados. Foram excluídos doentes com apenas um VEEG. Em cada VEEG analisou-se a atividade de base, sono, atividade interictal (AI) e ictal, e a presença de epilepsia parcial contínua (EPC). A análise destas variáveis com o número de anos de doença foi avaliada através teste *t-student*, $p < 0,05$.

Resultados: Foram incluídos 10 doentes com ER. A média de idades era 39,1 anos. Foram analisados 45 VEEGs. Em média, cada paciente realizou 4.4 VEEGs. Em 84,4%(n=38) dos VEEGs a atividade de base era moderada ou marcadamente assimétrica e em 77,8%(n=35) observava-se assimetria dos grafocentros do sono, com menor representação no hemisfério afetado. Observou-se AI em 73,3% dos VEEGs (n=33), com presença de descargas periódicas em 22,2%(n=10). Foi observada atividade ictal em 57,8%(n=26) e EPC em 64,4%(n=29). Uma assimetria de base marcada foi associada a um maior número de anos de evolução da doença (11,36 \pm 4,6 vs 3,9 \pm 2,9 anos, $p=0,001$), assim como a presença de assimetria no sono(7,88 \pm 4,2 vs 4,40 \pm 3,6 anos, $p=0,03$).

Conclusão: Observa-se uma assimetria mais marcada na atividade de base em vigília e sono, com a progressão do número de anos da doença. Não se observam diferenças significativas nas outras variáveis analisadas, em relação com o número de anos da doença. Isto pode ser justificado pela terapêutica instituída e pela evolução da doença para um estadio residual.

CO-003 RELA AND IL-8 OVEREXPRESSION IN MESIAL TEMPORAL LOBE EPILEPSY WITH HIPPOCAMPAL SCLEROSIS

Bárbara Leal^{1,2}; Márcia Silva¹; Ricardo Martins-Ferreira^{1,2}; João Chaves³; Rui Rangel⁴; Agostinho Santos³; Raquel Samões³; Joel Freitas³; João Lopes⁶; João Ramalheira⁶; Berta Martins da Silva^{1,2}; António Martins da Silva⁶; Paulo Pinho e Costa^{2,7}

1 - Lab. Imunogenética - DPIM, ICBAS-UPorto; 2 - UMIB - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar [ICBAS] - Universidade do Porto; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 5 - Instituto Nacional de Medicina Legal, Delegação do Porto; 6 - Serviço de Neurofisiologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 7 - Departamento de Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

Background: Active inflammation has been documented not only in traditionally assumed inflammatory epilepsies but also in pharmacoresistant mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis (MTLE-HS). Experimental data has already demonstrated that MTLE-HS is accompanied by the activation of hippocampal microglia and consequent expression of pro-inflammatory cytokines. *IL-8* is a microglia-produced cytokine, with the ability to induce chemotaxis recruiting other inflammatory cells. Its expression may be induced by the transcription factor NF- κ B (nuclear factor kappa-light-chain-enhancer of activated B cells). The aim of this study was to quantify NF- κ B subunit p65 (*RELA*) and *IL-8* gene expression in brain tissue of MTLE-HS patients.

Methods: *RELA* and *IL-8* gene expression was quantified by Real-time PCR in hippocampus and cerebral cortex of 18 MTLE-HS (10F, 8M, 39.8±8.6 years) patients and cadaveric brain tissue from 10 controls without previous neurological disorder (2F, 8M, 69.7±7.8 years). Relative expression values were calculated using the 2- $\Delta\Delta C_t$ method.

Results: *RELA* and *IL-8* were significantly up-regulated in the hippocampus of MTLE-HS patients in comparison to controls (1.97-fold; $p < 0.001$, 3.73-fold up-regulated, $p = 0.024$, respectively). *RELA* expression in the cortex of MTLE-patients correlates positively with disease duration ($r_s = 0.529$; $p < 0.05$).

Discussion: In epilepsy, increased NF- κ B activity has been reported. However, NF- κ B up-regulation was only previously observed through increased protein levels in hippocampus of MTLE-HS patients. We demonstrated, for the first time, that p65 expression up-regulation in MTLE-HS occurs at the transcriptional level. *IL-8* has been associated with blood-brain barrier disruption and immune cells migration to the central nervous system. Thus, an upregulation of hippocampal *IL-8* may contribute to the establishment of the vicious cycle seizure activity – inflammation and to disease perpetuation. This hypothesis is also supported by the correlation between cortical p65 gene expression and disease duration suggesting the progressive spreading of inflammation to the areas surrounding the epilepsy focus.

Funding: Tecnifar BICE

CO-004 CHANGES IN QUALITY OF LIFE AND DEPRESSIVE SYMPTOMS DURING LONG-TERM TREATMENT WITH ADJUNCTIVE ESLICARBAZEPINE ACETATE IN ADULTS WITH FOCAL-ONSET SEIZURES

Catarina Cruto¹; Cátia Sofia Batista²; Inês Menezes Cordeiro³; Miguel Mendonça Fonseca²; Pedro Guimarães⁴; Inês Marques⁵; Rute Teotónio⁶; Vanessa Silva⁷

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Bial – Portela & C^o, S.A., Coronado, Portugal; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Santo António dos Capuchos; 4 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 5 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 6 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Leiria; 7 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures

Introduction: Depression is the most common type of psychiatric comorbidity amongst epilepsy patients (Gaitatzis *et al.*, 2004). Eslicarbazepine acetate (ESL) is an antiepileptic drug approved for the treatment of focal-onset seizures (ESL SmPC).

Objectives: Post-hoc pooled analysis to assess changes in quality-of-life and depressive-symptoms in long-term treatment with ESL as add-on.

Methods: Changes in quality-of-life [Quality-of-Life in Epilepsy Inventory-31 (QOLIE-31)] and in depressive-symptoms [Montgomery Asberg Depression Rating Scale (MADRS)] were pooled and analyzed using data from the double-blind phase and the 1-year open-label-extension (OLE) of three phase III pivotal trials with ESL as add-on (BIA-2093 -301; -302; -303). The analysis was performed in patients with available data for QOLIE-31 and MADRS at double-blind baseline and at the last assessment. MADRS changes were analyzed separately by baseline score: < 7 ($n = 288$); 7-19 ($n = 317$); > 19 ($n = 66$). ESL mean daily dose: 800mg. Statistical analysis: Independent t-test.

Results: Significant improvements, from baseline to last assessment, were observed for all QOLIE-31 questions ($p < 0.01$ - $p < 0.0001$), with a mean increase of 4.3 ($p < 0.0001$) in QOLIE-31

total score. In MADRS total score, a mean decrease (improvement) of 3.2 (11.6 to 8.4) ($p < 0.0001$) and 10.6 (25.8 to 15.2) ($p < 0.0001$), was observed in patients with a baseline score between 7-19, and > 19 , respectively. For patients with baseline score < 7 , a mean increase of 1.4 (2.6 to 4.0) was seen, but wasn't considered clinically significant (Duru and Fantino, 2008).

Conclusion: Improvements in quality-of-life and depressive-symptoms were observed during long-term treatment with ESL as add-on. Differences in MADRS total score were more pronounced in patients with baseline score between 7-19 and > 19 . This analysis was performed in a subset of patients with data at baseline and last assessment, who chose to roll over to OLE, which could be a bias. Further studies are required.

Conflicts-of-Interest: Batista CS, Fonseca MM are BIAL employees.

CO-005 REVISÃO DE SÉRIE DE DOENTES COM DEMÊNCIA ESTUDADOS POR SINGLE PHOTON EMISSION COMPUTED TOMOGRAPHY (SPECT), QUE INCLUI EEG-VÍDEO SIMULTÂNEO, E SUA CONTRIBUIÇÃO PARA O DIAGNÓSTICO.

Maria Rita Peleção^{1,2}; Paulo Coelho³; Pedro Guimarães⁴; João Lopes¹; João E. P. Ramalheira¹

1 - Serviço de Neurofisiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 4 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: O diagnóstico diferencial das demências por vezes é difícil, quer pela possibilidade de manifestações clínicas comuns aos diferentes tipos de demência, quer pela possibilidade de uma apresentação atípica.

A imagem funcional, nomeadamente o *single photon emission computed tomography* (SPECT), pode fornecer informação útil no diagnóstico diferencial das demências e tem tido um papel cada vez mais importante na investigação clínica destas doenças.

Guidelines actuais recomendam o uso do SPECT na abordagem de doentes com distúrbios cognitivos, nomeadamente, em doentes com início precoce ou apresentação clínica atípica.

Também o EEG tem mostrado ser importante no diagnóstico diferencial, em particular nalguns tipos de demência, com padrões electroencefalográficos característicos.

Objectivos: Revisão dos resultados dos exames SPECT e EEG-vídeo, em doentes com o diagnóstico clínico de distúrbios cognitivos e avaliação da sua contribuição para o diagnóstico dos doentes estudados.

Metodologia: Estudo retrospectivo, a partir da base de dados do Serviço de Neurofisiologia, dos doentes com síndromes demenciais estudados com SPECT e EEG-vídeo, realizados sempre em simultâneo conforme a técnica utilizada no Serviço.

Confrontados os resultados das imagens de perfusão sanguínea/alterações metabólicas com as alterações electroencefalográficas e destes dois com a informação clínica.

Resultados: Foram incluídos 167 doentes, 70 (42%) do sexo feminino, com média de idades de 60±13 anos. Foram eliminados 5 doentes por dados clínicos insuficientes e 1 doente por inacessibilidade ao traçado EEG.

As demências mais frequentemente estudadas foram a doença de Alzheimer e a demência fronto-temporal.

Na maioria dos doentes encontraram-se alterações no SPECT e estas foram concordantes com os achados no EEG e o resultado do exame, SPECT e EEG simultâneos, apoiou a hipó-

tese diagnóstica colocada.

Conclusão: A abordagem multimodal, com SPECT e EEG-vídeo em simultâneo, no diagnóstico diferencial de doentes com demência mostrou ter uma importante contribuição para o diagnóstico, nos doentes estudados.

CO-006 PREDITORES DO PROGNÓSTICO NEUROLÓGICO EM RECÉM-NASCIDOS DE TERMO COM CRISES EPILÉPTICAS NEONATAIS

Rita Martins¹; Joana Coelho²; Tiago Proença dos Santos²; Teresa Moreno²; Sofia Quintas²; António Levy²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, Amadora.; 2 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa.

Introdução: As crises epiléticas (CN) representam um dos distúrbios neurológicos agudos mais frequentes no período neonatal. O verdadeiro impacto das CN no neurodesenvolvimento de recém-nascidos de termo (RNT) ainda é desconhecido na literatura.

Objetivos: Descrever os preditores de prognóstico neurológico nas CN.

Métodos: Estudo observacional de RNT com CN admitidos na unidade de cuidados intensivos neonatais de um centro terciário (2009-2018). Admitiu-se como neurodesenvolvimento adverso a ocorrência de óbito relacionado com o estado neurológico, atraso global do desenvolvimento, paralisia cerebral ou epilepsia. As variáveis características perinatais, etiologia das crises, aspectos electroencefalográficos, resultados de neuroimagem e tratamento anti-epilético foram analisadas num modelo de regressão logística.

Resultados: Total de 102 RNT incluídos (50 com neurodesenvolvimento adverso). Doze óbitos registados. No grupo sobrevivente, 28 crianças apresentaram atraso global do desenvolvimento, 27 paralisia cerebral e 21 epilepsia. Das variáveis prognósticas identificadas na análise univariada, as (1) complicações perinatais, (2) crises no primeiro dia de vida, (3) lentificação moderada a grave do ritmo de base no EEG convencional, (4) padrão anormal no EEG de amplitude integrada (aEEG) e a (5) resposta ao tratamento anti-epilético permaneceram independentemente associadas a um neurodesenvolvimento adverso.

Conclusão: Na literatura, os resultados referentes aos marcadores prognósticos nas CN têm sido heterogéneos e discrepantes. No presente estudo, além de observarmos o valor prognóstico das variáveis mencionadas, destacamos o papel preditor do aEEG, existindo poucos dados sobre a sua utilidade na determinação prognóstica. A detecção precoce de CN nas unidades de cuidados intensivos neonatais aumenta a possibilidade de sobrevida e menor risco de sequelas neurológicas, pelo que abordagens futuras poderão incluir o uso generalizado de monitorização aEEG.

CO-007 AROUSALS ACROSS STAGES OF SLEEP: UNCOVERING THEIR BEHAVIORAL PATTERNS

Ana Brás^{1,2}; Jean Baptiste Maranci²; Isabelle Arnulf²

1 - Department of Neurology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra Portugal; 2 - Sleep Disorders Unit, Pitié-Salpêtrière Hospital, Sorbonne University, Paris, France

Introduction: Arousals are sudden and transient elevations of the vigilance level during sleep. They are defined by elec-

troencephalographic changes, but their motor and autonomic characteristics are not well studied.

Objective: To describe and compare the motor and autonomic pattern profiles associated with arousals across sleep stages in normal subjects.

Methods: The nocturnal video-polysomnographic recordings of 25 healthy young adults were analyzed with two video cameras, (focused on the face and on the whole body). A total of 624 arousals (226 in REM, 258 in N2 and 140 in N3 sleep) were characterized according to their duration, autonomic reaction (heart acceleration), and the semiology, amplitude, and speed of associated movements. The arousals were clustered by sleep stages and compared in-between.

Results: The arousals were shorter in REM sleep (7.4 ± 3.3 sec) than in N2 (8.3 ± 6.1) or N3 (11.6 ± 3.5) sleep. The adrenergic reaction was greater when arousing from N3 ($+19.6 \pm 11.9$ heartbeats/min) than from REM ($+13.8 \pm 10$) and N2 ($+12.9 \pm 8.8$) sleep. REM sleep arousals contained more frequent (55.3%) fast movements than N2 (5.4%) and N3 (7.1%) arousals did. Various facial expressions (contractions of eyebrows and orbicularis oris muscles) were observed during REM sleep arousals, while chewing was the most prevalent facial expression during the N2 arousals ($P < 0.001$). Arousals from N3 sleep were associated with the highest amplitude of movements and the greatest frequency of head flexion, trunk flexion/rotation, arm movements, scratching oneself, and yawning ($P < 0.001$).

Conclusion: In normal REM sleep, arousals are brief, with fast movements and upper face expressions, and they are long, with whole body ample movements and marked adrenergic reaction in N3 sleep. These observations could serve as a basis for future studies comparing the characteristics of arousals in each stage in various sleep disorders.

CO-008 O POLIMORFISMO FOKI DO RECEPTOR VDR E DESENVOLVIMENTO DE PATOLOGIAS DO SONO NUMA POPULAÇÃO PORTUGUESA

Bárbara Leal^{1,2}; Ana Marta Ferreira¹; Sandra Brás¹; Cláudia Carvalho^{1,2}; Andreia Bettencourt^{1,2}; Daniela Boleixa¹; João Ramalheira³; João Lopes³; Paulo Pinho e Costa^{2,4}; Berta Martins da Silva^{1,2}; António Martins da Silva^{2,3}

1 - Lab. Imunogenética – DPIM, ICBAS-UPorto; 2 - UMIB – Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar [ICBAS] – Universidade do Porto; 3 - Serviço de Neurofisiologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4 - Departamento de Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

Introdução: As patologias do sono (PS) são de etiologia complexa para qual contribuem factores genéticos e ambientais. Tem sido descrito que a vitamina D poderá ser um desses factores, uma vez que níveis baixos desta vitamina foram detectados em doentes com narcolepsia. A vitamina D é uma hormona pleiotrópica com importantes funções na regulação das respostas imunes e do sistema nervoso central. As suas acções são desencadeadas pela activação de um receptor nuclear, VDR (vitamin D receptor). A função e expressão do VDR podem ser influenciadas por diversos polimorfismos, um dos quais, o FokI. Estudos recentes, numa população Grega, sugerem que o FokI pode ser um factor de susceptibilidade ao desenvolvimento do Síndrome de apneia obstrutiva do sono. Com este trabalho pretendeu-se estudar o papel do polimorfismo FokI para o desenvolvimento e apresentação clínica de PS numa população portuguesa.

Material e métodos: Foram estudados 133 doentes com hipersonolências de origem central (39 com narcolepsia tipo

1, 28 com narcolepsia tipo 2, 66 com hipersônia) seguidos na consulta de sono de um hospital terciário português. O quadro clínico, foi estudado por Registo Poligráfico de Sono Nocturno seguido de registo de sono diurno em Teste de Latências Múltiplas. A população controlo foi constituída por 446 indivíduos saudáveis da mesma região geográfica.

Resultados: Observou-se que a frequência do genótipo TT era mais elevado no grupo de doentes comparando com a população controlo (16,5% vs. 10,1%, $p=0,027$, OR (95% CI)=1,77(1,02-3,07)). Esta diferença era especialmente relevante no grupo de doentes com narcolepsia tipo 1 ($p=0,04$; OR=2,30).

Conclusão: Sabe-se que o alelo FokI T leva à expressão de um VDR menos funcional com um impacto negativo na eficiência das funções da vitamina D. Neste contexto sugere-se que os indivíduos com o genótipo TT podem desenvolver uma resposta imune “desregulada” levando ao desenvolvimento de Patologias do Sono imuno-mediadas.

CO-009 O SIGNIFICADO DA ESCALA DE SONOLÊNCIA DE EPWORTH, DA RONCOPATIA E DOS PARÂMETROS ANTROPOMÉTRICOS NA AVALIAÇÃO PRÉ-DIAGNÓSTICA DE SAOS

Axel Ferreira¹; **Heloísa Silva¹**

1 - Hospital Pedro Hispano

Introdução: A síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) afeta 4% dos homens e 2% das mulheres. É conhecida a correlação entre SAOS e variáveis como IMC, perímetro abdominal (PA), perímetro cervical (PC) e roncopatia. A Escala de Sonolência de Epworth (ESE) é usada para avaliar o excesso de sonolência diurna, sendo considerada uma pontuação entre 0-10 normal para a população adulta. Apesar da relação entre a ESE e SAOS ser conhecida, pouco se sabe sobre a relação das restantes variáveis com a ESE.

Objetivo: Relacionar variáveis antropométricas e roncopatia com a ESE. Perceber como estas variáveis em conjunto se relacionam com SAOS.

Métodos: Foram colhidos dados de doentes submetidos a polissonografia nível 1 entre 2011 e 2018. Foram obtidos 562 doentes. 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: Dos 562 doentes, 326 eram homens e 236 mulheres, com idade-média de 55,34 anos. 363 apresentavam SAOS (67,2%) e 214 (38,3%) eram obesos. A presença de SAOS (IAH \geq 5) apareceu positivamente correlacionada com roncopatia, PC, PA e IMC (todos com $p<0,001$), ESE >10 ($p=0,005$) e ESE >8 ($p=0,038$). Houve também uma tendência para associação entre IMC ($p=0,063$) e roncopatia ($p=0,063$) com ESE >8 , mas não com ESE >10 . Tendo isto em conta, posteriormente verificamos uma correlação entre doentes com ESE de 9 ou 10 que apresentavam concomitantemente roncopatia e obesidade (IMC \geq 30) e SAOS moderada a grave (IAH \geq 15) ($p=0,049$).

Conclusão: Nesta amostra verificamos que nos doentes com roncopatia e obesidade, uma ESE de 9 ou 10 (considerada não patológica) apresenta uma correlação positiva com SAOS moderada a grave. Os resultados obtidos apontam para a necessidade de ajuste no valor patológico da ESE num doente que apresente obesidade e roncopatia como comorbilidades.

CO-010 SUSPIROS INSPIRATÓRIOS NA ATROFIA MULTISSISTÉMICA

Sara Parreira¹; **Francisco Antunes²**; **Carla Bentes^{3,4}**; **Ana Rita Peralta^{3,4}**

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Garcia de Orta, Almada; 3 - Laboratório de EEG/Sono, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: Suspiros inspiratórios parecem ser frequentes na atrofia multissistémica (MSA). No diagnóstico diferencial de parkinsonismo, são considerados um sinal de alarme a favor de MSA. No entanto, a evidência acerca deste fenómeno é escassa, em particular durante o sono.

Objectivos: Descrever as características dos suspiros inspiratórios durante o sono em doentes com MSA e comparar com uma amostra de doentes de Parkinson (DP).

Metodologia: Foram seleccionadas as polissonografias (PSG) realizadas em doentes com MSA entre 2013-2018 no Laboratório de EEG/Sono do Serviço de Neurologia de um hospital universitário. Foram seleccionados controlos com DP do mesmo período com idade, duração de doença e IAH semelhantes. Os suspiros foram definidos como uma inspiração com amplitude pelo menos o dobro das inspirações prévias, com ruído inspiratório associado. Foram excluídas inspirações pós-apneia.

Resultados: Nove doentes com MSA (100%) e 3/9 controlos com DP (33%) apresentaram suspiros na PSG. A duração mediana de doença foi de 4 (MSA) e 5 anos (DP) e o IAH de 28,2 (MSA) e 23,7 (DP). Exceptuando 1 doente com DP que suspirou apenas em vigília, todos os outros doentes suspiraram em vigília e no sono. Nos dois grupos ocorreram predominantemente em N1 e N2. A frequência média no sono foi de 3,45/h (0,39-12,61/h) na MSA e 0,11/h (0,29-0,68/h) na DP. Na MSA 45% dos suspiros foram seguidos de alteração respiratória, predominantemente apneia central, na DP foram 29%, predominantemente hipopneia. Verificou-se dessaturação após o suspiro em 8% dos eventos na MSA e 0% na DP.

Conclusões: Os suspiros foram universais na MSA, com grande variabilidade individual. Na DP foram menos frequentes e menos associados a irregularidade ventilatória ou dessaturação. Estes dados reforçam a importância da PSG na MSA, sendo necessária mais evidência para definir o papel dos suspiros inspiratórios como biomarcador e o seu significado prognóstico.

CO-011 INCIDÊNCIA DO DECLÍNIO COGNITIVO E DA DEMÊNCIA EM PORTUGAL

Sandra Freitas^{1,2,3}; **Joana Nogueira^{1,2}**; **Bianca Gerardo^{1,2}**; **Lara Alves^{1,2}**

1 - Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC), Coimbra; 2 - PsyAssessmentLab, Coimbra; 3 - Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Coimbra, Coimbra

Introdução: Apesar de escassos, os estudos epidemiológicos são convergentes ao apontar um aumento drástico da incidência da demência e do défice cognitivo ligeiro (DCL). Em 2005 estimava-se cerca de 7.5/1000 pessoas-ano (Ferri *et al.*, 2005). Em 2012 as estimativas apontam para 7.7/1000 pessoas-ano, o que se traduz em cerca de 1 novo caso a cada 4 segundos (World Health Organization, 2012). No caso do DCL, estima-se uma taxa de incidência de 63.6/1000 pessoas-ano (Roberts *et al.*, 2012).

Objetivos: Estimar a taxa de incidência do declínio cognitivo e demência em Portugal.

Metodologia: Estudo de coorte prospetivo com base numa amostra estratificada de 650 adultos e idosos residentes na comunidade (em todas as regiões de Portugal continental). A primeira avaliação neuropsicológica foi realizada entre 2008-2010, tendo todos os participantes sido classificados como cognitivamente saudáveis. A reavaliação dos participantes decorreu entre 2018 e 2019 e incluiu: entrevista clínica detalhada e avaliação neuropsicológica. Estimamos taxas de incidência por idade, sexo, escolaridade e estado civil.

Resultados: Dos 685 participantes cognitivamente saudáveis na baseline, 137 (20.0%) foram reavaliados (Idade: 65.98 ± 9.623 [50-90]; Escolaridade: 8.27 ± 4.855 [2-22]; Género(F):61.3%). 49 (35.8%) dos participantes reavaliados apresentaram défice cognitivo na avaliação neuropsicológica (*follow-up*: 9.22 ± 1.034 anos), de acordo com os dados normativos para a idade e escolaridade, correspondendo uma taxa de incidência do declínio cognitivo de 38.9/1000 pessoas-ano. Foi observada uma taxa de incidência superior para o género feminino (43.9/1000 pessoas-ano; masculino: 30.7/1000 pessoas-ano), baixa escolaridade (≤ 4 anos: 45.2/1000 pessoas-ano; > 4 anos: 36.1/1000 pessoas-ano) e idade superior a 65 anos (idade < 65 anos: 24.5/1000 pessoas-ano; idade ≥ 65 anos: 52.7/1000 pessoas-ano).

Conclusões: A taxa de incidência do declínio cognitivo e da demência na população portuguesa atinge valores expressivos. As mulheres com mais de 65 anos e menos escolarizadas são a população com maior risco.

Financiamento: FCT-IF/01325/2015.

Agradecimentos: Prof. Doutor Mário R. Simões & Prof. Doutora Isabel Santana

CO-012 BATERIA DE AVALIAÇÃO DA RESERVA COGNITIVA (BARC): ANÁLISE DA ESTABILIDADE TEMPORAL DOS RESULTADOS DO TELPI

Joana Nogueira^{1,2,3}; Bianca Gerardo^{1,2,3}; Lara Alves^{1,2,3}; Mário R. Simões^{1,2,3}; Isabel Santana^{4,5}; Sandra Freitas^{1,2,3}

1 - Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra (FPCE-UC), Coimbra, Portugal; 2 - Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo-Comportamental (CINEICC), FPCE-UC, Coimbra, Portugal; 3 - PsyAssessmentLab., Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra (FPCE-UC), Coimbra, Portugal; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra (FMUC); 5 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Reserva Cognitiva (RC) descreve a capacidade do cérebro lidar ativamente com os efeitos dos danos neurológicos, possibilitando um funcionamento próximo ao pré-mórbido através de processos compensatórios. A forma mais comum de estimar a RC é através da escolaridade formal, do quociente de inteligência (QI) e da participação em atividades de lazer. Na ausência de dados relativos ao QI, o Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI) permite realizar a estimativa do seu nível pré-mórbido.

Objetivos: (i) Comparação dos resultados do TeLPI num intervalo de 9 anos entre a baseline e a reavaliação, (ii) análise da estabilidade deste indicador e da sua validade como contributo para a estimativa da RC.

Metodologia: Foram reavaliados 52 participantes com mais de 50 anos de idade e cognitivamente saudáveis. Para além do TeLPI, todos os participantes responderam a uma entrevista

clínica e a uma bateria de avaliação neuropsicológica para caracterização cognitiva, funcional e psicopatológica.

Resultados: O TeLPI apresentou estabilidade temporal dos seus resultados entre os 2 momentos de avaliação espaçados por aproximadamente 9 anos (9.07 ± 1.02). A amostra não apresentou diferenças para o QI Escala Completa estimado ($t(51) = -1.37, p = .176$), para o QI Verbal estimado ($t(51) = -1.539, p = .13$) e para o QI Realização estimado ($t(51) = -1.099, p = .277$). Igualmente, não foram obtidas diferenças no número de erros do TeLPI nos dois momentos de avaliação ($t(51) = .331, p = .742$). Esta estabilidade dos resultados mantém-se quando analisados subgrupos de escolaridade (1 a 4 anos de escolaridade vs. $>$ de 4 anos) e de idade (maior ou menor que 65 anos à data da reavaliação).

Conclusões: Considerando que a RC é caracterizada por ser relativamente estável, a Bateria de Avaliação da Reserva Cognitiva deve contemplar a inclusão do TeLPI como indicador com estabilidade provada num longo período de tempo.

Financiamento: [SFRH/BD/136029/2018]

CO-013 ENCEFALITE AUTO-IMUNE: ANÁLISE DOS BIOMARCADORES DE PATOLOGIA DEGENERATIVA NO LCR

Bruno Silva¹; Miguel Pereira¹; João Durães¹; José Coelho²; Diana Duro¹; Marisa Lima¹; Maria João Leitão¹; Inês Baldeiras¹; Isabel Santana¹

1 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro

Introdução: A forma de apresentação de algumas encefalites autoimunes (EA) pode colocar dificuldades de diagnóstico relativamente a formas de demências degenerativas, nomeadamente a DA de início precoce. Os biomarcadores do LCR para patologia degenerativa acrescentam acuidade diagnóstica, mas não é seguro que alguns *surrogates* de morte neuronal, menos específicos, sejam comuns aos processos degenerativos e autoimunes.

Objetivos: Caracterização dos biomarcadores de patologia (Ab_{42} pg/mL) e de neurodegenerescência (t-Tau e p-Tau pg/mL) em doentes com EA associadas a diferentes grupos de anticorpos.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com hipótese diagnóstica de EA entre 2014 e 2019 num centro terciário. Foram seleccionados os doentes com diagnóstico confirmado de acordo com os critérios de Graus *et al.* (2016) e que realizaram estudo dos biomarcadores de patologia e de neurodegenerescência.

Resultados: Foram identificados 10 doentes com EAs (7 F; ξ de idades = 55,4 anos): 2 anti-Ma2; 1 anti-Yo; 1 anti-NMDAR; 1 anti-VGKC; 1 anti-GABA-B; 1 anti-CASPR2 e anti-LG11; 2 anti-LG11; 1 anti-GAD65. Destes, 5 tinham biomarcadores de patologia degenerativa (1 anti-Ma2; 1 anti-VGKC; 2 anti-LG11; 1 anti-GAD65), sendo que 40% apresentavam níveis baixos de Ab_{42} e 20% valores elevados de t-Tau e p-Tau. Quando comparámos o grupo de doentes com anticorpos dirigidos a antigénios intracelulares com os que apresentam anticorpos dirigidos a proteínas de superfície neuronal, os primeiros apresentavam valores mais elevados de Ab_{42} ($696,386 \pm 89,963$ vs. $572,950 \pm 345,151$ pg/mL), enquanto o grupo com antigénios intracelulares apresentava valores mais elevados de t-Tau ($268,695 \pm 145,232$ vs. $166,313 \pm 60,918$ pg/mL) e p-Tau ($55,706 \pm 22,212$ vs. $19,723 \pm 6,927$ pg/mL). Quarenta por cento apresentaram razão t-Tau/ Ab_{42} e Ab_{42} /pTau positiva.

Conclusão: Em doentes jovens com declínio cognitivo, a identificação de biomarcadores de DA no LCR não exclui uma

encefalite autoimune, sendo importante considerar esta hipótese diagnóstica na presença de red flags, pela possibilidade de tratamento.

CO-014 QUANDO OS UTENTES COM DEMÊNCIA VÃO À URGÊNCIA: UMA ANÁLISE NO CONCELHO DE MATOSINHOS

Luís Guedes¹; Daniela Ferro²; Vítor Tedim Cruz³

1 - Unidade Saúde Pública da ULS Matosinhos; 2 - Serviço de Neurologia do CHU de São João; 3 - Serviço de Neurologia da ULS Matosinhos

Introdução: As demências correspondem à expressão clínica neurológica de múltiplos processos patológicos, uns primariamente cerebrais, outros sistêmicos. Uma parte significativa do seu impacto está associado à utilização de recursos de saúde, nomeadamente dos serviços de urgência.

Objetivos: Identificar os utentes diagnosticados com demência no concelho de Matosinhos e avaliar a sua utilização dos serviços de urgência

Metodologia: Estudo observacional descritivo longitudinal de todos os casos inscritos na Unidade Local de Saúde de Matosinhos com diagnóstico ativo de demência, a 1/01/2016. Foram recolhidos dados socio-demográficos, assim como da utilização do serviço de urgência da instituição durante 2016, e analisados estatisticamente.

Resultados: Foram identificados 1.604 utentes diagnosticados com demência, 68,6% do sexo feminino. A idade média foi de 81,64 (+/- 8,9) anos, superior a 64 anos em 96,8% dos casos. 81% dos diagnósticos de demência foram realizados nos Cuidados de Saúde Primários. Ocorreram 1.602 episódios de urgência nesta população, sendo que 51,5% foram provenientes do exterior, 34,2% do INEM e 5,4% dos Centros de Saúde. Do total, 81,5% foram triados com prioridade "amarela" ou superior. Os três principais diagnósticos à alta foram "Sintomas, Sinais e Condições Mal Definidas", "Doenças do Aparelho Genitourinário" e "Doenças do Aparelho Respiratório". 27,8% dos casos motivaram internamento hospitalar.

Discussão: Em 2016, cerca de 4,6% dos habitantes de Matosinhos com mais de 64 anos tinham diagnóstico de demência. Comparando com os restantes utentes, este grupo apresentava múltiplas fragilidades, recorria ao Serviço de Urgência por situações clínicas de maior gravidade e pior prognóstico, considerando o maior número relativo de episódios com origem no INEM, de prioridades mais urgentes atribuídas e de episódios de internamento.

Conclusão: Os dados observados demonstram as necessidades de saúde deste grupo da população no contexto de doença aguda, e o potencial de intervenções que visem melhorar a gestão dos seus cuidados em ambulatório.

CO-015 PREDITORES DE RECORRÊNCIA DE AMNÉSIA GLOBAL TRANSITÓRIA

Renato Oliveira¹; Inês Brás Marques¹

1 - Departamento de Neurologia - Hospital da Luz Lisboa

Introdução: A amnésia global transitória (AGT) é uma síndrome clínica caracterizada por amnésia anterógrada reversível acompanhada de discurso repetitivo que ocorre em indivíduos de meia idade e idosos, com pico na 7ª década. Apesar de classicamente considerada um episódio isolado, têm sido reportados vários casos de AGT recorrente, com taxas de recorrência estimadas entre 5-20%. Ainda não estão identificados predito-

res de recorrência.

Objetivos: Avaliar fatores preditores de recorrência de AGT.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes com AGT acompanhados no nosso hospital entre 2012 e 2019. Avaliados dados demográficos, clínicos e exames complementares na fase aguda.

Resultados: Incluídos 69 doentes, 46 mulheres (69,1%), média de idades 64,8 anos (37-84anos), tempo de seguimento médio 16,5 meses (6-36meses). Comorbilidades mais frequentes: hipertensão(50,7%), dislipidemia(39,1%), diabetes(20,2%), depressão(20,2%), enxaqueca (14,5%) e doença cerebrovascular(8,7%). Duração média do episódio de 6 horas (20 minutos a 24 horas). 50,7% apresentavam fator desencadeante destacando-se stress emocional(24,6%), valsalva/esforço físico(11,6%) e atividade sexual(2,9%).

Na fase aguda vinte(29,8%) doentes realizaram RM-CE: 5,8% com alteração de sinal do hipocampo; Quinze (21,7%) realizaram EEG: 36,2% com alteração (mais frequente atividade lenta temporal esquerda); Treze(18,8%) realizaram ecodoppler: 35,6% doença ateromatosa significativa e 7,6% vasospasmo.

Verificou-se recorrência em 18 doentes (26,1%), com número médio de recorrências de 1,35 (1-3 recorrências). Associaram-se a maior risco de recorrência: sexo feminino ($p=0,038$), depressão ($p=0,039$), menor duração do episódio ($p=0,037$) e alteração de sinal hipocámpico na RM-CE ($p=0,008$). Sem diferença estatisticamente significativa para sintomas acompanhantes, fatores desencadeantes, outras comorbilidades e alterações no EEG ou eco-Doppler.

Conclusão: Apresentamos uma população de doentes com AGT de dimensão relevante com uma taxa de recorrência considerável (26%), alertando para a possibilidade de recorrência desta entidade. Identificámos como preditores de recorrência: sexo feminino, depressão, menor duração do episódio e hipersinal hipocámpico na RM-CE. Adicionalmente ao valor diagnóstico, a RM-CE em fase aguda pode ter valor prognóstico

CO-016 EVOLUTION OF PATIENTS WITH MILD COGNITIVE IMPAIRMENT WITH NORMAL FREE AND CUED SELECTIVE REMINDING TEST

Cláudia Borbinha¹; Teresa Estellés²; María Belén Sánchez-Saudinós²; Daniel Alcolea²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.; 2 - Memory Unit, Department of Neurology, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Biomedical Research Institute Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, Spain

Background: Conversion rate to dementia is 10–15% annually in mild cognitive impairment (MCI), mainly to Alzheimer's disease (AD). Individuals with non-amnesic MCI (naMCI) have a higher risk of other dementia forms. The Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT) is very useful in the characterization of the memory impairment of the AD spectrum.

We aimed to analyse the evolution of patients with MCI with a normal age- and education-adjusted FCSRT score.

Methods: Retrospective analysis of clinical processes of MCI patients seen for the first time in a Memory Unit between 2011 and 2017 with normal age- and education-adjusted FCSRT score. Only patients with Global Deterioration Scale score of 3 at baseline and with available CSF biomarkers were considered. We characterized clinically and demographically these patients and determined predictors to dementia, using logistic regression analyses.

Results: 158 patients were included (70.4±7.8 years; 52.5%

females) with a mean follow-up of 2.9 ± 2.0 years. Taking into account other memory tests, only 48 of these patients (30.4%) could be considered naMCI as 110 patients (69.6%) had other verbal and/or visual memory tests impaired. 19.2% of all the patients had biomarkers indicating a high AD likelihood. 23.2% patients progressed to dementia (LBD in 44.4%). Older age at baseline (OR 1.1; 95% CI 1.01-1.18), naMCI according other memory tests (OR 3.85; 95% CI 1.06-14.02), and A β pathology (OR 10.0; 95% CI 1.09-91.57) were potential predictors of progression. Analysing separately naMCI patients, 31.3% progressed to dementia. Older age (OR 1.14; 95% CI 1.02-1.29) and A β pathology (OR 12.65; 95% CI 1.58-101.25) also predicted progression.

Conclusion: 69,9% MCI patients with normal FCSRT had impaired memory tasks when examined with another neuropsychological tests. 23.2% patients progressed to dementia, majority to non-DA. Older age, other memory tests not impaired and A β pathology predicted a higher risk.

CO-017 THE FREE AND CUED SELECTIVE REMINDING TEST AS A PREDICTOR OF CONVERSION TO DEMENTIA

Marisa Lima^{1,2}; Raquel Lemos⁵; Diana Duro^{1,2,3}; Miguel Pereira^{1,3}; Maria João Leitão⁴; Inês Baldeiras^{1,3,4}; 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 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra (FMUC); 4 - Centro de Neurociências e Biologia Celular (CNC), Coimbra, Portugal; 5 - Fundação Champalimaud, Unidade Neuropsiquiátrica, Lisboa, Portugal

Background and aims: Amnesic mild cognitive impairment (aMCI) patients carry a greater risk of conversion to Alzheimer's Disease (AD). This study aims to investigate the ability of both neuropsychological (NP) measures (Mini Mental State Examination (MMSE), Montreal Cognitive Assessment (MoCA) and Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT)), the presence of apolipoprotein E (ApoE- ϵ 4) and Cerebrospinal fluid (CSF) markers (amyloid- β 1-42, total tau (t-tau) and phosphorylated tau (p-tau) protein) to predict conversion to AD in an aMCI group.

Methodology: A longitudinal study was conducted on 100 aMCI patients and neuropsychological performances, CSF markers and ApoE- ϵ 4 allele were analysed on the relative risk of conversion to AD. Probability of conversion was assessed through survival analysis using Kaplan-Meier curves and Cox proportional hazards models, corrected for age, education and gender.

Results: During follow-up (6.21 years) 43.2% of the aMCI patients converted to AD. Of these, 63.4% (n=26) have at least one ApoE- ϵ 4 allele. Kaplan-Meier survival analysis showed that an impaired FCSRT-DR (Delayed Recall), increased t-tau level and ApoE- ϵ 4 carrier were associated with a significant shorter estimated time of conversion: on FCSRT-DR: M=4,98 vs M=13,68, $p < .001$, 95%CI[3.81; 6.16] on t-tau M=6.28 vs M=13.93, $p < .001$, 95%CI[4.83; 7.74] and for ApoE- ϵ 4 M=6.27 vs 11.46, $p < .001$, 95% CI[4.77; 7.77]. Regarding Cox regression models, ApoE- ϵ 4 was no longer a predictor of conversion, while the FCSRT-DR (hazard ratio=11.23, $p < .001$, 95%CI=[3.24; 20.90]), and t-tau (hazard ratio=17.65, $p < .001$, 95%CI=[3.12; 49.78]) showed an increased risk of conversion.

Conclusion: This study shows the utility of a semantic cued recall test (FCSRT) for detecting AD at its prodromal stage, supporting its use as a valid clinic marker. Also, regarding CSF markers, t-tau presented the higher relation with the relative risk of conversion. These results can now be used in order to develop a predictive model for individual disease progression.

CO-018 VALIDAÇÃO E NORMALIZAÇÃO DA ESCALA DE QUEIXAS DE DECLÍNIO COGNITIVO (EQDC)

Sandra Freitas^{1,2,3}; Joana Nogueira^{1,2,3}; Bianca Gerardo^{1,2,3}; Manuela Vilar^{1,2,3}; Isabel Santana^{4,5}; Gerardo Prieto⁶; Mário R. Simões^{1,2,3}

1 - Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra (FPCE-UC), Coimbra, Portugal.; 2 - Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo-Comportamental (CINEICC), FPCE-UC, Coimbra, Portugal; 3 - PsyAssessmentLab., Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra (FPCE-UC), Coimbra, Portugal; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra (FM-UC), Coimbra, Portugal; 5 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; 6 - Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento, Universidad de Salamanca, Salamanca, Espanha

Introdução: As queixas subjetivas de declínio cognitivo são frequentes no envelhecimento e em diversas patologias neurodegenerativas. Em Portugal, a existência de instrumentos para a sua avaliação é escassa e sem base em estudos de validação e normalização. A EQDC foi originalmente desenvolvida para a avaliação das queixas subjetivas de declínio cognitivo relativas a diversos domínios cognitivos para além da memória.

Objetivos: (i)Validação psicométrica da EQDC na população portuguesa com base na Teoria de Resposta ao Item; (ii)Estabelecimento de dados normativos preliminares.

Metodologia: A EQDC foi aplicada a 138 idosos cognitivamente saudáveis(GControlo) e 62 pacientes com Déficit Cognitivo Ligeiro(DCL) ou Doença de Alzheimer(DA) ligeira(GClínico) e respetivos cuidadores(GCuidadores). Todos os participantes responderam a uma bateria de avaliação neuropsicológica para caracterização cognitiva, funcional e psicopatológica. Os pacientes foram selecionados por uma equipa multidisciplinar, de acordo com os critérios diagnósticos internacionais. Análises: Rating Scale Model(RSM) e Modelo de Crédito Parcial(MCP).

Resultados: A amostra é composta por 193 personas (138 controlos e 55 pacientes; 61 homens e 133 mulheres; 72 com menos de 65anos e 121 com 65 ou mais anos; 106 com escolaridade básica e 87 com escolaridade media ou superior). As análises à versão experimental da EQDC [composta por 56 itens com 4 opções de resposta (0–Não, 1–Raramente, 2–Algumas vezes, 3–Muitas vezes)] apontaram a necessidade de recodificação para 3 opções de resposta e eliminação de sete itens.

Na versão final do instrumento, nenhum dos 49 itens revela desajuste severo, a localização dos itens estimou-se com muita precisão (Item Separation Reliability =.97), a dependência local dos itens é baixa. São apresentados dados normativos preliminares.

Conclusão: A EQDC demonstrou resultados promissores como prova para avaliação das queixas de declínio cognitivo, evidenciando boas propriedades psicométricas para a população portuguesa. [Projeto ESCUDO-FCT: IF/01325/2015]

CO-019 ALTERNATIVA DIAGNÓSTICA AO SÍNDROME AMNÉSICO SEM BIOMARCADORES DE DOENÇA DE ALZHEIMER: HÁ LUGAR PARA O LATE?

Daniela Vieira¹; Diogo Carneiro¹; Marisa Lima¹; Inês Baldeiras²; Miguel Tábuas-Pereira¹; Isabel Santana¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Neuroquímica, Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A entidade LATE (Limbic-predominant-Age-related-TDP-43-Encephalopathy) foi descrita recentemente como

um síndrome amnésico que mimetiza doença de Alzheimer(DA) cujo marcador histológico é a proteína TDP-43. A proposta desta nova entidade tem implicações no diagnóstico diferencial das demências degenerativas.

Objectivos: Identificação de possíveis casos de LATE numa casuística de demência degenerativa com biomarcadores.

Métodos: De 149 casos com biomarcadores de LCR e PiB-PET, identificámos 22 doentes sem evidência de patologia amilóide: LCR-A β_{42} e A β_{42} /A β_{40} normais e PiB-PET sem depósitos amilóide. Foram excluídos doentes cuja clínica sugerisse outro diagnóstico. Restaram 4 doentes com defeito cognitivo ligeiro (DCL)-amnésico ou demência no espectro da DA em que a investigação complementar excluiu esse diagnóstico.

Resultados: Caso 1 – Homem, 65 anos, com defeito de memória há 5 anos (sem epilepsia) e avaliação neuropsicológica compatível com DCL-amnésico. A RMN-CE revelou atrofia e esclerose bilateral dos hipocampus. Apesar da história de consanguinidade não se identificaram mutações clássicas para DA ou DFT. Caso 2 – Homem com clínica de DCL-amnésico desde os 73 anos, agravamento muito lento da memória nos últimos 3 anos, não elegível para ensaios clínicos de DA por negatividade do PiB-PET e dos biomarcadores de LCR. Caso 3 – Homem de 67 anos com défice mnésico grave com evolução para demência compatível com DA, mas sem biomarcadores de amilóide. Caso 4 - Homem investigado por deterioração cognitiva progressiva desde os 73 anos, com defeito mnésico importante e desorientação espacial. Aos 7 anos de evolução, perante a negatividade do estudo inicial, repetiu análise de LCR, que se mantém sem alterações, apesar da evolução para demência.

Conclusão: Um síndrome clínico amnésico sugestivo de DA mas sem biomarcadores de patologia pode traduzir um caso de LATE, embora a confirmação seja histológica. Esta entidade tem implicações sobretudo ao nível do estudo genético e de selecção de participantes para ensaios clínicos dirigidos à amilóide.

CO-020 VARIÁVEIS DE LCR PREDICTORAS DE PIB-PET POSITIVO

Diogo Reis Carneiro¹; **Miguel Táguas-Pereira**^{1,2}; **João Durães**^{1,2}; **Diana Duro**^{1,2}; **Marisa Lima**¹; **Beatriz Santiago**¹; **Helena Gens**¹; **Maria João Leitão**^{2,3}; **Inês Baldeiras**^{1,2}; **Ana Paula Moreira**^{4,5}; **Isabel Santana**^{1,2,5}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; 2 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 3 - Laboratório de Neuroquímica, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Serviço de Medicina Nuclear, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5 - Instituto de Ciências Nucleares Aplicadas à Saúde, ICNAS

Introdução: A progressão das doenças neurodegenerativas implica frequentemente a deposição anormal de proteínas no sistema nervoso. A beta-amilóide (A β) e a Tau são classicamente utilizadas como biomarcadores destas entidades e são mensuráveis no líquido cefalo-raquídeo (LCR) e em exames de Medicina Nuclear. A marcação de A β intracerebral é realizada através do [C-11]-Pittsburgh compound B (PiB-PET). O estudo da acuidade diagnóstica destes biomarcadores, isolados ou em associação, constitui um foco permanente de investigação do Laboratório de Neuroquímica do CHUC.

Objectivos: Determinação de variáveis ou ratios de biomarcadores do LCR habitualmente utilizados que melhor predizem a positividade do PiB-PET.

Metodologia: Incluímos doentes seguidos na consulta de Demências do nosso centro que realizaram PiB-PET e colheram LCR no âmbito da investigação diagnóstica, com doseamento de A β_{42} , A β_{40} , Tau total (tTau) e Tau fosforilada (pTau). Foram

calculadas curvas ROC para determinar os melhores preditores de positividade do PiB-PET.

Resultados: Foram incluídos 90 doentes (idade média 64.6+/-7.4 anos, 51.9% do sexo feminino). O PiBPET foi positivo em 57 doentes (avaliação quantitativa). Os diagnósticos clínicos foram: DA – 41; Demência Fronto-Temporal – 10; Defeito Cognitivo Ligeiro Amnésico – 28; Defeito Cognitivo Ligeiro Multidomínios – 8; Demência com Corpos de Lewy – 1; Demência Vasculosa – 1; Pseudodemência – 1. As áreas sob a curva foram: ratio A β_{42} /pTau=0.878, ratio tTau/A β_{42} =0.847, ratio A β_{42} /A β_{40} =0.789, A β_{42} =0.785, pTau=0.784, tTau=0.779.

Conclusão: Este estudo demonstra que o melhor preditor de positividade do PiB-PET na nossa amostra é o ratio A β_{42} /pTau. Este resultado vai ao encontro da proposta dos novos critérios para DA que elegem a A β_{42} e a pTau como biomarcadores de patologia, enquanto a tTau é valorizada como biomarcador de severidade.

CO-021 MAIS QUE UM JOGO - UM FATOR DE RISCO CEREBROVASCULAR

Daniel Ferreira¹; **Rui Araújo**^{1,2}; **Pedro Castro**^{1,2,3}; **Elsa Azevedo**^{1,2}
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 - Unidade AVC e departamento de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal

A associação entre jogos de futebol e incidência de eventos cerebrovasculares tem sido um tema de debate.

Portugal é um país com uma cultura futebolística reconhecida e elevada taxa de AVC, afigurando-se um candidato ideal para o estudo da associação entre jogos de futebol e eventos cerebrovasculares.

Analisaram-se 1495 ativações consecutivas de via verde de AVC (VVAVC), intra e extra-hospitalares, num centro compreensivo de AVC, de janeiro 2009 a junho 2011. Foram recolhidos os dados dos jogos (n=64) realizados nesse período pelo maior clube dessa região, Futebol Clube do Porto (FCP), que tiveram lugar no estádio do clube, ou no estádio de adversário com mais de 30000 espectadores. O horário médio de início dos jogos foi calculado e aplicada a regressão de Poisson para estimar o risco relativo de ativação da VVAVC nas 24 horas a seguir aos jogos em comparação com os restantes dias.

Os resultados revelaram uma incidência 1,43 vezes superior de ativação das VVAVC em indivíduos do sexo masculino nas 24 horas a seguir aos jogos (intervalo de confiança[IC] 95%: 1,12-1,83; p=0,004). Dentro destas ativações, os episódios de AVC e AIT foram também significativamente superiores (RR: 1,46 [IC95%: 1,08-1,96]; p=0,013), sugerindo que este aumento se deve efetivamente a eventos vasculares. Não foram encontradas diferenças no grupo dos indivíduos do sexo feminino ou quanto ao tipo de competição, local do jogo ou resultado.

Os nossos dados sugerem a existência de um maior número de ativações de VVAVC e AVC/AIT nos indivíduos do sexo masculino nas 24 horas após jogos do FCP. Serão necessários estudos adicionais para melhor caracterização da relação entre os fatores emocionais relacionados com o futebol e a doença cerebrovascular. Caso se comprove esta relação poderão ser consideradas medidas de prevenção primária e secundária para minorar o impacto relacionado com os eventos desportivos nas doenças cerebrovasculares.

CO-022 CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA, SOBREVIDA E PROGNÓSTICO FUNCIONAL A LONGO PRAZO NO AVC ISQUÊMICO LATERO-BULBAR – ESTUDO PROSPETIVO NUMA COORTE DE 42 DOENTES

Rita Rodrigues¹; Renata Silva¹; Ana Azevedo¹; Luís Fontão¹; Ana Gouveia¹; Mariana Marques¹; Luís Ruano^{1,2}; José Mário Roriz¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2 - Departamento de Ciências da Saúde Pública e Forenses e Educação Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto

Introdução: O AVC isquémico latero-bulbar (AVCi-LB) é clinicamente bem reconhecido, porém o seu prognóstico não está bem definido, apresentando resultados contraditórios nos poucos estudos disponíveis.

Objetivo: Caracterizar a sobrevida e prognóstico funcional a longo prazo dos doentes com AVCi-LB.

Métodos: Estudo observacional prospetivo numa coorte de 42 doentes com AVCi-LB admitidos na UAVC-CHEDV entre 2000-2010, emparelhados com 42 controlos com AVC noutras localizações. Foi avaliada e comparada a evolução clínica e funcional, a recorrência de eventos e a sobrevivência entre grupos. Foram aplicados testes-t de amostras independentes para comparação do NIHSS e mRS, e curvas de Kaplan-Meier para análise de sobrevivência.

Resultados: Incluíram-se 42 doentes, com idade média de 62 anos à data do evento. 97,6% apresentava pelo menos um fator de risco vascular, sendo o mais frequente a hipertensão arterial (76,2%). Previamente ao evento, 97,7% dos doentes eram autônomos (mRS_{≤2}). As manifestações clínicas mais frequentes foram a ataxia (73,8%), hipoestesia alterna (64,3%), disfagia (59,5%), cefaleias e vertigens (50,0%). Apenas 3 doentes apresentaram um síndrome de Wallenberg completo. A etiologia mais comum foi a aterotrombótica (45,2%) seguida da cardioembólica (23,8%). Após o evento, 28,6% dos doentes ficaram hipocoagulados, 52,4% monoantiagregados e 11,9% duplamente antiagregados. A mediana de sobrevivência foi de 92,3 meses nos AVCi-LB e de 110,0 meses nos controlos. Os doentes com AVCi-LB apresentaram uma taxa de mortalidade de 54,8% aos 110 meses de *follow-up* (vs. 26,2%; $p < 0,001$) e um *hazard ratio* de 2,32 (IC 95%:1,12-4,80). Nos sobreviventes, o prognóstico funcional a longo prazo foi similar, com mRS_{≤2} em 89,5% dos AVCi-LB e 77,4% dos controlos.

Conclusão: A sobrevivência foi menor nos AVCi-LB comparativamente com AVC isquémicos noutros territórios. O pior prognóstico não parece relacionar-se com o NIHSS ou o estado funcional, admitindo-se que o envolvimento de núcleos cranianos com funções autonómicas importantes possa explicar a maior mortalidade encontrada.

CO-023 TEMPO E COMA NA OCLUSÃO DA ARTÉRIA BASILAR

Gonçalo Videira¹; Hugo Mota Dória²; Denis Gabriel¹; Ângelo Carneiro²; Rui Felgueiras¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A oclusão da artéria basilar tem pior prognóstico que os eventos vasculares da circulação anterior. Nestes doentes, os fatores preditores de prognóstico clínicos e imagiológicos não estão bem definidos.

Objetivo: Estudar fatores de prognóstico neste grupo

de doentes.

Metodologia: Estudo unicêntrico e retrospectivo incluindo doentes submetidos a tromnectomia por oclusão da artéria basilar (01/2015-12/2018). Foram estudadas associações entre variáveis clínicas (entre as quais coma, definida por Escala Coma Glasgow [ECG] ≤ 8), imagiológicas (PC-ASPECTS e Pons-midbrain index [PMI]) e grau de recanalização (mTICI) com o resultado funcional, definido por modified Rankin Scale (mRS) aos 3 meses.

Resultados: Foram incluídos 70 doentes. O coma ocorreu em 32 (45,7%), sendo sintoma inicial em 8 (11,4%), e ocorrendo em média 210 minutos após o sintoma inicial. Dos doentes em coma, 90,6% apresentaram mRS ≥ 3 vs 58,3% dos doentes sem coma ($p=0,003$). Dos doentes com mTICI_{<2b} (21,4%), 100% apresentaram mRS ≥ 3 vs 69,1% dos doentes com mTICI $\geq 2b$ ($p=0,032$). O grupo com mRS < 3 não teve tempos sintoma-recanalização ou coma-recanalização diferentes do grupo com mRS ≥ 3 (708 \pm 650 vs 1032 \pm 1376 minutos, $p=0,35$; 202 \pm 85 vs 422 \pm 304, $p=0,23$). O grupo com mRS ≥ 3 teve maiores pontuações nas ECG e NIHSS ($p < 0,05$). O PC-ASPECTS qualificador e o PC-ASPECTS e PMI às 24h associaram-se com maior mRS ($p < 0,05$).

Conclusão: Nesta amostra de doentes com oclusão da artéria basilar, o coma associou-se a pior resultado funcional aos 3 meses. TICI $\geq 2b$ associou-se a melhor prognóstico mas, ao contrário do geralmente observado nas oclusões da circulação anterior, o tempo desde o início dos sintomas ou do coma até à recanalização não alterou o prognóstico. As escalas NIHSS e ECG, o PC-ASPECTS e o PMI às 24h também foram preditores de prognóstico.

CO-024 CEREBRAL AUTOSOMAL RECESSIVE ARTERIOPATHY WITH SUBCORTICAL INFARCTS AND LEUKOENCEPHALOPATHY (CARASIL): CARACTERIZAÇÃO NEURO-OFTALMOLÓGICA

Carolina Fernandes¹; Rita Machado¹; Jorge Simão²; Mário Soares²; Pedro Fonseca²; Orlando Galego³; Maria Rosário Almeida⁴; Cláudia Farinha²; João Lemos¹; Gustavo Santo¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Centro de Neurociências e Biologia Celular, Universidade de Coimbra

Introdução: Cerebral Autosomal Recessive Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CARASIL) é uma doença rara resultante de mutações bi-alélicas no gene *HTRA1* e a sua expressão fenotípica inclui o desenvolvimento de doença de pequenos vasos cerebral em idade jovem. Não estão descritas, até ao momento, as manifestações neuro-oftalmológicas nesta doença.

Objetivos: Caracterizar a função ocular motora e visual numa população de doentes com CARASIL.

Metodologia: Os casos foram selecionados a partir de uma população de doentes seguida em consulta de risco vascular de um hospital terciário e com o diagnóstico genético de CARASIL. Os doentes foram submetidos a uma avaliação clínica neuro-oftalmológica, perimetria, retinografia, vídeo-oculografia (VOG), tomografia de coerência óptica (OCT), OCT-angiografia (OCTA) macular e peripapilar e ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE).

Resultados: Os 3 doentes estudados são do sexo masculino e têm idades compreendidas entre os 31 e 36 anos. Todos

apresentavam história de oftalmoplegia internuclear(OIN), sendo que num dos doentes foi adicionalmente documentado um episódio com parésia do IV par. A RM-CE demonstrou, nos três doentes, a presença de lesões subcorticais, periventriculares confluentes em quantidade diversa e a nível protuberancial paramediano. Dois apresentavam microhemorragias em múltiplas localizações. A VOG documentou OIN num doente, em fase aguda, Nos restantes, demonstrou sacadas hipométricas num doente, intrusões sacádicas frequentes em dois e hipofunção sequelar do canal semicircular posterior contralateral à OIN em dois doentes. A perimetria e retinografia não identificaram alterações de relevo. O OCT macular não revelou alterações, bem como a análise da camada de fibras nervosas peripapilar. No OCTA também não se verificaram alterações da microvasculatura da retina, da coriocapilar na mácula ou da rede capilar radial peripapilar. Todos os valores de densidade microvascular apresentavam-se dentro de parâmetros normais.

Conclusão: Os doentes com CARASIL apresentam manifestações neuro-oftalmológicas que sugerem o envolvimento das estruturas paramedianas oculares motoras do tronco cerebral, aparentemente poupando o nervo óptico e vias visuais.

CO-025 O RÁCIO NEUTRÓFILO-LINFÓCITO ASSOCIA-SE AO GRAU DE EDEMA CEREBRAL E PROGNÓSTICO FUNCIONAL AOS 90 DIAS EM DOENTES COM AVC ISQUÉMICO SUBMETIDOS A TROMBÓLISE E/OU TROMBECTOMIA

Margarida Matias¹; Joana Neto¹; Daniela Ferro¹; Andreia Lima²; Beatriz Ferraz¹; Goreti Moreira³; Elsa Azevedo¹; Pedro Castro⁴

1 - Departamento de Neurologia, Centro hospitalar de S.João; 2 - Departamento Neurociência e Saude Mental, Faculdade de Medicina Universidade do Porto; 3 - Departamento de Medicina Interna e Unidade de AVC, Centro Hospitalar de S. Joao; 4 - Departamento de Neurologia e Unidade de AVC, Centro Hospitalar de S. João

A inflamação tem sido alvo de crescente atenção pelo seu papel na fisiopatologia na fase aguda do AVC isquémico. Nomeadamente, o rácio neutrófilo-linfócito (RNL) parece associar-se ao prognóstico funcional, embora se desconheçam os mecanismos subjacentes.

Determinar o impacto do RNL no grau de edema cerebral e independência funcional aos 90 dias, em doentes com AVC isquémico submetidos a tratamento de revascularização (trombólise intravenosa/trombectomia mecânica).

Neste estudo retrospectivo foram incluídos todos os doentes com AVC isquémico da circulação anterior submetidos a tratamento de revascularização, entre Janeiro de 2017 e Dezembro de 2018. Foram recolhidos dados demográficos, clínicos, analíticos e imagiológicos. O edema cerebral (CED) foi classificado por ordem crescente de gravidade entre CED 0-3. O grau de independência foi classificado de acordo com a escala modificada de Rankin 0-2.

Foram calculados os *odds ratio* (OR) e intervalo de confiança (CI) 95% entre RNL e CED por regressão logística ordinal e entre RNL e independência aos 90 dias por regressão logística binária.

Foram incluídos 375 doentes, que apresentavam à admissão NIHSS mediano (P25-P75) de 14 (IQR). Destes, 67% foram submetidos a trombólise intravenosa e 61% a trombectomia mecânica. No modelo multivariado, o RNL associou-se proporcionalmente ao aumento do CED (OR=1,47; CI95% 1,18-1,82; p<0,01). O aumento RNL também se associou a redução significativa da independência aos 90 dias (OR=0,64; CI95% 0,48-0,81; p<0,01).

No AVC isquémico, a resposta inflamatória sistémica aguda condiciona um risco aumentado de edema cerebral grave e pior prognóstico funcional aos 90 dias. O rácio neutrófilo-linfócito poderá ser útil na estratificação de doentes para futuros ensaios clínicos com terapêuticas imunomoduladoras no AVC isquémico.

CO-026 HEMATOMAS INTRA-RAQUIADIANOS NÃO TRAUMÁTICOS: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE 8 CASOS

André Rêgo¹; Alexandra Santos²

1 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 2 - Hospital Egas Moniz

Introdução: Os hematomas intra-raquidianos não traumáticos são uma patologia rara com possibilidade de terapêutica conservadora ou cirúrgica.

Objectivos: Avaliar o impacto dos factores de prognóstico no desfecho clínico.

Metodologia: Análise retrospectiva multicêntrica, não sistémica, de doentes internados por hematoma intra-raquidiano não traumático. Foram colhidos dados epidemiológicos, clínicos, imagiológicos e de prognóstico.

Resultados: Foram incluídos 8 doentes, 75% do sexo feminino. Observou-se uma distribuição de idades bimodal com 25% dos doentes com menos de 40 anos e 63% acima dos 60 anos. Grande parte tinha uma doença hematológica (63%) ou estava sob antitrombóticos (50%). A destacar duas doentes grávidas (25%) e 25% dos casos associados a iatrogenia.

A maioria dos hematomas teve localização cervical (38%) e tóraco-lombar (38%). Quase todos os doentes tiveram apresentação aguda (88%), sendo que em 63% houve instalação súbita, assistindo-se a agravamento clínico em 63%. A maioria com dor (75%), geralmente associada a alterações da força muscular e sensibilidade (88%). Metade com necessidade de algaliação.

Todos os doentes realizaram ressonância magnética e 38% foram submetidos a angiografia medular. Todos os doentes foram alvo de intervenção cirúrgica, embora um deles (13%) em contexto de prevenção secundária.

No que diz respeito a factores de prognóstico, o tempo mediano para a intervenção foi inferior a 24h (IIQ <24h, <72h), metade dos doentes apresentava hipersinal medular, a maioria com quadros neurológicos graves (75%) e a extensão lesional mediana foi de 4.5 níveis vertebrais (IIQ 1.5, 8.8). Aos 6 meses após a alta, 43% com mRS inferior a 3.

Conclusão: Todos os doentes com boa evolução clínica tiveram pelo menos um factor de bom prognóstico. Os doentes sem um único factor de bom prognóstico tiveram uma evolução desfavorável. A composição de todos os factores de prognóstico conhecidos poderá influenciar o tipo de intervenção a adotar e a expectativa clínica de melhoria funcional.

CO-027 MICROEMBOLI AFTER SUCCESSFUL THROMBECTOMY DO NOT AFFECT OUTCOME BUT PREDICT NEW EMBOLIC EVENTS

Mariana Diz-Lopes¹; Faheem Sherif²; Ayaz Khawaja³; Farzaneh Sorond⁴; Can Ozan Tan⁵; Elsa Azevedo⁶; Maria Franceschini³; Henrikas Vaitkevicius²; Karen Li²; Andrew Monk²; Sarah Michaud²; Steven Feske²; Pedro Castro⁶

1 - Faculty of Medicine, University of Porto; 2 - Brigham and Women's Hospital; 3 - Massachusetts General Hospital; 4 - Northwestern University, Feinberg School of Medicine; 5 - Harvard Medical School and Spaulding Rehabilitation Hospital; 6 - Centro Hospitalar Universitário São João

Background and Purpose: To determine if microemboli after endovascular thrombectomy relate to unfavorable outcomes despite successful recanalization.

Methods: This is a prospective multicenter study of consecutive patients with ischemic stroke and occlusion of anterior circulation vessels (terminal internal carotid or M1/M2 segments of middle cerebral artery) after successful thrombectomy (modified Treatment In Cerebral Ischemia grades 2b-3). Microembolic signals (MES) were assessed by 30-minutes of transcranial Doppler (TCD) monitoring within 72 hours of the last-seen-well time. Major outcomes included modified Rankin scale at 90 days and infarct volume on head CT at 24 hours. We also assessed early outcomes based on NIHSS variation and recurrence of stroke, TIA, or systemic embolism within 90 days.

Results: Among 111 patients, MES were detected in 43 (39%), with a median rate of 4 counts/hour (interquartile range 2 – 12). The occurrence of MES was not associated with a significant change in mRS (ordinal shift analysis, adjusted odds ratio 1.06 (95% CI 0.48 – 2.34), $p = 0.85$) nor functional independence (mRS 0 – 2: adjusted odds ratio = 0.52 (95% CI 0.19 – 1.39), $p = 0.19$). Patients with and without MES had similar infarct volumes (adjusted beta = - 11.2 (95% CI - 46.6 – +22.9), $p = 0$.) on 24-hour CT. MES did predict new embolic events (adjusted Cox hazard ratio 6.78 (CI 95% 1.63 – 27.8), $p=0.01$).

Conclusions: Microemboli signals by TCD following endovascular treatment of anterior circulation occlusions do not predict clinical or radiological outcome. However, such emboli are an independent marker of further embolic events within 90 days.

Conflicts of Interest: Dr. Franceschini has a financial interest in 149 Medical, Inc.

Acknowledgments: None

CO-028 REAVALIAÇÃO POR TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA EM DOENTES TRANSFERIDOS PARA TRATAMENTO ENDOVASCULAR POR AVC ISQUÊMICO AGUDO

João André Sousa⁵; Leonor Martins¹; Joana Simões²; Helena Rodrigues³; Luís Cruz⁴; Cristina Duque⁵; Luciano Almendra⁵; Carla Cecília⁵; Cristina Machado⁵; Bruno Rodrigues⁵; Egídio Machado⁴; Fernando Silva⁵; Gustavo Cordeiro⁵; João Sargento-Freitas⁵

1 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 2 - Serviço de Medicina Interna, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte; 3 - Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Serviço de Imagem Médica, Departamento de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O sucesso do tratamento endovascular (TEV) na fase aguda no Acidente Vascular Cerebral (AVC) isquémico com oclusão de grande vaso é significativamente tempo-dependente, no entanto, a seleção inadequada de doentes poderá redundar em futilidade clínica ou mesmo complicações associadas ao procedimento. Em doentes transferidos entre hospitais para TEV já com diagnóstico de oclusão de grande vaso não existe ainda evidência que suporte se estes deverão ser reavaliados imadiologicamente antes do tratamento.

Objetivo: Avaliar resultados de eficácia e segurança da reavaliação imagiológica por TC em doentes submetidos a TEV quando transferidos de outro hospital.

Metodologia: Análise de coorte histórica dos dados colhidos num centro hospitalar terciário. Incluímos doentes admi-

dos desde 1/1/2016 até 31/12/2018, transferidos de unidades primárias de AVC com oclusão de grande vaso documentada, para realização de TEV e nos quais se realizou pelo menos uma avaliação angiográfica. A comparação estatística entre grupos foi realizada através de teste qui2 para variáveis categóricas, teste U de MannWhitney para variáveis contínuas após exclusão de normalidade. Efetuámos regressão logística para verificar a probabilidade de obtenção mRS 0-2 tendo em conta a reavaliação ou não por TC.

Resultados: Incluímos 363 doentes, com idade de média de 70,8 NIHSS médio de 17.1. 243 (66.8%) foram reavaliados por TC. Em análise univariada a única diferença foi a maior presença de hipertensão arterial no grupo submetido a TC ($p=0.025$). A reavaliação por TC incrementou a mediana do tempo porta-punção femoral de 41 para 106 minutos ($p<0.001$). Não encontramos diferenças entre grupos na recanalização (TICI 2b/3), transformação hemorrágica e mRS aos 3 meses (OR:0,881; IC 95%:0,557-1,393; $p=0,588$).

Conclusão: A reavaliação por TC nos doentes transferidos para TEV atrasa significativamente o início do procedimento sem alterar resultados de eficácia ou segurança.

CO-029 TROMBOSE VENOSA CEREBRAL EM IDADE PEDIÁTRICA: ESTUDO RETROSPECTIVO DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Francisco Bernardo¹; Sofia Grenho Rodrigues²; Joana Coelho³; António Levy Gomes³; Sofia Quintas³

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora; 2 - Departamento de Neurologia, Hospital da Luz de Lisboa, Lisboa; 3 - Unidade de Neuropediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC) pediátrica é uma patologia incomum com importante morbimortalidade. A sua etiologia difere dos adultos, sendo mais comuns as causas infecciosas. Existe ainda debate sobre o tratamento mais adequado.

Objetivos: Caracterizar uma coorte de TVC pediátrica de um centro terciário e avaliar a eficácia da anticoagulação nestes doentes.

Metodologia: Estudo retrospectivo de TVC pediátrica de um centro terciário entre 2006-2018. Dados clínicos, imagiológicos e de outcome foram obtidos dos processos clínicos hospitalares. Foi realizada uma comparação univariada entre os doentes tratados com e sem enoxaparina.

Resultados: Foram incluídos 29 doentes, 15 do sexo masculino (51.7%). Idade mediana 4 anos (IIQ 0.75-13.5). Alteração do estado de consciência (44.8%), cefaleia (37.9%), presença de sinais focais (37.9%) e crises epiléticas (27.6%) foram as apresentações mais comuns. Infecção (41.4%; otorrinolaringológica em oito doentes e sistémica em quatro) e trombofilia (34.5%) foram os fatores de risco mais frequentes. Os locais de TVC mais comuns foram seio transverso (72.4%), seio longitudinal (37.9%) e seio sigmoideu (37.9%). Ocorreu enfarte venoso ou hemorragia intracraniana em seis doentes cada. Além da anticoagulação (58.6%), foram utilizados antibióticos (34.5%), antiepiléticos (27.6%), acetazolamida (17.2%) e fibrinólise local num doente. Cerca de 76% dos doentes apresentaram mRS \leq 2 na alta. Durante o *follow-up* não existiram recorrências. Os doentes anticoagulados tinham mais frequentemente idade superior a um ano ($p=0.033$) e trombofilias ($p=0.016$). A duração mediana da anticoagulação foi 6 meses (IIQ 1-6). Não existiu diferença significativa no *outcome* entre os dois grupos (alta, $p=0.262$; 6 meses, $p=0.112$).

Conclusão: Nesta coorte, a alteração do estado de consciência foi a apresentação clínica mais comum e as infeções foram o fator de risco mais frequente. A maioria dos doentes foram tratados com anticoagulação, sobretudo doentes com trombofilias e idade superior a um ano. O outcome clínico com e sem anticoagulação foi semelhante.

CO-030 TROMBOSE VENOSA CEREBRAL NA IDADE PEDIÁTRICA – CASUÍSTICA DE 6 ANOS DE UM HOSPITAL PEDIÁTRICO

Daniela Vieira^{1,2}; **Joana Afonso Ribeiro**²; **Luís Cruz**³; **Filipe Palavra**^{2,4}; **Cristina Pereira**²; **Carmen Costa**²; **Mónica Vasconcelos**²; **Isabel Fineza**²; **Conceição Robalo**²

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Centro de Desenvolvimento da Criança – Neuropediatria, Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Instituto de Investigação Clínica e Biomédica de Coimbra (iCBR), Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC) é uma patologia pouco frequente na idade pediátrica. O seu diagnóstico, tratamento e a investigação etiológica são cruciais e podem influenciar o prognóstico dos doentes.

Objetivos: Revisão dos casos de TVC em crianças e adolescentes diagnosticados num centro terciário, entre Agosto de 2013 e Agosto de 2019.

Metodologia: Estudo retrospectivo que incluiu a população com idades compreendidas entre os 28 dias e os 17 anos com TVC confirmada radiologicamente. Foi realizada a recolha de dados através da consulta de processos, o que incluiu variáveis demográficas, clínicas e estudo complementar (analítico e imagiológico).

Resultados: O diagnóstico de TVC foi feito em 19 crianças (10 do sexo feminino), com média de idades de 10,0±5,5 anos. Os sintomas de apresentação mais frequentes foram cefaleia (78,9%), vômitos (52,6%) e fotofobia (26,3%). Em 7 casos (36,8%) havia hipertensão intracraniana associada. Todos os doentes apresentavam trombose do sistema venoso superficial, e, num dos casos, também do sistema profundo. Doze crianças (63,2%) não apresentavam factores de risco protrombóticos à data do diagnóstico. Após investigação, as causas estabelecidas para TVC incluíram: otomastoidite (n=7), trombofilia (n=2), síndrome nefrótica sob corticoterapia (n=2), leucemia linfocítica aguda sob asparaginase (n=2), traumatismo cranioencefálico (n=2), multifactorial (n=2) e, em dois casos, a causa permanece desconhecida. Nos exames imagiológicos de controlo nenhum dos doentes apresenta lesões sequelares. Clinicamente, em 2 casos registou-se uma parésia sequelar do VI par. Todas as crianças fizeram anticoagulação durante a fase aguda e de forma autolimitada, excepto no caso de um doente com síndrome antifosfolipídico, associada a medicação sintomática e tratamento da situação predisponente, quando aplicável.

Conclusão: Na idade pediátrica os factores de risco para TVC diferem em parte dos encontrados nos adultos, e devem ser activamente procurados. É necessário o desenvolvimento de guidelines dirigidas ao início e duração da anticoagulação nestas idades.

CO-031 REVISÃO DO DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA SECUNDARIAMENTE PROGRESSIVA

Gonçalo Videira¹; **Ana André**²; **Mariana Branco**³; **Henrique Nascimento**¹; **Raquel Samões**¹; **Ernestina Santos**^{1,4}; **Ana Martins da Silva**^{1,4}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 4 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto

Introdução: Na esclerose múltipla (EM), a progressão da forma surto-remissão (SR) para secundariamente progressiva (SP) acarreta consequências terapêuticas e prognósticas. Em 2016, Lorscheider e colegas (*"Defining secondary progressive multiple sclerosis"*) propuseram novos critérios de diagnóstico de EM-SP para uniformizar a sua classificação.

Objetivos: Analisar as diferenças entre o diagnóstico de EM-SP feito segundo os critérios de 2016 e segundo os critérios utilizados na prática clínica de Lublin, 1996, da *US National Multiple Sclerosis Society*, numa *cohort* de doentes com EM.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo incluindo os doentes com EM forma de apresentação inicial SR e EDSS ≥ 4.0 seguidos em consulta de EM de hospital central. Revisão dos processos com recolha de dados demográficos e clínicos.

Resultados: De total de 739 doentes, foram selecionados 114 doentes: 67,5% mulheres, idade atual 54,4 \pm 10,4 anos, duração da doença 23,7 \pm 9,8 anos, 67,5% sob tratamento modificador de doença. De acordo com os critérios de 1996, 42 (36,8%) cumpriam critérios para EM-SP (Grupo A) e, de acordo com critérios de 2016, 52 doentes (45,6%) cumpriam critérios para EM-SP (Grupo B). Em 19 doentes, os critérios de 2016 permitiram reclassificação do curso: em 13 doentes conversão de SR para SP, em 3 doentes antecipação do diagnóstico de SP (3,75 \pm 2,6 anos antes); apenas em 3 doentes a nova classificação atrasou o diagnóstico de EM-SP (2 anos). Os grupos A e B não foram diferentes relativamente ao género, idade atual, duração da doença, EDSS atual ou progressão no último ano ($p > 0,05$).

Conclusão: Os resultados encontrados nesta população confirmam que os critérios de 2016, (Lorscheider e colegas) resultam num diagnóstico de EM-SP mais precoce, mantendo as características clínicas e de progressão. A identificação precoce é importante para diminuir viés na seleção de doentes em ensaios clínicos e poderá contribuir para um tratamento mais adequado nesta fase da doença.

CO-032 RELAÇÃO ENTRE A CONTAGEM DE LINFÓCITOS NO SANGUE PERIFÉRICO E OUTCOMES CLÍNICO-IMAGIOLÓGICOS EM DOENTES COM EM TRATADOS COM FINGOLIMOD

Manuel Salavisa¹; **Filipa Serrazina**¹; **Filipa Ladeira**²; **Ana Sofia Correia**^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3 - NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Fingolimod impede a migração linfocitária a partir do tecido linfóide, reduzindo a infiltração auto-agressiva de linfócitos no SNC. Pretende-se estudar a relação entre a redução linfocitária no sangue periférico e a eficácia do fingolimod, medida em ou-

tcomes clínico-imagiológicos.

Análise retrospectiva de doentes consecutivos com Esclerose Múltipla sob fingolimod, com hemograma completo prévio ao início do tratamento e 3/6 meses depois, e dados de Ressonância Magnética disponíveis a um ano após início tratamento. A ocorrência de surtos, tempo até surto, progressão confirmada de incapacidade a 6 meses e tempo até progressão foram colhidos dos registos clínicos. Registada presença de lesões Gad+ e aumento da carga lesional T2 em RM após um ano de tratamento, bem como contagem linfocitária no início do tratamento e a 3/6 meses. Doentes divididos em dois grupos de acordo com valor de linfócitos acima/abaixo de 500. A associação entre o valor linfocitário e variáveis clínico-imagiológicas foi estudada através do teste qui-quadrado. Estimados riscos de surto e de progressão da incapacidade entre grupos, com regressão multivariada de Cox e análise de sobrevida com teste log-rank.

43 pacientes avaliados, 13 excluídos por dados incompletos. 21 doentes do sexo feminino (70%), idade média 40,3 anos (\pm 8,7), EDSS médio no baseline de 2,8 (\pm 1,5) e duração média da doença 10 anos (\pm 5,5), sem diferenças significativas entre grupos. Contagem linfocitária >500 não se associou à presença de lesões Gad+ ($p = 0,32$) ou aumento da carga lesional ($p = 0,23$). Contagem linfocitária <500 não se associou de modo significativo ao risco de primeiro surto (HR 1,10; IC95% 0,34-3,60; $p = 0,875$) ou de progressão confirmada de incapacidade (HR 0,934; IC95% 0,30-2,89; $p = 0,905$). Nesta coorte, a eficácia do fingolimod medida por outcomes clínico-imagiológicos não foi influenciada de modo significativo por um maior grau de redução linfocitária no sangue periférico.

CO-033 DEPRESSÃO E ANSIEDADE EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA: PAPEL DA VARIABILIDADE GENÉTICA DA INTERLEUCINA-1B

Ana Marta Ferreira^{1,2}; Bárbara Leal^{1,2}; Inês Ferreira³; Inês Moreira³; Andreia Bettencourt^{1,2}; Sandra Brás¹; Raquel Samões⁴; Ana Paula Sousa⁵; Ernestina Santos^{4,5}; Berta Martins da Silva^{1,2}; Paulo Pinho e Costa^{1,2,6}; Sara Cavaco³; Ana Martins da Silva^{2,4,5}; Dina Lopes⁷

1 - Laboratório de Imunogenética, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar - Universidade do Porto; 2 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar; 3 - Unidade de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto - Hospital de Santo António; 4 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto - Hospital de Santo António; 5 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto - Hospital de Santo António; 6 - Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge - Porto; 7 - Unidade de Ensaios Clínicos, Departamento de Ensino, Formação e Investigação, Centro Hospitalar Universitário do Porto - Hospital de Santo António

Introdução: Depressão e ansiedade são frequentes em doentes com Esclerose Múltipla (EM). A inflamação tem sido descrita como um importante mecanismo na fisiopatologia da depressão. Diversos estudos observaram que indivíduos deprimidos apresentam níveis elevados de citocinas pro-inflamatórias, tais como a IL-1 β . A expressão desta citocina pode ser influenciada pelo polimorfismo rs16944(-511C>T), sendo que o alelo rs16944C está associado a menor estado pro-inflamatório.

Objectivo: Investigar se o polimorfismo rs16944 na região promotora da IL-1 β contribuiu para a susceptibilidade à depressão e ansiedade em doentes com EM.

Material e Métodos: A *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) foi inicialmente (T1) aplicada a 393 doentes com

EM (63,6% mulheres, idade 39 \pm 11, duração da doença 10 \pm 8, EDSS 2,9 \pm 2,2; 318 surto-remissão, 38 secundariamente progressiva e 37 primariamente progressiva). Os pontos de corte aplicados para depressão e ansiedade foram respectivamente ≥ 8 e ≥ 11 . Em 176 doentes, a HADS foi aplicada num segundo momento (T2), com intervalo de tempo médio de 3 anos. A genotipagem do polimorfismo rs16944 foi efectuada com sondas Taqman específicas de alelo. O teste do qui-quadrado foi usado para analisar os dados.

Resultados: Foi encontrada depressão em 29.5% dos doentes no T1 e 34.6% no T2; e ansiedade em 27% dos doentes no T1 e 16.8% no T2. Depressão e ansiedade persistentes (T1 e T2) foram registados respectivamente em 19.9% e 11.9%. Os doentes portadores do alelo rs16944C apresentaram menor predisposição para depressão e ansiedade, em ambas as avaliações ($p_{D1} < 0,001$ e $p_{A1} = 0,004$; $p_{D2} < 0,001$ e $p_{A2} = 0,027$). Nos doentes com índices psicopatológicos persistentes, a associação negativa com o alelo rs16944C mantém-se significativa, mesmo tendo em conta características clínico-demográficas (sexo, idade, escolaridade, EDSS e curso de doença).

Discussão e Conclusão: Os resultados encontrados suportam o papel protector do alelo rs16944C nas perturbações do humor na EM e reforçam o papel da inflamação no desenvolvimento de psicopatologia.

CO-034 LINFOPENIA EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA SOB FUMARATO DE DIMETILO – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO PORTUGUÊS

Alexandra Silva¹; Inês Correia¹; André Jorge¹; Sónia Batista¹; Carla Nunes¹; Carla Macário¹; Lívia Sousa¹

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

Introdução: O fumarato de dimetilo (FDM) é um fármaco modificador de doença aprovado na esclerose múltipla forma surto remissão. Este tratamento foi associado a redução imprevista da contagem absoluta de linfócitos (CAL), pelo que atualmente se recomenda a realização de hemograma com leucograma antes de iniciar o tratamento e posteriormente de forma trimestral.

Objetivos: Avaliar a contagem absoluta de linfócitos (CAL) em doentes com EMSR tratados com FDM.

Metodologia: Estudo retrospectivo que incluiu dos doentes com EMSR, com pelo menos 12 meses de tratamento com FDM, e estudo analítico realizado no nosso centro. Foram avaliadas as CAL de forma trimestral, designando-se os graus de linfopenia de acordo com os Critérios de Terminologia Comum para Eventos Adversos: Grau 1 0,99-0,8 x10⁹/L; Grau 2 0,79-0,5 x10⁹/L; Grau 3 <0,5 x10⁹/L.

Resultados: Incluídos 130 doentes, 69,2% do sexo feminino, com idade média de 36,13 anos e duração média do tratamento com FDM de 31,38 meses. Do total de doentes, 51,7% provinham de outros fármacos modificadores de doença. Na avaliação pré-tratamento, 7,7% dos doentes apresentavam linfopenia (7 grau 1; 2 grau 2; 1 grau 3); 6 eram naíves, 4 tinham realizado outros fármacos (2 interferão beta e 2 acetato de glatirâmero). Durante a terapêutica com FDM, 21,5% dos doentes apresentaram linfopenia grau 1, 18,5% grau 2 e 7,7% grau 3. Houve um decréscimo médio de 30,34% nos níveis de linfócitos, com valor mínimo aos 9 meses de tratamento (média de 1,38x10⁹/L), maioritariamente com posterior normalização. A necessidade de suspensão de FMD por linfopenia grave ocorreu em 3,8% (n=5), com posterior recuperação para valores normais (n=1), grau 1 (n=2) e grau 2 (n=2).

Conclusão: As CAL apresentaram-se estáveis na grande maioria dos doentes durante o período observado, sendo a percentagem de doentes com linfopenias graves relativamente baixa, e comparável ao descrito previamente na literatura.

CO-035 SINAIS DE DISFUNÇÃO CEREBELOSA, DISFUNÇÃO COGNITIVA E VOLUME DO CEREBELO NA ESCLEROSE MÚLTIPLA SURTO-REMISSÃO – QUAL A RELAÇÃO?

Manuel Salavisa¹; Ana Filipa Graça²; Filipa Serrazina¹; Pedro Mendes Jorge²; Joana Graça³; Ana Sofia Correia^{1,4}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 - Núcleo de Engenharia Biomédica, Instituto Superior de Engenharia de Lisboa, Lisboa; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 4 - CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa

Introdução: O cerebelo está envolvido não só nas funções motoras como também no desempenho cognitivo.

Objectivos: Pretendeu-se estudar a relação entre a presença de sinais de disfunção do cerebelo e 1a) o volume do cerebelo e 1b) disfunção cognitiva; 2) a relação entre disfunção cognitiva e volume do cerebelo, em doentes com EMSR.

Metodologia: Estudo transversal de doentes com EMSR que realizaram RM encefálica entre Julho 2018 e Julho de 2019 no Hospital de Egas Moniz. Dados clínico-demográficos colhidos dos processos clínicos. Realizou-se avaliação cognitiva com o Symbol Digit Modalities Test (SDMT) e California Verbal Learning Test-II (CVLT-II). Obteve-se aquisição volumétrica T1 FSPGR 3D em equipamento RM GE 1.5T e foi realizada segmentação volumétrica semi-automática com software FreeSurfer™. Dicotomização da amostra de acordo com a pontuação do sistema funcional do cerebelo (FSS) no EDSS (0 ou >0). Foi utilizada a correlação de Spearman para estudar relação entre volumetria encefálica e desempenho cognitivo.

Resultados: Foram incluídos 42 doentes, 81% do sexo feminino, com idade mediana de 41 anos, duração mediana de doença 6 anos e mediana de EDSS 2. Foi encontrada uma associação significativa entre a presença de sinais clínicos de disfunção cerebelosa e atrofia do cerebelo ($p=0,031$) e atrofia da substância cinzenta do cerebelo ($p=0,036$). Identificou-se também uma associação entre a presença de sinais clínicos de disfunção cerebelosa e pior desempenho no SDMT t -score ($p=0,011$) e CVLT-II ($p=0,029$). O desempenho no CVLT-II e no SDMT correlacionou-se positivamente com o volume total do cerebelo ($rs=0,399$, $p=0,010$ e $rs=0,307$, $p=0,048$, respectivamente). Adicionalmente, o resultado do CVLT-II correlacionou-se com o volume da substância cinzenta do cerebelo ($rs=0,378$, $p=0,015$).

Conclusão: Os doentes com EMSR e disfunção cerebelosa clínica revelaram pior memória verbal e velocidade de processamento de informação. O desempenho no CVLT-II e no SDMT correlacionou-se com a volumetria cerebelosa.

CO-036 EFETIVIDADE DA CLADRIBINA NO TRATAMENTO DA ESCLEROSE MÚLTIPLA – EXPERIÊNCIA CLÍNICA DE DOIS HOSPITAIS TERCIÁRIOS

Ariana Barros¹; Mónica Santos²; João Sequeira^{1,3}; Marisa Brum¹; Joana Parra¹; Lia Leitão¹; Filipa Ladeira¹; João Ferreira²; João de Sá²; Carlos Capela¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, E.P.E.; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, E.P.E.; 3 - Valência de Neurologia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo, E.P.E.

Introdução: A cladribina é uma terapêutica oral de reconstituição imunológica seletiva, aprovada pela EMA (2017), em Portugal com reembolso pelo Infarmed (2018) no tratamento da esclerose múltipla (EM) com surtos muito ativa. O seu perfil de eficácia e segurança foram avaliadas no estudo clínico de fase III CLARITY (2005-2009). Os estudos pós-comercialização, em condições de vida real, são essenciais para confirmar este perfil.

Objetivos: Avaliar a efetividade do tratamento com cladribina em doentes com EM.

Métodos: Estudo observacional, multicêntrico, prospetivo dos casos com EM sob cladribina acompanhados em dois centros hospitalares terciários de Lisboa. Avaliadas características clínico-demográficas, EDSS, terapêuticas modificadoras da doença (TMD) prévias, taxa anualizada de surtos (TAS) e duração do tratamento.

Resultados: Incluídos 62 doentes, 41 (66,1%) mulheres, idade média 43 ± 13 anos, duração média de doença 10 ± 7 anos. Cinquenta e seis (90%) doentes com EM surto-remissão, restantes com EM secundariamente progressiva, mediana de EDSS pré-tratamento 2,0 (1,5-4,0). Doentes com pelo menos duas TMD prévias foram 44 (73,3%), 33 (53%) com fármacos de primeira linha e cinco (8,1%) naïve. Iniciaram cladribina por ineficácia da TMD prévia 43 (59%) doentes. Tivemos 26 (46%) doentes com pelo menos um surto no ano prévio. Tempo médio de seguimento 6 ± 4 meses, 31 (50%) doentes sob pelo menos seis meses de terapêutica. Registaram-se oito surtos em cinco doentes. Dois doentes descontinuaram cladribina por atividade de doença no primeiro semestre. Após seis meses de follow-up ($n=31$): sem diferença nas médias de EDSS prévio e aos seis meses ($2,7\pm 1,4$ vs $2,6\pm 1,5$, $p=0,804$), e a TAS média após seis meses significativamente inferior à prévia ($0,1\pm 0,5$ vs $0,8\pm 1,2$, $p=0,009$).

