

# Sinapse®

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 11 | Nº1 | Maio de 2011

## **Editorial**

### **Artigos Originais**

Potenciais evocados auditivos de média latência em adultos com epilepsia

Qualidade de vida na Doença de Huntington: que sintomas a influenciam?

### **Caso Clínico**

*Delayed onset diplopia associated with a stab wound dural cerebrospinal fluid fistula*

Esclerose múltipla e colite ulcerosa: que associação?

Lesões sub-agudas da substância branca: um desafio diagnóstico

Amaurose súbita na criança

Um sintoma e um habitus: Síndrome de Hipotensão de Líquor em adolescente com Síndrome de Marfan

*Auto-immune induced cerebellar ataxia*

*Intravascular Lymphoma: A Diagnostic Challenge*

### **Artigos de Revisão**

Electroencefalogramas em doentes com cefaleias: uma análise casuística

Neurocognição e infecção por VIH: Implicações para a adesão à terapêutica, qualidade de vida e saúde mental

### **Resumos de comunicações de outras reuniões**

*1st International Porto Congress of Multiple Sclerosis*

5º Congresso Português do AVC

23º Encontro Nacional de Epileptologia

*Spring Meeting of the Portuguese Headache Society*

27º Congresso da Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia

### **Normas de publicação**

# Sociedade Portuguesa de Neurologia

## Direcção

**Presidente**  
Vitor Oliveira (Lisboa)  
**Vice-Presidentes**  
Ana Amélia Pinto - *Secretária-Geral*  
(Amadora)  
Carolina de Almeida Garrett (Porto)  
Fernando Matias - *Tesoureiro*  
(Coimbra)  
João Alcântara (Lisboa)

## Mesa da Assembleia Geral

**Presidente**  
Celso Pontes (Porto)  
**Vogais**  
João Ramalho Fontes (Braga)  
Mário Rui Silva (Vila Real)

## Conselho Fiscal

**Presidente**  
Grilo Gonçalves (Coimbra)  
**Vogais**  
João Vasconcelos (Ponta Delgada)  
Maria Antónia Ferro (Coimbra)

# Sinapse®

## Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

**Órgão oficial de:** Sociedade Portuguesa de Neurologia; Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências; Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla; Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; Secção da Neurologia do Comportamento da SPN; Sociedade Portuguesa de Cefaleias; Sociedade Portuguesa de Doenças do Movimento; Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia; Sociedade Portuguesa de Neuropatologia; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Versão electrónica: [www.spneurologia.com](http://www.spneurologia.com)

Indexada nas bases bibliográficas: EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier), SCOPUS (Elsevier), [www.indexrmp.com](http://www.indexrmp.com)

## Administração

Vitor Oliveira  
Ana Amélia Pinto

## Secretariado

Sónia Barroso  
Anabela Mateus

## Ficha Editorial

### Director

Catarina Resende Oliveira (Coimbra)

### Conselho Científico

Alexandre Castro Caldas (Lisboa)  
António Bastos Lima (Porto)  
António Freire Gonçalves (Coimbra)  
Isabel Pavão Martins (Lisboa)  
Luis Cunha (Coimbra)  
José Ferro (Lisboa)  
Paula Coutinho (Santa Maria da Feira)  
Teresa Paiva (Lisboa)

### Conselho Editorial

António Cerejo (Porto)  
Cristina Januário (Coimbra)  
Francisco Pinto (Lisboa)  
Isabel Santana (Coimbra)  
João de Sá (Lisboa)  
João Maroco (Lisboa)  
João Paulo Farias (Lisboa)  
Joaquim Ferreira (Lisboa)  
José Pimentel (Lisboa)  
Mamede de Carvalho (Lisboa)  
Patrícia Canhão (Lisboa)  
Teresinha Evangelista (Lisboa)  
Teresa Temudo (Porto)

### Sinapse®

Campo Grande, 380, 3C (K),  
Piso 0 - Escritório E  
1700-097 LISBOA, Portugal  
Tel./Fax: +351 218 205 854 | Tm.: +351 938 149 887  
Correio electrónico: [spn.edi@spneurologia.org](mailto:spn.edi@spneurologia.org)  
**Design:** Isabel Monteiro, Next Color - Sol. Digitais, Lda., Porto  
**Imagem capa:** Luis Pavão  
**Produção gráfica:** Multitema - Sol. de Impressão, S.A., Porto  
**Produção da versão electrónica:** CGMdesign.NET

**Propriedade:** Sociedade Portuguesa de Neurologia

**Registo de Marca:** 358 268

(Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

**ISSN:** 1645-281X

**Depósito Legal:** 172 674/01

**Tiragem:** 600 exemplares

**Edição:** Publicação semestral;

Volume 11 - Número 1 - Maio de 2011

**Preço unitário:** €10; **Assinatura anual:** €15

Os artigos publicados na Sinapse foram avaliados por membros do Conselho Editorial e outros colegas designados pelo Editor. Os resumos das comunicações na Reunião da Sociedade Portuguesa de Neurologia foram avaliados por revisores seleccionados pela Direcção da SPN a partir de um conjunto de peritos independentes. A revisão e avaliação dos resumos de outras reuniões incluídos neste número da Sinapse foram da responsabilidade das organizações promotoras. Os autores assumem as responsabilidades científica, ética, disciplinar e legal dos trabalhos publicados.

### ERRATA I

(Sinapse - Volume 10 - Número 2 - Novembro de 2010)

Página	Artigo	Deverá ler-se
58 e 75	CO20	Sofia Rocha <sup>1</sup> , Arnaldo Pires <sup>2</sup> , Joana Gomes <sup>3</sup> , (...) (...), Braga; 3-Serviço de Epidemiologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.

### ERRATA II

(Sinapse - Volume 9 - Número 2 - Novembro de 2009)

Página	Artigo	Deverá ler-se
77 e 114	CO4	Tânia Lampreia, Paulo Bugalho, André Dias <sup>2</sup> , Teresa Martins, José Vale (...) 2-Serviço de Medicina Nuclear, Centro Hospital de Lisboa Ocidental (CHLO).