Conclusão: No ensaio *pivot*, a eficácia desta terapêutica foi demonstrada após conclusão de dois ciclos de tratamento. Nesta população, o curto período de seguimento é uma limitação, mas após *follow-up* médio de seis meses, verificou-se estabilização clínica com cladribina.

CO-037 EFICÁCIA E SEGURANÇA DE FINGOLIMOD NA ESCLEROSE MÚLTIPLA FORMA SURTO-REMISSÃO – DADOS DA PRÁTICA CLÍNICA DE UM CENTRO PORTUGUÊS

Joana Ramos-Lopes¹; Inês Correia¹; André Jorge¹; Sónia Batista¹; Carla Nunes¹; Maria-Carmo Macário¹; Lúvia Sousa¹

1 - Serviço de Neurologia, CHUC

Introdução: O fingolimod foi o primeiro fármaco oral aprovado para a esclerose múltipla forma surto-remissão (EMSR) com demonstração de eficácia e segurança em ensaios clínicos e estudos de mundo real. Contudo, dados sobre a sua utilização a longo prazo são fundamentais, numa era em que o panorama de tratamento evolui rapidamente.

Objetivo: Avaliar a eficácia e a segurança do fingolimod em doentes com EMSR.

Métodos: Estudo retrospectivo, incluindo todos os doentes com EMSR tratados com fingolimod até Junho/2019 no nosso Centro. Foram analisadas as características demográficas, tratamentos prévios e efeitos adversos. Para avaliação dos dados de eficácia, taxa anualizada de surtos (TAS) e EDSS consideraram-se apenas doentes com duração de tratamento superior ou igual a 6 meses.

Resultados: Incluídos 278 doentes, 62,6% mulheres, idade média atual de 45,95 anos, duração da doença ao início de fin-

golimod de 8.69 anos. A duração média do tratamento com fingolimod foi de 38.45 meses. Consideram-se 236 doentes (84.9%) para avaliação da eficácia. Nos 118 previamente tratados com fármacos de primeira linha ou naïves observou-se diminuição significativa da TAS em 66.9% destes (média 1.20 vs 0.43, $p < 0.001$), ficando 45.8% sem surtos; houve redução significativa do EDSS (mediana 2.5 vs 2.0, $p = 0.02$), não se verificando progressão de incapacidade em 84.7% dos doentes ($N = 200$). Nos 95 previamente sob natalizumab, que fizeram *switch* maioritariamente pelo risco de leucoencefalopatia multifocal progressiva (LMP), não houve diferença significativa na TAS, mas verificou-se agravamento significativo do EDSS (mediana 2.5 vs 3.0, $p = 0.021$). Da população total, 29.9% dos doentes ($N = 83$) apresentaram reações adversas, a mais frequente a linfopenia (21.9% dos doentes), não existindo casos de LMP.

Conclusão: Na nossa população o fingolimod foi um fármaco eficaz e com bom perfil de segurança a longo prazo. Nos doentes provenientes de natalizumab, apesar de se manter seguro, acompanhou-se de progressão significativa da incapacidade.

CO-038 ECONOMIC BURDEN OF MULTIPLE SCLEROSIS PROGRESSION: AN ANALYSIS IN SECONDARY PROGRESSIVE MULTIPLE SCLEROSIS FOR PORTUGAL BASED ON AVAILABLE EVIDENCE

Catarina Silva¹; Joana Esparteiro¹; Pedro A Laires¹

1 - Novartis, Farma - Produtos Farmacêuticos

Introduction: During the course of multiple sclerosis disease, most of the patients with relapsing-remitting multiple sclerosis (RRMS) (around 50% within 20 years) will progress to secondary progressive multiple sclerosis (SPMS) with a progressive worsening of neurologic function over time. Knowledge about the economic burden of secondary progressive multiple sclerosis (SPMS) in Portugal is crucial to improve healthcare planning and resource allocation.

Objectives: To estimate the annual costs of SPMS in Portugal from the societal perspective.

Methods: We used available national evidence to estimate the annual costs of SPMS. The size of the SPMS population was estimated based on the prevalence of multiple sclerosis in Portugal and the proportion of patients with SPMS diagnosis. Distribution of SPMS population by Expanded Disability Status Scale (EDSS) was obtained from a Portuguese academic cross-sectional study. Annual cost per patient by EDSS was taken from the Portuguese subset of an European cross-sectional study which included medical (hospitalizations, emergency, consultations, exams, DMTs-disease modifying treatments, drugs other than DMTs) and non-medical direct costs (services and informal care) as well as indirect costs (absenteeism, sick leave, invalidity and early retirement) reported in 2015 EURO (€).

Results: According with available national data, it is foreseen that direct and indirect costs related with SPMS averages €31,700/patient/year and may range between 16-24 million euros/year for the SPMS population in Portugal.

Conclusion: These results suggests a high economic burden associated with SPMS. Lack of clinical criteria to define and identify progression in multiple sclerosis and limited treatment options may underlie SPMS underdiagnosis and a possible underestimation of the overall due costs. These results require further validation namely by using data from a national patients' registry.

CO-039 THE EFFECTS OF EDUCATION IN COGNITIVE IMPAIRMENT ASSOCIATED WITH MULTIPLE SCLEROSIS: "CLASSIC" NEUROPSYCHOLOGICAL DOMAINS VERSUS SOCIAL COGNITION

Rita Machado¹; Otilia C. D'Almeida^{2,3}; Ana Afonso⁴; Carmo Macário¹; Livia Sousa¹; Miguel Castelo-Branco^{2,3}; Isabel Santana^{1,4}; Sónia Batista^{1,4}

1 - Department of Neurology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Visual Neuroscience Laboratory, Institute for Biomedical Imaging and Life Sciences (IBILI), Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 3 - Institute for Nuclear Sciences Applied to Health (ICNAS), University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 4 - Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Recent data suggest that education modulates cognitive performance in multiple sclerosis (MS) patients, attenuating the negative effect of brain damage. However, the role of education in social cognition in these patients is still unclear.

Objectives: To determine if education level moderates the association of grey matter (GM) atrophy with cognitive impairment in MS patients, on classic neuropsychological domains and on social cognition measures.

Methods: 60 consecutive MS patients were enrolled. Patients underwent a comprehensive neuropsychological assessment, Theory of Mind (ToM) testing (Eyes Test, Videos Test) and 3Tesla brain MRI. Using Freesurfer software, total GM volume was calculated.

Results: 40 patients were female (66.7%). According to their current disease phenotype, 50 patients (83.3%) were classified as relapsing-remitting and 10 (16.7%) as secondary progressive. Mean age was 37.2 ± 7.5 years, with 13.2 ± 4.0 years of education and disease duration of 10.6 ± 6.6 years. The median EDSS score was 2.0 (range, 1-7.5). In the multivariate analysis, controlling for age and sex, the interaction between education and GM volume was retained as the single significant predictor of cognitive impairment in MS patients (OR:0.575; 95%CI: 0.360-0.917; $p = 0.020$) with higher education moderating/attenuating the negative impact of GM atrophy on cognitive status. Regarding the performance on social cognition tests (Eyes Test, Videos Test), neither education or interaction of education with the GM volume were significant predictors.

Conclusion: We concluded that more years of education seem to protect against the negative effect of GM atrophy on neuropsychological performance in classic cognitive domains. On the other hand, interestingly, our study suggests that social cognition does not seem to be modulated by education level, in MS patients. Further studies are needed to investigate this hypothesis.

CO-040 INFLUÊNCIA DA EXPOSIÇÃO CUMULATIVA A FÁRMACOS MODIFICADORES DE DOENÇA NO SISTEMA IMUNITÁRIO DE DOENTES SOB FÁRMACOS MODIFICADORES DE DOENÇA ORAIS

Marco Fernandes¹; Bruna Meira¹; Manuel Salavisa¹; Filipa Serrazina¹; Ana Sofia Correia¹; Filipa Ladeira²

1 - Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2 - Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução: Na prática clínica, doentes com Esclerose Múltipla Surto-Remissão (EMSR) sob fármacos modificadores da doença (FMD) orais frequentemente foram expostos a outros FMD

de primeira ou segunda linha. O efeito do uso sequencial de FMD em doentes sob tratamentos orais não está estabelecido.

Objetivo: Avaliar se a contagem linfocitária de doentes sob FMD orais é influenciada pela exposição cumulativa a FMD.

Metodologia: Incluíram-se todos os doentes com diagnóstico de EMSR sob tratamento oral com duração de pelo menos 6 meses, durante o segundo semestre de 2018. Registou-se a última contagem linfocitária no mesmo período. Realizou-se uma regressão linear multivariada para avaliar se a exposição cumulativa a FMD influenciava a última contagem linfocitária, ajustada ao FMD actual.

Resultados: Incluíram-se 89 doentes, 70.8% do género feminino, com idade média de 43.3 (± 10.4) anos, dos quais 36.0% sob fingolimod, 33.7% sob teriflunomida e 30.3% sob fumarato de dimetilo. A maioria dos doentes (86,4%) havia sido exposta previamente a outros FMD. A exposição cumulativa a FMD média foi de 108.1 (± 70.4) meses: 70.2 (± 59.5) para terapêutica BRACE, 7.5 (± 12.0) para teriflunomida, 6.6 (± 12.2) para fumarato de dimetilo, 16.8 (± 26.9) para fingolimod, 4.8 (± 11.9) para natalizumab e 0.3 (± 2.5) para mitoxantrona. Os resultados da regressão linear indicaram que a exposição cumulativa a FMD e o tratamento actual foram preditores significativos da última contagem de linfócitos ($F(2,86)=25.9$, $p<0,001$), sendo responsáveis por 37.6% da variação deste parâmetro. O tratamento actual foi o preditor mais importante ($B=-0.428$, $p<0.001$), enquanto a exposição cumulativa a DMT apresentou efeito ligeiro na contagem linfocitária ($B=-0.002$, $p=0.05$).

Conclusão: Os nossos resultados sugerem que, para determinado FMD oral, a contagem linfocitária dependente maioritariamente do tratamento actual. Apesar da contribuição da exposição cumulativa a FMD ser ligeira na nossa série, pode ter impacto na depleção de linfócitos em doente sob FMD oral.

CO-041 MIOPATIA MITOCONDRIAL: FAZER BIÓPSIA MUSCULAR TEM SIDO ÚTIL? SENSIBILIDADE DA CLÍNICA E DAS ALTERAÇÕES HISTOLÓGICAS NAS MIOPATIAS MITOCONDRIAS

Leonor Rebordão¹; Daniela Garcez²; Ana Arraiolos³; Sandra Jacinto³; Rafael Roque⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora/Sintra; 2 - Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia, Lisboa; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures; 4 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 5 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: O diagnóstico das miopatias mitocondriais comporta suspeita clínica, biópsia muscular e estudo genético do DNA mitocondrial/nuclear. Na biópsia muscular são alterações sugestivas: "ragged-red fibers", agregados hiper cromáticos subsarcoplasmáticos e fibras citocromo C oxidase negativas.

Este trabalho procurou determinar a sensibilidade da suspeita clínica na deteção das alterações histológicas sugestivas de miopatia mitocondrial e das alterações histológicas na deteção de miopatia mitocondrial confirmada por estudo genético.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes cuja biópsia muscular foi analisada no Laboratório de Neuropatologia do Hospital de Santa Maria, entre Janeiro de 2016 e Dezembro de 2018, com suspeita clínica ou biópsia muscular sugestivas de miopatia mitocondrial. Foram excluídas outras suspeitas clínicas e biópsias não sugestivas de miopatia mitocondrial.

A análise da sensibilidade fez-se com recurso ao SPSS® 25.0.

Resultados: Das 414 biópsias analisadas, 78 foram pedidas por suspeita de miopatia mitocondrial, 62% ($n=48$) em mulheres, com idade média de 33 anos. Destas, 19 apresentaram alterações histológicas sugestivas, 5 das quais com teste genético realizado, sendo 2 positivos. Das restantes 336 biópsias, 6 apresentaram alterações histológicas compatíveis com miopatia mitocondrial, nenhuma com teste genético realizado. Assim, a sensibilidade da suspeita clínica na deteção de alterações histológicas compatíveis com miopatia mitocondrial foi de 76% e especificidade de 84%. A sensibilidade das alterações histológicas na deteção de miopatia mitocondrial confirmada por teste genético foi de 15% e especificidade de 92%.

Conclusão: A sensibilidade da suspeita clínica na deteção de alterações histológicas de doença mitocondrial foi alta. Contrariamente, a sensibilidade dessas alterações na deteção de miopatia mitocondrial confirmada por teste genético foi baixa, provavelmente pelo elevado número de doentes que aguardam ou não têm teste genético. Apesar da suspeita clínica, foi pedido teste genético numa minoria dos doentes. Ressalvamos que biópsia normal não exclui miopatia mitocondrial pelo que, perante forte suspeita clínica, o teste genético deve ser realizado.

CO-042 AVALIAÇÃO DOS DOENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE TRATADOS COM ATALURENO

Bruno Silva¹; Joana Afonso Ribeiro²; Filipe Palavra²; Henriqueta Araújo³; Carmen Costa²; Isabel Fineza²

1 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neuropediatria do Hospital Pediátrico do CHUC; 3 - Centro de Desenvolvimento da Criança do CHUC

Introdução: A distrofia muscular de Duchenne (DMD), causada por mutações no gene da distrofina, caracteriza-se por fraqueza muscular progressiva. Cerca de 10-15% dos casos são causadas por mutações *nonsense* (nmDMD). O atalureno foi o primeiro fármaco para tratar a causa subjacente das nmDMD, permitindo o *readthrough* ribossómico.

Objectivo: Caracterizar clinicamente os doentes com DMD seguidos na consulta de doenças neuromusculares num centro terciário, que iniciaram atalureno.

Métodos: Estudo descritivo e retrospectivo, com análise de dados demográficos, clínicos e avaliação objectiva, incluindo a *6-minute walking distance* (6MWD).

Resultado: Foram identificados 6 casos de nmDMD sob Atalureno, a realizar corticoterapia crónica, com idade média no início de tratamento de 6,57 \pm 1,71 anos (5,25-9,83) e *follow-up* de 24 \pm 10,37 meses (12-37). A avaliação média inicial na 6MWD foi de 363,67 m. Quatro doentes (66,67%) apresentaram melhoria na 6MWD comparativamente à prova inicial, com ganho médio de 35 m (25% com ganho > 30 m) aos 15,25 \pm 6,70 meses. Um destes doentes, com Atalureno iniciado aos 9,83 anos, apresentou posteriormente declínio acentuado da 6MWD e perda da capacidade de marcha aos 13,42 anos, após 16 meses de tratamento. Dois doentes apresentaram perda na 6MWD desde o início – média de -40,5 e -60,5 m aos 6 e 12 meses. Um destes doentes tinha suspenso a medicação no primeiro ano por não adesão. Os quatro doentes que aumentaram ou estabilizaram na 6MWD apresentavam uma idade média mais elevada no início do tratamento (7,17 vs 5,38 anos). Nos doentes ambulatórios, com idade actual média de 8,12 \pm 1,90 anos (5,92-9,75), não é expectável a perda de marcha no espaço de 1 ano.

Conclusão: Apresenta-se uma coorte com um número reduzido de doentes, numa patologia de conhecida variabilidade interindividual. Refere-se, no entanto, que a maioria dos doentes

tende a apresentar estabilidade na 6MWD quando medicados com Ataluren, mesmo em idades mais avançadas.

CO-043 LONG-TERM SAFETY AND EFFICACY OF PATISIRAN IN PATIENTS WITH HATTR AMYLOIDOSIS: GLOBAL OLE STUDY

Teresa Coelho⁸; Isabel Conceição⁹; Michael Polydefkis¹; Alejandra González-Duarte¹⁰; Ana Martins Silva⁸; Miguel Santos⁹; Jonas Wixner²; Arnt Kristen³; Hartmut Schmidt⁴; John L Berk⁵; Cristina Alves⁸; Márcio Cardoso⁸; Quinn Dinh⁴; Erhan Berber⁶; Marianne Sweetser⁶; Matthew White⁶; Jing Jing Wang⁶; David Adams⁷

1 - Johns Hopkins University, Baltimore, USA; 2 - Department of Public Health and Clinical Medicine, Umeå University, Umeå, Sweden; 3 - Heidelberg University Hospital, Heidelberg, Germany; 4 - University Hospital Muenster, Muenster, Germany; 5 - Amyloid Treatment and Research Program, Boston University, Boston, USA; 6 - Alnylam Pharmaceuticals, Cambridge, USA; 7 - National Reference Center for FAP (NNERF)/ AHP/ INSERM U 1195/ CHU Bicêtre, Le Kremlin Bicêtre, France; 8 - Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal; 9 - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 10 - Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición, Salvador Zubirán, Mexico City, Mexico

Introduction: Hereditary transthyretin-mediated (hATTR) amyloidosis is a progressive, life-threatening disease; majority of patients develop a mixed phenotype including polyneuropathy and cardiomyopathy. Patisiran's efficacy and safety over 18-24 months have been demonstrated in Phase 2 and Phase 3 (APOLLO) studies in hATTR amyloidosis with polyneuropathy. Safety and efficacy from an interim analysis of the ongoing Global Open-Label extension (OLE) study are presented.

Methods: Multicenter, international, OLE, safety and efficacy study (NCT02510261) in eligible patients who completed parent studies, including APOLLO patients randomized to placebo (APOLLO/placebo, n=49) or patisiran (APOLLO/patisiran, n=137) and Phase 2 OLE patients (n=25).

Results: 211 patients enrolled into Global OLE; 189 had 12-month assessments by September 24, 2018. Safety profile remained consistent with previous studies. After 12 months of additional patisiran treatment in the Global OLE, durable improvement was seen for mNIS+7 (mean change [SEM]) in APOLLO/patisiran (-4.0 [1.9]) and Phase 2 OLE (-4.7 [3.5]) groups compared to their parent study baselines. Norfolk QOL-DN (only measured at parent study baseline in APOLLO) also showed durable improvement in APOLLO/patisiran patients (-3.9 [2.1]) following additional 12-months treatment in OLE. In the Global OLE, APOLLO/placebo patients experienced improvement on average after 12 months of patisiran (mNIS+7: -1.4 [2.4], Norfolk QOL-DN: -4.5 [2.5]), although they had progressed relative to APOLLO baseline (mNIS+7: +24.0 [4.2], Norfolk QOL-DN: +15.0 [3.4]) given the progression while on placebo in APOLLO.

Conclusion: Long-term patisiran treatment continues to show a positive benefit:risk profile, including patients dosed for 4 years or more. Overall, patients with longer-term exposure to patisiran demonstrated durability of effect. Despite marked progression on placebo during the 18-month APOLLO study, previously untreated patients exhibited halting of disease progression and QOL improvement following 12 months of patisiran. However, delay in treatment resulted in these patients accumulating greater disease burden compared to patients treated earlier with patisiran.

CO-044 POLINEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATÓRIA CRÓNICA: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E AVALIAÇÃO DA INCAPACIDADE E IMPACTO FUNCIONAL

Vanessa Oliveira¹; André Fernandes²; Ana Brás¹; Diogo Pereira¹; Henrique Nascimento¹; Ernestina Santos^{1,3}; Raquel Samões¹; Ana Paula Sousa⁴; Ana Martins Silva^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 2 - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto (ICBAS), Mestrado Integrado em Medicina; 3 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica (UMIB), ICBAS/UP; 4 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA)

Introdução: A Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crónica (CIDP) é uma doença auto-imune potencialmente incapacitante. Apesar de existirem diversas escalas funcionais, raramente são utilizadas na prática clínica.

Objetivos: Caracterizar uma coorte de doentes com CIDP seguidos num hospital terciário e avaliar medidas de incapacidade, impacto funcional e qualidade de vida.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos dos doentes com CIDP definitiva/provável, entre 2003-2018, com caracterização clínica e laboratorial. Aplicadas transversalmente as escalas: *Rasch-built Overall Disability Scale* (R-ODS); *Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment* score (INCAT) disability score; *INCAT sensory sumscore* (ISS); *Medical Research Council Sumscore* (MRC); SF-36 V2. Para estatística foi utilizado o *Statistical Package for Social Sciences* v22.0.

Resultados: Vinte e seis doentes apresentaram critérios para CIDP, com idade média de 62,8 anos ($\pm 12,7$), 16 do sexo masculino. A duração média de doença foi 12,3 anos ($\pm 8,0$), 92,3% apresentavam um curso surto-remissão. Foram avaliados 17 doentes. Nas escalas de avaliação funcional as medianas foram 55 na MRC; 34 na R-ODS. O INCAT disability score médio foi 2,71 e o ISS médio 9,9. Na SF-36 (qualidade de vida) as médias foram 40,9 na função física; 39,4 no desempenho físico; 52,5 no desempenho emocional; 43,0 na vitalidade; 55,3 na saúde mental; 58,9 na função social; 52,5 na dor física; 40,6 na saúde geral. A pontuação na escala R-ODS correlacionou-se positivamente com a do SF-36 para desempenho físico, função física e função social ($p < 0,05$). O INCAT disability score correlacionou-se inversamente com o SF-36 para desempenho físico, função social e saúde geral ($p < 0,05$).

Conclusão: Os doentes com CIDP estudados apresentam uma diminuição na qualidade de vida, particularmente nos domínios físicos e na saúde geral. A correlação significativa entre um pior desempenho nas escalas funcionais/incapacidade e uma pior pontuação na SF-36 sugere que avanços na terapêutica modificadora da doença são fundamentais para melhoria da qualidade de vida.

CO-045 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS ASSOCIADAS AO ATRASO DIAGNÓSTICO NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Margarida Lopes¹; Eduardo Freitas^{1,2}; José Manuel Araújo¹; Ricardo Maré¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo

Introdução: A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma

doença degenerativa do neurónio motor com uma expressão fenotípica amplamente variável e instalação frequentemente insidiosa, podendo mimetizar outras patologias, sobretudo em fases precoces da evolução.

Objetivos: Identificar factores clínicos que podem resultar em atraso diagnóstico na ELA.

Metodologia: Análise retrospectiva de uma série de doentes seguidos na consulta de doenças neuromusculares de um hospital terciário, com o diagnóstico de ELA, durante cinco anos consecutivos.

Resultados: Foram identificados 71 doentes com doença do neurónio motor, 44 dos quais preencheram critérios de ELA definitiva ou provável, 27 do sexo masculino, com média de idades de 61 anos (32-88). O tempo médio entre a instalação dos sintomas e o diagnóstico foi de 13 meses (2-38). Os sintomas iniciais foram bulbares em 18 doentes (41%) e espinhais em 25 (57%). Apenas um doente teve sintomas cognitivo-comportamentais como manifestação inicial. O subgrupo com apresentação bulbar apresentou um menor tempo médio clínica/diagnóstico relativamente ao subgrupo de apresentação espinhal (10 vs 16 meses). Vinte e um doentes (48%) foram observados por outras especialidades hospitalares e 16 doentes (36%) por pelo menos duas especialidades antes da primeira observação por um neurologista. Sete doentes (16%) apresentaram sintomas sensitivos coincidentes com a instalação da clínica, tendo este subgrupo mostrado maior tempo médio clínica/diagnóstico (19 vs 12 meses no subgrupo sem queixas sensitivas). Em 11 casos (25%) foram estabelecidos outros diagnósticos previamente ao diagnóstico de ELA e 4 doentes (9%) foram submetidos a intervenções cirúrgicas decorrentes de um diagnóstico erróneo.

Conclusão: Esta casuística aponta para um atraso diagnóstico relevante e uma importante prevalência de erros diagnósticos, com consequências tão significativas como a realização de intervenções cirúrgicas desnecessárias. A ocorrência de sintomas sensitivos e a apresentação espinhal da doença são características associadas a um maior atraso diagnóstico.

CO-046 MYOTONIC DYSTROPHY TYPE 2: A SINGLE-CENTRE EXPERIENCE

Rita Machado¹; Luciano Almendra²; Argemiro Galdes²; Anabela Matos²; Luís Negrão²

1 - Neurology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Neuromuscular Disease Unit, Neurology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Myotonic dystrophy type 2 (DM2) is an autosomal dominant muscle disease caused by CCTG-repeat expansion in the first intron of *CNBP* gene. It is a multisystem disorder characterized by myalgias, muscle weakness, myotonia and cataracts.

Objectives: To analyse demographic, clinical and laboratory data of a group of DM2 patients diagnosed at the Neuromuscular Disease Unit of Coimbra's University and Hospital Centre.

Methods: Clinical examination and review of medical files of eight patients with genetically confirmed DM2.

Results: Eight patients (4 females, 4 males) from 6 unrelated families were studied. The actual mean age is 56.9 ± 10.2 years and the mean age of first symptoms was 52.5 ± 10.0 years. The most common first symptom was lower limb weakness (n=3), followed by lower limb stiffness (n=2) and frequent falls (n=1). The diagnostic delay was 4.8 ± 3.0 years. Myalgia was present in 5 patients and clinical myotonia in 3. Two patients were diagnosed after the DM2 diagnosis in a family member, as they were

originally pauci-symptomatic. One patient had an history of two myocardial infarctions and underwent permanent pacemaker placement by the age of 48. His father, sister and paternal uncle (not included in the present series), the latter with genetically confirmed DM2, all suffered sudden cardiac death. Two patients presented ECG abnormalities: atrial fibrillation and first-degree atrioventricular block. Cataracts occurred in 5 patients and diabetes mellitus in 2.

Conclusion: In this cohort, the main demographic, clinical and laboratory features are similar to what has been previously described. However, regarding cardiac involvement, our results emphasize clinical similarities with myotonic dystrophy type 1. Careful cardiac follow-up is recommended, even in asymptomatic carriers.

CO-047 CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE DOENTES COM GANGLIONOPATIA SENSITIVA

Bruna Meira¹; Marco Fernandes¹; Filipa Ladeira²; Elmira Medeiros¹; Luís Santos¹; André Caetano¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: As ganglionopatias sensitivas (GS) são um tipo raro de neuropatia periférica resultante da degenerescência do gânglio da raiz dorsal. O diagnóstico etiológico divide-se em autoimune, paraneoplásico, infeccioso, tóxico, hereditário e numa percentagem dos casos permanece idiopático. Camdessanché et al, estabeleceram um conjunto de critérios para diferenciar ganglionopatias de outras neuropatias sensoriais.

Objetivos: Descrição dos doentes diagnosticados com GS e seguidos na consulta do Hospital Egas Moniz entre 2006 e 2019 e aplicação retrospectiva dos critérios de Camdessanché.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos registos clínicos e análise dos dados clínicos, neurofisiológicos, imagiológicos e laboratoriais.

Resultados: Apresentamos 23 doentes (12 mulheres e 11 homens), com idade entre 37 e 93 anos. A idade média de início dos sintomas foi 61,2 anos (idades compreendidas entre 28 e 80 anos). O fenótipo foi tipicamente um quadro progressivo (50.0%) de hipostesia (90.5%) e ataxia (54.5%), com afecção dos 4 membros em 69.6% dos casos. Objetivamente, 56.5% dos doentes apresentavam afecção pansensitiva, 60,9% ataxia apendicular e 72.7% sinal de Romberg. Etiologicamente, 10 doentes (43.5%) apresentam uma etiologia definida (Sjögren, induzida por quimioterapia, HIV, síndrome CANVAS, citopatia mitocondrial, carencial) e em 13 doentes (56.5%) não foi identificada nenhuma etiologia. O tempo médio de seguimento foi de 6,4 anos. Aplicando os critérios de Camdessanché, 17 preencheram critérios para GS possível (pontuação média 9.6) e 4 para GS provável (história de exposição a cisplatina e Sjögren). Foi, também, possível enquadrar 16 doentes nos padrões A-D (existindo uma associação entre a clínica e a etiologia encontrada em cada grupo concordante com o descrito pelo mesmo autor).

Conclusão: As GS são um distúrbio raro, com um diagnóstico etiológico desafiador. A nossa série diferenciou-se de outras séries reportadas pela maior percentagem de casos idiopáticos e pela ausência de casos paraneoplásicos. Foi possível aplicar os critérios de Camdessanché à maioria dos nossos doentes.

CO-048 NÍVEIS DE INTERLEUCINA-6 NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Ana Catarina Pronto Laborinho^{1,2}; Marta Gromicho³; Mariana Pereira³; Susana Pinto³; Michael Swash³; Mamede Alves de Carvalho⁴
1 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 2 - Instituto de Medicina Molecular; 3 - Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 4 - Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte, Portugal

Introdução: A interleucina-6 (IL-6) é uma citocina multifuncional envolvida na regulação da resposta imune, inflamação, metabolismo e hematopoiese, que pode atravessar a barreira hematoencefálica, por isso estando a ser investigada nas doenças neurodegenerativas. Os seus níveis foram reportados como estando aumentados na esclerose lateral amiotrófica (ELA), possivelmente associados ao nível de hipóxia. Tal pode ser explicado pela libertação de citocinas pró-inflamatórias pela activação da microglia induzida pela hipóxia.

Objectivos: Correlacionar os níveis plasmáticos de IL-6 na ELA com a função respiratória em doentes com ELA.

Métodos: Estudámos 82 pacientes consecutivos com ELA seguidos na nossa consulta. No mesmo período e com a mesma metodologia incluímos 43 controlos saudáveis, pareados em género e idade. A IL-6 foi quantificada no plasma por tecnologia multiplex. A função respiratória foi avaliada pela capacidade vital forçada (FCV) e pela amplitude da resposta do nervo frénico (*PhrAMPL*). Foi realizada a análise dos dados com regressão múltipla.

Resultados e Discussão: Os níveis de IL-6 foram positivamente correlacionados com o aumento da idade no grupo controlo, sem diferença entre sexos. Os níveis de IL-6 tenderam a estar mais elevados no grupo de ELA (5,53 pg/mL±12,94) do que nos controlos (2,23 pg/mL±1,61), ($p=0,1$). Na análise de regressão múltipla apenas o valor de *PhrAMPL* ($p=0,026$) foi um predictor independente dos títulos de IL-6. O score funcional, a duração da doença ou o FVC não foram predictores independentes.

Conclusão: Os níveis de IL-6 tendem a aumentar com a idade. Na população com ELA a disfunção respiratória, tal como objectivamente avaliada pela *PhrAMPL*, foi um factor determinante dos níveis desta citocina.

Concluimos que a IL-6 deve ser explorada como um marcador molecular da disfunção respiratória na ELA.

CO-049 ALTERAÇÕES NA MORFOLOGIA DOS ERITRÓCITOS NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Ana Catarina Pronto-Laborinho¹; Catarina. Sousa Lopes¹; Marta Gromicho¹; Nuno C. Santos¹; Filomena Carvalho¹; Mamede Alves de Carvalho²

1 - Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 2 - Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte, Portugal

Introdução: A morfologia e as propriedades reológicas dos eritrócitos são relevantes na oxigenação dos tecidos periféricos, mas este tema não tem sido investigado na esclerose lateral amiotrófica (ELA), doença associada à hipóxia crónica.

Objectivos: Investigar as propriedades biofísicas, morfológicas e elásticas dos eritrócitos em pacientes com ELA.

Métodos: Incluímos 23 doentes com ELA seguidos no nosso centro. No mesmo período e usando a mesma metodologia, estudamos 17 controlos saudáveis, emparelhados para sexo e idade. Foi realizado hemograma. As propriedades morfológicas

e elásticas dos eritrócitos foram analisadas por Microscopia de Força Atómica (AFM). As propriedades biofísicas dos eritrócitos foram analisadas pelo potencial Zeta.

Resultados e Discussão: O hemograma revelou menor concentração de hemoglobina no grupo de doentes. Os eritrócitos na população de doentes tinham alterações morfológicas (menor área, diâmetro, volume rugosidade, mas com maior altura, dos pacientes com ELA têm menor altura, diâmetro, volume, rugosidade e concavidade, mas com maior altura, agregabilidade, deformabilidade e alongamento, $p < 0,0001$). A carga da membrana eritrocitária tinha maior negatividade (potencial zeta) do que no grupo controlo ($p < 0,0001$).

Conclusão: Os nossos resultados demonstram anormalidades importantes nas características morfológicas, elásticas e biofísicas dos eritrócitos, não explicáveis pelas alterações no hemograma. Tais observações provavelmente derivam da estrutura anormal da membrana eritrocitária, respeitante à sua composição lipídica e proteica. Propomos que o processo inflamatório subjacente nesta doença possa condicionar as alterações identificadas, e que as mesmas tenha impacto negativo na microcirculação.

CO-050 MIOPATIAS METABÓLICAS TRATÁVEIS: PARA ALÉM DA DOENÇA DE POMPE

Mariana Rocha¹; Ricardo Taipa²; Henrique Costa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A deficiência múltipla de acil-CoA desidrogenases (MADD) ou acidúria glutárica tipo 2 é uma doença do metabolismo lipídico e dos ácidos orgânicos de hereditariedade autossómica recessiva. É causada por mutações em 3 genes diferentes (ETFA, ETFB e ETFDH) envolvidos na transferência de eletrões para a cadeia respiratória. Clinicamente cursa com fenótipos muito variados, desde formas graves com apresentação neonatal e mortalidade precoce a formas de início tardio com evolução muito variável.

Caso Clínico: Homem de 70 anos, com antecedentes de SAOS e utilização de VNI desde 2015 e dislipidemia medicada, é observado por quadro com 2 anos de evolução de fraqueza muscular e alterações da marcha. Ao exame neurológico apresentava uma tetraparésia simétrica de predomínio proximal com força muscular nos membros G4+ proximal e G5 distal, reflexos miotáticos preservados e marcha com hiperlordose lombar e ligeiro bamboleio da bacia. Filho de pais consanguíneos (primos em primeiro grau), com uma irmã com sintomas semelhantes. Analiticamente apresentava CKs normais a três vezes o limite superior do normal. A eletromiografia de agulha revelou um traçado miopático dos músculos explorados, sem atividade espontânea patológica. O estudo enzimático da alfa-glicosidase foi normal. A biópsia muscular mostrou alterações de perfil predominantemente miogénio com evidente acumulação de lipídios. O painel NGS para miopatias metabólicas identificou a variante c.245C>T (p.Ser82Phe) em homozigotia no gene *ETFDH*, previamente descrita como causadora de MADD. Foi detetada a mesma variante na irmã. Institui-se terapêutica com riboflavina e coenzima Q10 com franca melhoria da marcha e da autonomia nas AVDs.

Conclusão: Apesar de não ser a miopatia lipídica mais frequente, o diagnóstico da MADD é fundamental uma vez que as formas associadas a mutação *ETFDH* são tratáveis na grande maioria dos casos. Na idade adulta, devemos suspeitar desta patologia em doentes com intolerância ao exercício, crise metabólica ou miopatia proximal progressiva.

CO-051 ANÁLISE RETROSPECTIVA DE UMA COORTE DE DOENTES COM CEFALEIA PREDOMINANTEMENTE NOTURNA

Filipa Dourado Sotero¹; Miguel Leal Rato^{1,2}; Isabel Pavão Martins^{1,2}

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

Introdução: A cefaleia hípica (CH) é uma cefaleia primária, rara, caracterizada por dor noturna estritamente relacionada com o sono. Existe, contudo, um grupo de doentes com cefaleia predominantemente noturna (CPN) relacionada com o sono, sem critérios para CH ou outra entidade, que permanece ainda pouco estudado.

Métodos: Estudo descritivo, retrospectivo, em adultos com CPN sem critérios para outras cefaleias, identificados através da análise de registos da Consulta de Cefaleias de um hospital terciário, complementado por consulta do processo clínico. Recolheram-se variáveis demográficas, características da dor, terapêutica na crise e preventiva e história prévia de cefaleia.

Resultados: Dos 31 doentes com CPN, 25 (81%) eram do sexo feminino com idade média de início dos sintomas de 55,4 anos ($\sigma=12,4$). Em 16 (64%) doentes a dor surgiu após a menopausa. A mediana do tempo até ao diagnóstico foi de 2 anos (AIQ=1-6,5).

Os doentes tinham uma mediana de 15 dias (AIQ=9-30) de dor por mês e em 51% a dor noturna surgia entre as 2h e 4h. Em todos os casos a dor foi moderada a grave e permaneceu por mais de 15 minutos. 15 doentes apresentavam características migranasas. Metade dos doentes tentaram 3 ou mais fármacos preventivos e 15 (51%) doentes cumpriam critérios de cefaleia por abuso medicamentoso. 21 (68%) doentes tinham diagnóstico prévio de enxaqueca, sendo que em 12 a dor mudou de características gradualmente até se tornar noturna, em 6 desapareceu e surgiu uma dor diferente estritamente noturna, em 3 doentes manteve-se diurna e noturna.

Conclusão/Discussão: A CPN pelas suas características (dor grave que interrompe o sono), bem como pela ausência de uma terapêutica preventiva eficaz, pode associar-se ao abuso medicamentoso. A melhor compreensão desta entidade, como parte do espectro da enxaqueca ou como cefaleia de novo, é necessária para otimizar a abordagem destes doentes.

CO-052 CEFALEIA DA DIÁLISE: 4 CASOS DE UM CENTRO TERCIÁRIO DE CEFALIAS

Linda Azevedo Kauppila¹; Isabel Pavão Martins^{1,2,3}

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: A cefaleia da diálise (CD) é classificada como uma cefaleia secundária, ocorre durante a hemodiálise (HD) e resolve até 72h após término da sessão. A sua fisiopatologia não está estabelecida e é uma cefaleia relativamente rara na Consulta.

Objetivos: Caracterização da CD numa amostra de doentes seguidos em consulta de Cefaleias.

Metodologia: Análise retrospectiva do registo hospitalar de consulta de Cefaleias, preenchendo critérios de CD. Foram recolhidos dados demográficos e clínicos (tempo pós-início de HD, localização e carácter da cefaleia, duração das crises, momento

de início da CD, sintomas acompanhantes, fármacos consumidos, resposta à terapêutica, diagnóstico de cefaleia prévia).

Resultados: Foram identificados 4 doentes, 3 homens, com início de CD entre os 51-72 anos, com 0-4 anos decorrentes entre o início da HD e o aparecimento da CD. A localização era variável, mas em todos bilateral. Descrita como peso (n=2), pulsátil (1) ou ambos. A duração foi sempre inferior a 48h, com início entre as 2-3h após começo da HD. Três doentes apresentavam sintomas acompanhantes: náuseas, vômitos, sono, foto e cinesiofobia. Três doentes faziam medicação sintomática, 2 com alívio parcial (paracetamol, metamizol, zolmitriptano), um com alívio total (eletriptano). Dois doentes tinham diagnóstico prévio de enxaqueca, um de cefaleia por abuso medicamentoso.

Discussão/Conclusões: Não existe um padrão específico para esta cefaleia, excluindo o perfil temporal e a sua relação com a HD. Dois doentes tinham diagnóstico prévio de enxaqueca, o que também é frequente, e num dos doentes havia um longo historial de abuso medicamentoso. A resposta aos triptanos aponta para uma patogenia do tipo da enxaqueca.

CO-053 CONSÓRCIO PORTUGUÊS DE CEFALIAS: UM PROJETO NACIONAL PARA A INVESTIGAÇÃO DAS CEFALIAS PRIMÁRIAS

José Pereira Monteiro¹

1 - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde

Introdução: Das cefaleias primárias, enxaqueca e cefaleias trigémino-autónomas, são manifestações clínicas muito prevalentes e incapacitantes cuja etiologia permanece desconhecida. Elevada incidência familiar sugere etiologia genética, contudo, estudos anteriores de diversos centros de investigação incluindo o nosso, não lograram obter mais do que diversos polimorfismos associados às patologias em estudo. Daí continuar a ser necessário desenvolver estudos genéticos, em populações diferentes, em famílias numerosas e com características específicas.

Objetivos: Pretende-se, ampliar a base de dados clínicos e de ADN existentes no nosso centro (CGPP/I3S) resultante de projetos de investigação desenvolvidos nos últimos 20 anos, abrindo a possibilidade de integrar neste projeto todos os membros da SPN que pretendam associar-se a este Consórcio.

Metodologia: Para participação neste projeto os candidatos devem preencher um formulário de adesão, selecionar da sua lista de utentes os casos clínicos que preencham os requisitos para este estudo, obter o consentimento informado assinado pelo utente, obter a colaboração dos familiares diretos para este estudo, obter amostras de sangue a remeter ao CGPP para extração de ADN e processamento no âmbito deste projeto.

Resultados: A base de dados clínicos e de ADN de portadores de cefaleias primárias, familiares e controlos é atualmente constituída por mais de 1500 amostras resultantes de investigações anteriores neste centro.

Dispondo de financiamento que permite fazer o estudo do genoma inteiro, pretende-se ampliar a amostra da população portuguesa, diversificá-la geograficamente e acrescentar como fator de seleção a presença de algumas patologias associadas como a disfunção temporomandibular e/ou psicopatologia na esperança de aumentar a probabilidade de identificação de genes associados a estas patologias.

Conclusão: Dispondo apenas dos resultados dos estudos anteriores já publicados, os resultados desta investigação serão divulgados e publicados à medida que forem sendo obtidos sendo os colaboradores deste grupo de trabalho coautores na proporção da sua participação no respetivo trabalho, projeto e Consórcio.

CO-054 ANÁLISE COMPARATIVA DE COORTE DE DOENTES COM HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA

Bruna Meira¹; Marco Fernandes¹; André Caetano¹; Filipa Ladeira³; João Costa²; José Vale⁴; Miguel Viana-Baptista¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Oftalmologia, Hospital de Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 4 - Serviço de Neurologia do Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A hipertensão intracraniana idiopática (HII) afeta tipicamente mulheres obesas em idade fértil – fenótipo típico. Se não corrigida pode resultar em défice de acuidade visual (AV) irreversível. Medidas de prevenção de lesão do nervo óptico e perda ponderal são determinantes no prognóstico. Em doentes com fenótipo atípico, os mecanismos fisiopatológicos e prognóstico não estão bem estabelecidos.

Objectivo: Comparar características clínicas e prognóstico de doentes com fenótipo típico vs atípico.

Métodos: Incluíram-se doentes com diagnóstico de HII seguidos no CHLO entre 2006-2018. Colheram-se dados demográficos e clínicos a partir do processo clínico. Considerou-se como fenótipo típico: mulheres em idade fértil, com IMC \geq 30.

Resultados: Incluíram-se 43 doentes, 26 (60,5%) com fenótipo típico. Doentes com fenótipo típico apresentaram idade de início de sintomas inferior (30,1 vs 37,6 anos, $p=0,263$) e IMC médio superior (37,0 kg/m² vs 28,3 kg/m², $p=0,001$). Os sintomas de apresentação foram semelhantes entre grupos, sendo os mais frequentes cefaleia (100% vs 88%, $p\text{-value}=0,158$) e obscurações visuais (70% vs 58%, $p\text{-value}=0,703$). AV \leq 0,8 à data de diagnóstico foi menos frequente em doentes com fenótipo típico (31,5% vs 42,9%, $p\text{-value}=0,506$).

A proporção de doentes submetida a tratamento cirúrgico foi semelhante (46,2% vs 64,7%, $p\text{-value}=0,233$), contudo a perda ponderal foi mais frequente no fenótipo típico (57,7% vs 18,8%, $p\text{-value}=0,042$). À data da última avaliação, a proporção de doentes com AV \leq 0,8 foi semelhante entre grupos (26,7% vs 16%, $p\text{-value}=0,444$), mas doentes com fenótipo típico apresentaram mais frequentemente AV \leq 0,1 (0% vs 8%). O tempo médio de seguimento foi de 3,5 anos.

Conclusão: Ambos os grupos apresentaram IMC elevado. Em doentes com fenótipo atípico observou-se uma tendência para AV inferior à data de diagnóstico. Contudo, no seguimento a proporção de doentes com défice visual persistente foi semelhante entre grupos (cerca de 1/5), reforçando a necessidade terapêutica cirúrgica precoce e implementação de estratégias de perda ponderal em ambos os grupos.

CO-055 OPÇÕES TERAPÊUTICAS NA NEURALGIA DO TRIGÉMEO: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Maria João Pinto^{1,2}; Daniela Ferro^{1,2}; Pedro Monteiro^{2,3}; Clara Chamadoira^{2,3}; Paula Trigo Barbosa⁴; Armanda Gomes⁴; Andreia Costa^{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; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E., Porto; 4 - Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E., Porto

Introdução: A neuralgia do trigémeo (NT) é uma entidade com elevado impacto na qualidade de vida do doente. Dada

a sua frequente refratariedade à terapêutica de primeira linha, quer por ausência de resposta, quer por intolerância, urge considerar outras hipóteses terapêuticas, médicas ou cirúrgicas

Objectivos: Caracterizar as estratégias terapêuticas médicas e cirúrgicas dirigidas à NT, com destaque para os casos refratários.

Metodologia: Análise retrospectiva dos casos de NT seguidos na Consulta de Neurologia-Dor de um centro terciário durante um período de seis anos.

Resultados: A amostra incluiu 56 doentes com NT (41% idiopática, 34% clássica e 25% secundária). Apenas 14% dos indivíduos atingiu controlo da dor com um só fármaco (carbamazepina em 63% deles); 66% dos doentes precisaram de pelo menos três fármacos. A gabapentina foi o fármaco mais usado como segunda-linha (33% dos casos). Vinte e cinco doentes (45%) foram submetidos a cirurgia: compressão por balão (48%), descompressão microvascular (28%), termocoagulação por radiofrequência (12%) e *gamma knife* (12%). Desses, 68% tinham experimentado pelo menos quatro fármacos antes de serem operados. Após a cirurgia, 60% dos doentes ficaram assintomáticos, 24% melhoraram e 16% não tiveram benefício. Verificou-se uma taxa global de recidiva da dor de 67%, metade dos quais eram casos de NT idiopática. O tempo entre o procedimento cirúrgico e a recidiva da dor variou entre 1 semana e 3 anos (mediana 7,5 meses). Foi efetuada reintervenção em 40% dos casos de recidiva (70% assintomáticos na consulta de *follow-up*).

Conclusão: Uma elevada percentagem de doentes não respondeu à monoterapia e, inclusivamente, à politerapia. Apesar da terapêutica cirúrgica se ter revelado eficaz na redução ou eliminação temporária da dor, a taxa de recidiva foi significativa. A análise destes resultados deve ter em conta o elevado número de casos refratários da amostra.

CO-056 ROMBENCEFALITE A ENTEROVÍRUS: UMA ENTIDADE CLÍNICO-RADIOLÓGICA EMERGENTE

Ana Arraiolos¹; Bruno Cunha²; Carla Conceicao²; Maria Joao Brito³; Jose Pedro Vieira⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Universitario Lisboa Central; 3 - Serviço de Infeciologia Pediátrica, Centro Hospitalar Universitario Lisboa Central; 4 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar Universitario Lisboa Central

Introdução: A rombencefalite é uma entidade rara em que ocorre inflamação do tronco cerebral e cerebelo, sendo a sua etiologia é variada. Nos últimos anos os enterovírus, nomeadamente alguns serotipos neurotrópicos mais agressivos, têm vindo a ser reconhecidos como causa emergente de rombencefalite, na criança e no adulto. A presença de sintomas neurológicos típicos (mioclonias, ataxia, tremor, sonolência), de achados neuroimagiológicos característicos e o isolamento viral permitem fazer o diagnóstico. Não existe tratamento específico e a evolução é geralmente benigna, embora possa ser fatal.

Objectivo: Descrição de uma série de doentes com rombencefalite por enterovírus incluindo as suas características clínicas, neuroimagiológicas, laboratoriais, tratamento e evolução.

Metodologia: Estudo retrospectivo de doentes com diagnóstico de rombencefalite por enterovírus (com alterações imagiológicas), internados de 2012-2019.

Resultados: Identificámos 11 doentes, 8 do sexo masculino, idade mediana 2 anos (1.5-17). Todos os doentes apresentaram pródrómo de febre com >48h de evolução; os sintomas acompanhantes mais frequentes foram gastrintestinais (5/11),

respiratórios e estomatite aftosa (ambos 3/11). Os sintomas neurológicos mais frequentemente apresentados foram ataxia (9/11), sonolência (5/11), mioclonias (3/11) e tremor (3/11). A localização das alterações imagiológicas envolveu essencialmente o tégmen protuberancial (10/11), o bulbo e a medula cervical alta (ambos 6/11), e os núcleos dentados e os pedúnculos cerebelosos (ambos 4/11). A generalidade dos doentes apresentou pleocitose no líquido cefalorraquidiano, e em todos foi feito isolamento do enterovírus nas fezes e/ou secreções respiratórias. Foi realizado tratamento com IVIG 1g/kg/dia, durante 2 dias em 5 doentes. Com exceção de um caso, a evolução foi favorável com recuperação clínica e imagiológica.

Conclusão: Nesta série demonstramos que a rombençalite por enterovírus apesar de clinicamente heterogênea, apresenta homogeneidade neuroimagiológica e evolução geralmente favorável.

Salientamos a importância da correlação clínico-radiológica para o diagnóstico precoce, de forma facilitar a investigação etiológica e a instituição de terapêutica de suporte necessária.

CO-057 ENCEFALITES INFECIOSAS: QUE MIMETIZADORES? – A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Filipa Serrazina¹; Gonçalo Cabral¹; Joana Tavares²; Ana Sofia Correia^{1,3}; Miguel Viana-Baptista^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3 - CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa

Introdução: As encefalites correspondem a uma inflamação aguda do parênquima cerebral, causada sobretudo por condições infecciosas predominantemente virais. A apresentação clínica é variada pelo que o espectro de diagnósticos diferenciais é amplo. Pretendeu-se a caracterização clínico-demográfica dos doentes inicialmente admitidos com suspeita de encefalite infecciosa e identificação dos diagnósticos alternativos à data de alta.

Métodos: Análise retrospectiva de casos consecutivos de doentes admitidos ao internamento de Neurologia do HEM entre 2014-2018, com diagnóstico de possível encefalite infecciosa e que iniciaram tratamento antiviral (aciclovir) à admissão. Os doentes foram divididos de acordo com o diagnóstico de saída em encefalite infecciosa e outros diagnósticos.

Resultados: Amostra total de 47 doentes, com uma média de idades de 60 (± 17) anos, a maioria do género feminino (59,6%, n=28). Dos doentes admitidos com suspeita de encefalite infecciosa, 42,6% (n=20) mantiveram esse diagnóstico à data de alta enquanto 57,4% (n=27) tiveram um diagnóstico alternativo após o estudo complementar. Estes diagnósticos incluíram síndromes confusionais agudas em 33,3% (n=9), encefalites não infecciosas em 22,2% (n=6), etiologia epiléptica em 14,8% (n=4), encefalopatia tóxica/metabólica em 11,1% (n=3), ADEM em 7,4% (n=2), PRES, Neurobehçet e neurosífilis em 3,7% (n=1). A apresentação clínica mais comum em ambos os grupos foi alteração do comportamento (60% nas infecciosas vs 37% nos outros diagnósticos), com uma mediana de duração dos sintomas de 2 dias vs 4 dias. O LCR foi inflamatório na totalidade das encefalites infecciosas e em 55,5% dos diagnósticos alternativos (p<0,01). A RM-CE revelou alterações em 35% das encefalites infecciosas vs 59% dos outros diagnósticos e o EEG em 70% vs 59%, respetivamente.

Conclusão: Existe um amplo espectro de diagnóstico diferencial nos doentes admitidos com possível encefalite infecciosa. Na nossa coorte, 57,4% tiveram um diagnóstico alternativo, sendo o mais comum síndrome confusional agudo.

CO-058 BORRELIOSE – ANÁLISE DE UMA CASUÍSTICA HOSPITALAR

Diana Fernandes¹; Diana Matos²; Filipa Meira Carvalho²; Fernando Mota-Garcia³; Sara Varanda²

1 - Serviço Medicina Interna, Centro Hospitalar Médio Ave; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga

Introdução: A borreliose é uma infeção bacteriana transmitida por carraças, com manifestações clínicas polimórficas. A informação sobre a doença em Portugal é escassa.

Objetivos: Descrever manifestações clínicas, resultados laboratoriais e terapêutica efetuada em doentes com serologia positiva para *Borrelia* spp., particularizando os casos com manifestações neurológicas.

Metodologia: Estudo monocêntrico, retrospectivo e observacional. Análise de variáveis sociodemográficas e clinicolaboratoriais de doentes com serologia positiva para espécies de *Borrelia* entre janeiro de 2011 e dezembro de 2017, num hospital terciário.

Resultados: No período do estudo foram requisitadas 3053 serologias. Identificaram-se 35 casos (1,1%) de borrelios. A média de idades dos doentes foi de 45 anos [18-60], predominando o género feminino (n=27, 77%). Cinco doentes (12,3%) descreviam história de picada. As alterações mnésicas, poliartralgias e lesões cutâneas foram os principais sintomas. As manifestações do sistema nervoso periférico foram as mais prevalentes (n=15, 42,9%), seguindo-se as manifestações cutâneas (n=10, 28,6%) e osteoarticulares (n=10, 28,6%). A serologia foi positiva no sangue em 94,3% (n=33). Em 71,4% (n=25) a antibioterapia preconizada foi doxiciclina, sendo nos restantes casos utilizado o ceftriaxone, com um tempo médio de tratamento de 20 dias. O défice sensitivo foi a sequele mais frequente (n=23, 65,7%).

Conclusões: O elevado número de pedidos da serologia demonstra uma boa consciencialização dos médicos hospitalares relativamente a esta doença, tendo-se verificado, contudo, em alguns casos, um atraso relevante no diagnóstico. Nesta amostra, as manifestações neurológicas foram as mais frequentes, conforme descrito noutros estudos europeus. São necessárias séries adicionais, nomeadamente multicêntricas, de forma a melhor caracterizar esta infeção em Portugal.

CO-059 ENCEFALITES – O ESPECTRO CLÍNICO DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Gonçalo Cabral¹; Filipa Serrazina¹; Joana Tavares²; Ana Sofia Correia^{1,3}; Miguel Viana-Baptista^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3 - CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa

Introdução: As encefalites correspondem a uma inflamação aguda do parênquima cerebral, causada sobretudo por condições infecciosas, predominantemente de etiologia viral, ou autoimunes. No entanto, em cerca de metade dos casos a etiologia permanece indeterminada.

Objetivos: Caracterização clínico-demográfica dos doentes admitidos ao internamento com o diagnóstico de encefalite (infecciosa com agente identificado, viral sem agente identificado ou imuno-mediada).

Metodologia: Análise retrospectiva de casos consecutivos de doentes com encefalite admitidos entre 2010-2019 no Hospital Egas Moniz. Através do processo clínico, foram avaliadas variá-

veis demográficas, clínicas, referentes aos exames complementares e terapêutica. Os doentes foram divididos em três subgrupos de acordo com o diagnóstico de saída, em encefalite infecciosa, viral sem agente identificado e imuno-mediada.

Resultados: Amostra total de 42 doentes, com uma média de idades de $59,81 \pm 16,2$ anos, 52,4% (n=22) do género masculino. Identificaram-se 26,2% (n=11) de encefalites com agente infeccioso isolado – sendo a etiologia mais comum encefalite herpética (54,6%, n=6) - 45,2% (n=19) encefalites virais sem agente isolado e 28,6% (n=12) encefalites imuno-mediadas. As manifestações clínicas mais comumente identificadas foram alterações do comportamento (43%, n=18), crises epilépticas (38%, n=16) e disfunção da linguagem (33%, n=14), com uma mediana de duração dos sintomas de 2 dias. 61,9% (n=26) dos doentes apresentou febre e o mesmo número apresentou elevação dos parâmetros inflamatórios. O EEG revelou alterações em 61,9% - a maioria identificação difusa do traçado (33% n=12) -, e a RM-CE em 47,6% (n=20). 42,9% (n=18) ficou com sequelas, a maioria por compromisso mnésico, e a taxa de mortalidade foi de 7,1% (n=3).

Conclusão: Na nossa coorte, a maioria dos doentes teve o diagnóstico de encefalite viral sem agente identificado (45,2%). A taxa de mortalidade foi de 7,1% e a percentagem de sequelas no período de seguimento foi considerável (42,9%), sendo o compromisso mnésico a disfunção mais comum.

CO-060 - PREDITORES DE PROGNÓSTICO NAS ENCEFALITES VÍRICAS

Ana Rita Silva¹; Filipa Carvalho¹; José Nuno Alves¹; Filipa Sousa¹
1 - Hospital de Braga

Introdução: A encefalite vírica aguda consiste na inflamação do parênquima cerebral causada por vírus e está associada a elevada morbidade a longo prazo. A maioria dos estudos prévios de preditores de prognóstico incluem apenas encefalites víricas herpéticas.

Métodos: Estudo retrospectivo de doentes internados entre janeiro/2012 e junho/2019 com diagnóstico de encefalite vírica, com o objetivo de identificar preditores de mau prognóstico. Recolheram-se dados sociodemográficos, clínicos, laboratoriais e imagiológicos e foram identificados dois grupos (encefalites herpéticas, confirmadas por PCR, e não herpéticas). Considerou-se estatisticamente significativo um valor de $p \leq 0,05$.

Resultados: Foram incluídos 24 doentes (14 com encefalites por herpes vírus tipo 1 e 10 presumivelmente víricas sem agente identificado), com uma média de idades de $61,8 \pm 20,8$ anos. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre o grupo de encefalites herpéticas vs não herpéticas no que concerne a apresentação clínica e citotóxico do líquido cefalorraquidiano. Todos os doentes com encefalite herpética apresentaram alterações na ressonância magnética crânio-encefálica, em comparação com 20% das encefalites não herpéticas ($p < 0,001$). À data de alta, 46% dos doentes apresentaram bom prognóstico (mRankin0-2), sem diferenças estatisticamente significativas entre os grupos. A análise bivariada, revelou que a idade à admissão ($p=0,045$), a presença de défices de linguagem ($p=0,021$) e a restrição à difusão ($p=0,017$) estão associados a mau prognóstico. No entanto, não se verificou significância estatística na análise multivariada.

Discussão: Estes dados demonstram a presença de preditores clínicos e imagiológicos de mau prognóstico nas encefalites víricas, achado que já tinha sido demonstrado em estudos prévios de encefalites herpéticas para a idade à admissão, estados de imunodepressão e a alteração grave do nível de consciência. Embora este estudo seja condicionado pelo baixo tamanho

amostral, as características clínicas da nossa amostra assemelham-se às previamente descritas na literatura.

CO-061 DEGENERESCÊNCIA HEPATO-CEREBRAL ADQUIRIDA: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Maria João Malaquias¹; Catarina Mendes Pinto²; José Eduardo Alves²; Cristina Ramos²; Sara Cavaco³; Judith Gandra⁴; Sofia Ribeiro⁴; Agostinho Almeida⁵; Marina Magalhães¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3 - Unidade de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4 - Unidade de Transplante Hepático-Pancreático, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 5 - Departamento de Ciências Químicas, Faculdade de Farmácia, Universidade do Porto

Introdução: A degenerescência hepato-cerebral adquirida (DHCA) é uma síndrome neurológica rara, observada na doença hepática avançada (DHA) associada a hipertensão portal (HTP).

Objetivos: Caracterizar a DHCA numa coorte de doentes com DHA.

Métodos: Estudo retrospectivo-observacional incluindo doentes com DHCA com manifestações neurológicas, DHA e hipersinal palidal em T1 na RMN cerebral. Caracterização clínica, laboratorial, imagiológica e neuropsicológica dos doentes na primeira consulta de neurologia. Definimos encefalopatia hepática (EH) por quadros com flutuações da vigília.

Resultados: Incluímos 76 doentes (52 homens), com idade média no diagnóstico de $56,46 \pm 10,8$ anos. Mais de 60% dos doentes apresentavam cirrose hepática em estadio B ou C de *Child Pugh*, 23,6% MELD-Na > 16, estando a HTP ausente apenas num doente. Classificamos os doentes como DHCA isolada (Grupo1, n=12) e DHCA+EH (Grupo2, n=64). As manifestações neurológicas compreenderam: alterações da vigília (n=63), comportamento (n=28), cognitivas (n=71), humor (n=22), tremor (n=50), marcha (n=40), parkinsonismo (n=37), sinais cerebelosos (n=10) e distonia (n=10). A *Dementia rating scale-2* identificou 32 em 61 doentes no espectro da demência (\leq percentil 5). A amónia estava elevada em 73% (54 de 74) e o manganês em 38% (25 de 66). Na RMN cerebral identificamos em T1, hipersinal em outros gânglios da base (n=7); em T2, hipersinal subcortical (n=33), feixe corticoespinal (n=19), infratentorial (n=14) e cortical (n=9). Os doentes do Grupo2 apresentavam uma significativa maior prevalência de demência e níveis mais elevados de amónia. A RMN cerebral apenas identificou hipersinal cortical no Grupo2.

Conclusão: A presente série caracteriza-se por grande heterogeneidade clínica dos doentes com DHCA e hipersinal palidal em T1 na RMN cerebral, variando desde quadros subclínicos a neurológicos complexos. Os níveis de amónia e o hipersinal cortical ajudam a identificar a coexistência de DHCA+EH, muito frequente na nossa coorte de doentes. A ausência de HTP não excluiu o diagnóstico.

CO-062 MANIFESTAÇÕES NEUROPSIQUIÁTRICAS APÓS ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA EM DOENTES COM DOENÇA DE PARKINSON IDIOPÁTICA

Mafalda Seabra^{1,2}; Eduardo Pereira³; Ana Oliveira^{1,2}; Maria José Rosas¹; Celeste Silveira^{2,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar e Universitário de São João

Introdução: A Estimulação cerebral profunda (ECP) é uma opção terapêutica cada vez mais utilizada no tratamento dos

sintomas motores da Doença de Parkinson Idiopática (DPI), com significativo impacto na qualidade de vida destes doentes. A sua eficácia está estabelecida, assim como os seus efeitos deletérios, embora alguns sejam reportados menos frequentemente, como os efeitos da ECP nos sintomas neuropsiquiátricos da DPI.

Objectivos: Caracterizar a população de doentes com manifestações maniformes ou psicóticas após a realização de ECP.

Metodologia: Foram revistos retrospectivamente os processos dos 359 doentes submetidos a ECP, num período de 17 anos, e identificados aqueles que foram avaliados em regime de consulta externa, internamento ou serviço de urgência por sintomas maniformes ou psicóticos.

Resultados: Identificámos 4 doentes do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 58 e 72 anos, todos com formas tremóricas de DPI submetidos a ECP no núcleo subtalâmico. No espaço de um mês, os doentes desenvolveram um quadro neuropsiquiátrico, interpretado como iatrogénico, em dois casos de mania/hipomania, um caso de psicose e um caso com ambos os sintomas. Para dois doentes foi necessário um internamento em Serviço de Psiquiatria para estabilização do quadro. Três deles iniciaram terapêutica com antipsicóticos e benzodiazepinas em todos eles a estimulação e medicação dopaminérgica foi ajustada. Actualmente os quatro doentes encontram-se estabilizados psicopatologicamente.

Conclusão: Esta série de doentes pretende ilustrar um efeito adverso da ECP: sintomas neuropsiquiátricos. Destacamos a precocidade destas manifestações e a sua gravidade, em alguns casos com necessidade de internamento para proteger o próprio doentes e os seus conviventes. A redução da estimulação e da medicação dopaminérgica parecem ter um efeito positivo na evolução do quadro.

CO-063 INTERCORRÊNCIAS NOS DOENTES COM PARKINSONISMO - ANÁLISE RETROSPECTIVA DO RECURSO AO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Rafael Jesus¹; Carolina Azóia¹; Rita Raimundo¹; Michel Mendes¹; Vera Espírito-Santo¹; Pedro Guimarães¹; Ana Graça Velon¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: a doença de Parkinson (DP) e patologias relacionadas condicionam uma redução progressiva de autonomia, aumentando o risco de intercorrências e recorrência ao serviço de urgência (SU), seja por sintomas da doença ou indiretamente relacionadas com outras comorbilidades.

Objetivo: analisar a frequência de recurso ao SU de uma amostra de doentes com DP e patologias relacionadas.

Metodologia: estudo observacional retrospectivo de doentes com DP ou patologias relacionadas, observados em consulta de Doenças do Movimento no primeiro semestre de 2016 que recorreram ao SU nos dois anos seguintes; recolheu-se informação epidemiológica, diagnóstico, grau de dependência (escala de Barthel), terapêutica e motivo de recurso ao SU.

Resultados: identificaram-se 158 doentes, predomínio do sexo feminino (57%), idade média de 75 anos. O diagnóstico mais frequente foi a doença de Parkinson idiopática (65%), seguido de parkinsonismo vascular (11%), parkinsonismo atípico (10%) e parkinsonismo iatrogénico (8%). Os doentes eram seguidos em consulta em média há 2 anos. A maioria apresentava total independência ou dependência ligeira nas atividades de vida diária (42% e 31%, respetivamente). A maioria dos doentes cumpria tratamento em monoterapia com levodopa/inibidor da descarboxilase (61%). Verificaram-se 379 episódios de recurso

ao SU, justificados na sua maioria por doença infecciosa (132 episódios, 35%), prevalecendo a infeção respiratória (64 episódios, 17%) e urinária (36 episódios. 9%) é o trauma secundário a queda (85 episódios, 22%), sendo que 18 deles condicionaram fratura óssea (21%). Apenas 37 doentes (23%) não recorreram ao SU no período descrito. 63 episódios (17%) motivaram internamento hospitalar. 15 doentes (9%) faleceram no decurso de um episódio de recurso ao SU no período descrito.

Conclusão: Este trabalho pretende realçar a vulnerabilidade dos doentes com parkinsonismo a intercorrências que motivam o recurso ao serviço de urgência. A grande prevalência de patologia traumática enfaça a necessidade de promoção de estratégias de prevenção.

CO-064 A 6-MONTH TRIAL OF ORAL MEMANTINE FOR PENDULAR NYSTAGMUS AND RELATED PHENOMENA IN OCULOPALATAL TREMOR

Ricardo Soares dos Reis^{1,2}; Ana Inês Martins³; André Jorge³; Cristina Duque³; César Nunes⁴; Anabela Matos³; Luís Negrão³; Fradique Moreira³; João Sargento-Freitas^{3,5}; João Lemos^{3,5}

1 - Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; 2 - Department of Clinical Neurosciences and Mental Health, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal; 3 - Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Portugal; 4 - Department of Neuroradiology, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Portugal; 5 - Faculty of Medicine, Universidade de Coimbra, Portugal

Introduction: Acquired oculopalatal tremor (OPT) is characterized by pendular nystagmus (PN) and continuous movements of the soft palate. There is anecdotal evidence showing that memantine may improve PN in OPT.

Aim: To test memantine treatment for PN and related phenomena in OPT during a 6-month period.

Methods: Adult OPT patients were assessed at baseline (visit 1), 2 (visit 2) and 6 months (visit 3) post-treatment with video-oculography, best-corrected visual acuity (BCVA), visual function questionnaire (VFQ25), orbicularis oris electromyography (EMG) and subjective visual vertical test (SVV). Memantine was titrated to 20mg/day and stopped after 6 months. The study was approved by the Ethics Committee of ARS-Centro, IP.

Results: We included 8 patients (7 females; median age was 66 [interquartile range (IQR), 60-72]). At visit 1, PN median velocity and amplitude was 11.76 (1.175-11.5)^o/s and 1.78 (1.04-4.25)^o, respectively, while median BCVA, VFQ25, and SVV was 0.5 (0.3-0.7), 67.4 (56.4-78.8) and -6.46 (-10.25 to -1.165), respectively. At visit 2, 3 (50%) patients showed a >50% improvement in PN horizontal velocity and/or amplitude in at least one eye, while 1 (16%) showed worsening. 2 (33%) patients showed >50% worsening in PN vertical velocity and/or amplitude in at least one eye. At visit 3, PN improvement along the horizontal plane was not sustained in 2/3 of patients, and median BCVA was 0.8 (0.4-1.0) (p=0.02 vs visit1). There was no correlation between PN parameters and BCVA. No significant differences were observed for VFQ25, SVV, and soft palate tremor frequency, between visits.

Conclusion: In OPT patients, memantine produced distinct effects in horizontal and vertical PN parameters, which were nevertheless modest and not sustained over time. BCVA improvement over time was not accompanied by VFQ25 improvement or correlation with PN behavior, raising questions about a possible placebo effect.

CO-065 CLINICAL EFFICACY OF 4-AMYNOPIRIDINE IN SPONTANEOUS AND POSITIONAL DOWNBEAT NYSTAGMUS: A SINGLE-CENTRE EXPERIENCE

Ana Inês Martins¹; André Jorge¹; Cristina Duque¹; Ana Sofia Morgadinho¹; João Lemos^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introduction: Downbeat nystagmus (DBN) frequently impairs vision due to oscillopsia. DBN usually indicates flocculus (FL) dysfunction. Recently, dalfampridine (4-AP), which acts on FL by enhancing its inhibition over the vestibular nuclei, has been shown to decrease DBN mean slow phase velocity (mSPV) and improve oscillopsia.

Objectives: To ascertain the clinical efficacy of 4-AP in DBN.

Methods: We included patients with spontaneous (s) and positional (p) DBN who were treated with 4-AP 10mg bid in our clinic between 2015 and 2019.

Results: There were 5 patients. A 45-year-old male presented with 2-year pDBN and positional oscillopsia following left medullary infarction. Video-oculography (VOG) showed a ~15-second pDBN (mSPV, 16.5°/s) in head hanging. After 4-AP, pDBN (16.4°/s) and oscillopsia were unchanged. A 34-year-old female presented with 2-year pDBN following right medullary demyelination. VOG showed a ~15-second pDBN in head hanging (9.6°/s). After 4-AP, pDBN (10°/s) and oscillopsia were unchanged. A 68-year-old diabetic female presented with 2-year sDBN, positional upbeat nystagmus (pUBN) and oscillopsia in the context of anti-glutamic acid decarboxylase antibody-related syndrome. VOG showed sDBN (4.3°/s) and ~1-minute pUBN (25°/s) in head hanging. 4-AP inverted sDBN mSPV gaze-dependency (ie, now more intense in downgaze), but did not change sDBN or pUBN mSPV or oscillopsia. A 68-year-old female presented with 4-year oscillopsia due to sDBN (2.3°/s) in the context of degenerative ataxia. After 4-AP, sDBN (0.6°/s) and oscillopsia significantly improved. A 75-year-old male presented with 15-year oscillopsia due to sDBN (4.0°/s) in the context of degenerative ataxia. 4-AP was not tolerated due to sinus tachycardia.

Conclusion: There was a variable response to 4-AP in our series. Only 1 patient clearly improved DBN after 4-AP, and no improvement was noted in pDBN patients. Larger studies are needed to identify clinical predictors associated with 4-AP efficacy in DBN patients.

CO-066 CENTRAL POSITIONAL NYSTAGMUS: A NEURO-OTOLOGICAL SERIES OF 23 PATIENTS

Ana Inês Martins¹; André Jorge¹; César Nunes²; Ana Sofia Morgadinho¹; Carmo Macário¹; Sónia Batista^{1,3}; Lívia Sousa^{1,3}; Cristina Januário^{1,3}; João Lemos^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Radiologia, Departamento de neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introduction: Central positional nystagmus (CPN) is associated with brainstem and/or cerebellar disease. Its distinction from peripheral benign paroxysmal positional vertigo (BPPV) is challenging. Moreover, detailed video-oculographic data on CPN is currently sparse.

Objectives: To provide a detailed vestibular analysis of CPN patients.

Methods: We retrospectively assessed video-oculography (VOG) data from patients diagnosed with CPN and followed in our clinic between 2015 and 2019.

Results: Twenty-six patients were included [mean age \pm -SD, 54.8 \pm -15.1; 7 males]. CPN etiologies included demyelination (30.8%), stroke (26.9%), degenerative ataxia (23.1%), anti-glutamic acid decarboxylase (GAD) antibody-related syndrome (11.5%), parkinsonism (3.8%) and fatal familial insomnia (3.8%). 15 (57.7%) patients showed a strategic lesion in medulla oblongata (15.4%), ponto-medullary region (15.4%), pons (7.7%), cerebellum (11.5%), and cerebellar peduncle (7.7%). On exam, 22 (84.6%) patients had additional ocular motor signs: gaze-evoked nystagmus (46.2%), saccadic pursuit (46.2%), impaired saccades (31.8%), impaired head impulse responses (19.1%), strabismus (34.2%), and spontaneous nystagmus (34.2%). On positional testing, 6 (22.8%) patients had apogeotropic nystagmus (APO) (median slow phase velocity, 6.5°/s) in lateral position and downbeat nystagmus (DBN) (8.9°/s) in head hanging. One (3.8%) had geotropic nystagmus (GEO) in lateral position (7.9°/s) and upbeat nystagmus (UBN) (14.5°/s) in head hanging. Six (22.8%) had isolated DBN (14.7°/s) or UBN (10°/s) in head-hanging. 3 (11.4%) had isolated APO (3.5°/s) or GEO (4.1°/s) in lateral position. 7 additional patients showed other combinations. In 10 patients, CPN was transient (paroxysmal) and intense (19,33°/s; UBN, 5; DBN, 5) in head hanging. These were associated with a strategic lesion (6, 23.8%), anti-GAD syndrome (3, 14.2%) or degenerative ataxia (1, 3.8%).

Conclusion: CPN is often accompanied by central ocular motor signs. Isolated APO and GEO forms may be difficult to differentiate from BPPV. Paroxysmal UBN or DBN suggest the presence of a focal infratentorial lesion or an auto-immune disorder.

CO-067 STATIC AND DYNAMIC OCULAR MOTOR ASYMMETRIES AS POTENTIAL BIOMARKERS IN SPINOCEREBELLAR ATAXIA TYPE 3

João Lemos¹; Ana Novo¹; Cristina Duque¹; Joana Ribeiro¹; Cristina Januário¹

1 - Coimbra University Hospital Centre

Introduction: Static [convergent (esotropia) and divergent (exotropia) strabismus] and dynamic [gaze-evoked and optokinetic nystagmus (GEN; OKN), saccades, pursuit, head impulse test (HIT)] ocular motor abnormalities have all been described in spinocerebellar ataxia type 3 (SCA3), some correlating with disease markers. Importantly, static but also dynamic ocular motor abnormalities are often asymmetric between eyes and/or between eye abduction and adduction movements in ataxia.

Objectives: To evaluate the role of static and dynamic ocular motor asymmetries as potential biomarkers in SCA3.

Methodology: We prospectively accessed in SCA 3 patients followed in our movement disorders clinic, ocular alignment, abduction and adduction GEN, OKN, pursuit, saccades, and HIT. An adjusted *p* value <0.003 and <0.008 were considered statistically significant for between- and within-groups comparisons.

Results: We recruited 38 SCA3 patients (mean age, 49.8 \pm 12.2; 24 females) and 22 healthy controls (mean age, 50.7 \pm 12.5; 12 females) (*p*=0.651; *p*=0.589). Patients were near significantly more esotropic at far than controls (3.3 \pm 8.4 vs 0.1 \pm 1.8 prism diopters). Abduction and adduction GEN slow phase velocity (SPV) and adduction saccades mean velocity were greater in patients (3.4 \pm 3.7 and 4.0 \pm 5.2 vs 0.0 and 0.0; 512 \pm 117 vs 429 \pm 53°/s), while abduction and adduction pursuit, HIT gain, and OKN SPV were lower (0.79 \pm 0.11 and 0.78 \pm 0.13

vs 0.90 ± 0.03 and 0.90 ± 0.04 ; 0.67 ± 0.28 and 0.70 ± 0.28 vs 0.96 ± 0.12 and 1.0 ± 0.1 ; 11.1 ± 4.9 and 10.7 ± 5.8 vs 17.3 ± 2.6 and 16.6 ± 2.4 (s). Abduction and adduction OKN SPV and HIT correlated with disease duration, CAG repeats and scale for the assessment and rating of ataxia (SARA) score (R range, -427 -718), while abduction and adduction GEN, and ocular alignment at near correlated with SARA score (R range, -461 -716). Abduction pursuit gain correlated with SARA (R, -477) while adduction GEN SPV correlated with CAG repeats (R, 432).

Discussion/Conclusion: Static (strabismus) and dynamic adduction +/- abduction movements significantly correlate with disease progression, severity and genetic profile in SCA3.

CO-068 LINFOMA PRIMÁRIO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DE UMA SÉRIE DE DOENTES DO CENTRO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO DO PORTO

Marlene Saraiva¹; Miguel Pinto²; Ricardo Taipa²; Manuel Melo Pires²

1 - Hospital de Egas Moniz, CHLO; 2 - Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: O Linfoma primário do sistema nervoso central (LPSNC) é um linfoma não-Hodgkin de origem extra-nodal, raro e agressivo, com uma taxa de sobrevida aos 5 anos de 30%. Nas últimas 2 décadas o tratamento sofreu avanços significativos com um importante impacto na sobrevida dos doentes.

Objectivos: Descrever as características epidemiológicas e estimar o tempo de sobrevida dos doentes com diagnóstico de LPSNC no Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUP).

Metodologia: Realizou-se uma análise retrospectiva de uma coorte de doentes consecutivos com o diagnóstico de LPSNC, entre 2002 e 2019, no CHUP. Aplicou-se estatística descritiva para a caracterização demográfica da amostra e efectuou-se uma análise de sobrevida (Log-Rank e Regressão Cox) para estimar o tempo médio de sobrevida de acordo com os dados demográficos, as manifestações clínicas, tipo histológico e características imagiológicas do tumor.

Resultados: Foram identificados 109 doentes, 56.9% do sexo masculino, com idade média de 60.5 anos (SD 1.3). O tempo médio de sobrevida após o diagnóstico foi de 34.4 meses (SD 5,6). 15,6% dos doentes estavam imunocomprometidos. Histologicamente, 90% dos tumores corresponderam a linfoma não-Hodgkin difuso de grandes células B. A manifestação clínica inaugural mais frequente foi *défice neurológico* focal e os tumores cuja primeira manifestação foi *hipertensão intracraniana* apresentaram pior prognóstico. De entre os factores analisados, nomeadamente a idade, género, tipo histológico, número e localização de lesões, estado imunológico e manifestações, a idade superior a 65 anos foi o único factor independente de prognóstico ($p < 0.002$, CI 95%). De realçar que o subgrupo de doentes imunossuprimidos apresentaram sobrevida sobreponível aos restantes.

Conclusão: Os resultados obtidos permitem corroborar os dados mais recentes existentes na literatura, dando ênfase ao novo paradigma epidemiológico do LPSNC como um tumor que deixou estar associado preferencialmente aos doentes jovens imunossuprimidos.

CO-069 TRADUÇÃO E VALIDAÇÃO DO SPINAL CORD INDEPENDENCE MEASURE VERSÃO IV PARA O PORTUGUÊS DO BRASIL

Thabata Soeira¹; Juliana Coelho¹; Lucas Manoel¹; Marcelo Riberto¹

1 - Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo - FMRP-USP

Objetivo: O presente estudo teve como objetivo realizar a adaptação transcultural e validar o instrumento *Spinal Cord Independence Measure* versão IV (SCIM IV).

Métodos: Participaram deste estudo 100 indivíduos de ambos os sexos, diagnosticados com lesão medular. Para a validade de construto a pontuação da SCIM IV foi correlacionada com a pontuação da *Medida de Independência Funcional* (MIF) motora. A análise fatorial exploratória foi realizada através do índice *Kaiser-Meyer-Olkin* (KMO). Para a análise da consistência interna foi utilizado o alfa de Cronbach. A reprodutibilidade foi analisada através do coeficiente de correlação intraclasse (ICC), que analisou a confiabilidade intra e inter-observadores. Para a responsividade foi utilizada uma medida que estima o tamanho do efeito denominada MRP. Foi analisada a relação entre a pontuação da SCIM IV e o índice motor da AIS. O coeficiente de correlação de Pearson foi utilizado para a verificação das correlações.

Resultados: A correlação entre a SCIM IV e a MIF motora foi considerada forte ($p = 0,86$). A análise fatorial exploratória foi considerada apropriada (KMO=0,87). Quanto ao alfa de Cronbach o resultado para o total da SCIM IV foi considerado dentro do esperado ($\alpha = 0,91$). A análise da confiabilidade indicou uma boa reprodutibilidade intra e inter-observadores. A responsividade foi considerada pequena em pacientes crônicos, já em pacientes agudos foi considerada forte na subescala "cuidados pessoais" e moderada no valor total da escala. A correlação entre a SCIM IV e o índice motor da AIS foi considerada moderada ($p = 0,65$). Conclusão: A SCIM IV traduzida para o português do Brasil, apresentou índices psicométricos adequados, garantindo o uso desse instrumento de avaliação de independência funcional em pacientes diagnosticados com lesão medular tanto na prática clínica como em pesquisa.

CO-070 OPTIC NEURITIS: A NEUROLOGY-BASED NEURO-OPHTHALMOLOGY CLINIC EXPERIENCE

André Jorge¹; Ana Inês Martins¹; Inês Correia^{1,2}; Carla Nunes¹; Carmo Macário¹; Sónia Batista^{1,2}; Lívia 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: Optic neuritis [ON] is usually associated with either multiple sclerosis [MS], aquaporin-4 [AQ4] or myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody disease [MOG].

Objectives: To analyse ON cases referred to our clinic.

Methodology: We retrospectively reviewed all our ON cases observed from January 2017 to August 2019.

Results: We observed 68 ON patients (mean age 40.15 ± 13.5 years, 64.7% females). There were 26 (38.2%) MS, 5 (7.6%) AQ4 and 10 (14.7%) MOG patients. Twenty-seven patients remained idiopathic or did not fully fulfil specific diagnostic criteria. ON was unilateral in 23 (88.5%) MS, 4 (80%) AQ4, and 7 (70%) MOG patients ($p = 0.412$). Acutely, ($n = 30$), mean visual acuity (VA) and color vision (CV) in the affected/worse eye were 20/50 and 8/17 (MS),

20/100 and 3/17 (AQ4), and 20/40 and 12/17 (MOG) ($p=0.567$; $p=0.048$), confrontational central visual field defects were present in 15 (83.3%) MS, 5 (100%) AQ4, and 5 (55.6%) MOG patients ($p=0.113$), optic disc edema in the affected/worse eye was present in 4 (22.2%) MS, 2 (40%) AQ4, and 3 (33.3%) MOG patients ($p=0.677$), and mean deviation in the affected/worse eye and fellow/less affected eye in standard automated perimetry ($n=17$) was -11.9 and -3.87 (MS), -15.38 and -0.1 (AQ4), and -19.5 and -11.65 (MOG) ($p=0.485$; $p=0.04$). Chronically ($n=37$), mean VA and CV in the affected/worse eye was 20/20 and 14/17 (MS), 20/50 and 10/17 (AQ4), and 20/30 and 13.5/17 (MOG) ($p=0.095$; $p=0.682$) and mean peripapillary retinal nerve fiber layer in the affected/worse eye ($n=20$) in optical coherence tomography was 80.7 (MS), 63.0 (AQ4), and 86.0 (MOG) ($p=0.163$).

Discussion/Conclusion: Acutely, color vision in the affected eye was lower in AQ4 than MOG patients while perimetric abnormalities in the fellow eye were greater in MOG than MS patients. Chronically, AQ4 patients tended to remain with lower visual acuity in the affected eye than MS patients.

CO-071 MIMICKERS OF OPTIC NEUROPATHY

André Jorge¹; Ana Inês Martins¹; Bruno Rodrigues¹; Inês Correia^{1,2}; Carmo Macário¹; Sónia Batista^{1,2}; Lúvia 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: Optic neuropathies (ON) frequently present with unilateral visual acuity (VA), color vision (CV), and central visual field (CVF) loss, presence of a relative afferent pupillary defect (RAPD), a normal or abnormal optic disc (ie, optic disc edema [ODE]) and a normal ophthalmic exam or non-related ocular findings. Recent data shows that ON overdiagnosis may reach 10%.

Objectives: We aim to identify the ON mimickers among the referrals to our neuro-ophthalmology clinic and to identify features that might have been overlooked at the initial encounter, ultimately leading to ON overdiagnosis.

Methodology: Retrospective analysis of clinical and complementary data of cases referred to our clinic, from January 2017 to July 2019, due to ON suspicion.

Results/Discussion: From 155 cases, 16 (10.3%) were not ON, while 140 were true ON. Final diagnosis in non-ON cases were branch retinal artery occlusion (BRAO) ($n=4$), malignant hypertensive retinopathy (MHR) ($n=3$), uveitis ($n=3$), anemia ($n=1$), central serous chorioretinopathy (CSCR) ($n=1$), neuroretinitis ($n=1$), age-related macular degeneration (ARMD) ($n=1$), persistent hyaloid artery (PHA) ($n=1$) and functional vision loss ($n=1$). The following features in non-ON cases were initially either overlooked or considered to be non-relevant for supporting ON suspicion: lack of VA (6, 37.5%; BRAO[3], uveitis[1], PHA [1]), CV (6, 37.5%; BRAO[3], uveitis[1], CSCR[1], PHA[1]) or CVF loss (2, 12.5%; uveitis[1], PHA [1]), lack of an RAPD (10, 62.5%; BRAO[2], uveitis[2], MHR[2], CSCR[1], ARMD[1], PHA[1], functional[1]) and the presence of retinal abnormalities (ie, sectorial retinal ischemia [BRAO] disperse haemorrhages [MHR, anemia], and macular drusens [ARMD], exsudates [neuroretinitis], edema [MHR, ARMD] and/or detachment [CSCR]) (15, 93.75%). Three (18.75%) patients also complaint of metamorphopsia (CSCR, uveitis).

Discussion/Conclusion: The absence of color vision loss and/or RAPD and the presence of disperse retinal hemorrhages, macular edema, exsudates and/or detachment should all be actively searched to discard the possibility of an optic neuropathy mimicker.

CO-072 DOENÇAS DESMIELINIZANTES ASSOCIADAS À ANTI-MOG: VARIABILIDADE FENOTÍPICA

Mafalda Seabra^{1,2}; Pedro Abreu^{1,2}; Maria José Sá^{1,3}; Joana Guimarães^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Universidade Fernando Pessoa

Introdução: O espectro de doenças associadas a anticorpos anti-MOG tem conhecido nos últimos anos uma expansão significativa, sobretudo em doentes em idade adulta. O papel patogénico destes anticorpos permanece sob investigação, assim como a melhor estratégia terapêutica.

Objectivos: Descrever a população de doentes adultos em que foram detectados anticorpos anti-MOG num centro de referência nacional.

Metodologia: Dos 58 doentes em que foram pesquisados os anticorpos anti-MOG obtivemos 7 resultados positivos. O processo clínico destes doentes foi consultado de modo a caracterizar clínica e imagiologicamente esta população.

Resultados: Foram identificados 2 homens e 5 mulheres, com idades compreendidas entre os 30 e os 54 anos de idade. Em todos os casos os anticorpos anti-AQP4 eram negativos. Três doentes tiveram como sintoma de apresentação uma mielite longitudinalmente extensa e dois doentes uma nevrite óptica, num dos casos unilateral, no outro bilateral. Uma doente foi observada por parésia de nervos cranianos, febre e um quadro encefalopático e o último caso recorreu ao nosso hospital por um défice sensitivo-motor unilateral. Em seis casos, até ao momento, o curso da doença foi monofásico. Em 3 doentes o quadro foi inicialmente interpretado como infeccioso, recebendo tratamento com antibioterapia e antivíricos, com proteinorráquia e pleocitose, num dos casos marcada, dois deles tendo recebido posteriormente tratamento com Metilprednisolona. Em cinco doentes foi iniciado tratamento de manutenção, em dois casos com Rituximab, um com Prednisolona e os restantes com Azatioprina.

Conclusão: Com esta série os autores pretendem destacar a variedade de fenótipos associadas à Doença associada a anticorpos anti-MOG. Destacam-se três casos inicialmente interpretados como infecciosos e a dúvida do significado destes anticorpos nestes casos.

CO-073 ENCEFALITES AUTO-IMUNES – EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Ana Rita Silva¹; Filipa Carvalho¹; José Nuno Alves¹; Filipa Sousa¹

1 - Hospital de Braga

Introdução: Nos últimos anos, o índice de suspeição diagnóstica e o reconhecimento clínico e laboratorial das encefalites auto-imunes tem vindo a aumentar. Estão atualmente identificados mais de uma dezena de anticorpos dirigidos contra proteínas nucleares, receptores de superfície neuronal ou proteínas sinápticas.

Objetivo: Caracterização de uma coorte de doentes com diagnóstico de encefalite auto-imune.

Resultados: Identificaram-se doze doentes, com idade média de 54.2 anos, verificando-se ligeiro predomínio do sexo masculino (58.3%). As manifestações iniciais mais frequentes foram: crises convulsivas (91.6%), as alterações de comportamento (91.6%) e alterações de linguagem (50%). Um terço dos doentes apresentou febre, um quarto cefaleias e um quarto sintomas extrapiramidais. No estudo de LCR, observou-se hiperproteinorráquia em um terço dos doentes. Dois doentes apre-

sentaram anti-NMDA positivos, um doente anti-GAD65 positivo e dois doentes anti-Hu positivos. Verificaram-se hiperintensidades temporais mesiais em T2/FLAIR na ressonância magnética de um terço dos doentes (bilaterais em dois doentes). Foram detectadas neoplasias em dois doentes (adenocarcinoma do pulmão e carcinoma de pequenas células do pulmão). As terapêuticas mais frequentemente instituídas foram pulsos de metilprednisolona (75%), imunoglobulinas humanas endovenosas (IgEV) (42%), seguidas de tratamentos de manutenção com prednisolona oral (75%) ou IgEV (58,3%) mensais. Três doentes faleceram no internamento e os restantes apresentaram bom prognóstico (mRankin 0-2) à data de alta. Três doentes (anti-NMDA, anti-GAD65 e anti-Hu) recidivaram.

Discussão: Apesar dos avanços no diagnóstico laboratorial, continuamos a observar uma elevada percentagem de encefalites auto-imunes seronegativas, estando descrita seronegatividade em 50% dos casos na literatura. Em comparação com outras coortes, verificamos uma menor incidência de neoplasias, achado potencialmente relacionado com a baixa prevalência de anticorpos anti-proteínas nucleares nesta amostra, bem como com o possível subdiagnóstico desta entidade em doentes oncológicos.

CO-074 A PORTABLE IMMUNOSENSOR FOR ASSESSING NEUROFILAMENT LIGHT CONCENTRATION IN BIOLOGICAL FLUIDS

Ricardo Soares dos Reis^{1,2,3,4,6}; **Andrea Cruz**^{5,6}; **Daniela Ferro**^{1,2}; **Lucinda Sequeira**¹; **João Relvas**^{3,4}; **Joana Guimarães**^{1,2,9}; **Maria José Sá**^{1,7,8}; **Inês Mendes-Pinto**^{5,10}

1 - Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; 2 - Department of Clinical Neurosciences and Mental Health, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3 - Department of Biomedicine, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 4 - i3S – Institute for Research and Innovation in Health, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 5 - International Iberian Nanotechnology Laboratory, Braga, Portugal; 6 - These authors had an equivalent contribution to this work.; 7 - Fernando Pessoa Energy, Environment and Health Research Unit (FP-ENAS), Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal; 8 - Faculty of Health Sciences, Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal; 9 - Center for Drug Discovery and Innovative Medicines (MedInUP), Universidade do Porto, Porto, Portugal; 10 - Correspondence to: ines.m.pinto@inl.int

Introduction: Neurofilament light (NFL) is a promising biomarker in a wide range of neurological conditions. It is released into the cerebrospinal fluid (and serum) upon neuronal damage. Thus, its levels allow for discrimination between neurological patients and healthy controls and demonstrably predict disease progression in Multiple Sclerosis and Parkinson's disease, among other conditions. However, current quantification methods are both labor-intensive and expensive.

Methods: We developed a portable immunosensor using Gold Screen-printed electrodes, which can be functionalized with an antibody of choice. The immunosensor was functionalized with anti-NFL and calibrated with increasing concentrations of bovine NFL.

Results: The calculated limit of detection for NFL was 0.026pg/mL with a linear range between 1 and 50 pg/mL. Cerebrospinal fluid samples (1 microliter) spiked with a known NFL concentration were accurately measured by the immunosensor.

Conclusion: This immunosensor is a promising tool for assessing NFL levels in the CSF in resource-limited or sample-limited settings. Further validation studies are ongoing.

CO-075 INTRAMEDULLARY SPINAL-CORD TUMOR-LIKE LESIONS

Emanuel Martins¹; **Carolina Maia**²; **Joana Pinto**²; **Sónia Batista**^{1,3}
1 - Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra; 2 - Neuroradiology, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra; 3 - Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra

Introduction: Isolated intramedullary lesions still present a diagnostic challenge for the neurologist, particularly when present with tumor-like features. The most common etiologies of these lesions are primary demyelinating, other inflammatory diseases, vascular and infectious. The real challenge when approaching these lesions is differentiation the tumors from the tumor-like lesions.

Objectives: To describe our population of “tumefactive” spinal-cord lesions.

Methods: We collected data from clinical database and spinal-cord MRI's from January 1st 2010 – December 31st 2018 using the keywords “tumefactive”, “medullary expansion” and “edema” and included patients which met the following definition of “tumefactive”: spinal-cord lesion with diameter > 2cm and causing medullary expansion, mass effect or edema. We excluded patients with concurrent brain lesions or extramedullary lesions.

Results: We included 21 patients with a median age at presentation of 53.6 years (range 23-78 years), 13 were men (61.9%). Four (19%) had NMOSD, one (4.8%) had neurosarcoidosis, one (4.8%) had syringomyelia, 5 (23.8%) had idiopathic myelitis and 10 (47.6%) had a tumour (four ependymomas, two hemangioblastomas, two lymphomas and two metastasis). Comparing inflammatory pseudo-tumoral with tumoral etiologies, the main differences were: sphincter involvement (inflammatory 100% vs tumoral 50%); T1 hypointensity/isointensity (inflammatory 100% vs tumoral 40%) and T1 signal heterogeneity (inflammatory 0% vs tumoral 60%); T2 hyperintensity (inflammatory 100% vs 30% tumoral) and T2 signal heterogeneity (inflammatory 0% vs tumoral 70%). There were no significant differences in other clinical features, gadolinium enhancement, number of vertebral segments affected, location of lesions, and CSF characteristics between the two groups.

Conclusão: Clinical features, other than sphincter involvement, and CSF characteristics do not appear to help in the distinction between tumors and tumor-like lesions. MRI's T1 and T2 signal pattern appear to be the most helpful aspects in the differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions.

CO-076 DOENÇA DO ESPECTRO DE NEUROMIELITE ÓPTICA: ESTUDO MULTICÊNTRICO NACIONAL

Ernestina Santos^{1,2}; **Ana Luísa Rocha**^{3,4}; **Vanessa Oliveira**^{1,2}; **Daniela Boleixa**⁵; **Daniela Ferro**^{3,4}; **Raquel Samões**^{1,2}; **Ana Paula Sousa**⁶; **Sonia Figueiroa**⁷; **Ana Martins Silva**^{1,2}; **Teresa Mendonça**^{3,4}; **Pedro Abreu**^{3,4}; **Joana Guimarães**^{3,4}; **Raquel Sousa**⁸; **Claudia Melo**⁸; **Ines Correia**⁹; **Joao Duraes**⁹; **Livia Sousa**⁹; **Maria Carmo Macário**⁹; **Joao Ferreira**¹⁰; **Joao Sá**¹⁰; **Filipa Sousa**¹¹; **Marta Sequeira**¹²; **Ana Sofia Correia**¹³; **Ana Luísa André**¹⁴; **Carlos Basílio**¹⁴; **Marta Arenga**¹⁵; **Irene Mendes**¹⁶; **Ines Bras Marques**¹⁷; **Sandra Perdigo**¹⁸; **Helena Felgueiras**¹⁹; **Ivania Alves**²⁰; **Filipe Correia**²¹; **Candida Barroso**²²; **Paula Carneiro**^{2,23}; **Esmeralda Neves**^{2,23}; **Guilherme Gonçalves**²; **Maria Isabel Leite**²⁴; **Maria José Sá**^{3,25}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto, 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica do Instituto Ciências Biomédicas de Abel Salazar; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário

São João 4-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 5-Departamento de Ensino, Formação e Investigação, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 6-Serviço de Neurofisiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 7-Serviço de Neuropediatria, Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 8-Unidade de Neuropediatria do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Universitário São João; 9-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; 10- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte; 11-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 12-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 13-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 14-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve; 15-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar da Cova da Beira; 16- Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 17-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz de Lisboa; 18-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 19-Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia e Espinho; 20-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 21-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 22-Serviço de Neurologia, Hospital de Vila Franca de Xira; 23-Serviço de Imunologia Laboratorial, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 24- Nuffield Department of Clinical Neurosciences – University of Oxford; 25-Faculdade das Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa

Introdução: A Doença do Espectro da Neuromielite Óptica (NMOSD) é uma doença rara e heterogênea imunomediada. O seu reconhecimento é fundamental uma vez que o tratamento dirigido e precoce tem implicações cruciais no prognóstico. A sua prevalência e características clínicas em Portugal são desconhecidas.

Objectivo: Identificar os doentes portugueses com NMOSD e descrever as suas características clínico/demográficas/serológicas.

Métodos: Estudo nacional multicêntrico incluindo neste período doentes de 16 centros, dos 26 que tratam esta patologia. Resultados: Identificámos 153 doentes com NMOSD segundo os critérios de Wingerchuk(2015): 58 doentes com anticorpos anti-aquaporina4 (AQP4), 50 com anti-MOG e 26 duplamente seronegativos. Está a decorrer a caracterização serológica nos restantes.

Os doentes NMOSD anti-AQP4+ apresentam uma razão homem:mulher de 1:5,4. A idade média de início dos sintomas foi 39,5 anos (4-87), o sintoma de apresentação mais frequente foi neuropatia óptica (26), mielite transversa (27) e síndrome da área postrema (5). A idade média no diagnóstico foi 43,4 anos. A média surtos/doente foi 2,65, a taxa anualizada de surtos média foi 0,60.

Apresentavam uma pleocitose média de 16,6 células, predomínio mononucleares. 17 apresentavam outra doença auto-imune(DAI).

Os doentes anti-MOG+ apresentam uma razão homem:mulher 1:1,7. A idade média de início dos sintomas foi 35,7 anos (4-72), o sintoma de apresentação mais frequente foi neuropatia óptica (22) e mielite transversa (20). A idade média no diagnóstico foi 40,9 anos. A média de surtos/doente foi 2.05, a taxa anualizada de surtos média foi 0,58.

Apresentavam uma pleocitose média de 34,2 células, predomínio mononucleares. Apenas 2 apresentavam outra DAI.

Comentários: As características clínicas dos doentes identificados são semelhantes às descritas na literatura. Um franco predomínio do sexo feminino, a associação a outra DAI e maior refractariedade às terapêuticas é mais frequente nas NMOSD anti-AQP4+.

Continuaremos a inclusão/caracterização nos restantes centros com o objectivo de conhecer também os dados epidemiológicos.

CO-077 PREVALÊNCIA DE CRISES EPILÉPTICAS E CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA E EPILEPSIA NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Margarida Ferro¹; Marta Sequeira¹; Ariana Barros¹; João Sequeira^{1,2}; Joana Parra¹; Marisa Brum¹; Rui Pedrosa¹; Inês Menezes Cordeiro¹; Carlos Capela¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2 - Valência de Neurologia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução: Em diversos estudos tem sido descrita uma associação entre esclerose múltipla (EM) e epilepsia, sugerindo-se um aumento da incidência em 2 a 3 vezes das crises epiléticas em populações com EM comparativamente à população geral. A prevalência de crises epiléticas na EM reportada em estudos hospitalares é de 2-4%.

Objetivos: Determinar a prevalência de crises epiléticas e as características clínico-demográficas da população com EM e epilepsia de um hospital terciário.

Métodos: Estudo retrospectivo dos casos com EM e crises epiléticas ou epilepsia (de acordo com a Classificação da Liga Internacional Contra a Epilepsia de 2017) seguidos no nosso centro até dezembro de 2018, cujos dados foram recolhidos através da consulta do processo clínico hospitalar.

Resultados: Da nossa coorte de doentes com EM (n=876), 22 (2.51%) tinham história de crises epiléticas. Foram excluídos cinco com epilepsia generalizada genética, um por dados insuficientes e dois com crises sintomáticas agudas. Incluímos catorze doentes (nove mulheres; idade média 45.50±13.46). Na altura da primeira crise, nove doentes tinham EM surto-remissão, quatro secundária progressiva e um primária progressiva. A mediana do EDSS era 4.0 [intervalo 1.0-7.5] e usavam seis terapêuticas modificadoras da doença (TMDs). Todas as ressonâncias magnéticas (RM) disponíveis antes da primeira crise (n=7) tinham mais de nove lesões. Em dois doentes a crise epilética foi a manifestação inicial da EM. Dois doentes tiveram crises focais sem alteração da consciência, quatro focais com alteração da consciência e oito focais com evolução para tónico-clónica bilateral. Três doentes apresentaram estado de mal epilético. Três em 12 doentes (25%) demonstraram atividade paroxística no eletroencefalograma. Todos os doentes estão ainda sob terapêutica anti-epilética.

Conclusão: A prevalência de crises epiléticas na nossa amostra está em conformidade com outros estudos hospitalares. A epilepsia pode ocorrer em diferentes formas e estadios da EM, e com diferentes TMD.

CO-078 ENCEFALITE ANTI-RECEPTORES NMDA: GRAU DE SUSPEIÇÃO NA PRÁTICA CLÍNICA E MIMETIZADORES

Diogo Costa¹; Ana Sardoeiro¹; Paula Carneiro²; Esmeralda Neves²; Ana Martins da Silva^{1,3}; Ernestina Santos¹; Raquel Samões¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 2 - Serviço de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 3 - Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicina (UMIB), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar - Universidade do Porto

Introdução: A encefalite anti-receptores NMDA (anti-NMDAR) é a encefalite autoimune (EAI) mais bem caracterizada. Apesar da existência de critérios bem estabelecidos, existem patologias capazes de mimetizá-las e que requerem

abordagens terapêuticas distintas.

Objectivos: Avaliar retrospectivamente os motivos de requisição e os diagnósticos finais dos doentes internados num serviço de Neurologia em que foi pesquisado anti-NMDAr no LCR.

Métodos: Recorrendo à base de dados do Serviço de Imunologia, identificaram-se os doentes internados no Serviço de Neurologia de um hospital terciário a quem foi pedido o anticorpo anti-NMDAr no LCR, entre Novembro de 2012 e Julho de 2019. Reviram-se retrospectivamente os processos clínicos, recolhendo-se dados clínicos e dos meios complementares de diagnóstico.

Resultados: Foram identificados 124 doentes, dos quais 3 (2%) cumpriam critérios de encefalite anti-NMDAr provável e 39 (31%) de EAI possível (Graus, 2016). Dos 39 doentes que cumpriam critérios para EAI possível, 9 (23%) tiveram o diagnóstico final de EAI, 3 seropositivas (1 anti-NMDAr, 1 anti-CAS-PR2 e 1 anti-flotilina) e 6 seronegativas (tendo sido testados antineuronais de superfície e intracelulares). Dos mimetizadores (encontrados em 25 das EAI possíveis), os três principais foram: epilepsia inaugural (6); encefalopatia tóxico-metabólica (5); meningoencefalite vírica (4). 5 permaneceram sem diagnóstico. Dos 83 doentes (69%) a quem se pesquisou anti-NMDAr, sem cumprirem critérios de EAI possível, os principais motivos, retrospectivamente, foram: deterioração cognitiva ou quadro neuropsiquiátrico arrastados (26), epilepsia de novo (11) e défices focais de novo (9). Dois doentes sem critérios de EAI possível apresentaram anticorpo anti-NMDAr positivo e um teve o diagnóstico final de EAI seronegativa.

Conclusão: Na prática clínica, o limiar de pesquisa de anti-NMDAr foi mais baixo que o dos critérios de diagnóstico vigentes, tendo-se diagnosticado dois doentes que não cumpriam esses critérios. A proporção de mimetizadores é elevada, pelo que a pesquisa destes anticorpos não substitui a sua busca.

E-POSTERS

EP-001 CEGUEIRA CORTICAL COMO MANIFESTAÇÃO DE ESTADO DE MAL NÃO CONVULSIVO

Rafael Jesus¹; Rita Raimundo¹; Carolina Azóia¹; Vera Espírito-Santo¹; João Paulo Gabriel¹; Pedro Guimarães¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: A amaurose pode ser uma manifestação ictal, pré ou pós-ictal de uma crise epilética sendo, no geral, um fenómeno incomum. São poucos os casos que documentam cegueira cortical com génese ictal confirmada com síncrono registo electroencefalográfico. Na maioria dos casos descritos a cegueira é precedida de sintomas visuais positivos, como percepção de luzes cintilantes ou miríade de cores, correspondendo ao pós-crítico de uma crise focal occipital.

Caso clínico: Homem de 31 anos seguido em consulta de Neurologia por enxaqueca com aura visual (descrita como percepção de luzes cintilantes), medicado profilaticamente com valproato 500mg por dia. Admitido no serviço de urgência por amaurose bilateral de instalação súbita. Referia também cefaleia hemcraniana direita, pulsátil, com 3 dias de evolução, que cedia parcialmente à analgesia com paracetamol, semelhante à enxaqueca habitual, contudo de maior duração. Sem síndrome febril ou TCE recentes. Objetivamente apresentava amaurose bilateral sem alterações à fundoscopia e preservação dos reflexos fotomotores direto e consensual, sem outras alterações de relevo. A complementar avaliação oftalmológica excluiu alterações do globo ocular e à fundoscopia. A investigação analítica e imagiológica por TC cerebral com estudo angiográfico não revelou alterações. O estudo de líquido cefalorraquidiano, incluindo medição de pressão de abertura foi normal. Realizou EEG que suportou fenomenologia amaurótica como manifestação de estado de mal não convulsivo com achados neurofisiológicos compatíveis com padrão ictal focal alternante entre o quadrante posterior direito e o quadrante posterior esquerdo. O tratamento antiepiléptico resultou na completa recuperação da acuidade visual. Repetiu EEG com características normais. Estudo imagiológico por RMN cerebral à posteriori foi normal. Sem recrudescência da sintomatologia.

Conclusão: O caso descrito representa um estado de mal não convulsivo focal com fenomenologia amaurótica, salvaguardando a importância da suspeita diagnóstica e a preponderância do EEG no diagnóstico preciso, tendo em conta que se trata de uma patologia infrequente.

EP-002 O IMPACTO DA VITAMINA D NOS DOENTES COM EPILEPSIA

Pedro Lopes¹; Inês Cunha¹; Ana Saraiva²; Joana Jesus-Ribeiro¹; Cátia Duarte¹; Fátima Leitão¹; Francisco Sales¹; Isabel Santana¹; Conceição Bento¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: Apesar da elevada prevalência da deficiência de vitamina D (vitD) na população geral e nos doentes com epilepsia, os fatores predisponentes, nomeadamente o uso de antiepilépticos indutores enzimáticos (AIEs) e as doses necessárias para a correção desse défice, são menos conhecidos (a Endocrine Society recomenda no caso da toma de AIE, 2 a 3 vezes

a dose standard).

Objetivos: Avaliar o efeito dos antiepilépticos nos níveis de vitD e a eficácia da suplementação com uma dose standard de vitD na correção desse défice.

Metodologia: Estudo longitudinal prospetivo realizado em doentes da consulta de Epilepsia de um hospital terciário. Foi considerado défice de vitD níveis séricos de 25-hydroxyvitamin-D (25(OH)D) <20ng/mL e insuficiência entre 21 e 29ng/mL. Fatores influenciadores dos níveis séricos da vitD, nomeadamente índice massa corporal (IMC), exposição solar, atividade física e dieta, foram considerados. Nos doentes com 25(OH)D <30ng/mL foi repetido o doseamento de 25(OH)D após 8 semanas de suplementação. Aplicaram-se métodos estatísticos descritivos e inferenciais.

Resultados: Dos 92 doentes com epilepsia, idade média de 41,0±14,8 anos, 55.4% eram mulheres. O valor médio de 25(OH)D dos doentes foi de 19,76±9,41 ng/mL e 56,5% apresentaram níveis <20ng/ml. Os AIEs tiveram um efeito negativo significativo nos níveis de 25(OH)D(-5,92±2,41ng/mL,p<0,05). A exposição solar, o IMC e a frequência de crises nos últimos 3 meses revelaram uma associação independente com défice de 25(OH)D (p<0,05). O valor médio de 25(OH)D após a suplementação foi de 39,4±11,00ng/mL, com 84.6% dos doentes a atingirem níveis normais de 25(OH)D (independentemente do uso de AIE).

Conclusões: Uma elevada percentagem dos doentes adultos com epilepsia apresentou insuficiência ou deficiência de 25(OH)D. A toma de AIE associou-se a níveis séricos mais baixos de 25(OH)D. A suplementação com uma dose standard de VitD revelou-se suficiente na correção do défice na maioria dos doentes (sem as doses sugeridas pela Endocrine Society).

EP-003 FOCAL CORTICAL DYSPLASIA TYPE IIA AND IIB: IS THERE ANY CLINICAL DIFFERENCE?

Joana Jesus-Ribeiro^{1,2}; Ana Inês Martins³; Pedro Lopes⁴; Inês Cunha³; Joana Barbosa Melo^{2,5}; Olinda Rebelo⁶; Conceição Bento¹; Francisco Sales¹; António Freire^{3,7}

1 - Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono, Serviço de Neurologia, CHUC; 2 - iCBR/ CIMAGO, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 3 - Serviço de Neurologia, CHUC; 4 - Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 5 - Laboratório de Citogenética e Genómica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 6 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, CHUC; 7 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Objective: Focal cortical dysplasias (FCD) are a heterogeneous group of malformations of cortical development associated with drug-resistant epilepsy. FCD Type II is divided into 2 subgroups based on the absence (IIA) or presence (IIB) of balloon cells. The aim of this study was to identify potential distinctions between these 2 formal entities in terms of clinical and neuroimaging features and surgery outcome.

Methods: Cohort study including patients that underwent surgery for drug-resistant epilepsy and had histological proven FCD Type II. Clinical and neuroimaging data and 2-year surgery outcomes (Engel's classification) were obtained. Descriptive statistics were employed.

Results: Six FCD-IIA and 9 FCD-IIB were included. The female/male ratios were 4:2 for FCD-IIA and 7:2 for FCD-IIB. The median age at epilepsy onset was 4 years (IQR 6) in FCD-IIA

group and 12 years (IQR 20) in FCD-IIB group. Regarding seizure characteristics, in FCD-IIA 33% had aura, 83% had impaired awareness, 83% had motor component and 50% had secondary generalization; in FCD-IIB 44% had aura, 67% had impaired awareness, 89% had motor component and 56% had secondary generalization. 83% of FCD-IIA and 44% of FCD-IIB had daily seizures. Concerning neuroimaging localization, frontal lobe was the most affected one in both groups. Surgical outcomes for FCD-IIA were Engel Class I 50%, III 33% and IV 17%; for FCD-IIB were Engel Class I 56%, III 22% and IV 22%. 50% patients with FCD-IIA reduced antiepileptic drugs after 2 years follow-up versus 33% in FCD-IIB.

Conclusions: Patients with FCD-IIA presented an earlier age of epilepsy onset and a higher seizure frequency. Seizure semiology was similar despite a higher percentage of impaired awareness in FCD-IIA. Frontal lobe was the most frequent localization in both groups. Surgery outcomes were similar in both groups, but a higher percentage of FCD-IIA patients reduced antiepileptic drugs during follow-up.

EP-004 EPILEPSIA E DISCINÉSIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA: UMA HISTÓRIA FAMILIAR

Soraia Vaz¹; Filipe Godinho¹; Manuel Manita¹

1 - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: A epilepsia e as doenças paroxísticas do movimento podem surgir como manifestações de uma mesma entidade neurológica. Esta associação é frequente em canalopatias e mutações de genes envolvidos na modulação da actividade de canais da membrana neuronal.

Caso Clínico: Uma mulher de 56 anos apresenta, desde há vários anos, episódios de paragem de actividade e ausência de responsividade a estímulos externos, acompanhada de movimentos oromandibulares de mastigação, sem perda do conhecimento. Os episódios são precedidos de sensação de mau-estar epigástrico ascendente, têm duração de 1-3 minutos, e cursam com amnésia parcial para os eventos. De acordo com a mãe, entre os 2 e 18 meses de vida a doente sofreu também episódios de alteração do estado de consciência, com paragem de actividade, olhar fixo e cianose labial. A doente realizou EEG que revelou actividade lenta frequente temporal anterior direita, sem actividade epileptiforme associada. A RM-CE realizada foi normal. Da história familiar destaca-se uma filha diagnosticada com discinésia paroxística cinesigénica aos 21 anos, altura em que inicia episódios paroxísticos de postura distónica de um hemisfério, despoletados pelo movimento e pelo stress emocional. A investigação complementar levou à identificação de uma mutação heterozigótica do gene PRRT2 nesta doente. Adicionalmente, esta apresentou também episódios de paragem de actividade semelhantes aos da mãe nos primeiros meses de vida. Face a estes antecedentes, a referida mutação foi pesquisada na nossa doente, tendo sido identificada a mesma mutação apresentada pela filha. A doente iniciou terapêutica anti-epiléptica com eslicarbazepina, com benefício.

Conclusão: O fenótipo das mutações do gene PRRT2 é pautado por elevada heterogeneidade inter- e intra-familiar, podendo incluir epilepsia infantil familiar benigna, discinésia paroxística cinesigénica, convulsões infantis com coreoatetose, e enxaqueca hemiplégica. O caso clínico apresentado é representativo desta heterogeneidade, bem com do valor de uma história familiar cuidada na abordagem destes doentes.

EP-005 DESCONEÇÃO POSTERIOR EM EPILEPSIA REFRATÁRIA - UM CASO DE SUCESSO

Joana Ramos-Lopes²; Conceição Bento¹; Conceição Robalo³; Cristina Pereira³; José Augusto-Costa⁴; Manuel Rito⁵; Egídio Machado⁶; Francisco Sales¹

1 - Cirurgia de Epilepsia, Serviço de Neurologia, CHUC; 2 - Serviço de Neurologia, CHUC; 3 - Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, CHUC; 4 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital Pediátrico, CHUC; 5 - Cirurgia de Epilepsia, Serviço de Neurocirurgia, CHUC; 6 - Cirurgia de Epilepsia, Serviço de Neurorradiologia, CHUC

Introdução: Apesar da evolução farmacológica, cerca de 30% dos doentes com epilepsia apresentam epilepsias refratárias, sendo as técnicas cirúrgicas uma opção terapêutica. Quando a zona epileptogénica inclui vários lobos as técnicas de desconexão têm vantagens em relação às ressecções, salientando-se nos casos pediátricos os avanços da anestesia e as capacidades da neuroimagem.

Caso Clínico: Criança de 3 anos com crises neonatais e Síndrome de West com epilepsia refratária ao tratamento farmacológico e à dieta cetogénica, até à data. Apresentava ainda atraso de desenvolvimento psico-motor, tetraparésia assimétrica de predomínio direito sem marcha, alterações visuais bilaterais e ausência de linguagem. Na investigação complementar realizada a RM-CE mostrava lesão vascular sequelar envolvendo os lobos temporo-parieto-occipital esquerdos e a PET evidenciava hipometabolismo na mesma região; o eletroencefalograma interictal revelava atividade paroxística bilateral e o ictal não era localizador nem lateralizador. Perante a gravidade da situação clínica, os défices neurológicos já existentes e os achados imagiológicos estruturais e funcionais, optou-se por realização de cirurgia de desconexão posterior (temporo-parieto-occipital) esquerda. Um ano após o procedimento não houve mais registo de crises, observando-se uma marcada melhoria do desempenho motor (marcha e coordenação) e da linguagem, conseguindo diminuir o número de anti-epilépticos em curso.

Conclusão: O outcome exato deste tipo de cirurgias, embora não quantificado, ronda resultados Engel Classe I em 50 a 90% dos doentes, sem mortalidade ou morbidade significativas e com benefício muito significativo na qualidade de vida.

EP-006 STROKE MIMICS IMAGIOLÓGICO NO ESTADO DE MAL

Vera Montes¹; Sandra Sousa¹; Cátia Carmona¹; Fernando Pita¹

1 - Hospital de Cascais

Introdução: A incidência exata das lesões peri-ictais do estado de mal varia entre 0,007 e 29,4% nos diferentes estudos. Caracterizam-se por hiperintensidade em FLAIR, DWI e hipo ou hiperintensidade em ADC, geralmente localizadas sobre a área da atividade ictal. Estas alterações imagiológicas podem mimetizar as lesões do AVC isquémico agudo. Ao contrário deste, a maioria das lesões peri-ictais são reversíveis.

Descrevemos o caso de um doente em estado de mal epilético atribuído inicialmente, erroneamente, a patologia cerebrovascular.

Caso clínico: Homem de 64 anos, é levado ao SU por prostração. Dos antecedentes pessoais destaca-se AVC isquémico frontotemporal esquerdo. À admissão apresentava mutismo, desvio oculocefálico para a direita, clonias dos membros direitos e agravamento da hemiparesia. A TC-CE mostrou lesão vascular antiga.

O EEG era compatível com estado de mal focal esquerdo. Iniciou terapêutica antiepilética, com melhoria clínica. Por resolução dos estigmas epiléticos mas manutenção do mutismo e grau de hemiparésia realizou TC-CE que mostrou extensa lesão hipodensa no território da ACA e ACM sugestiva de AVC isquémico agudo, e mais tarde RMN-encefálica que confirmou lesão isquémica aguda. Admitiu-se estado de mal em contexto de lesão vascular cerebral, iniciou estudo vascular e foi otimizada terapêutica antiepilética, com melhoria clínica. Doze dias depois, por depressão do estado de consciência e clonias dos quatro membros, foi transferido para a UCI para terapêutica de 3.ª linha. Repetiu TC-CE que mostrou regressão significativa das lesões previamente descritas. Reformulou-se a hipótese diagnóstica imagiológica, admitindo-se lesão peri-ictal transitória.

Conclusões: As lesões peri-ictais refletem alterações fisiológicas que ocorrem durante a atividade epilética sustentada, nomeadamente a falha no equilíbrio entre a necessidade e o fornecimento energético cerebral. Estas lesões podem apresentar padrões imagiológicos atípicos e enganadores, como no caso apresentado. Estudos de neuroimagem adicionais, nomeadamente de perfusão, revelam-se fundamentais de forma a evitar erros diagnósticos e investigações e terapêuticas desnecessárias.

EP-007 EPILEPSIA FOCAL REFLEXA E DÉFICES NEUROLÓGICOS TRANSITÓRIOS NO IDOSO

Catarina Félix¹; Ana André¹; Helena Machado¹; Fátima Ferreira¹; Hipólito Nzwalu²; Carlos Basílio¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve, E.P.E.; 2 - Departamento de Ciências Biomédicas e Medicina, Universidade do Algarve

Introdução: A hiperglicemia não cetótica (HNC) é uma complicação grave em doentes com diabetes mellitus (DM) com uma taxa de mortalidade estimada em 50%. Pode apresentar-se com vários sintomas neurológicos, mais frequentemente alterações do movimento, mas também crises epiléticas. Raramente, foi reportada a ocorrência de défices neurológicos em associação com epilepsia focal reflexa.

Caso Clínico: Homem de 81 anos, com antecedentes de DM razoavelmente controlado (HbA1c 6.9%), que se apresenta com quadro com 5 dias de evolução de episódios de alucinações visuais nos hemisférios visuais esquerdos de 1-2 minutos, autolimitadas, descritos como figuras geométricas elementares que evoluíam para imagens complexas. Ao exame neurológico apresentava hemianópsia homónima esquerda (HHE) e foram objectivados múltiplos episódios de fenómenos visuais positivos despoletados pela versão ocular para a esquerda. Analiticamente, destacavam-se glicémias persistentemente elevadas (>450 mg/dL), sem outras alterações. Foi inicialmente medicado com levetiracetam e insulina e posteriormente adicionado clobazam, com fraca resposta. A RM crânio-encefálica (RMCE) revelou hipointensidade occipital medial direita e o EEG mostrou actividade de base bem estruturada com ocorrência de duas crises parciais com foco occipital direito despoletadas pela versão ocular esquerda, sem actividade epileptiforme interictal. Por rash cutâneo o levetiracetam foi substituído por lacosamida. Apesar da terapêutica com anti-epilépticos, apenas após normalização das glicémias se verificou resolução da HHE e das crises. Foi feito o desmame de antiepiléptico sem recorrência de crises e a RMCE e EEG de controlo foram normais.

Conclusões: A HNC é potencialmente fatal implicando diagnóstico atempado e tratamento agressivo. Independentemente das manifestações neurológicas, o foco do tratamento deve passar pela correcção dos valores das glicémias, perante

a ocorrência de crises é expectável que estas sejam resistentes à terapêutica com anti-epiléptico. Num doente idoso diabético, que se apresente com epilepsia focal reflexa e défices neurológicos transitórios deve existir um elevado grau de suspeição para o diagnóstico de HNC.

EP-008 PADRÕES DE CONTÍNUO ICTAL-INTERICTAL QUE SURGEM APÓS O ENCERRAMENTO OCULAR

Elisa Martins Silva¹; Ana Catarina Franco^{2,3,4}; Carla Bentes^{2,3,4}; Ana Rita Peralta^{2,3,4}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 2 - Laboratório de EEG/Sono, Unidade de Monitorização Neurofisiológica, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 3 - EPICARE; 4 - Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

Introdução: O contínuo ictal-interictal (CII) engloba padrões electrencefalográficos (EEG), como o delta rítmico, que não cumprem critérios para crise nem são, puramente, interictais e cujas implicações terapêuticas são incertas. Apresentamos dois casos em que estes padrões surgem apenas após o encerramento ocular.

Casos Clínicos: Caso 1: Mulher, 59 anos, epilepsia de etiologia indeterminada desde a idade adulta, com eletroencefalogramas (EEG) prévios normais. No contexto de alteração terapêutica de fenitoina para esclerocarbazepina, surgem crises tónico-clónicas generalizadas recorrentes, que motivaram internamento. Caso 2: Mulher, 51 anos, com epilepsia estrutural refratária, internada por agravamento do número das crises focais com perturbação da consciência, em contexto de infeção do trato urinário. Em ambas as doentes o EEG realizado em internamento revelou surtos de atividade teta (caso 1) ou delta (caso 2) rítmica, generalizados, ocasionalmente flutuantes ou mesmo evolutivos (caso 2), com máximo anterior e com ocasionais ondas abruptas sobrepostas que surgiam no encerramento ocular e eram interrompidos pela estimulação ou abertura dos olhos. Em ambas as doentes houve melhoria clínica rápida após pequeno ajuste terapêutico. No segundo caso, o EEG de controlo tinha surtos de atividade lenta bilateral e atividade epileptiforme temporal esquerda periódica na hiperventilação, sem agravamento no encerramento ocular.

Conclusão: A atividade epilética reflexa à ausência de fixação ocular surge principalmente em epilepsias generalizadas ou occipitais idiopáticas, o que não parece ser o caso destas doentes. Nestes casos, não é possível confirmar se a atividade rítmica surge por encerramento ocular ou ausência de estimulação. A indução de atividade rítmica/periódica por estímulos (SIRPIDS) é um dos padrões do CII que parece encontrar-se no extremo mais interictal. O aparecimento destes padrões por ausência de estimulação/encerramento ocular não está descrita na literatura. A melhoria clínica rápida nestes dois casos sugere que sejam padrões menos ictais, sendo necessários mais estudos para confirmar esta hipótese.

EP-009 DO PLASMA EXCHANGES BENEFIT IN KLEINE-LEVIN SYNDROME?

Ana Brás^{1,2}; Pauline Dodet²; Samir Saheb²; Olivier Benveniste²; Elisabeth Groos²; Isabelle Arnulf²

1 - Department of Neurology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra Portugal; 2 - National Reference Center for Kleine-Levin Syndrome, Sleep Disorders Unit, Pitié-Salpêtrière Hospital, Sorbonne University, Paris, France

Introduction: Kleine-Levin syndrome (KLS) is a rare, relapsing-remitting disorder characterized by recurrent episodes (lasting from one to several weeks) with neuropsychiatric symptoms. The pathophysiology of KLS is unknown, but its intermittent course, some inflammation in brain neuropathology and partial benefit of IV steroids suggest an inflammatory or autoimmune origin.

Clinical Case: A 22-year-old man was affected by KLS since age 16. He experienced 3-4 episodes/y, lasting 2-3 weeks, characterized by hypersomnia (18-20 h sleep/d), cognitive slowness, derealization, apathy and megaphagia. Brain MRI, psychiatric examination, immunoglobulin dosages and auto-antibodies (anti-nucleus, GAD-65, IA2, AQP4) were normal. During asymptomatic periods, a mild attentional deficit was noticed during cognitive tests, and the FDG-PET showed a marked bilateral medial temporal hypometabolism. Lithium, lamotrigine and valproate were tried, one at the time, without changing the episode frequency (4/y). IV steroids were given during acute episodes, without benefit too. A monotherapy with valproate was left. At age 22, a new episode was characterized by hypersomnia, irritability, depression with intense sadness and an unusually long (6 weeks) duration. After obtaining the patient's and family's agreement, a series of 10 successive plasma exchanges (one-two/week, following gamma-globulin and fibrinogen levels) was performed. The episode stopped on the day following the first exchange. After 10 exchanges, the control FDG-PET was improved (minor hypometabolism in the right hippocampus). The treatment was well tolerated except for tiredness. The patient was free of episodes and of any other treatment during 4 months, then had two prolonged (8 weeks and 2 weeks) relapses within the next 3.5 months.

Conclusion: The immediate benefit of plasma exchanges on an ongoing KLS episode could be fortuitous (because episodes may spontaneously stop) or a true effect on a putative humoral autoimmune disorder. However, the absence of frank benefit of 10 successive exchanges on preventing relapses weakens this hypothesis.

EP-010 NÃO HÁ DUAS SEM TRÊS: NARCOLEPSIA, SÍNDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO E SÍNDROME DAS PERNAS INQUIETAS.

Diana Matos²; Filipa Carvalho¹; Joana Pinto¹; Inês Carvalho¹; João Pereira¹; Sara Varanda¹

1 - Hospital de Braga; 2 - Unidade Local de Saúde de Alto Minho, Hospital de Santa Luzia e Hospital de Braga

Introdução: O Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS) pode ocorrer concomitantemente à narcolepsia, podendo atrasar o seu diagnóstico e tratamento. Existem outras causas de hipersonolência diurna, nomeadamente, a Síndrome das Pernas Inquietas (SPI), que deve ser ativamente pesquisada, mesmo em doentes com patologias concomitantes já diagnosticadas.

Caso clínico: Homem de 58 anos, com antecedentes de dislipidemia é referenciado por hipersonolência diurna com 15 anos de evolução. Tinha realizado uma PSG com IAH de 6/h e iniciado auto-CPAP, sem melhoria da sonolência. Trazia ainda uma PSG com TLMS com fragmentação do sono, movimentos periódicos das pernas (MPP) com índice elevado (34,9) e 2 SOREMP, tendo sido tentado tratamento com modafinil, que suspendeu por intolerância gastrointestinal. Pontuava 13 na Escala de Epworth. Sem cataplexia, paralisia do sono, alucinações hipnagógicas/hipnopômicas. Negados sintomas sugestivos da SPI. IMC 24. Realizou estudo analítico e RM cerebral, sem

alterações. Optou-se por repetir PSG e TLMS sob agonista dopaminérgico, tendo revelado um IAH de 21/h, latência encurtada ao sono paradoxal (17 minutos), 2 SOREMPs, sem MPP. Diagnosticada narcolepsia, iniciou tratamento com metilfenidato, mantendo rotigotina, com boa resposta clínica, Escala de Epworth de 9. Por reagramento da hipersonolência diurna, reiniciou auto-CPAP, com boa adesão e resposta clínica em 6 meses (Escala de Epworth 16 » 11). Posteriormente surgimento de mal-estar nos pés, ao final do dia, sobretudo quando sentado ou deitado e que o obrigava a mexer-se, com alívio apenas transitório. Aumentou-se a dose de rotigotina.

Conclusões: A ocorrência simultânea de várias patologias do sono é possível num mesmo doente, devendo suspeitar-se perante baixa resposta a abordagens monoterapêuticas. O seguimento a longo prazo, assim como uma abordagem multidisciplinar, são fundamentais especialmente nestes doentes.

EP-011 PSEUDOATETOSE UMA MANIFESTAÇÃO RARA DO DÉFICE DE VITAMINA B12

Mariana Vargas¹; Mariana Fonseca¹; Gonçalo Basílio²; Ana Catarina Fonseca¹

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria

Introdução: Os sintomas neurológicos são as manifestações mais precoces e mais frequentes do défice de vitamina B12. Nos sintomas mais comuns estão incluídos: parestesias, instabilidade da marcha e diminuição da sensibilidade vibratória principalmente nos membros inferiores. Reportamos uma manifestação incomum do défice de vitamina B12

Caso clínico: Homem, 71 anos com antecedentes pessoais de gastrectomia, hipertensão arterial e acidente isquémico transitório. Recorreu à consulta de neurologia por movimentos involuntários das mãos. Meses antes, tinha notado sensação de frio e alteração da sensibilidade nas mãos bilateralmente, tendo posteriormente notado movimentos lentos e com contorção dos dedos das mãos presentes em repouso. No exame neurológico o doente apresentava pseudo-atetose nos dedos das mãos. A sensibilidade proprioceptiva estava alterada com alguns erros proprioceptivos nos dedos das mãos. A sensibilidade álgica e vibratória estava mantida. Os Reflexos osteotendinosos estavam diminuídos de forma generalizada. As análises laboratoriais revelaram macrocitose (MCV 108.8) e um défice de vitamina B12 (50 pg/mL [200-1000pg/mL]). A RM-Cervical mostrou hiperintensidade em T2 nas colunas posteriores da medula cervical de C2 a C4. O doente foi medicado com injeções intramusculares de vitamina B12, tiamina e piridoxina em dias. Após 3 meses verificou-se uma melhoria significativa da sintomatologia.

Conclusão: A pseudoatetose está descrita na literatura em doentes com defeitos proprioceptivos graves associados a neuropatias sensitivas e a ganglioneuropatias, mas é uma apresentação muito rara em doentes com défice de vitamina B12, mesmo que existam defeitos importantes da sensibilidade vibratória e proprioceptiva. Este caso demonstra a importância de descrever e reconhecer manifestações raras de doenças comuns sobretudo se estas são tratáveis.

EP-012 BELLY DANCE: A RARE MANIFESTATION OF VITAMIN B12 DEFICIENCY

Emanuel Martins¹; João Silveira²; Pedro Sá³; Raquel Gonçalves⁴; Sónia Batista^{1,5}

1 - Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra; 2 - Physical Medicine and Rehabilitation Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra; 3 - Physical Medicine and Rehabilitation Department, Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro - Rovisco Pais, Tocha; 4 - Haematology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra; 5 - Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra

Introduction: The common neurological manifestations of vitamin B12 deficiency consist of clinical features of myelopathy or peripheral neuropathy, sub-acute combined cord degeneration (SACD) being the most frequent manifestation, but cognitive, behavioural symptoms and optic atrophy may occur. We report a case of vitamin B₁₂ deficiency presenting with abdominal wall myoclonus resembling a “belly dance”.

Case Report: A 77-year-old woman was admitted to the emergency department with 3-day history of myoclonus restricted to abdominal muscles with rostral conduction. The patient presented involuntary movements restricted to the abdominal muscles, like a “belly dance”. Movements were regular, repetitive, brief, persisted during sleep, were conducted rostrally and occasionally triggered by coughing. There was only a mild response to clonazepam. EEG found no paroxysmal activity and myoclonus had no electrographic findings. Spinal-cord and brain MRI were unremarkable. Malignancy was excluded with chest-abdomen-pelvis CT and whole-body 18F-FDG PET. During investigation, the patient developed pancytopenia and we found blood vitamin B₁₂ < 83 pg/mL (normal > 187), folate 16.3 ng/mL (normal > 3.5) and homocysteine 52 umol/L (normal 5-15). Additional investigation including auto-immune and oncological panel revealed positive anti-parietal cell antibodies. Endoscopic gastric biopsies were performed and revealed chronic gastritis. Therefore, a diagnosis of pernicious anaemia was done, and the patient started parenteral vitamin B₁₂. There was a complete resolution of the myoclonus and the patient was discharged with monthly administration of parenteral vitamin B12. Follow-up evaluation after one month did not show recurrence of myoclonus and the patient presented only anaemia, recovering from pancytopenia.

Conclusion: Abdominal wall muscle myoclonus is a rare but reported manifestation of vitamin B₁₂ deficiency. In the absence of a clear diagnosis and in a patient presenting with myoclonus associated with macrocytic anaemia or even pancytopenia, serum vitamin B₁₂ should be measured as vitamin B₁₂ deficiency is a treatable cause of myoclonus.

EP-013 ACHADO INESPERADO EM TC-CE: SÍNDROME DE FAHR

Helena Rodrigues¹; Pedro Faustino¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A doença/síndrome de Fahr, também conhecida por calcinose estriato-palido-dentada bilateral, é uma entidade rara e caracteriza-se pela deposição anormal de cálcio cerebral, em particular nos núcleos da base, núcleo dentado do cerebelo e substância branca. A etiologia da doença ainda não está bem estabelecida, mas pode ser genética ou secundária a outros distúrbios (p.ex. metabólicos, dermatológicos, infeções,

miopatias mitocondriais). A apresentação clínica é variável, incluindo sintomas extrapiramidais, disfunção cerebelosa, demência e sintomas neuropsiquiátricos.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, de 93 anos, é enviada ao Serviço de Urgência após um episódio compatível com crise focal com alteração do estado de consciência, com generalização secundária durante o transporte. Crise teve uma duração aproximada de 1 hora e apenas cessou com toma de clonazepam à admissão. Apresentava-se prostrada, pouco reativa, não colaborante, com baixa saturação periférica e febril. Tinha antecedentes de demência (não caracterizada), insuficiência cardíaca, doença renal crónica, depressão e encontrava-se polimedicada. O controlo analítico mostrava discreta elevação dos parâmetros inflamatórios, agudização da doença renal já conhecida e insuficiência respiratória hipoxémica. Dada a duração prolongada da crise, foi pedida TC-CE que revelou extensas calcificações periventriculares, envolvendo os espaços periventriculares e os núcleos da base, de forma simétrica, sugestivas de síndrome de Fahr. Passadas 48 horas, a doente apresentou nova convulsão, pelo que iniciou tratamento anticonvulsivante empírico com Levetiracetam. Atendendo à idade e estado geral da doente, foi decidido não proceder a investigação etiológica.

Conclusão: A doença/síndrome de Fahr pode justificar vários sintomas que a doente apresentava (i.e. demência, depressão). No entanto, na ausência de clínica mais sugestiva, como envolvimento extrapiramidal, e provavelmente por falta de seguimento adequado, não foi realizado um diagnóstico mais precoce, com investigação de potenciais causas reversíveis, cujo tratamento teria repercussão significativa no prognóstico da doente.

EP-014 DOENÇA DE ALEXANDER NA SUA FORMA MAIS RARA

Catarina Brito¹; Ana Calado²; Carla Conceição²

1 - Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Hospital da Luz

Introdução: A doença de Alexander (DA) é uma leucodistrofia rara, cuja prevalência e incidência não são verdadeiramente conhecidas. Existem três formas de apresentação descritas: infantil, juvenil e idade adulta. A forma do adulto é considerada a mais rara, podendo clinicamente, mimetizar outras doenças neurodegenerativas mais comuns. A avaliação por imagem em ressonância magnética (RM) revela frequentemente alterações típicas com envolvimento predominantemente bulbar e medular alto, constituindo um padrão notavelmente distinto do observado na população pediátrica.

Caso clínico: Homem de 60 anos, previamente autónomo, sem história familiar conhecida, inicia quadro de dificuldade progressiva para a marcha, com cerca de 3 anos de evolução, apresentando quedas frequentes e dificuldade na estação de pé, incontinência urinária e mais recentemente disfagia e alteração da articulação verbal. Ao exame neurológico destacava-se uma tetraparésia de domínio crural (com força grau 1/2 em 5), atrofia muscular (mais evidente nos músculos interosseos), raras fasciculações na língua e reflexos osteo-tendinosos globalmente vivos, patológicos. O eletromiograma demonstrou sinais de desinervação/reinervação recente nos músculos das quatro extremidades. O estudo por RM crânio-encefálica e medular revelou acentuada atrofia do bulbo e medula cervical superior, associada a faixas de hipersinal T2 nos cordões/cornos anteriores da medula, em múltiplos feixes bulbares e dos pedúnculos cerebelosos, nos núcleos dentados, mesencéfalo e na substância branca periventricular frontal. Os aspetos documentados na RM, sendo típicos, levantam a suspeita de DA (forma do adulto) num doente ainda sem estudo genético conhecido.

Conclusão: A apresentação clínica tardia da DA pode facilmente simular outras doenças neurodegenerativas mais comuns. O reconhecimento do seu padrão de imagem é fundamental para limitar o diagnóstico e desta forma, permitir precocemente o conhecimento do prognóstico.

Palavras-chave: Doença de Alexander, forma do adulto, atrofia bulbar

EP-015 DOENÇA DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI - 2 CASOS COM ESPECTROS CLÍNICOS DIFERENTES

Joana Costa Novo¹; António Martins de Campos¹; Ana Filipa Geraldo²; Amélia Mendes¹; Helena Felgueiras¹

1 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Unidade de Neurorradiologia do Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: A doença de Marchiafava-Bignami (DMB) é uma doença rara, associada sobretudo ao alcoolismo crónico. Caracteriza-se por desmielinização e necrose do corpo caloso, e associa-se a alterações cognitivas e síndromes de desconexão inter-hemisféricas, epilepsia, ataxia e sinais piramidais.

Caso Clínico 1: Mulher, 55 anos. Antecedentes de alcoolismo crónico. Trazida ao SU por alteração do estado de consciência. Ao exame neurológico revelava-se sonolenta, não cumpria ordens, apresentava oftalmoparésia complexa, disartria e tetraparésia; registou-se crise focal motora direita. O estudo analítico, LCR e TC-CE com angio-TC dos troncos supra-aórticos e dos vasos do polígono de Willis não evidenciaram alterações relevantes. Realizou RM cerebral que revelou hipersinal em T2 e FLAIR ao longo da vertente inferior do joelho, corpo e esplénio do corpo caloso. Diagnosticada DMB e iniciou suplementação vitamínica, nomeadamente com tiamina e ainda anti-epiléptico. Durante o internamento, verificou-se melhoria progressiva do estado geral e neurológico, mantendo disfunção cognitiva e ataxia da marcha.

Caso clínico 2: Homem, 58 anos. Antecedentes de alcoolismo crónico. Trazido ao SU por degradação do estado geral e incapacidade de marcha com um mês de evolução. Ao exame neurológico apresentava agitação psico-motora, não cumpria ordens e estava disártrico. Realizou TC CE que revelou hipodensidade do corpo caloso, nomeadamente do esplénio, sugestiva de DMB. Iniciou suplementação vitamínica, porém sem melhoria clínica, com agravamento progressivo e falecimento ao 3º dia de internamento por infecção respiratória.

Conclusão: Pelo grande espectro de apresentações clínicas possíveis, o diagnóstico de DMB é desafiante. A anamnese e os exames imagiológicos fornecem dados úteis para diagnóstico atempado da doença. A identificação da DMB possibilita o tratamento precoce e agressivo com tiamina e outras vitaminas do complexo B, o que é relevante, visto que a patologia pode ser reversível. Ainda assim, muitos doentes não melhoram com a terapêutica e nesses a morbimortalidade é elevada.

EP-016 MIOCARDIOPATIA, OFTALMOPLÉGIA, EPILEPSIA E CALCIFICAÇÕES CEREBRAIS EXTENSAS

Beatriz Nunes Vicente¹; Linda Azevedo Kauppila¹; Isabel Amorim¹; Filipa Falcão¹; Luisa 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: As mitocondriopatias são doenças multissistémicas, clinicamente e geneticamente heterogéneas. As suas principais alterações neurológicas associadas são demência, epilepsia, episódios stroke-like e doenças do movimento. São igualmente frequentes alterações cardíacas e oculares, nomeadamente oftalmoplegia. Entre as alterações imagiológicas potencialmente associadas destacam-se, em 15-20% dos casos, as calcificações cerebrais.

Caso Clínico: Mulher, 26 anos, antecedentes de dificuldade de aprendizagem, miocardiopatia hipertrófica do ventrículo esquerdo, sem história prévia de epilepsia. Internada por crises epiléticas tónico-clónico generalizadas. Realizou TCCE que documentou calcificações bilaterais e simétricas dos gânglios da base, tálamos, núcleos dentados do cerebelo. Iniciou terapêutica com levetiracetam 1000 mg/dia, com bom controlo clínico. No exame neurológico, a destacar apenas oftalmoplegia externa bilateral.

Foi apurada história familiar de dois irmãos com epilepsia e calcificações cerebrais documentadas em TCCE, sem alterações do metabolismo fosfo-cálcico ou endocrinopatia. Um dos irmãos apresenta tremor postural e de intenção e estudo do genoma mitocondrial com mutação MT-ND1 3308T>C, controversamente patogénica. Os pais da doente são não-consanguíneos, com TCCE sem alterações. Do estudo analítico, a realçar razão lactato/piruvato no LCR aumentada (ratio 19,5) e estudo endócrino e fosfo-cálcico sem alterações. Aguarda-se estudo genético do DNA mitocondrial da doente

Conclusões: A calcificação bilateral e simétrica dos gânglios da base e dentados do cerebelo é um achado imagiológico sugestivo de doença do metabolismo fosfo-cálcico, doença de Fahr, endocrinopatia ou infecções do SNC. Porém, quando associada a oftalmoparésia, epilepsia e alterações cardíacas, justifica uma investigação adicional dirigida a mitocondriopatias.

EP-017 PUPILA DO JARDINEIRO

Sofia Figueiredo¹; António Martins de Campos¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: A instalação súbita de anisocoria obriga à exclusão de causas neurológicas ou oftalmológicas graves, recorrendo-se frequentemente a meios complementares de diagnóstico para exclusão de lesão estrutural.

Caso Clínico: Homem, 61 anos. Doença vascular periférica. Recorre ao SU após instalação súbita de visão turva e assimetria pupilar (esquerda > direita). Referia episódio semelhante, auto-limitado, um ano antes. Sem história prévia ou actual de cefaleia ou outros sintomas neurológicos. Quando questionado sobre as actividades prévias à instalação dos sintomas referiu manipulação de plantas no jardim de sua casa. Ao exame neurológico apresentava midríase fixa à esquerda, sem alterações pupilares à direita, com campos visuais preservados e movimentos oculares completos. Não se objectivavam outras alterações ao exame neurológico. Foi observado por oftalmologia que documentou pupila esquerda midriática, sem alterações do fundo ocular, sem resposta a pilocarpina a 0,125% e 2%. A suspeita diagnóstica apontada como mais provável foi a de oftalmoplegia interna tóxica. O doente foi encaminhado para investigação complementar em ambulatório. Ocorreu remissão completa dos sintomas e sinais em dois dias. O estudo complementar com angio-RM cerebral e RM das órbitas não revelou lesão estrutural. De entre as plantas manipuladas foi identificada uma planta do género *Datura*, com propriedades anti-colinérgicas,

vulgarmente intitulada de 'trompeteira' e responsável por quadros de miíriase fixa ou 'pupila do jardineiro'.

Conclusão: Apesar da importância do exame neurológico, oftalmológico e imagiológico num doente com anisocoria de instalação súbita, é importante não menosprezar o papel de uma correcta anamnese no serviço de urgência, nomeadamente no que concerne a contactos com substâncias potencialmente tóxicas, no sentido de melhor se orientar a investigação etiológica e evitar a realização de exames complementares desnecessários.

EP-018 HERNIAÇÃO ESPONTÂNEA DA MEDULA ESPINHAL TORÁCICA COMO CAUSA DE MIELOPATIA CRÓNICA

Patrícia Marques¹; Luís Cruz¹; Ana Inês Martins¹; Armando Lopes¹; Argemiro Geraldo¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A herniação da medula espinhal é uma causa incomum de mielopatia, provavelmente subdiagnosticada, em particular na ausência de história de traumatismo. Resulta de uma evaginação da medula através de um defeito da dura-máter. Apesar de rara, parece existir, com base nos casos publicados na literatura, uma resposta consistente favorável ao tratamento cirúrgico mesmo anos após o início dos primeiros sintomas. É uma entidade mais frequentemente reportada em mulheres de meia idade, afetando predominantemente a medula torácica e o mecanismo pelo qual se desenvolve ainda não está esclarecido. Reportamos o caso de um síndrome de Brown-Séquard devido a uma herniação medular.

Caso: Homem de 49 anos de idade foi referenciado à consulta de Neurologia por um quadro de incontinência urinária e dormência do membro inferior esquerdo com três anos de evolução, lentamente progressivo. Não existia história de trauma ou intervenções cirúrgicas nem de outros antecedentes patológicos relevantes. Ao exame elicitava-se uma discreta espasticidade e sinal de Babinsky no membro inferior direito, com evidência de atrofia dos músculos gastrocnemios desse lado e um nível sensitivo algico T5-T6 à esquerda, mais tarde acompanhado de diminuição das sensibilidades profundas, compondo um síndrome mielopático de Brown-Séquard. A RM medular inicialmente considerada normal foi mais tarde revista, após estudo complementar infratentorial, observando-se um deslocamento focal anterior da medula espinhal em T6-T7 através de um orifício dural. O defeito da dura-máter foi corrigido cirurgicamente verificando-se melhoria das queixas sensitivas e urinárias semanas depois da intervenção.

Conclusão: Na ausência de um elevado nível de suspeição, o diagnóstico de uma herniação medular pode ser desafiante, sobretudo porque é incomum na prática clínica, mesmo de neurologistas e neurorradiologistas experientes. Ainda assim deve ser considerado uma vez que, mesmo com sintomas prolongados, os doentes podem beneficiar do tratamento adequado.

EP-019 VARIANTE EM HETEROZIGOTIA DO GENE HTRA1 – CAUSA RARA DE DEMÊNCIA VASCULAR

Inês Laranjinha¹; Ricardo Martins²; Luís Maia¹; Ana Paula Correia¹; Sara Cavaco³; Isabel Alonso⁴; Ricardo Taipa^{1,5}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto-Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 2 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto-Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 3 - Unidade de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto-Hospital de Santo António

(CHUP-HSA); 4 - CGPP e UnIGENE, Instituto de Investigação e Inovação em Saúde (i3S), Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Universidade do Porto; 5 - Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto-Hospital de Santo António (CHUP-HSA)

Introdução: A demência vascular hereditária mais comum é CADASIL (cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy) por variantes patogénicas do NOTCH3. Variantes causadoras de doença do HTRA1 (high temperature requirement serine peptidase A1) causam uma forma recessiva (CARASIL). Recentemente, variantes em heterozigotia deste gene associaram-se a doença dominante com início mais tardio e fenótipo semelhante à demência vascular esporádica, com disfunção disexecutiva, alterações da marcha e humor.

Caso clínico: Mulher (caso índice), 71 anos, com início pelos 50 anos de perturbação do humor, alterações de linguagem, mnésicas e executivas, posteriormente crises epiléticas; pelos 68 anos desenvolveu apraxia ideomotora, síndrome piramidal irritativo, distonia das mãos e pés, festinação da marcha, perda de reflexos posturais e agravamento cognitivo. Mãe e avó materna teriam síndrome demencial (início pelos 60s); irmã com 67 anos(1) observada uma vez em consulta por síndrome demencial avançado; irmã com 59 anos(2) com queixas mnésicas e humor depressivo pelos 52 anos, enfarte lacunar e crise epilética aos 60, posteriormente deterioração cognitiva até dependência total e óbito aos 64. RM cerebral das três irmãs revelou hiper-sinal confluyente da substância branca em T2/FLAIR, simétrico, e hemorragias petequiais predominantemente justacorticais. Avaliação neuropsicológica (caso índice e irmã 2) apresentava deterioração em múltiplos domínios cognitivos, particularmente lentificação psicomotora e funções visuo-espaciais; estudo vascular e sequenciação do NOTCH3 foram negativos. Em ambas foi identificada nova variante [c.1027A>G;p.(Asn343Asp)] em heterozigotia no exão 16 do gene HTRA1. Análise bioinformática sugere um papel deletério desta variante no domínio de protease de serina; a sua ausência em bases de dados populacionais apoia fortemente relação causal com a doença.

Conclusões: Apresentamos três irmãs com demência vascular com padrão de transmissão autossômico dominante e identificação de nova variante em heterozigotia do HTRA1. Reforça-se o papel patogénico de variantes em heterozigotia deste gene nas formas familiares de doenças de pequenos vasos.

EP-020 O PAPEL DA PET CEREBRAL NO DIAGNÓSTICO DE DEMÊNCIA

Daniela Garcez¹; Leonor Rebordão²; Durval da Costa³; Ana Valverde²

1 - Instituto Português de Oncologia de Lisboa; 2 - Hospital Prof. Dr. Fernando Pessoa, Amadora; 3 - Fundação Champalimaud, Lisboa

Introdução: PET FDG cerebral é uma técnica de neuroimagem funcional com potencial para melhorar a acuidade diagnóstica dos diferentes tipos de demência primária, bem como distingui-los de demências secundárias ou pseudodemência. A PET amiloide, ao permitir quantificar in vivo a carga amiloide cerebral, permite identificar os doentes com défice cognitivo ligeiro (DCL) que irão converter para Doença de Alzheimer (DA). Atendendo ao custo elevado destes exames, a sua acessibilidade na prática clínica é limitada. O objetivo deste trabalho foi avaliar se a PET FDG ou PET amiloide cerebral tiveram implicações no diagnóstico final do doente com suspeita de demência primária.

Métodos: Estudo retrospectivo de doentes da consulta de deterioração cognitiva do HFF com suspeita clínica de demên-

cia primária, incluindo casos prodrômicos, que realizaram PET cerebral (FDG ou PET-amilóide) entre janeiro/2016 e maio/2019. Definiu-se que o resultado da PET permitiu esclarecer o diagnóstico se corroborou ou tornou uma hipótese diagnóstica mais provável em detrimento de outra(s).

Resultados: Das 24 PETs amilóide realizadas, em apenas um caso (4%) não foi possível esclarecer a dúvida clínica. Das 56 PETs FDG realizadas, apenas 6 (11%) não tiveram implicações no diagnóstico, por ausência de padrão metabólico sugestivo de doença neurodegenerativa ou pela sobreposição de padrões metabólicos que impossibilitaram a distinção etiológica.

Conclusão: O resultado da PET permitiu esclarecer o diagnóstico em 91% dos doentes, sendo que a PET FDG se mostrou particularmente útil no diagnóstico diferencial de entidades como DA e demência frontotemporal. Contudo, a confrontação destes resultados com o follow up prolongado e/ou outros biomarcadores torna-se premente de forma a permitir a sua validação.

EP-021 COMUNICAÇÃO INTERPESSOAL APÓS TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO: EFICÁCIA DE UM PROGRAMA DE REABILITAÇÃO

Nicole Agrela¹; Maria Emília Santos²; Sandra Guerreiro³

1 - Universidade Católica Portuguesa, Instituto de Ciências da Saúde; 2 - Universidade Católica Portuguesa, Center for Interdisciplinary Research in Health (CIIS), Instituto de Ciências da Saúde; 3 - Centro de Reabilitação Profissional de Gaia (CRPG)

Introdução: A perturbação da comunicação após Traumatismo Crânio Encefálico (TCE) é comum, mas apesar da sua importância social é normalmente negligenciada nos programas de reabilitação.

Objetivo: Verificar se um programa de reabilitação da comunicação conduz a uma melhoria da capacidade de comunicação destas pessoas a curto e médio prazo.

Metodologia: Foram recrutados 12 participantes adultos que sofreram TCE grave ou moderado. Os sujeitos foram divididos, de forma aleatória, em dois grupos, grupo experimental (GE) e grupo de controlo (GC). Os grupos foram avaliados antes e após o tratamento e feito follow-up três meses depois. O GE seguiu um programa específico de reabilitação da pragmática e o GC um programa de estimulação geral da comunicação. Cada programa consistiu em 24 sessões de grupo, de uma hora e trinta minutos, duas vezes por semana, durante 12 semanas.

Resultados: Foram observadas melhorias nos dois grupos, embora mais evidentes no GE. Ambos os grupos obtiveram melhores resultados na produção extralinguística (gestos). No GE verificou-se ainda melhoria na produção paralinguística (expressões faciais e prosódia) e na compreensão extralinguística. Estas melhorias permaneceram três meses após o final do programa.

Conclusões: Os resultados mostram que alguns aspetos da comunicação melhoram após frequência de um programa de reabilitação, especialmente se este for específico para a pragmática. Este tipo de intervenção pode melhorar as competências comunicativas interpessoais e, consequentemente, a qualidade de vida destas pessoas. O estudo demonstrou também que mesmo um programa de intervenção simples de conversa pode trazer algum benefício, quando programas mais elaborados não podem ser executados.

EP-022 ENCEFALOPATIA A BISMUTO – UMA COMPLICAÇÃO RARA DO USO CRÔNICO DE SUBSALICILATO DE BISMUTO

Filipa Serrazina¹; Cláudia Borbinha¹; Manuel Salavisa¹; Miguel Viana-Baptista^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - CEDOC - Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Introdução: Fármacos que contêm bismuto têm sido usados no tratamento de distúrbios gastrointestinais. Embora habitualmente seguros e bem tolerados, os sais de bismuto podem raramente causar neurotoxicidade caracterizada por encefalopatia de evolução subaguda, mioclonias, descoordenação e disartria.

Caso Clínico: Mulher de 44 anos, com antecedentes de síndrome do cólon irritable, admitida por alteração do comportamento e instabilidade postural com duas semanas de evolução. À admissão destacava-se coloração acinzentada dos dentes e, ao exame neurológico, encontrava-se confusa, desatenta e desorientada vindo a apresentar agravamento clínico com depressão do estado de consciência e mioclonias generalizadas. O estudo laboratorial e a TC-CE foram inocentes. O LCR apresentava hiperproteínorráquia (47mg/dL) e pleocitose ligeiras (10/μL). Por suspeita de encefalite infecciosa, iniciou tratamento com aciclovir IV e ceftriaxone, mantendo alteração do estado de consciência e mioclonias exuberantes. O EEG mostrou lentificação difusa da atividade de base e a RM-CE não revelou alterações. Nesta altura foi considerada a hipótese de encefalite autoimune cumprindo 5 dias de imunoglobulina IV (0.4g/kg/dia). Perante um quadro de encefalopatia mioclónica consideraram-se então etiologias tóxicas, nomeadamente o bismuto. Apesar de espontaneamente não referido na medicação habitual os familiares admitiram, quando questionados, o uso de subsalicilato de bismuto nos últimos 20 anos para queixas gastrointestinais. Os níveis de bismuto na urina (375 μg/L, N<3.0), no soro (260 μg/L, N<0.5) e no LCR (21.4 μg/L, N<2.0) estavam acima dos níveis tóxicos. Verificou-se melhoria clínica nas duas semanas seguintes apenas sob tratamento de suporte. A doente veio a retomar o emprego nos três meses seguintes.

Conclusão: Mesmo quando a exposição a produtos neurotóxicos não é espontaneamente reportada, a hipótese de encefalopatia tóxica deve ser considerada perante um quadro de instalação subaguda. Embora o uso prolongado de bismuto possa conduzir a manifestações devastadoras, a sua suspensão está habitualmente associada a uma recuperação completa em semanas a meses.

EP-023 DIFICULDADE EM DIAGNOSTICAR DEMÊNCIAS EM PAÍSES ONDE A ESPERANÇA DE VIDA COMEÇA A AUMENTAR. UM GRANDE DESAFIO

Jorgina Isaias¹; João Adilson Gama Ricardo¹

1 - Clínica Sagrada Esperança-Luanda Angola

Introdução: As síndromes demências caracterizam-se pela presença de déficit progressivo na cognição, com ênfase na perda de memória, e interferência significativa nas actividades sociais e ocupacionais. Em Angola a esperança de vida começa a aumentar para mais de 50 anos, com isso começam a surgir, patologias neurodegenerativas. Hoje, elas constituem dificuldade, em termos de diagnóstico e tratamento, por serem patologias desconhecidas, para os policlínicos e população em geral. Os

doentes são encaminhados para psiquiatria e práticas de feitiçaria. Descrevemos 3 casos de demências com várias formas de apresentação.

1º Caso: Homem de 79 anos, negro, com esquecimento fácil e discurso incoerente de forma paroxística, durando alguns minutos, com 1 ano de evolução. Pontuação muito baixa no MEEM (7/30), marcha com suporte de canadiana sem outras alterações neurológicas. Interrogamos doença de Alzheimer. RM de crânio com atrofia córtico-subcortical difusa mais acentuada nos lobos temporais; EEG que mostra actividade lenta focal, frequente, em RTD, TSH e T4L sem alterações. Medicado com vitamina B12, ácido fólico e donepezil.

2º Caso: Mulher 71 anos, Professora Universitária, com déficit cognitivo leve a moderado, que evolui há mais de um ano. Refere que mantém o esquecimento fácil. Ao exame neurológico, sem alterações relevantes; Hipotireoidismo pelos exames laboratoriais e pela ecografia; RM de crânio, mostra atrofia córtico-subcortical de predomínio fronto-temporal; EEG sem alterações.

3º Caso: Homem de 70 anos, ex-Bancário, com história de desorientação, dificuldade na marcha e incontinência urinária, evolução de 1 ano. TC e RM crânio-encefálica atrofia córtico-subcortical difusa, hidrocefalia ex-vácuo e leucarrose. Teste de MOCA foi de 3/30; pressão do LCR foi normal (5 cmH₂O). Fizemos o TAP-test pré e pós teste de MOCA.

Conclusão: É um desafio enorme para profissionais de saúde de países em desenvolvimento, no diagnóstico precoce e tratamento de quadros demenciais. Algumas demências são tratáveis e dependem do diagnóstico precoce.

EP-024 DEMORA NO DIAGNÓSTICO COMO FALHA DO TRATAMENTO DA HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMA

Jorgina Isaías¹; Elizeu Ekundi¹; João Adilson G. Ricardo¹
1 - Clínica Sagrada Esperança

Introdução: A hidrocefalia de pressão normal (HPN) é uma doença que acomete principalmente idosos e se manifesta por distúrbio de marcha, demência e incontinência urinária, que são consideradas a tríade clínica da doença. Achados nos exames de neuroimagem também são importantes para confirmação do diagnóstico. A fisiopatologia ainda é controversa, existindo algumas hipóteses relacionadas com a etiologia da doença.

Objectivo: O presente trabalho tem como objectivo chamar a atenção para uma doença rara e quase desconhecida no nosso meio, em que o diagnóstico tardio afectou o quadro, sem recuperação após a realização do TAP test.

Relato de Caso: Homem de 70 anos, hipertenso medicado, com história que evolui há 2 anos caracterizada por desorientação, dificuldade na marcha e incontinência urinária. Tomografia computadorizada e ressonância magnética de crânio-encefálica revelou atrofia córtico-subcortical difusa, hidrocefalia ex-vácuo e leucarrose. Teste de MOCA foi de 3/30, fez-se punção lombar a pressão do LCR foi normal (5 cmH₂O). Fizemos o TAP-test, que avalia a chance do doente melhorar com derivação ventriculoperitoneal(DVP).

Conclusão: o presente caso clínico mostra que a demora no diagnóstico de uma demência potencialmente reversível leva a um mau prognóstico e quadro de dependência extrema do doente e diminuição da qualidade de vida da família. É importante a identificação precoce da doença e o conhecimento dos diagnósticos diferenciais, pois são essenciais para o bom prognóstico do paciente.

EP-025 DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB: QUANDO A CLÍNICA IMPERA SOBRE A IMAGEM

Mariana Santos¹; Pedro Vieira²; Miguel Neves¹; Filipa Carvalho¹; José Araújo¹; Virgínia Mendes¹; Sofia Rocha¹
1 - Hospital de Braga; 2 - Hospital Amato Lusitano, Castelo Branco

Introdução: A doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é um distúrbio neurodegenerativo raro, invariavelmente fatal, cuja incidência é de um caso por milhão por ano, que se caracteriza pela acumulação anormal da proteína priónica, afetando o sistema nervoso central. A forma esporádica é a mais comum, ocorrendo em cerca de 85-95% dos casos.

Caso Clínico: Homem, 82 anos, previamente autónomo, com antecedentes de HTA, DM tipo 2 e neoplasia da próstata, é admitido no serviço de urgência por alteração da marcha, disartria e esquecimentos para factos recentes, com um mês de evolução. Deixou de conduzir e de reconhecer familiares. Ao exame neurológico na admissão, encontrava-se desorientado e apresentava estação em pé de base alargada e marcha impossível, mesmo com apoio bilateral. Realizou RM cerebral que revelou atrofia cerebral e focos múltiplos hiperintensos inespecíficos em T2 na substância branca subcortical frontoparietal bilateralmente. O EEG mostrou atividade alfa basal de 8Hz, sem outras alterações e o PET cerebral sugeria demência de Alzheimer ou de corpos de Lewy. Neoplasia, infeção, doença autoimune, lesões dos cordões posteriores da medula espinal foram excluídos. Seis semanas após o doente apresentou agravamento clínico significativo, estava afásico, não cumpria ordens e tinha mioclonias e sinal de babinski bilateral. Repetiu RM cerebral que revelou hiperintensidade de sinal em T2/FLAIR e restrição à difusão dos gânglios da base bilateralmente e das vertentes posteriores dos tálamos, a traduzir DCJ provável. No LCR: proteína-Tau 3800pg/mL, Tau fosforilada 85.3pg/mL e a 14.3.3 fracamente positiva. Apresentou desfecho fatal, após 4 meses de evolução do quadro clínico.

Conclusão: O diagnóstico definitivo de DCJ apenas se faz com base na histologia, no entanto os biomarcadores e a RM cerebral podem ter um papel importante na suspeição inicial. Este caso mostra um desafio diagnóstico, pela idade de apresentação e, mais importante, pela falta de correlação clínico-imagiológica na fase inicial.

EP-026 INTERVENÇÃO NEUROPSICOLÓGICA NO TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO

Olga Ferreira¹
1 - Centro Hospitalar Barreiro Montijo, EPE

Introdução: O TCE é um grave problema de saúde pública, apresenta elevado impacto económico-social, sendo causa de muitos anos de vida produtiva perdidos devido às suas sequelas físicas, cognitivas, emocionais e comportamentais; tem significativo impacto na vida da pessoa afectada, sua família e comunidade. Os programas de reabilitação nas suas componentes física, psíquica e social constituem-se como uma necessidade premente na reabilitação e integração sócio-laboral da pessoa com TCE. Baseando-se na característica de neuroplasticidade do cérebro, a reabilitação neuropsicológica (RN) possibilita a recuperação das funções afectadas, permitindo otimizar a qualidade de vida, minimizar os défices e disfunções, facilitar a adaptação à nova realidade, potenciar a funcionalidade, permi-

tir a reintegração sócio-profissional.

Objetivos: O presente trabalho visa apresentar os resultados de um programa de RN individualizado criado para um sujeito com TCE grave de tipo fechado causado por acidente de viação.

Metodologia: Estudo de caso clínico, realizou-se um programa individualizado de 72 sessões de RN com um sujeito adulto jovem, baseando-se num perfil neuropsicológico inicial (avaliação pré-programa RN), e avaliado após 24, 48 e 72 sessões nos parâmetros de memória operativa, memória auditivo-verbal imediata e diferida, memória visual imediata.

Resultados: Observou-se uma boa adesão ao programa de RN, melhoria do desempenho neurocognitivo (com progressivo incremento nos desempenhos de memória avaliados ao longo dos diferentes momentos do programa) e também melhoria do funcionamento socio-afectivo do paciente, reflectindo-se na sua inserção sócio-laboral.

Conclusões: A RN é um dos pilares do tratamento da lesão cerebral por TCE quando existem sequelas neuropsicológicas. Os programas individualizados de reabilitação permitem uma potenciação dos efeitos da intervenção neuropsicológica pela adaptação às características específicas do indivíduo, ao seu ambiente, facilitando a adesão ao programa de RN. Seria pertinente reavaliação follow-up (6 meses/ 1 ano), visando avaliar a permanência dos resultados do programa de RN no funcionamento ao longo do tempo.

EP-027 EXPOSIÇÃO AMBIENTAL A ELEMENTOS POTENCIALMENTE TÓXICOS E A SUA INFLUÊNCIA NO ESTADO COGNITIVO

Bianca Gerardo¹; Marina Cabral-Pinto²; Paula Marinho-Reis²; Agostinho Almeida³; Joana Nogueira¹; Mário Simões¹; Sandra Freitas¹

1 - Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC), Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação, Universidade de Coimbra (FPCE-UC), Coimbra, Portugal; 2 - Centro de Investigação GeoBioTec, Departamento de Geociências, Universidade de Aveiro, Aveiro, Portugal; 3 - LAQV/REQUIMTE, Departamento de Química, Laboratório de Química Aplicada, Faculdade de Farmácia, Universidade do Porto (FF-UP), Porto, Portugal

Introdução: A exposição ambiental prolongada a Elementos Potencialmente Tóxicos (EPT) parece estar associada a algumas doenças neurodegenerativas. Contudo, não é ainda conhecida a forma como esta influencia a cognição.

Objetivo: Identificar possíveis ligações entre a exposição ambiental a EPT e perfis neuropsicológicos, avaliando potenciais fatores influenciadores da predisposição para o declínio cognitivo.

Metodologia: A investigação envolveu um grupo de residentes (>55 anos) de Estarreja, região favorável ao estudo de EPT por albergar um complexo químico cuja atividade industrial intensa tem um impacto negativo no ar, solo, sedimentos e qualidade da água. Cada participante respondeu a um questionário sociodemográfico, realizou uma avaliação neuropsicológica para aferição do funcionamento cognitivo e providenciou 3 tipos de amostras biológicas para determinação dos níveis de EPT – unhas de mão, cabelo e urina. Foram conduzidos 3 estudos baseados no emparelhamento dos dados cognitivos com os dados biológicos de cada tipo de amostra.

Resultados: Análises das amostras de urina sugerem a existência de uma relação entre níveis elevados de EPT e o défice

cognitivo e apontam o Alumínio, Cadmio e Zinco como bons preditores de desempenho no Mini Mental State Examination. Os dados biológicos provenientes das unhas discriminam os desempenhos de participantes sem e com declínio cognitivo (sinalizados pela Clinical Dementia Rating Scale) e sugerem uma associação entre teores elevados de Manganês e Zinco e condições de demência severa. Já as análises das colheitas de cabelo revelam uma variação significativa dos níveis Mercúrio nas amostras, sucessivamente mais elevados de participantes saudáveis, para participantes com queixas subjetivas de memória, défice cognitivo ligeiro e demência.

Conclusão: Os dados dos estudos apontam para uma associação entre a exposição a EPT e o declínio cognitivo, transversal a biomarcadores distintos. Os resultados suportam a hipótese da exposição ambiental a EPT constituir um fator de risco para o desenvolvimento de declínio cognitivo.

EP-028 FUNCTIONAL NEUROLOGICAL DISORDERS: TIME FOR A TURNING POINT?

Carolina Soares^{1,2}; Carolina Lopes^{1,2}; Pedro Abreu^{1,2}

1 - Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de São João, EPE, Porto; 2 - Department of Clinic Neurosciences and Mental Health, Faculty of Medicine of University of Porto

Background and aims: Functional neurological disorders (FND) are common and associated with noteworthy morbidity and healthcare costs. The aim of this study was to analyse and characterize the patients and admissions for FND in a Portuguese tertiary center.

Methods: Retrospective study of all admissions in Neurology Department of our hospital over a period of 5 years in which a final diagnosis of FND was assumed by the assistant neurologist. Semiological features and neurological examination findings were analysed. Patient characteristics (such as sex, age, work and marital status, prior neurological conditions and family history of neurological disorders), length of stay, ancillary studies, treatments and final orientation after discharge were also considered.

Results: A total of 166 cases were identified. The majority of patients were female (72.9%), with a mean age of 41±12 years; 64.5% were married; one out of four were unemployed; 55.4% had no prior neurological conditions and 71.2% had unknown family history of neurologic disorders. The most common presentation was simultaneous sensitive and motor complaints (34.5%) and 92.2% had at least one positive sign at neurological examination suggestive of FND. Mean hospitalization length was 6.4±4 days and brain MRI was performed in 86.1%, electroencephalogram in 21.7%, cervical and transcranial Doppler ultrasonography in 49.4%, medular MRI in 11.4% and lumbar puncture in 6.6%. A specific treatment was performed in 6.6% and 16.9% patients had psychiatric assessment during hospitalization. After discharge, 52.4% patients had at least one re-evaluation by a neurologist and 28.3% were referred to psychiatry appointment.

Conclusion: Although FND is now a 'rule in' diagnosis based on positive neurological examination findings, patients with FND are still difficult to manage, often requiring hospital admission and several ancillary studies, associated with high costs, to achieve a correct diagnosis.

EP-029 USO DE BENZODIAZEPINAS EM DOENTES REFERENCIADOS A CONSULTA DE NEUROLOGIA-COGNIÇÃO

Cláudia Borbinha¹; Marcelo Mendonça¹; Filipa Serrazina¹; Rita Ventura¹; André Sobral-Pinho¹; Luísa Alves¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: As Benzodiazepinas são fármacos amplamente prescritos no controlo da ansiedade e insónia, contudo, apesar da sua indicação auto-limitada, são muitas vezes prescritas por longos períodos. Os seus efeitos adversos incluem deterioração cognitiva e psicomotora, risco de quedas, acidentes, sedação diurna e risco aumentado de demência.

Objetivos: Caracterização do uso de Benzodiazepinas numa primeira consulta de Neurologia-Cognição. Comparar melhoria clínica em doentes com e sem redução de benzodiazepinas.

Métodos: Estudo preliminar, retrospectivo, a partir da análise dos processos clínicos de doentes observados em primeira consulta de Neurologia Cognição em 2017. Apenas foram incluídos doentes com medicação registada: doentes medicados com benzodiazepinas (BZD+) e não medicados com benzodiazepinas na primeira consulta (BZD-). Os doentes foram demográfica e clinicamente caracterizados. Foram feitas comparações entre BZD+ e BZD-, assim como entre doentes BZD+ que fizeram ou não redução de benzodiazepinas. Determinou-se evolução clínica com base nas escalas *Clinical Global Impression – Severity scale* (CGI-S) e *Clinical Global Impression – Improvement scale* (CGI-I). Os testes utilizados foram o chi-quadrado e T-teste de student, assumindo-se significância estatística para $p < 0.05$.

Resultados: Foram observados 105 doentes, dos quais 93 foram incluídos (73,9±10,1 anos; 61,3% mulheres) com seguimento de 1,7±1,3 anos. 38 doentes (40,9%) encontravam-se medicados com benzodiazepinas na primeira consulta, a maioria mulheres (73,7% vs 52,7% no grupo BZD-; $p=0.05$). A 73.8% dos doentes foi proposto a descontinuação de benzodiazepinas, contudo apenas 57,9% o conseguiu. 30% dos doentes que fizeram a redução das benzodiazepinas obteve melhoria clínica (CGI-S 1 e 2) no final do seguimento, contudo comparando com os 11.1% doentes melhorados sem descontinuação não houve diferenças significativas ($p=0,38$).

Conclusões: 40,9% dos doentes referenciados a consulta de Neurologia-Cognição encontravam-se medicados com benzodiazepinas. 57,9% conseguiu a descontinuação desta medicação, verificando-se melhoria em 30% destes doentes. Para estabelecer conclusões mais robustas é necessário o alargamento da amostra.

EP-030 SEQUELAS NEUROPSICOLÓGICAS NO TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO: ESTUDO DE CASO

Olga Ferreira¹

1 - Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução: O traumatismo crânio-encefálico (TCE) é uma das principais causas de lesão cerebral adquirida, a par do acidente vascular cerebral, e constitui em todo o mundo a primeira causa de morte e de incapacidade antes dos 40 anos (World Health Organization, 2006). São muito frequentes sequelas neuropsicológicas no TCE sendo fundamental a sua avaliação precoce para possibilitar a intervenção sobre as mesmas. O presente trabalho apresenta um estudo de caso clínico de um paciente com TCE em que foi realizada avaliação neuropsicológica.

Caso Clínico: Paciente de sexo masculino, 34 anos, na sequência de acidente de viação apresenta TCE grave, fechado, com sequelas de hematoma subcutâneo, em avaliação psicológica por queixas de défice de memória, lentificação, défice de nomeação.

Conclusões: Constataram-se significativas alterações neuropsicológicas, nomeadamente memória operativa, memória auditivo-verbal, velocidade de processamento da informação verbal, mas também sintomatologia depressiva com significativo impacto na inserção sócio-laboral do paciente. As competências de linguagem estavam mantidas, sugerindo que as dificuldades de nomeação se deveriam provavelmente ao défice de memória verbal. A sintomatologia depressiva e de somatização identificadas parecem surgir reactivamente às sequelas do TCE. As sequelas neuropsicológicas identificadas podem comprometer o desempenho nas tarefas de vida diária e a qualidade de vida do paciente, podendo comprometer a sua reintegração sócio-laboral, sendo importante a intervenção sobre as mesmas. A avaliação neuropsicológica é fundamental na intervenção com o paciente com TCE permitindo identificar as áreas comprometidas e delinear um programa de intervenção adequado ao mesmo.

EP-031 PROVÁVEL ENCEFALITE AUTOIMUNE COM ANTICORPOS ANTINEURONAI NEGATIVOS: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

Rita Pinheiro¹; Francisco Bernardo¹; Sara Machado¹; Amélia Pinto¹; Elsa Parreira¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora

Introdução: A encefalite autoimune (EA) é uma patologia neurológica cada vez mais reconhecida na prática clínica. Na presença de uma apresentação clínica típica associada a alterações imagiológicas, eletroencefalográficas e laboratoriais, nomeadamente com identificação de um anticorpo antineuronal, o diagnóstico torna-se evidente. Porém, os casos de EA com anticorpos antineuronais negativos são um desafio diagnóstico e terapêutico com implicações prognósticas importantes.

Caso Clínico: Homem de 64 anos, com hábitos etanólicos acentuados. Foi internado por quadro clínico com 2 meses de evolução caracterizado por deterioração cognitiva com envolvimento de funções executivas, memória e linguagem, alterações comportamentais e do estado de consciência. Ao exame neurológico encontrava-se desorientado, com discurso não fluente, comprometimento da compreensão, repetição e nomeação; com dispersão da atenção e diminuição da velocidade de processamento; apresentava hipomímia facial, rigidez axial e apendicular, tendo perdido autonomia na marcha. A RM-CE evidenciou atrofia parietal e mesio-temporal bilateral e discreto hipersinal T2/FLAIR bilateral. O EEG revelou lentificação difusa da eletrogénese. O PET-FDG cerebral mostrou acentuado hipometabolismo cortical simétrico. A análise citoquímica do LCR, pesquisa de anticorpos de superfície neuronal e estudo de neoplasia oculta foram negativos. Por quadro clínico e imagiológico sugestivo de provável EA, realizou 5 dias de metilprednisolona endovenosa seguida de prednisolona oral, dois ciclos de imunoglobulina humana endovenosa e iniciou imunossupressão oral com azatioprina. O doente evoluiu favoravelmente com recuperação dos défices iniciais, mantendo dificuldade no cumprimento de ordens complexas e discreta rigidez apendicular.

Conclusões: Apresentamos um caso de possível EA com anticorpos antineuronais negativos e resposta clínica favorável após imunoterapia. Na ausência de um anticorpo antineuronal específico, um quadro clínico sugestivo associado a alterações

na RM-CE e/ou PET cerebral devem alertar para a possibilidade deste diagnóstico. Na presença de forte suspeição clínica, deve iniciar-se imunoterapia precocemente, de forma a melhorar a resposta funcional e a reduzir a probabilidade de recorrência

EP-032 DÉFICE COGNITIVO DE ORIGEM HEMODINÂMICA E CONTEXTO IATROGÉNICO

João André Sousa¹; João Sargento-Freitas^{1,2}; Isabel Santana^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A oclusão carotídea tem uma apresentação geralmente súbita sob a forma de Acidente Vascular Cerebral, sendo rara a sua manifestação através de défice em

domínio exclusivamente cognitivo.

Caso-clínico: Mulher de 70 anos, assistente de bordo aposentada, com um aneurisma do segmento oftálmico da artéria carótida interna (ACI) esquerda submetido a exclusão cirúrgica aos 59 anos, apresentou um quadro de défice de memória recente. A primeira avaliação neuropsicológica em novembro de 2017 sugeriu um défice cognitivo ligeiro. A segunda avaliação em outubro de 2018 demonstrou uma estabilidade do defeito mnésico caracterizado por defeitos ligeiros na memória verbal e na evocação espontânea de informação recente, sem alteração das restantes funções nervosas superiores. O exame neurológico não revelou défices focais e a realização do Mini-Mental State Examination (MMSE) totalizou 28/30 e o Montreal Cognitive Assessment (MoCA) 22/30. A repetição do MoCa em junho 2019 per fez 23/30. Realizou TC-Ce que exibia padrão de atrofia localizado à alta convexidade e na região temporal esquerda. Um EEG atestava ritmo lento na região temporal ipsilateral. A realização de um PIB-PET não demonstrou deposição anómala de peptídeo beta-amiloide.

Foi prescrito Rivastigmina 4,6mg (posteriormente 9,5mg) sem benefício clínico. A realização de Eco-Doppler Carotídeo-Vertebral e Transcraniano provou uma exclusão de fluxo na Arteria Carótida Comum esquerda e fluxo vestigial na ACI ipsilateral garantido por fenómenos arteriogénicos de colateralidade. A Arteria Cerebral Média esquerda apresentava uma redução velocimétrica de 45% relativamente à contralateral.

Conclusão: Ainda que a clínica de défice de memória recente pudesse sugerir um Déficit Cognitivo Ligeiro do espectro da Doença de Alzheimer, a estabilidade do defeito cognitivo e os resultados dos exames complementares de diagnóstico desvendaram outra causa menos comum de défice cognitivo, por provável mecanismo hemodinâmico.

EP-033 CASO DE ENCEFALITE ANTI-MA2 APRESENTANDO-SE COMO DEMÊNCIA FRONTAL

Isabel Rovisco Monteiro¹; Ana Rita Machado¹; Miguel Tabuas Pereira¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As Síndromes Paraneoplásicas Neurológicas (SPN) são distúrbios raros que acompanham tumores malignos, não estando diretamente ligadas aos seus efeitos diretos ou das suas metástases. Podem afetar qualquer parte do sistema nervoso, antecedendo o diagnóstico do tumor em meses a anos. Atendendo à dificuldade de diagnóstico, estabeleceram-se critérios baseados na presença ou ausência de tumores, de anticorpos anti-neurónio específicos e em síndromes típicas. Os

anticorpos anti-Ma2 são reconhecidos como fortemente associados a tumores, em particular de células germinativas do testículo, pulmão e mama. Habitualmente manifestam-se através de encefalites com atingimento do sistema límbico, diencéfalo ou tronco cerebral. Aqui descrevemos um caso de um doente com alterações comportamentais e declínio cognitivo, mimetizando uma demência frontotemporal.