# Index

## Pág.

- Editorial**
- 3 Catarina Resende Oliveira
- Artigos Originais**
- 5 **Potenciais evocados auditivos de média latência em adultos com epilepsia**  
David Tomé, Emiliania Jesus, Manuel Esteves
- 12 **Qualidade de vida na Doença de Huntington: que sintomas a influenciam?**  
Filipa Januário, Filipa Júlio, Cristina Januário
- Caso Clínico**
- 16 **Delayed onset diplopia associated with a stab wound dural cerebrospinal fluid fistula**  
R.C. Ginestal, F. García-Moreno, J. Marques, R. Simoes, A. Serafim, T. Palma
- 20 **Esclerose múltipla e colite ulcerosa: que associação?**  
Filipe Palavra, Carla Cecília Nunes, Daniela Marado, Mário Júlio Campos, Raquel Pina
- 25 **Lesões sub-agudas da substância branca: um desafio diagnóstico**  
Filipe Palavra, André Leitão, Carla Cecília Nunes, Olinda Rebelo
- 31 **Amaurose súbita na criança**  
Isabel Loureiro, Carla Costa, Raquel Sousa, Miguel Leão, Maria Manuel Campos
- 35 **Um sintoma e um habitus: Síndrome de Hipotensão de Líquor em adolescente com Síndrome de Marfan**  
Rute Moura, Ruben Rocha, Margarida Ayres Basto, Maria Manuel Campos, Artur Bonito Vitor
- 38 **Auto-immune induced cerebellar ataxia**  
André Leitão, Catarina Santos, Daniela Marado, Ana Cláudia Ribeiro, Pedro Teotónio, Dilva Silva, Ana Morgadinho, Helena Gens, Isabel Luzeiro
- 42 **Intravascular Lymphoma: A Diagnostic Challenge**  
Céu Machado, Camila Nóbrega, Carlos Capela, Casimiro Gonçalves, Rita Almeida
- Artigos de Revisão**
- 46 **Electroencefalogramas em doentes com cefaleias: uma análise casuística**  
Filipe Palavra, Bruno Gomes, Helena Gens, Isabel Luzeiro
- 51 **Neurocognição e infecção por VIH: Implicações para a adesão à terapêutica, qualidade de vida e saúde mental**  
Renata Margalho, Nuno Mendonça, Marco Pereira
- Resumos de comunicações de outras reuniões**
- 58 1st International Porto Congress of Multiple Sclerosis
- 75 5º Congresso Português do AVC
- 111 23º Encontro Nacional de Epileptologia
- 131 Spring Meeting of the Portuguese Headache Society
- 135 27º Congresso da Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia
- 173 Princípios editoriais e normas de publicação



### Convidados estrangeiros

Aki Kawasaki (Lausanne)  
Pupillary Evaluation in Neurology

Jasen Warren (Londres)  
The Amusias

Laura Silveira-Moriyama (Londres)  
Hyposmia for the Diagnosis and  
Management of Neurodegenerative Diseases

Nick Fox (Londres)  
Early markers in Dementia

Thomas Brandt (Munich)  
Out of Balance: Management of Dizzy Patients

**Curso**  
Demências

# Congresso de Neurologia 2011

## O cérebro e os sentidos

3 a 5 de Novembro de 2011

SANA Lisboa Hotel (Av. Fontes Pereira de Melo, 8)

Organização:

Data limite para submissão de resumos: 5 de Setembro de 2011  
Mais informações em: [www.spneurologia.com](http://www.spneurologia.com)



# Editorial

**Catarina Resende Oliveira**

Centro de Neurociências e Biologia Celular, Faculdade de Medicina e HUC, Universidade de Coimbra.

É com grande entusiasmo que me dirijo a todos vós na qualidade de Editor da revista Sinapse. Ao aceitar o convite que me foi feito pela nova direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia para desempenhar estas funções, estou consciente que irei enfrentar uma tarefa que é, simultaneamente um desafio e uma responsabilidade.

Nas últimas décadas, os avanços da investigação em neurociências permitiram-nos compreender os mecanismos moleculares do funcionamento cerebral, o modo como os circuitos neuronais se estabelecem e interconectam em redes neuronais complexas. É no entanto marcante o contraste entre os avanços conseguidos em neurociências moleculares e os progressos limitados na definição de novos métodos de diagnóstico e no encontro de novas terapêuticas curativas. Uma das razões subjacentes a estes factos é o diálogo incipiente entre a investigação fundamental e a neurologia clínica. O reforço deste diálogo é uma das nossas prioridades.

A qualidade e a dinâmica introduzidas na revista pelos que nos antecederam constituem uma força motriz que nos motiva a prosseguir na estratégia então planeada mas, simultaneamente, a ambicionar ir mais além na procura de atingir um dos objectivos prioritários então delineados, a indexação da Sinapse. Este é um esforço que não depende de cada um de nós isoladamente, mas requer uma atitude colectiva de procura de uma qualidade cada vez maior nos trabalhos submetidos para publicação e de um trabalho de escrutínio rigoroso. Só assim a Sinapse conseguirá tornar-se a revista onde os que fazem trabalho de excelência nas neurociências clínicas e fundamentais ambicionam publicar.

Estamos certos que este não será um percurso fácil, sobre o qual valerá a pena reflectir e decidir o modo como avançar com determinação, dando passos seguros. As sementes estão lançadas, cremos que em terreno fértil, têm agora de ser alimentadas para germinarem e dar frutos apetecíveis. Gostaríamos de vos encorajar a considerar a Sinapse como uma das primeiras escolhas quando planarem publicar os vossos trabalhos.

Contamos convosco neste esforço de procura da qualidade que ambicionamos para a revista, que será o espelho do trabalho de todos nós enquanto Sociedade Científica. ■

**Correspondência:**  
 Catarina Resende de Oliveira  
 Faculdade de Medicina  
 Universidade de Coimbra  
 Rua Larga  
 3004-504, COIMBRA, Portugal  
 catarina.n.oliveira@gmail.com



# Potenciais evocados auditivos de média latência em adultos com epilepsia

## *Auditory Middle Latency Response in Epilepsy*

David Tomé<sup>1,2</sup>, Emiliana Jesus<sup>1</sup>, Manuel Esteves<sup>3</sup>

1-Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto (ESTSP-IPP); 2-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade do Porto (FPCEUP); 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP).

### Introdução

Os potenciais evocados auditivos de média latência (PEAML) reflectem actividade neuronal mesencefálica, mais precisamente da região tálamo-cortical, dos colículos inferiores e da formação reticular. A epilepsia é caracterizada por variadas manifestações anormais do comportamento cerebral, sendo descrita como uma perturbação da função cerebral, tendo origem numa descarga anómala de um conjunto ou da totalidade dos neurónios do córtice cerebral. Está documentado, que as descargas eléctricas provocadas pelas crises de epilepsia podem levar a perdas neuronais, pelo que poderão existir alterações nos PEAML.

### Objectivos

A escassa existência de literatura sobre o tema e a não investigação na população portuguesa, originou a execução deste estudo, que teve como objectivo investigar e documentar a existência de alterações ou achados nos componentes neuronais de média latência (PEAML), numa amostra de portugueses com epilepsia.

### Metodologia

Foram realizados PEAML a um grupo de controlo (GC) composto por 16 participantes e a um grupo clínico (GCL) de 8 participantes com epilepsia, sendo analisados os componentes Na, Pa e Na-Pa quanto à sua morfologia, latência e amplitude.

### Resultados

A morfologia das ondas e a presença de epilepsia não estão associados, no entanto, contrariamente ao GC que evidenciou latências e amplitudes de Na, Pa e Na-Pa dentro dos padrões de normalidade, a alteração ou ausência de respostas por parte do GCL é significativa na totalidade das medidas investigadas.

### Conclusão

Em epilepsias generalizadas e focais do lobo temporal os PEAML evidenciam alterações, tal achado poderá ser eventualmente justificado pela propagação ascendente e descendente da informação auditiva se encontrar comprometida, devido a sequelas deixadas pelas crises epilépticas nas vias auditivas mesencefálicas. As alterações verificadas foram uma morfologia anómala das ondas ou ausência das mesmas.

**Palavras-chave:** potenciais evocados auditivos de média latência; epilepsia; mesencéfalo.

### Introduction

The auditory middle latency response (AMLR) reflects neural mid brain activity, more precisely of the region thalamus–cortical, of the inferior *colliculus* and of the reticular formation. Epilepsy is characterized by different anomalous manifestations of the behaviour of the mind, being described as a disturbance of the brain function, originated in an anomalous discharge of a set or totality of the neuron of the brain cortex. It is proved that the electrical discharges caused by epileptic seizures can lead to neuron losses and a hypothesis was considered of existing changes in AMLR.

### Objectives

The scarce existing literature about this theme and no investigation in the Portuguese population motivated the present study, who's aim is to investigate and document the existing changes or discoveries in the components of AMLR in a sample of Portuguese patients with epilepsy.

### Method

AMLR were carried out with a control group (CG) formed by 16 participants and with a clinical group (CLG) of 8 participants with epilepsy being analysed the Na, Pa and Na-Pa components concerning its morphology, latency and amplitude.

### Results

The observed results show that the morphology of waves and the presence of epilepsy are not associated, while the changes or absence of responses from the CLG is significant in all the studied variables, in opposition to the CG that showed latencies of Na, Pa and Na-Pa within the normal standards.

### Conclusions

We can conclude that the presence of generalized or temporal lobe epilepsies the AMLR show changes. This discovery may be justified by the ascendant and descendant diffusion of auditory information compromised due to sequels of epileptic seizures in the auditory midbrain pathways. The verified changes were an anomalous morphology of waves or their absence.

**Key words:** auditory middle latency response (AMLR); epilepsy; mid brain.

## Introdução

A relação da Epilepsia com outras manifestações do comportamento humano e outros síndromas neurológicos continua a suscitar o interesse de todos os que tratam pacientes com este distúrbio.

É a perturbação neurológica mais comum em todo o Mundo tendo uma incidência de 100 a 190 novos casos por 100 000 habitantes/ano, particularmente nos primeiros anos de vida até à idade adulta e depois dos 65 anos, sendo que cerca de metade das epilepsias iniciam-se antes dos 20 anos<sup>1,2</sup>. Diversas são as áreas do conhecimento que têm estudado e contribuído com suas metodologias para a análise, complemento diagnóstico, formas de tratamento e melhor compreensão de uma disfunção neurológica com registos que remontam a mais de 2000 anos, quando Hipócrates por volta de 400 a.C. lhe atribuiu um primeiro nome – Epilambanein<sup>3-5</sup>. Estudos neuropsicológicos têm revelado défices de atenção, memória de trabalho e funções executivas nomeadamente na epilepsia temporal<sup>6-8</sup>, outros autores têm verificado a existência de défices cognitivos em epilepsias generalizadas<sup>9,10</sup> e mais recentemente têm sido publicados alguns trabalhos originais que revelam alterações de processamento auditivo na presença de epilepsia mas ainda sem explicações concretas para tais resultados<sup>11</sup>.

Diversas são as técnicas de avaliação da audição, partes do sistema auditivo ou de capacidades do processamento auditivo. Várias dessas mesmas técnicas (psicoacústica, fisiológica e electrofisiológica), têm sido aplicadas a diversos grupos com diagnóstico neurológicos com o intuito de melhor compreender o processamento auditivo humano com base na disfunção ou alteração encontradas. A avaliação funcional desse trajecto pode ser realizada através dos Potenciais Evocados Auditivos (PEA), definidos como respostas eléctricas geradas em diferentes níveis do Sistema Nervoso Auditivo Central (SNAC), na presença de estímulos acústicos externos. Desta avaliação resulta uma análise global detalhada e, ao mesmo tempo, distinta dos diversos níveis da via auditiva<sup>12-15</sup>. Este sentido, tão complexo, permite a identificação, a localização e o processamento dos sons, possibilitando desde a apreciação de uma música à compreensão da fala.

Para que esta função possa ser utilizada na sua totalidade, é necessário que todo o trajecto percorrido pelo estímulo sonoro esteja íntegro, desde o ouvido externo até às vias auditivas centrais, uma vez que os sons são processados de maneira específica e hierarquizada até atingirem o cortex auditivo,<sup>16-18</sup>. Considerando os défices de processamento auditivo evidenciados pelos recentes estudos, pretende-se com este trabalho uma avaliação electrofisiológi-

ca da via auditiva mesencefálica com recurso aos potenciais evocados auditivos de média latência (PEAML), que são actualmente vistos como um dos mais promissores e objectivos testes electrofisiológicos para avaliar disfunções e/ou alterações do SNAC, inferir sobre a sua plasticidade e auxiliar no planeamento de procedimentos clínicos em neurodiagnóstico<sup>19,20</sup>.