Caso Clínico: Descreve-se um caso de um homem de 71 anos com antecedentes de síndrome mielodisplásico, que se apresenta com um quadro de alterações comportamentais, défices executivos, ideias delirantes e obsessivas, com agravamento progressivo, e epilepsia. O EEG revelava foco epilético frontal e fronto-medial direito. No LCR identificou-se hiperproteínorráquia. A RMN-CE descrevia pequenas áreas punctiformes de hipersinal da substância branca subcortical compatíveis com etiologia vascular microcirculatória, associada a fenómenos atróficos cortico-subcortical globais. Posteriormente, foi identificado o anticorpo anti-Ma2. A PET-FDG corporal revelou uma formação nodular hipermetabólica no lobo inferior do pulmão esquerdo, sugestiva de lesão neoplásica maligna. O doente foi submetido a lobectomia após 2 meses, documentando-se a presença de adenocarcinoma acinar primário do pulmão. Após a excisão, o doente responde à instituição das imunoglobulinas, com posterior reagravamento.

Conclusões: Este caso ilustra a necessidade de um alto índice de suspeição para síndromes paraneoplásicas. Documentamos o primeiro caso em que esta encefalite se manifesta com uma síndrome sugestiva de demência frontotemporal.

EP-034 SINTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS NA DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Marco Fernandes¹; Filipa Serrazina¹; Cláudia Borbinha¹; Luísa Alves¹

1 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) caracteriza-se pelo fenótipo clássico de demência rapidamente progressiva, ataxia, sinais extrapiramidais e mioclonias. Os sintomas neuropsiquiátricos têm sido identificados mais frequentemente na forma variante, embora a sua caracterização na forma esporádica não esteja bem definida.

Objetivo: Caracterizar os sintomas neuropsiquiátricos na DCJ esporádica.

Metodologia: Análise retrospectiva de casos consecutivos de doentes com diagnóstico de DCJ definitiva ou provável, forma esporádica, admitidos ao internamento de Neurologia do Hospital de Egas Moniz no período compreendido entre 2006 e 2019. Dados clínico-demográficos colhidos através dos processos clínicos. Caracterização dos sintomas neuropsiquiátricos com base na ICD-10, código F06 – alterações neuropsiquiátricas em contexto de lesão cerebral.

Resultados: Incluídos 14 doentes, 71.4% (n=10) com DCJ provável e 28.4% (n=4) com DCJ definitiva; 64.3% do género feminino, com média de idades de 70±9.7 anos. Três doentes tinham diagnóstico prévio de doença psiquiátrica. Os sintomas neuropsiquiátricos estavam presentes em 85.7% dos doentes: défice cognitivo em 78.6%, perturbação do humor em 28.6%, alucinação em 21.3%, aumento da atividade psicomotora em 14.3%, labilidade emocional em 7.1% e delírio em 7.1%. Apenas 3 doentes (21.4%) foram avaliados por Psiquiatria. A maioria (64.3%) dos doentes apresentou sintomas neuropsiqui-

átricos antes do diagnóstico de DCJ, com intervalo de 5 dias a 7 meses. No que diz respeito a psicofármacos, 42.9% dos doentes foi medicado antes do diagnóstico de DCJ, 28.6% após o diagnóstico e 28.6% não foi medicado.

Conclusão: Os nossos resultados sugerem que os sintomas neuropsiquiátricos podem ser uma manifestação precoce e proeminente da DCJ esporádica, com instalação antes do quadro neurológico típico. Apesar de não haver tratamento curativo para a DCJ, o reconhecimento dos sintomas neuropsiquiátricos e o seu tratamento poderá melhorar a qualidade de vida dos doentes e dos cuidadores.

EP-035 AMNÉSIA GLOBAL TRANSITÓRIA: UM CASO EM CONSULTA DE INTER-SUBSTITUIÇÃO

José Sousa Vale¹; Inês Madeira¹; Rita Medeiros¹
1 - USF Marginal

Introdução: A Amnésia Global Transitória (AGT) é definida como uma súbita redução profunda da memória anterógrada e uma redução mais ligeira da memória episódica retrógrada. Inclui alteração das funções executivas, de reconhecimento e dura até 24 horas. Durante o episódio, o paciente mantém conhecimento pessoal, geralmente mantém o conhecimento de familiares, e também a memória remota e intelecto preservados.

Objectivos: Relato de caso e revisão narrativa. É um relato de uma senhora de 55 anos que recorre à consulta de inter-substituição por sensação de mal-estar geral com uma hora de evolução, associada a ansiedade motivada por mau relacionamento conjugal e um episódio de náusea e vômito alimentar durante a entrevista clínica. Nesta revisão da AGT, resume-se a epidemiologia, sintomatologia, fisiopatologia, avaliação, diagnóstico diferencial e possíveis recomendações de tratamento.

Metodologia: A base de dados PubMed foi pesquisada com os termos de busca "transient amnesia", "transient global amnesia", "hippocampus" e "amnesic syndromes".

Resultados: A avaliação de um paciente com amnésia transitória deve incluir a observação do mesmo até ao desaparecimento de todos os sintomas. A etiologia da AGT permanece desconhecida. Para fazer um diagnóstico de AGT certos critérios clínicos devem estar preenchidos. O diagnóstico diferencial inclui doença estrutural, vascular, amnésia epilética, delírio, intoxicação, traumatismo craniano e enxaqueca. O melhor entendimento da fisiopatologia poderia facilitar a compreensão de outros distúrbios neurológicos que afetam o hipocampo, como a doença de Alzheimer. Concomitantemente a análise dos fatores emocionais e da neuroimagem poderiam aumentar o conhecimento dos mecanismos subjacentes à AGT.

Conclusões: O melhor entendimento da fisiopatologia poderia facilitar a compreensão de outros distúrbios neurológicos que afetam o hipocampo, como a doença de Alzheimer. Concomitantemente a análise dos fatores emocionais e da neuroimagem poderiam aumentar o conhecimento dos mecanismos subjacentes à AGT.

EP-036 SÍNDROME CUTIS VERTICIS GYRATA-DÉFICE COGNITIVO - CASO CLÍNICO E REVISÃO DA LITERATURA

Diana Melancia^{1,2}; Rodrigo Carvalho³; Inês Carvalho⁴; Rita Lopes Silva⁵

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2 - Departamento de Farmacologia e Neurociências, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 3 - Consulta

Externa de Dermatologia Pediátrica, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 4 - Serviço de Genética, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 5 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: O síndrome Cutis verticis gyrata-défice cognitivo (CVG-DC) é um síndrome neurocutâneo raro de etiologia desconhecida com apenas 62 casos publicados na literatura desde 1883. Afecta predominantemente o sexo masculino e caracteriza-se pela associação de atraso do desenvolvimento psicomotor (ADPM) profundo e pregas cutâneas no escalpe - *cutis verticis gyrata* (CVG) - que surgem na puberdade, e associação variável de tetra/paraparesia espástica (40%), epilepsia refractária (44%), alterações da oculomotricidade (30%) e microcefalia (28%). Nos estudos de imagem, a presença de atrofia cortico-subcortical, atrofia calosa ou calcificações exuberantes e dispersas são os achados mais frequentes.

Caso Clínico: Sexo masculino, 12 anos, natural de Cuba e filho de pais não consanguíneos, referenciado aos 3 meses à consulta de Neurologia Pediátrica por microcefalia, ADPM global, hipotonia axial, hipertonia dos membros e epilepsia. EEG revelou actividade paroxística multifocal e a RM calcificações bilaterais da substância branca, gânglios da base e tronco. Colocadas hipóteses diagnósticas de infecção congénita a CMV versus interferonopatia. O estudo infeccioso no cartão de Guthrie foi negativo para PCR de CMV; o estudo metabólico e endocrinológico não revelou alterações e o estudo genético incluindo exoma foi inconclusivo.

O quadro neurológico evoluiu com epilepsia refractária, luxação bilateral da anca, escoliose e deformidades dos pés e mãos secundários à espasticidade. Aos 12 anos foram notadas pela mãe irregularidades e pregas do escalpe compatíveis com *cutis verticis gyrata* que, juntamente com o quadro descrito, permitiram o diagnóstico do síndrome CVG-DC.

Conclusão: O síndrome CVG-DC é uma entidade clínica subdiagnosticada, a considerar perante quadro clínico de ADPM com aparecimento na puberdade de *cutis verticis gyrata*. O reconhecimento desta associação permite o seu diagnóstico, evitando outros exames complementares desnecessários.

EP-037 TUMOR NEURONAL MULTINODULAR E VACUOLAR DO CÉREBRO: UMA ENTIDADE RECENTE.

Denil Tribovane¹; Joana Vítor¹; Catarina Brito¹; Joana Morgado¹; José Vale¹

1 - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: O Tumor Neuronal Multinodular e Vacuolar (TNMV) do cérebro é uma lesão benigna cuja prevalência é desconhecida, estando associada a epilepsia do adulto jovem. Foi reconhecido como um padrão do tumor de células ganglionares pela OMS em 2016. A sua natureza é controversa, podendo corresponder mais a uma lesão hamartomatosa do que a uma neoplasia propriamente dita.

Caso clínico: Mulher de 43 anos com antecedentes pessoais de epilepsia na infância, referenciada à consulta por agravamento da intensidade e frequência de crises de enxaqueca com aura visual e sensitiva, episódios com duração inferior a 24 horas. Não apresentava alterações ao exame neurológico. Realizou EEG que evidenciou escassa actividade epileptiforme na região temporal anterior esquerda e RM crânio-encefálica com contraste que demonstrou pequenos focos de hipersinal TR Longo circunscritos justacorticais em topografia perirrolândica esquerda sem efeito de massa significativo sobre as estruturas adjacentes ou reforço de sinal RM após administração de gadolínio compatível com Tumor Neuronal Multinodular e Vacuolar (TNMV). Foi iniciada terapêutica

com anti-epiléptico e pedida RM para controlo imagiológico.

Conclusão: Apresenta-se o caso de um TNMV, que constitui uma entidade rara e recentemente descrita na literatura. Pretende-se realçar a importância da imagiologia para se estabelecer o diagnóstico uma vez que as lesões são praticamente patognomónicas, sendo estas multinodulares, bem circunscritas, hiperintensas em seqüências TR Longo e sem restrição hídrica nas seqüências ponderadas em difusão na RM, envolvem o cortex e/ou substância branca subcortical e não condicionam efeito de massa significativo sobre as estruturas adjacentes. O TNMV é uma lesão “leave me alone” podendo ser sintomática ou assintomática e achada incidentalmente, requerendo apenas vigilância imagiológica periódica.

EP-038 ROMBOENCEFALITE ASSOCIADA A ANTICORPOS ANTI-MA2/TA SEM EVIDÊNCIA DE NEOPLASIA

Vanessa Oliveira¹; **Hugo Dória**²; **Luis Botelho**²; **Márcio Cardoso**³; **Ana Paula Sousa**³; **Paula Carneiro**⁴; **Esmeralda Neves**⁴; **Ernestina Santos**^{1,5}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 3 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 4 - Serviço de Imunologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António (CHP-HSA); 5 - Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine, ICBAS, University of Porto, Portugal

Introdução: A encefalite por anticorpos anti-Ma2/Ta tipicamente apresenta-se como uma disfunção límbica, diencefálica ou do tronco cerebral. É geralmente associada a homens com neoplasia testicular, ou a doentes mais velhos com outros tipos de tumores. Apenas um terço dos doentes respondem ao tratamento.

Caso clínico: Homem de 54 anos, ex-fumador, que pelos 51 anos iniciou um quadro progressivo de ptose, diplopia, oftalmoparésia supranuclear vertical, diparésia facial e disfagia. Tinha uma eletromiografia normal, com anticorpos anti-receptores de acetilcolina e anti-MuSK negativos. Foi tratado com corticoterapia e piridostigmina sem melhoria. Após alguns meses desenvolveu um parkinsonismo e a avaliação neuropsicológica documentou um declínio cognitivo significativo. A RM cerebral inicialmente foi descrita como normal, com estudo do líquido sem bandas oligoclonais ou outras alterações, e pesquisa de botulismo e Whipple negativa. O estudo imunológico extenso documentou anticorpos anti-Ma2/Ta fracamente positivos. O PET-FDG mostrava um hipermetabolismo da amígdala palatina, tendo sido submetido a amigdalectomia por suspeita de neoplasia – anatomia patológica sugestiva de inflamação. A repetição do estudo imunológico foi negativa, incluindo anticorpos anti-neuronais, mas a RM cerebral de controlo evidenciou uma hiperintensidade mesencefálica compatível com romboencefalite. Durante o follow-up repetiu o PET-FDG, TC toraco-abdomino-pélvico, estudo digestivo endoscópico e múltiplas ecografias testiculares – todos negativos. Fez 2 ciclos de 5 dias de 1g metilprednisolona ev, 5 dias de imunoglobulinas (0,4g/kg) e 5 sessões de plasmáfereze sem melhoria. Aos 3 anos de follow-up tem apresentado uma progressão da disfunção cognitiva e bulbar, incluindo disfagia severa com necessidade de colocação de uma gastrostomia endoscópica percutânea. Dado o estado geral atual do doente, não foram propostas outras terapêuticas imunossupressoras.

Conclusão: Reportamos um caso de uma romboencefalite, provavelmente associada a anticorpos anti-Ma2/Ta, sem resposta à terapêutica instituída. Apesar do estudo exaustivo, este doente apresenta vários anos de follow-up sem evidência de neoplasia.

EP-039 SÍNDROME DE BING-NEEL: UMA MANIFESTAÇÃO RARA DA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

Daniela Vieira¹; **Daniela Jardim-Pereira**²; **Fernando Matias**¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A síndrome de Bing-Neel é uma manifestação neurológica rara da macroglobulinemia de Waldenström (MW), e é caracterizada pela presença de células malignas linfoplasmocíticas no sistema nervoso central (SNC). A sua apresentação clínica pode ser variada e inespecífica, o que dificulta o seu diagnóstico.

Caso Clínico: Doente de 51 anos, sexo masculino, apresenta quadro de alterações da memória recente e episódios de desorientação com duração de 1 hora, e resolução completa, com 2 meses de evolução. Tem como antecedentes pessoais uma macroglobulinemia de Waldenström diagnosticada aos 37 anos, encontrando-se sob tratamento com ciclofosfamida e dexame-tasona. A avaliação neuropsicológica revelou alterações na evocação, função visuospacial e atenção (pontuou 23 no MoCA), e não apresentava sinais neurológicos focais. A RMN-CE em FLAIR revelou uma lesão infiltrativa captante de contraste envolvendo o lobo temporal mesial esquerdo, associada a edema vasogénico, que era sugestiva de lesão tumoral. A análise de LCR demonstrou proteínas 169 mg/dl (15-40), glicose normal, e leucócitos 30/mm³, com uma citometria de fluxo a confirmar a presença de células B kappa clonais com um fenótipo de linfoma linfoplasmocítico (semelhante às células encontradas no sangue). A análise molecular revelou a mutação MYD88 L265P nos linfócitos do LCR. Foi feito o diagnóstico de síndrome de Bing-Neel atendendo à presença de células tumorais no SNC e o doente foi tratado com metotrexato intratecal, citarabina e dexame-tasona. Posteriormente iniciou ibrutinib 420 mg id. A RMN-CE de controlo após 7 meses demonstrou uma redução significativa da lesão tumoral, e 10 meses depois o doente permanece sem queixas cognitivas.

Conclusão: Nos doentes com MW, a existência de sintomas neurológicos relevantes deve ser considerada e devidamente investigada. O diagnóstico de síndrome de Bing-Neel tem influência na terapêutica para a MW, podendo melhorar o prognóstico do doente.

EP-040 RADIOTERAPIA ESTEREOTÁXICA NO TRATAMENTO DE SCHWANNOMAS VESTIBULARES

Diogo Delgado^{1,2}; **Cláudia Viveiros**^{3,4,5}; **Raul Colaço**^{3,4,5}; **António Silva Mota**⁶; **Eduardo Netto**⁶; **Cláudia Pedro**⁶; **Filomena Santos**⁶

1 - Centro; 2 - Hospitalar Universitário Lisboa Norte EPE; 3 - Instituto; 4 - Português de Oncologia de; 5 - Lisboa Francisco Gentil; 6 - Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: O Schwannoma vestibular é um tumor benigno com origem nas células de Schwann da bainha do VIII par craniano e corresponde a 6% de todas as neoplasias intracranianas. As opções terapêuticas incluem a cirurgia e/ou radioterapia, com resultados semelhantes em termos de controlo local. Os tratamentos de radioterapia incluem a radiocirurgia (RC) ou a radioterapia estereotáxica fraccionada (RTEF).

Objectivos: Avaliar a taxa de controlo tumoral e a sintomatologia pré e pós-tratamento de doentes submetidos a radiote-

rapia por schwannoma vestibular num único centro.

Metodologia: Análise retrospectiva de todos os doentes tratados entre Janeiro de 2016 e Março de 2019 com o diagnóstico de schwannoma vestibular.

Foram colhidos dados demográficos, clínicos e dosimétricos e posterior análise descritiva.

Resultados: Foram identificados 12 doentes com mediana de idades de 53,5 anos. Todos os tumores eram unilaterais e mais frequentemente à direita (58%).

Em relação aos sintomas pré-tratamento, o mais frequente era hipoacusia (n=12).

O primeiro tratamento foi a cirurgia em 8 doentes e RC/RTEF em 4.

Os tumores submetidos inicialmente a cirurgia apresentavam maiores dimensões (média 34.5mm) e Koos Grade superior (Grau IV – 6 doentes).

Após cirurgia, em termos de sintomatologia, 1 doente desenvolveu ataxia e 4 lesão VIII par. Posteriormente, foram tratados com RC/RTEF os 8 doentes por: recidiva (n=5) e presença de resíduo tumoral pós-cirúrgico (n=3).

O tratamento com radioterapia foi RC em 6 doentes (12-14Gy) e RTEF em 6 doentes (35-50,4Gy).

Com um *follow-up* mediano de 14 meses, o controlo tumoral foi de 100% (70% resposta estável e 30% redução da dimensão, em avaliação por RMN). Não houve registo de sintomatologia “de novo” após RC/RTEF.

Conclusões: Apesar das limitações inerentes à análise retrospectiva de uma amostra de conveniência, verificou-se excelente controlo tumoral com RC/RTEF quer como primeira terapêutica ou após cirurgia, com eficaz controlo da sintomatologia.

EP-041 NUMB CHIN SYNDROME E DIPARÉSIA FACIAL - SINAIS DE ALARME

Joana Vítor¹; Denil Tribovane¹; Ana Gonçalves¹; Vanessa Silva¹; Nuno Inácio¹; José Vale¹

1 - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A ‘síndrome do queixo dormente’ é uma entidade rara, caracterizada por neuropatia do nervo mentoniano, mais frequentemente secundária a traumatismo ou neoplasia. Os tumores mais comumente associados são os da mama, linfoma ou da próstata; condicionando um mau prognóstico.

Caso clínico: Mulher, 54 anos, com diagnóstico de neoplasia da mama, 10 anos antes, submetida a quadrantectomia e pesquisa de gânglio sentinela (negativo), seguida de radioterapia e hormonoterapia (tamoxifeno). Recorre ao SU por parésia facial esquerda de tipo periférico, para a qual realizou reabilitação e corticoterapia, com melhoria parcial. Seis meses depois, recorre novamente ao SU, por parestesias da região mentoniana esquerda e nova alteração da mímica facial (contralateral), acompanhada de vertigem, náuseas e vômitos. Ao EN apresentava hipostesia da região do mento à esquerda e diparésia facial. Da investigação etiológica, salienta-se: elevação de marcadores tumorais (CA 15.3, CA 27.29, CA 125); RM de crânio e face que mostraram a presença de envolvimento ósseo neoplásico secundário da base do crânio (andar médio em topografia mediana e paramediana bilateral incluindo o clivus), assim como do corpo, ângulo e ramo esquerdos da mandíbula (com attingimento do canal do nervo alveolar inferior esquerdo), coexistindo reforço anómalo da dura-máter da fossa média da base do crânio e captação de gadolínio de ambos nervos faciais nos canais auditivos internos. A PL não revelou alterações no exame citoquímico ou células neoplásicas. A doente foi encaminhada para consulta de Oncologia.

Conclusão: Este caso ilustra duas formas atípicas de apresentação de neoplasia. Por um lado, a ‘síndrome do queixo dormente’, manifestação subtil que pode resultar de metastização óssea mandibular; e, por outro lado, diparésia facial por disseminação perineural do tumor. Salienta-se a importância da valorização e investigação destes achados neurológicos, principalmente em doentes com história prévia de doença oncológica.

EP-042 METASTIZAÇÃO SISTÉMICA DE GLIOBLASTOMA

João Bilardo Caiano¹; Joana Peta²; Mariana Fernandes³; Daniela Garcez³; João Passos³; Joana Marques³; Joana Azevedo³; Manuela Mafra⁴; Carmo Martins⁴; Duarte Salgado³

1 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António dos Capuchos; 2 - Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa; 3 - Serviço de Neurologia do IPO Lisboa; 4 - Departamento de Neuro-Oncologia Pediátrica do IPO de Lisboa

Introdução: O glioblastoma é o glioma mais frequente no adulto e está associado a um prognóstico reservado na maioria dos doentes. A recorrência local ou à distância no SNC é a regra para a maioria dos doentes. Muito raramente ocorre metastização extra SNC. A patofisiologia subjacente a este padrão de metastização não está definida, mas existem alguns mecanismos propostos.

Caso Clínico: Homem com 61 anos de idade, apresentou crise epiléptica focal inaugural. A RM-CE revelou lesão expansiva frontal direita com reforço após gadolínio. Após remoção macroscópica total, confirmou-se o diagnóstico de Glioblastoma IDH Wildtype sem metilação do promotor do gene MGMT. Após a cirurgia, foi tratado de acordo com um protocolo experimental que incluiu radioterapia com protões em associação com temozolomida (TMZ) seguida por TMZ adjuvante. Ao oitavo ciclo de tratamento, apresentou quadro de dor lombar com irradiação ao longo da face anterior da coxa. A RM-Lombar revelou fratura patológica do corpo vertebral de L2 com compressão radicular de L2 à direita. O estadiamento realizado revelou outras lesões metabolicamente ativas na crista ilíaca direita, fígado e pulmões. A biópsia da lesão ilíaca confirmou tratar-se de metastização de glioblastoma e a RM-CE excluiu progressão no SNC. Foi proposto tratamento com radioterapia antálgica para controlo da dor sobre as lesões ósseas e protocolo de quimioterapia com Bevacizumab associado a Lomustina, mas após 2 ciclos de tratamento verificou-se agravamento clínico e imagiológico. Decidiu-se suspensão de tratamento oncológico activo. O doente faleceu 6 meses após diagnóstico da metastização..

Conclusão: no presente caso o doente apresentou progressão sistémica após tratamento com protocolo experimental. O tratamento da metastização sistémica do glioblastoma não está definido e a extrapolação do tratamento de segunda linha preconizado para a progressão ao nível do SNC não foi eficaz.

Palavras-chave: Glioblastoma; metástase extracraniana; radioterapia; quimioterapia.

EP-043 PRIMARY INTRAMEDULLARY SPINAL-CORD LYMPHOMA – DIAGNOSTIC CHALLENGES

Emanuel Martins¹; Cristina Duque¹; Olinda Rebelo¹; Sónia Batista^{1,2}

1 - Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra; 2 - Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra

Introduction: Primary intramedullary spinal-cord lymphoma

(PISCL) is a rare cause of myelopathy and constitutes only 1% of central nervous system lymphomas. We report a case of PISCL and discuss the challenges faced on diagnosis, namely the impact of corticosteroids on histologic findings, the usefulness of MRI, PET/CT and lumbar puncture.

Case Report: A 51-year-old female was admitted to the hospital with a 2-week history of persistent neck pain and paresthesias of the left upper limb. Neurological evaluation showed loss of pain sensation below level T5. Spinal-cord MRI demonstrated a diffuse hyperintense T2-lesion extending from the medulla-C1 transition to D2, which enhanced post-gadolinium. Brain MRI was normal. 18F-FDG PET/CT showed an increased uptake of 18F-FDG extending from C1 to C4 and excluded other systemic lesions. Infectious, autoimmune, anti-aquaporin4-IgG and anti-myelin oligodendrocytes-IgG antibodies serologies were negative. CSF analysis showed 7 lymphocytes and mildly elevated proteinorhachia; microbiology, infectious serologies, oligoclonal IgG bands and cytology were unrevealing. An inflammatory myelopathy was suspected, and methylprednisolone 1g/day was started. After 5 days, a switch to oral corticosteroids was done. As it was not possible to make a definitive diagnosis, the patient underwent surgical intramedullary biopsy: the spinal-cord was macroscopically unremarkable and intramedullary exploration did not show any suspicious lesion. Nevertheless, a biopsy at the level of C2 and C4 was done and neuropathology was suggestive of lymphoid tumoral proliferation and the diagnosis of diffuse large B-cell lymphoma was made.

Conclusion: The MRI features of PISCL mimics other causes of myelopathy which contributes for delaying the diagnosis. PET imaging could be useful in the differential diagnosis with inflammatory myelopathies. Corticosteroids may decrease the diagnostic yield of spinal-cord biopsy and should not be given or at least should be discontinued before. Still, the combined use of histopathology with an extended immunohistochemical panel allowed a conclusive diagnosis.

EP-044 DA CEFALIA AO FILUM TERMINALE – UM DESAFIO DESCENDENTE

Inês Antunes Cunha¹; Joana Lopes¹; Henrique Cabral²; Olinda Rebelo¹; Ricardo Veiga³; Armando Lopes²; Argemiro Geraldo¹
1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra; 2 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra; 3 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra

Introdução: O ependimoma mixopapilar(EM) é um tumor raro, indolente, localizado preferencialmente na cauda equina. Os quistos aracnóides maioritariamente primários, estão descritos em doentes com história de insulto espinhal prévio. A siderose superficial é uma condição rara, clinicamente heterogénea e potencialmente devastadora. Descrevemos um caso de EM do filum terminale associado a um quisto aracnóide dorsal cuja manifestação inicial foi uma cefaleia com características de hipertensão intracraniana.

Caso Clínico: Homem, 50 anos, com cefaleia occipital com 4 dias de evolução, agravamento progressivo e em decúbito, refratária a analgesia, associado a náuseas, vômitos e fotofobia. Ao exame neurológico, apresentava-se sonolento e rigidez da nuca. O estudo analítico revelou leucocitose com neutrofilia. TC crânio mostrou alargamento do sistema ventricular e apagamento sulcal hemisférico. PL não-traumática com LCR de aspeto citrino, com proteinorraquia (826mg/dL), 30 leucócitos, 3500 eritrócitos e estudo das encefalites/meningites negativo. AngioTC crânio sem alterações. Repetida PL com bloqueio do

gotejar mantendo proteinorraquia e eritrócitos incontáveis; RM CE mostrou múltiplos depósitos hemáticos crónicos e siderose superficial na fossa posterior; e RM medular um quisto aracnóide medular(D2-D5). Realizada excisão cirúrgica do quisto aracnóide com resolução da sintomatologia. Dez dias após a intervenção, inicia quadro de paraprésia proximal e ataxia da marcha com envolvimento dos cordões posteriores e esfínteriano. Repetida PL que mostrou proteinorraquia (544mg/dL), 3 leucócitos e 1240 eritrócitos. Os potenciais evocados somatossensitivos revelam ausência de resposta cortical por estimulação do nervo tibial bilateralmente. A RM neuro-eixo revelou uma formação expansiva intra-canalicular entre L4 e S2, cujo diagnóstico histopatológico confirmou um EM do filum terminale (grau I da Classificação da OMS).

Conclusão: A cefaleia como manifestação clínica de EM do filum terminal é extremamente rara. Realçamos o papel do quisto aracnóide nas alterações do fluxo do LCR e a presença de siderose superficial, que apesar de clinicamente silenciosa, obriga a um estudo completo do neuro-eixo.

EP-045 SÍNDROME DO QUEIXO DORMENTE COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LINFOMA

Inês Carvalho¹; Joana Pinto¹; João Pereira¹; Ana Filipa Santos¹; Célia Machado¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução: A síndrome do queixo dormente (*numb chin syndrome*), também designada neuropatia do mento, caracteriza-se por uma diminuição da sensibilidade na distribuição do nervo mentoniano e seus ramos. Há várias etiologias possíveis, nomeadamente odontológicas, tóxicas, infecciosas, inflamatórias ou neoplásicas.

Caso Clínico: Homem de 67 anos, com antecedentes de enfarte agudo do miocárdio submetido a revascularização coronária e adenomectomia prostática, recorre ao SU trazido pela esposa por alteração do estado de consciência e da linguagem com início no dia anterior. Ao exame neurológico, à admissão, encontrava-se bem acordado, com discurso espontâneo com pausas, hesitações e parafasias, embora com nomeação, repetição e compreensão preservadas, sem outras alterações. A RM-CE foi normal e o EEG mostrou possível atividade epileptiforme fronto-central esquerda. O estudo do LCR revelou proteinorraquia (0,92 g/L) e pleocitose linfocítica (30 células/uL, 76% linfócitos), sem consumo de glicose, com exame virológico e microbiológico negativos. Ficou medicado com levetiracetam e a partir do 3º dia objectivado exame neurológico normal, bem como normalização do EEG. Durante o internamento, o doente referiu sensação de adormecimento na região mentoniana, contínuo, com início há 5 meses, tendo sido já observado por Estomatologia, mas persistindo com a sintomatologia. O estudo analítico alargado revelou um pico monoclonal IgM/Kappa, IgM elevada, aumento da beta-2-microglobulina, hipalbuminemia e hipocalcemia. Realizou biópsia óssea que revelou um linfoma de células B da zona marginal e o doente iniciou quimioterapia.

Conclusões: A alteração do estado de consciência e de linguagem que motivaram o internamento do doente foram interpretados como tendo provável etiologia epilética. Associadamente apresentava a síndrome do queixo dormente, que, apesar de rara, pode constituir a manifestação inicial de uma neoplasia subjacente, sendo o linfoma a segunda neoplasia mais frequentemente encontrada. Nestes casos, apesar de existir tratamento sintomático, este baseia-se no tratamento da doença primária.

EP-046 HISTÓRIA NATURAL DA LINFOMATOSE CEREBRAL – UM PARADIGMA CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Diogo Reis Carneiro¹; Ana Brás¹; Orlando Galego²; Olinda Rebelo³; Carla Cecília Nunes¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; 3 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Linfomatose Cerebral (LC) é uma variante rara do Linfoma Primário do Sistema Nervoso Central (LPS-NC). Caracteriza-se por infiltração difusa de células tumorais na Substância Branca (SB), gânglios da base e tálamos e cursa com declínio cognitivo e sinais neurológicos focais rapidamente progressivos. A investigação é frequentemente negativa e o diagnóstico exige Biópsia cerebral.

Caso Clínico: Mulher de 76 anos, imunocompetente, com antecedentes de trombocitose essencial (mutação JAK2 V617F) e uma viagem recente ao Mediterrâneo, apresentava clínica subaguda de lentificação psicomotora, sonolência excessiva, desequilíbrio e quedas. Objectivou-se um défice cognitivo importante, reflexos osteotendinosos vivos e ataxia apendicular e da marcha. O estudo neurológico e sistémico (infecioso, inflamatório, autoimunidade, carencial, neoplásico, vascular) não revelou alterações. O LCR não continha células neoplásicas.

A RMNce inicial mostra infiltração subcortical difusa, hipointensa em T1 e hiperintensa em T2, sem realce, afectando os gânglios da base, tálamos, pedúnculos cerebelosos e tronco cerebral, o que sugeria Encefalite e Rombencefalite. RMNce posteriores revelam infiltração progressiva da SB subcortical, em leque, demarcando a transição cortico-subcortical. O FDG-PET exibiu captação heterogénea, de domínio talâmico, tronco cerebral e hemisférios cerebelosos, sem sinais de Linfoma sistémico. A doente foi tratada empiricamente com Corticóides, Imunoglobulina IV, Rituximab e Ciclofosfamida, sem melhoria relevante ou sustentada.

A Biópsia cerebral, sucessivamente adiada por complicações sistémicas, confirmou processo tumoral linfóide de grandes células B, multifocais, compatível com LC.

Conclusão: A LC é um desafio diagnóstico, já que a uma clínica inespecífica e dependente da localização das lesões se associam exames complementares de diagnóstico, nomeadamente sanguíneos e do LCR, com elevada probabilidade de serem negativos. Apesar do diagnóstico definitivo exigir biópsia cerebral, o padrão da RMNce (infiltração talâmica e do tronco cerebral com progressão para a substância branca bilateral) pode levantar esta suspeita.

EP-047 UM CASO RARO DE MIELORRADICULITE NUMA DOENTE COM LEUCEMIA DE BURKITT E HIV

Filipe Godinho¹; João Lourenço¹; Luísa Medeiros¹

1 - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: As neoplasias hematológicas e o HIV são duas entidades associadas a complicações neurológicas, com envolvimento do SNC. Contudo, também se constatam complicações neurológicas decorrentes do seu tratamento, sendo importante considerar causas iatrogénicas no diagnóstico diferencial destas situações.

Caso Clínico: Mulher de 50 anos, portuguesa, com diagnósti-

co desde junho de 2018 de leucemia de Burkitt com envolvimento do SNC, em contexto de diagnóstico inaugural de SIDA. Iniciou neste contexto terapêutica antirretroviral com dolutegravir, abacavir e lamivudina; e quimioterapia intratecal com esquema R-Hyper-CVAD (rituximab, ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina, dexametasona, metotrexato e citarabina). Em dezembro de 2018 (após 3 ciclos de quimioterapia) inicia quadro de instalação progressiva de paraparesia flácida de domínio proximal, com arreflexia ósteo-tendinosa, incontinência urinária e fecal, e hipostesia álgica em sela. Da avaliação complementar realizada, a análise do LCR excluiu um processo infeccioso ou infiltração tumoral. A RMN medular evidenciou lesão medular longitudinalmente extensa D5-D11, hiperintensa em T2/STIR, interessando os cordões posteriores. O estudo neurofisiológico com EMG e potenciais evocados demonstrou uma lesão polirradicular concomitante.

Discussão/Conclusões: Os diagnósticos diferenciais a considerar incluem infiltração tumoral, mielite secundária a HIV, infeção oportunista, mielopatia carencial, mielopatia vacuolar do HIV, ou uma causa iatrogénica farmacológica. Após a investigação diagnóstica a hipótese mais plausível foi a mielorradiculopatia iatrogénica a quimioterapia intratecal. Foi iniciada suplementação endovenosa com ácido fólico e vitamina B12 e, após suspensão da quimioterapia, assistiu-se a uma melhoria progressiva e subtotal dos défices neurológicos.

A mielorradiculopatia secundária a quimioterapia intratecal é uma entidade pouco conhecida e potencialmente tratável. Ocorre mais frequentemente na população pediátrica, sendo rara na idade adulta. Estão descritos casos de mielopatia secundária a terapêutica intratecal com metotrexato e citarabina, dois dos fármacos pertencentes ao esquema Hyper-CVAD. Nestes casos é importante reconhecer atempadamente esta possibilidade e suspender a quimioterapia, assim como iniciar suplementação em altas doses com ácido fólico.

EP-048 LINFOMA PRIMÁRIO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL – UM DIAGNÓSTICO DESAFIANTE

Marta Sequeira¹; Margarida Ferro¹; Rebeca Brito²; Manuel Manita¹; Joana Parra¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, E.P.E; 2 - Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, E.P.E

Introdução: O linfoma primário do sistema nervoso central (SNC) representa um dos subtipos mais agressivos e raros dos linfomas não Hodgkin extranodais, com atingimento exclusivo do SNC. A sua apresentação clínica é inespecífica e, na maioria dos doentes imunocompetentes, manifesta-se por uma única lesão intracraniana tipicamente localizada na substância branca periventricular.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 58 anos, com consumos toxicofílicos marcados. Em janeiro de 2019 tem a primeira crise focal motora com progressão para tónico-clónica bilateral, com mais três crises semelhantes até internamento em abril de 2019. Ao exame neurológico apresentava sinais piramidais à esquerda. Realizou RM-CE que assinalava várias lesões corticais e subcorticais frontais bilaterais e parietal direita; duas lesões apresentavam discreto reforço de sinal após contraste, tendo sido colocada hipótese de traduzirem fenómenos vasculíticos. O estudo analítico autoimune, infeccioso e paraneoplásico foi negativo. No LCR apresentava discreta pleocitose com citologia e imunofenotipagem negativas. A TC de corpo não demonstrou alterações. A RM-CE após um mês revelou um incremento das dimensões das lesões, novamente a favor de processo vasculíti-

co, contudo a angiografia não revelou alterações. Em junho realizou biópsia de uma das lesões cuja primeira impressão foi de vasculite de pequenos vasos. Em julho, após novo agravamento clínico, repetiu RM-CE que mostrava novas lesões, nomeadamente em "boomerang" no esplénio do corpo caloso, com reforço de sinal. Sete meses após o início dos sintomas, o resultado definitivo da biópsia foi compatível com linfoma difuso de grandes células B. Atualmente encontra-se sob tratamento com regime de quimioterapia MATRIX.

Conclusão: Este caso demonstra o desafio do diagnóstico dos linfomas do SNC, visto que nem sempre a apresentação clínica e imagiológica é a mais típica. Dado o seu mau prognóstico, é necessário ter um elevado índice de suspeita para estes tumores, para que o tratamento seja iniciado o mais brevemente possível.

EP-049 O HOMEM QUE VIAJAVA NO TEMPO: SÍNDROME DE CHARLES BONNET PÓS-CIRÚRGICO

Axel Ferreira¹; Vanessa Carvalho¹; Pedro Valente Aguiar²; Paulo S. Coelho¹; Bruno Carvalho²

1 - Hospital Pedro Hispano; 2 - Centro Hospitalar Universitário São João

Introdução: As alucinações visuais podem surgir em contexto de várias doenças cerebrais, como enxaqueca, epilepsia, doenças neurodegenerativas ou doença cerebro-vascular. Na vasta maioria dos casos, se as alucinações visuais forem complexas, a transição cortical parieto-occipital ou temporo-occipital estão envolvidas. Contudo, lesões em qualquer ponto das vias ópticas causando um defeito de campo parcial ou completo podem induzir uma Síndrome de Charles Bonnet (SCB).

Caso Clínico: Um senhor, de 62 anos foi internado no serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar Universitário São João para remoção eletiva de metástase occipital direita secundária a adenocarcinoma pulmonar. Após a cirurgia, o doente apresentava alucinações visuais complexas limitadas ao hemisfério esquerdo. Especificamente, quando olhava para a rua via carros antigos, como Citroën Boca de Sapo, Volkswagen Carocha ou Renault 4L, principalmente de coloração verde, no lugar onde sabia estarem carros modernos de diferentes cores. No lugar dos edifícios normais, visualizava edifícios e casas antigas, recobertas a tijolo e com colorações semelhantes. Estas alterações mantinham-se mesmo que os objectos se apresentavam numa revista. Queixava-se também de visualizar poças de água no chão. O doente apresentava autocrítica, reconhecendo o carácter irreal das alucinações. Ao exame neurológico apresentava-se sem defeitos de campo visual por confrontação, apresentava, contudo, acromatopsia parcial para azul e verde no hemisfério esquerdo. Uma RM crâneo-encefálica revelou lesão pós-cirúrgica limitada ao lobo occipital direito sem resíduo tumoral. Um EEG demonstrou atividade lenta focal posterior direita, sem atividade paroxística. Um mês após a cirurgia, o doente mantinha alucinações com poças de água no chão.

Conclusões: A SCB implica a existência de defeito visual de alucinações visuais complexas, caracterizando-se pela autocrítica da situação. Neste caso, os autores pressupõem que, dada a localização da lesão no córtex visual de associação, o doente alucine apenas objetos que não consegue interpretar e cores que não consegue visualizar.

EP-050 PERINEVRITE ÓPTICA BILATERAL E ALTERAÇÃO DO ESTADO DE CONSCIÊNCIA

André Rêgo¹; Ângela Abreu¹; Francisco Bernardo¹; Rita Pinheiro¹; Catarina Santos¹; Sara Machado¹
1 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução: A perinevrite óptica bilateral pode confundir-se com a nevrite óptica inflamatória e como tal possui um extenso diagnóstico diferencial, desde anomalias congénitas, causas genéticas, tóxicas, doenças inflamatórias do sistema nervoso e hipertensão intracraniana.

Caso clínico: Apresentamos um caso clínico de um doente de 67 anos, com antecedente de adenocarcinoma gástrico não metastizado, que foi submetido a quimioterapia peri-operatória e gastrectomia, sem evidência de recidiva no ano anterior. Recorreu à urgência por alteração flutuante da acuidade visual do olho esquerdo. No exame neurológico apresentava DPAR esquerdo, importante diminuição da acuidade visual e edema bilateral do nervo óptico associado a hemorragias peripapilares.

Realizou TC-CE que evidenciou hidrocefalia comunicante. A veno-TC e avaliação analítica do LCR (com medição de pressão de abertura e exame anatomopatológico) não mostraram alterações. A RM-CE identificou realce bilateral na bainha dos nervos ópticos. Foi iniciada corticoterapia sem resposta clínica. O estudo serológico infeccioso e auto-imune incluindo anticorpos anti-neuronais e anti MOG e AQ4 foi negativo.

Dois meses depois iniciou alteração do comportamento, cefaleia holocraniana com agravamento em decúbito e episódios transitórios de coma associados a desvio ocular forçado em infraversão. O doseamento de vitamina B1, angio-TC intracraniana e EEG foram inocentes. Foi repetida a PL com pressão de abertura de 27 cmH₂O, discreta pleocitose e presença de células compatíveis com carcinoma. Após o diagnóstico de carcinomatose meníngea foi iniciado metotrexato intra-tecal com discreta melhoria cognitiva.

Conclusão: A perinevrite óptica bilateral é uma variante incomum da doença inflamatória da órbita, com aspectos clínicos e imagiológicos que a distinguem a nevrite óptica inflamatória. A ausência de resposta à corticoterapia reforçou a hipótese de infiltração tumoral subjacente ainda que a carcinomatose meníngea estivesse raramente associada a neoplasia gástrica sem metastização sistémica. A identificação de células malignas só foi possível na segunda punção lombar, sendo fundamental a realização de punções seriadas.

EP-051 ATAXIA CEREBELOSA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA

Eduardo Freitas^{1,2}; Rosa Lobato¹; Pedro Correia¹; Sandra Perdigão¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução: A leucoencefalopatia multifocal progressiva (PML) é uma doença do sistema nervoso central rara e frequentemente fatal causada pela reactivação do vírus JC em doentes imunodeprimidos. A forma de apresentação é variável, podendo manifestar-se classicamente por défice motor, disfunção cognitiva, crises convulsivas ou alterações da linguagem. Apresentamos o caso de uma ataxia progressiva como forma de apresentação de provável PML.

Caso clínico: Mulher de 82 anos, com antecedentes de leu-

cemia linfocítica crónica (LLC) em recidiva, internada por apresentar desequilíbrio progressivo da marcha, disfagia e disartria com 3 semanas de evolução. Ao exame neurológico apresentava ataxia apendicular e axial que impossibilitava a marcha, disartria cerebelosa e tremor dos membros superiores. Realizou RM-cerebral que mostrou lesão cerebelosa hemisférica esquerda. O estudo analítico alargado não mostrou alterações relevantes, no LCR apresentava 9 leucócitos/uL e discreta proteinorráquia, com pesquisa de células neoplásicas e citometria de fluxo positiva para LLC. Decidido por Oncologia não haver benefício com tratamento dirigido para a LLC. Repetiu RM cerebral 3 semanas depois que evidenciou agravamento da lesão, com envolvimento da ponte e do hemisfério cerebeloso esquerdo, compatível com provável PML. A PCR do vírus JC foi positiva no soro. Apesar da corticoterapia instituída observou-se agravamento progressivo tendo a doente vindo a falecer após 30 dias de internamento.

Conclusão: A PML é uma doença frequentemente fatal que se manifesta sobretudo em doentes com disfunção imunológica. Este caso chama a atenção para a diversidade de manifestações clínicas e imagiológicas desta entidade, sendo essencial um elevado nível de suspeição nos doentes com neoplasias hematológicas ou sob tratamento com imunossuppressores.

EP-052 DISFONIA ISOLADA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE NEOPLASIA PULMONAR

Eduardo Freitas^{1,2}; Rosa Lobato¹; Gonçalo Cação¹; Sandra Perdigão¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução: A etiologia da disфония é muito variada, podendo ter causas infecciosas, ser devida a lesões benignas das cordas vocais, neoplasias laringeas, doenças neurológicas degenerativas e lesões do nervo vago ou laringeo recorrente. A parésia de uma corda vocal deve motivar uma investigação exaustiva, uma vez que se associa muitas vezes a patologias graves, embora 33% sejam idiopáticas. Apresentamos um caso de disфония que resultou no diagnóstico de neoplasia pulmonar.

Caso clínico: Homem de 66 anos, fumador de cerca de 40 cigarros/dia desde há cerca de 40 anos, com hábitos etílicos excessivos. Internado após queda da própria altura com TCE. Ao exame neurológico, de referir apenas disфония moderada. Na laringoscopia, objectivada parésia da corda vocal esquerda. O estudo analítico alargado não revelou alterações. A TC-cerebral revelou uma pequena hemorragia cerebelosa esquerda arredondada. A TC-cervical, excluiu complicações pós-traumáticas mas mostrou adenomegalias cervicais de características provavelmente secundárias. Realizou TC-tórax que revelou uma massa para-hilar esquerda, com provável compressão do nervo laringeo recorrente esquerdo. A biópsia da lesão foi compatível com carcinoma de pequenas células. Realizou RM-cerebral que excluiu lesões do tronco mas evidenciou prováveis metástases cerebelosas. Aguarda estadiamento completo e decisão de orientação terapêutica.

Conclusão: A disфония isolada é um sintoma que pode ser uma manifestação de um amplo espectro de patologias, potencialmente graves. Apresentamos o caso de um doente cuja disфония levou ao diagnóstico de uma neoplasia pulmonar, sendo importante uma investigação célere destes casos que permita uma orientação terapêutica adequada precoce.

EP-053 TUMORES PRIMÁRIOS DA GLÂNDULA PINEAL: RELAÇÃO MAPA ADC-GRAU HISTOLÓGICO

Ana Gonçalves¹; Manuel Correia²; José Rosa³; Madalena Rosário⁴; Rafael Roque⁵; José Pimentel^{5,6}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Imagiologia Neurológica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 4 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte; 5 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte; 6 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: Pela atual classificação histológica da OMS, os tumores da glândula pineal variam em grau de anaplasia, de pineocitoma (grau I), bem diferenciado e com bom prognóstico, ao pineoblastoma (grau IV), agressivo e mal diferenciado, passando pelo tumor do parênquima pineal de diferenciação intermédia (TPDI) (grau II/III) com prognóstico intermédio. Os critérios diagnósticos para diferenciar estas entidades são subjectivos. Múltiplos estudos sobre astrcitomas sugerem que o valor médio do mapa ADC na RM poderá relacionar-se com a celularidade/grau histológico, já que os astrcitomas de elevado grau de anaplasia estão associados a ADC inferiores ($<800 \times 10^{-6} \text{mm}^2/\text{s}$) enquanto os de baixo grau apresentam ADC médio/elevado ($>1000 \times 10^{-6} \text{mm}^2/\text{s}$). O objectivo deste trabalho é verificar se existe essa mesma tendência nos tumores da glândula pineal.

Metodologia: Foram revistos os casos de tumores primários da glândula pineal relatados no Laboratório de Neuropatologia entre 01-01-1999 e 31-08-2019. Critérios de inclusão: doentes com RM e mapa ADC realizado no estudo pré-operatório e relatório histológico de pineocitoma, TPDI ou pineoblastoma. Fizeram-se medições do ADC, delineando manualmente $>50\%$ da lesão sólida, tendo como referência a área com realce após gadolínio, excluindo áreas quísticas, hemorrágicas, necróticas ou calcificadas. Registou-se o valor mínimo, médio e máximo de cada medição e obteve-se a média. A análise de imagem foi realizada por observador independente, cego para a histologia.

Resultados: Identificaram-se 9 casos de tumores primários da pineal, dos quais 5 não cumpriam critérios de inclusão. Identificamos 2 pineocitomas, 1 TPDI e 1 pineoblastoma. Os 2 pineocitomas apresentaram ADCmédio $>1000 \times 10^{-6} \text{mm}^2/\text{s}$, o TPDI apresentou ADCmédio $645 \times 10^{-6} \text{mm}^2/\text{s}$ e o pineoblastoma $631 \times 10^{-6} \text{mm}^2/\text{s}$.

Conclusão: Apesar da amostra reduzida, parece existir uma tendência ADC-grau histológico concordante com estudos prévios aplicados noutros tumores do SNC. Dada a baixa prevalência dos tumores da pineal, seria necessário um estudo multicêntrico para comprovar esta associação que pode ter implicações terapêuticas e prognósticas.

EP-054 EFEITO DA CORTICOTERAPIA NAS BIÓPSIAS DE LINFOMA DO SNC

Madalena Rosário¹; José Rosa²; Ana Isabel Gonçalves³; Mariana Vargas¹; Rafael Roque⁴; José Pimentel^{4,5}

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 4 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental,

Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 5 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

O linfoma primário do SNC é uma variante rara de linfoma. O diagnóstico histopatológico, feito por biópsia estereotáxica (BE), é quase sempre obrigatório para a terapêutica apropriada. Muitos factores podem interferir no rendimento da biópsia, nomeadamente a administração prévia de corticóides, a quantidade tecidual e padrões de crescimento infrequentes.

Homem de 43 anos, melanodérmico, HIV negativo. Cefaleias com duração de 3 semanas. A RM cerebral mostrou lesões intra-axiais bihemisféricas com envolvimento do esplénio do corpo caloso, ávida captação de contraste e marcado edema vasogénico, sugestivas de linfoma do SNC. Iniciou dexametasona para controlo sintomático. A investigação sistémica por TC excluiu lesões sistémicas. A BE, realizada sob corticoterapia, mostrou achados inespecíficos de perda de mielina, proliferação macrofágica e astrocitária reactiva e presença de linfócitos T, sem sinais histológicos de neoplasia e negativa para toxoplasmose. Posterior internamento no serviço de Neurologia, sem realização de punção lombar pelo risco de herniação cerebral. Pela suspeita de patologia desmielinizante primária, início de plasmferese mas rápida deterioração clínica que culminou no óbito. A autópsia mostrou proliferação difusa de células linfóides grandes no tecido cerebral, com estudo imunohistoquímico compatível com o diagnóstico de linfoma primário do SNC.

O caso clínico apresenta um exemplo paradigmático da relação entre corticoterapia e o diagnóstico de linfoma do SNC por BE. O efeito citolítico dos corticóides nas células de linfoma pode levar a uma biópsia não diagnóstica. O exame microscópico mostra aspectos de um processo desmielinizante com infiltrado inflamatório de predomínio T, sem células tumorais, mas que mesmo assim não exclui o diagnóstico. Não obstante, perante a suspeita de linfoma primário do SNC, é recomendada a evicção de corticóides até depois da biópsia, embora, em última análise, a sua administração seja ditada pela clínica.

EP-055 ENVOLVIMENTO DO SNC EM DOENTES COM CANCRO DA TIRÓIDE

Madalena Rosário¹; **Ana Isabel Gonçalves**²; **José Rosa**³; **Rafael Roque**⁴; **José Pimentel**^{4,5}

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 4 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 5 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: O cancro da tiróide associa-se a um prognóstico favorável, com uma taxa de metastização à distância baixa (4-15%), tendencialmente envolvendo o pulmão e osso. O envolvimento do SNC é raro (1%), embora represente habitualmente estado terminal da doença.

Objectivo: Identificação e caracterização de doentes com metástases de cancro da tiróide no SNC.

Metodologia: Revisão da base de dados do Laboratório de Neuropatologia de um hospital terciário, com identificação de doentes com diagnóstico de metástase de tumor da tiróide entre 2016 e 2019, e sua caracterização (sexo, idade no diagnóstico do tumor primário e do envolvimento do SNC, tipo de cancro da tiróide, presença de outra metastização sistémica, diagnóstico presuntivo pré-biópsia estereotáxica).

Resultados: Identificámos quatro doentes, dois homens. A

idade média no diagnóstico de cancro da tiróide e de metastização cerebral foi de 68 e 72 anos, respectivamente, com um intervalo temporal até à metastização no SNC de 4 anos [0-11 anos]. O cancro da tiróide era de tipo folicular em dois casos, e carcinomas indiferenciado e papilar nos restantes. As quatro metástases de SNC tinham localizações distintas: calote óssea com extensão intracraniana, meninge, parênquima cerebral e hipófise, respectivamente. Dois doentes tinham história de metastização pulmonar já conhecida. O tumor primário era conhecido em três casos, e no último doente o envolvimento do SNC levou ao diagnóstico de cancro da tiróide. Em três doentes, o diagnóstico da lesão cerebral assumido antes da cirurgia foi discordante do final.

Conclusões: Embora reportado com uma frequência rara, o envolvimento do SNC deve ser descartado em doentes com lesões cerebrais e história conhecida de cancro da tiróide. O diagnóstico precoce permite uma actuação mais atempada, embora esta situação se associe a um mau prognóstico.

EP-056 IMPORTÂNCIA DA GENÉTICA NO PROGNÓSTICO DE ASTROCITOMAS DIFUSOS IDH NÃO MUTADOS

José Rosa¹; **Manuel A. Correia**²; **Ana Gonçalves**³; **Madalena Rosário**⁴; **Rafael Roque**^{4,5}; **José Pimentel**^{4,5,6}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2 - Serviço de Imagiologia Neurológica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 4 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 5 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 6 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: Os astrocitomas difusos sem mutação do gene IDH 1/2 (classificação da OMS de 2016) de grau II ou III com presença de amplificação do gene EGFR, ganho do cromossoma 7 e perda do cromossoma 10 ou mutação do promotor do gene TERT associam-se a menor sobrevida em comparação com os restantes gliomas grau II e III e apresentam prognóstico semelhante aos glioblastomas IDH não mutados. Assim, é actualmente recomendada a pesquisa destas alterações neste grupo de tumores.

Objectivos: Identificar astrocitomas IDH não mutados com características genéticas de glioblastoma e avaliar a presença de características imagiológicas sugestivas de alto grau de malignidade.

Metodologia: Pesquisa da palavra-chave "astrocitoma" com recurso ao software ClinidataAnatomia para os diagnósticos estabelecidos entre os anos de 2017 a 2019. Selecção de todos os astrocitomas difusos obtidos por cirurgia aberta em indivíduos com idade > 20 anos com ausência de mutação dos genes IDH 1 e 2 e pelo menos uma das alterações referidas confirmadas por teste genético. Posterior análise das imagens de RM-CE por observador independente e cego tendo em conta as seguintes características: realce com gadolínio, restrição à difusão, áreas de necrose, efeito de massa e coeficiente de difusão aparente.

Resultados: Identificaram-se 3 casos de astrocitomas com as características referidas, localizados na medula espinal, lobo frontal e gânglios da base, correspondentes a dois doentes com 58 anos e um com 70 anos, todos do género masculino. Todas as mutações identificadas foram associadas ao promotor do gene TERT. Os 3 casos apresentaram características imagiológicas de gliomas de baixo grau.

Conclusões: Salvaguardando a dimensão reduzida da amostra, a presença de características moleculares de glioblastoma em astrocitomas difusos IDH não mutados confere uma mudança de prognóstico significativa apesar das características imagiológicas de baixo grau de malignidade, o que reforça a importância da análise genética neste grupo de tumores.

EP-057 TROMBOSE VENOSA CEREBRAL NUMA UNIDADE DE AVC

Carolina Azoia¹; Rafael Jesus¹; Rita Raimundo¹; Michel Mendes¹; Ricardo Almendra¹; Maria do Céu Branco¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC) corresponde a um subtipo de AVC com distribuição demográfica, manifestações clínicas e abordagem distinta do AVC arterial. Com um vasto espectro de apresentações sindrômicas, o seu diagnóstico assenta inúmeras vezes num elevado nível de suspeição clínica.

Objetivos: Caracterizar a população de doentes internados por TVC numa unidade de AVC.

Metodologia: Análise retrospectiva da base de dados dos doentes admitidos numa UAVC entre Janeiro de 2008 e Dezembro de 2018.

Resultados: O estudo contemplou um total de 43 adultos, 70% mulheres, com idades entre os 21 e os 85 anos. À admissão todos apresentaram cefaleia, 4 destes de forma isolada. Objectivaram-se défices neurológicos focais em 17 doentes e quadros de encefalopatia em 7. Os seios mais afectados foram o transversal (93%), o longitudinal superior (56%) e o sigmóide (51%). No extremo oposto encontram-se os seios recto (23%), cavernoso (5%) e longitudinal inferior (2%). Em 5 casos houve envolvimento de uma veia cortical e em 14 dos casos a TVC foi bilateral. Documentaram-se 8 enfartes e 9 lesões hemorrágicas. Foram identificados factores de risco permanentes em 22 doentes: trombofilia em 17; neoplasia em 3, LES em 1 e doença de Crohn em 1. Das 30 mulheres incluídas, 14 faziam contracepção oral (CO). Dos restantes factores de risco modificáveis, o tabagismo foi o mais frequente. Em 13 doentes não se identificou qualquer factor de risco.

Conclusões: As características epidemiológicas da população representada vão ao encontro do descrito na literatura, com predominância de adultos jovens e mulheres, uma significativa parcela das quais sob anticoncepcionais. A síndrome clínica mais observada foi a hipertensão intracraniana, por vezes exclusivamente expressa como cefaleia. Este aspecto, associado à frequente sobreposição dos seus sintomas com a sintomatologia típica de outras entidades neurológicas, condiciona a grande dificuldade sentida pelo clínico aquando do diagnóstico de TVC.

EP-058 AVC ISQUÉMICO – EXISTEM DIFERENÇAS ENTRE OS GÉNEROS?

Pedro Lopes¹; Ana Martins²; Joana Jesus-Ribeiro²; José Lopes¹

1 - Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 2 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: atualmente regista-se um reconhecimento crescente da disparidade clínica entre homens e mulheres no que diz respeito ao AVC, mantendo-se controverso o impacto dessas disparidades no sexo feminino.

Objetivos: analisar as diferenças entre género em doentes com AVC isquémico relativamente a parâmetros demográficos, clínicos e outcome.

Metodologia: estudo observacional retrospectivo com duração de 6 meses, incluindo doentes com diagnóstico de AVC isquémico internados num hospital terciário. Registaram-se dados demográficos, clínicos (mRS prévio, factores de risco cardiovascular (FRCV), NIHSS inicial, síndrome clínica, etiologia, duração do internamento) e outcome à data de alta (mRS, complicações pós-AVC). Estatística descritiva, com nível de significância $p < 0,05$.

Resultados: num total de 91 doentes com diagnóstico de AVC isquémico, 48.4% foram mulheres. A idade média à data do evento foi de $74.66 \text{ anos} \pm 13.44$ nas mulheres versus 66.09 ± 10.91 nos homens ($p < 0.001$). As mulheres apresentaram um maior grau de dependência prévia (mRS > 2) ($36.4\% \text{ vs } 10.6\% \text{ } p = 0.004$). Em relação aos FRCV, os doentes do sexo feminino verificaram uma maior percentagem de HTA, dislipidemia, diabetes mellitus e insuficiência cardíaca. O NIHSS inicial foi superior nas mulheres ($9.98 \pm 5.92 \text{ vs } 6.43 \pm 4.34$) ($p = 0.001$). Em relação ao síndrome clínico, as mulheres apresentaram mais TACi ($38.6\% \text{ vs } 10.6\%$) e PACi ($20.5\% \text{ vs } 14.9\%$) ($p = 0.007$). Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre os dois sexos na etiologia dos eventos vasculares, na duração do internamento e no mRS à data da alta. Em relação às complicações pós-AVC, o sexo feminino registou maior incidência de infeções ($34.1\% \text{ vs } 25.5\%$), não se verificando diferenças na incidência de depressão, epilepsia secundária e insónia.

Conclusões: nas mulheres o AVC ocorreu em idades mais avançadas, sendo os FRCV mais frequentes a HTA, dislipidemia, diabetes mellitus e insuficiência cardíaca. Globalmente, o evento vascular teve maior rebote clínico nas mulheres e maior percentagem de complicações de cariz infeccioso pós-AVC.

EP-059 FATORES DE RISCO MODIFICÁVEIS E PROGNÓSTICO APÓS HEMORRAGIA INTRACEREBRAL ESPONTÂNEA

Axel Ferreira¹; Vanessa Carvalho¹; Isabel Cruz¹; Paulo S. Coelho¹; Vítor Tedim Cruz¹

1 - Hospital Pedro Hispano

Introdução: A hemorragia intracerebral espontânea (HIC) representa 10-15% de todos os AVC, no entanto, pouco é conhecido sobre o efeito de factores de risco modificáveis comuns no prognóstico das HIC. No caso da obesidade, ela até já foi associada a melhor prognóstico.

Objetivos: Verificar que factores de risco modificáveis (obesidade, hipertensão arterial, consumo crónico excessivo de álcool, anemia, hemoglobina A1c elevada, colesterol total ou LDL elevados) estão associados a maior gravidade e pior prognóstico após HIC.

Metodologia: Foram colhidos dados de doentes admitidos por hemorragia intracerebral no SU do Hospital Pedro Hispano entre 2015 e 2016. Foram obtidos 149 doentes, dos quais 28 foram excluídos por apresentarem uma causa secundária, totalizando 121 doentes analisados. 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. Análises univariadas e multivariadas foram usadas para explorar associações.

Resultados: A idade média da amostra é de 71,9 anos e 59,5% dos doentes eram do género masculino. 67,8% das HIC eram hipertensivas, 36,4% tinham componente intraventricular, 30,4% tinham um volume $> 30 \text{ ml}$ e 26,4% tinham um score ICH ≥ 3 . A mortalidade intra-hospitalar foi de 26,4% e 61,2% dos doentes apresentavam um mRS > 3 à data da alta. Das variáveis analisa-

das, a obesidade mostrou ter uma associação positiva com um mRS>3 ($p=0.022$) independente de idade e sexo. O consumo de álcool associou-se a mortalidade intra-hospitalar ($p=0.036$). A anemia surgiu associada a volume >30ml ($p=0.029$) e um ICH \geq 3 ($p=0.025$), mostrou também tendência para associação a maior mortalidade intra-hospitalar ($p=0.089$). A HbA1c>6% surgiu associada a hemorragia com volume>30ml ($p=0.031$).

Conclusões: Na amostra descrita existe uma associação positiva entre obesidade, anemia e HbA1c>6% e uma maior gravidade da hemorragia e morbidade resultante. O consumo de álcool surgiu associado a uma maior mortalidade.

EP-060 IMPLICAÇÕES DA FUNÇÃO TIROIDEIA NAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E PROGNÓSTICO FUNCIONAL DO AVC ISQUÊMICO AGUDO

Augusto Rachão¹; Tiago Geraldês¹; Miguel Grunho¹

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

Introdução: A função tiroideia relaciona-se de forma multimodal com o AVC isquémico (AVCi). Alterações *de novo* da função tiroideia (AFT) após eventos cerebrovasculares foram relacionadas com uma maior gravidade e mortalidade, e pior prognóstico funcional a longo prazo.

Objetivo: Relacionar alterações de novo da função tiroideia com as características clínicas, de gravidade e prognóstico do AVCi agudo.

Metodologia: Nos 1172 doentes com AVCi internados no Serviço de Neurologia do Hospital Garcia de Orta entre 2014 e 2018, selecionaram-se aqueles com AFT (96; 8,2%) e emparelharam-se por sexo (feminino: 51%) com doentes sem alterações da função tiroideia (SAFT). Foram colhidos dados demográficos, do perfil de comorbilidades, hábitos de consumo, características clínicas e prognósticas do AVC, e perfil tiroideu, com posterior análise estatística (SPSS®).

Resultados: No grupo AFT, verificou-se maior realização de terapêuticas de reperfusão (38,5 vs. 24%; OR=1,99; 95%IC: 1,067-3,712), mantendo-se após ajuste para variáveis de confundimento, e pontuação mediana superior na Escala de NIHSS à admissão (7,5 vs. 5; $p=0,042$) e maior percentagem de mortalidade (6,3 vs. 0%; $p=0,029$), sem manutenção após ajuste. Foi mais frequente a etiologia cardioembólica (34,4 vs. 17,7%; OR=2,434; 95%IC: 1,243-4,768) e os enfartes totais da circulação anterior (TACI) (37,2 vs. 21,1%; OR=2,225; 95%IC: 1,165-4,247). No grupo SAFT, foi mais frequente a doença de pequenos vasos (25,0 vs. 12,5%; OR=0,429; 95%IC: 0,200-0,917). Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas na Escala de NIHSS e de Rankin modificada no final do internamento e aos 6 meses, na duração do internamento, na recorrência do AVC e na restante classificação TOAST e OCSF.

Conclusões: Este estudo, apesar de retrospectivo, mostrou uma relação entre as AFT e maior gravidade e mortalidade do AVC. Contudo, o metabolismo tiroideu tem uma relação complexa com o AVC, com múltiplos fatores intervenientes, e estudos com maiores coortes devem ser realizados para a esclarecer.

EP-061 OCLUSÃO DA AORTA ABDOMINAL COMO CAUSA DE PARAPLEGIA SÚBITA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Alexandra Silva¹; Rita Machado¹; Joana Silva²; Fradique Moreira¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A oclusão da aorta abdominal (OAA) é uma emergência vascular rara, que se pode apresentar com um quadro predominantemente neurológico, devido a isquémia medular. Pode ocorrer por embolização ou trombose, em contexto de doença vascular concomitante. O sintoma de apresentação típico é a lombalgia de início súbito. Frequentemente surgem parestesias e parésia dos membros inferiores, mas estes sinais raramente se encontram à apresentação. A taxa de mortalidade é muito elevada, a não ser que exista tratamento imediato.

Caso clínico: Mulher de 72 anos, com antecedentes de AVC isquémico há 2 semanas, admitida no Serviço de Urgência por paraplegia flácida e simétrica, arreflexia miotática, nível de sensibilidade algica e palestésica em T10-12, pele marmoreada e ausência de pulsos femorais palpáveis bilateralmente, confirmado por EcoDoppler. Realizou angio-TC abdominal e pélvica que revelou trombose da aorta abdominal e de ambas as artérias ilíacas comuns. Foi submetida a tromboembolotomia imediata, com revascularização eficaz e recuperação total da força muscular. Na ressonância magnética medular, após 5 meses, foi excluída lesão isquémica residual da medula espinhal.

Discussão: A paraplegia aguda por isquémia da medula espinhal é rara e está associada a mau prognóstico. O seu mecanismo ainda não está completamente esclarecido, mas pensa-se que será causada, por uma neuropatia periférica isquémica, mas mais importante será a isquémia medular, resultante da diminuição do fluxo sanguíneo arterial através das artérias radiculares intercostais, lombares, sagradas e pélvicas. Com este caso, pretendemos realçar a importância de considerar a OAA no diagnóstico diferencial de uma paraplegia aguda tratável, quadro clínico em que o exame vascular é mandatório.

EP-062 HEMICOREIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE OCLUSÃO DA ARTÉRIA CEREBRAL MÉDIA

Patrícia Marques¹; Emanuel Martins¹; Egidio Machado¹; Fernando Silva¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Menos de 1% dos acidentes vasculares cerebrais pode manifestar-se, na fase aguda, como um síndrome hipercinético em vez da típica perda de função. Nos doentes com fatores de risco vascular, o principal mecanismo é a afeção dos núcleos da base por doença de pequenos vasos ou por hipoperfusão transitória devido a hipotensão arterial no contexto de estenoses carotídeas graves. O prognóstico das hemicoreias vasculares é geralmente bom, com resolução espontânea ao longo do tempo. Descrevemos o caso de uma doente com hemicoreia súbita por embolização, que resolveu após fibrinólise.

Caso: Mulher de 81 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e dislipidemia, autónoma, recorreu ao Serviço de Urgência após início súbito de movimentos involuntários no hemiorco direito. A avaliação neurológica revelava défice de força muscular dos membros direitos (grau 4+/5) e movimentos do tipo coreico do mesmo lado (NIHSS 3). Na TC cranioencefálica (CE) efetuada não eram aparentes lesões parenquimatosas agudas (ASPECTS 10), contudo a angioTC mostrava a presença de oclusão do segmento M1 distal da artéria cerebral média (ACM) esquerda, não se documentando estenoses de outros segmentos arteriais cervicais e intracranianos. A doente iniciou fibrinólise endovenosa 3 horas após o início dos sintomas, com evidência angiográfica de recanalização do vaso ocluído e cessação dos movimentos involuntários. O estudo por RM CE efetuado dias depois revelava área de restrição à difusão do núcleo caudado esquerdo e outra temporal ipsilateral compatíveis com

lesões isquêmicas recentes no território da ACM. Um mês após o quadro, a doente mantém-se sem movimentos involuntários, medicada com aspirina e atorvastatina e a aguardar realização de Holter 24 horas.

Conclusão: O caso apresentado é notável pela apresentação atípica e delusória de uma oclusão de um vaso de grande calibre intracraniano por um trombo. A atuação rápida e o tratamento reperfusor realizado foram determinantes para o prognóstico da doente.

EP-063 NIHSS 0 TAMBÉM É AVC: UM CASO DE HEMICOREIA VASCULAR SUBMETIDA A TERAPÊUTICA TROMBOLÍTICA

Verónica Raquel Cabreira^{1,2}; Goreti Nadais¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 2 - Departamento de Neurociências, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: Doenças do movimento no contexto de AVC representam uma possível complicação em 1-4% dos eventos isquémicos ou hemorrágicos. Nas síndromes hipercinéticas, o tratamento farmacológico é sintomático e tem um efeito limitado. Apresentamos o caso de uma doente com hemicoreia aguda submetida a terapêutica ativadora do plasminogénio tecidual recombinante por via endovenosa (rtPA).

Caso clínico: Senhora de 67 anos, com hipertensão arterial medicada e patologia osteoarticular, observada 180 minutos após o início súbito de movimentos coreico-balísticos dos membros direitos. Ao exame neurológico, movimentos involuntários, não rítmicos, contínuos, rápidos e não supressíveis, sem distractibilidade, do tipo “arremeço”, com predomínio no membro superior direito (vídeo). Pontuava 0 na escala de AVC do *National Institutes of Health Stroke* (NIHSS). Na TC cerebral inicial, evidente leucoencefalopatia periventricular confluyente, traduzindo doença de pequenos vasos crónica. Dado o início súbito, a existência de fatores de risco vascular e a ausência de contraindicações, foi administrada rTPA (0.9mg/kg). Duas horas após a terapêutica, apresentava discretos movimentos coreo-atetóticos dos membros direitos e às 12 horas, com resolução completa do quadro (vídeo). Sem lesões agudas na TC cerebral de controlo.

Conclusões: Este é o quinto caso descrito na literatura de hemicoreia como apresentação aguda de doença vascular, submetida a rTPA, com excelente remissão dos sintomas. A idade avançada e o género feminino são dois fatores de risco para hemicoreia, com ou sem hemibalismo, tipicamente após um AVC núcleo subtalâmico, núcleo lenticular, tálamo, núcleo caudado ou, em raros casos, por lesão cortical ou estenose carotídea contralateral. Apesar de não ser pontuável na escala de NIHSS, pode condicionar impacto significativo na qualidade de vida e autonomia dos doentes sobreviventes de AVC. Dado que dois terços dos casos são atribuíveis a doença de pequenos vasos, na qual a terapêutica trombolítica melhora o prognóstico, com risco hemorrágico reduzido, esta deve ser considerada nestes doentes.

EP-064 AVC ISQUÊMICO AGUDO EM CRIANÇA SUBMETIDA A TROMBÓLISE E TROMBECTOMIA

Renata Souto Silva¹; Rita Rodrigues¹; Ana Azevedo¹; Diana Reis Monteiro²; Susana Tavares²; José Pedro Pereira³; Luís Ruano^{4,5}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal;

3 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal; 4 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal; 5 - Departamento de Ciências da Saúde Pública e Forenses e Educação Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

O AVC isquémico na criança é raro, contudo potenciais sequelas motoras, cognitivas e comportamentais são importantes. A trombólise e a trombectomia mecânica são os pilares do tratamento agudo no adulto, no entanto a evidência do seu benefício e segurança em crianças é escassa.

Apresentamos o caso de uma criança de 4 anos com antecedentes de síndrome do coração esquerdo hipoplásico corrigido com várias cirurgias, a última realizada dois anos antes do evento, e medicada com acetilsalicilato de lisina, propranolol e captopril. Foi admitida no Serviço de Urgência 30 minutos após a instalação súbita de afasia e hemiplegia direita, pontuando 14 no PedNIHSS. A TC-CE não demonstrava sinais de isquemia aguda e a angio-TC revelou uma oclusão do segmento M1 esquerdo, compatível com o evento vascular agudo. Iniciou trombólise com 3h30m de clínica, com melhoria do défice motor e de linguagem na hora seguinte (PedNIHSS 7). Após transferência para um centro hospitalar terciário realizou angiografia cerebral às 9h de clínica, que confirmou a oclusão completa de M1. Foi submetido a trombectomia mecânica com recanalização completa. O ecocardiograma transtorácico não identificou trombos intracardíacos e a monitorização eletrocardiográfica não revelou alterações. O estudo analítico alargado excluiu trombofilias e doenças autoimunes. A RM-CE após 4 dias revelou uma lesão isquémica estabelecida na região lenticulocapsular esquerda. Teve alta 8 dias depois sob hipocoagulação com varfarina, com recuperação do défice de linguagem, persistindo uma hemiparesia direita ligeira, capaz de marcha autónoma (PedNIHSS 2).

Mesmo após a melhoria inicial dos défices com a trombólise, prosseguiu-se com a trombectomia com bons resultados e sem complicações atribuíveis à abordagem diagnóstica ou terapêutica. Este caso clínico ilustra a importância do reconhecimento precoce do AVC em idade pediátrica e da abordagem individualizada e multidisciplinar, enfatizando a evidência crescente do benefício e segurança dos tratamentos de fase aguda nesta faixa etária.

EP-065 SUCCESSFUL ENDOVASCULAR THROMBECTOMY IN PEDIATRIC STROKE 30 HOURS AFTER SYMPTOM ONSET

Rafael Dias^{1,2,3}; Carolina Soares^{2,3}; Francisca Costa⁴; Tiago Parreira⁴; João Pedro Filipe⁴; Goreti Moreira⁵; João Massano^{2,3}

1 - Department of Neurology, Hospital Dr. Nélio Mendonça, SESARAM, Funchal, Portugal; 2 - Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 3 - Department of Clinical Neurosciences and Mental Health, Faculty of Medicine University of Porto, Porto, Portugal; 4 - Department of Neuroradiology, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 5 - Stroke Unit, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal

Background: Endovascular thrombectomy (ET) is effective and safe in selected cases of acute ischemic stroke (AIS) due to large vessel occlusion (LVO). Some evidence suggests that ET could be safe and effective in patients with AIS due to LVO treated even 24 hours after symptom onset. Pediatric AIS is rare and potentially devastating, while evidence regarding treatment in this population is limited.

Objectives: to describe a case of successful ET performed beyond the 24-hour time interval in a child with AIS due to LVO.

Clinical case: a previously healthy, left-handed 16 year-old girl was brought to the emergency room due to difficulty speaking for the past 26 hours. On neurological examination she had mild motor aphasia, right minor central facial palsy, and mild ipsilateral paresis and hypoesthesia; National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) score was 3. Brain CT scan/angiogram/perfusion performed 30 hours after symptom onset showed signs of acute infarction in the deep territory of the left middle cerebral artery (MCA), scoring 7 on the Alberta Stroke Program Early CT Score (ASPECTS), as well as findings suggesting a thrombus in the M1 and M2 segments of the left MCA, and an extensive penumbra area of the left MCA territory.

Emergent ET was performed without complications, achieving a modified treatment in cerebral infarction (mTICI) score of 3. The patient was then admitted to the Stroke Unit, and discharged 12 days later scoring 0 on NIHSS.

Conclusion(s): this case report suggests that ET might be considered in selected cases beyond the 24-hour time window, even in children. These rare case reports suggest the need to plan further robust research probing the usefulness and safety of ET in AIS due to LVO beyond 24 hours of symptom onset, and in the pediatric population.

EP-066 POLICONDRITE RECIDIVANTE COM SINAIS NEUROLÓGICOS

Rodrigo Palhas Vieira¹; Gonçalo Bonifácio¹; Catarina Damas¹; Rui Pedro Guerreiro¹

1 - Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: A Policondrite Recidivante (PC) caracteriza-se pela inflamação episódica dos tecidos cartilagíneos, especialmente a cartilagem nasal e os pavilhões auditivos.

O processo imunológico pode afectar outras estruturas, como os vasos sanguíneos, os rins, o globo ocular ou a medula óssea.

A afeção do sistema nervoso central é rara.

O diagnóstico é uma combinação de achados clínicos, laboratoriais, exame de imagem e, raramente, biópsia.

Caso clínico: Homem de 62 anos de idade é trazido ao Serviço de Urgência (SU) por confusão mental e lentificação psicomotora de agravamento progressivo ao longo de 2 semanas. Apurou-se diagnóstico recente de episclerite bilateral e pericondrite auricular bilateral. Ao exame objectivo, era evidente pericondrite auricular e discurso lentificado com aumento da latência nas respostas e na execução das tarefas. Realizou punção lombar que revelou pleocitose linfocitária. O exame de imagem por Ressonância Magnética Crânio-Encefálico demonstrou lesões vasculares isquémicas, em relação com vasculite. Admitiu-se Vasculite do Sistema Nervoso Central no contexto de policondrite recidivante. Iniciou corticoterapia, objectivando-se melhoria clínica, analítica (exame de líquido) e imagiológica.

Conclusão: Sendo que a policondrite recidivante é uma doença que em casos raros se manifesta com sintomas neurológicos variados, o seu reconhecimento é extremamente importante, permitindo o início rápido do tratamento com doses elevadas de corticoesteróides.

Apesar de raro, a Policondrite Recidivante deve fazer parte do diagnóstico etiológico de encefalite e meningoencefalite.

EP-067 ENCEFALOPATIA HIPERTENSIVA COMO MIMETIZADOR DE AVC ISQUÉMICO

Gonçalo Cabral¹; Sérgio Pinho²; João Pedro Marto^{1,4}; Nuno Ferreira³; Teresa Mesquita³

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar

Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - Serviço de Medicina IV, Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 4 - NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Introdução: A encefalopatia hipertensiva (EH) corresponde a um quadro de disfunção neurológica aguda associado a hipertensão arterial severa. Encefalopatia, cefaleia e crises convulsivas constituem a apresentação clínica mais frequente, podendo a presença de sinais focais mimetizar um quadro de AVC isquémico agudo.

Caso clínico: Homem, de 62 anos de idade, melanodérmico, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2 e dislipidemia. Admitido por quadro súbito de alteração da linguagem e défice motor do hemisfério direito. Na avaliação inicial apresentava PA 237/145mmHg e ao exame neurológico destacava-se a presença de afasia global e hemiparesia direita G3, pontuando NIHSS 16. Não apresentava aparente défice de campo visual, papiledema ou movimentos involuntários. Realizou TC-CE e angio-TC, ambas sem alterações agudas valorizáveis. Foi admitido o diagnóstico clínico de AVC isquémico agudo, não tendo sido realizada terapêutica trombolítica por pressão arterial não controlada após terapêutica endovenosa.

Nas 24 horas seguintes manteve pressão arterial de difícil controlo, com agravamento neurológico por depressão do estado de consciência e crise convulsiva tónico-clónico generalizada. A RM-CE revelou áreas de restrição à difusão punctiformes da substância branca subcortical e periventricular parietal esquerda e extensa alteração da substância branca supratentorial em T2-FLAIR coexistindo envolvimento da protuberância e presença de múltiplas microhemorragias.

Após controlo rigoroso da pressão arterial, verificou-se resolução total défices neurológicos. Foi assumido o diagnóstico final de encefalopatia hipertensiva.

Conclusão: A EH é caracterizada por uma apresentação clínica heterogénea, podendo menos frequentemente com sinais neurológicos focais. A presença de encefalopatia pode ser confundida com afasia isolada e levar ao subdiagnóstico de sintomas típicos como cefaleia ou alterações visuais. A EH deve ser considerada como uma possível mimetizador de AVC isquémico agudo em doentes com hipertensão arterial severa.

EP-068 ISCHEMIC STROKE DUE TO INTRACRANIAL ARTERIAL STENOSIS AFTER GAMMA-KNIFE RADIOSURGERY FOR UNRUPTURED ARTERIOVENOUS MALFORMATION

Leonor Rebordão³; Gaia Sirimarco²; Isabelle Beuchat²; Marc Levivier¹; Patrik Michel²

1 - Department of Neurosurgery, Lausanne University Hospital, Lausanne, Switzerland; 2 - Stroke Center, Department of Neurology, Lausanne University Hospital, Lausanne, Switzerland; 3 - Neurology Department, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora/Sintra

Introduction: Cerebral arteriovenous malformations (AVMs) are rare congenital vascular lesions associated with risk of cerebral hemorrhage. Gamma-Knife radiosurgery (GKRS) is a minimally invasive treatment, ideally suited for small to medium-sized AVMs located in deep or eloquent brain regions, with a favorable risk-to-benefit profile in most patients. Normally, the obliteration is achieved in 70-80% of the cases after 2-3 years. However, GKRS carries a risk of radiological and clinical radiation damage which may develop over time.

Case Report: A 60-year-old man, with a history of arterial hy-

hypertension and hypercholesterolemia, presented transient global amnesia. The MRI and cerebral angiography revealed a 2 cm Spetzler-Martin grade II AVM in the right fusiform gyrus, fed by two afferent arteries from the P2-P3 junction of the right cerebral posterior artery (PCA) and with deep drainage to the vein of Rosenthal. GKRS was performed on a 4,7cc target volume with a peripheral dose of 24 Gy at the 50% isodose line. Gradual nidus regression on serial follow-up brain MRI at 6 and 12 months was observed without arterial stenosis. Twenty-two months after treatment, the patient presented multiple transient events of left hemiparesis and hemiparesis. EEG was normal. MRI showed multiple ischemic lesions in the right PCA territory. Angio-CT and cerebral angiography revealed two subocclusive stenosis in the right P1-P2 and P2 segments of PCA. The high resolution MRI with intracranial vessel wall imaging showed a homogeneous, concentric arterial wall thickening and enhancement. The patient was treated with 100 mg of acetylsalicylic acid and a statin, without recurrence.

Conclusion: This report describes an uncommon pattern of vasculopathic complication related to radiosurgery. The radiation-induced vasculopathy have to be considered in the diagnosis work-up and management of the patients treated with GKRS, even in vessels located in a low-dose irradiated area.

EP-069 VASCULITE DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL – UMA APRESENTAÇÃO RARA DE OSTEOSARCOMA

Rita Machado¹; Emanuel Martins¹; Egídio Machado²; Sónia Baptista¹; Olga Brito²

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal.; 2 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Introdução: As vasculites paraneoplásicas representam menos de 5% de todas as vasculites e constituem parte da apresentação clínica em 2-8% das neoplasias. Apresentamos um caso raro de vasculite isolada do sistema nervoso central (SNC) como apresentação de osteossarcoma.

Caso clínico: Homem de 66 anos com ataxia da marcha, diplopia e ptose direita com 2 semanas de evolução, apresentando parésia combinada do VI par bilateralmente e do III à direita. Dois meses antes tinha desenvolvido pé pendente à direita causado por neuropraxia do nervo peroneal por provável perda ponderal rápida.

A RM-CE apresentava lesão difusa do tronco cerebral com extensão aos pedúnculos cerebelosos médios, cerebelo e tálamo esquerdo, hiperintensa em FLAIR/T2, sem restrição à difusão, e com reforço de sinal após contraste. Associava-se a captação de contraste na parede da artéria basilar. Estas alterações eram sugestivas de vasculite do SNC. A angiografia cerebral reforçou este diagnóstico ao evidenciar irregularidades de calibre na AICA esquerda e junção vertebro-basilar. O estudo do LCR revelou apenas hiperproteínoorraquia (89).

PET 18F-FDG revelou lesão hipermetabólica da coxa esquerda sugestiva de malignidade. O restante estudo foi negativo (autoimunidade, serologias infecciosas, pesquisa de hipercoagulabilidade). A biópsia da lesão suspeita confirmou a presença de osteossarcoma. Iniciou-se tratamento com megadoses de metilprednisolona durante 7 dias seguido de corticoterapia oral, obtendo-se resolução quase completa do quadro clínico, mantendo apenas défice ligeiro (G4) na dorsiflexão do pé direito, remissão das alterações na RM-CE e na angiografia de controlo. O doente está proposto para ressecção cirúrgica do osteossarcoma.

Conclusões: A vasculite isolada do SNC como fenómeno paraneoplásico é extremamente rara, sendo este o primeiro caso

descrito associado a um osteossarcoma. Realçamos a importância da angiografia cerebral no diagnóstico diferencial com CLLPPERS, entidade com características imagiológicas semelhantes e responsiva à corticoterapia, mas que não tem alterações angiográficas e implica a exclusão de etiologia paraneoplásica.

EP-070 VASCULOPATIA A HSV-2 COMO CAUSA DE AVC ISQUÉMICO NO JOVEM IMUNODEPRIMIDO

Miguel Leal Rato^{2,3}; Beatriz Nunes Vicente³; Tiago Marques¹; Diana Aguiar de Sousa^{2,3}; Patrícia Canhão^{2,3}

1 - Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa, Lisboa; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3 - Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: O AVC no doente com infeção VIH representa um desafio de investigação etiológica. Para além de causas comuns, pode ser causado por vasculopatia associada a VIH, infeções oportunistas ou efeitos adversos da terapêutica anti-retroviral. O vírus varicella zoster é o herpesvirus mais frequentemente associado a vasculopatia do SNC, estando os outros herpesvirus raramente associados.

Caso Clínico: Doente de 23 anos, destra, com infeção a VIH-1 estágio CDC C3, com nadir de CD4+ de 54 células/ul e antecedentes de pneumonia a *Pneumocystis jirovecii*. Medicação habitual com dolutegravir, abacavir, lamivudina e dapsona, com incumprimento terapêutico. Sem factores de risco de doença vascular, hábitos tabágicos ou toxifílicos recentes.

Admitida como Via Verde extra hospitalar por alteração súbita do discurso e hemiparésia direita. À admissão apresentava afasia não fluente, parésia facial central direita e hemiparésia direita (NIHSS 8). TC CE inicial sem alterações e angio-TC com estenose da ACM e ACA. O Doppler transcraniano seriado e repetição de angio-TC revelaram agravamento da estenose da ACA e ACM esquerdas, com oclusão da ACM dois dias depois. A RM-CE com protocolo dirigido a estudo de vasculites confirmou redução do calibre da ACM esquerda com realce intenso com gadolínio, corroborando a hipótese de vasculite. O estudo do líquido mostrou pleocitose ligeira (5.6 células/mm³), hipoglicorráquia (rácio LCR/soro 0.44) e PCR positivo para HSV-2, com carga viral de HSV-2 no LCR de 379 cópias/mL. O restante estudo etiológico de AVC não mostrou alterações. O re-estadiamento de infeção VIH-1 revelou 272 CD4+/uL. Iniciou terapêutica com Aciclovir 10mg/kg/q8h durante 21 dias, com estabilização do defeito neurológico.

Conclusões: Consideramos que nesta doente a vasculopatia esteve associada ao HSV-2, não se tendo encontrado outra causa. Esta associação foi descrita em alguns doentes sem infeção VIH, e deverá ser incluída na lista das causas de AVC em doentes com VIH.

EP-071 UM CASO DE NEUROIMAGEM ATÍPICO DE PRES

Vera Montes¹; Cátia Carmona¹; Fernando Pita¹

1 - Hospital de Cascais

Introdução: A síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES) manifesta-se por cefaleia, alterações da visão, crises epiléticas e alteração do estado mental, encontrando-se frequentemente associada a hipertensão arterial grave. O meca-

nismo fisiopatológico da PRES é determinado pelo compromisso da autorregulação cerebral, com disfunção endotelial aguda, disrupção da barreira hematoencefálica e edema vasogénico.

Desde a sua descrição em 1996, o espectro clínico e radiológico tem vindo a ser alargado. O edema vasogénico ocorre predominantemente nas regiões parieto-occipitais, sendo que o envolvimento infratentorial é raro. Descrevemos um caso incomum de PRES com envolvimento supra e infratentorial marcado.

Caso clínico: Homem de 58 anos, avaliado por quadro de cefaleia occipital persistente e náuseas com seis dias de evolução. Ao exame objetivo, pressão arterial de 243/141 mmHg, fundo ocular com papiledema bilateral, sem sinais neurológicos focais. A RMN-encefálica mostrou lesões hiperintensas em T2 FLAIR da substância branca periventricular, do tronco cerebral e cerebelosas, aspetos compatíveis com encefalopatia vascular hipertensiva supra e infratentorial. Após 48 horas de controlo rigoroso da HTA em UCI, o doente ficou assintomático. Em reavaliação aos 4 meses o doente estava assintomático, o exame neurológico era normal e a TC-CE mostrou resolução das lesões.

Conclusões: No caso apresentado, as manifestações clínicas, associadas a HTA e a reversibilidade dos sintomas, suportam o diagnóstico de PRES. O envolvimento do tronco cerebral é extremadamente raro na PRES. Esta variante infratentorial parece afetar particularmente os doentes cujo aumento da pressão arterial é súbito e marcado, propondo-se que o facto das estruturas vasculares da circulação posterior apresentarem uma menor inervação simpática diminua o limiar de capacidade de autorregulação cerebral. Se reconhecida e tratada atempadamente, a PRES apresenta um prognóstico favorável. Apesar do envolvimento, por vezes marcado do tronco, estes doentes raramente apresentam sinais de disfunção neurológica a ele atribuível, como no caso apresentado.