## Metodologia

### Participantes

O estudo envolveu 24 participantes que foram divididos em dois grupos, um grupo clínico (GCL) de 8 participantes com epilepsia pertencentes à EPI/LPCE – Epicentro Porto sendo constituído por 3 participantes do género masculino e 5 do género feminino, com idades compreendidas entre os 20 e os 37 anos (M = 32.13; DPM = 1.92) e um grupo de controlo (GC) de 16 participantes sem epilepsia ou qualquer outra perturbação neurológica constituído por 3 participantes do género masculino e 13 do género feminino, com idades compreendidas entre os 19 e os 49 anos (M = 25.88; DPM = 2.01).

Na selecção dos participantes, foram adoptados como critérios de exclusão, despistados por anamnese otoneurológica: (a) existência de défices sensoriais ou motores que pudessem interferir com a execução do protocolo experimental; (b) presença de patologias neurológicas ou psiquiátricas (excepto epilepsia no GCL); (c) consumo de drogas ou fármacos potencialmente ototóxicos e/ou que afectem o SNC, a coordenação motora ou o equilíbrio; (d) história clínica ou sinais de otites recorrentes, pelo menos nos últimos 6 meses.

### Materiais e Procedimentos

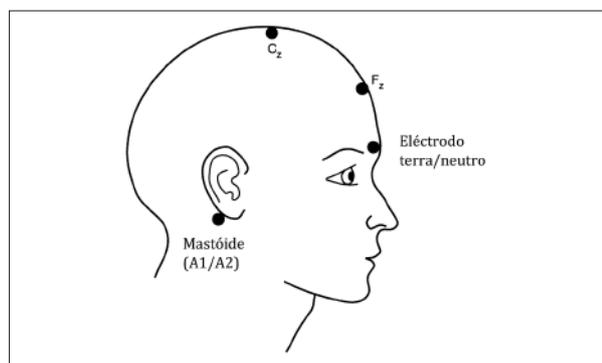
Os participantes foram devidamente informados sobre a finalidade do estudo e sobre as sucessivas etapas a seguir durante todo o procedimento. Antes de cada recolha foi obtido um Consentimento Informado individual, a fim de autorizar a recolha e análise dos seus dados clínicos, sendo os dados pessoais dos mesmos mantidos no anonimato.

A todos os participantes após consentimento informado, foi realizado o mesmo protocolo, que consistiu numa anamnese otoneurológica, otoscopia, avaliação auditiva e aquisição dos PEAML. Para a avaliação auditiva e aquisição dos PEAML, foram utilizados os seguintes equipamentos: otoscópio Heine® modelo mini 2000; audiómetro Amplaid® modelo A117 Plus; auscultadores Peltor® modelo TDH49 de acordo com a norma ANSI S3.6-1989; cabine insonorizada Eymasa® de acordo com a norma ANSI S3.1-199115; equipamento de electrofisiologia Racia-Alvar® modelo Centor-C de 6 canais; eléctrodos Racia-Alvar®

modelo DIN42802, 10 mm; auscultadores Beyerdynamic® modelo DT48; gel condutor Parker® modelo Spectra 360, 250 g, referência 12-08; gel abrasivo Nuprep®, 114 g; fita adesiva hipoalergénica; álcool, algodão e espéculos. Todos os materiais e equipamentos foram cedidos pelo Laboratório de Audiologia da Área Científico-Pedagógica de Audiologia da ESTSP-IPP, para que as avaliações pudessem ser realizadas sempre no mesmo espaço físico.

Foi adoptado um plano inter-sujeitos e inter-grupo para avaliação das ondas PEAML, variável dependente. Para montagem foram colocados dois eléctrodos activos, um em cada mastóide (A1 e A2), um eléctrodo terra colocado na frente (Fpz) e um de referência colocado no vértice (Cz) (Figura1), de acordo com as directrizes da ASHA e com a literatura e metodologia actualmente aceite, permitindo com recurso a uma estimulação auditiva monóptica a captação da actividade bioeléctrica ipsi e contra-lateral em relação ao ouvido estimulado, obtendo-se 4 recolhas diferentes: ipsi-lateral OD (Cz-A2), contra-lateral OD (Cz-A1), ipsi-lateral OE (Cz-A1) e contra-lateral OE (Cz-A2). Todos os eléctrodos foram fixados com fita adesiva hipoalergénica e aplicados juntamente com gel condutor. Cada participante foi instruído para manter um estado de vigília activo, mas fisicamente imóvel e sem falar.

O estímulo auditivo para evocação foi do tipo clique, monaural a 100 µs e a uma intensidade de 90 dB SPL, com ruído de mascaramento de 60 dB SPL no ouvido contra-lateral e velocidade de apresentação de 9.1 pps num total de aproximadamente 1000 estimulações. Para tratamento do sinal, foi utilizada uma sensibilidade de 100 µV, com análise de 60 ms e polaridade alterna, sendo utilizados filtro passa-alto a 16 Hz e filtro passa-baixo a 1.6 Hz, ambos com rejeição automática de artefactos. Os PEAML foram recolhidos através de eléctrodos de superfície, tendo sido efectuada uma limpeza de pele com álcool e gel abrasivo nas áreas de colocação dos eléctrodos, reduzindo a impedância para valores inferiores a 5 K ohm.



**Figura 1.** Disposição dos eléctrodos e montagem para captação dos PEAML.

## Resultados

Nenhum indivíduo do GC apresentava histórico de alterações audio-vestibulares nem de perturbações neurológicas e/ou psiquiátricas. Na avaliação auditiva, foram obtidos limiares auditivos dentro da normalidade para todos os indivíduos de ambos os grupos e despistada qualquer alteração do ouvido médio.

Das informações recolhidas no GCL, constatou-se que os participantes passam frequentemente por situações de elevado nível de stress e ansiedade, havendo apenas dois casos em que os indivíduos não tomam nenhum ansiolítico e apenas um caso em que as crises se encontram controladas e já não está a ser administrado nenhum anti-epiléptico. O momento de início das crises é variável de participante para participante, variando do 1 aos 21 anos de idade. Apenas dois casos não apresentam lesão nos exames imagiológicos e três dos casos foram submetidos a cirurgia do lobo temporal para controlo das crises. Os tipos de crises verificados no GCL foram: epilepsia generalizada (4 participantes, sendo que um refere mioclonias e os restantes referiram ausências), epilepsia focal complexa (1 participante), epilepsia focal do lobo temporal (2 participantes) e epilepsia focal do lobo frontal (1 participante). Todos mencionaram existir perda de consciência durante as crises, perda de memória (em 5 casos) e os dois participantes com epilepsia do lobo temporal referiram afasia aquando das crises, três participantes consideraram ser muito desatentos (Quadro I).