EP-072 INFLAMAÇÃO ASSOCIADA À ANGIOPATIA AMILÓIDE CEREBRAL-UM DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

Sofia Figueiredo¹; António Martins de Campos¹; Telma Santos²; Henrique Costa¹; Miguel Veloso¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução: A angiopatia amilóide cerebral inflamatória (i-AAC) é uma doença rara com apresentação subaguda que se associa a AVC e demência, sendo o seu diagnóstico e tratamento desafiantes.

Casos Clínicos: Homem, 61 anos, HTA. Recorreu ao SU por cefaleia súbita e alteração visual. Apresentava TA 250/130 mmHg e hemianopsia homónima esquerda. Investigado com RM cerebral: múltiplas micro-hemorragias cortico-subcorticais bilaterais temporo-parieto-occipitais, hemorragia occipital cortical direita, extenso hipersinal em T2 e FLAIR na substância branca temporo-parieto-occipital bilateral. Restante estudo com angio-TC, estudo analítico, LCR, ECG e ecocardiograma sem achados relevantes. Assumido diagnóstico de i-AAC provável, tendo realizado pulsos de metilprednisolona, com resolução completa do quadro neurológico. Efectuou-se esquema de redução gradual de prednisolona, iniciada azatioprina e ajustada terapêutica com controlo da HTA. RM controlo (6 meses): resolução completa das lesões hiperintensas da substância branca em T2 e FLAIR.

Mulher, 75 anos, dislipidemia. Medicada com estatina e AAS. Admitida no SU por crise convulsiva tónico-clónica generalizada. Ao exame neurológico apresentava afasia global e hemianopsia homónima direita. Investigada com RM cerebral:

extensa hiperintensidade em T2 e FLAIR da substância branca subcortical temporo-occipital esquerda. Múltiplas micro-hemorragias cortico-subcorticais temporo-parieto-occipitais bilaterais. Restante estudo com angio-TC, estudo analítico, LCR, ECG e ecocardiograma sem achados relevantes. Diagnosticada i-AAC provável. Suspendeu AAS, iniciou pulsos de metilprednisolona seguidos de corticoterapia oral, havendo resolução completa do quadro neurológico. Admitida seis meses depois por estado de mal epilético, recuperado com ajuste de fármacos. Um mês depois inicia cefaleias e declínio cognitivo subagudo. RM cerebral: hematoma temporal posterior esquerdo agudo e aumento do número de micro-hemorragias. Realizou novos pulsos de metilprednisolona, mantendo défice neurocognitivo com agravamento progressivo e faleceu após nova hemorragia cerebral.

Conclusão: Os casos clínicos são representativos da variabilidade clínica da i-AAC e da importância do seu diagnóstico e terapêutica precoces, uma vez que o tratamento imunomodulador pode atrasar a progressão da doença.

EP-073 SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL APÓS EXPOSIÇÃO AO DISSULFIRAM

Paulo Venâncio Ferreira¹; Fátima Hierro²; M.ª Isabel Vilas Boas³; Ana Monteiro¹

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 2 - Serviço de Imagiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 3 - Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano

Introdução: A síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES) constitui uma entidade clínico-imagiológica caracterizada por lesão aguda do endotélio cerebral com consequente disrupção da BHE e edema vasogénico de predomínio parieto-occipital. Entre as principais causas encontra-se a toxicidade medicamentosa, principalmente por quimioterápicos e imunossuppressores. Raramente, foram descritos casos de PRES associados ao dissulfiram.

Caso-clínico: Homem de 55 anos, com antecedentes de alcoolismo crónico e sem medicação habitual, é enviado ao SU após ter sido encontrado com alteração do estado de consciência. Durante o transporte, ocorreu crise tónico-clónica generalizada. Tinha iniciado 3 dias antes dissulfiram. À admissão, apresentava TA 144/92 mmHg, T° 38°C, afasia global e hemiparésia direita. Evoluiu depois com amnésia para os 3 dias anteriores à chegada ao SU. A pesquisa de drogas de abuso na urina e etanol no sangue foram negativas. A TC-CE demonstrou hipodensidades predominantemente subcorticais, parieto-occipitais bilaterais. A punção lombar revelou apenas ligeira proteinorraquia. Iniciou anti-epilético, tiamina em altas doses, benzodiazepina e suspendeu dissulfiram. Realizou RM que demonstrou, em T2, extensas áreas de hipersinal cortico-subcortical occipitais bilaterais, com extensão aos lobos temporais e frontais. Durante o internamento verificou-se melhoria completa dos défices, sem novas crises e regressão quase completa das áreas de hipersinal na RM. O estudo auto-imune foi negativo.

Conclusões: Os mecanismos fisiopatológicos e agentes etiológicos da PRES encontram-se ainda pouco esclarecidos. Neste caso, descrevemos um doente com achados clínicos e imagiológicos sugestivos desta síndrome após um curto período de exposição ao dissulfiram. Apesar dos efeitos neurotóxicos conhecidos deste fármaco, ainda não é clara a sua associação a PRES. Alertamos, assim, para o potencial do dissulfiram como causa possível de PRES.

EP-074 AVC HEMORRÁGICO EM DOENTE COM DISPLASIA FIBROMUSCULAR

Pedro Lopes das Neves¹; Rita Martins¹; Raquel Tojal¹; José Campillo¹; João Peres¹

1 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: A displasia fibromuscular (DFM) é uma vasculopatia não aterosclerótica e não inflamatória que afeta preferencialmente as artérias de médio calibre, nomeadamente as artérias cérvico-cranianas e renais. As artérias apresentam regiões de constrição com proliferação da média e displasia fibrosa, que alternam com dilatações vasculares com disrupção da camada elástica, produzindo nos estudos angiográficos um padrão clássico em "contas de rosário".

Os doentes com DFM têm maior risco de AVC isquémico, dissecação cervical e aneurismas.

Caso Clínico: Mulher de 55 anos, sem fatores de risco vascular conhecidos e com antecedentes pessoais relevantes de enxaqueca e bócio multinodular, recorreu ao Serviço de Urgência por queixas de cefaleia súbita e intensa, distinta das habituais e discreta diminuição da força da mão esquerda. Ao exame neurológico observou-se parésia facial do tipo central esquerda e discreta parésia (força muscular grau 4) da mão ipsilateral. A TC e RM crânio-encefálicas revelaram hematoma lenticular esquerdo, sem evidência de lesão estrutural subjacente à hemorragia.

Foi realizado estudo vascular com angiografia por TC e posteriormente angiografia de subtração digital que confirmou tortuosidade e irregularidade mural das artérias carótidas internas extracranianas e das artérias vertebrais, sugestivas de DFM. Não se identificaram alterações vasculares intracranianas. Mostrou ainda aneurisma de pequenas dimensões na entrada da artéria carótida interna esquerda no canal carotídeo. Durante o internamento, a doente apresentou perfil tensional normal. O estudo arterial extra-craniano encontra-se em curso.

Conclusões: As hemorragias intracranianas nos doentes com DFM ocorrem tipicamente em relação com rotura aneurismática, dissecação vascular ou por hipertensão de causa renovascular.

Nesta doente, a ausência de quaisquer destes predisponentes bem como de outros fatores de risco vascular leva-nos a admitir que a DFM possa contribuir para a fragilização dos vasos perfurantes intracerebrais, promovendo o evento hemorrágico.

EP-075 FATORES CLÍNICOS DE PROGNÓSTICO NO AVC HEMORRÁGICO

Vanessa Carvalho¹; Axel Ferreira¹; Isabel Cruz²; Paulo Coelho¹; Vitor Tedim Cruz¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano/Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Medicina Interna, Hospital de Pedro Hispano/Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: O AVC hemorrágico é responsável por cerca de 10-15% dos eventos vasculares agudos. Apesar de ser menos frequente do que o AVC isquémico, apresenta uma morbilidade e mortalidade importante, atingindo esta última os 40% no primeiro mês. Por este motivo, vários fatores de prognóstico clínicos e imagiológicos têm sido descritos nos últimos anos.

Objetivos: Quais as co-morbilidades clínicas (patologia hepática, cardíaca, pulmonar, hipertensão arterial, tabagismo, dislipidemia diabetes mellitus) que estão associadas a maior morbilidade e mortalidade intrahospitalar no AVC hemorrágico?

Métodos: foram colhidos dados de doentes admitidos por AVC hemorrágico no serviço de urgência entre 2015-2016, num

total de 149 doentes. 28 foram excluídos por causa secundária para hemorragia. A comparação de variáveis categóricas foi realizada através do teste qui-quadrado. Variáveis contínuas foram analisadas através de testes t para amostras independentes ou de testes não-paramétricos, dependendo da normalidade da distribuição. Análise univariada e multivariada foi usada para exploração de associações.

Resultados: A idade média 71,9 anos (DP 13) e 59,5% eram do sexo masculino. 32% das hemorragias eram lobares. A mortalidade intra-hospitalar foi 26,4%. O tabagismo atual ou prévio esteve associado a um aumento significativo de mortalidade ($p=0,021$). De igual modo, o tabagismo também se associou a volume da hemorragia > 30 mL, embora este efeito fosse atenuado quando ajustado para a idade. A história de hipertensão, diabetes mellitus, patologias cardíacas, pulmonares ou hepáticas não estiveram associadas a uma maior mortalidade ou a hemorragias maiores. Não existiram diferenças na análise de subgrupos AVC hipertensivo versus AVC lobar.

Conclusões: Na nossa amostra, a história de tabagismo (presente ou passado) esteve associado a maior mortalidade em doentes com AVC hemorrágico, independentemente da idade ou de outras co-morbilidades clínicas.

EP-076 CRISES EPILÉPTICAS NA TROMBOSE VENOSA CEREBRAL

Leonor Dias^{1,2}; Marta Carvalho^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia do 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

Introdução: As crises epiléticas podem surgir em qualquer fase de uma trombose venosa cerebral (TVC). A sua ocorrência tem importantes implicações na gestão terapêutica destes doentes. A identificação de fatores que predisponham a crises epiléticas pode ser útil na prática clínica, permitindo identificar doentes de risco.

Objetivo: Determinar fatores que aumentem o risco de desenvolver crises epiléticas nos doentes com diagnóstico de TVC.

Metodologia: Análise retrospectiva da amostra de doentes com diagnóstico de TVC admitidos entre 01-01-2006 e 31-12-2016. As associações entre crises epiléticas e características demográficas, clínicas e radiológicas foram avaliadas através de análise bivariável e multivariável.

Resultados: Dos 89 doentes, 24 tiveram crises (27,3 % iniciais, 36,4% na fase aguda, e 36,4% remotas). A sua ocorrência foi mais frequente nos doentes com cefaleia, défice motor, mutações no fator V Leiden ou gene da protrombina, oclusão do seio longitudinal superior ou dos seios laterais esquerdos, com qualquer lesão parenquimatosa, enfartes isquémicos, ou enfartes no hemisfério esquerdo. Na regressão logística bivariável, o défice motor (OR 4,691, 95% IC 1,265-17,398), mutação no gene da protrombina (OR 18,669, 95% IC 1,440-242,021), oclusão do seio sagital superior (OR 4,293, 95% IC 1,346-13,693) e enfarte no hemisfério esquerdo (OR 8,582, 95% IC 1,917-38,425) foram preditores significativos da ocorrência de crises. Só 7 doentes tiveram recorrência das crises, 4 dos quais após a fase aguda. Metade dos doentes pararam antiépilético durante o follow-up e só um teve recorrência.

Conclusão: Fatores como existência de défice motor, mutação no gene da protrombina, oclusão do seio sagital superior ou presença de enfarte no hemisfério esquerdo poderão ser marcadores de risco para crises epiléticas em doentes com TVC. A recorrência de crises após a fase aguda é rara, mas po-

derá dever-se à manutenção de tratamento antiepilético, pelo que não foi possível determinar fatores de risco de recorrência.

EP-077 DISARTRIA E DISFONIA PAROXÍSTICAS ASSOCIADAS A DOLICOECTASIA DA ARTÉRIA VERTEBRAL

Joana Vítor¹; Ana Gonçalves¹; Rita Simões¹; Joana Morgado¹; Teresa Nunes¹; José Vale¹
1 - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A ocorrência de disartria intermitente/paroxística por disfunção do tronco cerebral é habitualmente uma consequência de lesão de natureza vascular ou desmielinizante. São raras as descrições de disartria paroxística por compressão neurovascular.

Caso clínico: Homem de 84 anos, observado por episódios súbitos de disartria e disfonia. Esta manifestação tinha 3 meses de evolução, com episódios de duração inferior a 1 minuto e que se repetiam frequentemente (10-20 vezes/dia), não se identificando quaisquer precipitantes. No último mês, começara também com cefaleia persistente occipital esquerda. No EN apresentava parésia facial central esquerda e parésia da língua com atrofia e fasciculações da hemilíngua esquerda. Sem disfonia, disartria, alterações do palato ou disfagia. Sem ataxia ou sinais de vias longas. À observação por ORL (já sob terapêutica) a laringoscopia não mostrou alterações e o EEG era normal. A RM de crânio e pescoço revelou a existência de contacto neurovascular por dolicoectasia da artéria vertebral, afectando os IX, X e XI nervos cranianos (NC) esquerdos e possivelmente o XII NC ipsilateral; em complemento, a TC cervical excluiu lesões no trajeto ósseo destes nervos. Os episódios remittiram totalmente com eslicarbazepina 400mg, a par de melhoria da dor occipital.

Conclusão: Relata-se um caso de disartria e disfonia paroxísticas associadas a compressão neurovascular de nervos cranianos baixos por dolicoectasia da artéria vertebral, associado a síndrome do cêndilo occipital. Pelas características do quadro e a resposta à eslicarbazepina deve admitir-se um mecanismo fisiopatológico similar ao da nevralgia dos V e IX NC. A atrofia da hemilíngua esquerda e a presença de dor occipital sugerem o envolvimento direto do XII NC na génese destes episódios. Adicionalmente, o caso sugere que a dolicoectasia da artéria vertebral possa ser incluída nas causas de síndrome do cêndilo occipital.

EP-078 ACUIDADE DO PÉPTIDO ATRIAL NATRIURÉTICO PARA DIAGNÓSTICO DE FIBRILHAÇÃO AURICULAR EM DOENTES COM AVC ISQUÉMICO

Maria Cristina Fialho¹; Teresa Pinho e Melo¹; Patrícia Canhão¹; José M. Ferro¹; Ana Catarina Fonseca¹

1 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria

Introdução: A fibrilhação auricular (FA) paroxística é responsável por 10-15% AVC criptogénicos. Vários estudos mostraram a utilidade do N-terminal do péptido natriurético cerebral (NT-proBNP) na identificação de AVC cardioembólico associado a FA. Por ser produzido nas aurículas, o péptido atrial natriurético (ANP) pode ter maior acuidade que o NT-proBNP para o diagnóstico de FA.

Objetivo: Determinar se o ANP tem maior acuidade que o NT-proBNP para o diagnóstico de FA, em doentes com AVC isquémico.

Metodologia: Realizámos um estudo observacional utilizando uma coorte retrospectiva de doentes internados de 08/2012 a 10/2013 na Unidade de AVC de um hospital universitário. Critérios de inclusão: doentes com AVC isquémico agudo e amostras de soro disponíveis em Biobanco. Critérios de exclusão: TFG < 30 mL/min; colheitas de sangue > 72 horas após o início de sintomas. A etiologia do AVC foi determinada com a classificação TOAST. A análise estatística incluiu a determinação de curvas ROC.

Resultados: Foram incluídos 204 doentes com uma mediana de idade de 65 anos, 61.8% eram do sexo masculino. A curva ROC para o diagnóstico de eventos cardioembólicos com FA versus não cardioembólicos obteve uma AUC de 0.83 (IC 95% 0.76-0.90) com NT-proBNP e 0.66 (IC 95% 0.56-0.75) para o ANP. No diagnóstico de eventos cardioembólicos com FA versus indeterminados, com NT-proBNP a AUC foi 0.83 (IC 95% 0.75-0.90) e com ANP de 0.62 (IC 95% 0.52-0.73).

Discussão/Conclusões: O NT-proBNP, comparativamente ao ANP, teve maior acuidade diagnóstica para FA, o que pode dever-se ao facto dos AVC tromboembólicos se associarem a alterações nas aurículas que não apenas FA e à diminuição da libertação de ANP com episódios repetidos de FA e instalação de insuficiência cardíaca.

Conflitos de interesses: Financiado pela Bolsa CHULN/FMUL, GAPIC.

EP-079 AS ATIPIAS DE UMA SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL: DO COMA SÚBITO AO PADRÃO IMAGIOLÓGICO INCOMUM

Filipa Meira Carvalho¹; Mariana Santos¹; Joana Pinto¹; Diana Matos^{1,2}; Octávia Costa¹; Virgínia Castro Mendes¹; Carla Ferreira¹; Margarida Rodrigues¹

1 - Hospital de Braga; 2 - Unidade Local de Saúde Alto Minho

Introdução: A Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) é caracterizada pela presença de sintomas neurológicos agudos/subagudos diversos, associados a um padrão imagiológico distintivo e potencialmente reversível – tipicamente, edema vasogénico subcortical parietal e occipital bilateral. A quimioterapia, a hipertensão arterial e a sépsis/infecção severa são causas descritas de PRES.

Caso Clínico: Homem de 37 anos, sem antecedentes de relevo à excepção de diagnóstico recente de linfoma difuso de grandes células B primário do testículo, é admitido no Serviço de Urgência com neutropenia febril e deterioração do estado de consciência, sete dias após terminar o segundo ciclo de quimioterapia - que incluía rituximab, ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina, dexametasona, metotrexato e citarabina.

À admissão, encontrava-se hipertenso (175/92 mmHg), febril (39.5°C) e sonolento, apresentando rápida deterioração neurológica até ao coma. Analiticamente, com pancitopenia severa. TC cranioencefálica com hipodensidades talâmicas bilaterais; ressonância magnética (RM) com áreas hiperintensas em T2/FLAIR envolvendo predominantemente tálamos, cápsula interna, mesencéfalo e ponte. Análise de LCR com hiperproteionorráquia, sem outras alterações.

Iniciada antibioterapia empírica, terapêutica de controlo tensional e de suporte e admissão subsequente na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI). À data da transferência da UCI, 5 dias após admissão, o doente apresentava-se desorientado, disártrico e tetraparético; com melhoria clínica progressiva posterior. Quatro semanas após admissão, uma nova RM revelava regressão marcada das lesões talâmicas e nova lesão no corpo

caloso. Após seis semanas, teve alta apenas com disartria e instabilidade na marcha ligeiras.

Conclusões: Este caso reflecte o desafio diagnóstico de um doente com um contexto complexo – quimioterapia, hipertensão arterial de novo e neutropenia febril -, que se apresenta com um coma súbito e que demonstra um padrão imagiológico atípico, com envolvimento marcado dos tálamos e tronco cerebral. Assim, pretende-se discutir a variabilidade e a dificuldade diagnóstica por vezes associadas a esta entidade.

EP-080 ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES E PARALISIA DO TERCEIRO PAR CRANIANO: A IMPORTÂNCIA DO ESTUDO COMPLEMENTAR

Filipa Meira Carvalho¹; Diana Matos^{1,2}; Joana Pinto¹; Eduardo Freitas^{1,2}; Margarida Rodrigues¹; José Nuno Alves¹

1 - Hospital de Braga; 2 - Unidade Local de Saúde Alto Minho

Introdução: A Arterite de Células Gigantes (ACG) é a vasculite primária mais frequente em idosos. Embora com amplo espectro de manifestações clínicas, a ACG é raramente descrita como causa de paralisia do terceiro par craniano.

Casos clínicos: Apresentamos dois doentes com paralisia do III par craniano como manifestação predominante de ACG.

(1) Homem de 75 anos, antecedentes de dislipidemia, recorre ao Serviço de Urgência por diplopia binocular e febre iniciadas no próprio dia. À admissão, apresentava ptose palpebral esquerda e limitação dos movimentos verticais do olho esquerdo. Analiticamente, com elevação marcada da PCR e VS. TC craniocéfálica (TC-CE) sem alterações. Análise de LCR com hiperproteinorráquia ligeira. Durante o internamento, desenvolveu queixas de cefaleia bifrontal e, por manter elevação dos parâmetros inflamatórios e febre sem sinais clínicos de infecção, foi colocada hipótese de ACG. Iniciada corticoterapia em alta dose, com resolução completa da paralisia do III par em três dias. Completada investigação com RM - sem alterações; e ecografia das artérias temporais e axilares - com halo hipocóico sugestivo de processo vasculítico.

(2) Homem de 90 anos, antecedentes de hipertensão arterial, recorre ao Serviço de Urgência por ptose palpebral direita; referidos posteriormente anorexia, fadiga e cefaleia frontal esquerda com um mês de evolução. À admissão, apresentava paralisia do III par direito - ptose direita e olho direito abduzido, com limitação da adução e dos movimentos verticais - e elevação marcada da PCR e VS. TC-CE e angioTC sem alterações. Iniciada corticoterapia em alta dose, com melhoria clínica em cinco dias.

Conclusões: Embora incomum, a oftalmoplegia pode ser a manifestação predominante da ACG, por vezes até a única. Assim, pretende-se alertar para a importância da investigação de outros sinais e sintomas sugestivos desta entidade, por vezes subtis, em idosos que se apresentem com diplopia ou paralisia de nervos oculares motores de novo.

EP-081 AVC COM DISSOCIAÇÃO CLÍNICO-IMAGIOLÓGICA EM DOENTE COM ESQUIZENCEFALIA

Eduardo Tchilala¹; Margarida Dias²; João Caiano¹; Filipa Rocha³; Manuel Manita¹

1 - Hospital Santo António dos Capuchos, CHULC; 2 - Hospital Santo António dos Capuchos, CHULC; 3 - Hospital da Luz

Introdução: a esquizencefalia é uma rara malformação con-

gênita que se caracteriza por fenda unilateral ou bilateral nos hemisférios cerebrais, em que poucas vezes o doente atinge a terceira idade. Apresentamos uma doente de 70 anos, com esquizencefalia, que teve acidente vascular cerebral (AVC) isquémico, com dissociação clínico-imagiológica, provavelmente secundária à sua patologia de base.

Caso clínico: mulher, 70 anos, parcialmente autónoma para atividades diárias, deambulava com andarilho; tinha hemiparesia esquerda e epilepsia secundária a esquizencefalia, antecedentes de diabetes mellitus tipo II e dislipidemia.

Admitida com quadro súbito de disfagia e disartria, que evoluiu em 24h para anartria. Apurou-se, além da hemiparesia espástica esquerda já conhecida, incapacidade para a protusão da língua e encerramento da boca, sialorreia, disfagia para líquidos e sólidos, parésia do membro inferior direito com reflexo cutâneo plantar homolateral em extensão e incapacidade para marcha.

Admitiu-se provável acidente vascular isquémico bulbar.

A RM-CE: revelou hipersinal na DWI e hipossinal no mapa ADC de localização justa-ventricular posterior esquerdo, sugerindo lesão isquémica aguda.

Ecocardiograma TT e Holter sem alterações; doppler VP: placas de ateroma sem repercussão hemodinâmica.

Por dissociação clínico-imagiológica, pediu-se avaliação de ORL: a nasofaringolaringoscopia não revelou alterações e, faringografia foi impossível de realizar por incapacidade de retenção da solução de contraste.

Iniciou anti-agregação plaquetária, estatinas, reabilitação física, terapia da fala e treino de deglutição, obteve ligeira melhora.

Trinta dias após o evento agudo mantinha disfagia grave (alimentação por sonda), anartria e incapacidade para marcha. Recuperou parcialmente a força muscular do orbicular dos lábios.

Assumiu-se AVC isquémico aterotrombótico.

Conclusão: neste caso, a localização da lesão isquémica recente não explicava as alterações clínicas observadas, o que nos levou a questionar a possibilidade de existirem ou não, alterações de áreas funcionais ou, a potencialização da clínica decorrente da vasta área cerebral esquizencefálica. Pensamos serem necessários estudos funcionais para melhor compreensão deste caso.

EP-082 LABYRINTHINE HAEMORRHAGE AS AN INITIAL MANIFESTATION OF CHURG-STAUBS SYNDROME

Inês Gomes¹; Ana Inês Martins¹; João Rovisco²; Sílvia Carvalho³; Sandra Costa⁴; João Lemos^{1,5}

1 - Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2 - Rheumatology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 3 - Neuroradiology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 4 - Leiria Otorhinolaryngology Centre, Coimbra, Portugal; 5 - Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Churg-Strauss Syndrome (CSS) is a 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. While necrotizing peripheral neuropathy and myopathy have been described in CSS, central nervous system is seldomly affected. We present a patient with sudden sensorineural hearing and vestibular loss (SSNHV) caused by a labyrinthine hemorrhage

(LH) in the context of CSS. To our knowledge this is the first CSS-related labyrinthine hemorrhage ever described.

Case-Report: A 70-year-old male patient with a previous history of hypertension and eosinophilic colitis presented with sudden dizziness, left-ear hearing loss and myalgias. On exam there was spontaneous right-beating nystagmus, reduced left horizontal head impulse response, right-lateralized Weber test and a negative Rinne test on the left. Video head impulse test demonstrated hypoactive (~0.35) left horizontal, anterior and posterior semicircular function. Pure tone audiometry showed profound left-sided sensorineural hearing loss. Brain/inner ear MRI showed a left non enhancing T1/T2/FLAIR hyperintense labyrinth, consistent with LH. Coagulation studies were normal. ANCA were positive and erythrocyte sedimentation rate and creatinine phosphokinase were elevated (64, 1500, respectively). Neither peripheral eosinophilia or sinusitis were present. Thoracic CT revealed pulmonary infiltrates. Electromyography evidenced signs of muscle fiber lesion and muscle biopsy confirmed a necrotizing myopathy. A diagnosis of CSS was advanced and the patient was putted on intravenous methylprednisolone followed by oral prednisolone and monthly intravenous cyclophosphamide cycles. At the 6-month follow-up, neither vestibular or cochlear function recovered while LH partially subsided.

Conclusion: SSNHVL should prompt urgent imaging to rule out CNS/inner ear vascular disease. Labyrinthine hemorrhage is a rare cause of SSNHVL. We here show that it may be associated with CSS-related vasculitis affecting small and medium-sized vessels in the inner ear.

EP-083 "CAROTID WEB": UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Inês Gomes¹; Ricardo Varela^{1,3}; Orlando Galego²; Fernando Silva^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O termo "carotid web" refere-se a uma projeção endoluminal de tecido fibroso na parede póstero-lateral da ACI a nível do bolbo carotídeo, sendo considerada uma variante rara da displasia fibromuscular. De prevalência desconhecida, é atualmente reconhecida como uma causa de isquémia cerebral recorrente, a considerar retrospectivamente em eventos de etiologia indeterminada.

Caso Clínico: Homem, 57 anos, hipertenso e fumador, enviado ao SU com clínica de TACS direito com 1 hora de evolução. Angio-TC cerebral com oclusão do segmento M1-ACM direita. Submetido a terapêutica reperfusora com r-tPA endovenoso e trombectomia (TICI final 2b), objetivando-se pequena hipodensidade estriada direita em TC-CE controlo. Do estudo etiológico com ultrassonografia e Angio-TC cervical salienta-se oclusão da ACI esquerda desde a sua origem e a presença de uma formação compatível com placa fibroadiposa homogénea, irregular, possivelmente ulcerada na origem da ACI direita (condicionando estenose de 30%). Excluídas outras causas de AVC, nomeadamente cardioembolismo. À data de alta com hemiparesia esquerda G4 (NIHSS 3). Readmitido no internamento dois meses depois com queixas de desorientação espacial, defeito mnésico e agravamento de déficit motor esquerdo com algumas semanas de evolução. RM-CE com novas lesões isquémicas no território de ACM direita. Os estudos ultrassonográfico e angiográfico conduziram, pela persistência de formação endoluminal em estudo progressivo, agora sem segmento compatível com trombo aderente, à iden-

tificação de uma "web" carotídea no segmento bulbar da ACI direita. O doente aguarda colocação de stent na ACI e mantém-se até à data sem novos eventos vasculares.

Conclusão: A "carotid web" pode ser causa de AVC em idade jovem, devendo ser excluída na investigação de AVC/AIT recorrentes. A sua identificação e intervenção precoces permitem reduzir o risco de AVC. Dada a sua raridade, esta entidade constitui um desafio diagnóstico e terapêutico, levando a rótulos diagnósticos divergentes na ausência de elevado grau de suspeição.

EP-084 ATINGIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL NUMA DOENTE COM MONONEUROPATIA MÚLTIPLA POR VASCULITE ANCA MPO +

Isabel Rovisco Monteiro¹; Ana Rita Nogueira¹; Miguel Tabuas Pereira¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As vasculites associadas a ANCA (VAA) são distúrbios raros que se manifestam sistemicamente através de inflamação necrotizante de artérias de pequeno e médio calibre. O envolvimento do sistema periférico pode ocorrer até 60% dos casos, apresentando-se habitualmente como mononeuropatia múltipla. Contrariamente, o atingimento central é raro, podendo manifestar-se através de fenómenos isquémicos ou hemorrágicos. A história clínica, técnicas de imagem e eletrofisiologia são úteis, embora a biópsia seja determinante na confirmação do diagnóstico.

Caso Clínico: Descreve-se um caso de uma mulher de 55 anos com antecedentes de asma e rinite alérgica que se apresenta com um quadro de um mês de evolução de parestesias e diminuição de força nos membros inferiores com posterior progressão para os membros superiores. Ao exame apresentava telangiectasias malares, atrofia muscular, tetraparésia de predomínio distal e hipopalestesia vibratória dos membros inferiores. Analiticamente identificou-se um aumento de IgE. A eletromiografia revelou sinais de mononeuropatia múltipla axonal grave envolvendo os nervos mediano direito, peroneal direito e sural esquerdos. Do estudo imunológico, obteve-se positividade forte para anticorpos p-ANCA anti-MPO. Imagiologicamente, a RMN-CE revelou múltiplas lesões a nível cerebeloso, da protuberância e bi-hemisféricas dispersas, compatíveis com etiologia vascular. As biópsias de nervo e músculo apresentavam sinais indiretos de processos vasculíticos.

Conclusão: As manifestações neurológicas têm um papel importante nas VAA, sendo consideradas indicadores de atividade maior da doença e, portanto, critério de gravidade. Demonstramos um caso de vasculite sistêmica primária com atingimento nervoso periférico e central grave que obrigou tratamento com elevadas doses de corticoide e terapêutica imunossupressora.

EP-085 UM CASO DE SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL UNILATERAL

Mónica Santos¹; Catarina Campos¹; Isabel Amorim¹; Mariana Costa¹; Francisco Raposo²; Ana Patrícia Antunes^{1,3}; Filipa Falcão^{1,3}; Luísa Albuquerque^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, E.P.E; 2 - Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, E.P.E; 3 - Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

Introdução: A Síndrome de Encefalopatia Posterior Rever-

sível (PRES) é caracterizada por edema vasogénico reversível, e tipicamente afeta as regiões cerebrais posteriores de uma forma bilateral e reversível. Está normalmente associada a hipertensão arterial elevada de forma abrupta, o que leva à falência dos mecanismos de autorregulação cerebral. Surge também em contexto de terapêuticas imunossupressoras, doenças autoimunes, insuficiência renal ou eclâmpsia.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 56 anos, apresentou-se no serviço de urgência com cefaleia intensa, afasia, hemianopsia homônima direita e hemiparésia direita de instalação progressiva nos quatro dias prévios. A doente não tinha antecedentes pessoais relevantes, nem exposição a fármacos recentes ou tóxicos. A tensão arterial manteve-se sempre dentro dos limites normais durante o curso da doença. A RM-CE mostrou uma lesão tumefativa parieto-occipital esquerda, hiperintensa em T2/FLAIR, sem restrição à difusão, e sem realce após injeção de gadolínio, sugerindo edema vasogénico. O Doppler transcraniano e dos vasos do pescoço mostrou permeabilidade do sistema carotídeo, e vasospasmo arterial em ambas as artérias cerebrais médias. A cefaleia resolveu após cinco dias de dexametasona, e os restantes sintomas melhoraram sob tratamento com 21 dias nimodipina 60 mg 4/4h po. Seis semanas depois do início do quadro, a RM-CE mostrou a quase completa resolução das alterações imagiológicas, tornando definitivo o diagnóstico de PRES unilateral.

Conclusões: Apresentamos um caso muito raro de PRES unilateral, na ausência de fatores desencadeantes sistémicos ou locais, o que exigiu um elevado nível de suspeição clínica. A apresentação unilateral desta síndrome foi previamente descrita em casos de estenose arterial focal, variantes arteriais anatómicas ou síndrome de reperfusão após tratamento de vasospasmo arterial focal.

EP-086 SYSTEMIC INFLAMMATION STATUS AT ADMISSION AFFECTS THE OUTCOME OF INTRACEREBRAL HEMORRHAGE BY INCREASING PERIHEMATOMAL EDEMA BUT NOT THE HEMATOMA GROWTH

Rafael Dias^{1,2,3}; Sérgio Fonseca³; Francisca Costa⁴; Mafalda Seabra^{2,3}; Adriana Soares⁵; Celeste Dias⁶; Elsa Azevedo^{2,3}; Pedro Castro^{2,3,7}

1 - Department of Neurology, Hospital Dr. Nélio Mendonça, SESARAM, Funchal, Portugal; 2 - Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 3 - Department of Clinical Neurosciences and Mental Health, Faculty of Medicine University of Porto, Porto, Portugal; 4 - Department of Neuroradiology, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 5 - Department of Internal Medicine, Hospital Beatriz Ângelo; 6 - Department of Intensive Care and Neurocritical Care Unit, Centro Hospitalar Universitário São João, Faculty of Medicine of University of Porto; 7 - Stroke Unit, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal

Introduction: Acute stress and inflammation have an important role in the pathophysiology of acute intracerebral hemorrhage (ICH). Neutrophil-to-lymphocyte ratio (NLR) has been linked to increased mortality and functional outcome although the mechanisms for this effect are still not clear.

Objectives: To evaluate the effect of NLR in ICH outcome, with focus on hematoma expansion and early cerebral edema.

Methods: Data from patients with primary ICH admitted to our center between January 2014 and February 2015 were retrospectively collected including clinical, laboratorial and radiological features and were analyzed through logistic regression to assess their influence in clinical outcome, defined by mortality at 30 days and functional independence at 90 days (modified

Rankin Scale (mRS) ≤ 2) and imagiological outcomes defined by significant hematoma expansion (>33% or >6mL) and significant midline shift.

Results: We included 135 patients, with a median (interquartile range) age of 73 (64-80) years old. Independence at 90 days was achieved by n=29 (22%) and mortality within 30 days in n=35 (26%). Hematoma expansion and significant cerebral edema were present in n=63 (47%) and 50 (37%) respectively. NLR was independently associated with independence at 90 days (adjusted OR (aOR) =0.79, 95% CI 0.67-0.93, p=0.006) and significant cerebral edema (aOR=1.08, 95% CI 1.01-1.15, p=0.016), but not mortality at 30 days (aOR =0.99, 95% CI 0.93-1.06, p= 0.831) nor could predict hematoma expansion (aOR=0.99, 95%CI 0.94-1.04, p=0.736).

Conclusions: In ICH, an immediate and intense systemic inflammatory response reduces the likelihood of a better functional outcome at 90 days, which is more likely to be explained by perihematomal edema growth than due to a significant hematoma expansion. These findings could have implications in new treatment strategies and trial designs, which endpoints tend to target exclusively hematoma enlargement.

EP-087 SÍNDROME DE OTELO APÓS AVC ISQUÉMICO

Teresa Barata Silvério¹; Cátia Santos²; Liliana Pereira¹; Miguel Rodrigues¹; Ana Cláudia Ribeiro¹; Filipa Moutinho²; Francisco Antunes¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2 - Serviço de Psiquiatria, Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução: Embora os sintomas psiquiátricos secundários a AVC ocorram em cerca de um terço dos doentes, encontram-se frequentemente subdiagnosticados. A psicose orgânica secundária a AVC é rara, manifestando-se frequentemente sob a forma de delírios, sendo o Síndrome de Otelo (definido como ciúme patológico) um dos possíveis subtipos. A sintomatologia psicótica é habitualmente tardia e na maioria dos casos o AVC tem localização hemisférica direita. Está associada a uma maior morbi-mortalidade, sendo a evidência disponível para a sua abordagem ainda escassa.

Caso Clínico: Apresentamos um homem com 71 anos, sem antecedentes psiquiátricos, internado por um AVC isquémico da Artéria Cerebral Média (ACM) direita. Ao exame neurológico apresentava anosognosia (que se manteve durante 15 dias pós AVC), hemi-inatenção espacial esquerda, hemianópsia homônima esquerda, parésia facial central esquerda, disartria, disfagia, hemiplegia e hemihipostesia álgica esquerdas. A TC/angio-TC revelou extenso AVC isquémico no território da ACM direita por oclusão aterosclerótica. Seis meses após a alta, apresentava melhoria dos défices, e ausência de sintomatologia psiquiátrica ou deterioração cognitiva. Oito meses depois, foi internado por quadro com um mês de evolução de alteração comportamental (desinibição sexual, isolamento social e hetero-agressividade) e ideias delirantes de ciúme, infidelidade e de prejuízo; sem alterações sensorio-perceptivas associadas. O estudo analítico não revelou alterações; a TC-CE foi sobreponível; não foram apurados ajustes terapêuticos recentes. Estabeleceu-se o diagnóstico de psicose orgânica secundária a AVC. Iniciou terapêutica com olanzapina, mas por ausência de resposta e pelo seu impacto metabólico, foi substituída por risperidona, com franca melhoria sintomática.

Conclusão: O doente apresentado é uma caso paradigmático desta patologia, sendo a sintomatologia, tempo de instalação, localização da lesão e resposta terapêutica semelhante aos casos descritos na Literatura. Pretendemos alertar para a

importância do seu reconhecimento célere, do diagnóstico diferencial com outras causas reversíveis e do início precoce da terapêutica antipsicótica.

EP-088 AS VÁRIAS FACES DO NEUROLÚPUS

Teresa Barata Silvério¹; Ana Catarina Duarte²; Sandra Sousa²; Pedro Gonçalves²; Maria José Santos²; Ana Cordeiro²; Ana Cláudia Ribeiro¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2 - Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução: O termo Neurolúpus é uma definição genérica que inclui uma ampla variedade de manifestações neuropsiquiátricas associadas ao Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). A sua prevalência é muito variável (15 a 95%) e é influenciada substancialmente pela classificação do Colégio Americano de Reumatologia.

Objectivos: Apresentamos uma série de doentes com o diagnóstico de Neurolúpus, internados entre Setembro de 2017 a Setembro de 2019 nos serviços de Reumatologia e/ou Neurologia.

Métodos: Foram recolhidos retrospectivamente dados demográficos, clínicos, imagiológicos e terapêuticos.

Resultados: Incluímos sete doentes, seis mulheres e um homem, com idades compreendidas entre os 23 e 75 anos.

Os diagnósticos neuropsiquiátricos que motivaram o internamento foram: vasculite do sistema nervoso central (2), AVC isquémico recorrente (2) síndrome de encefalopatia posterior reversível recorrente (1), mielite transversa longitudinalmente extensa (1), psicose aguda (1), mononeuropatia múltipla (1), mononeuropatia craniana (1).

A manifestação neuropsiquiátrica foi a apresentação inaugural de LES em dois doentes.

As manifestações multiorgânicas associadas incluíram envolvimento imunológico (6), hematológico (5), muco-cutâneo (6), músculo-esquelético (5), renal (5), pulmonar (2), cardíaco (1) e serosite (2). Três doentes apresentavam síndrome dos anticorpos antifosfolipídicos secundário (SAFL).

Todos os doentes foram medicados com hidroxicloroquina, em associação com imunossupressão, incluindo corticoterapia (7), ciclofosfamida (4), rituximab (4) e imunoglobulina humana endovenosa (3). No caso dos doentes com SAFL secundário foi também iniciada anticoagulação com varfarina, por vezes em associação com antiagregação plaquetária.

Conclusão: O diagnóstico de Neurolúpus pode ser extremamente complexo e implica a exclusão prévia de outras etiologias, exigindo extensa investigação para diagnóstico diferencial. A escolha do tratamento baseia-se nas manifestações presentes, sendo também importante considerar o risco infeccioso associado à imunossupressão em cada doente. Com este trabalho, pretendemos alertar para as múltiplas faces do Neurolúpus e para a importância do reconhecimento precoce desta entidade, devido às respectivas implicações terapêuticas e prognósticas.

EP-089 OS PERIGOS DE UM PROCESSO ESTILÓIDE ALONGADO: SÍNDROME DE EAGLE CAROTÍDEA

Pedro Faustino¹; André Jorge¹; Luciano Almendra¹; Bruno Gomes²; Isabel Amado³; José Vieira Barbosa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A síndrome de Eagle corresponde a um alongamento sintomático do processo estilóide e/ou calcificação do ligamento estilo-hioideo. Cerca de 4% da população tem pelo menos um processo estilóide alongado, isto é, > 3 cm de comprimento. Contudo, apenas 4-10,3% destes têm sintomas (síndrome de Eagle). São descritas duas variantes desta entidade: tipo carotídeo, com compressão da artéria carótida interna (ACI) ou externa, e tipo clássico, com compressão dos últimos pares cranianos.

Caso clínico: Homem de 47 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, admitido no serviço de urgência por dor e parestesias da hemiface esquerda com 1 semana de evolução. Dor de início súbito, constritiva, sem paroxismos, sem náuseas e/ou vômitos, sem foto/fonofobia. Sem trigger aparente, sem relação com as alterações posturais. Associa noção de olho vermelho ipsilateral e lacrimejo no início do quadro, mas evolução temporal pouco sugestiva de cluster. Sem sinais focais na primeira avaliação em urgência. Realizou TC crânio-encefálica, sem qualquer alteração. Em reavaliação posterior, sugestão de ptose palpebral esquerda e discreta anisocória (OD > OE). Ao rever anamnese, apurada história de traumatismo cervical poucos dias antes do início da clínica. A angio-TC cervical revelou dissecação da ACI esquerda, cuja reformatação da imagem mostrou alongamento bilateral do processo estilóide (direito: 47 mm, esquerdo: 41 mm), com trajeto próximo à ACI. O doente foi internado e tratado de acordo com a legis artis para a dissecação carotídea. Teve alta sem défices, sendo referenciado para consulta de Cirurgia Maxilo-Facial, onde foi proposto para correção cirúrgica.

Conclusão: A diferença entre as 2 variantes da síndrome de Eagle estabelece-se consoante o comprimento, largura, angulação, desvio e grau de ossificação do processo estilóide. Apresentamos um caso clínico ilustrativo do tipo carotídeo ou vascular. Destacamos o valor de uma (re)avaliação metódica, mesmo no contexto de urgência.

EP-090 SÍNDROME DA ARTÉRIA ESPINHAL ANTERIOR SECUNDÁRIA A ANEURISMA NÃO ROTO DA AORTA ABDOMINAL

Catarina Damas¹; Gonçalo Bonifácio¹; Rodrigo Palhas Vieira¹; André Militão¹; Rita Miguel¹; Cristina Semedo¹; Rui Guerreiro¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal

Introdução: Os enfartes medulares são eventos raros caracterizados por uma combinação de défices motores e sensitivos agudos caudais ao nível da lesão. O tipo mais comum é a síndrome da artéria espinhal anterior. As etiologias incluem cirurgia aórtica, dissecação arterial, trauma, tromboembolismo, aterosclerose e lesões compressivas. Reportamos um caso ilustrativo de síndrome da artéria espinhal anterior.

Caso Clínico: Homem, 79 anos, admitido no SU por diminuição súbita da sensibilidade e força dos membros inferiores de intensidade máxima desde o início. Negou dor lombar, abdominal ou torácica na instalação. Antecedentes de dois enfartes agudos do miocárdio e dislipidemia, negando tomar qualquer medicação. Apresentava paraplegia flácida arreflexica e anestesia algica com nível por L1, retenção urinária e obstipação, com pulsos arteriais dos membros inferiores palpáveis e simétricos. A AngioTC abdominal revelou aneurisma da aorta abdominal inferior à emergência das artérias renais, sem disseção ou trombose mural. A RM medular evidenciou hipersinal medular em T2 e STIR caudal a D11 de predomínio mediano e anterior, com expansão medular associada, compatível com enfarte medular anterior bai-

xo. Iniciou antiagregação e estatina. O estudo etiológico vascular identificou aterosclerose em territórios aortoiliaco e cervical (artéria carótida interna direita proximal com estenose de 90%), cardiopatia isquêmica em fase dilatada e Diabetes mellitus tipo 2. Concluiu-se pelo diagnóstico de síndrome da artéria espinhal anterior caudal a D11, provavelmente secundária a tromboembolismo com fonte no aneurisma da aorta abdominal.

Conclusões: Na maioria das síndromes da artéria espinhal anterior espontâneas não se encontra causa, existindo poucos casos reportados de eventos trombóticos na origem do enfarte medular anterior. Este caso ilustra a importância de, perante síndrome da artéria espinhal anterior traumática e sem lesões compressivas, pesquisar causas vasculares tromboembólicas, nomeadamente aneurismas da aorta.

EP-091 QUANDO O SISTEMA NERVOSO CENTRAL É A PONTA DO ICEBERG

Margarida Bela¹; Dalila Parente¹; Luís Nogueira¹; Mari Mesquita¹
1 - Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

Introdução: A vasculatura do sistema nervoso central (SNC) pode ser alvo dum grupo heterogêneo de doenças inflamatórias, isoladamente, mas também no contexto de doenças inflamatórias sistêmicas primárias ou secundárias a infeções. A distinção entre vasculite sistêmica com atingimento dominante SNC e angéite primária do SNC é por vezes difícil de estabelecer.

Caso Clínico: Mulher de 66 anos apresentou, ao longo de 2 meses, alteração progressiva e insidiosa do comportamento com desorientação, lentificação psico-motora e discurso progressivamente mais parco, culminando em incapacidade para as atividades da vida diária, recusa alimentar e agressividade. Associadamente, apresentava dificuldade na marcha. Ao exame, estava desorientada, e apráxica. Respondia a questões simples. Os reflexos palmo-mentoniano e de preensão estavam presentes, apresentando ainda sinais piramidais difusos e síndrome pancerebelosa. Analiticamente, marcadores imunológicos e serologias víricas negativas, proteinorráquia isolada (102 mg/dL) com uma banda oligoclonal sem correspondência no soro. A RM identificou múltiplas lesões supra e infratentoriais com hipersinal em T2/FLAIR, com iso-hipossinal em T1 e marcada restrição à difusão, sem realce. A angio-RM demonstrou marcas irregulares de calibre nos principais eixos vasculares intracranianos, admitindo-se discreta "pobreza" dos seus ramos terminais. Pela suspeita de vasculite com atingimento do SNC (excluída causa infecciosa), iniciou empiricamente metilprednisolona 1g ev durante 5 dias com boa resposta clínica, seguido de prednisolona oral 60 mg/dia. Cinco meses após o início do quadro, documentado agravamento neurológico associado a provável manifestação sistêmica, com lesões cutâneas descaemáticas dispersas, equimoses fáceis e fenómeno de Raynaud, sem evidência de novas lesões na RM. Iniciou ciclofosfamida 2 mg/kg/dia, com excelente resposta clínica e imagiológica, sem recidiva aos 4 anos de doença.

Conclusões: As vasculites de órgão único são sempre um diagnóstico dinâmico e presuntivo pela possibilidade de atingimento de outros órgãos no futuro, pelo que a exclusão de vasculite sistêmica com atingimento predominante do SNC se torna difícil.

EP-092 INTERNUCLEAR OPHTHALMOPLÉGIA AS AN ATYPICAL PRESENTATION OF LACUNAR STROKE IN CADASIL

Carlos Figueiredo¹; Mariana Fernandes³; Carlos Casimiro²; Mariana Santos¹; Cristina Costa¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 2 - Unidade de Neurorradiologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 3 - Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil,

Introduction: CADASIL is the most common genetic vascular disorder of the brain and is characterized by ischemic stroke and extensive white matter abnormalities. Stroke presents most commonly as classic lacunar syndromes, while diplopia is a rare presenting symptom.

Clinical Case: We present the case of a 48-year-old male with smoking habits and dyslipidemia and no other medical history (including migraine or psychiatric disease). His mother has high blood pressure and had a stroke in a young age (55y). The patient presented with sudden onset of binocular diplopia, oscillopsia, and gait instability. His examination revealed adduction paresis of the left eye, with horizontal nystagmus of the right eye on right gaze, compatible with a left internuclear ophthalmoplegia. There was also spontaneous upbeat nystagmus and oscillopsia in every direction of gaze. Routine vascular and cardiac investigation was normal. MRI revealed a subacute ischemic lesion in the left posterior pons involving the medial longitudinal fasciculus and extensive bilateral multifocal white matter lesions, affecting the right external capsule but sparing the temporal poles. Since the white matter abnormalities seemed disproportionate to the age and vascular risk factors, small-vessel vasculitis and hereditary small-vessel disease were considered. A digital-subtraction angiography and lumbar puncture didn't reveal any abnormalities and a thorough analytic evaluation showed only a mild folic acid deficit and hyperhomocysteinemia. Considering the possibility of a hereditary condition, alpha-galactosidase determination was ordered and presented a normal value. Finally, a genetic study for NOTCH3 demonstrated a pathogenic variant, confirming the diagnosis of CADASIL. The patient has been asymptomatic for 2 years after the stroke and remains cognitively unimpaired.

Conclusion: This case highlights the diverse clinical profile of hereditary small-vessel disease, and reminds us to consider CADASIL in the differential diagnosis of lacunar stroke and leukoencephalopathy in young patients, even in the absence of all the typical features.

EP-093 AVC ISQUÉMICO DO TERRITÓRIO VERTEBRO-BASILAR: VASCULITE FOCAL 6 MESES APÓS ZOSTER CERVICAL

Beatriz Nunes Vicente¹; Isabel Amorim¹; Linda Azevedo Kauppila¹; Filipa Falcão¹; 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: A vasculite a Vírus Varicella Zoster (VZV) após reativação do vírus nos neurónios ganglionares ocorre por invasão transmural das pequenas e grandes artérias cerebrais pelo vírus. O diagnóstico pode ser confirmado através da presença de anticorpo IgG VZV no LCR, podendo a PCR de VZV no LCR ser igualmente positiva em 30% dos casos.

Caso Clínico: Mulher, 26 anos, com antecedentes de Lupus Eritematoso Sistêmico (LES) com envolvimento cutâneo, renal e muscular e infecção crônica por vírus da Hepatite B (portador inativo). Medicada em ambulatório com prednisolona 15mg, micofenolato de mofetilo 3000mg e hidroxycloquina 200mg. Em Janeiro de 2019, apresentou zoster cutâneo do território de C2 direito e cefaleia hemcraniana direita, tendo realizado 21 dias de aciclovir (500mg 8/8h - 7 dias endovenoso + 14 dias oral).

Em Junho de 2019, foi internada por alteração de estado de consciência, dificuldade na articulação verbal e diminuição da força do hemicorpo esquerdo. Apresentava nistagmo multidirecional, hemiparesia esquerda e RCP em extensão à esquerda. A RM-CE mostrou lesão com restrição à difusão e hipersinal em T2/FLAIR da protuberância direita e hemisférios cerebelosos.

Os marcadores de actividade de LES apresentavam-se com títulos controlados (antidsDNA 107.9 UI/ml).

O LCR mostrou 22 células/mL (polimorfonucleares), proteínas 422 (punção traumática) mg/dl, glicose 70mg/dl, culturas negativas e PCR VZV positiva.

A angio RM e o Doppler transcraniano revelaram diminuição de fluxo vertebral bilateral e obstrução do terço distal da artéria basilar. A doente cumpriu 21 dias de aciclovir endovenoso, com melhoria do défice, com indicação para manter aciclovir profilático durante 6 meses. No follow-up a um mês, o DTC mantinha-se sobreponível.

Conclusões: A vasculopatia por VZV é uma causa importante de AVC isquémico no doente imunodeprimido e tem um tratamento específico. Pode ser tardia em relação à infecção, o que implica um alto índice de suspeição clínica.

EP-094 HIPERTENSÃO INTRACRANIANA POR HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA ASSOCIADA A CAVERNOMA MEDULAR

Marco Fernandes²; Pedro Pires¹; Cláudia Borbinha²; Filipa Ladeira^{2,3}; André Caetano²; Sofia Calado²

1 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução: A hemorragia subaracnoideia (HSA) medular é uma entidade rara, representa 0.05 a 1.5% de todos os casos de HSA. Pode estar associada a diferentes causas, nomeadamente trauma, malformações vasculares ou neoplasias. Raramente, pode ter apresentação clínica sem sinais de disfunção medular.

Caso Clínico: Homem de 45 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, com quadro súbito de dor lombar que se instalou durante o decúbito, intermitente, exacerbada com movimentos de flexão da coxa. Após 3 dias, inicia queixa de cefaleia frontotemporal esquerda tipo facada associada a náuseas e vômitos, e que coincidia com períodos de dor lombar. Sem agravamento com decúbito ou manobra de Valsalva. Paralelamente, reporta diplopia binocular horizontal na levoverção do olhar. Sem história de febre, sintomas constitucionais ou trauma. Ao exame neurológico, a destacar limitação discreta da abdução do olho esquerdo, presença de rigidez da nuca e sinal de Brudzinski. Estudo complementar com TC-CE e TC lombar inocente. Realizada PL com saída de LCR xantocrômico, presença de abertura de 27 cm H₂O, pleocitose mononuclear com 205 células/ μ L, proteinorráquia de 179 mg/dL, hipoglicorráquia de 35 mg/dL. Após PL, referiu melhoria da cefaleia e da diplopia. Perante suspeita de HSA, realizou angio-TC-CE, que não revelou alterações, nomeadamente sem malformações aneuris-máticas. Equacionou-se a hipótese de HSA medular, realizan-

do RM medular que identificou lesão intratecal extramedular direita em D12 com evidência de hemorragia aguda, sugestiva de cavernoma. Angiografia medular não identificou alterações. O doente apresentou melhoria progressiva com resolução total das queixas nas 2 semanas seguintes e sem recorrência. Repetição de RM medular após 1 ano evidenciou aracnoidite pós-hemorragica.

Conclusões: A hipótese de HSA medular deve ser considerada em doentes com líquor xantocrômico que se apresentem com sinais de hipertensão intracraniana, como cefaleia e diplopia, e com investigação negativa para patologia intracraniana.

EP-095 CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES COM NEUROPATIA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR ARTERÍTTICA NUM CENTRO HOSPITALAR TERCIÁRIO

Octávia Costa¹; Eduardo Freitas^{1,2}; Sofia Rocha¹

1 - Hospital de Braga, Braga; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo

Introdução: A neuropatia óptica isquémica anterior (NOIA) arterítica, com incidência de 0,36/100000/ano, é uma das manifestações da arterite temporal, podendo provocar cegueira bilateral.

Objectivo: Rever casos de NOIA arterítica seguidos em consulta de neurologia.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos de doentes com NOIA arterítica do serviço de neurologia de um hospital terciário, entre janeiro/2018 e agosto/2019.

Resultados: Identificaram-se 8 doentes, 5 mulheres (62.5%) com idade mediana de 77(55-89)anos. Foram admitidos na urgência de oftalmologia (n=6) e consulta de neurologia (n=2). Ocorreu atingimento do olho esquerdo (n=3), direito (n=3) e bilateral em 2 casos, com 3-5dias de tempo mediado entre o envolvimento dos dois olhos. Além da redução da visão, todos apresentavam início recente de cefaleia, 8-180dias antes. Outras manifestações incluíram claudicação mandibular (n=5), mialgias/artralgias (n=4), diplopia vertical (n=3), anorexia (n=3), astenia (n=2), emagrecimento (n=2). A acuidade visual inicial era <2/10 em 6 doentes. A acuidade visual aos 6 meses, mostrou ausência de percepção luminosa em 5 casos, que mantiveram após término do tratamento. Embora todos apresentassem pulso arterial temporal preservado, três tinham dor e/ou endurecimento à palpação. Todos apresentavam velocidade de sedimentação superior ao valor referência ajustado para idade e sexo (40-97mm/h), proteína C reactiva elevada (55,20-87mg/dL), cinco tinham anemia (10,5-12,9g/dL) e dois trombocitose. Cinco doentes fizeram metilprednisolona 1g 5dias, seguido de prednisolona 1mg/Kg/dia durante 29(12-71)dias. O tempo total de corticoterapia foram 354(44-840)dias. Dois doentes iniciaram metotrexato. O seguimento foi de 408(203-862)dias, com mediana de consultas de neurologia de 7(3-21) e oftalmologia de 6(2-10). Não ocorreram recorrências.

Conclusão: Apesar de pouco comum, trata-se de uma doença com impacto na qualidade de vida, com risco de amarelo bilateral, pelo que deve sempre ser excluída. Estes dados corroboram os da literatura, mostrando que os doentes apresentavam cefaleia de novo, com sintomas constitucionais. Curiosamente, nesta série, três doentes apresentavam episódio transitório de diplopia, sendo uma característica descrita pouco frequentemente.

EP-096 EXPRESSÃO CLÍNICA DO FORAMEN ARCUALE, DA CEFALIA AO EVENTO ISQUÊMICO POR DISSEÇÃO DA ARTÉRIA VERTEBRAL

Diana Mesquita¹; Miguel Joana¹; Inês Natário²; Sofia Amorim¹
1 - Hospital da Prelada; 2 - Centro de Reabilitação do Norte

Introdução: O *foramen arcuale* (FA) é uma ponte óssea ao nível do arco posterior do atlas, podendo ser uni ou bilateral, completa ou incompleta, com dimensões distintas. Desenvolve-se sobre o sulco da artéria vertebral (AV), ao nível do segmento V3, podendo também conter o nervo suboccipital e o feixe venoso, refletindo uma clínica variável pelo conflito destas estruturas. A sua prevalência varia consoante a população alvo, entre 4.4-11.3%, estimando-se FA completo bilateral em aproximadamente 4.8%. A literatura comprova a associação causal do FA completo com a cefaleia, enxaqueca, vertigem, entre outros sintomas. São escassos os casos descritos relacionando o FA como causa de disseção da artéria vertebral (DAV), por norma subsequentes a movimentos bruscos da cervical. A DAV tem uma incidência estimada de 1.87:100000, sendo o FA um fator de risco extremamente raro, usualmente assumido como uma variante anatómica benigna.

Caso Clínico: Homem de 39 anos, com antecedentes de epilepsia e hábitos tabágicos ativos, inicia quadro súbito de vertigem, desequilíbrio e vômitos que motivou ida ao Serviço de Urgência (SU), interpretado como vertigem paroxística benigna. Apresentou subsequentemente hemiparesia direita recorrendo novamente ao SU. À observação foi objetivada anisocoria, nistagmo, disfagia, hemiparesia e hemihipostesia direitas e hemiataxia esquerda.

O estudo imagiológico por tomografia computadorizada (TC) cranioencefálica não revelou lesão aguda, complementando-se o estudo com angio-TC intracraniana e cervical e angio-ressonância, evidenciando enfarte da circulação posterior, FA completo bilateralmente, trombo em V4 e irregularidades em V3 da AV esquerda com sinal de duplo lúmen, compatíveis com DAV.

Conclusões: O enfarte da circulação posterior associado a DAV ipsilateral ao FA é uma entidade rara, revelando uma incidência crescente pela maior sensibilidade diagnóstica. É de extrema importância atentar-se à clínica neurológica de insuficiência arterial vertebrobasilar associada ao FA que possa anteceder este evento de elevada morbimortalidade, com potencial tratamento de descompressão cirúrgico.

EP-097 MERGULHO, FORAMEN OVALE PATENTE E ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL – COINCIDÊNCIA OU FACTOR DE RISCO?

André Sobral-Pinho¹; Marco Fernandes¹; Rita Ventura¹; Tiago Baptista²; Sofia Calado¹; Miguel Viana-Baptista¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: Após mergulho com garrafa podem surgir alterações fisiológicas e hemodinâmicas com potencial de causar lesões do SNC. Dentro destas, a doença de descompressão e surgimento de bolhas gasosas são as mais frequentes, embora também estejam descritas outras como dissecação da artéria carótida interna e alterações na coagulação. A frequência destas lesões aumenta na presença de um FOP que favorece a ocor-

rência de fenómenos embólicos paradoxais.

Caso Clínico: Homem, 31 anos, instrutor de mergulho sem história de doença de descompressão. Quatro dias após último mergulho, depois de acordar, apresentou instalação ictal de vertigem, diminuição da acuidade auditiva do ouvido direito, disartria e assimetria facial. Admitido no SU hemodinamicamente estável, obnubilado, anártrico, tetraparético, com oftalmoplegia internuclear direita e parésia facial central esquerda, NIHSS=15. TC-CE com PC-ASPECTS=10 e angioTC com oclusão distal da artéria basilar. Por depressão súbita da consciência foi entubado, tendo iniciado trombólise (tempo clínica-agulha=2h14min) e realizado trombectomia mecânica com resultado TICl=3 (tempo clínica-recanalização=3h32min). Às 24h sem alterações ao EN (NIHSS=0). Estudo por RM-CE mostrou duas pequenas lesões isquémicas agudas cerebelosas esquerdas e interessando a hemiprotuberância direita e o lobo temporal esquerdo. EcocardiogramaTE revelou FOP de grandes dimensões, com passagem de contraste em repouso e acentuado com a manobra de Valsalva. Sem evidência de aneurisma do septo interauricular. Restante investigação negativa: estudo auto-imune e protrombótico e ecodoppler venoso MI. Admitiu-se embolia paradoxal com RoPE Score=8. Iniciou anticoagulação e realizou encerramento percutâneo da comunicação cardíaca a 1 mês, sem recorrência de eventos isquémicos aos 4 meses.

Conclusões: Na literatura são raros os casos descritos de AVC no contexto de mergulho e FOP. Este caso salienta uma possível associação entre a ocorrência de embolia paradoxal num doente com FOP e a realização de mergulho com garrafa. A descompressão poderá ter agravado um shunt cardíaco direito-esquerdo, e assim contribuir para este mecanismo fisiopatológico.

EP-098 ESTRIDOR PÓS-AVC – UMA COMPLICAÇÃO POUCO CONHECIDA E NEM SEMPRE IMEDIATA

Elisa Martins Silva¹; Jorge Dentinho²; Francisco Antunes¹; Liliana Pereira¹; Miguel Rodrigues¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 2 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Garcia de Orta

Introdução: A paresia das cordas vocais (CV) é uma manifestação incomum no AVC. Tem gravidade variável, dependendo da abertura glótica, desde redução da proteção da via aérea e risco de aspiração, à sua obstrução e compromisso respiratório. São apresentados 3 casos seguidos na Unidade de AVC dum hospital central nos últimos 12 meses.

Casos Clínicos: Mulher, 71 anos, AVC hemorrágico hipertensivo lenticulo-radiário direito. Ao 8º dia pós-AVC inicia febre e secreções purulentas com alterações radiológicas de pneumonia. Tem agravamento rápido de dispneia, surgindo estridor e hipoxemia. Constatou-se por laringoscopia parésia das CV com espaço glótico muito reduzido. Realizada traqueostomia cirúrgica emergente e antibioticoterapia. No seguimento foi possível encerramento do traqueostoma ao 6º mês pós-AVC.

Homem, 61 anos, AVC isquémico do território completo da artéria cerebral média (ACM) direita, etiologia indeterminada. Ao 3º dia pós-AVC tem dispneia súbita com estridor e tiragem global. Laringoscopia confirma parésia bilateral das CV em posição mediana, sendo realizada traqueostomia. No dia seguinte tem secreções purulentas e febre, admitindo-se pneumonia de aspiração. Encerra traqueostoma após 3,5 meses.

Homem, 57 anos, AVC isquémico do território completo da ACM direita, de etiologia aterosclerótica, maligno, com craniectomia descompressiva ao 3º dia pós-AVC. Permaneceu em

Unidade de Cuidados Intensivos, onde realizou traqueostomia eletiva por entubação orotraqueal prolongada. Apesar de recuperar respiração espontânea não foi possível desmame da traqueostomia por paresia bilateral das CV, em posição paramediana, com melhoria marginal após 7 meses.

Conclusão: A parésia das CV num evento cortical poderá ser explicada por projeções corticais unilaterais dominantes para ambos os núcleos ambíguos. Certos autores relacionaram lesão insular com diminuição da atividade do vago. Nos primeiros dois casos verificou-se obstrução grave súbita da via aérea superior com pneumonia de aspiração. Estes eventos ocorreram tardiamente pós-AVC, por motivos desconhecidos. Pretendemos alertar para esta complicação, permitindo assim um diagnóstico e tratamento atempados.

EP-099 APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL

Sofia Grenho Rodrigues¹; Inês Brás Marques¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital da Luz de Lisboa, Lisboa

Introdução: A Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) pode-se manifestar clinicamente sob a forma de cefaleias, alterações visuais, ou sinais focais, podendo ocorrer no contexto emergências hipertensivas, secundária a fármacos ou patologias orgânicas, como doença renal crónica ou insuficiência hepática. Constitui uma entidade clínico-radiológica trazida por edema vasogénico subcortical, visível em T2/FLAIR da RM-CE, geralmente reversível, envolvendo tipicamente os lobos parieto-occipitais. Têm sido descritas variantes atípicas de PRES (<20% dos casos), podendo haver envolvimento do tronco encefálico, gânglios da base, tálamo ou substância branca periventricular.

Caso Clínico: Mulher, 41 anos, antecedentes de HTA não medicada, encaminhada ao serviço de urgência por cefaleia e alteração do campo visual do olho direito com 3 dias de evolução. À admissão apresentava pressão arterial, apenas mensurável após diazepam, de 269/180mmHg. Ao exame neurológico apresentava defeito altitudinal inferior no olho direito, papiledema bilateral e retinopatia hipertensiva grau III/IV. Analiticamente com agravamento da função renal e elevação dos marcadores cardíacos. RM cerebral revelou hiperintensidade T2/FLAIR ao nível da protuberância, bulbo raquidiano e vias ópticas (quiasma, fitas ópticas e segmento intracraniano do nervo óptico esquerdo), sem alteração na difusão. Durante o internamento verificou-se controlo progressivo dos valores tensionais, com melhoria da cefaleia, mantendo o defeito de campo interpretado no contexto de Neuropatia Óptica Isquémica Anterior (NOIA). RM cerebral repetida após 12 dias com melhoria marcada.

Conclusões: Apresentamos o caso de uma doente com hipertensão maligna que apresentou como complicações neurológicas PRES e NOIA. Destacamos este caso pela apresentação imagiológica atípica de PRES com envolvimento do tronco encefálico e das vias ópticas. O envolvimento do tronco encefálico sem envolvimento cortical está descrito em menos de 10% dos casos, estando geralmente associado a valores muito elevados de pressão arterial. O envolvimento da via óptica foi descrito apenas num caso na literatura.

EP-100 MENINGOMIELORRADICULITE LONGITUDINALMENTE EXTENSA COMO MANIFESTAÇÃO DE UM SÍNDROME DE SJÖGREN

Ana Gonçalves¹; Maria Maia²; Vânia Junqueira³; Joana Vítor¹; Ana Arraiolos¹; Rafael Roque⁴; José Pimentel^{4,5}; João Espírito Santo²; Rita Simões¹; José Vale¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Medicina Interna, Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar do Oeste - Unidade de Caldas da Rainha; 4 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte; 5 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: As complicações do SNC podem atingir 20% dos doentes com Síndrome de Sjögren (SS). A mielopatia como manifestação do SS é rara, tendo sido reportados apenas 31 casos na literatura nos últimos 20 anos. Este caso é singular por ser o primeiro caso descrito de envolvimento meningorradicular e medular.

Metodologia: Descrição de caso e revisão da literatura. Com recurso aos termos MESH "Myelopathy" e "Sjögren" foram revistos os casos publicados na Pubmed entre 01-01-1999 e 31-12-2018.

Mulher de 68 anos, admitida por paraparésia progressiva, com 4 meses de evolução, dorsolombalgia intensa com irradiação para os membros inferiores, dificuldades da marcha e disfunção esfinteriana. Na observação apresentava paraparésia flácida simétrica (mRS=4), hipostesia com nível suspenso em D6-D11 e áreas de alodínia nos membros inferiores (L5-S1 e S3) bilateralmente. Nos antecedentes patológicos salienta-se linfoma de Hodgkin há 23anos, artrite reumatoide com SS secundário diagnosticada há 20 anos e tuberculose pulmonar há 14 anos. A RM de neuro-eixo revelou hipersinal medular com realce após gadolínio entre D4-cone medular, predominantemente central, com espessamento meníngeo em manga, e das raízes da cauda equina de forma difusa. O LCR apresentou pleocitose, hiperproteiorráquia, sem células neoplásicas, e a imunofenotipagem não revelou monoclonalidade. Realizou extensa investigação, negativa para etiologia granulomatosa, infecciosa (vírus, bactérias, micobactérias), neoplásica, desmielinizante (anticorpos anti-NMO e anti-MOG) e toxico-metabólica. A biópsia meníngea revelou apenas escasso infiltrado inflamatório. Admitiu-se meningomielorradiculite auto-imune secundária a SS. Após pulso de metilprednisolona EV sem resposta clínica, administrou-se ciclofosfamida e ao sexto ciclo de tratamento apresentou melhoria clínica significativa (mRS=1). A RM de controlo após um ano mostrou regressão quase total das alterações imagiológicas descritas.

Conclusão: Os antecedentes patológicos da doente sugeriam um vasto leque de diagnósticos diferenciais, motivo pelo qual a marcha diagnóstica foi extensa. O caso apresentado sugere a inclusão do SS no diagnóstico diferencial de meningomielorradiculite subaguda.

EP-101 A DEPRESSÃO COMO COMORBILIDADE DA ESCLEROSE MÚLTIPLA – PREVALÊNCIA E FATORES QUE A INFLUENCIAM

Pedro Lopes¹; Cidália Peixoto¹; Ana Martins²; José Lopes¹

1 - Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 2 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: a associação entre a depressão e a Esclerose Múltipla(EM) é inequívoca. No entanto, apesar da investigação,

a relação entre alguns indicadores da EM (sexo, duração, gravidade, terapêutica modificadora da doença (TMD)) e a depressão é controversa.

Objetivos: analisar a prevalência de depressão em doentes com EM e a sua variação com parâmetros demográficos, clínicos e terapêuticos.

Metodologia: estudo observacional retrospectivo realizado em doentes com EM sob TMD num hospital terciário. Registaram-se dados demográficos, clínicos (duração doença, EDSS, fadiga, surtos, terapêutica) e a prevalência de depressão. Estatística descritiva, com nível de significância $p < 0,05$.

Resultados: numa população de 50 doentes com EM a realizar TMD, a prevalência de depressão foi 42%. Fatores como o sexo feminino, o diagnóstico de EM a partir dos 35 anos, queixas de fadiga em alguma altura da doença, maior gravidade da EM (EDSS ≥ 4) e o registo de surtos clínicos durante o último ano, associaram-se a uma maior prevalência de depressão, sem significado estatístico. Verificou-se uma relação positiva entre o tempo de evolução da doença e a prevalência de depressão, com o grupo de doentes com mais de 5 anos de evolução da EM a registar valores mais elevados de depressão (53.1% vs 22.2%) ($p = 0.034$). Não se verificaram diferenças significativas na prevalência de depressão entre as diferentes TMD. A realização de duas ou mais mudanças na TMD ao longo do curso da doença relacionou-se positivamente com a prevalência de depressão (69.2% vs 32.4%) ($p = 0.021$).

Conclusões: a prevalência de depressão nos doentes com EM é superior ao de uma população normal e é influenciada positivamente pelo tempo de evolução da EM. Em relação à TMD, em especial ao interferão, não se verificaram diferenças estatisticamente significativas na prevalência de depressão entre doentes a realizar diferentes TMD. Finalmente verificou-se uma relação positiva entre a realização de 2 ou mais mudanças de TMD e a prevalência de depressão.

EP-102 RESULTADOS DO TRATAMENTO COM PLASMAFERESE POR DOENÇA NEUROLÓGICA NUMA SÉRIE HOSPITALAR

Carlos Figueiredo¹; Ana Gaspar²; Simão Cruz¹; Lia Leitão¹; Mariana Santos¹; Cristina Costa¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 2 - Serviço de Nefrologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução: A plasmaferese é um método de filtração extracorporeal de plasma que tem como objetivo remover imunoglobulinas e fatores pró-inflamatórios. Diversos estudos mostram uma eficácia semelhante a outras terapêuticas de fase aguda em variadas doenças imunomediadas, sendo frequentemente preterida por maior dificuldade no acesso e receio de efeitos adversos. As complicações mais comuns são as relacionadas com o local de acesso e alterações hidro-eletrolíticas.

Objetivos: Caracterizar a população de doentes submetidos a plasmaferese por doença neurológica, a frequência e gravidade dos efeitos adversos e o impacto funcional do tratamento.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo incluindo todos os doentes submetidos a plasmaferese por indicação neurológica entre janeiro de 2014 e agosto de 2019. Identificámos as indicações para tratamento e as terapêuticas realizadas previamente. Os efeitos adversos foram classificados quanto à gravidade. Avaliou-se a eficácia recorrendo a escalas apropriadas para cada patologia.

Resultados: Analisámos dados de 28 tratamentos (média de 6 ciclos/tratamento), correspondentes a 23 doentes, dos quais

26 cumpriram outra terapêutica de primeira linha. As indicações mais comuns foram: doença desmielinizante do SNC (N=11), miastenia gravis (N=8) e polineuropatia inflamatória (N=4). Em 26 tratamentos foram registados efeitos adversos, num total de 53 eventos. Os mais frequentes foram défice de fibrinogénio (N=12), infeção relacionada com cateter venoso central (N=11), hipotensão arterial (N=7) e alterações eletrolíticas (N=6). A maioria foi de baixa gravidade e prescindiu de intervenção médica urgente, sendo registados apenas dois eventos graves (edema agudo do pulmão hipertensivo). Não ocorreu nenhum óbito relacionado com o procedimento. O tratamento foi suspenso em seis casos por complicações. A maioria (70%) dos doentes apresentou melhoria clínica com impacto funcional.

Conclusões: Apesar de na nossa amostra os efeitos adversos serem frequentes, são maioritariamente ligeiros e tratados sintomaticamente. Em doentes sem uma resposta satisfatória inicial, este tratamento pode produzir um benefício adicional com impacto funcional.

EP-103 ESCLEROSE MÚLTIPLA FULMINANTE (VARIANTE DE MARBURG) COM RESPOSTA FAVORÁVEL A NATALIZUMAB

Ana Margarida Novo¹; Carolina Maia²; Inês Correia¹; Sónia Batista¹; Olga Brito²; Sofia Tavares³; Olinda Rebelo⁴; Mário Sousa¹; Lúvia Sousa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A variante de Marburg é uma forma maligna de esclerose múltipla (EM) caracterizada por extensa desmielinização e lesão axonal. Anteriormente considerada uma doença monofásica com elevada mortalidade, atualmente há evidência que pertença ao espectro da EM surto-remissão. A sua raridade associa-se a pobreza de dados na literatura, nomeadamente em relação às opções terapêuticas mais eficazes.

Caso clínico: Mulher, 63 anos, antecedentes de diabetes tipo 2, recorreu ao Serviço de Urgência por diminuição da força muscular nos membros inferiores, retenção urinária e obstipação com 4 dias de evolução. Ao exame apresentava paraparesia flácida G4, hipoestesia algica com nível D2/D3 e hipopalestesia vibratória. RM cervicodorsal revelou lesão intramedular a nível D5/D6 com hipersinal T2 e realce após contraste. Estudo citotóxico do LCR normal. Foi internada, medicada com metilprednisolona 1g ev/dia. No D2 internamento observou-se agravamento da paraparesia (G2 à esquerda) e ataxia apendicular assimétrica, tendo-se iniciado troca plasmática terapêutica (TPT) em paralelo. RM-CE mostrou 4 grandes lesões (fronto-parietal e periventricular frontal esquerdas, pedúnculo cerebral direito com extensão protuberancial e cerebelosa lateral direita), todas com captação periférica de contraste em anel incompleto. Após 7 dias de corticoterapia e 10 sessões de TPT manteve agravamento progressivo, evoluindo para tetraparesia, disartria e encefalopatia. Serologias, bandas oligoclonais (LCR e soro); pesquisa de células neoplásicas, imunofixação (LCR); autoimunidade sistémica, anticorpos antineuronais (soro) - negativos. PET corporal sem alterações. Efetuou ainda IgV 30g/dia, 5 dias, sem melhoria, pelo que se efetuou biópsia lesional. Estudo imunohistoquímico compatível com lesão desmielinizante. Iniciou tratamento com Natalizumab e programa de reabilitação,

verificando-se recuperação progressiva dos défices (regressão da encefalopatia, marcha possível com andalho, melhoria da disartria e da disfunção esfinteriana).

Conclusões: Descrevemos um caso raro de EM fulminante, salientando o possível papel do Natalizumab como terapêutica de primeira linha nestas formas. Ressalta-se ainda a necessidade de biópsia cerebral atempada nestas formas.

EP-104 ESTRATÉGIAS DE REGULAÇÃO EMOCIONAL COMO PREDITORES DA SINTOMATOLOGIA DA PERTURBAÇÃO DE STRESSE PÓS-TRAUMÁTICO EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

Teresa Carvalho^{1,2}; **Helena Espírito-Santo**^{1,2}; **Carolina Gomes**²; **Luis Benedito**²; **Fernanda Daniel**²

1 - Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo-Comportamental (CINEICC), Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Portugal.; 2 - Instituto Superior Miguel Torga, Coimbra, Portugal

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) é uma doença desmielinizante crónica, progressiva e potencialmente incapacitante, facilitadora de repetidas experiências stressantes e potencialmente traumáticas, indutoras de emoções disruptivas. Evidências empíricas sugerem igualmente que estados de stress podem influenciar o início e as recidivas da EM. Porém, são escassos os estudos sobre o papel preditivo de estratégias de regulação emocional disfuncionais no desenvolvimento da sintomatologia da Perturbação de Stress Pós-Traumático (PTSD) em doentes com EM.

Objetivos: Explorar o valor preditivo da fusão cognitiva (FC), supressão do pensamento (SP) e alexitimia (estratégias de regulação emocional) para os sintomas da PTSD em doentes com EM.

Metodologia: Este estudo transversal integrou duas amostras independentes de conveniência, compostas por 97 doentes com EM e 108 indivíduos da população geral sem EM, ambas sem outras doenças neurológicas diagnosticadas. Os participantes preencheram o protocolo de autorresposta. O modelo preditivo foi testado no grupo com EM, através da regressão linear múltipla.

Resultados: Os participantes com e sem EM não diferiram quanto à idade e escolaridade. Os primeiros apresentaram valores significativamente mais elevados de sintomatologia da PTSD e depressiva comórbida, FC, SP e alexitimia. As últimas quatro variáveis correlacionaram-se significativamente com sintomas da PTSD no grupo com EM, tendo integrado o modelo preditivo. O modelo composto pelos preditores significativos, FC e alexitimia, explicou 49,9% da variância dos sintomas da PTSD.

Discussão: Os resultados corroboram estudos prévios efetuados noutras populações clínicas e sugerem que intervenções de prevenção/redução da PTSD em doentes com EM devem flexibilizar estratégias de regulação emocional centradas na FC e na alexitimia, promovendo, assim, a saúde mental e a eventual minimização da exacerbação da EM. Futuramente, sugere-se a replicação deste estudo, considerando as suas limitações que podem comprometer a generalização dos resultados (amostragem não-probabilística e eventual não-representatividade da amostra).

Conflitos de Interesse: Sem conflitos.

Agradecimentos: Sociedade Portuguesa de Esclerose Múltipla.

EP-105 TENDÊNCIAS EM READMISSÕES HOSPITALARES EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA ENTRE 2009-2015

Verónica Raquel Cabreira^{1,2}; **Carolina Maia**³; **Andreia Costa**^{1,2}; **Maria José Sá**^{1,4}; **Pedro Abreu**^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 2 - Departamento de Neurociências, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; 4 - Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa

Introdução: A taxa de readmissões hospitalares é um indicador importante de qualidade de cuidados, impacto económico na saúde e cuidados prestados após a alta. Os determinantes de readmissão hospitalar em doentes com Esclerose Múltipla (EM) são ainda desconhecidos.

Objetivos: Estimar a taxa e descrever os preditores de readmissão hospitalar com base na doença e características individuais.

Métodos: Estudo retrospectivo observacional unicêntrico das readmissões hospitalares não planeadas, em doentes com um primeiro diagnóstico de EM (ICD-9), entre Agosto de 2009 e Julho de 2015.

Resultados: 44 doentes (29% daqueles com primeira hospitalização com diagnóstico inaugural de EM) foram readmitidos - total de 102 readmissões (2,3/paciente). A idade média foi de 46,8 anos; 59,1% eram do género feminino. Pontuação de EDSS \geq 4 na primeira hospitalização associou-se a maior risco de readmissão ($p < 0.001$). O tempo médio até à readmissão foi de 287 dias. Doentes com formas progressivas de EM tendem a ser readmitidos mais precocemente do que aqueles com formas surto-remissão (hazard-ratio 1,52). A idade, EDSS na primeira hospitalização e estarem ou não sob terapêutica, não se associaram ao tempo até à readmissão. A duração da estadia hospitalar nas readmissões (9,9 dias) não diferiu daquela na primeira hospitalização ($p = 0,58$). A taxa anual de readmissão por infeção manteve-se estável e as infeções foram o diagnóstico mais frequente (48% das readmissões; 57% do trato urinário). A bexiga neurogénica e o enfarte agudo do miocárdio foram comorbilidades em 48% e 18,2% dos pacientes, respetivamente. A mortalidade ou incapacidade (aumento \geq 1.0 pontos no EDSS) cumulativa foi de 13,6%.

Conclusões: A EM associa-se a risco aumentado de infeções, que predispõe a readmissões hospitalares. EDSS \geq 4 na primeira hospitalização confere maior risco de readmissão, e formas progressivas de EM associam-se a hospitalização mais precoce. A bexiga neurogénica e a doença cardiovascular são comorbilidades frequentes pelo que devem ser prevenidas, rastreadas e tratadas.

EP-106 ACHADOS IMAGIOLÓGICOS INCOMUNS NUMA ROMBENCEFALITE GQ1B POSITIVA

Gonçalo Cabral¹; **Filipa Serrazina**¹; **João Ramos**²; **Miguel Pinto**³; **Miguel Viana Baptista**^{1,4}

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 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António.; 4 - CEDOC, Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa.

Introdução: A encefalite do tronco cerebral é uma doença neurológica rara com diversas etiologias. Quando se apresen-

ta com oftalmoplegia, ataxia e alteração de consciência e/ou com anticorpo anti-GQ1b positivo, esta constitui a síndrome de Bickerstaff, uma condição autoimune habitualmente pós-infecciosa. As alterações da RM-CE são geralmente inespecíficas e estão presentes em apenas 30 % dos casos.

Caso clínico: Senhor de 63 anos, com antecedentes de carcinoma pavimento celular da língua operado e submetido a RT em 2012. Admitido por quadro com 2 dias de evolução caracterizado por diplopia binocular e desequilíbrio na marcha. À observação estava apirético e destacava-se marcha atáxica e perturbação oculomotora complexa bilateral, nistagmo vertical, disartria e disfagia. Apresentava também flutuações do estado mental. A RM-CE documentou lesões extensas afetando todo o tronco cerebral, com focos de realce em anel. A punção lombar documentou hiperproteïnorráquia (81mg/dL) e discreta pleocitose (10 células de predomínio mononuclear). O restante estudo do LCR (bacteriológico, virológico, micobacteriológico, imunofenotipagem/anatomia patológica, anticorpos onconeuronais), do soro (autoimunidade, serologias infecciosas inclusive borrelia, anticorpos onconeuronais) e as hemoculturas foram negativas, exceto a pesquisa de anticorpos anti-gangliosídeos que foi fortemente positivo para anti-GQ1B. Admitiu-se rombencefalite imunomediada, tendo o doente realizado cinco dias de imunoglobulina, verificando-se melhoria significativa dos défices neurológicos nas seis semanas seguintes. À reavaliação, após um mês, o doente mantinha discreta adução e do olho direito e ligeiro alargamento da base na marcha. Repetiu RM-CE com franca melhoria, sem realce de contraste, mas com ligeiros focos de hemorragia crónicos.

Conclusão: Este caso mostra uma apresentação radiológica atípica duma rombencefalite imunomediada. No entanto, apesar das alterações imagiológicas, verificou-se uma recuperação clínica quase completa. Por outro lado, revela a importância dos anticorpos anti-GQ1b, devendo estes fazer parte do estudo das rombencefalites mesmo que a RM-CE mostre extensas alterações de sinal, sendo, portanto, fundamentais no diagnóstico diferencial.

EP-107 ENCEFALITE SERONEGATIVA ASSOCIADA A NIVOLUMAB

Gonçalo Cabral¹; Filipa Serrazina¹; João Pedro Marto^{1,3}; Filipa Ladeira²; Miguel Viana Baptista^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3 - CEDOC - Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa.

Introdução: Nos últimos anos, os inibidores do checkpoint (IC) revolucionaram o tratamento de várias neoplasias. Com a sua crescente utilização, têm sido reportados diversos efeitos adversos imuno-mediados, incluindo síndromes neurológicas.

Caso Clínico: Mulher de 75 anos com antecedentes de adenocarcinoma de pulmão, submetida a lobectomia, radioterapia e quimioterapia. Por progressão da doença, iniciou nivolumab (480mg/mês), tendo desenvolvido nas semanas seguintes alterações do comportamento, disfunção executiva e défice mnésico a curto prazo. Na quarta semana após tratamento é admitida na urgência por episódio de súbito de afasia, seguido de perturbação sensitiva positiva envolvendo o membro superior direito com progressão para a hemiface ipsilateral e reversão espontânea em 15 minutos. Ao exame neurológico apresentava desorientação parcial no tempo e espaço, disfunção executiva e dificuldade na retenção e na memória diferida, pontuando 21/30 no MoCA. A RM-CE não apresentou alterações e o EEG

revelou traçado difusamente lento sem atividade paroxística; punção lombar com pressão abertural normal, estudo de LCR incluindo exame citoquímico com hiperproteïnorráquia (76mg/dL) e 22 células de predomínio mononuclear. O restante estudo do LCR (Índice IgG, bandas oligoclonais, microbiológico, pesquisa de vírus neurotrópicos e de células neoplásicas), bem como a pesquisa de anticorpos antineuronais no LCR e soro, foram negativos. Admitiu-se provável encefalite associada a nivolumab, pelo que se suspendeu o tratamento e iniciou corticoterapia oral (1mg/kg/dia), verificando-se melhoria progressiva nas semanas seguintes.

Conclusão: O tratamento com IC pode complicar-se com encefalite em 0,1-0,2% dos casos. A encefalite é geralmente seronegativa e apresenta manifestações clínico-imagiológicas e laboratoriais inespecíficas. A relação temporal entre a administração do IC e o início dos sintomas, bem como a resposta à corticoterapia e à suspensão do IC são elementos fundamentais para o diagnóstico desta entidade.

EP-108 LESÕES DA SUBSTÂNCIA BRANCA NA DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1: QUANDO CO-EXISTE UMA SEGUNDA DOENÇA

Bruna Meira¹; Marco Fernandes¹; Pedro Pires³; Filipa Ladeira²; Ana Sofia Correia¹; Luís Santos¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: A Distrofia Miotónica tipo 1 (DM1), é uma doença hereditária, autossómica dominante, multissistémica que afecta o sistema muscular, ocular, gonadal, cardíaco, endócrino e SNC. Alterações da substância branca estão descritas, mais frequentemente lesões subcorticais e peri-ventriculares. O desenvolvimento concomitante de outra patologia neurológica é raro.

Caso Clínico: Mulher, 43 anos, com diagnóstico genético de DM1, com início dos sintomas na infância, atualmente com tetraparesia flácida de predomínio distal, grau 3+, fraqueza da flexão do pescoço, ligeiro envolvimento da musculatura respiratória e cataratas bilaterais. Admitida em internamento por quadro de hipostesia dos membros inferiores (MIs) até à região do umbigo e agravamento da fraqueza muscular dos MIs, progredindo para incapacidade para a marcha sem apoio em 1 semana. Retrospectivamente reportava episódio, ocorrido 21 meses antes, com duração de 2 meses, de dormência nos MIs até à cintura. À observação, destacava-se, de novo, hiperreflexia rotuliana, RCP esquerdo extensor, hipostesia álgica e hipopalestesia abaixo de T12. A RM de neuro-eixo revelou múltiplas lesões com características desmielinizantes em localização periventricular, justacortical, infratentorial e medular. Salientava-se uma lesão ovalada tumefactiva, póstero-lateral, em C5-6, com captação de contraste, coexistindo realce com gadolínio de várias lesões supratentoriais. O estudo analítico não mostrou alterações de relevo. O estudo do LCR mostrou: exame citoquímico normal, índice IgG elevado (1.55) e presença de BOC tipo 2. Os PEV identificaram lesão pré-quiasmática da via óptica esquerda. O diagnóstico de Esclerose Múltipla (EM) Surto-Remissão foi assumido e iniciou-se terapêutica com Natalizumab.

Conclusão: Neste caso, a presença de critérios clínicos, imagiológicos e laboratoriais permitiram o diagnóstico de EM. Apesar da natureza multissistémica da DM1, outras patologias não relacionadas podem ocorrer e precisam ser considerados.

Até ao momento, são raros os casos reportados de ocorrência simultânea de EM e Distrofia Miotónica. Perante surto multifocal considerou-se existir indicação para iniciar terapêutica de 2ª linha.