**Quadro I.** Resultados relativos às queixas do GCL, obtidos através da anamnese efectuada.

Queixas do GCL	Perda de Consciência	Perda de Memória	Afasia	Défice de Atenção
Número de Casos	8	5	2	3
% casos no total da amostra do GCL	100%	62.5%	25%	37.5%

Foram realizados os PEAML a ambos os grupos constituintes da investigação, analisaram-se a morfologia, a latência e amplitude das ondas Na e Pa e do complexo de onda Na-Pa. Por cada medição foram obtidos resultados da via auditiva ipsi e contra-lateral esquerda e da via auditiva ipsi e contra-lateral direita (Figuras 2 e 3).

Analisada a latência de Na, foram obtidos valores dentro dos padrões de normalidade considerados pela literatura, tendo sido obtido para o GC a média de 16.06 ms (DPM=0.19) para OE ipsi-lateralmente/Cz-A1; 16.28 ms (DPM=0.32) para ipsi OD/Cz-A2; 16.46 ms (DPM=0.26) para

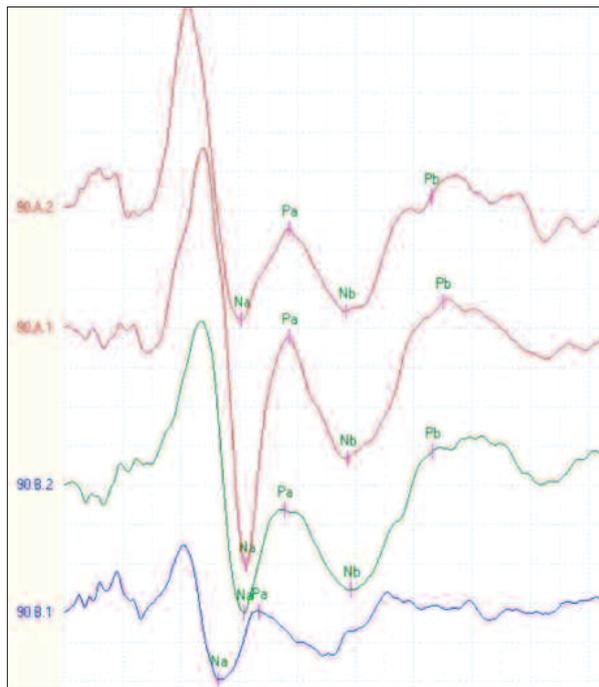


Figura 2. Registo dos PEAML num dos participantes do GC (sendo possível observar uma boa morfologia e presença de Na e Pa bilateralmente).

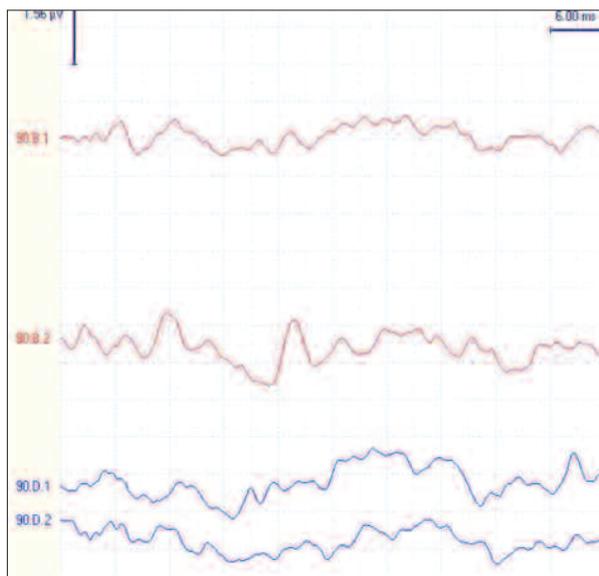


Figura 3. Registo dos PEAML num dos participantes do GCL (ausência de Na e Pa bilateramente).

OE contra-lateralmente/Cz-A2 e 16.29 ms (DPM=0.34) para o contra OD/Cz-A1 (Quadro II). Para o GCL foram obtidos valores de média de 15.68 ms (DPM=0.56) para OE ipsi-lateralmente/Cz-A1; 16.32 ms (DPM=0.97) para ipsi OD/Cz-A2; 16.29 ms (DPM=0.79) para OE contra-lateralmente/Cz-A2 e 15.90 ms (DPM=0.80) para o contra OD/Cz-A1 (Quadro II). A onda Na foi obtida em pelo menos 75% dos participantes do GC (Figura 2) e somente em 37.5% para as recolhas ipsi-lateral do GCL e em 50% para as recolhas contra-lateral (Figura 3), (Quadro II).

Quanto à latência de Pa, foram igualmente obtidos valores dentro dos padrões de normalidade considerados pela literatura, tendo sido obtido para o GC a média de 20.85 ms (DPM=0.27) para OE ipsi-lateralmente/Cz-A1; 21.15 ms (DPM=0.40) para ipsi OD/Cz-A2; 21.17 ms (DPM=0.31) para OE contra-lateralmente/Cz-A2 e 21.22 ms (DPM=0.38) para o contra OD/Cz-A1 (Quadro III). Para o GCL foram obtidos valores de média de 20.22 ms (DPM=1.02) para OE ipsi-lateralmente/Cz-A1; 20.92 ms (DPM=1.42) para ipsi OD/Cz-A2; 21.51 ms (DPM=1.05) para OE contra-lateralmente/Cz-A2 e 20.58 ms (DPM=1.23) para o contra OD/Cz-A1 (Quadro III). A onda Pa foi obtida em pelo menos 68.8% dos participantes do GC e somente em 25-37.5% para as recolhas ipsi-lateral do GCL e em 50% para as recolhas contra-lateral (Quadro III).

Com base nos valores anteriores, foi possível obter com recurso ao software do equipamento, as médias das diferenças de latência das ondas Na e Pa que forma o complexo de onda Na-Pa. Encontrando-se os valores dentro dos padrões de normalidade considerados pela literatura e sem diferenças significativas entre o GC e o GCL (Quadro IV). De destacar, as baixas percentagens de presença do complexo do Na-Pa no GCL, comparativamente ao GC, devido obviamente à não presença individual de Na e Pa verificados anteriormente.

No seguimento da análise do complexo Na-Pa, foi avaliada a sua amplitude interpico, do mais negativo (Na) ao mais positivo (Pa), tendo sido obtidos valores concordan-

Quadro II. Médias da componente Na, nos ouvidos esquerdo e direito, nas vias ipsi e contralateral;

Médias Na (ms)	Ipsi OE	*	Ipsi OD	*	Contra OE	*	Contra OD	*
GCL	15.68	37.5%	16.32	37.5%	16.29	50%	15.90	50%
GC	16.06	100%	16.28	75%	16.46	87.5%	16.29	93.8%

(\*) percentagens das respostas obtidas para cada média, em relação ao total de indivíduos de cada grupo.

Quadro III. Médias da componente Pa, nos ouvidos esquerdo e direito, nas vias ipsi e contralateral;

Médias Pa (ms)	Ipsi OE	*	Ipsi OD	*	Contra OE	*	Contra OD	*
GCL	20.22	25%	20.92	37.5%	21.51	50%	20.58	50%
GC	20.85	100%	21.15	68.8%	21.17	87.5%	21.22	87.5%

(\*) percentagens das respostas obtidas para cada média, em relação ao total de indivíduos de cada grupo.

**Quadro IV.** Médias da latência do complexo Na-Pa, nos ouvidos esquerdo e direito, nas vias ipsi e contralateral, DPM = desvio padrão da média.

Médias Na-Pa (ms)	Ipsi OE	DPM	Ipsi OD	DPM	Contra OE	DPM	Contra OD	DPM
GCL	4.38	0.42	4.72	0.96	5.16	0.32	4.62	0.59
GC	4.73	0.19	5.00	0.26	4.50	0.21	4.92	0.25

**Quadro V.** Médias da amplitude do complexo Na-Pa, nos ouvidos esquerdo e direito, nas vias ipsi e contralateral, DPM = desvio padrão da média.

Médias Na-Pa (µV)	Ipsi OE	DPM	Ipsi OD	DPM	Contra OE	DPM	Contra OD	DPM
GCL	1.99	1.41	4.59	2.45	2.34	0.68	3.41	1.98
GC	1.86	0.28	2.16	0.32	1.73	0.24	2.19	0.35

tes com a literatura, de 0.5-2.5 µV somente no GC, tendo o GCL evidenciado valores acima do normal nos registos ipsi e contra-lateral OD, Cz-A2 e Cz-A1, respectivamente (Quadro V).

### Discussão

Os dados observados não demonstraram associação entre a morfologia das ondas e o GCL de forma significativa, indo de encontro a alguns estudos já publicados<sup>6,7,21</sup>.

Analisando os resultados relativos às componentes Na, Pa e ao complexo Na-Pa, depois de aplicado o teste Binomial, todos os valores *p* obtidos foram menores que o nível de significância ( $\alpha = 0.05$ ). Pode-se concluir então, que a ausência de respostas por parte do GCL é significativa na totalidade das variáveis investigadas (Na ipsilateral esquerda, Na contralateral esquerda, Na ipsilateral direita, Na contralateral direita, Pa ipsilateral esquerda, Pa contralateral esquerda, Pa ipsilateral direita, Pa contralateral direita, latência Na-Pa ipsilateral direita e esquerda, latência Na-Pa contralateral direita e esquerda, amplitude Na-Pa ipsilateral esquerda e direita, bem como amplitude Na-Pa contralateral esquerda e direita). Relativamente à amplitude, o GCL revelou amplitudes muito mais elevadas que o GC nas condições ipsi e contra-lateralmente OD, tal achado vai de encontro aos resultados obtidos por Mikula em 1993, cujo autor atribui esse aumento à carbamazepina como forma de tratamento e controlo das crises epilépticas<sup>22</sup>. A percentagem de respostas obtidas no GC foi muito próxima de 100%, ao contrário do GCL que foi sempre abaixo dos 50%. Esta diferença tão significativa de respostas entre ambos os grupos, pode ser explicada pelo facto de os indivíduos com epilepsia poderem apresentar sequelas deste distúrbio no SNAC, contribuindo para a ausência de actividade auditiva neuronal das vias mesencefálicas e tálamo-corticais, o que também confirma a origem cortical de Pa e consequente alteração na presença de epilepsia<sup>21,23</sup>.

No único participante com presença de epilepsia focal do lobo frontal, os PEAML não se revelaram alterados, uma vez que as possíveis sequelas deixadas por este tipo de epilepsia não interferem na propagação da informação auditiva pelas vias descendentes. O facto dos PEAML não se encontrarem alterados na presença deste tipo de epilepsia, indica-nos também que a medicação administrada aos indivíduos, para controlar os níveis de stress e ansiedade aparentemente não interfere neste exame. Contudo, é uma hipótese em aberto que carece de mais investigação, nomeadamente em sub-grupos por tipo de epilepsia e anti-epiléptico escolhido para tratamento. Ao nível de diagnóstico, tem sido demonstrado que os PEAML são sensíveis e específicos para alterações funcionais do SNAC, particularmente as amplitudes de onda, tendo vindo a ser documentado em diversas perturbações de aprendizagem e patologias neurológicas com ou sem lesão à tomografia, tais como dislexia, défice de atenção, afasia, tumores, doença de Alzheimer e epilepsia,<sup>24-27</sup>. Os autores Frank Musiek e Rintelmann no seu manual de Perspectivas Actuais em Avaliação Auditiva<sup>25</sup>, apresentam um caso clínico de uma jovem mulher com epilepsia temporal bilateral e ligeira atrofia cortical, em que todos os testes auditivos centrais (fala comprimida, dicótico de dígitos, sequências de padrão de frequência e fala filtrada passa-baixo) revelaram resultados alterados bilateralmente, sugerindo problemas de processamento auditivo hemisférico bilateralmente.

É necessário abandonar a ideia de que existem regiões específicas do córtice que só serão activadas mediante estimulação auditiva. A verdade é que reagem primariamente a estímulos auditivos, mas não exclusivamente<sup>26,28</sup>. Neurónios auditivos estabelecem interconexões com uma variedade de outros neurónios pertencentes a áreas do cérebro não específicas para a audição, diversas equipas de investigação têm demonstrado isso mesmo, Wright et al.<sup>29</sup> com recurso a RMNf demonstraram que o sulco tem-

poral superior é uma área com processamento polissensorial, Sams et al.<sup>30</sup> verificou actividade neuronal no córtice auditivo primário para inputs visuais, Bamiou, Musiek e Luxon<sup>31</sup> verificaram actividade neuronal auditiva na ínsula e outros autores também já identificaram o envolvimento de outras áreas e estruturas como a amígdala, córtice pré-frontal, lobo frontal e o núcleo estriado.