EP-109 ANALYSING THE ABILITY OF 4-AMYNOPIRIDINE (4-AP)-RELATED OCULAR MOTOR EFFECTS IN PREDICTING 4-AP-RELATED GAIT RESPONSE IN MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS

André Jorge¹; **Cristina Duque**¹; **José Coelho**¹; **Joana Marçal**¹; **Isabel Ribeiro**¹; **Alda Melo**¹; **Carmo Macário**¹; **Sónia Batista**^{1,2}; **Lívia Abreu**^{1,2}; **João Lemos**^{1,2}

1 - Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2 - Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Fampridine (4-AP) has been shown to improve gait and eye adduction in internuclear ophthalmoplegia (INO) in multiple sclerosis (MS) patients, by improving impulse conduction through demyelinated lesions. Additionally, 4-AP seems to cause asymptomatic spontaneous nystagmus in dark in normal individuals, by its additional action on the neural integrator system.

Objectives: We sought to ascertain the utility of 4-AP's ocular motor response in predicting gait response in MS patients undergoing 4-AP treatment for gait disability.

Methodology: We prospectively acquired video-oculography (prior to 4-AP [visit 0], and 2 hours [visit 1] and 2 weeks [visit 2] later) and gait (prior to 4-AP and 4 weeks [visit 3] later) data in MS patient starting treatment with 4-AP for gait disability.

Results: Ten patients were enrolled (9 females, mean age 51.4 years, median expanded disability score scale, 4.5). Two (20%) patients showed asymptomatic spontaneous nystagmus in dark (visit 0). In visits 1 and 2, this number raised to 6 (60%) and 4 (40%) patients, respectively ($p=0.05$). Mean number of head positions evidencing positional nystagmus increased from visit 0 to visit 1 (4.8 ± 1.3 vs 7.5 ± 1.0 , $p=0.021$). Upward saccade latency tended to improve from visit 0 to visit 1 (242.9 ± 49 ms vs 228 ± 43 ms, $p=0.084$). Four patients had INO. Adducting/abducting saccade ratio velocity tended to increase from visit 0 to visit 2, only for left eye (0.897 ± 0.25 vs 1.00 ± 0.24 , $p=0.061$). Five (50%) patients were gait responders (ie, $\geq 20\%$ improvement in timed 25-foot walk from visit 0 to visit 3). However, none of ocular parameters or their change between visits was able to predict gait response. Intriguingly, the major benefit on saccade velocity and latency was observed among gait non-responders.

Discussion/Conclusion: 4-AP-induced changes in adduction saccades and nystagmus seem to be driven independently from 4-AP-induced changes in gait, in MS patients.

EP-110 A CLADRIBINA COMO OPÇÃO TERAPÊUTICA EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA COM SURTOS

Ana André¹; **Mariana Branco**²; **Inês Ferreira**³; **Ana Paula Sousa**⁴; **Raquel Samões**⁵; **Ernestina Santos**^{5,6}; **Ana Martins da Silva**^{5,6}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 3 - Unidade de Neuropsicologia do Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 4 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 5 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 6 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto

Introdução: A cladribina é um fármaco oral aprovado para o

tratamento da Esclerose Múltipla (EM) com surtos muito ativa, sendo considerada uma terapia de reconstituição imunológica seletiva.

Objetivos: Descrever as características sociodemográficas e clínico-imagiológicas de quinze doentes com EM com surtos propostos para tratamento com cladribina.

Resultados: Foram incluídos quinze doentes com EM surto-remissão (EMSR), onze do género feminino (73%), idade média=36.76 (27-53) anos, duração média de doença 9.93 (1 a 29) anos, mediana de EDSS=1.5 (0-4), número médio de surtos no ano prévio=1.5 (0 a 4). Um doente era naïve, dez (67%) estavam medicados com fármacos de 1ª linha e quatro (27%) com fármacos de segunda linha. Todos os doentes apresentavam critérios de doença muito ativa, exceto um caso sob fingolimod sem atividade no último ano com desejo de engravidar. Mais duas doentes manifestavam desejo de futura gravidez. Nove (60%) apresentavam novas lesões em T2 na RM pré-tratamento, seis dos quais tinham lesões captantes de gadolínio. Todos os doentes realizaram rastreio infeccioso prévio: num foi diagnosticada tuberculose latente e quatro (27%) realizaram vacinação para vírus hepatotrópicos. O tempo mediano de follow-up é de 6 (2-12) meses. Nos seis doentes com pelo menos seis meses de terapêutica a média do valor de linfócitos aos três meses foi 0.96 ± 0.13 ($< 46.31\%$ no valor inicial) e aos seis meses 1.13 ± 0.26 ($< 35.74\%$ do valor inicial). Não foram documentados efeitos adversos graves, tendo um doente tido infeção do trato urinário inferior e uma doente herpes vaginal.

Conclusões: No grupo de doentes apresentados a baixa incapacidade e a existência de apenas um doente naïve são os aspetos clínicos que se distinguem do estudo de fase 3. A comodidade do esquema posológico e farmacocinética do fármaco foram os aspetos que tiveram mais importância na escolha da cladribina como terapêutica de escalonamento.

EP-111 RECURRENT NEURORETINITIS ASSOCIATED WITH CNS PRIMARY DEMYELINATING DISEASE.

Emanuel Martins¹; **André Jorge**¹; **Cristina Fonseca**²; **Luis Pedro**³; **Pedro Fonseca**²; **Sónia Batista**^{1,4}; **João Lemos**^{1,4}

1 - Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2 - Ophthalmology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 3 - Neuroradiology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 4 - Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Neuroretinitis is characterized by the presence of optic disc swelling and macular hard exudates, and classically presents with sudden unilateral vision loss. It is commonly monophasic and caused by infections including cat-scratch disease. Very rarely it may be associated with CNS inflammatory disorders, such as MS. We report a case of recurrent neuroretinitis associated with CNS primary demyelinating disease.

Case Report: A previously healthy 25-year-old female living with 4 cats presented with a 2-day history of painless vision loss OS. She denied any other symptoms. Visual acuity and color vision were reduced OS (20/200, 0/17, respectively), there was a left RAPD, a central scotoma was present OS, and there was marked optic disc edema and macular radiary distributed exudates OS. Apart from multiple cat scratches in patient's arms, the remaining exam was normal. Cat-scratch disease was suspected and azithromycin 250mg daily was started while waiting for serological confirmation. Two months later, there was complete clinical recovery and serologies including Bartonella came

back negative. At this stage, head MRI was performed and showed optic nerve atrophy OS and several periventricular and subcortical lesions, including a linear enhancing radial lesion perpendicular to the right lateral ventricle. Additional investigation including auto-immune and oncological panel, serum anti-aquaporin4-IgG and anti-myelin oligodendrocytes-IgG antibodies, and CSF cytochemistry, microbiology and oligoclonal IgG band status was unrevealing. A 5-day course of methylprednisolone 1000mg daily was initiated. Three months later, there was a new asymptomatic right periventricular enhancing lesion and neuroretinitis recurred in the same eye. In the absence of a clear diagnosis, treatment with mycophenolate mofetil was initiated and anti-GFAP antibody assessment was ordered.

Conclusion: In the presence of isolated neuroretinitis, the diagnosis of CNS primary demyelinating disease should not be initially suspected. However, if atypical features are present (eg. negative serologies, recurrence), additional investigation may be warranted.

EP-112 DOENÇAS DO ESPETRO DA NEUROMIELITE ÓTICA – CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Marta Sequeira¹; Margarida Ferro¹; Ariana Barros¹; João Sequeira^{1,2}; Joana Parra¹; Marisa Brum¹; Rui Pedrosa¹; Carlos Capela¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, E.P.E; 2 - Valência de Neurologia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo, E.P.E

Introdução: As doenças do espectro da neuromielite ótica (NMOSD) são uma entidade autoimune rara, mais comum no sexo feminino, manifestando-se principalmente por quadro de nevrite ótica (NO) e mielite transversa longitudinalmente extensa (LETM). Os critérios de diagnóstico contemplam casos seropositivos e seronegativos para o anticorpo anti-aquaporina 4 (AQP4-IgG). Um subgrupo do espectro é mediado por anticorpos anti-MOG.

Objetivo: Descrição clínica, imagiológica e terapêutica dos doentes com NMOSD seguidos em consulta num hospital terciário.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes com diagnóstico de NMOSD segundo critérios de diagnóstico de 2015. Recolha de dados demográficos, clínicos, imagiológicos e terapêuticos.

Resultados: Incluídos sete doentes, cinco (71.4%) do sexo feminino, um (14.3%) de raça negra, com idade média 38.6±17.2 anos. Cinco doentes apresentam o diagnóstico de NMOSD com AQP4-IgG, dos seronegativos para AQP4-IgG um doente (14,3%) tem anticorpo anti-MOG positivo. A primeira manifestação clínica em quatro doentes (57.1%) foi de mielite, um (14.3%) com NO e mielite, um (14.3%) NO e um (14.3%) teve síndrome da área postrema. Quatro doentes (57.1%) têm follow-up superior a um ano, com uma taxa anualizada de surtos média no primeiro ano de 1. A mediana de EDSS é 3.0 [0-6.0]. À data do diagnóstico, seis doentes tinham RM-neuroeixo, três (42.8%) apresentavam LETM, dois (28.6%) lesões no tronco cerebral, um (14.3%) hipersinal no nervo ótico direito e um (14.3%) hipersinal no nervo ótico esquerdo e várias lesões medulares. Nenhum destes doentes tem outra doença autoimune. Relativamente à terapêutica, cinco doentes (71.45) estão sob rituximab, um (14.3%) sob azatioprina e um (14.3%) permanece sem terapêutica imunossupressora.

Conclusão: A nossa análise está de acordo com o descrito na literatura sobre NMOSD, é uma doença rara, mais comum no sexo feminino e a maioria dos doentes é anti-AQP4 positivo. Até recentemente não havia nenhuma terapêutica aprovada, sendo o rituximab a terapêutica predominante.

EP-113 NEUROSSARCOIDOSE OU DESMIELINIZAÇÃO DO SNC SECUNDÁRIA A INFLIXIMAB

Miguel Leal Rato^{1,2}; Mónica Santos²; Filipa Falcão²; Luísa Albuquerque^{1,2}

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

Introdução: A neurosarcoidose ocorre em 10% das sarcoidoses sistémicas, podendo manifestar-se por inflamação granulomatosa do SNC ou envolvimento meníngeo. O aparecimento de lesões desmielinizantes foi reportado em doentes sob inibidores do TNF. Apresentamos um caso de desafio diagnóstico entre várias patologias inflamatórias do SNC.

Caso Clínico: Mulher, 41 anos, com sarcoidose sistémica desde os 18 anos sob prednisolona 5mg/dia; e doença inflamatória intestinal, controlada com infliximab (5mg/Kg/bimestral) desde 2014. Em maio/2018, iniciou cefaleia holocraniana progressiva e fotofobia, sem febre. A PL revelou pleocitose (64cél/mm3) com predomínio polimorfonuclear, hiperproteíno-rorráquia (111mg/dL), normoglicorráquia, ECA normal, serologias, culturas e PCR de JCV negativo. A RM-CE mostrou lesão temporo-polar bilateral simétrica hiperintensa em T2/FLAIR e hipointensa em T1, sem restrição à difusão nem realce por gadolínico. Após pulso de metilprednisolona EV 1g/dia verificou-se resolução da cefaleia, persistindo defeito cognitivo ligeiro de tipo disexecutivo. Admitiu-se meningite asséptica em contexto de neurosarcoidose e escalou-se terapêutica para prednisolona 1mg/kg/dia. O estudo genético para CADA-SIL foi negativo; anticorpos anti-MOG e anti-AQP4 negativos. Quatro meses depois, a RM-CE mostrou maior extensão das lesões bihemisféricas da substância branca. Doseamento de infliximab no LCR<0,3ug/mL e sérico de 2,38ug/mL e anticorpos anti-infliximab no LCR e no soro <10. Por hipótese de desmielinização o infliximab foi suspenso e feito desmame progressivo de prednisolona. A partir daí, estabilização clínica (MoCA 20) e imagiológica. A análise seriada do LCR mostrou normalização progressiva do exame citoquímico, ECA 6,5 (N<2), persistência de negatividade para JCV e presença de BOC. Pela doença de Crohn, ficou sob prednisolona 40mg/dia e vedolizumab.

Conclusões: Este caso é sugestivo de doença inflamatória/desmиеlinizante do SNC numa doente com sarcoidose sistémica e doença de Crohn sob infliximab. Paradoxalmente, o infliximab é uma terapêutica de eleição na neurosarcoidose, pelo que se alerta para a dificuldade de diagnóstico diferencial entre envolvimento do SNC pela sarcoidose ou pelo infliximab.

EP-114 ALEMTUZUMAB NA ESCLEROSE MÚLTIPLA – A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL CENTRAL

Inês Gomes¹; Inês Correia¹; Sónia Batista¹; Carmo Macário¹; Isabel Campelo²; Carla Cecília Nunes¹; Lúvia Sousa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço Farmacêutico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O Alemtuzumab é um anticorpo monoclonal anti-CD52 aprovado pela EMA (2013) para tratamento de doentes com Esclerose Múltipla surto-remissão (EMSR). É um fármaco modificador de doença (DMT) de elevada eficácia, mas com efeitos adversos potencialmente graves, exigindo uma

vigilância apertada.

Objetivos: Descrever a experiência da utilização do Alemtuzumab em doentes com esclerose múltipla (EM) num Centro Terciário.

Métodos: Estudo retrospectivo incluindo doentes com EM que efetuaram tratamento com Alemtuzumab. Recolhidos dados demográficos, imagiológicos e clínicos, incluindo surtos, EDSS e efeitos secundários.

Resultados: Incluídos 23 doentes divididos em Grupo 1 (doentes tratados em off-label) e Grupo 2 (doente tratados com o fármaco após a sua aprovação). O Grupo 1 engloba 6 doentes com follow-up médio de 7,67 anos (5-11), 83,33%(n=3) género feminino, 83,33%(n=5) forma EMSR; idade média 44,5 anos (DP±8,46), duração média de doença 19 anos (DP±5,18), EDSS mediano prévio=5, taxa anualizada de surtos (TAS) prévia=1,84 e média de tratamentos prévios=5,33. Apresentam, atualmente, EDSS mediano=5,5 e TAS=0,25, estando 2 sem DMTs. Efeitos secundários: reportados na perfusão rash cutâneo severo(1), hipotensão(2); infeções(1), hipertiroidismo(1), hepatotoxicidade(1). O Grupo 2 engloba 17 doentes, tratados entre novembro/2017-agosto/2019, 8 dos quais com 2 ciclos de tratamento; 70,5%(n=12) género feminino; 94,11%(n=16) forma EMSR; idade média 39,41 anos (DP±6,88), duração média de doença 10,71 anos (DP±4,79), EDSS mediano prévio=4, média de tratamentos prévios=3,23 e TAS prévia=0,82. Três doentes apresentaram 1 surto entre os dois ciclos, com TAS atual=0,31. Observou-se melhoria de EDSS em 47,05%(n=8). Nos 10 doentes com RM-CE, apenas 2 apresentaram novas lesões, sem captação de contraste. Efeitos adversos registados em 9 doentes, incluindo reações à perfusão(6), infeções(2) e tiroidite(1).

Conclusões: Nesta população, no esquema aprovado, o Alemtuzumab revelou-se um fármaco efetivo e seguro, com redução do número de surtos, melhoria da incapacidade em cerca de metade dos doentes e efeitos adversos de gravidade moderada.

EP-115 SÍNDROME VOGT-KOYANAGI-HARADA – CARATERIZAÇÃO DE UMA COORTE DE 11 DOENTES

Maria João Malaquias¹; Hugo Mota Doria²; Maria João Furtado³; Ana Martins da Silva^{1,4}; Ernestina Santos^{1,4}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3 - Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto

Introdução: A síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH) é uma doença inflamatória granulomatosa rara. Apresenta-se com uveíte bilateral, associada a manifestações neurológicas, auditivas e dermatológicas. Divide-se em 4 fases, embora nem sempre se desenvolvam todas as fases.

Objetivo: Rever os casos de SVKH, com ênfase nas manifestações clínico-laboratoriais e imagiológicas referentes ao SNC.

Metodologia: Estudo retrospectivo incluindo doentes seguidos em consulta de uveítes e/ou neuroimunologia, que preencham os critérios diagnósticos de SVKH completa, incompleta ou provável (segundo a *American Uveitis Society*).

Resultados: Incluídos 11 doentes, 8 mulheres, idade média ao diagnóstico 38 anos±13,57. Na primeira avaliação neurológica (7 serviço de urgência, 5 consulta), 7 encontravam-se na fase ocular aguda, 2 fase de convalescência e 1 fase recorrente crónica. Dez doentes desenvolveram manifestações neurológicas, sendo a cefaleia o sintoma mais comum (n=10), acompanhada

por vômitos, rigidez de nuca, febre e/ou fotofobia (n=7). Em 3 doentes o início da clínica neurológica ocorreu na fase prodrómica (tempo até doença ocular entre 1 semana a 3 meses) e em 6 na fase ocular aguda. O estudo do LCR, em 6 doentes, revelou uma pleocitose monocítica (média de leucócitos 113, 1 caso de proteínas aumentadas). Foram excluídas causas infecciosas e outras sistémicas e a RMN cerebral não mostrou hipersinal do nervo ótico. Na fase aguda, todos foram tratados com corticóides e na fase crónica 5 estavam sob azatioprina, 2 metotrexato, 1 ciclosporina, 2 corticóide e 1 caso sob adalimumab (por resistência ao tratamento prévio). Os sintomas neurológicos recorreram em 2 doentes, com 1 caso de défices focais (afasia e hemiparésia direita).

Conclusão: O atingimento neurológico foi frequente na SVKH e relacionou-se com o início da doença ocular, constituindo um marcador de atividade da doença. Salienta-se que os sinais neurológicos podem preceder a doença ocular, tornando-se um importante diagnóstico a considerar pelo neurologista na abordagem das síndromes uveo-meníngeas.

EP-116 EFETIVIDADE, SEGURANÇA E TOLERABILIDADE DO ALEMTUZUMAB NA PRÁTICA CLÍNICA

Margarida Ferro¹; Marta Sequeira¹; Ariana Barros¹; João Sequeira^{1,2}; Joana Parra¹; Marisa Brum¹; Filipa Ladeira¹; Lia Leitão¹; Carlos Capela¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2 - Valência de Neurologia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução: O alemtuzumab é um anticorpo monoclonal anti-CD52 indicado para o tratamento de Esclerose Múltipla surto-remissão (EMSR). Nos ensaios clínicos, verificou-se uma melhoria significativa dos parâmetros clínicos e imagiológicos em doentes naïve e com resposta inadequada a terapêutica prévia (CARE-MS I e II).

Objetivos: Descrever as características clínico-demográficas de uma coorte de doentes tratados com alemtuzumab. Avaliar a efetividade, segurança e tolerabilidade em condições de uso real, num hospital terciário.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo dos casos de EM tratados com alemtuzumab, até agosto de 2019. Avaliaram-se características demográficas, clínicas, e imagiológicas à data de início do fármaco e durante o seguimento.

Resultados: Incluíram-se sete doentes, seis (85,7%) mulheres, com idade média 39,28±7,58 anos e duração média de doença 13,85±5,75 anos. Em todos os doentes, o alemtuzumab foi introduzido como terceira linha: quatro (57,1%) encontravam-se previamente sob fingolimod (washout médio 7,25±5,32 meses) e três sob natalizumab (washout médio 2,67±0,57 meses). Os motivos de alteração terapêutica incluíram ineficácia (n=3), desejo de gravidez (n=1) e risco de PML (n=3). No ano prévio ao tratamento, a TAS observada variou entre 1 e 3. A RM-CE basal apresentava atividade em quatro doentes.

Observaram-se as seguintes reações associadas à perfusão: bradicardia (n=4), taquicardia (n=1), febre (n=3), insónia (n=1) e erupção cutânea (n=1).

Durante seguimento (duração média de 11,00±5,54meses) observaram-se os seguintes efeitos adversos: anticorpos anti-tioglobulina positivos (n=1); alterações cutâneas (n=3); infeções urinárias (n=2) e trombocitopenia (n=1). Dois doentes completaram o segundo ciclo de tratamento. Nestes, não foram observados surtos ou progressão de incapacidade no primeiro ano de tratamento. Contudo, um doente apresentava novas lesões

T2 na RM-CE realizada aos 12 meses.

Conclusões: Os dados de segurança da nossa coorte vão ao encontro do descrito na literatura, apesar da utilização do alemtuzumab como fármaco de terceira linha. É necessário um maior follow-up para confirmar a sua efetividade.

EP-118 SEGURANÇA E TOLERABILIDADE DA CLADRIBINA NO TRATAMENTO DA ESCLEROSE MÚLTIPLA – EXPERIÊNCIA CLÍNICA DE DOIS HOSPITAIS TERCIÁRIOS

Mónica Santos¹; Ariana Barros²; João Sequeira^{2,3}; Marisa Brum²; Joana Parra²; Lia Leitão²; Filipa Ladeira²; João Ferreira¹; Carlos Capela²; João de Sá¹

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 - Valência de Neurologia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo, E.P.E.

Introdução: A cladribina é uma terapêutica oral de reconstituição imunológica seletiva, aprovada pela EMA (2017), em Portugal com reembolso pelo Infarmed (2018) no tratamento da esclerose múltipla (EM) com surtos muito ativa. O seu perfil de eficácia e segurança foram avaliadas no estudo clínico de fase III CLARITY (2005-2009). Os estudos pós-comercialização, em condições de vida real, são essenciais para confirmar este perfil.

Objetivos: Avaliar a segurança e tolerabilidade do tratamento com cladribina em doentes com EM.

Metodologia: Estudo observacional, multicêntrico, prospectivo dos casos com EM sob cladribina acompanhados em dois centros hospitalares terciários de Lisboa. Avaliadas características clínico-demográficas, EDSS, terapêuticas modificadoras da doença (TMD) prévias, efeitos adversos (EA) e duração do tratamento.

Resultados: Incluídos 62 doentes, 41 (66,1%) mulheres, com idade média 43±13 anos e duração média de doença 10±7 anos. Cinquenta e seis (90%) doentes com EM surto-remissão, restantes com EM secundariamente progressiva e mediana de EDSS pré-tratamento 2,0 (intervalo 1,5-4,0). Doentes com pelo menos duas TMD prévias foram 44 (73,3%), 33 (53%) previamente tratados com fármacos de primeira linha, e cinco (8,1%) naïve. Iniciaram cladribina por ineficácia da TMD prévia 43 (59%) doentes. Tempo médio de seguimento 6±4 meses e 31 (50%) doentes com pelo menos seis meses de terapêutica. Os EA mais frequentes foram linfopenia (33,3%), fadiga (22,2%) e alopecia (12,2%). Aos dois meses, verificou-se descida acentuada da subpopulação linfocitária CD19+ comparativamente com CD4+ e CD8+. Não foram registados casos de linfopenia grau 4. Verificaram-se dois casos de efeitos adversos graves (0,4%). Nenhum doente descontinuou o tratamento por efeitos adversos.

Conclusões: Esta coorte apresenta globalmente características semelhantes às da população do estudo CLARITY. Os EA registados foram semelhantes aos descritos, com incidência superior de alopecia e fadiga. Este estudo corrobora o perfil de tolerabilidade e segurança a curto prazo desta terapêutica em condições de vida real.

EP-119 ENCEFALOMIELITE AGUDA DISSEMINADA APÓS IMUNIZAÇÃO CONTRA HPV

Daniel Ferreira¹; Mariana Almeida²; Rui Araújo^{1,3}; Pedro Abreu^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 2 - Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal;

3 - Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: A encefalomielite aguda disseminada (ADEM) representa uma patologia neurológica desafiante a nível diagnóstico e terapêutico sendo importante a sua relação com eventos clínicos prévios, nomeadamente a vacinação. Em cerca de 5% dos casos esta patologia é precedida por episódios de vacinação.

Caso: Mulher, 34 anos, com antecedentes de lesão escamosa intraepitelial de alto grau do colo uterino submetida a conização há 6 meses e vacinação anti-HPV (Gardasil®) há 15 dias, é observada por quadro com curso flutuante de cefaleias, retenção urinária e obstipação seguido de parestesias distais nos membros inferiores, dificuldade na marcha e episódios confusionais. Ao exame neurológico, de relevante, objetivou-se escassos bloqueios anômicos, paraprésia de predomínio proximal, hipostesia álgica e hipopalestesia com nível por D6, hiperreflexia miotática patológica nos membros inferiores (MI) e retenção urinária com necessidade de algaliação. O estudo de LCR mostrou uma elevação das proteínas (0.96 g/dL). A RM cerebral e medular revelaram áreas com alteração de sinal de provável natureza desmielinizante/inflamatória com extensão fronto-parieto-temporal esquerda, temporo-insular direita, corpo caloso e centro-medular entre D6-D12. Realizou corticoterapia em altas doses durante 5 dias e 6 sessões de plasmaferese seguidas de terapêutica com prednisolona 40mg e azatioprina 25mg. A pesquisa de anticorpos anti-AQP4 e anti-MOG foi, entretanto, negativa. Verificou-se uma melhoria imagiológica e clínica a nível da cognição, marcha e sintomatologia sensitiva, mas manteve importante disfunção esfinteriana e dor neuropática nos MI à data de alta. Atualmente encontra-se a efetuar programa de reabilitação intensiva e em seguimento multidisciplinar.

Discussão: Este caso ocorre em idade adulta logo após uma primeira toma para imunização anti-HPV e alerta para a necessidade de uma correta anamnese, em particular na identificação de eventuais fatores despoletantes de ADEM. Embora incommum dentro dos tipos de vacinas implicadas, estão reportados na literatura casos após imunização anti-HPV, maioritariamente após a segunda dose.

EP-120 BIOTINA NO TRATAMENTO DE FORMAS PROGRESSIVAS DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Joana Lopes¹; Inês Ferreira¹; Raquel Samões¹; Ernestina Santos¹; Ana Paula Sousa¹; Ana Martins da Silva¹

1 - Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A Biotina (vitamina B7) em alta dose (100mg, 3vezes/dia) mostrou reduzir a incapacidade associada a esclerose múltipla primariamente/secundariamente progressiva (EMPP/EMSP) (*Tourbah, 2016*) e melhorar sintomas como fadiga, disfaça, disartria, perturbações sensitivas, da marcha e urinárias (*Sedel, 2015*). Em agosto/2017, na ausência de terapêutica modificadora de doença aprovada para as formas progressivas, foi criado no nosso centro hospitalar um protocolo de utilização de biotina.

Objetivos: Avaliar retrospectivamente a eficácia e segurança do tratamento com biotina nos doentes com EMPP/EMSP.

Métodos: A informação foi retirada dos processos clínicos. A eficácia e segurança da terapêutica foram avaliadas semanalmente em consulta de neurologia incluindo cálculo do EDSS (Expanded Disability Status Scale), capacidade de marcha (T25FW-Timed 25-Foot Walk), destreza manual (9HPT-9-Hole Peg Test), cognição (SDMT-Symbol Digit Modalities Test, MMSE-Mini-Mental State Examination, MoCA-Montreal Cognitive

Assessment), qualidade de vida (SF36-Health Status Questionnaire) e humor (HADS-Hospital Anxiety and Depression Scale).

Resultados: Foi iniciado tratamento a 16doentes, média de idades=54anos(dp=9), duração média de doença=13 anos(dp=6,0), 12(75,0%) com EMPP, 5(31,3%) com doença ativa (surto ou novas lesões no ano anterior), mediana do EDSS=6,0(3,0-8,0), tempo médio de tratamento=16meses(dp=5,3). Nos 15doentes com ≥6meses de tratamento, verificou-se: 0 surtos; 6(46,2%) reportaram noção de melhoria, 2(15,4%) de agravamento; diminuição de queixas urinárias (68,8% pré-tratamento Vs. 50,0%), de sensibilidade (25,0% Vs. 21,4%) e disfagia (12,5% Vs. 7,1%), sem efeito na fadiga; sem alteração significativa da mediana do EDSS (mas diminuição em 3doentes), dos scores T25FW (2doentes com melhoria na distância percorrida), 9HPT (1doente com melhoria), MMSE e/ou MoCA (melhoria em 2 doentes), SF36 (diminuição da fadiga), HADS (ansiedade >4, depressão >5,5). Não se registaram efeitos adversos da terapêutica.

Conclusão: Altas doses de biotina são seguras e bem toleradas. Há uma percepção global de melhoria clínica que, não sendo estatisticamente significativa, se verifica individualmente em alguns doentes nas escalas de EDSS, T25FW/9HPT, MMSE/ MoCA, SF36 e HADS.

EP-121 "VIA VERDE LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA" NA ESCLEROSE MÚLTIPLA: RECOMENDAÇÕES PARA DETECÇÃO PRECOCE E SEGURANÇA DOS DOENTES

Joana Guimarães^{1,2,3}; Maria José Sá^{1,4,5}

1 - Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; 2 - Department of Clinical Neurosciences and Mental Health, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3 - Center for Drug Discovery and Innovative Medicines (MedInUP), Universidade do Porto, Porto, Portugal; 4 - Fernando Pessoa Energy, Environment and Health Research Unit (FP-ENAS), Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal; 5 - Faculty of Health Sciences, Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal

Introdução: Apesar da eficácia evidente da terapêutica com natalizumab em doentes com esclerose múltipla, este fármaco associa-se ao risco aumentado de leucoencefalopatia multifocal progressiva (LMP), que pode ser fatal ou resultar em incapacidade grave. Após anos de experiência, na prática clínica, com natalizumab e após a ocorrência de diversos casos de LMP em Portugal é mandatório padronizar e uniformizar, parâmetros de monitorização de prevenção e diagnóstico da LMP.

Objetivos: Definir parâmetros de vigilância e monitorização da prevenção da LMP em doentes com esclerose múltipla tratados com natalizumab, com aplicabilidade extensiva a médicos não especializados na área.

Metodologia: De acordo com a experiência adquirida em doentes medicados com natalizumab e após os registos de casos de LMP em Portugal pretendeu-se definir cenários possíveis de doentes com esclerose múltipla a fazer terapêutica com natalizumab. Para definição dos vários cenários foram incluídos os seguintes parâmetros: tempo de terapêutica com natalizumab, positividade para anticorpos anti-JCV e valores de índice (0,9 e 1,5 ou acima de 1,5), presença de novos eventos neurológicos, vigilância imagiológica (RM cerebral com protocolo abreviado T2, FLAIR e DWI), escalonamento terapêutico.

Conclusão: Considerando que objetivo principal é a prevenção da LMP e/ou o seu diagnóstico precoce foram encontrados 6 cenários possíveis de enquadramento de doentes com esclerose

múltipla sob natalizumab. Definiram-se parâmetros aperfeiçoados de vigilância com medidas de intervenção precoce em termos de prevenção e orientação de doentes em risco de LMP.

Projeto financiado pela Biogen Portugal

EP-122 VASCULITE CEREBRAL TUBERCULOSA – UMA CAUSA INCOMUM DE HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA E DÉFICES FOCAIS

Gonçalo V Bonifácio¹; Catarina Damas¹; Rodrigo Palhas Vieira¹; André Militão¹; Cristina Rosado Coelho¹; Rui Pedro Guerreiro¹; Rui Matos¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: A meningite tuberculosa surge em aproximadamente 1% dos casos de tuberculose, podendo ser a manifestação inicial. Até metade dos casos complicam-se com vasculite cerebral tuberculosa, caracterizada por estenose inflamatória dos grandes vasos intracranianos, podendo ter lesões isquémicas ou HSA associadas.

Caso clínico: Homem, 63 anos, antecedentes de fibrose pulmonar e alcoolismo, foi encontrado prostrado e com incontinência de esfíncteres. No SU apresentava-se despertável apenas com estímulos algícos, verificando-se mutismo e hemiparesia direita.

A TC-CE revelou HSA multifocal supratentorial, cisternal e sulcal. AngioTC revelou estenoses na ACM-M1 e na circulação posterior intracraniana proximal e excluiu malformações vasculares. Realizou duas angiografias nos dias seguintes, que revelaram estenose severa em A1 bilateral, M2 direito e M2-3 esquerdo, sem resposta a verapamil intra-arterial. TC e RM de repetição mostraram normal evolução da HSA, complicada com enfarte em território de barragem ACA/ACM esquerdas. O exame do LCR revelou proteinorraquia aumentada (84 mg/dL), aumento de celularidade no sedimento à custa de linfócitos e rTPCR para *Mycobacterium tuberculosis* positivo. O doente não apresentava sintomatologia respiratória e as radiografias e TC torácicas eram inocentes.

Manteve-se estável até uma semana após início de terapêutica quádrupla com antibióticos, apresentando então melhoria clínica progressiva. Após um mês de antibióticos apresentava afasia moderada e hemiparesia direita ligeira, com marcha autónoma.

Discussão: A presença de múltiplas estenoses sem resposta a terapêutica intra-arterial sugeriu etiologia vasculítica. A distribuição predominantemente proximal (descrita em séries de vasculite tuberculosa), o LCR inflamatório, a identificação de PCR de *Mycobacterium tuberculosis* e a resposta favorável à terapêutica antibiótica após período de estabilidade clínica permitiu o diagnóstico. Este caso ilustra uma manifestação rara mas potencialmente fatal de tuberculose extrapulmonar num doente cuja apresentação foi uma HSA não-aneurismática, salientando a importância de uma investigação abrangente de etiologias tratáveis desta entidade.

EP-123 NEUROPATIA ÓTICA ANTERIOR COMO MANIFESTAÇÃO PRIMÁRIA DE NEUROBORRELIOSE

Renato Oliveira¹; Filipa Dourado Sotero²; Inês Brás Marques¹

1 - Hospital da Luz Lisboa; 2 - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte

Introdução: A neuroborreliose (NB) ocorre em 10-40% dos doentes com doença de Lyme disseminada (DL). A tríade clássica

ca da neuroborreliose (sinais e sintomas < 6 meses) inclui a meningite linfocítica, a neuropatia craniana (mais frequentemente o nervo facial) e a radiculoneurite dolorosa. O envolvimento do nervo ótico é muito raro, com poucos relatos na literatura.

Caso clínico: Mulher de 51 anos com história médica de hipertensão arterial e cistectomia do ovário. Quadro clínico com um mês de evolução de perda de visão dolorosa do olho direito e episódios recorrentes de dor facial em guinada na distribuição do nervo trigémino direito. A observação revelou diminuição da acuidade visual do olho direito (0.6/1), defeito pupilar aferente relativo, papilite e veíte anterior do olho direito. A angiografia fluoresceínica foi consistente com neuropatia ótica anterior (NOA) e a RM-CE sem alterações. Analiticamente serologia IgM da *Borrelia burgdorferi* positiva, confirmado por immunoblot. A análise citoquímica do líquido não mostrou alterações, e a pesquisa de *Borrelia* por DNA no LCR foi negativa. Foi feito o diagnóstico de neuroborreliose e iniciado tratamento com doxiciclina, havendo melhoria clínica ligeira.

Conclusão: Os critérios de diagnóstico de NB incluem características clínicas associadas com NB e alterações laboratoriais de suporte (serologias positivas com ou sem anticorpos positivos no LCR). De facto, o teste negativo para anticorpos de Lyme no LCR não exclui envolvimento da DL no sistema nervoso central. Relatamos uma apresentação rara da NB, com envolvimento do segundo e quinto pares cranianos, assim como veíte anterior. Este caso alerta para a necessidade de considerar a DL no diagnóstico diferencial da NOA.

EP-124 POLINEVRITE CRANIANA PÓS-HERPÉTICA COM ENVOLVIMENTO DE NERVOS CRANIANOS BAIXOS - UMA VARIANTE DA SÍNDROME DE RAMSAY HUNT?

Joana Vitor¹; Luís Rodrigues¹; Denil Tribovane¹; Rita Simões¹; Joana Morgado¹; Nuno Inácio¹; José Vale¹
1 - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A síndrome de Ramsay Hunt caracteriza-se por parésia facial periférica associada a infecção a herpes zoster com erupção vesicular do pavilhão auricular (zoster oticus). Esta síndrome apresenta frequentemente envolvimento de outros nervos cranianos (NC), sendo o mais comum o VIII. A ausência de atingimento do nervo facial tem sido muito raramente descrita.

Caso clínico: Apresenta-se uma série de 3 casos clínicos de doentes com queixas de otalgia, disfagia e perda ponderal. À observação por ORL apresentavam parésia unilateral das cordas vocais e vesículas no pavilhão auricular ipsilateral sugestivas de etiologia herpética. Ao EN apresentavam disфонia e um dos doentes tinha hipostesia no território V1 ipsilateral à parésia da corda vocal, reflexo de vômito ausente, desvio da úvula e véu do paladar e hipoacusia neurossensorial. Nenhum dos doentes apresentava parésia facial. Na RM-CE apenas um doente apresentava reforço de sinal com gadolínio no IX e X NC e adicionalmente do VII e VIII NC, ipsilaterais às vesículas herpéticas. Uma outra doente teve envolvimento clínico do VIII NC, sem tradução imagiológica. As serologias para o VZV IgM foram negativas e IgG positivas com pesquisa de DNA VZV negativos no LCR, contudo as PL foram realizadas já sob aciclovir. Um dos doentes teve disfagia grave com necessidade de colocação de SNG e má resposta à terapêutica antiviral, pelo que foi tentada terapêutica com metilprednisolona e IgIV. Num dos casos, foi feito um diagnóstico de manifestação inaugural de esclerose múltipla. Ao fim de 6 meses, todos apresentaram uma evolução favorável.

Conclusão: Apresenta-se uma série de doentes com polineuropatia craniana de provável etiologia herpética. Nesta série, ao contrário da síndrome de Ramsay Hunt classicamente descrita na literatura, não existiu atingimento clínico significativo do nervo facial, mas antes um envolvimento predominante dos NC baixos (IX/X NC).

EP-125 A RECUPERAÇÃO ATRIBULADA DE UM DOENTE NEUROCRÍTICO

Maria João Pinto^{1,2}; Luís Braz^{1,2}; Rui Prado Costa³; Rogério Ruas⁴; Fernando Silveira¹

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; 3 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E., Porto; 4 - Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E., Porto

Introdução: A longa recuperação funcional de um doente neurocrítico pode ser prejudicada por diversas comorbidades. A sua pronta identificação e abordagem revestem-se de importância prognóstica.

Caso clínico: Mulher de 54 anos, previamente autónoma, com antecedente de paresia facial periférica direita não resolvida desde há cerca de três anos. Observada após internamento prolongado por hemorragia subaracnoideia por aneurisma da artéria comunicante anterior, submetido a clipagem microcirúrgica. Ao exame neurológico, apresentava-se cognitivamente lentificada, com paresia facial periférica direita, disartróhifonia e disfagia marcadas e tetraparesia flácida assimétrica, estando acamada. Sem benefício evidente com o longo programa de reabilitação instituído. O estudo laboratorial inicial revelou apenas elevação ligeira da VS (37mm/h). Os estudos de condução nervosa e a electromiografia evidenciaram mononeuropatias múltiplas assimétricas nos quatro membros, com grave dano axonal. O exaustivo estudo etiológico, incluindo avaliação imune e infecciosa, revelou IgG positiva e IgM negativa para *Borrelia burgdorferi* no soro (confirmadas por Western Blot). O estudo de LCR mostrava ligeira hiperproteínorráquia, com serologia de *B. burgdorferi* negativa. Apesar de não ser possível obter confirmação de contexto epidemiológico sugestivo, admitiu-se a hipótese de neuroborreliose e iniciou-se tratamento com ceftriaxone 2g EV durante 14 dias. Após a antibioterapia, verificou-se melhoria progressiva do estado de consciência e da funcionalidade motora. Cerca de um mês depois, apresentava um exame do estado mental normal, resolução da paresia facial direita e melhoria considerável do défice motor dos membros, com normalização do tônus muscular e da intensidade dos reflexos osteotendinosos. A doente recuperou autonomia funcional, incluindo capacidade de marcha com esboço de pé pendente esquerdo, necessitando apenas de apoio mínimo de terceira pessoa.

Conclusões: A neuroborreliose deve ser considerada no diagnóstico diferencial das mononeuropatias múltiplas em Portugal, mesmo perante quadros clínicos pouco óbvios, dado o seu carácter potencialmente reversível.

EP-126 ANTI-MPO INDUZIDO POR M. TUBERCULOSIS: DESAFIO NO DIAGNÓSTICO DE PAQUI E LEPTOMENINGITES

Filipa Dourado Sotero¹; José Hipólito-Reis²; Rafael Roque³; José Pimentel^{3,4}; Luísa Albuquerque^{1,4,5}

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar

e Universitário Lisboa Norte; 2 - Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte; 3 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 5 - Instituto de Medicina Molecular, Lisboa

Introdução: A infecção por *Mycobacterium tuberculosis* é conhecida por induzir a produção de auto-anticorpos frequentemente utilizados como marcadores diagnóstico de outras doenças, como são exemplo os ANCA's associados a vasculites.

Caso Clínico: Homem, 82 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e dislipidemia. Observado por episódios frequentes de alteração transitória da sensibilidade da mão esquerda com duração de segundos desde 7 meses atrás. Referia internamento por episódios semelhantes 10 anos antes, com RMN mostrando espessamento e realce dural pelo gadolínio na alta convexidade à direita. LCR com 41 cel/mm³, glicose normal, ligeira hiperproteinorráquia e ADA aumentada (11,9UI/L). Auto-anticorpos, serologias infecciosas e culturas incluindo BK negativas. Alta com diagnóstico de paquimeningite hipertrófica sem etiologia identificada pela biópsia meníngea, cumprindo subsequentemente corticoterapia durante 16 meses com melhoria clínico-imagiológica, mas perdido o seguimento hospitalar.

Apresentava agora lentificação psicomotora e mioclonias dos membros esquerdos que regrediram com Levetiracetam. A RM-CE com gadolínio mostrou realce meníngeo dural e leptomeningeo na alta e média convexidade bilateral, associado a área de hipersinal FLAIR/T2 sugestiva de edema vasogénico parietal direito. Analiticamente apresentava elevação de PCR, VS e β2-microglobulina e anti-MPO positivo(1/180). IGRA negativo. LCR revelou uma pleocitose linfocítica (21 cel/mm³), bandas oligoclonais positivas e PCR para *M.tuberculosis* positiva. TC toracoabdominopélvica e do tórax de alta resolução sem alterações. As lâminas da biópsia meníngea realizada 10 anos antes foram revistas, mostrando granulomas com necrose. O doente foi medicado com corticóide e tuberculostáticos, com evolução clínica, do LCR e imagiológica favoráveis.

Conclusão: A tuberculose e a granulomatose com poliangeíte partilham características clínicas e histopatológicas. A positividade do anti-MPO induzida pelo *M.tuberculosis* pode tornar ainda mais difícil o diagnóstico diferencial entre as duas entidades. Destaca-se a necessidade de excluir envolvimento por *M. tuberculosis*, mesmo em casos indolentes e de longa duração de doença, mais comumente associados a estirpes de BK euro-americanas, dadas as implicações terapêuticas.

EP-127 TREMOR RÚBRICO PÓS-INFEÇÃO POR VÍRUS DO EPSTEIN BARR

Leonor Dias^{1,2}; André Pinto³; Rui Araújo^{1,2}; Joana Guimarães^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia do 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 Doenças Infecciosas do Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E.

Introdução: A infecção pelo vírus Epstein Barr (EBV) é maioritariamente assintomática, sendo o atingimento neurológico raro. Apresentamos um caso de tremor rúbico generalizado pós-infecção pelo EBV.

Caso Clínico: Homem de 33 anos, com dermatite atópica grave, medicado com metotrexato 15mg/semana e tremor ligeiro. Duas semanas antes da admissão viajou para a Guiné-Bissau,

referindo aparecimento de febre, náuseas, vômitos, astenia e mialgias. Foi observado em fase de resolução da síndrome febril, por aparecimento de tremor generalizado com 2 dias de evolução e sonolência excessiva. Objetivava-se tremor generalizado englobando os quatro membros, região cefálica, incluindo face, mento, língua e tronco, com componente de repouso, postural e intenção, condicionando a marcha. Observavam-se mioclonias sensíveis ao toque. A RM cerebral e estudo paraneoplásico com TAC toraco-abdomino-pélvica não tinham alterações. No EEG destacavam-se períodos de ritmo mu, observados no tremor cortical. O estudo imunológico, os anticorpos anti-neuronais e para encefalites auto-ímmunes foram negativos. O estudo de liquor apresentava 50 células e ligeira proteinorráquia, sendo iniciada empiricamente terapêutica com aciclovir 750mg 3id e ampicilina 2g 6id. A pesquisa de bandas oligoclonais foi positiva no liquor. Nas serologias sanguíneas detetaram-se anticorpos IgM positivo para EBV, IgG-VCA e IgG-EBNA positivos. A PCR para o EBV foi positiva no liquor, com número de cópias inferior a 500. O doseamento da PCR de EBV no sangue, realizado dias mais tarde, foi negativo. Dada a evidência de infecção em fase de resolução, assumiu-se uma possível manifestação para-infecciosa de EBV, que condicionou exacerbação de tremor prévio. Iniciou tratamento sintomático com gabapentina 300mg e clonazepam 0,5mg. À reavaliação, após algumas semanas, apresentava melhora significativa, com tremor apenas nas extremidades distais praticamente impercetível.

Conclusão: A infeção por EBV pode raramente cursar com manifestações neurológicas. Tremor de Holmes e mioclonias num doente com síndrome febril prévio podem ser uma possível manifestação para-infecciosa de EBV.

EP-128 ROMBOENCEFALITE POR LISTERIA - DISTRIBUIÇÃO AXONAL RETRÓGRADA COM PONTO DE PARTIDA NO NERVO TRIGÉMEO

Ana Rita Silva¹; Eduardo Freitas^{1,3}; Inês Carvalho¹; José Maia de Sousa²; Diana Matos^{1,3}; Filipa Carvalho¹; Joana Pinto¹; Miguel Quintas-Neves¹; Margarida Rodrigues¹; Álvaro Machado¹; Filipa Sousa¹; José Nuno Alves¹

1 - Hospital de Braga; 2 - Centro Hospitalar Universitário do Algarve – Unidade Hospitalar de Portimão; 3 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: A romboencefalite por *Listeria* é uma forma rara de infeção do tronco cerebral, que se apresenta frequentemente num padrão bifásico com pródrómo gripal, seguido de manifestações neurológicas, nomeadamente paralisia de nervos cranianos, ao fim de alguns dias.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino de 59 anos de idade, com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia e hábitos etílicos, recorreu ao serviço de urgência por hipoestesia da hemiface esquerda de início súbito, seguida de desequilíbrio algumas horas mais tarde. No exame neurológico, foram objetivados hipoestesia em V1 e V2 esquerdos, marcha livre de base alargada e tandem com lateropulsão esquerda. Os estudos de imagem por TC e angio-TC não revelaram alterações. Em D2 de internamento, apresentava nistagmo horizontal, paralisia facial periférica esquerda e Horner esquerdo de novo e em D3, desenvolveu diplopia, disfonia e disfagia. A RMN-CE revelou área com hipersinal nas sequências com TR longo a envolverem o bolbo raquidiano à esquerda, a vertente posterior da protuberância e mesencéfalo e o pedúnculo cerebeloso médio esquerdo, coexistindo restrição à difusão e captação periférica de contraste nos núcleos e trajeto do nervo trigémeo esquerdo. O

LCR apresentava pleocitose ligeira, discreta hiperproteinorráquia e glicose normal. Em D5, apresentou agravamento do estado de consciência com insuficiência respiratória, necessitando de ventilação invasiva. Nesta altura, apresentou picos febris de novo, tendo sido isolada *Listeria monocytogenes* em duas hemoculturas.

Discussão: A romboencefalite por *Listeria* ocorre mais frequentemente em indivíduos imunocompetentes, no contexto de consumo de carnes contaminadas. A fase inicial é frequentemente subdiagnosticada e até 25% dos doentes podem apresentar-se sem fase prodrómica. A apresentação com hemihipoestesia facial e captação de contraste do nervo trigémeo sugere uma porta de entrada no SNC, a partir da qual o acometimento do núcleo sensitivo do trigémeo permite acesso a todos os níveis do tronco cerebral.

EP-129 ALTERAÇÕES NEUROPSICOLÓGICAS NA ENCEFALITE HERPÉTICA NO ADULTO: ESTUDO DE CASO

Olga Ferreira¹

1 - Centro Hospitalar Barreiro Montijo EPE

Introdução: A encefalite herpética (EH) é uma doença infecciosa do sistema nervoso central considerada grave devido às suas consequências; a inflamação pode danificar o cérebro podendo resultar em coma ou morte, caso não tratada atempadamente. Estudos reportam que no máximo um terço dos afectados retomam o seu funcionamento pré-mórbido. São frequentes os danos permanentes no lobo temporal medial, lobo orbital e algumas zonas do lobo frontal. A EH tem particular interesse neuropsicológico devido à gravidade dos défices cognitivos, sendo comuns efeitos residuais na função mnésica. Na EH encontram-se mais sequelas neurocognitivas, nomeadamente mais alterações na memória verbal, funções verbal-semânticas e funções visuo-perceptivas, comparativamente a outros tipos de encefalite. A avaliação neuropsicológica é fundamental para identificar as alterações neurocognitivas e poder actuar sobre as mesmas. Estudos de caso de avaliação neuropsicológica na encefalite herpética no adulto são escassos, dado tratar-se duma patologia pouco frequente.

Caso clínico: Neste trabalho apresenta-se o estudo de caso de uma paciente de 50 anos com encefalite herpética, que apresentava queixas de cefaleias, fadiga e alterações de memória 3 meses após internamento para o seu tratamento, tendo efectuado tratamento com aciclovir. Realizou-se avaliação neuropsicológica 4 meses após este internamento, esta indicou compromisso ao nível de capacidade visuo-perceptiva, raciocínio lógico-dedutivo em prova de estímulo visuo-perceptivo, atenção sustentada, memória visual e verbal a curto e longo prazos. Foi também identificada sintomatologia ansiosa.

Conclusões: Os compromissos neurocognitivos encontrados corroboram a literatura existente sobre o tema referindo alterações nas funções visuo-perceptivas e função mnésica, acrescentando alterações ao nível da atenção sustentada. Salienta-se a presença de sintomatologia ansiosa que poderá derivar da própria lesão cerebral ou ser reativa às sequelas da mesma. As alterações neuropsicológicas comprometem o funcionamento socio-ocupacional e a reintegração socio-laboral, sendo sugerida intervenção neuropsicológica e reavaliação nestas situações clínicas.

EP-130 COREIA E SÍNDROME PANCEREBELOS POR FENÓMENO DE ESCAPE DO VIH NO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Diogo Pereira¹; Vanessa Oliveira¹; Hugo Mota Dória²; Marta Marques³; Ana Paula Tavares³; Ernestina Santos^{1,4}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 3 - Serviço de Infeciologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 4 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto – UMIB/ICBAS/UP

Introdução: O neurotropismo do Vírus de Imunodeficiência Humana (VIH) constitui um dos principais problemas associados a esta infeção, constituindo o sistema nervoso central (SNC) um reservatório ideal. Embora a Terapêutica Antirretrovírica (TARV) atual seja frequentemente eficaz na supressão do vírus no LCR, são reportados casos de “fenómeno de escape”, existindo lesão direta do vírus no SNC. O fenómeno de escape pode corresponder à deteção de duplicação do valor da carga vírica (CV) no líquido em relação à sérica (50-500 cópias/ml).

Caso clínico: Homem de 51 anos, com infeção por VIH-1 diagnosticada há 11 anos. Sob TARV com Emtricitabina-Tenofovir e Raltegravir desde 2009, sem supressão virológica (CV de base de 200 cópias/ml), mas duvidosa adesão terapêutica. Avaliado por uma síndrome extrapiramidal caracterizada por movimentos coreicos/tiques orofaciais e síndrome pancerebelosa, associada a deterioração cognitiva nos últimos 5 meses. A ressonância magnética cerebral evidenciava extensa hiperintensidade da substância branca dos hemisférios cerebrais. O LCR apresentava pleocitose com 12 células (90% mononucleares) e CV de 1600 cópias/ml, sem outras alterações. A CV sérica era de 228 cópias/ml, verificando-se elevação superior a 2 vezes dos valores de CV do LCR em relação aos séricos, sugestiva de fenómeno de escape do VIH no SNC. O restante estudo microbiológico do LCR foi negativo. Foram excluídas causas metabólicas, tóxicas e carenciais e doenças oportunistas. Após realização de teste de resistência, foi alterada a TARV para darunavir/cobicistate + dolutegravir. Com este ajuste, observou-se melhoria do quadro extrapiramidal em 2 semanas, com redução dos movimentos coreicos/distónicos e da síndrome cerebelosa.

Conclusão: Descrevemos um caso raro de coreia e síndrome cerebelosa por fenómeno de escape neuro-sintomático do VIH no SNC, em doente com contexto de incumprimento terapêutico vs resistência ao tratamento antirretroviral instituído, que demonstrou melhorias com ajuste terapêutico antirretroviral.

EP-131 ENCEFALOMIELONEUROPATIA INFLAMATÓRIA COMO COMPLICAÇÃO DA INFEÇÃO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE

Andreia Fernandes¹; Diana Melancia¹; João Lourenço¹; Isabel Henriques¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: As complicações neurológicas são as manifestações extrapulmonares mais comuns e potencialmente graves da infeção por *Mycoplasma pneumoniae* (Mp). Um amplo espectro de manifestações neurológicas tem sido descrito, sendo

raro o acometimento simultâneo do sistema nervoso central e periférico.

Caso Clínico: Mulher, 45 anos, sem antecedentes médicos relevantes, inicia 10 dias após episódio de pneumonia atípica (tratada com azitromicina), quadro de instalação e agravamento progressivo em uma semana de lombalgia, parestesias distais dos quatro membros com progressão disto-proximal e diminuição da acuidade visual (AV). Objetivamente, apresentava edema da papila e AV 0/10 com percepção luminosa bilateralmente, tetraparésia distal simétrica, hiperreflexia e sinais piramidais nos 4 membros, hipostesia álgica em meia e luva e hipopalestesia nos membros inferiores. Laboratorialmente, LCR com pleocitose linfocítica (15 células/ul) e hiperproteinorráquia (150mg/dl). A RM do neuroeixo revelou lesões hiperintensas em T2 na substância branca subcortical supratentorial e medula (D7-D8), e intenso reforço de sinal dos nervos óticos e das raízes da cauda equina após contraste. A eletroneuromiografia foi compatível com polineuropatia sensitivo-motora axonal e desmielinizante. As serologias para Mp revelaram IgM negativo e IgG positivo com níveis crescentes em medições sucessivas. O restante estudo infeccioso e imunológico foi negativo. Admitiu-se encefalomieloneuropatia inflamatória parainfecciosa, verificando-se melhoria clínica e imagiológica após tratamento com metilprednisolona ev (1g/dia, 5 dias) e imunoglobulina ev (0.4g/Kg/dia, 8 dias). Após 7 meses com AV-OD 10/10 e AV-OE 8/10 sem correção, sem outros défices.

Conclusão: A doença neurológica aguda precedida por sintomas respiratórios, fez-nos suspeitar de um quadro parainfeccioso. A associação ao Mp baseou-se nos níveis crescentes de IgG específica e no quadro de pneumonia atípica precedente, podendo os anticorpos IgM ser negativos durante a reinfeção em adultos. Trata-se de uma apresentação rara sob a forma de encefalomieloneuropatia. A resposta ao tratamento imunossupressor/imunomodulador, destaca o papel dos mecanismos imunológicos na patogénese das complicações neurológicas do Mp.

EP-132 SÍNDROME DE MILLER-FISHER – POLINEUROPATIA PÓS-INFEÇÃO POR CAMPYLOBACTER JEJUNI

Gonçalo V Bonifácio¹; Catarina Damas¹; Rodrigo Palhas Vieira¹; Rui Matos¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: A síndrome de Miller-Fisher é uma variante rara da síndrome de Guillain-Barré (SGB), ocorrendo em cerca de 1-5% dos casos nos países ocidentais. Caracteriza-se pela tríade de oftalmoparesia, ataxia e arreflexia e, tal como a SGB, surge habitualmente em contexto pós-infeccioso e é autolimitada.

Caso clínico: Homem, 42 anos, sem antecedentes, medicação ou consumos relevantes, recorreu ao serviço de urgência com queixas de oscilopsia, visão turva, disestesia nos dedos das mãos e “sensação de andar sobre algodão” com quatro dias de evolução. Apurou-se quadro de dor abdominal associada a febre cerca de duas semanas antes do início deste quadro.

Na observação destacava-se midríase bilateral sem reflexos fotomotores ou de acomodação, ligeira limitação da adução ocular bilateral com diplopia na dextroversão, hipestesia álgica à picada na face palmar das mãos, hiporreflexia tendinosa generalizada com reflexos patetares e tricipitais não-despertáveis, e ataxia da marcha com base alargada e impossível em linha.

Da avaliação analítica destacava-se apenas a presença de anticorpos IgM para *Campylobacter jejuni*. Realizou TC-CE, RM-E e EMG sem alterações significativas. A punção lombar foi trau-

mática, apresentando 20 leucócitos por mm³ sem predomínio, 92 mg/dL de proteínas e 60 mg/dL de glicose. A pesquisa de anticorpos antigangliosídeos foi negativa, incluindo anti-GQ1b.

O doente manteve-se sob vigilância, clinicamente estável até iniciar melhoria progressiva e completa dos défices ao longo de três meses, sem tratamento.

Discussão: Pela apresentação clínica típica, o curso autolimitado, a presença de infecção recente por *Campylobacter jejuni* e o LCR inflamatório (associou-se a presença de leucócitos à presença de sangue), assumiu-se o diagnóstico de síndrome de Miller-Fisher. Optou-se por não iniciar imunomodulação pela benignidade do quadro.

Esta síndrome pode evoluir para quadro típico de SGB ou apresentar instabilidade hemodinâmica ou respiratória, pelo que devemos estar alerta para esta entidade rara e nem sempre tão benigna como neste caso.

EP-133 PARESIA FACIAL PERIFÉRICA – NEM SEMPRE UM DIAGNÓSTICO BENIGNO

Gonçalo V Bonifácio¹; Catarina Damas¹; Rodrigo Palhas Vieira¹; Rui Matos¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: Cerca de 75% dos casos de paresia facial periférica (PFP) são idiopáticos e têm bom prognóstico com tratamento sintomático. Contudo, múltiplas outras causas são conhecidas, e quando a paresia não surge isolada é imperativo excluir outros diagnósticos.

Caso clínico: Mulher, 28 anos, antecedentes de enxaqueca sem medicação habitual, recorreu ao serviço de urgência por cefaleia explosiva acompanhada de falta de força no hemicorpo direito. A cefaleia era diferente da habitual e não se associava a alterações visuais, náuseas/vómitos ou fotofobia/fonofobia. Negou ainda febre ou episódios prévios de cefaleia associada a alterações de força ou sensibilidade. Sem história de trauma, esforço associado ou história epidemiológica relevante. Apresentou melhoria espontânea parcial, agravando novamente no serviço de urgência.

Na observação apresentava PFP direita e hemiparesia direita discreta (força 4+/5), flutuante. Realizou TC-CE com AngioTC arterial e venosa, sem alterações.

Iniciou tratamento com prednisolona e aciclovir e foi internada para prosseguir investigação. Realizou RM-E (sem contraste), sem alterações relevantes. Realizou PL, também sem alterações. Da avaliação analítica alargada destacou-se apenas a presença de anticorpos IgM para *Borrelia spp.*, confirmados em segunda análise em laboratório independente.

Iniciou tratamento com doxiciclina, tendo evoluído favoravelmente. Teve alta sem cefaleia ou hemiparesia, mantendo apenas PFP ligeira.

Discussão: A PFP idiopática (paralisia de Bell) apresenta-se habitualmente de forma isolada, progressiva e autolimitada. Neste caso, a instalação súbita, com cefaleia explosiva e com sinais focais associados, levou a uma investigação mais alargada.

A distribuição dos défices e a RM-E sem alterações compatíveis excluíram causa vascular e desmielinizante. Pela apresentação atípica para paralisia de Bell, a identificação de anticorpos IgM para *Borrelia spp.* e a resposta ao tratamento dirigido, assumiu-se paresia facial periférica secundária.

Este caso reflete a importância de reconhecer as apresentações atípicas de síndromes comuns e do benefício da investigação adicional nestes casos.

EP-134 DEMÊNCIA RAPIDAMENTE REVERSÍVEL ASSOCIADA A VIH

Miguel Leal Rato^{1,3}; Joana Silva²; Filipa Dourado Sotero³; Patrícia Pacheco²; Isabel Pavão Martins^{1,3}

1 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 2 - Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, Amadora; 3 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: As alterações neurológicas e cognitivas são frequentes na população com infeção crónica pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH). O defeito cognitivo associado ao VIH (HaND) inclui desde alterações cognitivas assintomáticas a defeito cognitivo ligeiro e demência associada a VIH (HAD). A HAD, com um padrão tipicamente subcortical e para a qual não existe terapêutica dirigida, é um fator de risco independente para morte, pelo que assegurar a adesão à terapêutica antirretroviral combinada (TARVc) é a principal forma de tratamento.

Caso clínico: Homem, 50 anos, quatro anos de escolaridade, dextro, com infeção VIH-1 (estádio CDC C3) e incumprimento terapêutico. Internado por quadro consumptivo. À observação apresentava lentificação psicomotora, Montreal Cognitive Assessment test (MoCA) de 6/30 com defeito de domínio disexecutivo e HIV dementia scale 4,5/16. Analiticamente, 1 CD4⁺/uL (CD4⁺/CD8⁺0,01), CV 1090000 cópias/mL (log₆0,04). Punção Lombar: 1cel/mm³, hiperproteínorraquia com glicorraquia normal, CV 1300 cópias/mL. Serologias soro e LCR negativas para outras infeções oportunistas. RM-CE mostrou alterações difusas de substância branca. Iniciou TARVc com tenofovir/emtricitabina e darunavir/cobicistato, tendo sido orientado para consulta. Aos 8 meses apresentava 37 CD4⁺/uL com CV indetectável no soro e MoCA de 18/30, com melhoria dos defeitos disexecutivos. O doente mantém-se sobe TARVc.

Conclusão/Discussão: A HAD é frequente e multifactorial (inflamatória, vascular, iatrogénica ou por comorbilidades). Apesar do baixo nível de escolaridade, contagem baixa de CD4⁺ e carga viral alta, destaca-se a rápida reversibilidade das alterações cognitivas aos 8 meses de TARVc, bem documentadas em desenhos repetidos do relógio que, embora seja um teste de cabeceira, mostrou ser bastante sensível à gravidade da doença. Parece existir um período de janela/intervenção precoce, pela reversibilidade das alterações ou pelo potencial papel neuroprotector da TARVc.

EP-135 LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Rita Ventura¹; Filipa Ladeira²; André Sobral Pinho¹; Joana Tavares³; Tiago Lorga⁴; Martinha Chorão⁵; Miguel Viana Baptista^{1,6}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 - Serviço de Neurologia do CHLC; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 4 - Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 5 - Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 6 - CEDOC, Nova Medical School, Lisboa

Introdução: A leucoencefalopatia multifocal progressiva (LEMP) é uma infeção oportunista pelo vírus JC e representa uma complicação tardia do HIV, ocorrendo geralmente com níveis de CD4⁺ inferiores a 100 células/mm³ e carga viral de HIV elevada. O diagnóstico definitivo requer critérios clínicos, laboratoriais e imagiológicos. Contudo, os sintomas e exames

de imagem nem sempre são fáceis de interpretar e a sensibilidade da PCR do vírus JC no LCR varia significativamente entre laboratórios.

Caso clínico: Homem de 53 anos, com infeção HIV com 20 anos de evolução, carga viral negativa, mas CD4⁺ persistentemente baixos (39 células/mm³), sob terapêutica antirretroviral otimizada com boa adesão. Avaliado em consulta de Neurologia por quadro de deterioração cognitiva multidomínios, de predomínio visuo-espacial e linguagem, rapidamente progressiva, com 6 meses de evolução. Ao exame neurológico destacava-se: afasia global com discurso desestruturado, paratonia, estereotípias dos membros superiores, perseveração motora e cegueira cortical. O estudo imagiológico por RM-CE revelou lesões hiperintensas em T2 a nível fronto-parietal esquerdo, temporo-occipitais bilateralmente e do esplénio do corpo caloso, sem realce após administração endovenosa de gadolínio. EEG com má estrutura global, com traçado e atividade de base lenta. Pesquisa de PCR do vírus JC no LCR negativa (isoladas 86 cópias – abaixo do limiar de deteção). A biópsia cerebral revelou presença de numerosas células gliais com núcleos grandes e bizarros, com pequenas inclusões, SV40+, e pesquisa de DNA do vírus JC positivo.

Conclusão: O diagnóstico definitivo de LEMP pode ser dificultado por achados clínicos e laboratoriais, resultando no atraso do diagnóstico, início de tratamento e levando consequentemente a pior prognóstico. O diagnóstico deve ser considerado mesmo em doentes com carga viral HIV negativa e sob terapêutica anti-retroviral de alta eficácia, na ausência de recuperação de população de linfócitos CD4⁺.

EP-136 ABORDAGEM DA ENXAQUECA PEDIÁTRICA NOS CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Marina Faria¹; Catarina Carvalho²

1 - USF Lusa; 2 - UCSP Linda-a-Velha

Introdução: A enxaqueca é a cefaleia recorrente mais comum e incapacitante na idade pediátrica. Apesar da sua prevalência elevada (5% aos 10 anos, aumentado até 23% na adolescência) e o seu impacto negativo na vida das crianças, esta ainda é subdiagnosticada. Nos Cuidados de Saúde Primários (CSP) o Médico de Família (MF) é crucial na identificação desta patologia garantido o diagnóstico precoce e uma eventual referência.

Objetivo: Pretende-se rever a evidência existente relativa à abordagem, diagnóstico, critérios de referência e prevenção para que o MF tenha uma intervenção mais precoce e activa nesta patologia.

Métodos: Foi feita uma pesquisa nas seguintes bases de dados: Canadian Medical Association - Practice Guidelines InfoBase, NICE, The Cochrane Library, UpToDate, Dynamed e Pubmed. Foram usados os termos MeSH: pediatric migraine, migraine disorders e pediatrics. Esta incidiu sobre artigos publicados em inglês entre 1 de Janeiro de 2015 e 1 de Julho de 2019.

Resultados: Foram selecionados 28 artigos: 26 revisões de tema, 1 revisão sistemática e 1 guideline. Uma anamnese e exame objectivo cuidadosos permitem a identificação de sinais de alarme que motivem a referência à Urgência ou à Consulta de Neurologia. Porém, se a abordagem inicial puder ser feita nos CSP deve incluir a instituição de terapêutica farmacológica de crise mas também de medidas preventivas não farmacológicas e/ou farmacológicas.

Conclusão: É mandatária uma maior consciencialização dos MF para esta patologia. Não havendo critérios de referencia-

ção, o MF deve ter conhecimentos para implementar e gerir a medicação de crise e/ou profilática. Apesar de muitas das terapêuticas serem usadas off-label este trabalho permitiu rever as abordagens mais consensuais e seguras, incentivando o acompanhamento destas crianças nos CSP evitando a superlotação da consulta de Neurologia.

EP-137 CEFALEIA DESENCADEADA PELA TOSSE – REVISÃO DE UMA CASUÍSTICA HOSPITALAR

Filipa Meira Carvalho¹; Joana Pinto¹; Diana Matos^{1,2}; Ana Rita Silva¹; Margarida Rodrigues¹; Gisela Carneiro¹; Sara Varanda¹
1 - Hospital de Braga; 2 - Unidade Local de Saúde Alto Minho

Introdução: A cefaleia desencadeada pela tosse é uma entidade rara, sendo classificada como primária, na ausência de patologia intracraniana, ou secundária. Esta última representa cerca de 40% dos casos, associando-se geralmente a malformação de Arnold-Chiari tipo I (MAC-I).

Objetivos: Descrição dos casos de cefaleia desencadeada pela tosse observados numa consulta hospitalar de cefaleias, entre outubro de 2014 e agosto de 2019.

Métodos: Revisão do registo de doentes consecutivos referenciados à consulta, com inclusão dos que cumpriam os critérios de diagnóstico da Classificação Internacional de Cefaleias para cefaleia primária da tosse, com ou sem o critério E: “não melhor explicada por outro diagnóstico”.

Resultados: Identificaram-se cinco casos de cefaleia desencadeada pela tosse em 642 doentes observados na consulta de cefaleias:

(A) Duas doentes, 37 e 60 anos, preenchiem critérios para cefaleia primária da tosse – intensa e súbita, localização temporal bilateral e occipital com irradiação anterior, desencadeada apenas por manobras de Valsalva; sem outros sintomas. Exame e neuroimagem sem alterações. Tentada indometacina em ambas. Remissão espontânea num caso, quatro anos após diagnóstico.

(B) Duas doentes, 23 e 34 anos, apresentavam cefaleia secundária a MAC-I - carácter explosivo, também de localização temporal bilateral e occipital, desencadeada por manobras de Valsalva. Ambas com diagnóstico imagiológico subsequente da malformação. Proposto tratamento cirúrgico a ambas.

(C) Uma doente, 25 anos, apresentava cefaleia explosiva, desencadeada por manobras de Valsalva, mas também por outros estímulos. Exame e estudo imagiológico sem alterações.

Conclusões: O reconhecimento desta entidade é fundamental, dada a elevada prevalência de causas secundárias. Enfatiza-se, assim, a necessidade de uma investigação imediata, com o intuito de excluir patologia intracraniana que justifique uma abordagem terapêutica específica.

EP-138 ARTERITE TEMPORAL, A GRANDE MASCARADA

Joana Ferreira Pinto¹; Filipa Meira Carvalho¹; Diana Matos^{1,2}; Margarida Ramos Lopes¹; Bárbara Soeiro³; Sara Varanda¹; Ana Filipa Santos¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital de Braga; 2 - Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia; 3 - Serviço de Medicina Interna da Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano

Introdução: A arterite temporal é a vasculite mais comum depois dos cinquenta anos. A cegueira constitui a complicação

mais grave, devendo-se, maioritariamente, a neuropatia ótica isquémica ou, mais raramente, a oclusão da artéria central da retina (OACR, 2-18% dos casos).

Caso Clínico: Homem, 82 anos, com HTA, dislipidemia, antecedentes de EAM e doença arterial obstrutiva periférica, recorreu a um serviço de urgência por hipovisão súbita do olho direito. A fundoscopia demonstrou sinais de OACR. Sem cefaleia, nem alterações à palpação das artérias temporais. O estudo analítico revelou policitemia, leucocitose e marcadores inflamatórios normais. A angioTC craniocervical demonstrou estenoses das artérias carótidas internas, suboclusiva à esquerda e moderada à direita. Iniciou antiagregante plaquetário, estatina em alta dose e oxigenoterapia hiperbárica. Quatro dias depois ocorre episódio transitório de diplopia e de hipovisão do olho esquerdo, evoluindo rapidamente para amaurose bilateral. Apresentava, nesta altura, OACR bilateral e artérias temporais ingurgitadas, indolores, com pulso menos amplo à direita. Analiticamente mantinha policitemia e leucocitose, VS normal e subida da proteína C-reativa (47mg/L). Foi internado, iniciou corticoide em alta dose, sem melhoria da acuidade visual, e da restante investigação salienta-se: ausência de sinais ecográficos inequívocos de arterite temporal, positividade para a mutação JAK2 e biópsia da artéria temporal superficial com sinais de arterite de células gigantes.

Conclusão: Apresentamos um caso complexo de um doente com arterite temporal cuja manifestação inicial foi OACR. A ausência de cefaleia e dos sintomas constitucionais típicos e a amaurose devida a OACR, perante inspeção e palpação das artérias temporais superficiais e marcadores inflamatórios inicialmente normais, associados à presença de patologia aterosclerótica carotídea extensa e doença mieloproliferativa convergiram para o atraso no diagnóstico. É essencial manter um elevado nível de suspeição perante diminuição da acuidade visual em idosos, para que a terapêutica adequada seja instituída atempadamente.

EP-139 CEFALEIA PRIMÁRIA E CALCIFICAÇÃO DOS NÚCLEOS DA BASE

Inês Carvalho¹; Joana Pinto¹; Diana Matos²; João Pereira¹; Ana Filipa Santos¹; Sara Varanda¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia (ULSAM), Viana do Castelo

Introdução: As calcificações dos núcleos da base podem ser idiopáticas ou secundárias, nomeadamente, a alterações metabólicas ou genéticas. Podem manifestar-se com sintomas neuropsiquiátricos, frequentemente, alterações do movimento e/ou cognitivas.

Caso Clínico: Mulher de 27 anos, com baixa estatura desde a infância e suspeita de nefropatia de IgA, referenciada à consulta por cefaleias episódicas com um ano de evolução. Estas eram de instalação gradual, hemicranianas alternantes, de domínio direito, com caráter de aperto, duração de horas a dias, associando-se a náuseas e vômitos, fonofobia, fotofobia e cinesiofobia. Aliviavam com o repouso e apresentavam frequência mensal, sem relação com os catamênios e sem episódios sugestivos de aura. Ao exame físico apresentava baixa estatura e hipotelorismo, dismetria esquerda ligeira, sem outras alterações. A TC-CE revelou calcificações palidais e putaminais bilaterais e simétricas, atrofia cerebral e cerebelosa. A mãe tinha história de cefaleias episódicas catameniais e mineralização dos pálida na TC-CE. O estudo analítico alargado revelou défice isolado de vitamina D, tendo sido iniciada suplementação. Pela enxaqueca frequente, iniciou tratamento com amitriptilina 10mg/dia, com necessidade de associação posterior de topi-

ramato 100mg/dia, verificando-se melhoria da intensidade das crises. Nas consultas de reavaliação, manteve entre seis e 13 crises mensais pelo que foi suspensa a amitriptilina por ineficácia e adicionado propranolol 80mg/dia. Painele genético para doenças com calcificação dos núcleos da base negativo. Atualmente, com 4 anos de seguimento, não se verificou progressão da ataxia nem surgimento de outras alterações ao exame.

Conclusões: As calcificações dos núcleos da base são achados imagiológicos frequentes, geralmente de natureza fisiológica e, mais raramente, patológica. O estudo etiológico disponível na atualidade não permitiu ainda determinar a etiologia no caso apresentado. Estão descritos raros casos associados a enxaqueca, mas ainda está por esclarecer a existência de relação causal entre eles, atendendo à elevada prevalência desta doença.

EP-140 CRONORRISCO NA CEFALeia TIPO CLUSTER: UM RELATO DE 2292 EPISÓDIOS.

Pedro Coelho²; Miguel Leal Rato^{1,2}; Isabel Pavão Martins^{1,2}

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

Introdução: Uma das características da cefaleia em salvas (CH) prende-se com o seu ritmo cronobiológico, um fenómeno ainda pouco compreendido. Este efeito verifica-se nas formas episódicas e também nas crónicas (cCH). Apresenta-se a análise de uma cCH num homem de 59 anos com crises desde os 40.

Objetivos: Descrição das características das crises de um caso clínico de cCH com registos clínicos diários nos últimos 15 anos.

Métodos: Avaliação retrospectiva dos registos clínicos dos últimos 15 anos de cCH de um doente e análise estatística descritiva das características das crises. Foram definidas como variáveis o dia, mês, ano, intensidade da cefaleia e hora de início da dor. A intensidade da cefaleia foi definida com base numa escala subjectiva de dor entre 0 (sem dor) e 10 (máximo).

Resultados: Foram analisadas 5049 entradas de registo diário, nos quais se verificaram 2292 episódios de CH no período analisado, correspondendo em média a um episódio a cada 2,2 dias. O doente esteve sempre sob terapêutica preventiva e de crises. Existiram 3678 dias livres de ataques (72%). A horário mais frequente de crise foi entre as 22-23h00 (n=596, 26%) sendo que a média da intensidade dos ataques foi de 4,55±0,94, mediana=5, AIQ 2 a 8. Relativamente à distribuição horária das crises, 59% das crises ocorreram no intervalo 20-24h (n=1346), que correspondeu também ao período de maior intensidade média das crises (4,75±0,80). Não há diferença na intensidade dos episódios entre meses de Verão (> 12 horas de luz) e Inverno (p=0,16). O doente referiu maior intensidade das crises nos meses mais quentes (Junho-Setembro; p=0,056).

Conclusão: O estudo do ritmo cronobiológico/cronorrisco em doentes com CH poderá ser importante para determinar novas estratégias terapêuticas agudas e preventivas, bem como para aumentar o conhecimento sobre a fisiopatologia da CH.

EP-141 SÍNDROME VERTIGINOSO EM DOENTE TRATADA COM ERENUMAB

Ângela Abreu¹; Elsa Parreira¹

1 - Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução: A associação de enxaqueca com distúrbios vestibulares é muito frequente sendo a enxaqueca vestibular uma

entidade pouco estudada e compreendida.

O CGRP é um neuropeptídeo fundamental na fisiopatologia da enxaqueca. Recentemente foram desenvolvidos, para terapêutica profilática de enxaqueca, anticorpos monoclonais anti-receptor de CGRP com efeito antagonista, que parecem exercer o seu efeito em estruturas fora da barreira hemato-encefálica como no gânglio trigeminal.

Os receptores de CGRP encontram-se ainda amplamente distribuídos no sistema vestibular, parecendo desempenhar também um papel na fisiopatogenia dos distúrbios vestibulares.

Caso clínico: Mulher de 44 anos de idade, com antecedentes patológicos de trombose venosa cerebral, bronquiectasias e enxaqueca com aura com agravamento progressivo da frequência, que passou a ser diária. Fez tratamento profilático com topiramato, flunarizina, amitriptilina, propranolol e toxina botulínica, todos suspensos por efeitos secundários intoleráveis.

Apresentava ainda episódios transitórios e incapacitantes de vertigem espontânea, não desencadeada por mudanças posturais, associada a acufenos e hipoacusia bilateral. À observação não apresentava alterações na otoscopia, nistagmo e tinha prova de Fukuda-Unterberger e Manobra de Dix-Hallpike negativas.

Em fevereiro de 2019 iniciou tratamento com erenumab com boa tolerância e resposta. Notou adicionalmente franca melhoria do quadro vertiginoso. Após o segundo tratamento, os tratamentos foram interrompidos por sépsis com ponto de partida respiratório com agravamento subsequente tanto da enxaqueca como do síndrome vertiginoso.

Em junho de 2019 reiniciou tratamento com erenumab com melhoria da enxaqueca e vertigens, não tendo atualmente episódios vertiginosos.

Conclusão: Apresentamos uma mulher com enxaqueca crónica refratária e síndrome vertiginosa incapacitante tratada com erenumab com melhoria da enxaqueca e franca melhoria do quadro vertiginoso.

Com este caso pretendemos alertar para a possibilidade de efeito terapêutico do erenumab, anticorpo monoclonal anti-receptor do CGRP, nos síndromes vertiginosas, em particular na enxaqueca vestibular, tendo em conta a ampla presença do CGRP no sistema vestibular e núcleos vestibulares.

EP-142 ERENUMAB – DADOS DE VIDA REAL DE UM CENTRO EM PORTUGAL

Sofia Grenho Rodrigues¹; Renato Oliveira¹; Raquel Gil Gouveia¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital da Luz de Lisboa, Lisboa

Introdução: O erenumab é um anticorpo monoclonal antagonista do receptor canónico do CGRP (calcitonin gene-related peptide), aprovado em 2018 (EMA) para tratamento preventivo da enxaqueca com frequência superior a 4 dias por mês.

Objetivos: Analisar resposta terapêutica ao Erenumab numa população com enxaqueca.

Metodologia: Registo prospectivo de dados clínicos de doentes com enxaqueca episódica e crónica medicados com erenumab 70mg 4/4 semanas, seguidos num Centro de Cefaleias.

Resultados: Incluídos 23 doentes – 22 do sexo feminino (95,7%), média de idades de 44,5 anos. À data de início de tratamento, 6 (26%) apresentavam enxaqueca crónica e 7 (30%) cefaleia por utilização excessiva de analgésicos, tendo em média falhado 3,9 fármacos preventivos (2 a 5). No mês anterior ao início do tratamento a frequência mensal média foi 13,3 dias, com média 6 faltas ao trabalho, 0,7 idas à urgência, com Headache-Attributed Lost Time questionnaire (HALT) de 30.5. À data, 20 doentes cumpriram primeiro mês de terapêutica, com

frequência média de 9 dias, 2,5 faltas ao trabalho, e HALT 12.6. Onze doentes cumpriram 3 meses de terapêutica, apresentando uma frequência mensal de 5,6 dias, 0.9 faltas ao trabalho e nenhuma ida à urgência, e HALT 19.5. Uma doente abandonou seguimento e uma suspendeu por ineficácia. A percepção média da utilidade terapêutica (escala GIP) foi 5,4 - entre moderadamente melhor a mesmo melhor. Os efeitos adversos mais comuns foram dor no local da injeção, obstipação e náuseas, ligeiros e sem necessidade de terapêutica. Uma doente desenvolveu quadro de eritema nodoso, 1 semana após a primeira administração, tendo suspenso a terapêutica.

Conclusões: Aos três meses de terapêutica verificou-se diminuição da frequência média de dias com dor e da incapacidade relacionada com a enxaqueca. Globalmente, os doentes consideram a terapêutica útil, tendo-se verificado 3 abandonos terapêuticos (perda de seguimento, possível efeito adverso e ausência de resposta).

EP-143 INTOXICAÇÃO POR HISTAMINA DO PEIXE – OUTRA CAUSA DE CEFALEIA

Margarida Ferro¹; Sofia Costa Corado²; Maria Inês Lopes³; João Gomes²; Luísa Quaresma²; Patrícia Cachado³; Joana Parra¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2 - Serviço de Cirurgia Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central; 3 - Serviço de Medicina Interna Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central

Introdução: A Intoxicação por histamina do peixe resulta do consumo de peixes, mais frequentemente atum, mal preservados e inadequadamente refrigerados. A histadina descarboxilase presente em bactérias, mais frequentemente *Escherichia coli*, converte histidina presente no peixe em histamina. As principais manifestações são rash e eritema da face e pescoço, sensação de ardor, prurido ou edema perioral, diarreia, dor abdominal e cefaleia, ocorrendo 10-60 minutos após o consumo. A apresentação semelhante da reação alérgica mascara a verdadeira incidência desta patologia. É uma situação com bom prognóstico, que resolve maioritariamente de forma espontânea em 12-48h. O tratamento sintomático faz-se com bloqueadores de H1 e H2 sendo que a cefaleia frequentemente responde aos últimos.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 32 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, apresentou-se no serviço de urgência (SU) por cefaleia e palpitações de instalação aguda. A cefaleia era holocraniana, pulsátil, de intensidade grave, sem relação com as mudanças posturais, mas com agravamento com a atividade física. No SU objetivou-se taquicardia. Quinze minutos após ser admitida, apresentou rash urticariforme e eritema da face, pescoço e membros superiores que se estendeu para o restante corpo, bem como sensação de “língua encortijada”. Iniciou terapêutica com clemastina com ligeira melhoria do rash, mas sem efeito na cefaleia. Meia hora após a admissão no SU, o marido da doente iniciou rash semelhante e náuseas, sem cefaleia. Apurando-se a história clínica, a doente refere ter jantado atum comprado diretamente na loja. Nega alterações do aspeto ou paladar, com os sintomas a surgirem 10 minutos após a refeição. Foi administrada ranitidina com melhoria franca e rápida da cefaleia e rash.

Conclusões: Neste caso, a cefaleia imediata provocada por histamina verificou-se em contexto de intoxicação por consumo de peixe. Apesar de ser uma patologia pouco reportada, é comum, e a cefaleia pode ser a manifestação inicial isolada.

EP-144 ERENUMAB NA ENXAQUECA REFRACTÁRIA: SÉRIE DE DOENTES TRATADOS NUM HOSPITAL PÚBLICO

Rita Pinheiro¹; Ângela Abreu¹; Elsa Parreira¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora

Introdução: As terapêuticas anti-CGRP, nomeadamente com anticorpos anti-receptor do CGRP, são uma nova opção para tratamento de enxaqueca refratária. O excelente perfil de segurança, o rápido início de ação e a eficácia demonstrada em doentes resistentes aos preventivos orais, são as grandes vantagens destes novos tratamentos.

Objetivos: Apresentar uma série de doentes portugueses com enxaqueca crónica e episódica refratárias, tratados com Erenumab, num centro público.

Metodologia: Estudo prospetivo com início em Fevereiro de 2019 e seguimento mensal dos doentes que iniciaram tratamento 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 9 meses de seguimento.

Resultados: Foram incluídos 13 doentes (11 mulheres) com idade mediana de 44 anos. Quatro doentes apresentavam enxaqueca crónica e os restantes enxaqueca episódica, com mediana de 20 anos de evolução da doença. Todos falharam tratamento com preventivos orais (n=13) e/ou toxina botulínica (n=5). A mediana de tentativas terapêuticas foi de 4 fármacos. Todos iniciaram tratamento com 70mg e apenas uma doente aumentou a dose. No início do tratamento apresentavam mediana de 11,5 dias de cefaleia por mês. Resultados preliminares aos 3 e 6 meses de seguimento mostraram redução do número de dias com enxaqueca (mediana de 8.5 e 9, respetivamente), melhoria verificada também nas escalas de impacto aplicadas e na escala de percepção global de mudança (mediana 6 em ambos os períodos). Verificaram-se possíveis efeitos secundários em 3 doentes. Em 4 foi reduzida a dose ou número de preventivos utilizados.

Conclusões: O Erenumab foi bem tolerado nesta série de doentes, havendo em todos melhoria da frequência e intensidade das crises. Todos estes doentes, previamente refratários, apresentaram uma apreciação muito positiva, que se traduziu numa melhoria significativa da qualidade de vida.

EP-145 EPICRANIA FUGAZ – UMA CEFALEIA PRIMÁRIA COM FENÓTIPO EM CRESCENDO

Mariana Rocha¹; Madalena Pinto²

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João

Introdução: A epicrania fugaz é uma cefaleia primária que se caracteriza por paroxismos breves de dor com uma trajetória linear ou em ziguezague ao longo de um hemicrânio, com origem e término em territórios de nervos diferentes. Apesar de inicialmente descrita como tendo exclusivamente irradiação da região occipital para as regiões frontal, orbitária ou nasal, atualmente há múltiplos casos descritos de irradiação no sentido contrário e até doentes em que coexistem os dois fenótipos. A neuroimagem é fundamental para excluir causas secundárias.

Caso Clínico: Mulher de 57 anos com história de enxaqueca episódica de longa data foi avaliada por cefaleia de novo com cerca de 8 meses de evolução. A dor é exclusivamente hemi-

craniana esquerda, inicia-se na região orbitária e irradia “em fisgada” para a região occipital ipsilateral, podendo ter trajetória linear ou em zigzag. Os paroxismos de dor são intensos e duram breves segundos, permanecendo uma dor constante e em moedeira no local onde a dor se origina. Infrequentemente, a dor tem o sentido contrário. A cefaleia associa-se a lacrimejo do olho esquerdo e os paroxismos recorrem múltiplas vezes por dia, ocorrendo períodos variáveis entre dias a um mês em que há remissão espontânea. O exame neurológico é normal e não se identificam pontos que despoletem a dor. O estudo analítico incluindo VS e a RM crânioencefálica são normais. Foi instituída terapêutica com gabapentina com diminuição da frequência e intensidade dos episódios mantendo, no entanto, três a quatro paroxismos diários, pelo que foi iniciada lamotrigina.

Conclusão: Não obstante a sua recente descrição, a epicrania fugaz parece constituir uma entidade clinicamente distinta, que deve ser distinguida de outras cefaleias e nevralgias. O seu fenótipo tem-se expandido, com múltiplos padrões de irradiação e evolução variável. A duração dos paroxismos e a coexistência de sintomas autonómicos, tornam o diagnóstico desta entidade desafiante.

EP-146 CEFALIA TIPO FACADA EM SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS TIPO IV

Pedro Faustino¹; André Jorge¹; Ricardo Veiga²; Fernando Silva¹; Helena Gens¹; Inês Correia^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A síndrome de Ehlers-Danlos (EDS) tipo IV, é uma doença autossómica dominante do tecido conjuntivo causada por mutações do gene *COL3A1*. Caracteriza-se por ter risco acrescido de complicações arteriais, sobretudo de artérias de grande e médio calibre, sendo frequentes dissecções das artérias vertebrais e carótídeas nos seus segmentos extra e intra-cranianos.

Caso clínico: Mulher de 43 anos com diagnóstico de EDS tipo IV (confirmação genética) e antecedentes de enxaqueca sem aura, recorre ao serviço de urgência (SU) por cefaleia de início súbito e agravamento progressivo com duas semanas de evolução. Descrevia cefaleia tipo facada na região temporal direita, agravada com o esforço, tosse, riso e decúbito, levando a despertares noturnos. Acompanhava-se de acufenos pulsáteis bilaterais, de início 2 dias após a cefaleia, mais intensos à direita. Não apresentava melhoria com analgesia fixa com paracetamol e anti-inflamatórios não esteróides. Negava outros sintomas acompanhantes, em particular disautonómicos, e não havia história de traumatismo. Ao exame neurológico não apresentava sinais focais. Apesar da TC crânio-encefálica não apresentar alterações de relevo, a angio-TC revelou aneurisma sacular da porção petrosa da artéria carótida interna direita, com suspeita de fistulização para o seio cavernoso ipsilateral. A angiografia convencional realizada 5 dias depois confirmou a presença de fístula carótido-cavernosa de tipo direto e alto débito. Apesar de analgesia fixa com metamizol e início de amitriptilina, manteve cefaleia e acufenos pulsáteis até ao 11º dia após a observação no SU, quando os sintomas resolveram. A segunda angiografia, para tratamento endovascular, decorreu no dia seguinte (12º dia), tendo sido objetivado encerramento espontâneo da fístula.

Conclusão: Este caso pretende demonstrar a importância de uma anamnese cuidada e revisão dos antecedentes do do-

ente, de forma a identificar potenciais cefaleias secundárias. Apresentamos uma doente com EDS tipo IV, destacando as complicações vasculares desta patologia, que se podem apresentar como cefaleia.