Diversos estudos têm demonstrado a capacidade cerebral para uma reorganização cortical que melhor realize todas as capacidades e qualidades do processamento auditivo<sup>32</sup>. A título de exemplo, a epilepsia do lobo temporal, a mais resistente ao tratamento farmacológico entre a população adulta, caracteriza-se por uma perda neuronal do hipocampo com comprometimento cognitivo progressivo. Estudos em modelos animais têm demonstrado a ocorrência de fenómenos de plasticidade neuronal exuberantes/excessivos e dinâmicos no hipocampo, a continuação desses estudos permitirá uma melhor compreensão dos mecanismos responsáveis pela génese e progressão da epilepsia do lobo temporal<sup>33-37</sup>. Crises epilépticas límbicas, em adultos, levam a perdas neuronais que são seguidas da formação de novas sinapses excitatórias, consideradas aberrantes, por serem alterados os receptores e a sequência molecular considerada normal, assim sendo, é criada uma plasticidade neuronal reactiva “viciada” em que crises epilépticas originaram novas crises. Este tipo de mecanismo está actualmente a ser documentado em diversos tipos de epilepsia e em patologias neurodegenerativas de longo termo<sup>38</sup>.

A neuroplasticidade pode ser induzida e dependerá das experiências e estimulações, que podem levar a uma reorganização cortical (remapeamento), melhoria da eficiência e sincronização sináptica, aumento da densidade e funcionamento neuronal<sup>26,33,39,40</sup>. Assim como a estimulação pode induzir alterações, também a privação auditiva pode originar uma reorganização cortical, pelo que num sistema tão moldável como é o SNAC, a não activação das áreas a que compete o processamento de características sonoras e modalidades sensoriais complementares serão manifestadas no comportamento e capacidades intrínsecas da pessoa como a atenção, memória e linguagem. Um défice ou um não correcto/completo processamento auditivo central na presença de epilepsia irá certamente influenciar o processamento das outras modalidades sensoriais e inter-hemisféricas, podendo originar segundo alguns autores uma condição de comorbidade, evidenciada por dificuldades de aprendizagem, défice de atenção, défice de memória de trabalho, processamento linguístico e planeamento motor<sup>39-42</sup>, sendo essa hipótese sustentada por este estudo.

## Conclusão

É possível concluir que na epilepsia generalizada e epilepsia focal do lobo temporal, os PEAML evidenciam alterações. É muito provável que tal se deva a uma comprometida propagação ascendente e descendente da informação auditiva, no entanto, não é possível concluir se tal se deve às descargas neurotóxicas das crises epilépticas ou às lesões encefálicas evidenciadas por alguns dos participantes do GCL. São necessárias mais replicações deste estudo, inclusive a outros tipos de epilepsia, para uma melhor validação e fidelização dos resultados.

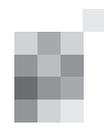
A investigação realizada permitiu uma ampliação dos conhecimentos e melhor compreensão das sequelas das crises epilépticas nas vias auditivas mesencefálicas e tálamo-corticais, evidenciadas pelas alterações e/ou ausência das ondas Na e Pa. ■

### Agradecimentos

Os autores desejam agradecer à EPI-Porto e seus associados pela participação voluntária neste trabalho. Os autores desejam agradecer ao Professor Doutor Fernando Barbosa (FPCEUP) pela revisão científica do artigo.

### Declaração de Interesse

Os autores declaram não existirem conflitos de interesses, responsabilizando-se pelo conteúdo e escrita deste artigo.