EP-147 CARDIAC CEPHALGIA: AN UNCOMMON HEADACHE TO BE AWARE OF!

André Jorge¹; Cláudia Lima¹; Nádia Moreira^{2,3}; Cátia Ferreira^{2,3}; Célia Domingues^{2,3}; Fradique Moreira^{1,3}; Isabel Luzeiro^{1,3}
1 - Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre; 2 - Cardiology Department, Coimbra University Hospital Centre; 3 - Faculty of Medicine, Coimbra University

Introduction: Cardiac Cephalgia is a rare but serious cause of secondary headaches. It is defined by the International Classification of Headache Disorders (3rd edition) as a migraine-like headache, occurring during an episode of myocardial ischaemia. Although it usually presents with angina pectoris, in 30% there is no chest symptoms, mainly in acute myocardial infarction (AMI). We present a case of an AMI presenting with headache.

Clinical-case: A 58-year-old male, with previous history of diabetes mellitus type 2, hypertension, dyslipidaemia, obesity and obstructive sleep apnoea syndrome, presented at the emergence department with an explosive, holocranial headache, maximum from the begging, lasting for 1 hour, with no photo-phonophobia, nausea or vomit. He was agitated and sudoretic, but denied other neurologic or systemic symptoms including chest pain. There was no previous history of headache. Neurologic examination was unremarkable, including normal fundi. Brain and angio-CT did not show any acute lesion or signs of bleeding. EKG revealed ST elevation on lateral derivations and ST depression on inferior derivations and high-sensitivity troponin I (hsTNI) was elevated (2078.4ng/L), suggesting anterior cardiac wall AMI. Prompt coronary angiography excluded large vessel occlusion. Posteriorly, headache returned, patient developed pulmonary pre-oedema and hsTNI was 93067ng/L. Bed-side echocardiogram showed moderate decreased of left ventricular function (ejection fraction(EF)=47%). Patient was admitted at coronary intensive care unit with suspected myocarditis. Cardiac MRI was consistent with AMI of probable embolic origin. It was initiated oral anticoagulation and antiaggregation. At 3-months follow-up, patient remained headache-free, echocardiogram showed mild left ventricular dysfunction.

Conclusion: Cardiac Cephalgia may be difficult to diagnose, especially when there is no chest pain. This striking case should prompt us to add a cardiac screening (EKG + hsTNI ± echocardiogram) in patient with new onset headache and multiple vascular risk factors in order to avoid misdiagnosis, once treatment differs largely from common headaches.

EP-148 “CEFALIA SINUSAL”: UMA ENTIDADE SOBREDIAGNOSTICADA?

Pedro Faustino¹; Diogo Carneiro¹; Ivone Saavedra²; Henrique Correia³; Ana Mascarenhas⁴; Lara Cabral⁵; Teresa Santis⁶; Ana Sofia Martins⁷; Pedro Bairrada⁸; Bárbara Oliveiros⁹; Sónia Batista^{1,10}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Unidade de Saúde Familiar Cruz de Celas, Coimbra; 3 - Unidade de Saúde Familiar Progresso e Saúde, Cantanhede; 4 - Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados Montemor-o-Velho; 5 - Unidade de Saúde Familiar Biosa, Coimbra; 6 - Unidade de Saúde Familiar Marquês de Marialva, Cantanhede; 7 - Unidade de Saúde Familiar Mondego, Coimbra; 8 - Unidade de Saúde

Familiar Fernando Namora, Condeixa-a-Nova; 9 - Laboratório de Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 10 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: Embora a Classificação Internacional de Cefaleias (ICHD-3), revista em 2018, recomende evitar a utilização do diagnóstico “cefaleia sinusal”, este ainda permanece enraizado na prática clínica. Foi utilizado para descrever cefaleias causadas por patologia nasal e/ou perinasal, mas séries recentes mostraram que mais de 80% dos doentes diagnosticados com “cefaleia sinusal” têm outro tipo de cefaleia, sobretudo enxaqueca.

Objetivos: Identificar os tipos de cefaleia diagnosticados como “cefaleia sinusal”. Reconhecer as características confundentes que dificultam o diagnóstico correto.

Metodologia: Estudo observacional e prospetivo, com colaboração hospital/cuidados de saúde primários. Incluímos doentes adultos, referenciados à Consulta de Cefaleias com o diagnóstico de “cefaleia sinusal” no período de março a agosto de 2019. Foi efetuado questionário estruturado e classificada a cefaleia de acordo com a ICHD-3.

Resultados: Incluímos 16 doentes adultos com diagnóstico inicial de “cefaleia sinusal”, 14 (87,5%) do sexo feminino, com idades entre os 18-59 anos (média 39,7 anos). Após classificação, 2 doentes (12,5%) apresentavam cefaleia atribuída a rinosinusite crónica ou recorrente. Os restantes 14 doentes (87,5%) cumpriam critérios de enxaqueca, com a seguinte distribuição: 2 doentes (12,5%) com enxaqueca episódica sem aura, 4 (25%) com enxaqueca episódica com aura, 1 (6,3%) com enxaqueca episódica com aura provável, 6 (42,9%) com enxaqueca crónica e 1 (6,3%) com enxaqueca crónica e cefaleia por uso excessivo de analgésicos combinados. Destes doentes, salientamos como fatores confundentes: localização atípica – cefaleia bifrontal e/ou perinasal (71,4%) –, congestão nasal (57,1%) e agravamento da cefaleia com exposição a alergénios (28,6%), mudanças de clima (35,7%) e de altitude (35,7%).

Conclusão: Muitos doentes com “cefaleia sinusal” têm, na verdade, enxaqueca. As características que mais comumente levam a este diagnóstico são a localização atípica e o agravamento/associação com sintomas e fatores exacerbantes da patologia sinusal. Torna-se importante conhecer estas apresentações atípicas de enxaqueca, para fazer o diagnóstico e tratamento corretos.

EP-149 INTERVENÇÃO PSICOLÓGICA NA ENXAQUECA SEM AURA ATRAVÉS DE MUDANÇAS NO ESTADO DE ÂNIMO

Odília D. Cavaco¹

1 - Instituto Politécnico da Guarda

Introdução: A relação entre dor e emoções é sustentada por toda a investigação sobre dor, desde o surgimento da teoria do portão de Melzack e Wall. Na enxaqueca, a dor constitui o sintoma mais incapacitante. O trio emocional ansiedade, depressividade e irritabilidade tem sido fortemente identificado como fator precipitante e/ou de manutenção da enxaqueca.

Objetivos: O primeiro objetivo do nosso estudo foi criar um protocolo terapêutico – Treino de Estados de Ânimo Funcionais (TEAF), dirigido aos aspetos afetivo-emocionais da dor enxaquecosa. Ou seja, desenvolver estados de ânimo antagónicos aos que são habitualmente experienciados pelos indivíduos enxaquecosos antes e durante os episódios de enxaqueca (ansiedade, depressividade e irritabilidade). O segundo objetivo foi testar a eficácia deste protocolo e compará-la com a de outro já existente, dirigido aos aspetos sensoriais, o Treino de Bio-

-Absorção Imagética (TBI).

Metodologia: Num estudo de tipo experimental foram constituídos três grupos de indivíduos com enxaqueca sem aura: 1) Grupo TBI, 2) Grupo TEAF (grupos experimentais – quatro semanas de baseline e oito semanas de tratamento) e 3) Grupo não sujeito a intervenção (grupo controlo – quatro semanas de baseline e oito semanas em “lista de espera”). Os grupos foram comparados entre si relativamente à intensidade e frequência das crises e aos sintomas associados à enxaqueca através dos testes estatísticos ANOVA 2, Tukey e Friedman.

Resultados: Quer a intensidade, quer a frequência das crises, mostraram uma diminuição ao longo do tempo nos grupos experimentais, sobretudo no grupo sujeito ao TEAF, o que não aconteceu no grupo de controlo. Os sintomas associados revelaram também uma clara diminuição, sobretudo no grupo sujeito ao TBI, em contraste com o grupo de controlo. Resultados que merecem ser discutidos/refletidos.

Conclusões: Os resultados apontam para a relação entre enxaqueca e o estado de ânimo; e para a importância clínica de apostar em intervenções psicológicas.

EP-150 CONTRIBUTO PARA A VALIDAÇÃO DO MIGRAINE DISABILITY ASSESSMENT

Pedro Ferreira¹; Isabel Luzeiro²; Margarida Lopes²; Bruno Silva²; Lara Ferreira¹

1 - Centro de Estudos e Investigação em Saúde da Universidade de Coimbra; 2 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Os ataques de enxaqueca são frequentemente acompanhados por sintomas como náuseas ou vômitos que interferem significativamente com a atividade física diária e contribuem para uma diminuição da qualidade de vida (QdV) e incapacidade temporária para o trabalho. A investigação prévia tem demonstrado que o aumento da frequência de enxaquecas e da gravidade da dor se encontram associados a uma menor QdV.

Objetivos: O objetivo principal deste estudo foi contribuir para a validação em português do Migraine Disability Assessment (MIDAS) que permite medir o impacto da enxaqueca na QdV dos doentes. Os objetivos secundários deste estudo é a caracterização da QdV de doentes com enxaqueca.

Métodos: Para atingir estes objetivos avaliaram-se a fiabilidade, validade, e aceitação do MIDAS e caracterizou-se a QdV de uma amostra de doentes com enxaqueca. O estudo realizou-se num Serviço de Neurologia de um hospital central e a população estudada foi constituída por doentes com, pelo menos, 18 anos de idade que soubessem ler e escrever português para o autopreenchimento das medidas e com enxaqueca crónica e episódica em consulta ou internamento.

Resultados: Os resultados preliminares deste estudo revelaram uma versão portuguesa do MIDAS perfeitamente aceite pelos doentes e com uma boa fiabilidade. A validade de conteúdo, verificada por dois clínicos foi aceitável e as entrevistas cognitivas com doentes não revelaram problemas significativos. O questionário foi aplicado a uma amostra de 100 doentes, 30 dos quais com dois preenchimentos. Os testes de hipóteses formulados comparando os resultados do MIDAS com dados sociodemográficos e clínicos, assim como com instrumentos de medição da ansiedade e depressão e da QdV forneceram resultados muito animadores.

Conclusões: O estudo está em fase de conclusão, mas, até agora os resultados são muito animadores no sentido de recomendar a utilização sistemática do MIDAS à população portuguesa.

EP-151 ESTRIDOR LARÍNGEO E PTOSE PALPEBRAL FLUTUANTE COMO APRESENTAÇÃO CLÍNICA DE SÍNDROME STIFF-PERSON

Francisco Bernardo¹; Mariana Santos¹; Margarida Monteiro²; João Peres¹; Cristina Costa¹; Simão Cruz¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora; 2 - Serviço de Medicina Interna, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora

Introdução: A síndrome *stiff-person* é uma doença incomum de evolução progressiva, caracterizada por rigidez e espasmos musculares dos músculos axiais e apendiculares. A sua heterogeneidade fenotípica não é totalmente conhecida e apresentações clínicas atípicas podem atrasar o diagnóstico.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 50 anos, previamente saudável, inicia quadro clínico de diarreia e perda ponderal significativa. Nos meses seguintes, desenvolveu estridor laríngeo, diplopia transitória e disfagia. Pouco tempo depois, começou a notar maior rigidez e espasmos musculares dos membros inferiores, bem como prurido abdominal. Adicionalmente, desenvolveu ptose palpebral flutuante bilateral. Nessa altura, o doente foi internado para esclarecimento etiológico. No exame neurológico o doente apresentava discreta disartria, ptose palpebral flutuante, anisocoria e alterações da oculomotricidade (sacadas lentas, fragmentação dos movimentos de perseguição), rigidez axial e apendicular, hiperreflexia generalizada com clónus aquiliano e sinal de Babinski bilateral. A nasofibrosopia documentou movimentos paradoxais das cordas vocais durante a inspiração provocando estridor. A RM-CE, a RM medular, o EEG, a avaliação do LCR e a investigação de neoplasia oculta não evidenciaram alterações. O EMG mostrou atividade contínua de unidades motoras em repouso que reverteu completamente após administração de diazepam endovenoso. Os anticorpos pesquisados no soro e LCR, incluindo GAD65, anifisina, GlyR, CASPR2 e DPPX, foram negativos. O tratamento sintomático com diazepam não foi eficaz. Existiu remissão clínica após início de imunoterapia com metilprednisolona e imunoglobulina humana endovenosa seguido de corticoides orais e aziatioprina. Um ano após o início da imunoterapia o doente continua sem sintomas significativos.

Conclusão: Apresentamos um caso clínico de uma apresentação incomum de síndrome *stiff-person* com estridor laríngeo e ptose palpebral flutuante, o que ilustra a heterogeneidade fenotípica desta patologia. Enfatizamos a importância diagnóstica dos testes neurofisiológicos e que a imunoterapia deve ser considerada mesmo nos casos em que não são identificados anticorpos específicos.

EP-152 COREIA E INSÓNIA COMO APRESENTAÇÃO DE ENCEFALITE ASSOCIADA A ANTICORPOS ANTI-IGLON5

Leonor Rebordão¹; Jaime Kulisevsky Bojarski²; Jesús Pérez Pérez²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof Doutor Fernando Fonseca; 2 - Unidad de Trastornos del Movimiento, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, Espanha

Introdução: A autoimunidade é raramente considerada em doentes com clínica sugestiva de doença neurodegenerativa, incluindo aqueles com alterações do sono proeminentes. Foi recentemente descrita uma entidade com presença de anticorpos (AC) anti-IgLON5, uma proteína de adesão celular, caracterizada por parassónia NREM e REM e disfunção respiratória

no sono, e um espectro de sintomas acompanhantes que inclui instabilidade da marcha, disfunção bulbar, e disfunção cognitiva por vezes associada a coreia. Não apresenta resposta à imunoterapia e a mortalidade por falência respiratória é comum. Reportamos um caso clínico de uma doente com AC anti-IgLON5 que se manifestou por coreia, deterioração cognitiva e insónia.

Caso Clínico: Mulher, 69 anos, sem antecedentes relevantes, iniciou quadro de coreia dos membros superiores, de predomínio distal, com progressão para membros inferiores, pelo que recorreu ao Serviço de Urgência. Concomitantemente, apresentou deterioração cognitiva progressiva e alteração do sono com insónia e hipersonolência diurna. Ao exame neurológico apresentava coreia dos membros superiores e inferiores de predomínio distal, com discreto envolvimento oro-facial. Avaliação analítica sem alterações, incluindo função tiroideia, autoimunidade, serologias, cobre, ferro e metais pesados, e AC anti-neuronais no sangue. Estudo genético para Doença de Huntington negativo. Realizou punção lombar que detectou AC anti-IgLON5 no LCR. Polissonografia revelou baixa eficiência do sono, estridor noturno, apneia obstrutiva e alteração do sono NREM e REM. Avaliação neuropsicológica revelou defeito cognitivo cortico-subcortical de predomínio frontal. Iniciou tratamento com ciclo de imunoglobulinas e ciclo de metilprednisolona, seguido de 2 ciclos de ciclofosfamida e 4 ciclos de Rituximab, com muito discreta melhoria.

Conclusão: Embora rara, trata-se de uma patologia com prognóstico reservado, com manifestações variadas e curso insidioso, com associação descrita a tauopatia, pelo que pretendemos realçar a importância de considerar esta entidade no diagnóstico diferencial de alterações do sono, instabilidade da marcha, disfunção bulbar e transtornos do movimento de início subagudo.

EP-153 SÍNDROME DE ATAXIA-FLUTTER OCULAR DE ETIOLOGIA PÓS-INFECIOSA

Leonor Dias^{1,2}; Rui Araújo^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia do 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

Introdução: A entidade ataxia-flutter ocular é rara, associando-se a síndromes para-neoplásicas ou patologia infecciosa/para-infecciosa com envolvimento do sistema nervoso central, nomeadamente da formação reticular pontina.

Caso clínico: Mulher de 32 anos, que duas semanas previamente à admissão hospitalar contactou com criança com gastroenterite aguda, com desenvolvimento posterior de quadro auto-limitado de diarreia. Foi observada por desequilíbrio axial de início súbito, oscilópsia, náuseas e vômitos com 6 dias de evolução. Ao exame físico foram objetivadas ataxia com predomínio axial, flutter ocular, tremor cefálico e do mento. O estudo analítico à admissão não demonstrou leucocitose nem elevação dos parâmetros inflamatórios. Realizou TAC crânio-encefálico e eco-Doppler cervical/transcraniano, excluindo-se lesões isquémicas agudas. A RM cerebral e o EEG não demonstraram alterações. O estudo imunológico, que incluiu doseamento de anticorpos anti-ENA, anti-neuronais, anti-gliadina e anti-GAD foi negativo. Os estudos citológico e bioquímico do liquor apresentavam apenas 1 célula e 0,45 g/L de proteínas. Realizou estudo serológico extenso no sangue e no liquor, sem alterações. A biologia molecular, o estudo bacteriológico e o estudo micobacteriológico no liquor foram negativos. A eletroforese de proteínas séricas, a TAC toraco-abdomino-pélvica e citologia cervico-vaginal excluiu patologia neoplásica. Realizou terapêutica sintomática com ondasertróm, clonazepam 0,5mg bid

e levetiracetam 250mg bid, e completou 5 dias de tratamento com metilprednisolona 1000mg, com melhoria progressiva dos sintomas. Excluídas outras etiologias e dado o contexto infeccioso prévio, assumiu-se um quadro de ataxia-flutter ocular de provável etiologia para-infecciosa. A doente mantém seguimento em consulta de Neurologia.

Conclusão: A entidade clínica ataxia-flutter ocular é rara. Tem sido descrita após infeções pelo enterovírus, o CMV, o HIV, parotidite infecciosa, Zika, dengue e malária. Apesar de não ter sido possível o isolamento de um agente, o desenvolvimento desta síndrome após um quadro de gastroenterite aponta para uma etiologia para-infecciosa, cujo curso clínico é benigno e auto-limitado.

EP-154 DESAFIOS E DIFICULDADES NA ABORDAGEM DE DUAS DOENÇAS NEUROLÓGICAS CONCOMITANTES

Augusto Rachão¹; João Coimbra¹; Margarida Coelho²; Ricardo Taipa³; Tiago Geraldès¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2 - Serviço de Medicina Interna, Hospital Garcia de Orta, Almada; 3 - Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto

Introdução: A Doença de McArdle, uma miopatia autosómica recessiva associada a mutações da enzima muscular miofosforilase, e a Doença de Parkinson (DP), classicamente associada à tríade clínica de tremor de repouso, bradicinesia e rigidez, são patologias com clínica e abordagens distintas.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 47 anos, com antecedente de rabdomiólise de presumida etiologia viral em 2002 e subsequente quadro insidioso de astenia, mialgias e diminuição da força muscular da cintura escapular e posteriormente pélvica, condicionando marcada limitação funcional. Analiticamente, as CKs mantiveram-se elevadas. Foi internado em 2013 no Hospital Garcia de Orta, onde, ao exame objetivo, apresentava escápula direita alada, atrofia muscular da cintura escapular (de predomínio direito) e tetraparésia de predomínio braquial. A par deste quadro miopático, foi constatado adicionalmente quadro acinético-rígido de predomínio esquerdo, com tremor de repouso ipsilateral, compatível com síndrome parkinsoniana. Foram realizados biópsia muscular e estudo genético compatíveis com Doença de McArdle e DatSCAN® compatível com parkinsonismo. Iniciou terapêutica anti-parkinsoniana, tendo mantido seguimento na Consulta de Neurologia (com exclusão de causas genéticas de DP) e de Medicina Interna. Atualmente, apresenta incapacidade crescente, tendo sido tentadas várias estratégias de abordagem clínica do doente, em virtude da presença concomitante de queixas sintomáticas de ambas as patologias e de uma má compliance terapêutica.

Conclusão: O caso apresentado ilustra um paciente cuja incapacidade associada à Doença de Parkinson é exacerbada pela presença concomitante de Doença de McArdle, e vice-versa. A abordagem clínica deste doente e destas doenças torna-se desafiante neste contexto, devendo ser multidisciplinar, com o objectivo de encontrar um esquema terapêutico ajustado a ambas as patologias, obviando a incapacidade que poderá surgir por esta interacção.

EP-155 CRIATIVIDADE ARTÍSTICA NA DOENÇA DE PARKINSON INDUZIDA PELO ROPINIROL

Catarina Damas¹; Anabela Valadas^{2,3}; Miguel Coelho^{2,3,4}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital São Bernardo, Centro

Hospitalar de Setúbal, Setúbal; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 3 - Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: A perturbação de controlo de impulsos (PCI) é um efeito secundário frequente dos antiparkinsonianos, especialmente dos agonistas dopaminérgicos, e usualmente disruptiva. Mais invulgar é o desenvolvimento de novo de criatividade artística.

Caso Clínico: Mulher, 75 anos, publicitária, com Doença de Parkinson (DP) há nove anos com complicações motoras e não motoras (ansiedade e disautonomia em OFF, taquifrenia em ON). Recentemente, seis meses após aumento do ropinirol de 8 para 12mg e introdução de opicapone por agravamento motor, surgiu, de novo, criatividade artística no desenho. Desenha e pinta horas seguidas, com qualidade artística reconhecida por terceiros ligados à arte, enquanto anteriormente a qualidade do seu desenho era má. Sente-se motivada, reconhecida e satisfeita. Previamente, tivera fase de PCI ligeira – jogo, compras e arrumação compulsivos – que motivou redução da dose de ropinirol para 8mg. Desde que começou a pintar, atribui menos importância e tempo ao jogo. Tem cognição preservada. Atualmente medicada com carbidopa/levodopa 25/100mg 500mg/dia, carbidopa/levodopa CR 50/200mg deitar, ropinirol LP 12mg, rasagilina 1mg e opicapone 50mg (totalizando 700mg levodopa/dia e 1290mg equivalentes levodopa/dia).

Conclusões: Neste caso, associamos a criatividade ao aumento da dose de ropinirol, apesar da introdução de opicapone. O aumento da criatividade artística na DP é pouco conhecido e parece fazer parte do espectro da PCI. A desinervação mesolímbica que ocorre na DP parece potenciar a sensibilidade aos efeitos psicoestimulantes dos agonistas dopaminérgicos. Efetivamente, este fenómeno está menos descrito no uso de agonistas dopaminérgicos para outras doenças (ex. síndrome das pernas inquietas). Existe evidência a favor duma associação entre a dose de agonistas dopaminérgicos e a criatividade artística na DP. Na maioria dos casos descritos é uma atividade não disruptiva. Curiosamente, a ocorrência deste efeito secundário nesta doente foi fonte de bem-estar e diminuiu o impacto negativo doutro efeito secundário do mesmo espectro.

EP-156 PERTURBAÇÃO DE CONTROLO DE IMPULSOS APÓS ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA NO GLOBUS PALLIDUM INTERNUS NUM DOENTE COM DISTONIA-MIOCLÓNICA

Sara Parreira¹; Linda Azevedo Kauppila¹; Miguel Coelho^{1,2,3}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2 - Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: Em alguns casos de doença de Parkinson, a perturbação de controlo de impulsos (ICD) surge de novo após estimulação cerebral profunda (DBS) no núcleo sub-talâmico (NST), provavelmente relacionada com a sua sub-região límbica. Por outro lado, na distonia-mioclónica (D-M) existe maior frequência de perturbação obsessiva-compulsiva, perturbação da ansiedade generalizada, depressão e abuso de álcool. Apresentamos um caso de ICD grave de novo num doente com D-M implantado no globus pallidum internus (GPI).

Caso clínico: Homem, 32 anos, com início de sintomas de D-M aos 8 anos, sem mutação genética identificada (DYT11, DYT15 negativo). Por refratariedade à melhor terapêutica mé-

dica, foi submetido a DBS do GPi na porção postero-ventral (motora) aos 29 anos de idade, com excelente resposta motora. Dois meses após DBS, iniciou jogo patológico, com consequências económicas graves, e comportamentos compulsivos de hiperfagia. Estava medicado com clonazepam, tetrabenazina e trihexilfenidilo. A ICD não respondeu à quetiapina, tendo remtido com a redução da intensidade da estimulação. Mantém, atualmente, benefício da DBS, com muito bom controlo sintomático, boa integração profissional e estável relação afectiva. A avaliação psiquiátrica pré-cirúrgica excluiu psicopatologia e consumos tóxicos prévios

Conclusões: Este caso ilustra uma ICD grave *de novo* num doente com D-M sem psicopatologia prévia, após DBS da região motora do GPi, com resolução após redução da intensidade de estimulação. A medicação manteve-se estável, reforçando a ausência do contributo da mesma. Não encontramos relatos de ICD *de novo* pós-DBS nesta patologia. Kasemsuk et al. reportam, na DP, uma prevalência de ICD *de novo* pós-DBS-NST de 15%, na sua maioria transitórias, embora também esteja descrita noutros alvos. Aquela ocorreu apesar da redução na terapêutica dopaminérgica, sugerindo um mecanismo fisiopatológico distinto, por efeito directo no NST, que apresenta conexões com circuitos de decisão e inibição.

EP-157 QUANTITATIVE STRAIGHT AND CIRCULAR WALKING PARAMETERS FOR DETECTING ON AND OFF MEDICATION STATES IN EARLY PD

Marta Francisca Corrà^{1,2}; **Nuno Vila-Chã**¹; **Joana Damásio**¹; **Sara Duarte**¹; **Ana Sardoreira-Brás**¹; **Paula Salgado**¹; **Margarida Calejo**¹; **Ana Luisa Sousa**¹; **Clint Hansen**³; **Hoang Minh Pham**³; **Rui Magalhães**¹; **Manuel Correia**¹; **Luis Maia**¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário do Porto (CHP), Portugal; 2 - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Porto, Portugal; 3 - Department of Neurology, Christian-Albrechts-University, Kiel, Germany

Background: Clinical PD patient assessment and monitoring is demanding and has limitations regarding validity, inter-rater variability and lack of continuous monitoring. Mobile health technology may have potentially detect these changes in the clinic and allow easy and long term disease monitoring. We investigated the potential of mobile health technology-derived straight and circular walking parameters to differentiate between ON and OFF medication state.

Objective: To determine gait parameters that differentiate ON and OFF medication states using mobile health technology (one device at lower back) in a group of early PD patients (Hoehn&Yahr stage \leq 2).

Methods: A group of 63 PD patients (19 females) underwent clinical (MDS-UPDRS-III) and mobile assessment (Hasomed, Magdeburg, Germany) under ON and OFF medication states. They performed a straight (20m, preferred pace) and circular walking task (1080° around a circle²). The following parameters were analyzed using validated algorithms: step, stride, stance, swing and double support times, variability and asymmetry.

Results: The mean age of the group was 65 (\pm 10) years and the mean disease duration was 5 (\pm 4) years. Mean MDS-UPDRS-III score during OFF was 21 (\pm 9) and 13 (\pm 7) during ON medication state. For both straight and circular walking conditions, step ($p < 0,001$), stride ($p < 0,001$), stance ($p < 0,01$), swing ($p < 0,001$), double support time ($p = 0,001$) and total time ($p < 0,001$) were significantly different between the ON and OFF states. Moreover, stance and total time were showed as independent param-

eters for the discrimination of the different medication states. ROC curve analysis yielded an AUC of 0.74.

Conclusions: Preliminary results show that parameters extracted from circular walking are useful for determining treatment effects in early PD and easy tool for disease monitoring. We will investigate these effects in a growing sample and test whether a combination of specific walking parameters may further improve the AUC for differentiating ON and OFF medication states.

EP-158 SÉRIE DE CASOS DE SUBTALAMOTOMIA UNILATERAL ATRAVÉS DOS ELÉCTRODOS PROFUNDOS IMPLANTADOS: TERAPÊUTICA DE RESGATE EM DOENTES COM DOENÇA DE PARKINSON SUBMETIDOS A CIRURGIA DE ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA

Linda Azevedo Kauppila¹; **Sara Parreira**¹; **Mário Miguel Rosa**¹; **Leonor Correia Guedes**¹; **Herculano Carvalho**²; **Begoña Cattoni**²; **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 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 4 - Instituto de Medicina Molecular, Lisboa

Introdução: A cirurgia ablativa unilateral do núcleo subtalâmico (NST) é eficaz para tratar complicações motoras na doença de Parkinson (DP), embora irreversível. A subtalamotomia unilateral usando os eléctrodos implantados para estimulação cerebral profunda (DBS) pode estar indicada quando os dispositivos DBS têm de ser removidos, aproveitando a boa localização dos eléctrodos implantados. Dados relativos a este procedimento de resgate são escassos, e não existem normas para a sua realização.

Objetivos: Avaliação do benefício e segurança da subtalamotomia unilateral de resgate nos sintomas motores na DP, com remoção parcial ou total do sistema DBS.

Metodologia: Estudo observacional transversal e com análise retrospectiva dos registos hospitalares da Consulta de Cirurgia de DP. Os doentes foram avaliados após a subtalamotomia, nas condições *off* (*med off/stim off* ou *med off*) e *on* (*med on/stim on* ou *med on*), consoante remoção total ou parcial do sistema DBS.

Resultados: Foram identificados 4 doentes, um dos quais já falecido, sem avaliação motora actual, com idades entre os 58 e 75 anos. As DBS foram realizadas entre 2011-2015 e as subtalamotomias entre 2015-2017. Em 3 doentes, a subtalamotomia foi feita por infecção dos eléctrodos e num por rejeição dos cabos. Dois doentes mantêm 1 eléctrodo. Não houve efeitos secundários das subtalamotomias. O doente sem eléctrodo tem melhoria no *med on* de 30%. Os 2 doentes com eléctrodos e subtalamotomia apresentam melhoria de 22 e 57% entre o *med off/stim off* e o *med on/stim on*.

Discussão/Conclusões: A subtalamotomia unilateral através dos eléctrodos profundos foi segura. Dois doentes apresentam *offs* mais graves e *ons* menos eficazes comparativamente ao pré-operatório de DBS, verificando-se o contrário em 1 doente. Mantém-se uma diferença mínima positiva de 22% entre o *off* e o *on*. A confirmar-se estes dados, esta técnica pode constituir uma opção útil quando o sistema DBS tem que ser removido.

EP-159 SÍNDROME DE PISA APÓS TERAPÊUTICA DE MUITO CURTA DURAÇÃO COM OLANZAPINA

José Rosa¹; Inês Menezes Cordeiro¹; Margarida Dias¹; Manuel Manita¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: A Síndrome de Pisa constitui uma forma rara de distonia persistente do tronco, mais frequentemente associada à toma prolongada de neurolépticos clássicos. Com menor frequência, pode associar-se igualmente à toma de outros fármacos, a doenças neurodegenerativas ou a formas idiopáticas.

Caso clínico: Doente do género masculino, 57 anos de idade, leucodérmico. Internado em Serviço de Psiquiatria por síndrome de dependência alcoólica. Sem outros antecedentes pessoais relevantes. Medicado em internamento com oxazepam, paroxetina, mirtazapina, tiamina e ácido fólico. Transportado até ao Serviço de Urgência por desvio direito da marcha e postura distónica do tronco com laterodesvio direito em repouso com um dia de evolução, associados a mialgias nas regiões laterais do tronco. Este episódio foi precedido de toma única de olanzapina no dia anterior à vinda ao Serviço de Urgência. Sem história prévia de toma de quaisquer outros fármacos neurolépticos. À observação destacava-se desvio da marcha e lateropulsão do tronco para a direita enquanto se encontrava sentado, sem outras alterações, nomeadamente sem outros sinais extra-piramidais e sem outro tipo de distonias. Após administração intra-muscular de biperideno verificou-se progressiva recuperação do quadro clínico, com remissão completa ao final de dois dias.

Conclusões: A distonia do tronco foi descrita, ainda que raramente, após terapêutica de curta duração com olanzapina ou outros fármacos neurolépticos atípicos. Neste caso, o nexo de causalidade em relação aos restantes fármacos iniciados em contexto de internamento foi assumido como menos provável, dada a sua menor associação a esta síndrome e relação temporal com a sua administração.

EP-160 IDADE À DATA DA CIRURGIA PREDIZ REDUÇÃO DO HANDICAP AO FIM DE 5 ANOS DE DBS-STN NA DOENÇA DE PARKINSON

Daniela Pimenta Silva¹; Margherita Fabbri²; Leonor Correia Guedes¹; Ana Castro Caldas³; Patrícia Pita Lobo¹; Begoña Cattoni⁴; Herculano Carvalho⁴; António Gonçalves Ferreira⁴; Mário Miguel Rosa¹; Joaquim J Ferreira³; Miguel Coelho¹

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, CHULN, Lisboa, Portugal; 2 - Departamento de Neurociências "Rita Levi Montalcini", Universidade de Torino, Turim, Itália; 3 - Campus Neurológico Senior (CNS); 4 - Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, CHULN, Lisboa, Portugal

Introdução: A London Handicap Scale (LHS) foi estudada em diferentes estádios de Doença de Parkinson (DP). A sua sensibilidade para identificar os determinantes de handicap torna-a uma boa medida de percepção de estado de saúde na DP.

Objectivo: Caracterizar o handicap 4.8 anos após DBS-STN e avaliar a sua mudança comparada com pré-cirurgia.

Métodos: 33 doentes com DP submetidos a DBS-STN foram avaliados em média 4.8 anos após a cirurgia nas 4 condi-

ções: StimOFF/MedOFF, StimON/MedOFF, StimOFF/MedON, StimON/MedON, usando as escalas MDS-UPDRS, HY e Schwab and England (SE). Foram avaliados sintomas não motores (NMSS, NPI, MMSE, GDS), qualidade de vida (PDQ-8, EQ5-5D) e handicap (LHS: handicap máximo=0 e mínimo=1). Foram recolhidos dados pré-DBS.

Resultados: Idade e idade média à data da cirurgia de 64.3(±9.9) e 59.4(±9.6) anos, respectivamente. A média da LHS 4.8 anos após DBS-STN foi 0.707(±0.207) e os domínios mais afectados "Ocupação", "Mobilidade" e "Integração social". Independência funcional (SE)($r=0.562$; $p<0.05$), independência na marcha ($r=0.622$; $p<0.05$) e depressão (GDS)($r=-0.491$; $p<0.05$) foram preditores independentes de handicap (R2ajustado=0.527; $p=0.021$). A LHS foi avaliada numa subamostra de 18 doentes antes e depois da cirurgia. O handicap melhorou significativamente pós-DBS [Δ LHS 0.213(±0.185); $p=0.002$]. A sua melhoria correlacionou-se com a idade de início de sintomas e idade à data da cirurgia ($r=-0.598$ e $r=-0.473$, respectivamente; $p<0.05$). A idade à data da cirurgia foi preditora independente de Δ LHS (R2ajustado=0.405; $p=0.003$).

Discussão: Doentes com DP submetidos a DBS-STN tiveram handicap ligeiro 5 anos após a cirurgia, determinado por dependência funcional e na marcha, e depressão. Os subdomínios mais afectados foram "Ocupação", "Mobilidade" e "Integração social". A melhoria no handicap com a DBS-STN mantém-se aos 5 anos, e o seu maior determinante é a idade à data da cirurgia. A LHS parece ser um instrumento sensível à mudança no estado de saúde nestes doentes.

EP-161 ESTRIATOPATIA DIABÉTICA COMPLICADA COM ENCEFALITE HERPÉTICA

Raquel Rocha¹; Vanessa Carvalho¹; Luis Ribeiro¹; Filipe Correia¹; Vitor Tedim Cruz¹

1 - Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A diabetes mellitus tipo 2 (DM2) descompensada pode resultar em múltiplas complicações neurológicas, sendo o desenvolvimento de movimentos involuntários uma das formas mais raras. A hiperglicemia não cetótica em idosos, que se apresentam com movimentos tipo coreia, associados a alterações imagiológicas típicas, constitui uma síndrome de caracterização recente e com poucos casos relatados na literatura.

Caso clínico: Homem de 80 anos com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, DM2 e insuficiência renal crónica apresenta movimentos involuntários coreiformes da mão esquerda de frequência crescente nos últimos 15 dias. À admissão apresentava-se febril, prostrado, com disartria e hemiparésia esquerda. Constatada hiperglicemia de 635 mg/dl. A TC-CE revelou hiperdensidade lenticular direita sem outras alterações. O estudo de LCR demonstrou pleocitose (14 leucócitos) e hiperproteínorráquia (95 mg/dL) com normal ratio de glicose no LCR-soro. RM-CE com contraste revelou lesão no corpo do estriado à direita sugestiva de estriatopatia diabética e alterações bilaterais corticais insulares, de predomínio direito, estendendo-se ao lobo temporal e cíngulo direito sugestivas de encefalite. PRC positivo para herpes simplex pelo que realizou tratamento com aciclovir.

Conclusão: A estriatopatia diabética é uma síndrome caracterizada pela presença de sinal aumentado no corpo do estriado em T1WI na RMN-CE, com distúrbios do movimento hipercinético contralateral ou manifestações sensitivo-motoras paroxísticas. A maioria dos doentes no momento da apresenta-

ção tem um quadro clínico consistente com hiperglicemia não cetótica. No caso reportado à hemiparesia esquerda secundária a hiperglicemia não cetótica associou-se um quadro encefalítico por reativação do vírus herpes, provavelmente facilitada pelo quadro de imunodepressão, o que tornou a interpretação clínica e imagiológica desafiante.

EP-162 COREOATETOSE EM DOENTE COM ANGIOMAS CAVERNOSOS CEREBRAIS MÚLTIPLOS COM VARIANTE DO GENE CCM2 NÃO DESCRITA NA LITERATURA

Francisco Sabença¹; Marta Chaves^{1,2}; Jorge Pinto Basto³; António Jorge¹; Graça Sousa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho; 2 - Hospital Militar Principal/Instituto Superior, Luanda, Angola; 3 - CGC Genetics Porto

Introdução: Os angiomas cavernosos cerebrais (ACC) são malformações vasculares que surgem no sistema nervoso central, com uma apresentação incidental ou através de crises convulsivas, hemorragia cerebral ou défices neurológicos focais. Podem ocorrer de forma esporádica ou familiar. As variantes patológicas dos genes CCM1, CCM2 e CCM3 são responsáveis pelos casos familiares, de transmissão autossómica dominante, e mais de metade dos casos esporádicos com múltiplos ACC.

Caso Clínico: Mulher, 52 anos, dextra. Diagnosticada há 24 anos com ACC e desde então com hipostesia do hemisfério direito sequelar. Sem história pessoal ou familiar de epilepsia ou AVC hemorrágico. Há 10 anos iniciou movimentos coreico-atetósicos da mão direita que evoluíram progressivamente até causarem interferência funcional. Realizou RM cerebral que revelou múltiplas lesões supra e infratentoriais compatíveis com angiomas cavernosos múltiplos, destacando-se uma lesão de maiores dimensões localizada na região tálamo-peduncular esquerda. Realizou EEG, que não revelou alterações de relevo. Pedido estudo genético de ACC, onde foi detetada a variante c.514G>T p.(Glu172*) em heterozigotia no gene CCM2.

Conclusão: A apresentação clínica dos ACC depende da localização das lesões e os sintomas podem ser atribuídos a hemorragia ou efeito de massa associado. Os movimentos coreico-atetósicos são manifestações incomuns dos ACC, sendo neste caso mais provavelmente causados pela lesão tálamo-peduncular. Até ao momento, várias mutações patológicas nos 3 genes CCM foram identificadas, o que revela a heterogeneidade genética desta patologia. A maioria das mutações levam a um códon stop prematuro ou deleções significativas, sugerindo perda de função do gene. A variante detetada nesta doente introduz um códon stop prematuro, devendo ser classificada como provavelmente patogénica. Este é o primeiro caso apresentado desta variante, já que não se encontra descrita na literatura nem nas bases de dados populacionais.

EP-163 DISCINÉSIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA – UMA HERANÇA COM MOVIMENTO

Inês Antunes Cunha¹; Pedro Correia¹; Joana Afonso Ribeiro²; Conceição Bento¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra; 2 - Serviço de Neuro-pediatria, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra

Introdução: Mutações no gene Proline-Rich Transmembrane Protein 2 (PRRT2) estão associadas a diferentes fenótipos: discinesia paroxística cinesigénica (DPC), epilepsia e enxaqueca. Pela raridade e sintomatologia positiva, comum a outras etiologias mais frequentes, o seu diagnóstico torna-se desafiante. Em casos mais complexos, o vídeo-EEG pode tornar-se uma mais valia no diagnóstico diferencial.

Caso Clínico: Homem, 40 anos, sem antecedentes pré ou perinatais relevantes e desenvolvimento psicomotor normal, que apresenta desde os 10 anos episódios de “descoordenação” do corpo com duração máxima de 3 minutos, caracterizados por posições distónicas e movimentos coreiformes de predomínio no hemisfério esquerdo, sem alteração da consciência, e desencadeados pelo cansaço, stress, privação de sono ou movimento súbito. Os episódios diminuem na sua frequência com carbamazepina (dose habitual 200 mg, bid), prescrita na infância por epilepsia. Dos antecedentes familiares, destaca-se mãe com clínica semelhante e vários familiares do lado materno (em 1º e 2º grau) com clínica de DPC, enxaqueca com aura e epilepsia de ausência. Da investigação complementar, o EEG e o estudo de imagem não revelaram alterações. Será apresentado o vídeo-EEG que identificou vários episódios estereotipados, de breves segundos, de tipo motor distónico do hemisfério esquerdo sem manifestação electroencefalográfica. Foi realizado estudo genético que identificou a variante patogénica c.649dup em heterozigotia no gene PRRT2. Na mãe do doente, 56 anos, com clínica semelhante dos 10 aos 30 anos de idade, foi também identificada a mesma mutação. Da mesma forma, pela suspeita de episódios semelhantes, o filho de 8 anos do doente foi orientado para consulta de Neuro-pediatria, aguardando o resultado da investigação complementar.

Conclusão: Este caso ilustra a dificuldade no reconhecimento desta patologia pela raridade e clínica comum à epilepsia, nomeadamente a resposta a carbamazepina. O pleomorfismo fenotípico e a variabilidade intrafamiliar poderão atrasar o diagnóstico, realçando a importância da anamnese detalhada e do vídeo-EEG no diagnóstico diferencial de episódios com movimentos paroxísticos.

EP-164 ANTI-GLUTAMIC ACID DECARBOXYLASE (GAD) ANTIBODY-RELATED NYSTAGMUS: A NEUROLOGICAL SERIES.

Ana Inês Martins¹; André Jorge¹; Patrícia Marques¹; Cristina Duque¹; Rui Araújo²; Ana Sofia Morgadinho¹; João Lemos¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João

Introduction: Video-oculography (VOG) analysis in anti-glutamic acid decarboxylase (GAD) antibody-related nystagmus has been anecdotally reported and includes the presence of spontaneous downbeat (DBN) or upbeat nystagmus (UBN). Video-head impulse test (VHIT) data in anti-GAD ataxia is largely unknown.

Objectives: To provide detailed vestibular analysis in anti-GAD-related nystagmus.

Methods: We provide retrospective VOG and VHIT data of patients with anti-GAD-related nystagmus followed in our clinic.

Results: We included 3 patients. All patients were diabetic and anti-GAD antibody levels ranged from 56 to 239 U/ml. Patient 3 had no ataxia, while patients 1 and 2 showed generalized ataxia. Patient 1: A 68-year old female presented with 2-year positional vertigo. VOG showed spontaneous DBN (mean slow phase velocity, 4.3°/s), gaze-evoked nystagmus (GEN), and po-

sitional transient UBN (25°/s) in head hanging. VHIT showed anterior and horizontal hyperactive responses (gain ~1.5). Patient 2: A 57-year old female presented with 12-year positional vertigo. VOG revealed spontaneous DBN (2.8°/s), GEN and positional transient UBN (21.7°/s) followed by persistent DBN (4.1°/s) in head hanging. VHIT showed hyperactive anterior (gain ~1.7), horizontal (gain ~1.3) and posterior (gain ~1.2) responses. Patient 3: A 69-year old female presented with 8-year positional vertigo. VOG showed GEN, positional transient DBN (18°/s) in head hanging and positional transient UBN (28°/s) when returning to upright position. VHIT showed anterior hyperactive (gain ~1.4) and horizontal hypoactive (gain ~0.5) responses. Intravenous immunoglobulin abated spontaneous and positional nystagmus in patient 1, while the remaining patients await post-treatment assessment.

Conclusion: The presence of positional transient UBN or DBN with or without spontaneous DBN, GEN, and predominantly anterior canal-related hyperactive VHIT responses should raise the suspicion for the presence of anti-GAD antibody syndrome, particularly in diabetics, even in the absence of ataxia.

EP-165 ATAXIA CEREBELOSA ASSOCIADA AO ANTICORPO ANTI-GAD65 COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DE ADENOCARCINOMA DO PULMÃO

Rita Pinheiro¹; Francisco Bernardo¹; Sara Machado¹; Amélia Pinto¹; Elsa Parreira¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora

Introdução: A ataxia cerebelosa associada ao anticorpo anti-GAD65 é uma ataxia cerebelosa imunomediada que ocorre habitual em mulheres com diabetes mellitus tipo 1. Apesar de não estar tipicamente relacionada a patologia tumoral, estudos recentes reportam uma possível associação desta entidade clínica a neoplasias ocultas, à semelhança de síndromes paraneoplásicas clássicas (degenerescência cerebelosa paraneoplásica ou síndrome opsoclonus-mioclonus).

Caso Clínico: Homem de 75 anos, com hábitos tabágicos e etanólicos acentuados. Foi internado para esclarecimento de quadro clínico de agravamento progressivo com 3 meses de evolução caracterizado por desequilíbrio na marcha, descoordenação motora apendicular, disartria, disfagia e perda ponderal superior a 10%. Ao exame neurológico apresentava disartria moderada, opsoclonus, sacadas hiperométricas, nistagmo e ataxia axial e apendicular bilateral. A investigação com RM-CE revelou atrofia difusa do parênquima cerebral e cerebeloso, sem outras alterações estruturais. A RM medular, o estudo eletromiográfico e o exame citoquímico do LCR não revelaram alterações de significado patológico. Da restante investigação destacou-se anticorpo anti-GAD65 positivo e negatividade dos restantes anticorpos antineuronais, aumento da enolase específica do neurónio e da beta2-microglobulina. O estudo de neoplasia oculta com TC/PET-FDG revelou massa pulmonar para-hilar direita e adenopatias mediastino-hilares que foram biopsadas por ecoendoscopia brônquica. O resultado histopatológico foi adenocarcinoma do pulmão. Excluíram-se outras causas de ataxia cerebelosa subaguda. Durante o internamento, o doente realizou um ciclo de imunoglobulina humana endovenosa, verificando-se melhoria transitória do quadro pancerebeloso. Posteriormente, iniciou tratamento oncológico dirigido com quimioterapia, estando clinicamente estável.

Conclusões: Apresentamos um caso clínico de ataxia cerebelosa associada ao anticorpo anti-GAD65 num homem com

adenocarcinoma do pulmão. Apesar de raramente ter etiologia paraneoplásica, na presença de doentes do sexo masculino, com idade avançada, sintomas constitucionais e sinais neurológicos atípicos como opsoclonus, deve ser considerada a pesquisa ativa de neoplasia oculta, pelas implicações terapêuticas e prognósticas inerentes.

EP-166 UM CASO PECULIAR DE ATAXIA ESPINHO-CEREBELOSA AUTOSSÓMICA RECESSIVA DO TIPO 10

Cristina Ionel¹; Pedro Pereira¹

1 - Hospital Garcia de Orta

Introdução: Várias mutações do gene anoctamina 10 (ANO10) foram associadas na última década à ataxia espinho-cerebelosa autossómica recessiva tipo 10 (SCAR10), actualmente com 44 casos reportados. Com idade de início entre os 7-50 anos, e curso lento, caracteriza-se por ataxia cerebelosa pura, sendo variável a presença de sinais de 1º e/ou 2º neurónio motor, deterioração cognitiva ou epilepsia. Foi ainda descrito défice de coenzima-Q10 e eventual benefício com a suplementação.

Caso clínico: Homem de 69 anos, com quadro progressivo com início aos 59 anos, de desequilíbrio da marcha, disartria, disfagia e hipofonia. Na observação inicial destacava-se nistagmo vertical na posição primária e posicional em *down-beat*, disartria cerebelosa, ligeira hipofonia e ataxia axial e apendicular do tipo cerebeloso, simétrica. No decurso do seguimento o doente desenvolveu blefaroespasmto bilateral e constatou-se que o doente apresentava flutuação com períodos de melhoria (deixava de utilizar auxiliar de marcha) e agravamento entre as consultas.

A investigação foi normal para causas secundárias de ataxia. A RM-Encefálica revelou atrofia cerebelosa. O estudo eletro-neuromiográfico e observação oftalmológica foram normais. Foram excluídas mutações causadoras de ataxia espinho-cerebelosa 3, 5 e 6 e ataxia episódica tipo 2. O painel genético de ataxias revelou mutação em homozigotia da ANO10, variante c.1715C>A. Foi iniciada suplementação com coenzima-Q10, com melhoria subjetiva.

Conclusão: Este caso alarga o espectro clínico conhecido da SCAR10, pelo seu início tardio e pela presença de flutuação clínica a sugerir um fenótipo tipo-ataxia episódica. O blefaroespasmto não é um sinal associado conhecido, pelo que poderá ser uma coincidência.

EP-167 ATAXIA CEREBELOSA DE INÍCIO NO ADULTO

Ana Azevedo¹; Rita Rodrigues¹; Renata Souto Silva¹; Ana Gouveia¹; Sónia Tomé²; Luís Fontão¹

1 - Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga;
2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação - Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga

Introdução: A ataxia cerebelosa de início no adulto tem um espectro alargado de etiologias, nomeadamente vasculares, carenciais, tóxicas, infecciosas, inflamatórias, estruturais, entre outras. As ataxias cerebelosas como manifestação clínica de síndromes paraneoplásicas são raras e resultam da resposta imune do doente a proteínas neuronais expressas pelas células tumorais.

Caso clínico: Homem de 66 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, tabagismo, consumo alcoólico moderado, AVC isquémico sem sequelas e doença ulcerosa péptica. Submetido recentemente a transfusão de eritrócitos por anemia. Admitido no Serviço de Neurologia por náuseas,

vômitos, visão turva e desequilíbrio com 2 a 3 semanas de evolução, associado a síndrome confusional com início na semana prévia. Referia ainda agravamento de epigastralgia nos últimos 3 meses. Ao exame neurológico destacavam-se: lentificação psicomotora, nistagmo horizonte-rotatório, ataxia apendicular e da marcha. Analiticamente apresentava défice ligeiro de vitamina B6. A análise de LCR mostrou ligeira pleocitose, hiperproteinorráquia e anticorpos anti-neuronais negativos. O restante estudo analítico dirigido a causas infecciosas, carenciais ou inflamatórias foi inocente. A TC-CE e a RM-CE não demonstravam alterações. A TC toraco-abdomino-pélvica revelou um espessamento da parede gástrica com adenopatias peri-lesionais, que se confirmou tratar-se de adenocarcinoma gástrico por biópsia. Sem evidência de lesões metastáticas, confirmada por PET. Realizou terapêutica imunomoduladora, reposição vitamínica e quimioterapia, mas o curso clínico foi inexorável.

Conclusão: O caso descrito constituiu um desafio diagnóstico, pela variedade de etiologias concorrentes. Após exclusão de outras causas, e considerando o contexto clínico do doente, admitiu-se o diagnóstico de degenerescência cerebelosa paraneoplásica decorrente de neoplasia gástrica localmente avançada, raramente associada a síndromes paraneoplásicas neurológicas, particularmente com anticorpos anti-neuronais negativos. Realçamos a necessidade de equacionar esta etiologia em doentes com síndrome cerebelosa progressiva, uma vez que a sua identificação pode permitir o diagnóstico precoce e tratamento atempado da neoplasia até então oculta.

EP-168 INFLUENZA B COMO MIMETIZADOR DE SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Raquel Rocha¹; Catarina Viveiros²; Luis Ribeiro¹; Ana Luísa Correia²; Filipe Correia¹

1 - Serviço de Neurologia - Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Pediatria - Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: As complicações neurológicas da gripe são raras, mas podem ser potencialmente graves. Entre estas, estão descritas meningites, encefalites e síndrome de Guillain-Barré (SGB). Nas últimas duas décadas foram observadas com uma taxa de 1-4/100.000 pessoas/ano.

Caso Clínico: Adolescente de 16 anos de idade recorre ao Serviço de Urgência por astenia, cefaleia, tosse seca, rinorreia e odinofagia, com cerca de 5 dias de evolução e 3 episódios de perda de consciência nas últimas 24 horas. Encontrava-se febril. Ao exame neurológico: sonolenta, mas colaborante, com paralisia facial periférica bilateral, disfagia para líquidos, tetraparésia proximal e distal grau IV; ROTs não despertáveis; Retenção urinária; sem alterações sensitivas. Dada a gravidade clínica foi internada na UCI e iniciou tratamento com imunoglobulinas. A investigação etiológica revelou elevação isolada da PCR, sem leucocitose, positividade para influenza B no sangue, e LCR normal. TC-CE sem alterações. Em 24 horas, a doente apresentou melhoria substancial, tendo realizado posteriormente fisioterapia com recuperação integral.

Conclusão: O Influenza, principalmente Influenza A, tem sido associado a um conjunto de complicações neurológicas de gravidade variável, como convulsões, encefalite e SGB. Na literatura houve apenas alguns casos de encefalopatia associada ao Influenza B. Pela sua raridade, alertamos para que seja considerado como um diagnóstico diferencial em caso de sintomas neurológicos inexplicáveis no contexto clínico apropriado, para fazer um diagnóstico precoce e tratamento adequado.

EP-169 IMPORTÂNCIA DO ESTUDO GENÉTICO NA OFTALMOPLÉGIA EXTERNA PROGRESSIVA CRÓNICA - DESCRIÇÃO DE MUTAÇÃO NO GENE TWNK COM TRANSMISSÃO AUTOSSÓMICA DOMINANTE

Ana Rita Silva¹; Ana Filipa Santos¹; Filipa Sousa¹

1 - Hospital de Braga

Introdução: A oftalmoplegia externa progressiva crónica (OEPC) é uma síndrome clínica caracterizada por ptose bilateral progressiva e limitação simétrica dos movimentos oculares. Na maioria dos casos, é causada por uma mutação no DNA mitocondrial. Pode manifestar-se isoladamente ou associada a outros sintomas, como na síndrome de Kearns-Sayre.

Caso Clínico: Mulher de 57 anos de idade, recorre à consulta por ptose bilateral lentamente progressiva, com sete anos de evolução, e diplopia horizontal intermitente. A anamnese revelou vários familiares (pai, três em cinco irmãos e uma sobrinha) com ptose bilateral progressiva. Ao exame neurológico, foi objetivada ptose bilateral de predomínio direito, com oculomotricidade preservada. A investigação com ressonância magnética cerebral, eletromiografia, níveis de mioglobina, aldolase, lactato, piruvato e dos anticorpos anti-recetor de acetilcolina e antiMusk foi negativa. O estudo genético revelou mutação patogénica em heterozigotia no gene TWNK (1363A>G – Met455Val). Mais tarde, a irmã de 62 anos recorreu também à consulta referindo igualmente ptose bilateral progressiva isolada, sem diplopia, desde os 50 anos de idade.

Discussão: Apresenta-se o caso de uma família com citopatia mitocondrial, de transmissão autossómica dominante, manifesta sob a forma de OEPC. O defeito genético mais comum associado à OEPC consiste na deleção do DNA mitocondrial, envolvendo os genes POLG1 e 2, RRM2B e TWNK. Na literatura, estão descritas outras mutações no gene TWNK (*C10Orf2*), nas quais a oftalmoplegia externa progressiva se apresenta em idade adulta associada a disfagia e/ou disartria, neuropatia periférica, parkinsonismo ou insuficiência respiratória, achados que não se verificam nesta família. A variabilidade genética permite explicar a variabilidade fenotípica destas doenças mitocondriais.

EP-170 NEUROMIOTONIA OCULAR: UMA CAUSA RARA DE DIPLOPIA

Rita Raimundo¹; Rafael Jesus¹; Carolina Queiroz Azóia¹; Michel Mendes¹; Andreia Veiga¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: A neuromiotonia ocular consiste em episódios recorrentes de diplopia causados por uma contração tónica de um ou vários músculos extraoculares. O mecanismo subjacente permanece desconhecido, contudo a desmielinização focal de um nervo envolvido na oculomotricidade e a consequente transmissão efática de potenciais nervosos parece ter um papel preponderante nesta patologia. A etiologia encontrada na maioria dos casos é a radioterapia cerebral prévia, porém existem ainda casos associados a compressão vascular, patologia autoimune, neoplasias intracranianas ou mesmo casos idiopáticos.

Caso clínico: Jovem de 28 anos do sexo feminino, sem antecedentes de relevo, foi observada em consulta de Neurologia por episódios recorrentes de diplopia binocular no olhar horizontal com 3 anos de evolução. Estes episódios tinham uma

duração de cerca de 10 segundos, uma frequência progressivamente maior (20/dia) e um agravamento tanto vespertino como associado ao esforço. O exame neurológico não revelava alterações na oculomotricidade, contudo era possível induzir diplopia no olhar sustentado para a direita seguida de adução espontânea do olho direito, traduzindo discreta parésia do VI par craniano direito. Estas alterações revertiam espontaneamente e o restante exame neurológico era completamente normal. O estudo etiológico foi integralmente negativo, incluindo função tiroideia, estudo imune, EMG, RMN CE, anticorpos anti-AChR e anti-Musk e estudo de LCR. A doente tinha previamente sido medicada com piridostigmina com melhoria transitória e corticoterapia oral sem benefício. Assim, foi possível estabelecer o diagnóstico de neuromiotonia ocular idiopática do nervo abducente direito, tendo a doente sido medicada com carbamazepina 200mg bid com resolução integral do quadro clínico.

Conclusões: Este caso demonstra uma diplopia transitória de longa duração cujo diagnóstico etiológico correto permitiu um tratamento dirigido à patologia de base com resposta clínica sustentada. O uso de bloqueadores dos canais de sódio baseia-se nas suas propriedades de estabilização da membrana, habitualmente com uma resposta muito favorável.

EP-171 MIASTENIA GRAVIS DE INÍCIO MUITO TARDIO – CASO CLÍNICO E REVISÃO BREVE DA LITERATURA

Renato Oliveira¹; Luís Landeiro¹; Martin Lauterbach¹

1 - Hospital da Luz Lisboa

Introdução: A miastenia gravis (MG) é classicamente uma doença da mulher jovem e do homem de idade média, apresentando uma distribuição etária bimodal (30 e 50 anos). Estudos epidemiológicos recentes sugerem um aumento da incidência da MG em indivíduos mais velhos independentemente do sexo. A definição de miastenia gravis de início tardio (MGIT) varia de acordo com os estudos, com diferentes pontos de corte para a idade (mais frequentemente citados 50, 65 e 75 anos).

Caso clínico: Relatamos o caso duma mulher de 93 anos de idade, que se apresentou com fraqueza muscular generalizada, disfagia, diplopia e ptose palpebral bilateral. Verificou-se a presença de anticorpos anti-recetor acetilcolina e alterações eletromiográficas compatíveis com uma doença neuromuscular. A TC tóraco-abdomino-pélvica não revelou sinais de malignidade. Apesar do quadro clínico sugestivo, houve uma demora de 2 meses no diagnóstico. Verificou-se melhoria clínica com piridostigmina e corticoterapia.

Discussão: A revisão da literatura revela um número pequeno de casos de MG com início aos 85 anos e apenas casos anedóticos com início após os 90 anos. O reconhecimento da MGIT é essencial pelas suas implicações diagnósticas e terapêuticas na população idosa. Possíveis explicações para o atraso no diagnóstico nesta população incluem alterações expetáveis com a idade, a multimorbilidade e a possibilidade de diagnóstico alternativo. Comparando a MGIT com a MG de início precoce, parece que a MGIT tem uma predominância masculina, uma incidência menor de hiperplasia tímica e nenhuma associação com o haplótipo HLAB8D35. A MGIT é uma condição tratável requerendo um alto índice de suspeição para o diagnóstico precoce e, assim, melhorar o *outcome*.

EP-172 MIOPATIA NECROTIZANTE IMUNOMEDIADA

Alexandra Silva¹; Daniela Vieira¹; Olinda Rebelo¹; Argemiro Geraldo¹
1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As miopatias inflamatórias são um grupo heterogéneo de doenças auto-imunes raras, que se caracterizam pela existência de fraqueza muscular, elevação das enzimas musculares, presença de auto-anticorpos e de aspetos inflamatórios na biópsia muscular. A Miopatia Necrotizante Imuno-Mediada (MNIM) representa 20-30% dos casos, sendo que a idade média de início se encontra entre os 40 e os 60 anos. Distingue-se das demais miopatias inflamatórias pela existência de necrose das fibras musculares associada a um infiltrado inflamatório escasso. Apresenta uma importante associação com neoplasias e, em alguns casos, há uma história prévia de exposição a estatinas. Foram descritos dois auto-anticorpos associados à MNIM: anti-SRP (Signal Recognition Particle) e anti-HMGCR (Hidroxi-3-metilglutaril1-CoA reductase) e o seu papel na patogénese da doença ainda é objeto de estudo.

Caso Clínico: Homem de 62 anos, com 3 meses de evolução de um quadro progressivo de fraqueza muscular dos membros inferiores, e posteriormente dos superiores, de predomínio proximal, marcha miopática, disfagia, astenia generalizada e perda ponderal. O estudo complementar foi sugestivo de patologia muscular, tendo sido excluídas causas infecciosas, tóxicas ou associadas a doenças sistémicas. A biopsia muscular foi crucial para o diagnóstico definitivo de MNIM, tendo a pesquisa de anticorpos anti-SRP e anti-HMGCR sido negativa. Foi realizado estudo para despiste de neoplasia oculta, incluindo a pesquisa de sangue oculto nas fezes, endoscopia digestiva alta, TC toraco-abdominal e PET com 18F-FDG não tendo revelado alterações. O doente iniciou tratamento com prednisolona 60mg id e mico-fenolato de mofetil 1000 mg 2id, verificando-se melhoria progressiva do défice de força e da disfagia. Mantém seguimento em consulta e estudo para despiste de possível neoplasia oculta.

Discussão: Apesar de rara, a MNIM é um diagnóstico a ter em consideração na presença de um quadro clínico sugestivo, dada a possibilidade da existência de patologias concomitantes associadas e início de tratamento precoce.

EP-173 A MULHER QUE SÓ MOLHAVA A ROUPA DO LADO DIREITO: TESTE DO IODO E AMIDO

Luís Ribeiro¹; João Martins¹; Ana Monteiro¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Introdução: A síndrome de Horner (SH) resulta da interrupção da via simpática cervical, cuja causa pode ser periférica ou central. Enquanto os sinais oftalmológicos são facilmente detetados, a anidrose pode passar despercebida. O teste de iodo-amido pode confirmar qualitativamente a anidrose.

Caso Clínico: Mulher de 62 anos, com antecedentes de hipotiroidismo medicamente tratado, referia sudorese excessiva do lado direito do corpo, com evolução lentamente progressiva desde há 15 anos, que lhe causava importantes dificuldades sociais. O exame neurológico revelava anisocoria subtil (direito>esquerdo) e aparente hiperhidrose à direita, sem outras alterações. A aplicação ocular de apraclonidina causou dilatação pupilar esquerda, suportando o diagnóstico de SH. O teste de iodo-amido revelou uma imagem completamente inesquecível de anidrose completa do hemisfério esquerdo respeitando

estritamente a linha média. Após TC-cervico-toraco-abdomino-pelvico, RM-cerebro-medular e extenso estudo laboratorial, não foi encontrada etiologia. Foi assumido SH idiomático e a doente iniciou oxibutinina com melhoria da qualidade de vida.

Conclusão: O teste iodo-amido é raramente usado na prática clínica, apesar de ser simples, mais barato e sem os potenciais efeitos laterais de outros testes usados neste contexto (cocaina, apraclonidina, reflexo quantitativo axonal sudomotor e teste da sudorese termorregulatória). Este teste foi também benéfico ao permitir mostrar à doente que o real problema era ausência de sudorese do hemitórax esquerdo, com sudorese contralateral excessiva compensatória. Com este caso pretendemos demonstrar a utilização deste teste e relembra a sua utilidade na prática clínica.

EP-174 DOENÇA DE ALEXANDER – APRESENTAÇÃO DE DOIS CASOS DE FORMA TARDIA

Octávia Costa¹; Diana Matos^{1,2}; Eduardo Freitas^{1,2}; Leandro M. Marques¹; Sofia Rocha¹; Sara Varanda¹

1 - Hospital de Braga, Braga; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo

Introdução: A doença de Alexander consiste numa leuco-distrofia causada por mutações no gene *GFAP* que codifica uma proteína do citoplasma astrocitário. Existem dois fenótipos, tipos I e II.

Caso Clínico 1: Homem, sem antecedentes familiares relevantes que, pelos 59 anos inicia dificuldade progressiva em caminhar. Aos 64, associa-se dificuldade em engolir líquidos. Três semanas antes do internamento iniciou diplopia vertical binocular, diminuição da força nos membros superiores e dispneia progressiva. Ao exame, destacavam-se nistagmo multidirecional, ptose bilateral, disartria, atrofia e fasciculações da língua, fraqueza muscular cervical e dos membros, hiperreflexia e sinais de Tromner-Hoffman bilateral e Babinski esquerdo. Tinha necessidade de ventilação mecânica por insuficiência respiratória tipo 2. A RMN cerebral apresentava atrofia bulbomedular, leucoencefalopatia periventricular e lesão com restrição à difusão bulbar.

Caso Clínico 2: Mulher, sem antecedentes familiares relevantes, internada aos 71 anos por fraqueza muscular progressiva, com dois meses de evolução. Ao exame, apresentava disartria, rinolália, dupla hemiparesia hiperreflexica com sinal de Babinski bilateral, hipostesia tátil e algica esquerda. A RMN evidenciava atrofia bulbar com hipersinal do feixe piramidal. Atualmente, com 77 anos, apresenta disartria, disfagia e agravamento motor, com incapacidade para a marcha.

Conclusão: O primeiro caso tem a particularidade de apresentar agravamento agudo com lesão isquémica sobreposta à atrofia bulbar. No caso 2, a mutação identificada ainda não se encontrava descrita, mas a clínica e os exames são compatíveis com o diagnóstico. Os dois casos correspondem ao fenótipo do tipo II. Esta forma tem um início mais tardio e caracteriza-se pelo aparecimento de espasticidade, ataxia cerebelosa e atrofia da medula, podendo não haver leucoencefalopatia supratentorial evidente. Apesar de uma história familiar negativa tornar o diagnóstico difícil, a presença de atrofia bulbar ajuda a suspeitar desta patologia.

EP-175 VARIABILIDADE FENOTÍPICA DAS MIOPATIAS NECROTIZANTES IMUNOMEDIADAS E REVISÃO DA LITERATURA

Verónica Raquel Cabreira^{1,2}; Luis Braz^{1,2}; Carolina Lopes^{1,2}; Joana Guimarães^{1,2}; Ricardo Taipa³; Goreti Nadais¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário São João; 2 - Departamento de Neurociências, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Unidade de Neuropatologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: As miopatias inflamatórias idiopáticas são miopatias adquiridas caracterizadas por défice motor de gravidade variável. São doenças imuno-mediadas raras e heterogêneas no fenótipo muscular e nas manifestações extramusculares; 19% são miopatias necrotizantes imuno-mediadas (MNIM).

Objetivos: Descrever duas apresentações clínicas distintas de MNIM à luz dos novos critérios de diagnóstico.

Métodos: Análise retrospectiva de dois casos de MNIM diagnosticados num centro terciário e revisão da literatura.

Resultados: Apresentamos duas doentes, com idade de início dos sintomas de 71 e 54 anos, respetivamente. No primeiro caso existia exposição a estatinas e no segundo história de síndrome respiratória restritiva e cirrose alcoólica criptogénica. Em ambas, predominava défice motor de predomínio proximal, disfonía, disartria e disfagia. No primeiro caso, os níveis de CK eram 50 vezes o limite superior do normal, a biópsia revelava necrose de fibras associada a infiltrado inflamatório escasso e o anti-HMGCR sérico era positivo. No segundo caso, os níveis de CK estavam aumentados cerca de 8 vezes e as duas biópsias iniciais sugeriam polimiosite ou causas metabólicas/mitocondriais. Uma terceira biópsia revelou alterações do tipo degenerativo, sendo que apenas 8 anos após foi possível estabelecer o diagnóstico através da identificação do anticorpo anti-SRP. Na segunda doente, verificou-se uma progressão lenta dos sintomas e refratariedade à terapêutica imunossupressora, por oposição à excelente resposta ao tratamento imunossupressor verificada na primeira.

Conclusões: A pesquisa destes autoanticorpos deverá ser realizada em doentes com sinais subagudos de miopatia proximal, sintomas bulbares e níveis muito elevados de CK e permite ainda distinguir entre MNIM e miotoxicidade direta das estatinas. A presença de ambos os autoanticorpos é rara, pois são mutuamente exclusivos. 20–30% das MNIM têm um curso crónico lentamente progressivo e, nestes doentes, o estabelecimento do diagnóstico com base em serodiagnóstico poderá ter importantes implicações prognósticas. Curiosamente, alterações degenerativas foram recentemente reportadas nas biópsias musculares de MNIM.

EP-176 VARIABILIDADE IMAGIOLÓGICA NA APRESENTAÇÃO DA ORBITOPATIA TIROIDEIA

Daniela Ferro¹; Gonçalo Alves²; Carolina Soares¹; Francisco Coutinho³; Goreti Nadais¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 3 - Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar Universitário de São João

Introdução: A orbitopatia tiroideia (OT), ou orbitopatia de Graves, é a doença auto-imune mais comum da órbita. A RM orbitária mostra espessamento dos músculos extra-oculares (mais frequentemente reto inferior e medial) e tecido conjunti-

vo periorbitário, aspeto este que se parece correlacionar com a atividade da doença.

Caso clínico: F, 38 anos, recorreu ao SU por visão turva binocular e limitação do olhar para a esquerda com dois meses de evolução e noção de agravamento no período vespertino. Ao exame neurológico (EN) apresentava fundo ocular com vascularização pálida da retina à esquerda, pupilas isocóricas e isofotorreativas, aparente exoftalmia bilateral e oftalmoparésia complexa com parésia da adução bilateralmente e limitação do movimentos verticais à esquerda. Apresentava TC Cerebral sem alterações tendo ficado internada para estudo. No internamento manteve estabilidade neurológica, realizou RM Cerebral sem lesões e completou estudo com RM das Órbitas que foi normal. Foram detetadas TSH suprimida e T3/T4 aumentadas com anticorpos anti-tiroideos aumentados e TRABs >40U/L e iniciou terapêutica com tiamizol 10mg/dia por doença de Graves. Por ausência de alterações imagiológicas foi admitido o diagnóstico de miastenia gravis ocular, tendo realizado EMG de estimulação repetitiva e de fibra única que foram normais. Iniciou terapêutica com piridostigmina 60mg 4id sem melhoria clínica evidente e corticoterapia e colheu anticorpos anti-receptor da acetilcolina (anti-AchR) que foram negativos. Repetiu RM Orbitária um ano após o internamento que revelou espessamento dos músculos extra-oculares (com predomínio dos retos mediais) e espessamento da gordura intraorbitária, compatível com OT, tendo-se nesta fase estabelecido o diagnóstico de orbitopatia de Graves.

Discussão: Embora os exames de imagem sejam importantes no diagnóstico de OT, com este caso clínico pretendemos alertar de que uma RM Orbitária normal numa fase inicial não deve excluir o diagnóstico desta patologia e sugerimos o seguimento clínico e a repetição de imagem orbitária em casos suspeitos.

EP-177 CHARCOT-MARIE-TOOTH 4J COM BLOQUEIOS DE CONDUÇÃO: TENTATIVA TERAPÊUTICA COM RITUXIMAB

Luís Ribeiro¹; Andreia Santos²; João Martins^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos;
2 - Serviço de Neurofisiologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Introdução: Charcot-Marie-Tooth 4J (CMT-4J) consiste numa polineuropatia sensitivo-motora assimétrica autossómica recessiva. A sintomatologia inicia-se na infância, com progressão mais acelerada (fraqueza muscular/atrofia muscular) na adolescência/idade adulta. A eletromiografia revela tipicamente um padrão de neuropatia axonal predominantemente distal nos membros inferiores. Há casos reportados em que a eletromiografia mimetiza CIDP com bloqueios de condução, nestes tentou-se, sem sucesso, imunoglobulina. Na CIDP o rituximab tem sido considerado como alternativa quando as terapias imunossupressoras/imunomoduladoras convencionais falham.

Caso clínico: Homem, 38 anos, com mutação heterozigótica composta do FIG4[c.122T>C(p.Ile41Thr)c.500dup(p.Tyr167*)], sendo os pais portadores de cada uma das mutações, confirmando o diagnóstico. A eletromiografia revelou padrão de neuropatia sensitivo-motora assimétrica mista: primariamente desmielinizante com bloqueios de condução e perda axonal associada, sobretudo nos membros inferiores. A sintomatologia iniciou-se aos 13 anos (quedas frequentes) ficando dependente de cadeira de rodas aos 32, os membros superiores foram afetados após os 35. Esta progressão lenta, agravou rapidamente nos últimos 2 anos. Assim, e pela suspeita de CIDP concomitante, tentou-se terapêutica com prednisolona. Houve noção de benefício ligeiro (essencialmente sensitivo), mas descon-

tinuu-se por efeitos adversos intoleráveis. Introduziu-se azatioprina (não tolerada) e imunoglobulina (sem efeito). Perante a progressão agressiva, optou-se por tentar rituximab segundo esquema clássico para supressão dos CD20. Clinicamente, a avaliação das escalas MRC-sumscore e INCAT (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Disability Score) foram usadas para quantificar o sucesso terapêutico. Apesar de níveis, consistentemente, indetectáveis de CD19/20 após 9 meses, a pontuação na escala INCAT manteve-se inalterada e assistiu-se a agravamento progressivo do MRC-sumscore.

Conclusão: Os sinais de desmielinização focal com bloqueios de condução fizeram-nos pensar em sobreposto insulto autoimune (já descrito noutras formas de CMT, com resposta variável à terapêutica imunomoduladora). Do nosso conhecimento, esta foi a primeira tentativa terapêutica com rituximab. Infelizmente não houve melhoria clínica, pelo que não poderemos aconselhar o seu uso em casos similares.

EP-178 REMISSÃO COMPLETA DE MIASTENIA GRAVIS ANTI-MUSK POSITIVA – DUAS FACES DE UMA MOEDA IMPROVÁVEL

Diogo Reis Carneiro¹; Luciano Almendra¹; Argemiro Geraldo¹; Luís Negrão¹; Anabela Matos¹

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

Introdução: O prognóstico dos doentes com Miastenia Gravis (MG) melhorou globalmente nas últimas décadas. A positividade para anticorpos anti-tirosina-cinase específica de músculo (anti-MuSK) associa-se a maior gravidade clínica e elevada taxa de refratariedade terapêutica. A remissão completa, não farmacológica, é raramente descrita na literatura. Apresentamos 2 doentes com MG anti-MuSK, que se encontram em remissão completa.

Caso clínico: Doente 1– Mulher de 47 anos, com diagnóstico de MG aos 34 anos, após instalação subaguda de fraqueza bulbar, respiratória e dos membros. Nos primeiros anos de doença, várias crises miasténicas exigiram frequentemente internamento e tratamento imunomodulador (PF e lVIG) associado a imunossupressão crónica: corticoterapia oral, azatioprina e micofenolato de mofetilo. Realizou posteriormente timentomia que revelou timoma microscópico. A seropositividade anti-MuSK foi reconhecida mais tarde, quando a análise foi disponibilizada no nosso hospital. Há 3 anos cumpriu ciclo de tratamento com rituximab e desde então mantém-se em remissão completa não farmacológica. O doseamento do anticorpo anti-MuSK flutuou, não atingindo o nadir mesmo em contexto de remissão completa.

Doente 2– Mulher de 44 anos, com diagnóstico de MG anti-MuSK aos 38 anos, no primeiro trimestre da 2ª gravidez, após 2 meses de evolução de queixas de diplopia, disfagia e fraqueza muscular cervical. Após vários internamentos por crises miasténicas, manteve tratamento com corticoterapia crónica e ciclos mensais de lVIG, tendo recusado outros fármacos imunossupressores. Por melhoria gradual foi possível suspender toda terapêutica e a doente mantém-se em remissão completa não farmacológica desde há 2 anos. O doseamento do anticorpo anti-MuSK manteve-se sobreponível.

Conclusão: As formas de MG anti-MuSK raramente atingem remissão completa. Descrevemos duas doentes com diferentes fenótipo e gestão terapêutica, inicialmente típicos de MG anti-MuSK, mas com remissão completa não farmacológica mantida e estável. O doseamento dos anticorpos anti-MuSK não se relacionaram, nestes casos, com a evolução clínica das doentes.

EP-179 POLINEUROPATIA AGUDA E ANEMIA HEMOLÍTICA APÓS ENFARTE AGUDO MIOCÁRDIO

Rodrigo Palhas Vieira¹; Rui Pedro Guerreiro¹

1 - Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polineuropatia aguda de etiologia autoimune.

Caracteriza-se por paralisia flácida e arreflexica ascendente com dissociação albumino - citológica do LCR.

A disfunção imunitária pode ser desencadeada por processo infeccioso, vacinação ou cirurgia.

Na literatura há poucos casos descritos de SGB após Enfarte Agudo do Miocárdio (EAM).

O tratamento consiste em medidas de suporte médico e de imunomodulação.

Anemia hemolítica é um efeito secundário raro da administração de imunoglobulina endovenosa (IVIG), sendo este fenómeno dose-dependente.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 87 anos de idade, internada por EAM com supradesnivelamento do segmento ST submetida a intervenção coronária percutânea. Ao décimo terceiro dia de internamento iniciou quadro progressivo de parestesias e tetraparésia flácida de agravamento progressivo com predomínio nos membros inferiores. Realizou punção lombar que revelou dissociação albumino-citológica. Admitindo-se o diagnóstico de SGB, iniciou IVIG na dose de 0,4g/kg/dia durante cinco dias consecutivos. Ao terceiro dia após tratamento, documentou-se anemia com sinais de hemólise e teste directo de Coombs positivo, sendo necessário transfusão de duas unidades de concentrado eritrocitário.

Conclusão: O índice de suspeita de SGB deve ser elevado mesmo na ausência de história de infecção ou vacinação recente.

Os doentes com queixas de fraqueza muscular após EAM devem ser submetidos a a exame neurológico detalhado para o rápido diagnóstico de SGB.

Anemia hemolítica deve ser considerada nos doentes tratados com IVIG.

A monitorização com hemograma pode ser útil nas primeiras 48 horas após tratamento com IVIG.

EP-180 FRAQUEZA MUSCULAR GENERALIZADA CRÓNICA: UMA DOENÇA OU UMA ASSOCIAÇÃO RARA DE DOENÇAS RARAS?

Rita Machado¹; Luciano Almendra²; Argemiro Geraldes²; Anabela Matos²; Luís Negrão²

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Unidade de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: A Neuropatia Motora Multifocal (NMM) e a Síndrome do Desfiladeiro Torácico Neurogénica (SDT-N) são doenças neuromusculares adquiridas raras. A NMM é uma neuropatia motora desmielinizante crónica, multifocal e assimétrica. O SDT-N define-se por uma compressão crónica de estruturas nervosas do plexo braquial, causando défices sensitivo-motores com distribuição não radicular.

Caso Clínico: Mulher de 39 anos com antecedentes de SDT-N bilateral com défices motores graves de predomínio distal e assimétricos (E>D). Apresentava estenose das artérias subclávias documentada por angio-RM dinâmica (D>E). Foi submetida a ex-

cisão da 1ª costela esquerda em Julho de 2018, sem melhoria clínica. No início de 2019, inicia novas queixas de fraqueza muscular, inicialmente no pé esquerdo e posteriormente do pé direito, com limitação significativa da marcha. Negava queixas sensitivas.

O exame neurológico revelava fraqueza e atrofia muscular assimétrica das mãos, pé pendente bilateral e dificuldade na marcha em pontas (E>D). Os reflexos aquilianos estavam abolidos, bilateralmente, e o exame das sensibilidades era normal. O EMG demonstrou bloqueios de condução nervosa motora parcial nos nervos cubitais e mediano esquerdo, nos segmentos dos braços e plexo braquial. A pesquisa de anticorpos IgM anti-gangliosídeos GM1 foi negativa.

Foi prescrita imunoglobulina endovenosa (IgIV) 2gr/kg/dia durante 5 dias, com recuperação parcial da força muscular dos membros inferiores e mão direita. Com a terapêutica de manutenção quinzenal verificou-se recuperação total da fraqueza muscular dos membros inferiores, com normalização da marcha e melhoria funcional significativa nos movimentos finos das mãos.

Conclusões: A SDT-N é extremamente rara, sobretudo com envolvimento bilateral. Neste caso, não se pode excluir a contribuição da lesão do plexo braquial na fraqueza dos membros superiores causada pela NMM. No entanto, a ausência de melhoria clínica após excisão da 1ª costela e a excelente resposta à terapêutica com IgIV sugere que a etiologia principal será a NMM.

EP-181 PARAPARÉSIA PROGRESSIVA ASSOCIADA A MUTAÇÃO DE NOVO NO GENE BSCL2

Joana Ramos-Lopes¹; Joana Ribeiro²; Henriqueta Araújo²; Vera Ribeiro²; Mário Laço³; Cármen Costa²

1 - Serviço de Neurologia, CHUC; 2 - Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, CHUC; 3 - Serviço de Genética, Hospital Pediátrico, CHUC

Introdução: As mutações no gene *BSCL2* são causa de patologia do primeiro e segundo neurónios motores, de gravidade fenotípica variável e transmissão autossómica dominante. Entre os fenótipos descritos destaca-se a Síndrome de Silver, manifestada por paraparésia espástica e amiotrofia e fraqueza das mãos, e a neuropatia motora hereditária distal tipo V (dHMN-V).

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um rapaz de 14 anos, com antecedentes de apnéia do sono, que iniciou pelos 6 anos queixas de deformidade dos dedos dos pés e dor, associadas a queixas urinárias. História familiar negativa para patologia neurológica. Houve um agravamento progressivo ao longo dos anos, com limitação franca na marcha e necessidade de apoio bilateral para grandes distâncias. Atualmente, ao exame neurológico apresenta fraqueza pronunciada dos membros inferiores (G2/3-na dorsiflexão do pé), pés cavus com conformação em equino e hálux em martelo com atrofia distal assimétrica de predomínio esquerdo; fraqueza G4 nas mãos e atrofia do 1º interósseo dorsal e do curto abductor do polegar bilateralmente, sugerindo *split-hand*; e hiperreflexia global; na marcha apresenta *stepagge* bilateral. Dos exames complementares destaca-se RM-CE com redução do volume do istmo do corpo caloso e RM-medular sem alterações; eletromiograma com sinais de lesão nervosa motora periférica crónica nos tibiais anteriores; e estudo urodinâmico com sugestão de hiperatividade vesical. Foi realizado estudo genético com exoma clínico, identificando-se a presença da variante c.269C>T, em heterozigotia, no gene *BSCL2*, de significado clínico provavelmente patogénico. O estudo dos pais permitiu esclarecer a natureza de novo da mutação.

Conclusão: Este caso ilustra a expressão clínica variável das mutações no gene *BSCL2*, no que se pode considerar um fe-

nótipo com envolvimento progressivo do neurónio motor com características associadas à Síndrome de Silver. Realça-se a utilidade das novas técnicas de sequenciação genética para um diagnóstico molecular preciso em situações fenotipicamente mais complexas.

EP-182 AMILOIDOSE FAMILIAR TIPO FINLANDÊS - APRESENTAÇÃO DE DOIS CASOS ÍNDEX

Inês Cunha¹; Ana Catarina Brás¹; Luciano Almendra¹; Argemiro Geraldo¹; Luís Negrão¹; Fátima Silva¹; Anabela Matos¹

1 - Consulta de Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra

Introdução: A amiloidose familiar tipo finlandês (AFTF) é uma forma de amiloidose sistémica de transmissão autossómica dominante, secundária a mutações no gene gelsolina, sem terapêutica curativa. Manifesta-se como neuropatia periférica craniana e sensitiva, distrofia da córnea tipo lattice e cútis laxa. Apesar de inicialmente descrita na população finlandesa, há uma família descrita em Portugal. Apresentamos os primeiros dois casos diagnosticados com AFTF no nosso centro, de duas famílias não relacionadas, sem ascendência nórdica conhecida.

Casos Clínicos: 1. Mulher, 76 anos, seguida por quadro de alteração da mímica facial e desequilíbrio com agravamento progressivo, associado a alteração da acuidade visual desde os 70 anos. A mãe e duas tias maternas tinham clínica semelhante. Apresenta cútis laxa, distrofia lattice da córnea, diparésia facial, mioquimias faciais, hipopalestesia generalizada, ataxia apendicular e axial.

2. Homem, 68 anos, seguido por quadro de diminuição da acuidade visual e alteração da simetria facial desde os 50 anos, associado a dificuldade da marcha com agravamento progressivo. História familiar positiva para patologia oftalmológica e alteração da expressão facial (irmão, mãe e avó materna). Ao exame objetivo apresenta cútis laxa, distrofia lattice da córnea, diparésia facial, limitação de todos os movimentos oculares, tetraparésia G4+, hiperreflexia generalizada e ataxia apendicular e da marcha.

Em ambos foi detetada a variante patológica c.640G>A no gene gelsolina em heterozigotia. Será apresentado o estudo neurofisiológico dos dois casos índice e imagens dos doentes e dos familiares com clínica semelhante.

Conclusão: Apresentamos estas duas famílias pela raridade diagnóstica e pela necessidade de considerar a AFTF no diagnóstico diferencial de diparésia facial progressiva, mesmo sem ascendência nórdica conhecida. O início tardio, a progressão lenta e o seu não reconhecimento, conduzem ao atraso de diagnóstico e, consequentemente, de tratamento sintomático adequado e do aconselhamento genético nos familiares em risco.

EP-183 FRAQUEZA MUSCULAR EM DOENTE COM DÉFICE DE VITAMINA D EM RELAÇÃO COM SÍNDROME DE MÁ ABSORÇÃO

Pedro Lopes das Neves¹; Rita Martins¹; Simão Cruz¹; João Peres¹

1 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: O défice de vitamina D está descrito como causador de miopatia. As síndromes de má absorção, a reduzida exposição solar, o reduzido aporte e o uso alguns antiepiléticos são causas de défice desta vitamina lipossolúvel. O mecanismo

fisiopatológico não é totalmente conhecido, admitindo-se que esta vitamina regula diretamente a transcrição genética no tecido muscular através de receptores nucleares.

Caso Clínico: Mulher de 69 anos, com diagnóstico de colangiocarcinoma intra-pancreático com metastização hepática, admitida por icterícia obstrutiva e instalação progressiva nas 2 semanas anteriores à admissão, de mialgias nas coxas e fraqueza muscular dos membros, com múltiplas quedas.

Ao exame físico apresentava-se pálida e ictérica. Ao exame neurológico objetivou-se tetraparésia simétrica (força muscular [FM] membros superiores: grau 4+ proximal, distal conservada; membros inferiores: grau 3- proximal, distal conservada), reflexos miotáticos presentes e simétricos, reflexos cutâneo-plantares flexores. Marcha possível apenas com ajuda de 3ª pessoa, notando-se hiperlordose lombar. Sem alterações dos pares cranianos, sensibilidade ou coordenação motora. A avaliação analítica mostrou elevação da creatinaquinase (1446 U/L), défice severo de vitamina D e hiperbilirubinémia. Não foram identificadas alterações iónicas, do metabolismo fosfo-cálcico ou da função tiroideia. Realizou estudo de condução nervosa que foi normal e eletromiografia com agulha que não revelou achados miopáticos. A biópsia muscular não apresentou alterações significativas, nomeadamente sugestivas de miopatia inflamatória ou necrotizante.

Após reposição com vitamina D parentérica observou-se normalização da creatinaquinase e progressiva melhoria da FM com defeito motor mínimo na reavaliação aos 2 meses (membros superiores: FM proximal grau 5-; membros inferiores: FM grau 4+).

Conclusões: Apesar dos défices vitamínicos serem amplamente reconhecidos com causadores de patologia neuropática são raramente implicados como causadores de miopatia. Nos doentes com fatores de risco para défice de vitamina D e com fraqueza muscular associada, o doseamento sanguíneo desta vitamina deverá ser realizado e a sua suplementação prontamente iniciada.

EP-184 MIOCARDIOPATIA DE TAKOTSUBO E ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Joana Ferreira Pinto¹; Filipa Meira Carvalho¹; Diana Matos^{1,2}; Eduardo Freitas^{1,2}; Isabel Campos Durães³; Margarida Ramos Lopes¹; Sara Varanda¹; Ricardo Maré¹; Ana Filipa Santos¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital de Braga; 2 - Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia; 3 - Serviço de Cardiologia do Hospital de Braga

Introdução: A miocardiopatia de Takotsubo é uma síndrome de insuficiência cardíaca aguda causada por disfunção ventricular esquerda reversível. Entre as etiologias neurológicas, predominam doenças agudas ou paroxísticas, como AVC e crises epiléticas. Mais raramente, pode ocorrer associada a doenças neurodegenerativas, nomeadamente a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). A miocardiopatia de Takotsubo nestes doentes é maioritariamente precipitada por infeções e intervenções cirúrgicas, devendo-se a hiperatividade simpática.

Caso Clínico: Mulher de 81 anos, internada por quadro progressivo de fraqueza muscular, disartria e disfagia com um ano de evolução. À admissão, foi objetivada insuficiência respiratória hipercápnica. Os achados eletromiográficos e a exclusão de diagnósticos alternativos permitiram estabelecer o diagnóstico de ELA. Desde a admissão, com necessidade de alimentação por sonda nasogástrica e de ventilação não invasiva contínua. Foi, assim, submetida a traqueostomia e gastrostomia, no mesmo tempo cirúrgico. Cinco dias depois do procedimento surgi-

ram dispneia e taquicardia, sem precordialgia ou sinais de insuficiência cardíaca, apresentando o ECG elevação do segmento ST nas derivações precordiais. Analiticamente, verificou-se aumento do pró-BNP (12289pg/mL), desproporcional à elevação dos marcadores de necrose miocárdica (troponina I 2ng/mL). O ecocardiograma revelou acinesia apical, com envolvimento de todas as paredes e depressão severa da fração de ejeção ventricular esquerda (FEVE~29%). A doente já se encontrava sob antiagregação plaquetária, foi ajustada a terapêutica ventilatória e iniciou diurético. Os níveis séricos dos marcadores anteriores evoluíram em perfil descendente e o controlo ecocardiográfico mostrou hipocinesia apical e da parede anterior e recuperação da FEVE para 50%.

Conclusão: Este caso demonstra a apresentação típica da miocardiopatia de Takotsubo em doentes com ELA. Deve suspeitar-se desta associação perante agravamento súbito da dispneia, particularmente nos estadios avançados da doença neurológica e quando temporalmente relacionado com intercorrências infecciosas ou cirúrgicas.

EP-185 MIOSITE COM CORPOS DE INCLUSÃO: APRESENTAÇÃO COM ELEVAÇÃO ASSINTOMÁTICA DA CREATINA CINASE

Sofia Delgado¹; João Peres¹; Rafael Roque²; Luís Santos³; Pedro Alves⁴; Ana Valverde¹; Simão Cruz¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca; 2 - Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Norte; 3 - Consulta de Doenças Neuromusculares, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 4 - Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central.

Introdução: A miosite com corpos de inclusão (MCI) é uma miopatia que se manifesta habitualmente com fraqueza muscular progressiva numa distribuição anatómica característica e que cursa frequentemente com creatina cinase (CK) sérica normal ou apenas ligeiramente aumentada.

Caso clínico: Homem de ascendência Africana, com elevação persistente e assintomática da CK (máximo 1300 UI/L), detectada inicialmente no contexto de um Enfarte Agudo do Miocárdio aos 63 anos. Não apresentava na altura alterações ao exame neurológico, no EMG ou na biópsia muscular.

Manteve-se assintomático até aos 65 anos quando começou a sentir mialgias ligeiras. Pelos 71 anos começou a referir fraqueza das mãos, observando-se então diminuição de força muscular nos flexores longos dos dedos das mãos, sem alterações nos restantes grupos musculares.

Nos dois anos seguintes apresentou agravamento progressivo da fraqueza das mãos. Adicionalmente, começou a notar dificuldade na marcha e teve várias quedas porque tropeçava. Ao exame neurológico apresentava então diminuição da força muscular na flexão plantar e, sobretudo, na dorsiflexão do pé.

Repetiu-se o EMG que demonstrou alterações miopáticas nos flexores dos dedos das mãos e nos músculos das pernas, com abundantes fibrilhações.

Fez RM muscular dos membros inferiores, que evidenciou infiltração adiposa acentuada no vasto e gêmeo externo, e ligeira no tibial anterior e peroneais, com o recto femoral e compartimento posterior relativamente poupados.

Fez biópsia do vasto lateral que revelou alterações sugestivas de uma miopatia inflamatória, com predomínio de infiltrado linfocitário CD8+ e presença de vacúolos bordejados, sugerindo assim o diagnóstico de MCI.

Conclusão: Descrevemos o caso de uma MCI com elevação

assintomática da CK precedendo em 8 anos o aparecimento de fraqueza muscular. Este aspecto é extremamente involgar e sugere que a MCI deve ser incluída entre os diagnósticos diferenciais da hiperCKemia assintomática em indivíduos com idade superior a 50 anos.

EP-186 SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: CARACTERIZAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA E TERAPÊUTICA DA UNIDADE LOCAL DE SAUDE DE MATOSINHOS

Luís Ribeiro¹; Raquel Rocha¹; Ana Monteiro¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Introdução: A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma doença potencialmente fatal que requer uma rápida identificação e atuação.

Objetivos: Caracterização dos casos de SGB internados no Hospital Pedro Hispano (HPH).

Métodos: Estudo retrospectivo dos internamentos por SGB entre 01-Jan-2017 e 31-Dez-2018.

Resultados: Identificaram-se 14 doentes, 11 homens (79%), com idades entre 50-84 anos (média=65.6 anos). Nove (64%) com antecedente infeccioso prévio, 1 raquianestesia, 4 (29%) sem antecedentes. Levou em média 22 dias entre o antecedente e os primeiros sintomas de SGB (variação 9-50 dias) e 8 dias entre o início da clínica e a avaliação médica (variação 2-20 dias). Nove (64%) apresentaram-se com tetraparésia em grau variável, 2 (14%) com paraparésia, arreflexia em 13 (93%), 9 (64%) tinham hipostesia/parestesias simétricas nas mãos/pés e 5 (36%) ataxia da marcha. Todos realizaram PL na admissão, 13 (93%) com dissociação albumina-citológica. Todos foram internados nos cuidados intermédios. Serologia para C.Jejuni, VHB, VHC, VIH, sífilis e Mycoplasma pesquisada em 11 (79%), 1 positivo para C.Jejuni, 2 para Mycoplasma e 1 infeção prévia por VHB. Em todos pesquisou-se anticorpo antigangliosídeo (2 positivos). 13 (93%) realizaram RM-neuroeixo. Todos receberam IgEV 0.4g/kg/dia durante 5 dias, 1 caso necessitou segundo ciclo aos 20 dias. Todos realizaram EMG>12 dias de clínica, identificando-se AIDP em 6, AMSAN em 5, AMAM em 2. Houve 1 caso de síndrome de Miller-Fisher. O internamento durou entre 7-51 dias (média=25,6 dias), 5 altas para ambulatório, 4 para centro de reabilitação, 3 para unidade de cuidados continuados e 2 para outro hospital.

Conclusão: Verificamos uma maior incidência de formas axonais que o esperado, assim como um predomínio do sexo masculino. Estes achados podem ser enviesados pela reduzida amostra, pelo que será importante alargar esta análise aos anos vindouros. O estudo motivou a realização de um protocolo de atuação na SGB para uniformização de investigação/cuidados.

EP-187 SÍNDROME MIASTÉNICA DE LAMBERT-EATON E SUA CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E ELETROFISIOLÓGICA

Ana André¹; Vanessa Oliveira²; Ana Paula Sousa³; Raquel Samões²; Ernestina Santos^{2,4}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 3 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 4 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto

Introdução: A síndrome miastênica de Lambert-Eaton (LEMS) é uma doença rara da junção neuromuscular com aspectos clínicos, analíticos e eletrofisiológicos característicos. Apresenta uma morbidade e mortalidade significativas.

Objetivos e Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo das características sociodemográficas e clínico-neurofisiológicas de doentes com diagnóstico de LEMS seguidos na consulta de neuroimunologia dum centro terciário, no período de 2009 a Agosto de 2019.

Resultados: Cinco doentes com LEMS, três do género feminino, apresentaram início de sintomas entre os 33-74 anos (média 59) e tempo até diagnóstico 3-37 meses (mediana 12). Em quatro doentes o sintoma inicial foi défice motor dos membros inferiores e num fraqueza generalizada. No diagnóstico todos apresentavam défice motor predomínio proximal e crural, quatro com arreflexia, três com sintomas autonómicos, e todos tiveram envolvimento facial e/ou bulbar. Num doente a EMG era normal, em dois demonstrou redução da amplitude do potencial motor composto evocado após estimulação com 3Hz, com incremento significativo após contração voluntária ou estimulação de alta frequência no primeiro exame, e noutros dois estes achados foram observados numa segunda EMG. Todos apresentaram anticorpos contra os canais de cálcio voltagem-dependente. Em três foi identificado carcinoma de pequenas células do pulmão (6, 12 e 19 meses após início sintomático), dois dos quais faleceram após 1 e 14 meses do diagnóstico. No quarto doente foi diagnosticado carcinoma da próstata alguns meses antes do início de sintomas, tendo falecido 59 meses após. Num doente com seguimento de oito anos não foi identificado tumor, sendo tratado com piridostigmina, diaminopiridina, imunoglobulinas e vários imunossuppressores. Todos apresentaram má resposta aos diferentes tratamentos da LEMS.

Conclusões: Estes casos demonstram uma certa variabilidade clínica e eletrofisiológica, realçando a complexidade no diagnóstico da LEMS e a necessidade do seu conhecimento e alto grau de suspeição, de modo a identificar e tratar atempadamente o tumor e a doença.

EP-188 FRAQUEZA MUSCULAR FATIGÁVEL COMO MANIFESTAÇÃO DE UMA MIOPATIA MITOCONDRIAL POR MUTAÇÃO NO GENE NUCLEAR RRM2B

Carlos Figueiredo¹; Rafael Roque²; Célia Nogueira³; Cristina Pereira³; Laura Vilarinho³; Ana Valverde¹; Simão Cruz¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 2 - Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 3 - Unidade de Rastreio Neonatal, Metabolismo e Genética, Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, Porto

Introdução: O gene nuclear RRM2B está envolvido na replicação do ADN mitocondrial (mtDNA) e as suas mutações têm sido descritas como uma causa frequente de miopatia mitocondrial, particularmente perante um fenótipo de oftalmoparésia extrínseca crónica progressiva com ptose e fraqueza muscular proximal.

Caso Clínico: Mulher de 55 anos, sem antecedentes pessoais nem história familiar relevantes. Cerca dos 46 anos de idade iniciou ptose palpebral assimétrica, persistente, associada a diplopia, fadiga e fraqueza muscular dos membros de gravidade flutuante. A observação revelava ptose bilateral assimétrica, limitação ligeira dos movimentos oculares no plano horizontal e vertical, diplopia na supravversão e levoversão (fatigável), ligeira fraqueza do andar inferior da face e disartria nasal intermitente. Apresentava ainda fraqueza muscular cervi-

cal e dos membros de predomínio proximal, fatigáveis, e esboço de sinal de Gowers. O EMG revelou traçado miopático nos músculos estudados, sem decremento na estimulação repetitiva. Doseamentos séricos de anticorpos anti-AChR, CK e função tiroideia foram normais. Realizou biópsia de músculo que mostrou alterações sugestivas de doença mitocondrial e um défice do complexo IV no estudo enzimático da cadeia respiratória. A pesquisa de deleções no mtDNA (músculo) e sequenciação NGS do mtDNA (sangue) não revelaram alterações pelo que foi pedido o estudo de um painel de genes nucleares associados a doenças mitocondriais que revelou uma variante (p.Ile47Val) em heterozigotia no gene RRM2B. A suplementação com carnitina e CoQ10 tem melhorado a fadiga.

Conclusões: Este caso ilustra uma miopatia mitocondrial com aspectos clínicos invulgares neste tipo de doenças, nomeadamente a assimetria da ptose, a existência de diplopia, e a natureza fatigável e flutuante dos sintomas. Realça-se também a ausência de deleções no mtDNA, ao contrário do que tem sido descrito em mutações do gene RRM2B e do que seria expectável perante a idade de início dos sintomas e as alterações histológicas evidentes.

EP-189 A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA NA QUALIDADE DE VIDA DE UMA FAMÍLIA COM PARALISIA PERIÓDICA HIPOCALÉMICA

Francisco Sabença¹; Hugo Morais²; Henrique Costa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Hospital CUF - Porto

Introdução: A Paralisia Periódica Hipocalémica (PPH) Primária é uma canalopatia musculoesquelética Autossómica Dominante rara, causada por mutações nos genes dos canais de cálcio (CACN1A5) ou sódio (SCN4A). Apresenta-se tipicamente em adolescentes e adultos jovens e é caracterizada por episódios transitórios de paralisia flácida associada a hipocalcemia.

Caso Clínico: Ao longo de 3 gerações, vários elementos de uma família apresentavam múltiplos episódios transitórios de paralisia generalizada. O caso índice, uma mulher de 25 anos, sem antecedentes médicos ou cirúrgicos de relevo, manifestava desde os seus 4-5 anos de idade, uma tetraparesia transitória e, esporadicamente, paresia ocular e bulbar, minutos após realização de exercício vigoroso, jejum prolongado ou períodos de maior stress. Com recuperação da força muscular em 30-45 minutos, sobretudo se manutenção de atividade física ligeira. História familiar de clínica semelhante presente no pai, irmão, tios e avô paternos. Dado clínica sugestiva de paralisia periódica, foi realizado estudo genético no caso índice e outros elementos da família, que revelou uma mutação em heterozigotia no gene SCN4A, sugestivo de Paralisia Periódica Hipocalémica tipo 2. Com a suplementação oral com cloreto de potássio e acetazolamida, verificou-se uma franca diminuição da frequência das crises em todos os elementos afetados (com vídeo).

Conclusão: Episódios recorrentes de paralisia podem causar morbidade significativa, sendo o principal método preventivo a evicção dos fatores desencadeantes, nem sempre possível. Apesar de ser uma patologia hereditária com manifestação precoce, elementos sintomáticos da família podem ser diagnosticados apenas em idade tardia, apresentando, contudo, uma resposta importante com a terapêutica. Com este caso, pretendemos demonstrar como terapêuticas preventivas simples, nomeadamente suplementação de potássio e inibidores da anidrase carbónica, podem melhorar significativamente a qualidade de vida destes doentes e, por conseguinte, de toda a família.

EP-190 MIELITE TRANSVERSA EM DOENTES COM AMILOIDOSE TTRVAL50MET: ESPECTRO CLÍNICO DA DOENÇA?

Diogo Pereira¹; Vanessa Oliveira¹; Hugo Mota Dória²; Ana Paula Sousa^{3,4}; Teresa Coelho^{3,4}; Ana Martins da Silva^{1,4,5}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 3 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 4 - Unidade Corino de Andrade, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António (CHUP-HSA); 5 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto – UMB/ICBAS/UP

Introdução: A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) é uma amiloidose hereditária caracterizada pela deposição extracelular de transtirretina, produzindo manifestações multissistémicas, incluindo do sistema nervoso central. O atingimento medular é pouco conhecido. Descrevemos 3 doentes portadores de TTRVal50Met, dois da mesma família, com episódios de mielite transversa.

Caso Clínico:

Caso 1: Homem, 65 anos, com mielite aguda transversa assimétrica aos 47 anos. O estudo citoquímico e imunológico do líquor (LCR) foi normal e a ressonância magnética (RMN) medular revelou hipersinal medular em T2 ao nível de D1-D2. Teve recuperação parcial dos défices. Aos 58 anos iniciou sintomas de disautonomia e sensitivos nos membros inferiores com confirmação por estudo neurofisiológico e a biópsia de glândula salivar (BGS) foi positiva para amiloide.

Caso 2: Mulher, 51 anos, hipotireoidismo desde os 18 anos, com mielite aguda transversa aos 45 anos. A RMN medular revelou hipersinal medular em T2 e STIR ao nível de D2-D3. Apresentava 10 células mononucleares no LCR, sendo o restante estudo analítico normal. Fez metilprednisolona (MPD) sem melhoria. Aos 49 anos surgem sintomas sensitivos, disautónomícos e oftalmopatia amilodótica. O estudo neurofisiológico revelou síndrome de túnel cárpico bilateral e a BGS foi positiva para amiloide.

Caso 3: Mulher, 57 anos, com sintomas de polineuropatia sensitiva e autonómica aos 38 anos e submetida a transplante hepático aos 41 anos. Aos 57 anos teve instalação aguda de quadro de mielite transversa assimétrica. O estudo citoquímico e imunológico do LCR foi normal. Fez MPD endovenosa com melhoria parcial.

Conclusão: Descrevemos três casos de mielite transversa de etiologia indeterminada em doentes portadores da mutação Val50Met, dois deles prévios ao início da polineuropatia. A presença deste fenótipo em membros da mesma família (casos 2 e 3) coloca a hipótese do quadro se enquadrar na doença de base e que fatores genéticos contribuem para a heterogeneidade fenotípica desta doença.

EP-191 CISP PARANEOPLÁSICA POR ANTICORPOS ANTI-ANFIFISINA

Isabel Rovisco Monteiro¹; Emanuel Martins¹; Sónia Batista¹; Anabela Matos¹; Argemiro Geraldo¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As Síndromes Paraneoplásicas Neurológicas

(SPN) são doenças raras, imunomediadas, que surgem associadas a neoplasias malignas. Para além de uma elevada suspeita clínica, o seu diagnóstico baseia-se também na positividade de anticorpos anti-neuronais. Os anticorpos anti-anfifisina estão fortemente associados a neoplasias da mama, tendo como principal manifestação o “Stiff Person Syndrome”. A “Chronic Immune Sensory Polyradiculopathy” (CISP) é uma entidade clínica englobada nas polineuropatias inflamatórias e desmielinizantes crónicas, que afeta preferencialmente as grandes fibras das raízes posteriores.

Caso Clínico: Descreve-se o caso de uma mulher de 76 anos com antecedentes de adenocarcinoma da mama submetido a tumorectomia e radioterapia há 10 anos, com clínica de instalação subaguda e evolução progressiva de disestesias intensas dos membros superiores e inferiores, de domínio distal. Ao exame neurológico apresentava discreta tetraparésia proximal (G4+), hipostesia álgica em meia e luva bilateral, hipopalestesia dos membros inferiores, ataxia da marcha e arreflexia nos membros inferiores. O estudo de condução nervosa motora e sensitiva foi normal, sem sinais de polineuropatia, os PESS dos membros inferiores estavam ausentes e os dos membros superiores apresentavam um aumento significativo e reprodutível das respostas evocadas. O estudo citoquímico do LCR revelou hiperproteínorráquia isolada. O estudo imunológico identificou positividade forte para anticorpos anti-anfifisina. Realizou uma PET-FDG corporal que diagnosticou metastização ganglionar e óssea. A biópsia ganglionar axilar confirmou o diagnóstico de adenocarcinoma da mama disseminado. Realizou cinco ciclos de imunoglobulina endovenosa, com melhoria dos défices motores.

Conclusões: Apresentamos um caso de CISP que está raramente descrito como síndrome paraneoplásica. O elevado grau de suspeita de etiologia paraneoplásica permitiu diagnosticar precocemente a recidiva de adenocarcinoma da mama. Apesar dos défices associados a síndromas paraneoplásicos por anti-anfifisina serem frequentemente irreversíveis, o diagnóstico atempado pode permitir o tratamento curativo da neoplasia, que associado a imunoterapia, pode promover uma estabilização ou melhoria dos sintomas.

EP-192 ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA COM ALTERAÇÕES SENSITIVAS

Adilson Cláudio Marcolino¹; Mamede de Carvalho²; Fernando Silveira¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário São João; 2 - Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte, Portugal

Introdução: A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa rapidamente progressiva e incurável, caracterizada pelo envolvimento dos primeiro e segundo neurónios motores. Embora a disfunção motora seja definidora da doença, existe evidência de tratar-se de patologia multi sistémica, na qual a cognição, o sistema nervoso autónomo, as vias espinho-cerebelosas, as colunas dorsais, os gânglios da base e as fibras sensitivas também podem estar afetadas.

Caso clínico: mulher de 67 anos, com antecedentes de HTA, DM, dislipidemia, e neo da mama. Sem antecedentes familiares relevantes. Manifestou em setembro de 2010 quadro clínico caracterizado por queixas progressivas da sensibilidade na coxa direita. Nos anos subsequentes houve evolução clínica com progressiva parésia e perda sensitiva, com início no membro inferior direito, e progredindo para o membro inferior contralateral, membros superior direi-

to e esquerdo. Mais recentemente o defeito sensitivo compromete a face. Atualmente ao exame neurológico revela: disartria com fasciculações da língua, parésia da mastigação e disfagia; marcada e atrofia e parésia dos quatro membros, predomínio no hemisfério direito; marcado defeito da sensibilidade de predomínio das grandes fibras, severo nos membros inferiores; ausência de sinais piramidais. O estudo neurofisiológico periódico revelou progressiva perda do segundo neurónio motor e das respostas sensitivas. Estudo dos genes TARDBP, SOD1 e C9ORF72 negativos.

Conclusão: Relatamos um caso raro de ELA esporádica com alterações sensitivas, próximo dos casos de FOSMN. Este fenotípico alarga o espectro clínico da ELA.

EP-193 VARIABILIDADE FENOTÍPICA E DIFICULDADE DIAGNÓSTICA DAS MIOPATIAS MIOFIBRILARES

Mariana Rocha¹; Henrique Costa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho

Introdução: As miopatias miofibrilares (MFM) são um grupo heterogéneo de distrofias musculares com características morfológicas comuns. Além do quadro miopático, podem cursar com envolvimento respiratório, neuropatia periférica e/ou cardiopatia.

Caso Clínico: Homem de 74 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, apresenta quadro lentamente progressivo com 9 anos de evolução de défice motor com início no membro inferior esquerdo e posterior envolvimento apendicular generalizado. Ao exame neurológico apresenta amiotrofia apendicular distal, tetraparésia de predomínio distal com envolvimento preferencial dos membros esquerdos, hiporreflexia miotática no membro inferior esquerdo e marcha livre autónoma, sendo incapaz de marcha em calcanhars à esquerda. Em termos de história familiar, há apenas a descrição de dificuldades na marcha no seu pai. O primeiro EMG mostrou fibrilações e ondas positivas nos 4 membros e potenciais neurogénicos crónicos no membro inferior esquerdo. Analiticamente apresentava umas CKs normais a duas vezes o limite superior da normalidade, antiangliosídeos negativos e LCR sem pleocitose ou hiperproteínorráquia. A RM cranioencefálica e cervical não mostrou alterações. Após 2 anos de seguimento realizou novo EMG que mostrou, além dos potenciais neurogénicos crónicos já conhecidos, traçados miopáticos com potenciais em repouso nos membros superiores e inferiores, com alterações mais marcadas nos músculos distais, a favor de miopatia distal. O painel NGS para miopatias distais identificou a variante c.179C>T (p.Ser60Phe) em heterozigotia no gene MYOT, previamente descrita como causadora de MFM.

Conclusão: Apesar de inicialmente descrita como causando um fenótipo tipo distrofia muscular das cinturas, atualmente sabemos que a apresentação mais comum da miotilinoopatia é a miopatia distal. Habitualmente é de início tardio (após os 50 anos), lentamente progressiva e de hereditariedade autossómica dominante. Há marcada variabilidade fenotípica, mesmo intrafamiliar. A combinação de traçados miopáticos e neurogénicos, assim como a diminuição das velocidades de condução nalguns doentes, tornam esta entidade num desafio diagnóstico.

EP-194 NEUROINTOXICAÇÃO POR SAXITOXINA: "ALIMENTAR, MEU CARO WATSON!"

Cristina Ionel¹; Inês Marques¹; Miguel Grunho¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta

Introdução: *Paralytic shellfish poisoning* (PSP) ocorre após o consumo de moluscos bivalves contaminados com saxitoxina, uma neurotoxina produzida por algas. Manifesta-se com sintomas gastrointestinais e neurológicos, podendo existir progressão rápida para paralisia muscular generalizada com envolvimento dos músculos respiratórios. Não existe antídoto para esta toxina e o tratamento é de suporte.

Caso clínico: Homem de 69 anos admitido por quadro agudo de mal-estar geral, parestesias periorais e das mãos, mialgias e fraqueza muscular generalizada. No exame neurológico apresentava diparésia facial, disartria, disфония, tetraparésia hipotónica normorreflexica, hipostesia algica e hipopalestesia com padrão em meia e luva altas. Apurou-se que, poucas horas antes do início dos sintomas, o doente e a sua irmã haviam ingerido mexilhão que os próprios haviam apanhado. A irmã, de 63 anos, tinha igualmente desenvolvido quadro agudo de vómitos, e parestesias periorais e das extremidades, distais e simétricas, trinta minutos após o consumo do mexilhão. Apresentava tetraparésia ligeira isotónica normorreflexica e hipostesia algica perioral e com padrão em meia alta. Ambos foram inicialmente internados em Unidade de Cuidados Intermédios para monitorização clínica apertada. Não foi possível obter uma amostra do mexilhão consumido, mas a pesquisa na urina confirmou a suspeita clínica de intoxicação por saxitoxina. O estudo electroneuromiográfico não revelou alterações. Os doentes apresentaram uma evolução favorável, regressando ao estado pré-mórbido.

Conclusão: Apresentamos dois casos de PSP, que ilustram o espectro de gravidade clínica. Existem relatos de surtos de PSP em várias regiões do mundo. Em Portugal, apesar de ser frequente a apanha recreativa de bivalves, parece ser uma entidade rara, embora possa estar subdiagnosticada uma vez que sintomas ligeiros podem não ser valorizados ou reconhecidos. O seu diagnóstico correcto e atempado por profissionais de saúde em geral, e neurologistas em particular, é fundamental, uma vez que a PSP pode ser fatal sem a abordagem apropriada.

EP-195 MUTAÇÃO NO GENE SIGMAR1: UMA CAUSA RARA DE NEUROPATIA HEREDITÁRIA MOTORA DISTAL

Bruno Silva¹; Joana Lopes¹; Joana Afonso Ribeiro²; Vera Ribeiro³; Henriqueta Araújo³; Cristina Alves⁴; Margarida Venâncio⁵; Carmen Costa²

1 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neuropediatria do Hospital Pediátrico do CHUC; 3 - Centro de Desenvolvimento da Criança do Hospital Pediátrico do CHUC; 4 - Serviço de Ortopedia Infantil do Hospital Pediátrico do CHUC; 5 - Serviço de Genética Médica do Hospital Pediátrico do CHUC

Introdução: As neuropatias motoras hereditárias distais (dNMH) constituem um conjunto heterogéneo de doenças e em cerca de 80% dos casos não se identifica a mutação genética. O gene *SIGMAR1* codifica uma proteína do retículo endoplasmático essencial para a sobrevivência neuronal. É habitualmente associado a dois fenótipos distintos: esclerose lateral amiotrófica (ALS16) e a dNMH.

Caso Clínico: Adolescente de 17 anos, com história de consanguinidade parental e desenvolvimento psicomotor normal nos primeiros anos de vida. Aos sete anos iniciou fraqueza distal dos membros inferiores com quedas frequentes e aos nove, dificuldade da escrita por fraqueza das mãos. Aos dez anos observava-se tetraparésia distal com atrofia muscular, pes cavus bilateralmente, reflexos osteotendinosos presentes, excepto estiloradiais e aquilianos, e ausência de alterações da

sensibilidade superficial ou profunda. Sem fasciculações ou sinais de primeiro neurónio. O estudo electrofisiológico mostrou diminuição dos potenciais de acção motores compostos e respostas sensitivas normais. O estudo por agulha apresentou alterações neurogénicas crónicas. Os estudos de função respiratória, polissonográfico e cardíaco não revelaram alterações. Foi pedido o estudo molecular para neuropatias motoras hereditárias (*HSPB8*, *BSCL2*, *HSPB1*, *GARS*) que foi negativo. Posteriormente, realizou painel de genes associados a polineuropatias periféricas por Next Generation Sequencing (NGS) que identificou deleção em homozigotia do exão 4 do gene *SIGMAR1*. Atualmente, agravou da fraqueza distal, mantendo reflexos osteotendinosos proximais e capaz de marcha autónoma com steppage bilateral. Por retrações e limitação na abdução do polegar direito, realizou tratamento cirúrgico com boa recuperação da funcionalidade.

Conclusão: As dHMN e as formas juvenis de ALS são raras, sendo a divulgação de novos casos importante para a caracterização fenotípica destes doentes. Do nosso conhecimento trata-se do segundo caso descrito na população portuguesa. O estudo de NGS está a tornar-se rotina no diagnóstico destes doentes, com claro contributo para o conhecimento das neuropatias e identificação de associações genéticas.

EP-196 CARACTERIZAÇÃO DE DOENTES COM SÍNDROME DE PARSONAGE-TURNER NUMA CONSULTA DE NEUROLOGIA

Octávia Costa¹; Eduardo Freitas^{1,2}; Margarida Lopes¹; Ricardo Maré¹; Sofia Rocha¹

1 - Hospital de Braga, Braga; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo

Introdução: A síndrome Parsonage-Turner (SPT) é uma entidade rara (incidência 3/100000/ano) que se caracteriza por início agudo de dor intensa referida no MS seguida de défice motor progressivo sem causa identificada.

Objectivos: Rever casos de SPT na consulta de neurologia.

Métodos: Análise retrospectiva de casos de SPT da consulta de neurologia num hospital terciário entre janeiro/2009 e dezembro/2018.

Resultados: Identificaram-se cinco casos de SPT (quatro homens, uma mulher), com idade mediana de 34(25-53)anos. Apresentaram-se com dor, seguida de fraqueza, excepto num doente que dor e fraqueza foram simultâneas e noutro onde houve alteração da sensibilidade associada. A dor esteve presente 2-240 dias e a fraqueza surgiu após cerca de 15(0-365) dias. Verificou-se atingimento do ombro direito em quatro casos e do esquerdo noutro. Apenas num doente foi identificado um possível factor precipitante -trauma do ombro. A EMG mostrou sinais de atrofia neurogénica em músculos inervados pelos nervos acessório (n=2), longo torácico (n=1), supraescapular (n=1) e longo torácico/supraescapular simultaneamente (n=1). Em todos, RM mostrava atrofia muscular do território afectado e, apenas um tinha elevação da creatina-cinase. O tempo de seguimento mediano em consulta foi 4(1-7)anos. Observou-se recorrência num doente 3 anos depois, tendo sido iniciada corticoterapia precocemente, durante 2 semanas. Nenhum outro doente fez corticoterapia. Todos foram orientados para fisioterapia. Apenas um doente não teve recuperação completa. O tempo até à recuperação total foi 3(1-7)anos.

Conclusão: Esta série descreve uma forma incomum de ombro doloroso. Reporta, de acordo com a literatura, predomínio em homens, pelos 30-60 anos, com recuperação completa na maioria, no entanto, mais lenta do que o descrito onde 80%

fica assintomática após um ano. A recorrência, ainda menos comum, está descrita sobretudo no primeiro ano, embora aqui ocorreu aos 3 anos. Realçamos também que a maioria teve queixas ipsilaterais ao MS dominante, levantando a possibilidade destas lesões se relacionarem com maior uso desse membro.

EP-197 DOENÇA DE ARMAZENAMENTO DE LÍPIDOS NEUTROS COM MIOPATIA – RELATO DE CASO

Carolina Lopes¹; Ana Paula Sousa²; Laurete Conceição³; Fernando Silveira¹; Ricardo Taipa²; Manuel Melo Pires²; Teresa Coelho²

1 - Centro Hospitalar Universitário São João; 2 - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3 - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A doença de armazenamento de lípidos neutros com miopatia (DALNM) é uma doença autossómica recessiva rara causada por variantes patogénicas no gene *PNPLA2* (*Patatin-Like Phospholipase Domain Containing 2*). Este gene codifica uma enzima responsável pela hidrólise dos triglicéridos, havendo nesta doença deposição de triglicéridos em múltiplos tecidos.

Caso clínico: Apresentamos o caso de uma mulher de 34 anos com quadro de fraqueza progressiva da mão direita. Ao exame, apresentava défice motor na mão direita, com atrofia e hiperreflexia nesse membro. As análises revelaram CK e provas de função hepática ligeiramente aumentadas. Os estudos de condução nervosa/eletromiografia, assim como a biópsia de nervo e músculo, foram compatíveis com processo neurogénico. O diagnóstico de doença do neurónio motor foi assumido. Nos anos seguintes, verificou-se um agravamento progressivo do quadro, apresentando a doente ao exame tetraparésia simétrica de franco predomínio nos membros superiores, com fraqueza axial associada, marcada atrofia muscular nos membros superiores, escápula alada, hiporreflexia generalizada, hiperlordose lombar e marcha miopática. Os valores de CK apresentavam-se na ordem dos milhares (1157U/L) e a doente apresentava diabetes tipo 2 e hipertrigliceridémia. O ecocardiograma revelou ligeira dilatação da aurícula direita e hipertrofia ventricular esquerda, e a ecografia abdominal hepatomegalia e esteatose hepática. A função respiratória era normal. A repetição da biópsia muscular revelou miopatia de armazenamento lipídico. O perfil de acilcarnitinas era normal. A sequenciação total do exoma revelou uma variante patogénica de novo no gene *PNPLA2*. A doente iniciou tratamento com bezafibrato.

Discussão: Menos de 50 casos de DALNM causados por variantes patogénicas no *PNPLA2* estão descritos na literatura. Apresentamos um caso de DALNM de uma doente portuguesa que apresenta uma variante patogénica no gene *PNPLA2* não descrita anteriormente. Perceber as manifestações clínicas da DALNM ajudará a estabelecer correlações entre o genótipo e o fenótipo nesta doença.

EP-198 MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA ASSOCIADA A DOENÇA DE PARKINSON IDIOPÁTICA: UMA ASSOCIAÇÃO RARA

Eduardo Freitas^{1,2}; Amélia Mendes³; Rosa Lobato¹; Sandra Perdigão¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital de Vila Nova de Gaia

Introdução: A associação entre a Miastenia Gravis (MG) e

Doença de Parkinson idiopática (DPI) é rara, com poucos casos descritos na literatura. O mecanismo etiopatogénico não está esclarecido. As manifestações clínicas de ambas as patologias podem sobrepor-se, tornando o diagnóstico diferencial um desafio. Apresentamos o caso de um doente com o diagnóstico de Miastenia gravis que posteriormente desenvolveu um quadro de parkinsonismo acinetico-rígido de predomínio axial.

Caso clínico: Homem de 81 anos, com antecedentes de DM2, HTA, dislipidemia e ex-fumador, observado por quadro de disartródia e sialorreia com um 1 ano de evolução, com flutuação ao longo do dia, sendo pior ao final do dia. Ao exame neurológico com disartria e fadigabilidade na prova de elevação dos membros superiores. O estudo analítico alargado, incluindo anticorpos anti-receptores de acetilcolina, a TC-cervical e do tórax não evidenciaram alterações. Realizou RM-cerebral que excluiu lesão bulbar. Na EMG observado decremento (>10%) na estimulação repetitiva nos territórios dos nervos cubitais e faciais bilateralmente, compatível com disfunção de placa motora pós sináptica. Iniciou piridostigmina (60mg/3x dia) e posteriormente corticoterapia com boa resposta. Após 2 anos de seguimento, notada bradicinesia, bradimímia facial, rigidez axial e apendicular de predomínio esquerdo. Iniciou levodopa (300mg) com boa resposta. Após 5 anos de seguimento, agravamento da disfonía e disfagia, apesar do aumento das doses dos fármacos, ponderando-se colocação de PEG.

Conclusão: O caso clínico apresentado descreve uma rara associação entre duas patologias que podem ter manifestações semelhantes, dificultando o diagnóstico atempado. É importante o correcto diagnóstico uma vez que existem tratamentos eficazes com potencial para melhorar a qualidade de vida dos doentes.

EP-199 SÍNDROME COMPRESSIVO DO COMPARTIMENTO BRAQUIAL INTERNO APÓS CATETERIZAÇÃO DA ARTÉRIA BRAQUIAL

André Teixeira¹; Catarina Miguéns¹; Pedro Soares Branco¹
1 - Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central

Introdução: As síndromes compressivas do compartimento braquial interno em contexto de cateterização percutânea da artéria braquial são situações raras, podendo causar lesão de vários nervos terminais do plexo braquial infraclavicular, sendo a lesão alta do nervo mediano a mais frequente quando ocorre isoladamente. A apresentação clínica clássica de parésia e dor é fundamental para a deteção e tratamento precoces.

Caso Clínico: Homem de 67 anos com antecedentes de hipertensão arterial essencial, dislipidemia e doença cardíaca com necessidade de implantação de pacemaker, seguido na Consulta de Reabilitação Ortopédica por lesão alta do nervo Mediano Direito, relacionada temporalmente com a colocação de catéter central de inserção periférica na artéria braquial direita, complicada por trombose aguda, no contexto de urosépsis, diagnóstico confirmado por ecodoppler arterial que revelou trombose aguda da artéria braquial. Procedeu-se a trombectomia e arterioplastia 20 horas após o início da sintomatologia, com sucesso. O estudo electroneuromiográfico confirmou existência de lesão axonal subaguda do mediano localizada a nível do braço de gravidade severa.

Na observação inicial apresentava quadro clínico compatível com lesão alta do nervo mediano, com défices sensitivos no seu território e parésia dos músculos dependentes deste, mais acentuada nos músculos distais da mão e dor neuropática (7/10). Na avaliação inicial da força do membro por dinamómetro computadorizado objectivou-se uma diminuição da força

de preensão (mão direita: 14Kgf; mão esquerda: 30Kgf) e da pinça (mão direita: 2.5Kgf; mão esquerda: 5Kgf). O doente encontra-se integrado em Programa de Reabilitação visando estimulação neuro-motora e actividades de preensão e destreza manual, com melhoria da força de preensão (20Kgf), da pinça (3.4Kgf) e das queixas álgicas (3/10).

Conclusão: O reconhecimento precoce de complicações da cateterização percutânea da artéria braquial tem um impacto determinante no prognóstico. O caso apresentado é exemplo de como a deteção e tratamento cirúrgico atempados são preponderantes para a recuperação funcional.

EP-200 CARACTERIZAÇÃO FENOTÍPICA DA AMILOIDOSE HEREDITÁRIA RELACIONADA COM A TTR (HATTR): ESTUDO RETROSPECTIVO DO CENTRO DE REFERÊNCIA HSM-CHULN

Pedro Coelho¹; Catarina Falcão de Campos^{1,2}; Isabel Conceição¹
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

Introdução: A manifestação fenotípica classicamente descrita da hATTR, na nossa população de doentes, é a neuropatia axonal. O atingimento cardíaco, embora nem sempre destacado, é outra manifestação comum nestes doentes, particularmente nos que têm início tardio da doença, sendo uma importante causa de morbilidade e mortalidade.

Objetivos: Caracterização fenotípica nos doentes sintomáticos com hATTR com seguimento no centro de referência HSM-CHULN.

Metodologia: Estudo retrospectivo transversal com consulta dos registos hospitalares de doentes com hATTR sintomática com seguimento nos últimos 5 anos no centro de referência HSM-CHULN. Foi feita análise estatística descritiva das variáveis analisadas.

Resultados: Foram avaliados 233 doentes (48% sexo feminino), com uma idade média de início de sintomas de 42 anos ($\pm 13,86$). À data da última avaliação, os doentes mantinham, em média, um seguimento há 8,04 anos, com 16% de óbitos. Relativamente ao fenótipo neuropático, 96% dos doentes apresentavam neuropatia de pequenas fibras, 76% neuropatia de grandes fibras e 8,6% síndrome de túnel cárpico. Cerca de 10% dos doentes correspondiam ao fenótipo *late-onset* (≥ 50 anos). Relativamente ao fenótipo cardíaco, 63% (n=146) dos doentes apresentavam alterações da condução cardíaca, dos quais 79% (n=116) eram portadores de pacemaker; 23% (n=54) tinham miocardiopatia (espessura do septo interventricular ≥ 13 mm ou DPD ≥ 2), sendo que 52% (n=28) correspondiam ao fenótipo *late-onset*.

Conclusão: Para além do fenótipo neuropático, o envolvimento cardíaco é uma manifestação clínica frequente de hATTR na nossa população de doentes, e o estudo cardíaco deve ser parte integrante de uma avaliação protocolada e multidisciplinar nesta patologia.

EP-201 UM QUADRO ATÍPICO DE ALFA-SARCOGLICANOPATIA

Michel Mendes¹; Rita Raimundo¹; Rafael Jesus¹; Andreia Veiga¹
1 - Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: As sarcoglicanopatias são formas autossómicas

recessivas raras de distrofias musculares das cinturas. O fenótipo típico inclui atrofia e fraqueza muscular progressiva das cinturas com início na infância associado a hiperCKémia e perda de marcha precoce, existindo, no entanto, grande heterogeneidade clínica. O diagnóstico baseia-se nos achados histológicos e imunohistoquímicos, bem como em estudos genéticos moleculares.

Caso Clínico: Doente de sexo feminino, filha de pais consanguíneos, com normal desenvolvimento psicomotor. Aos 31 anos de idade, foi observada em consulta de neurologia por hiperCKémia persistente com valor máximo registado de 2300 U/l associado a queixas de mialgias esporádicas ligeiras.

Sem alterações ao exame objetivo, sem história familiar para doença neuromuscular nem uso de medicação, nomeadamente estatinas.

O estudo eletromiográfico não revelou alterações de relevo. Na biópsia muscular foram descritas alterações inespecíficas consistindo na presença de frequentes centralizações nucleares. O estudo imunohistoquímico dos sarcoglicanos apresentava normal expressão destas proteínas. O teste DBS para a doença de Pompe foi normal e a análise molecular do gene FKRP foi negativa.

Aos 41 anos de idade inicia quadro miopático, principalmente dos membros inferiores, com dificuldade em subir escadas mas mantendo marcha autónoma.

Foi efetuado sequenciação em larga escala de genes relacionados com distrofias musculares, sendo detetado em homozigotia a variante c.739G>A do gene do alfa-sarcoglicano.

Conclusão: Descrevemos um caso raro correspondente a uma alfa-sarcoglicanopatia com quadro clínico atípico, mais tardio e com estudo imunohistoquímico normal.

A idade de início e a severidade do quadro clínico podem estar associadas ao tipo de mutação assim como aos níveis de proteína residual, o que explica a heterogeneidade fenotípica destes doentes.

Este diagnóstico não pode ser afastado, apesar do estudo imunohistoquímico normal, principalmente nas formas com idade mais tardias e menos severas, salientando-se a importância da sequenciação genética para o diagnóstico definitivo.

EP-202 POLIRRADICULOPATIA LOMBOSSAGRADA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE MELANOMA METASTIZADO

Helena Machado¹; Ana André¹; Catarina Félix¹; João Raposo¹

¹ - Serviço de Neurologia, Hospital de Faro, Centro Hospitalar Universitário do Algarve

Introdução: Por vezes, o sistema nervoso periférico é palco de manifestações de tumores ocultos, por envolvimento direto ou processo paraneoplásico. O quadro neurológico pode mimetizar síndromes neurológicas conhecidas, atrasando a identificação do tumor, conduzindo a tratamentos desnecessários e à privação de intervenção precoce dirigida ao tumor.

Caso clínico: Mulher de 69 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, hábitos tabágicos e etílicos e história de melanoma tratado há 11 anos. Admitida no serviço de urgência por quadro progressivo e insidioso, com 3 semanas de evolução, de lombalgia com irradiação ao membro inferior esquerdo, seguido de défice motor ipsilateral e, posteriormente, paraprésia com parestesias na planta dos pés. Associava-se anorexia e obstipação recentes. Exame neurológico: paraprésia flácida assimétrica, de predomínio esquerdo e proximal, com reflexos aquilianos abolidos e patelar esquerdo diminuído, sem alterações da sensibilidade. Punção lombar traumática: LCR com 36 linfócitos e proteinorráquia 273 mg/dl. Assumiu-se síndrome

de Guillain-Barré (SGB) e iniciou imunoglobulinas sem melhoria clínica. EMG: polirradiculopatia lombossagrada bilateral, de predomínio esquerdo, coexistindo sinais de lesão nervosa motora crónica e de desnervação recente, e ausência de sinais de desmielinização - aspectos atípicos para SGB, com possibilidade de outras etiologias como infecciosa, neoplásica ou inflamatória. RM lombossagrada: espessamento das raízes da cauda equina e realce intenso e difuso radicular e intra-tecal após contraste sugerindo processo infiltrativo do plexo e cauda equina. Estudo analítico, microbiológico e serológico negativos. A pesquisa de tumor primário evidenciou nodularidades metastáticas cerebrais, pulmonares, hepáticas e suprarrenais. Fez biópsia de nódulo suprarrenal cuja histologia confirmou metástases de melanoma desdiferenciado. Durante as semanas seguintes, houve deterioração progressiva do estado clínico e a doente faleceu.

Conclusões: Este caso realça a importância do reconhecimento de atipias do quadro clínico e do estudo neurofisiológico na evolução de quadros neurológicos conhecidos, redireccionando a investigação para a correcta identificação da causa subjacente.

EP-203 ELECTROMIOGRAFIA DE FIBRA ÚNICA COMO PARTE INTEGRANTE DA ESTRATÉGIA DIAGNÓSTICA NA MIASTENIA GRAVIS

Diogo Costa¹; Ana Paula Sousa²; Ernestina Santos¹; Márcio Cardoso²

¹ - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; ² - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto

Introdução: A electromiografia de fibra única (SF-EMG) por estimulação é actualmente reconhecida como um método diagnóstico mais sensível que a estimulação repetitiva para o diagnóstico de miastenia gravis (MG), mas apresenta uma maior exigência técnica e de tempo que os outros métodos neurofisiológicos de diagnóstico.

Objectivos: Avaliar o ganho diagnóstico na introdução da SF-EMG na prática corrente de avaliação de suspeita de MG num centro terciário.

Métodos: Foram revistos retrospectivamente os 93 doentes submetidos a electromiografia de fibra única (SF-EMG) nos anos de 2016 a 2018 no Centro Hospitalar Universitário do Porto e com seguimento no mesmo, recolhendo-se dados demográficos, clínicos e electrofisiológicos dos processos clínicos.

Resultados: Trinta dos doentes tiveram o diagnóstico final de MG pelo médico assistente. Onze apresentaram alterações simultaneamente na estimulação repetitiva e na SF-EMG (10 critérios claros e 1 critérios *borderline*), dos quais 9 eram seropositivos, com 3 formas oculares, 6 generalizadas e 2 bulbares. Cinco apresentaram alterações apenas na SF-EMG (4 critérios claros e 1 critérios *borderline*), sendo todos seronegativos, com 4 formas oculares e 1 generalizada. Catorze doentes não apresentaram alterações à SF-EMG ou estimulação repetitiva, dos quais 7 eram seropositivos, com 8 formas oculares, 5 generalizadas e 1 bulbar. 6 dos 7 seropositivos estavam sob imunossupressão à altura do exame. Os 7 seronegativos sem alterações neurofisiológicas foram diagnosticados com base na clínica e na resposta ao tratamento com piridostigmina ou imunossupressão, apresentando quadros menos típicos da doença. Dois doentes com SF-EMG alterada apresentaram diagnósticos alternativos à MG.

Conclusão: A SF-EMG demonstrou benefício diagnóstico relativamente à estimulação repetitiva nos doentes com MG seronegativas.

EP-204 VARIANTE MOTORA PURA DA POLINEUROPATIA INFLAMATÓRIA DESMIELINIZANTE SUBAGUDA-CRÓNICA

Helena Machado¹; Ana André¹; Catarina Félix¹; João Raposo¹
1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Faro, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve

Introdução: Ao longo dos últimos anos têm sido descritas várias variantes fenotípicas da polineuropatia inflamatória desmielinizante que poderão traduzir um espectro de condições com diferentes mecanismos imunopatológicos. A forma motora pura ocorre em 4-10% dos casos e tem sido reportada uma evolução clínica em exacerbação-remissão, em doentes mais jovens do que a CIDP típica e uma boa resposta com imunoglobulinas.

Caso clínico: Homem de 44 anos, sem antecedentes de relevo, com quadro progressivo de seis semanas de tetraparésia, sem sintomas sensitivos ou autonómicos. Exame neurológico: tetraparésia simétrica, de predomínio distal (fraca preensão palmar e fraqueza acentuada na dorsiflexão e flexão plantar dos pés), com arreflexia aquiliana bilateral e restantes reflexos osteotendinosos preservados, sem outras alterações nomeadamente sensitivas. O LCR apresentava dissociação albuminocitológica. Estudo analítico com discreta elevação das gamaglobulinas e do complemento, sem outras alterações de relevo. Anticorpos anti-gangliosídeos, anti-MAG e anti-GAD negativos. O EMG revelou uma polineuropatia motora desmielinizante difusa com degeneração axonal associada nos músculos mais distais. A RM cervico-dorso-lombar com contraste foi normal. Foi estabelecido o diagnóstico de polineuropatia inflamatória motora subaguda idiopática e o doente iniciou tratamento com imunoglobulina humana intravenosa (30 g/dia) e esquema de prednisolona (20 mg/dia) com melhoria ligeira da força muscular à data da alta. O doente foi avaliado 11 dias após o início do tratamento, constatando-se melhoria progressiva com maior força na preensão palmar e flexão plantar, conseguido caminhar na ponta dos pés. O doente mantém actualmente corticoterapia e plano mensal de imunoglobulina, com orientação terapêutica a redefinir nas consultas de seguimento de acordo com a futura evolução clínica.

Conclusão: O caso clínico apresentado ilustra uma variante pouco comum de polineuropatia inflamatória subaguda-crónica idiopática (variante motora pura) com boa resposta à terapêutica com imunoglobulina e corticoterapia.

EP-205 IMOBILIDADE E ONDAS F: IMPACTO NA EXCITABILIDADE DO 2º NEURÓNIO MOTOR

Mariana Pereira¹; Michael Swash^{1,2}; Mamede de Carvalho^{1,2}

1 - Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisbon, Portugal; 2 - Departments of Neurology and Neuroscience, Barts and the London School of Medicine, Queen Mary University of London and Royal London Hospital, UK

Introdução: A Onda F é uma resposta motora tardia que ocorre após aplicação de um estímulo eléctrico supramáximo. Este estímulo percorre centripetamente o nervo até à medula espinhal onde despolariza um pequeno número de neurónios motores (LMN), resultando em posterior propagação centrífuga do potencial de acção. O estudo das ondas F constitui um método acessível para avaliar do LMN. A imobilidade dos membros superiores condiciona redução da frequência da Onda F. Contudo, não há estudos semelhantes no membro inferior (MI).

Objectivo: Investigar o impacto da imobilidade dos MIs nas ondas F e no reflexo H.

Metódos: Foram estudados os MIs de 14 sujeitos saudáveis, antes e após 90 minutos de imobilidade. Ondas F (frequência, latência média, mínima, máxima, cronodispersão, amplitude média) e refle-

xo H (latência, ratio H/M, e slope da curva de recrutamento) foram investigados bilateralmente. Em 7 sujeitos o protocolo foi repetido, mas a temperatura do membro foi reduzida (entre 22-24°C) para testar potencial impacto acrescido nas latências das ondas F.

Resultados: A imobilidade não alterou nenhum parâmetro estudado do reflexo H, bem com a frequência, amplitude, e cronodispersão das ondas F. Verificou-se um aumento significativo das latências da onda F nos MIs, com aumento da latência média em cerca de 2 ms ($p < 0.01$). A redução da temperatura do membro não alterou este aumento das latências das ondas F.

Conclusões: Inversamente ao observado a nível cervical, em situações de imobilidade os LMN lombo-sagrado têm maior latência de re-excitação em resposta aos estímulos no nervo periférico, mas sem repercussão noutros parâmetros das ondas F. Isto pode dever-se à redução da inibição dos LMN de menores dimensões via células Renshaw, assim facilitando a sua resposta à estimulação antidrómica.

Os nossos resultados indicam que as ondas F dos MIs são passíveis de evidenciar a menor excitabilidade dos LMN pela imobilidade.

EP-206 INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA GRAVE COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE UMA MIOPATIA HEREDITÁRIA

Inês Carvalho¹; Octávia Costa¹; Eduardo Freitas^{1,2}; João Pereira¹; Manuel Melo Pires³; Ricardo Taipa³; Ricardo Maré¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia (ULSAM), Viana do Castelo; 3 - Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto-Hospital de Santo António, Porto

Introdução: A miopatia hereditária com insuficiência respiratória precoce (HMERF) é uma miopatia rara e progressiva que se caracteriza por fraqueza muscular proximal e/ou distal e insuficiência diafragmática precoce e severa, que pode ser o sintoma de apresentação. É causada por mutações no gene da titina transmitidas de modo autossómico dominante.

Caso Clínico: Mulher de 40 anos, professora de Educação Física, com antecedentes pessoais de sinusite e hipotireoidismo, recorre ao SU por hipersónia e apatia com cerca de um ano e meio de evolução. Durante esse período foi diagnosticada com hipotireoidismo e síndrome depressivo, tendo iniciado tratamento com levotiroxina e fluoxetina, com melhoria da sonolência e do humor. Cerca de um ano antes da admissão iniciou queixas de dispneia e astenia para médios esforços e cefaleias matinais ao acordar, que melhoravam ao longo do dia, com noção de agravamento progressivo até à admissão. O exame neurológico não mostrou défices focais. O estudo analítico revelou uma anemia normocítica hipocrómica (Hb 9,7g/dL), trombocitopenia (191000/ μ L) e mioglobina aumentada (301 ng/mL), e a gasimetria arterial revelou uma acidose respiratória grave por hipoventilação (pH 7,171, PCO₂ 126). O restante estudo analítico, imunológico e infeccioso, a RM-CE e medular e EMG foram normais. A pletismografia mostrou um síndrome ventilatório restritivo. A biópsia muscular revelou alterações compatíveis com miopatia com corpos citoplasmáticos e vacúolos bordejados, sugerindo titinopatia. O estudo genético revelou a mutação c.95134T>C no gene TTN. Iniciou ventilação não invasiva com melhoria clínica gradual. Revendo os antecedentes familiares, confirmou-se a existência de dois primos com titinopatia com vacúolos bordejantes.

Conclusões: Apresentamos o caso de uma doente com HMERF, com história familiar positiva e insuficiência respiratória grave como forma de apresentação, característica que não é frequente nas restantes miopatias de causa genética. O tratamento é sintomático e de suporte e deve ser multidisciplinar.

ÍNDICE DE AUTORES

Adilson Cláudio Marcolino	EP-192	Ana Saraiva	EP-002
Adriana Soares	EP-086	Ana Sardoeiro	CO-078
Agostinho Almeida	CO-061; EP-027	Ana Sardoeira-Brás	EP-157
Agostinho Santos	CO-003	Ana Sofia Correia	CO-032; CO-035; CO-040; CO-057; CO-059; CO-076
Alda Melo	EP-109	Ana Sofia Correia	EP-108
Alejandra González-Duarte	CO-043	Ana Sofia Martins	EP-148
Alexandra Santos	CO-026	Ana Sofia Morgadinho	CO-065; CO-066; EP-164
Alexandra Silva	CO-034; EP-061; EP-172	Ana Valverde	EP-020; EP-185; EP-188
Álvaro Machado	EP-128	Anabela Matos	CO-046; CO-064; EP-178; EP-180; EP-182; EP-191
Amélia Mendes	EP-015; EP-198	Anabela Valadas	EP-155
Amélia Pinto	EP-031; EP-165	André Caetano	CO-047; CO-054; EP-094
Ana Afonso	CO-039	André Fernandes	CO-044
Ana André	CO-031; EP-007; EP-110; EP-187; EP-202; EP-204	André Jorge	CO-034; CO-037; CO-064; CO-065; CO-066; CO-070; CO-071; EP-089; EP-109; EP-111; EP-146; EP-147; EP-164
Ana Arraiolos	CO-041; CO-056; EP-100	André Militão	EP-090; EP-122
Ana Azevedo	CO-022; EP-064; EP-167	André Pinto	EP-127
Ana Brás	CO-007; CO-044; EP-009; EP-046	André Rêgo	CO-026; EP-050
Ana Calado	EP-014	André Sobral Pinho	EP-135
Ana Castro Caldas	EP-160	André Sobral-Pinho	EP-029; EP-097
Ana Catarina Brás	EP-182	André Teixeira	EP-199
Ana Catarina Duarte	EP-088	Andrea Cruz	CO-074
Ana Catarina Fonseca	EP-011; EP-078	Andreia Bettencourt	CO-001; CO-008; CO-033
Ana Catarina Franco	EP-008	Andreia Costa	CO-055; EP-105
Ana Catarina Pronto Laborinho	CO-048	Andreia Fernandes	EP-131
Ana Catarina Pronto-Laborinho	CO-049	Andreia Lima	CO-025
Ana Cláudia Ribeiro	EP-087; EP-088	Andreia Santos	EP-177
Ana Cordeiro	EP-088	Andreia Veiga	EP-170; EP-201
Ana Filipa Geraldo	EP-015	Andrew Monk	CO-027
Ana Filipa Graça	CO-035	Ângela Abreu	EP-050; EP-141; EP-144
Ana Filipa Santos	EP-045; EP-138; EP-139; EP-169; EP-184	Ângelo Carneiro	CO-023
Ana Gaspar	EP-102	António Freire	EP-003
Ana Gonçalves	EP-041; EP-053; EP-056; EP-077; EP-100	António Gonçalves Ferreira	EP-160
Ana Gouveia	CO-022; EP-167	António Jorge	EP-162
Ana Graça Velon	CO-063	António Levy	CO-006
Ana Inês Martins	CO-064; CO-065; CO-066; CO-070; CO-071; EP-003; EP-018; EP-082; EP-164	António Levy Gomes	CO-029
Ana Isabel Gonçalves	EP-054; EP-055	António Martins da Silva	CO-001; CO-003; CO-008
Ana Luísa André	CO-076	António Martins de Campos	EP-015; EP-017; EP-072
Ana Luísa Correia	EP-168	António Silva Mota	EP-040
Ana Luísa Rocha	CO-076	Argemiro Geraldês	CO-046; EP-180
Ana Luisa Sousa	EP-157	Argemiro Geraldo	EP-018; EP-044; EP-172; EP-178; EP-182; EP-191
Ana Margarida Novo	EP-103	Ariana Barros	CO-036; CO-077; EP-112; EP-116; EP-118
Ana Marta Ferreira	CO-008; CO-033	Armanda Gomes	CO-055
Ana Martins	EP-058; EP-101	Armando Lopes	EP-018; EP-044
Ana Martins da Silva	CO-031; CO-033; CO-078; EP-110; EP-115; EP-120; EP-190	Arnt Kristen	CO-043
Ana Martins Silva	CO-043; CO-044; CO-076	Augusto Rachão	EP-060; EP-154
Ana Mascarenhas	EP-148	Axel Ferreira	CO-009; EP-049; EP-059; EP-075
Ana Monteiro	EP-073; EP-173; EP-186	Ayaz Khawaja	CO-027
Ana Novo	CO-067	Bárbara Leal	CO-001; CO-003; CO-008; CO-033
Ana Oliveira	CO-062	Bárbara Oliveiros	EP-148
Ana Patrícia Antunes	EP-085	Bárbara Soeiro	EP-138
Ana Paula Correia	EP-019	Beatriz Ferraz	CO-025
Ana Paula Moreira	CO-020	Beatriz Nunes Vicente	EP-016; EP-070; EP-093
Ana Paula Sousa	CO-033; CO-044; CO-076; EP-038; EP-110; EP-120; EP-187; EP-190; EP-197; EP-203	Beatriz Santiago	CO-020
Ana Paula Tavares	EP-130	Begoña Cattoni	EP-158; EP-160
Ana Rita Machado	EP-033	Berta Martins da Silva	CO-001; CO-003; CO-008; CO-033
Ana Rita Nogueira	EP-084	Bianca Gerardo	CO-011; CO-012; CO-018; EP-027
Ana Rita Peralta	CO-010; EP-008	Bruna Meira	CO-040; CO-047; CO-054; EP-108
Ana Rita Silva	CO-060; CO-073; EP-128; EP-137; EP-169	Bruno Carvalho	EP-049

Bruno Cunha	CO-056	Conceição Robalo	CO-030; EP-005
Bruno Gomes	EP-089	Cristina Alves	CO-043; EP-195
Bruno Rodrigues	CO-028; CO-071	Cristina Costa	EP-092; EP-102; EP-151
Bruno Silva	CO-013; CO-042; EP-150; EP-195	Cristina Duque	CO-028; CO-064; CO-065; CO-067; EP-043; EP-109; EP-164
Can Ozan Tan	CO-027	Cristina Fonseca	EP-111
Candida Barroso	CO-076	Cristina Ionel	EP-166; EP-194
Carla Bentes	CO-010; EP-008	Cristina Januário	CO-066; CO-067
Carla Cecília	CO-028	Cristina Machado	CO-028
Carla Cecília Nunes	EP-046; EP-114	Cristina Pereira	CO-030; EP-005; EP-188
Carla Conceicao	CO-056; EP-014	Cristina Ramos	CO-061
Carla Ferreira	EP-079	Cristina Rosado Coelho	EP-122
Carla Macário	CO-034	Cristina Semedo	EP-090
Carla Nunes	CO-034; CO-037; CO-070	Dalila Parente	EP-091
Carlos Basílio	CO-076; EP-007	Daniel Alcolea	CO-016
Carlos Capela	CO-036; CO-077; EP-112; EP-116; EP-118	Daniel Ferreira	CO-021; EP-119
Carlos Casimiro	EP-092	Daniela Boleixa	CO-001; CO-008; CO-076
Carlos Figueiredo	EP-092; EP-102; EP-188	Daniela Ferro	CO-014; CO-025; CO-055; CO-074; CO-076; EP-176
Carmen Costa	CO-030; CO-042; EP-181; EP-195	Daniela Garcez	CO-041; EP-020; EP-042
Carmo Macário	CO-039; CO-066; CO-070; CO-071; EP-109; EP-114	Daniela Jardim-Pereira	EP-039
Carmo Martins	EP-042	Daniela Pimenta Silva	EP-160
Carolina Azoia	CO-063; EP-001; EP-057	Daniela Vieira	CO-019; CO-030; EP-039; EP-172
Carolina Fernandes	CO-024	David Adams	CO-043
Carolina Gomes	EP-104	Denil Tribovane	EP-037; EP-041; EP-124
Carolina Lopes	EP-028; EP-175; EP-197	Denis Gabriel	CO-023
Carolina Maia	CO-075; EP-103; EP-105	Diana Aguiar de Sousa	EP-070
Carolina Queiroz Azóia	EP-170	Diana Duro	CO-013; CO-017; CO-020
Carolina Soares	EP-028; EP-065; EP-176	Diana Fernandes	CO-058
Catarina Brito	EP-014; EP-037	Diana Matos	CO-058; EP-010; EP-079; EP-080; EP-128; EP-137; EP-138; EP-139; EP-174; EP-184
Catarina Campos	EP-085	Diana Melancia	EP-036; EP-131
Catarina Carvalho	EP-136	Diana Mesquita	EP-096
Catarina Cruto	CO-004	Diana Reis Monteiro	EP-064
Catarina Damas	EP-066; EP-090; EP-122; EP-132; EP-133; EP-155	Didato Giuseppe	CO-002
Catarina Falcão de Campos	EP-200	Dina Lopes	CO-033
Catarina Félix	EP-007; EP-202; EP-204	Diogo Carneiro	CO-019; EP-148
Catarina Mendes Pinto	CO-061	Diogo Costa	CO-078; EP-203
Catarina Miguéns	EP-199	Diogo Delgado	EP-040
Catarina Santos	EP-050	Diogo Pereira	CO-044; EP-130; EP-190
Catarina Silva	CO-038	Diogo Reis Carneiro	CO-020; EP-046; EP-178
Catarina Viveiros	EP-168	Duarte Salgado	EP-042
Catarina. Sousa Lopes	CO-049	Durval da Costa	EP-020
Cátia Carmona	EP-006; EP-071	Eduardo Freitas	CO-045; EP-051; EP-052; EP-080; EP-095; EP-128; EP-174; EP-184; EP-196; EP-198; EP-206
Cátia Duarte	EP-002	Eduardo Netto	EP-040
Cátia Ferreira	EP-147	Eduardo Pereira	CO-062
Cátia Santos	EP-087	Eduardo Tchilala	EP-081
Cátia Sofia Batista	CO-004	Egídio Machado	CO-028; EP-005; EP-062; EP-069
Celeste Dias	EP-086	Elisa Martins Silva	EP-008; EP-098
Celeste Silveira	CO-062	Elisabeth Groos	EP-009
Célia Domingues	EP-147	Elizeu Ekundi	EP-024
Célia Machado	EP-045	Elmira Medeiros	CO-047
Célia Nogueira	EP-188	Elsa Azevedo	CO-021; CO-025; CO-027; EP-086
César Nunes	CO-064; CO-066	Elsa Parreira	EP-031; EP-141; EP-144; EP-165
Chiara Pastori	CO-002	Emanuel Martins	CO-075; EP-012; EP-043; EP-062; EP-069; EP-111; EP-191
Cidália Peixoto	EP-101	Erhan Berber	CO-043
Clara Chamadoira	CO-055	Ernestina Santos	CO-031; CO-033; CO-044; CO-076; CO-078; EP-038; EP-110; EP-115; EP-120; EP-130; EP-187; EP-203
Cláudia Borbinha	CO-016; EP-022; EP-029; EP-034; EP-094	Esmeralda Neves	CO-076; CO-078; EP-038
Cláudia Carvalho	CO-001; CO-008	Faheem Sheriff	CO-027
Cláudia Farinha	CO-024		
Cláudia Lima	EP-147		
Claudia Melo	CO-076		
Cláudia Pedro	EP-040		
Cláudia Viveiros	EP-040		
Clint Hansen	EP-157		
Conceição Bento	EP-002; EP-003; EP-005; EP-163		

Farzaneh Sorond	CO-027	Henrique Correia	EP-148
Fátima Ferreira	EP-007	Henrique Costa	CO-050; EP-072; EP-189; EP-193
Fátima Hierro	EP-073	Henrique Nascimento	CO-031; CO-044
Fátima Leitão	EP-002	Henriqueta Araújo	CO-042; EP-181; EP-195
Fátima Silva	EP-182	Herculano Carvalho	EP-158; EP-160
Fernanda Daniel	EP-104	Hipólito Nzwaló	EP-007
Fernando Matias	EP-039	Hoang Minh Pham	EP-157
Fernando Mota-Garcia	CO-058	Hugo Dória	EP-038
Fernando Pita	EP-006; EP-071	Hugo Morais	EP-189
Fernando Silva	CO-028; EP-062; EP-083; EP-146	Hugo Mota Dória	CO-023; EP-115; EP-130; EP-190
Fernando Silveira	EP-125; EP-192; EP-197	Inês Antunes Cunha	EP-044; EP-163
Filipa Carvalho	CO-060; CO-073; EP-010; EP-025; EP-128	Inês Baldeiras	CO-013; CO-017; CO-019; CO-020
Filipa Dourado Sotero	CO-051; EP-123; EP-126; EP-134	Ines Bras Marques	CO-015; CO-076; EP-099; EP-123
Filipa Falcão	EP-016; EP-085; EP-093; EP-113	Inês Carvalho	EP-010; EP-036; EP-045; EP-128; EP-139; EP-206
Filipa Ladeira	CO-032; CO-036; CO-040; CO-047; CO-054; EP-094; EP-107; EP-108; EP-116; EP-118; EP-135	Ines Correia	CO-034; CO-037; CO-070; CO-071; CO-076; EP-103; EP-114; EP-146
Filipa Meira Carvalho	CO-058; EP-079; EP-080; EP-137; EP-138; EP-184	Inês Cunha	EP-002; EP-003; EP-182
Filipa Moutinho	EP-087	Inês Ferreira	CO-033; EP-110; EP-120
Filipa Rocha	EP-081	Inês Gomes	EP-082; EP-083; EP-114
Filipa Serrazina	CO-032; CO-035; CO-040; CO-057; CO-059; EP-022; EP-029; EP-034; EP-106; EP-107	Inês Laranjinha	EP-019
Filipa Sousa	CO-060; CO-073; CO-076; EP-128; EP-169	Inês Madeira	EP-035
Filipe Correia	CO-076; EP-161; EP-168	Inês Marques	CO-004; EP-194
Filipe Godinho	EP-004; EP-047	Inês Mendes-Pinto	CO-074
Filipe Palavra	CO-030; CO-042	Inês Menezes Cordeiro	CO-004; CO-077; EP-159
Filomena Carvalho	CO-049	Inês Moreira	CO-033
Filomena Santos	EP-040	Inês Natário	EP-096
Flavio Villani	CO-002	Irene Mendes	CO-076
Fradique Moreira	CO-064; EP-061; EP-147	Isabel Alonso	EP-019
Francesco Deleo	CO-002	Isabel Amado	EP-089
Francisca Costa	EP-065; EP-086	Isabel Amorim	EP-016; EP-085; EP-093
Francisco Antunes	CO-010; EP-087; EP-098	Isabel Campelo	EP-114
Francisco Bernardo	CO-029; EP-031; EP-050; EP-151; EP-165	Isabel Campos Durães	EP-184
Francisco Coutinho	EP-176	Isabel Conceição	CO-043; EP-200
Francisco Raposo	EP-085	Isabel Cruz	EP-059; EP-075
Francisco Sabença	EP-162; EP-189	Isabel Fineza	CO-030; CO-042
Francisco Sales	EP-002; EP-003; EP-005	Isabel Henriques	EP-131
Gaia Sirimarco	EP-068	Isabel Loução de Amorim	CO-002
Gerardo Prieto	CO-018	Isabel Luzeiro	EP-147; EP-150
Gisela Carneiro	EP-137	Isabel Pavão Martins	CO-051; CO-052; EP-134; EP-140
Gonçalo Alves	EP-176	Isabel Ribeiro	EP-109
Gonçalo Basílio	EP-011	Isabel Rovisco Monteiro	EP-033; EP-084; EP-191
Gonçalo Bonifácio	EP-066; EP-090	Isabel Santana	CO-012; CO-013; CO-017; CO-018; CO-019; CO-020; CO-039; EP-002; EP-032
Gonçalo Cabral	CO-057; CO-059; EP-067; EP-106; EP-107	Isabelle Arnulf	CO-007; EP-009
Gonçalo Cação	EP-052	Isabelle Beuchat	EP-068
Gonçalo V Bonifácio	EP-122; EP-132; EP-133	Ivania Alves	CO-076
Gonçalo Videira	CO-023; CO-031	Ivone Saavedra	EP-148
Goreti Moreira	CO-025; EP-065	Jaime Kulisevsky Bojarski	EP-152
Goreti Nadais	EP-063; EP-175; EP-176	Jean Baptiste Maranci	CO-007
Graça Sousa	EP-162	Jesús Pérez Pérez	EP-152
Guilherme Gonçalves	CO-076	Jing Jing Wang	CO-043
Gustavo Cordeiro	CO-028	Joana Afonso Ribeiro	CO-030; CO-042; EP-163; EP-195
Gustavo Santo	CO-024	Joana Azevedo	EP-042
Hartmut Schmidt	CO-043	Joana Barbosa Melo	EP-003
Helena Espírito-Santo	EP-104	Joana Coelho	CO-006; CO-029
Helena Felgueiras	CO-076; EP-015	Joana Costa Novo	EP-015
Helena Gens	CO-020; EP-146	Joana Damásio	EP-157
Helena Machado	EP-007; EP-202; EP-204	Joana Esparteiro	CO-038
Helena Rodrigues	CO-028; EP-013	Joana Ferreira Pinto	EP-138; EP-184
Heloísa Silva	CO-009	Joana Graça	CO-035
Henrikas Vaitkevicius	CO-027	Joana Guimarães	CO-072; CO-074; CO-076; EP-121; EP-127; EP-175
Henrique Cabral	EP-044	Joana Jesus-Ribeiro	EP-002; EP-003; EP-058
		Joana Lopes	EP-044; EP-120; EP-195

Joana Marçal	EP-109	José Hipólito-Reis	EP-126
Joana Marques	EP-042	José Lopes	EP-058; EP-101
Joana Morgado	EP-037; EP-077; EP-124	José M. Ferro	EP-078
Joana Neto	CO-025	José Maia de Sousa	EP-128
Joana Nogueira	CO-011; CO-012; CO-018; EP-027	José Manuel Araújo	CO-045
Joana Parra	CO-036; CO-077; EP-048; EP-112; EP-116; EP-118; EP-143	José Mário Roriz	CO-022
Joana Peta	EP-042	José Nuno Alves	CO-060; CO-073; EP-080; EP-128
Joana Pinto	CO-075; EP-010; EP-045; EP-079; EP-080; EP-128; EP-137; EP-139	José Pedro Pereira	EP-064
Joana Ramos-Lopes	CO-037; EP-005; EP-181	Jose Pedro Vieira	CO-056
Joana Ribeiro	CO-067; EP-181	José Pereira Monteiro	CO-053
Joana Silva	EP-061; EP-134	José Pimentel	EP-053; EP-054; EP-055; EP-056; EP-100; EP-126
Joana Simões	CO-028	José Rosa	EP-053; EP-054; EP-055; EP-056; EP-159
Joana Tavares	CO-057; CO-059; EP-135	José Sousa Vale	EP-035
Joana Vítor	EP-037; EP-041; EP-077; EP-100; EP-124	José Vale	CO-054; EP-037; EP-041; EP-077; EP-100; EP-124
João Adilson G. Ricardo	EP-024	José Vieira Barbosa	EP-089
João Adilson Gama Ricardo	EP-023	Judith Gandra	CO-061
João André Sousa	CO-028; EP-032	Juliana Coelho	CO-069
João Bilardo Caiano	EP-042	Karen Li	CO-027
João Caiano	EP-081	Lara Alves	CO-011; CO-012
João Chaves	CO-001; CO-003	Lara Cabral	EP-148
João Coimbra	EP-154	Lara Ferreira	EP-150
João Costa	CO-054	Laura Vilarinho	EP-188
João de Sá	CO-036; EP-118	Laurete Conceição	EP-197
João Durães	CO-013; CO-020; CO-076	Leandro M. Marques	EP-174
João E. P. Ramalheira	CO-005	Leonor Correia Guedes	EP-158; EP-160
João Espírito Santo	EP-100	Leonor Dias	EP-076; EP-127; EP-153
João Ferreira	CO-036; CO-076; EP-118	Leonor Martins	CO-028
João Gomes	EP-143	Leonor Rebordão	CO-041; EP-020; EP-068; EP-152
João Lemos	CO-024; CO-064; CO-065; CO-066; CO-067; CO-070; CO-071; EP-082; EP-109; EP-111; EP-164	Lia Leitão	CO-036; EP-102; EP-116; EP-118
João Lopes	CO-001; CO-003; CO-005; CO-008	Liliana Pereira	EP-087; EP-098
João Lourenço	EP-047; EP-131	Linda Azevedo Kauppila	CO-052; EP-016; EP-093; EP-156; EP-158
João Martins	EP-173; EP-177	Lívia Abreu	EP-109
João Massano	EP-065	Livia Sousa	CO-034; CO-037; CO-039; CO-066; CO-070; CO-071; CO-076; EP-103; EP-114
João Passos	EP-042	Lucas Manoel	CO-069
João Paulo Gabriel	EP-001	Luciano Almendra	CO-028; CO-046; EP-089; EP-178; EP-180; EP-182
João Pedro Filipe	EP-065	Lucinda Sequeira	CO-074
João Pedro Marto	EP-067; EP-107	Luís Benedito	EP-104
João Pereira	EP-010; EP-045; EP-139; EP-206	Luís Botelho	EP-038
João Peres	EP-074; EP-151; EP-183; EP-185	Luís Braz	EP-125; EP-175
João Ramalheira	CO-001; CO-003; CO-008	Luís Cruz	CO-028; CO-030; EP-018
João Ramos	EP-106	Luís Fontão	CO-022; EP-167
João Raposo	EP-202; EP-204	Luís Guedes	CO-014
João Relvas	CO-074	Luís Landeiro	EP-171
João Rovisco	EP-082	Luís Maia	EP-019; EP-157
João Sá	CO-076	Luís Negrão	CO-046; CO-064; EP-178; EP-180; EP-182
João Sargento-Freitas	CO-028; CO-064; EP-032	Luís Nogueira	EP-091
João Sequeira	CO-036; CO-077; EP-112; EP-116; EP-118	Luis Pedro	EP-111
João Silveira	EP-012	Luís Ribeiro	EP-161; EP-168; EP-173; EP-177; EP-186
Joaquim J Ferreira	EP-160	Luís Rodrigues	EP-124
Joel Freitas	CO-001; CO-003	Luís Ruano	CO-022; EP-064
John L Berk	CO-043	Luís Santos	CO-047; EP-108; EP-185
Jonas Wixner	CO-043	Luisa Albuquerque	EP-016; EP-085; EP-093; EP-113; EP-126
Jorge Dentinho	EP-098	Luísa Alves	EP-029; EP-034
Jorge Pinto Basto	EP-162	Luísa Medeiros	EP-047
Jorge Simão	CO-024	Luísa Quaresma	EP-143
Jorgina Isaías	EP-023; EP-024	M ^a Isabel Vilas Boas	EP-073
José Araújo	EP-025	Madalena Pinto	EP-145
José Augusto-Costa	EP-005	Madalena Rosário	EP-053; EP-054; EP-055; EP-056
José Campillo	EP-074	Mafalda Seabra	CO-062; CO-072; EP-086
José Coelho	CO-013; EP-109	Mamede Alves de Carvalho	CO-048; CO-049
José Eduardo Alves	CO-061	Mamede de Carvalho	EP-192; EP-205

Manuel A. Correia	EP-056	Mário Miguel Rosa	EP-158; EP-160
Manuel Correia	EP-053; EP-157	Mário R. Simões	CO-012; CO-018
Manuel Manita	EP-004; EP-048; EP-081; EP-159	Mário Simões	EP-027
Manuel Melo Pires	CO-068; EP-197; EP-206	Mário Soares	CO-024
Manuel Rito	EP-005	Mário Sousa	EP-103
Manuel Salavisa	CO-032; CO-035; CO-040; EP-022	Marisa Brum	CO-036; CO-077; EP-112; EP-116; EP-118
Manuela Mafra	EP-042	Marisa Lima	CO-013; CO-017; CO-019; CO-020
Manuela Vilar	CO-018	Marlene Saraiva	CO-068
Marc Levivier	EP-068	Marta Arenga	CO-076
Marcelo Mendonça	EP-029	Marta Carvalho	EP-076
Marcelo Riberto	CO-069	Marta Chaves	EP-162
Márcia Silva	CO-003	Marta Francisca Corrà	EP-157
Márcio Cardoso	CO-043; EP-038; EP-203	Marta Gromicho	CO-048; CO-049
Marco de Curtis	CO-002	Marta Marques	EP-130
Marco Fernandes	CO-040; CO-047; CO-054; EP-034; EP-094; EP-097; EP-108	Marta Sequeira	CO-076; CO-077; EP-048; EP-112; EP-116
Margarida Bela	EP-091	Martin Lauterbach	EP-171
Margarida Calejo	EP-157	Martinha Chorão	EP-135
Margarida Coelho	EP-154	Matthew White	CO-043
Margarida Dias	EP-081; EP-159	Michael Polydefkis	CO-043
Margarida Ferro	CO-077; EP-048; EP-112; EP-116; EP-143	Michael Swash	CO-048; EP-205
Margarida Lopes	CO-045; EP-150; EP-196	Michel Mendes	CO-063; EP-057; EP-170; EP-201
Margarida Matias	CO-025	Miguel Castelo-Branco	CO-039
Margarida Monteiro	EP-151	Miguel Coelho	EP-155; EP-156; EP-158; EP-160
Margarida Ramos Lopes	EP-138; EP-184	Miguel Grunho	EP-060; EP-194
Margarida Rodrigues	EP-079; EP-080; EP-128; EP-137	Miguel Joana	EP-096
Margarida Venâncio	EP-195	Miguel Leal Rato	CO-051; EP-070; EP-113; EP-134; EP-140
Margherita Fabbri	EP-160	Miguel Mendonça Fonseca	CO-004
Marí Mesquita	EP-091	Miguel Neves	EP-025
María Belén Sánchez-Saudinós	CO-016	Miguel Pereira	CO-013; CO-017
María Carmo Macário	CO-076	Miguel Pinto	CO-068; EP-106
María Cristina Fialho	EP-078	Miguel Quintas-Neves	EP-128
Maria do Céu Branco	EP-057	Miguel Rodrigues	EP-087; EP-098
Maria Emília Santos	EP-021	Miguel Santos	CO-043
Maria Franceschini	CO-027	Miguel Tabuas Pereira	EP-033; EP-084
Maria Inês Lopes	EP-143	Miguel Tábuas-Pereira	CO-019; CO-020
Maria Isabel Leite	CO-076	Miguel Veloso	EP-072
Maria Joao Brito	CO-056	Miguel Viana Baptista	EP-106; EP-107; EP-135
Maria João Furtado	EP-115	Miguel Viana-Baptista	CO-054; CO-057; CO-059; EP-022; EP-097
Maria João Leitão	CO-013; CO-017; CO-020	Mónica Santos	CO-036; EP-085; EP-113; EP-118
Maria João Malaquias	CO-061; EP-115	Mónica Vasconcelos	CO-030
Maria João Pinto	CO-055; EP-125	Nádia Moreira	EP-147
Maria José Rosas	CO-062	Nicole Agrela	EP-021
Maria José Sá	CO-072; CO-074; CO-076; EP-105; EP-121	Nuno C. Santos	CO-049
Maria José Santos	EP-088	Nuno Ferreira	EP-067
Maria Maia	EP-100	Nuno Inácio	EP-041; EP-124
Maria Rita Peleção	CO-005	Nuno Vila-Chã	EP-157
Maria Rosário Almeida	CO-024	Octávia Costa	EP-079; EP-095; EP-174; EP-196; EP-206
Maria-Carmo Macário	CO-037	Odília D. Cavaco	EP-149
Mariana Almeida	EP-119	Olga Brito	EP-069; EP-103
Mariana Branco	CO-031; EP-110	Olga Ferreira	EP-026; EP-030; EP-129
Mariana Costa	EP-085	Olinda Rebelo	EP-003; EP-043; EP-044; EP-046; EP-103; EP-172
Mariana Diz-Lopes	CO-027	Olivier Benveniste	EP-009
Mariana Fernandes	EP-042; EP-092	Orlando Galego	CO-024; EP-046; EP-083
Mariana Fonseca	EP-011	Otilia C. D'Almeida	CO-039
Mariana Marques	CO-022	Patrícia Cachado	EP-143
Mariana Pereira	CO-048; EP-205	Patrícia Canhão	EP-070; EP-078
Mariana Rocha	CO-050; EP-145; EP-193	Patrícia Marques	EP-018; EP-062; EP-164
Mariana Santos	EP-025; EP-079; EP-092; EP-102; EP-151	Patrícia Pacheco	EP-134
Mariana Vargas	EP-011; EP-054	Patrícia Pita Lobo	EP-160
Marianne Sweetser	CO-043	Patrik Michel	EP-068
Marina Cabral-Pinto	EP-027	Paula Carneiro	CO-076; CO-078; EP-038
Marina Faria	EP-136	Paula Marinho-Reis	EP-027
Marina Magalhães	CO-061	Paula Salgado	EP-157
Mário Laço	EP-181		

Paula Trigo Barbosa	CO-055	Rita Simões	EP-077; EP-100; EP-124
Pauline Dodet	EP-009	Rita Ventura	EP-029; EP-097; EP-135
Paulo Coelho	CO-005; EP-075	Roberta Di Giacomo	CO-002
Paulo Pinho E Costa	CO-001; CO-003; CO-008; CO-033	Rodrigo Carvalho	EP-036
Paulo S. Coelho	EP-049; EP-059	Rodrigo Palhas Vieira	EP-066; EP-090; EP-122; EP-132; EP-133; EP-179
Paulo Venâncio Ferreira	EP-073	Rogério Ruas	EP-125
Pedro A Lares	CO-038	Rosa Lobato	EP-051; EP-052; EP-198
Pedro Abreu	CO-055; CO-072; CO-076; EP-028; EP-105; EP-119	Rui Araújo	CO-021; EP-119; EP-127; EP-153; EP-164
Pedro Alves	EP-185	Rui Chorão	CO-001
Pedro Bairrada	EP-148	Rui Felgueiras	CO-023
Pedro Castro	CO-021; CO-025; CO-027; EP-086	Rui Guerreiro	EP-090
Pedro Coelho	EP-140; EP-200	Rui Magalhães	EP-157
Pedro Correia	EP-051; EP-163	Rui Matos	EP-122; EP-132; EP-133
Pedro Faustino	EP-013; EP-089; EP-146; EP-148	Rui Pedro Guerreiro	EP-066; EP-122; EP-179
Pedro Ferreira	EP-150	Rui Pedrosa	CO-077; EP-112
Pedro Fonseca	CO-024; EP-111	Rui Prado Costa	EP-125
Pedro Gonçalves	EP-088	Rui Rangel	CO-003
Pedro Guimarães	CO-004; CO-005; CO-063; EP-001	Rute Teotónio	CO-004
Pedro Lopes	EP-002; EP-003; EP-058; EP-101	Samir Saheb	EP-009
Pedro Lopes das Neves	EP-074; EP-183	Sandra Brás	CO-008; CO-033
Pedro Mendes Jorge	CO-035	Sandra Costa	EP-082
Pedro Monteiro	CO-055	Sandra Freitas	CO-011; CO-012; CO-018; EP-027
Pedro Pereira	EP-166	Sandra Guerreiro	EP-021
Pedro Pires	EP-094; EP-108	Sandra Jacinto	CO-041
Pedro Sá	EP-012	Sandra Perdigao	CO-076; EP-051; EP-052; EP-198
Pedro Soares Branco	EP-199	Sandra Sousa	EP-006; EP-088
Pedro Valente Aguiar	EP-049	Sara Cavaco	CO-033; CO-061; EP-019
Pedro Vieira	EP-025	Sara Duarte	EP-157
Quinn Dinh	CO-043	Sara Machado	EP-031; EP-050; EP-165
Rafael Dias	EP-065; EP-086	Sara Parreira	CO-010; EP-156; EP-158
Rafael Jesus	CO-063; EP-001; EP-057; EP-170; EP-201	Sara Varanda	CO-058; EP-010; EP-137; EP-138; EP-139; EP-174; EP-184
Rafael Roque	CO-041; EP-053; EP-054; EP-055; EP-056; EP-100; EP-126; EP-185; EP-188	Sarah Michaud	CO-027
Raquel Gil Gouveia	EP-142	Sérgio Fonseca	EP-086
Raquel Gonçalves	EP-012	Sérgio Pinho	EP-067
Raquel Lemos	CO-017	Sílvia Carvalho	EP-082
Raquel Rocha	EP-161; EP-168; EP-186	Simão Cruz	EP-102; EP-151; EP-183; EP-185; EP-188
Raquel Samões	CO-001; CO-003; CO-031; CO-033; CO-044; CO-076; CO-078; EP-110; EP-120; EP-187	Sofia Amorim	EP-096
Raquel Sousa	CO-076	Sofia Calado	EP-094; EP-097
Raquel Tojal	EP-074	Sofia Costa Corado	EP-143
Raul Colaço	EP-040	Sofia Delgado	EP-185
Rebeca Brito	EP-048	Sofia Figueiredo	EP-017; EP-072
Renata Silva	CO-022	Sofia Grenho Rodrigues	CO-029; EP-099; EP-142
Renata Souto Silva	EP-064; EP-167	Sofia Quintas	CO-006; CO-029
Renato Oliveira	CO-015; EP-123; EP-142; EP-171	Sofia Ribeiro	CO-061
Ricardo Almendra	EP-057	Sofia Rocha	EP-025; EP-095; EP-174; EP-196
Ricardo Maré	CO-045; EP-184; EP-196; EP-206	Sofia Tavares	EP-103
Ricardo Martins	EP-019	Sónia Baptista	EP-069
Ricardo Martins-Ferreira	CO-001; CO-003	Sónia Batista	CO-034; CO-037; CO-039; CO-066; CO-070; CO-071; CO-075; EP-012; EP-043; EP-103; EP-109; EP-111; EP-114; EP-148; EP-191
Ricardo Soares dos Reis	CO-064; CO-074	Sonia Figueiroa	CO-076
Ricardo Taipa	CO-050; CO-068; EP-019; EP-154; EP-175; EP-197; EP-206	Sónia Tomé	EP-167
Ricardo Varela	EP-083	Soraia Vaz	EP-004
Ricardo Veiga	EP-044; EP-146	Steven Feske	CO-027
Rita Lopes Silva	EP-036	Susana Pinto	CO-048
Rita Machado	CO-024; CO-039; CO-046; EP-061; EP-069; EP-180	Susana Tavares	EP-064
Rita Martins	CO-006; EP-074; EP-183	Telma Santos	EP-072
Rita Medeiros	EP-035	Teresa Barata Silvério	EP-087; EP-088
Rita Miguel	EP-090	Teresa Carvalho	EP-104
Rita Pinheiro	EP-031; EP-050; EP-144; EP-165	Teresa Coelho	CO-043; EP-190; EP-197
Rita Raimundo	CO-063; EP-001; EP-057; EP-170; EP-201	Teresa Estellés	CO-016
Rita Rodrigues	CO-022; EP-064; EP-167	Teresa Mendonça	CO-076
		Teresa Mesquita	EP-067

Teresa Moreno	CO-006
Teresa Nunes	EP-077
Teresa Pinho E Melo	EP-078
Teresa Santis	EP-148
Thabata Soeira	CO-069
Tiago Baptista	EP-097
Tiago Geraldês	EP-060; EP-154
Tiago Lorga	EP-135
Tiago Marques	EP-070
Tiago Parreira	EP-065
Tiago Proença dos Santos	CO-006
Vanessa Carvalho	EP-049; EP-059; EP-075
Vanessa Oliveira	CO-044; CO-076; EP-038; EP-130; EP-187; EP-190
Vanessa Silva	CO-004; EP-041
Vânia Junqueira	EP-100
Vera Espírito-Santo	CO-063; EP-001
Vera Montes	EP-006; EP-071
Vera Ribeiro	EP-181; EP-195
Verónica Raquel Cabreira	EP-063; EP-105; EP-175
Virgínia Castro Mendes	EP-079
Virgínia Mendes	EP-025
Vítor Tedim Cruz	CO-014; EP-059; EP-075; EP-161

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.

Sugerem-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;8:233-242. 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 | 1 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 redacção do manuscrito, revisão de versões e revisão crítica do conteúdo; aprovação da versão final;
- 4) Concordam que são responsáveis pela exactidão 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