## Bibliografia

1. Lima, J. Levantamento Epidemiológico das Epilepsias e dos Síndromos Epilépticos no Norte de Portugal. 1998. Dissertação de candidatura ao grau de Doutor, apresentado no Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS).
2. Lima, J. Epilepsia: a abordagem clínica. *Revista Portuguesa de Clínica Geral*. 2005. 21: 291-298.
3. Alves, D. Tratamento da Epilepsia. *Revista Portuguesa de Clínica Geral*. 2005. 21: 315-322.
4. Alves, D., Luzeiro, I., Pimentel, J. *Livro Básico da Epilepsia*. Bial: Porto, 2007.
5. American Academy of Neurology. Management Guidelines: disponível em <http://www.aan.com/professionals/practice/guideline> - consultado a 20 de Julho de 2010.
6. Japaridze, G., Kvemadze, D., Geladze, T. Effects of carbamazepine on auditory brainstem response, middle-latency response, and slow cortical potential in epileptic patients. *Epilepsia*. 1993. 34: 105-109.
7. Japaridze, G., Kvemadze, D., Geladze, T. Auditory brainstem response, middle-latency response, and slow cortical potential in patients with partial epilepsy. *Seizure*. 1997. 6: 449-456.
8. Zanini, R., et al. Aspectos neuropsicológicos da epilepsia do lobo temporal na infância. *Revista de Neurociências*. 2008. 1-5.
9. Aldenkamp, A. Effect of seizures and epileptiform discharges on cognitive function. *Epilepsia*. 1997. 38: 52-55.
10. Aldenkamp, A., Overweg, J., Gutter, T. & Mulder, O. Effect of epilepsy, seizures and epileptiform EEG-discharges on cognitive function. *Acta Neurologica Scandinavica*. 1996. 93: 253-259.
11. Meneguello, J., et al. Processamento auditivo em indivíduos com epilepsia do lobo temporal. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 2006. 72:496-504.
12. American Speech-Language-Hearing Association – ASHA. *The short latency auditory evoked potentials: a tutorial paper by the Audiologic Evaluation Working Group on Auditory Evoked Potential Measurements*. Rockville, 1988.
13. American EEG Society - Clinical evoked potentials guidelines. Recommended standards for normative studies of evoked potentials, statistical analysis of results and criteria for clinically significant abnormality. *Journal Clinical Neurophysiology*. 1994. 11: 45-47.
14. American Speech-Language-Hearing Association – ASHA. Competencies in auditory evoked potential measurement and clinical application. *ASHA*. 1990. 32(2): 13-16.
15. Zaidan, E., et al. Potencial evocado auditivo de média latência: ocorrência e efeito da velocidade de apresentação do estímulo em crianças de sete anos de idade. *Actas ORL - Técnicas em Otorrinolaringologia*. 2007. 1: 84-88.
16. Fukushima, E., et al. Dos estudos dos Potenciais de Média Latência eliciados por longon em sujeitos do sexo feminino com audição normal. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 2007. 73: 308-314.
17. Bureau International D'Audiophonologie (BIAP, 2003). Audiometric classification of hearing impairment – recommendation 02/1: disponível em: <http://www.biap.biapanglais/rec021.eng.htm> – consultado a 17 de Agosto de 2010.
18. American National Standards Institute. *Maximum permissible ambient noise for acoustic testing*. ANSI S3.1, New York, 1991.
19. Schochat, E., et al. Sensitividade e especificidade do potencial de média latência. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 2004. 70: 353-358.
20. Schochat E., et al. Processamento Auditivo: comparação entre potenciais evocados auditivos de média latência e testes de padrões temporais. *Revista Atualização Científica em Fonoaudiologia e Educação*. 2009. 11: 314-322.
21. Kevanishvili, Z., Lagidze, Z., Japaridze, G. and Kvemadze D. Auditory middle-latency response: Intramodal and intermodal interactions. *Otolaryngology of Poland*. 1993. 47: 68-75.
22. Mikula, I. Auditory middle latency response (AMLR) in epileptic patients before and after treatment with carbamazepine. *Epilepsia*. 1993. 34 (2): 176.
23. Ibanez, V., Deiber, M., Fischer, C. Middle latency auditory evoked potentials in cortical lesions. *Archives of Neurology*. 1989. 46: 1325-1332.
24. Musiek, F., Charette, L., Kelly, T. Hit and false positive rates for the middle latency response in patients with central nervous system involvement. *Journal of the American Academy of Audiology*. 1999. 10: 124-132.
25. Musiek, F., Rintelmann, W. *Perspectivas Actuais em Avaliação Auditiva*. 1ª edição. Brasil: Manole, 2001.
26. Musiek, F., Baran, J., Morse, D. Central deafness associated with a midbrain lesion. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2004. 15: 133-151.
27. Purdy, S., Kelly, A., Davies, M. Auditory brainstem response, middle latency response, and late cortical evoked potentials in children with learning disabilities. *Journal American Academy Audiology*. 2002. 13: 367-82.
28. Cacace, A., McFarland, D. The importance of modality specificity in diagnosing central auditory processing disorder (CAPD). *American Journal of Audiology*. 2005. 14(2): 112-123.
29. Wright, T., Pelphrey, K., Allison, T., McCarthy, G. Polysensory interactions along lateral temporal regions evoked by audiovisual speech. *Cerebral Cortex*. 2003. 13: 193-210.
30. Sams, M. et al. Seeing Speech: visual information from lip movements modifies activity in the human auditory cortex. *Neuroscience Letters*. 1991. 127: 141-145.
31. Bamiou, D., Musiek, F., Luxon, L. The insula (island of Reil) and its role in auditory processing: literature review. *Brain Research Reviews*. 2003. 42: 143-154.
32. Moore, D. Plasticity of binaural hearing and some possible mechanisms following late-onset deprivation. *Journal of the American Academy of Audiology*. 1993. 4(5): 227-283.
33. Guedes, F., et al. Plasticidade Neuronal Associada à Epilepsia do Lobo Temporal Mesial: Insights a partir de estudos em Humanos e em Modelos Animais. *Revista da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo*. 2005. 10-17.
34. Guedes, F., Galvis-Alonso, O., Leite, J. Plasticidade Neuronal Associada à Epilepsia do Lobo Temporal Mesial: Insights a partir de estudos em Humanos e em Modelos Animais. *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology*. 2006. 12(1): 10-17.
35. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989. 30: 389-99.
36. American Psychiatric Association. *DSM-IV Diagnostic and statistical manual of mental disorders*. American Psychiatric Press: Washington DC, 1994.
37. American Psychiatric Association. *DSM-IV-TR Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais*. 4ª Edição. Washington, DC.: Climepsi Editores, 2000.
38. Ben-Ari, Y. Epilepsies and neuronal plasticity: for better or for worse? *Dialogues in Clinical Neuroscience: Epilepsy and Psychiatry*. 10(1). France: Les Laboratoires Servier, 2008.
39. Musiek, F., Chermak, G. *Handbook of (Central) Auditory Processing Disorder*, vol1: Auditory Neuroscience and Diagnosis. United Kingdom: Plural Publishing Inc., 2007.
40. Musiek, F., Chermak, G. *Handbook of (Central) Auditory Processing Disorder*, vol2: *Comprehensive Intervention*. United Kingdom: Plural Publishing Inc., 2007.
41. Salvi, R. et al. PET imaging of the Normal Human Auditory System: responses to speech in quiet and in background noise. *Hearing Research*. 2002. 170: 96-106.
42. European Concerted Action and Research in Epilepsy – EUCARE. Relatório Europeu sobre a Epilepsia – apelo à ação. Bruxelas: UCB, S.A., 2001.

## Correspondência:

David Tomé  
Gabinete de Audiologia / ESTSP-IPP  
Rua Valente Perfeito, nº322,  
4400-330 VILA NOVA DE GAIA, Portugal.  
dts@estsp.ipp.pt

## Qualidade de vida na Doença de Huntington - que sintomas a influenciam? *Quality of life in Huntington's disease - which symptoms interfere with it?*

Filipa Januário<sup>1</sup>, Filipa Júlio<sup>2</sup>, Cristina Januário<sup>3</sup>

1-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Instituto Biomédico de Investigação da Luz e Imagem, Coimbra; 3-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

### Introdução

A Doença de Huntington é uma doença neurodegenerativa autossómica dominante caracterizada por alterações motoras, cognitivas e comportamentais que condicionam a qualidade de vida dos doentes.

### Objectivo

Avaliar a qualidade de vida em doentes com Doença de Huntington em diferentes estádios da doença.

### Métodos

Estudo clínico com 23 doentes observados consecutivamente com o diagnóstico de Doença de Huntington confirmado por estudo molecular, em diferentes estádios da doença. Foram incluídos 10 mulheres e 13 homens, com idade média de  $42,43 \pm 12,67$  anos sem deterioração cognitiva rastreada pelo Mini-Mental State Examination. Todos foram avaliados pela Unified Huntington's Disease Rating Scale e utilizou-se a Short-Form-36, como instrumento de avaliação da Qualidade de Vida.

### Resultados

Compararam-se os resultados do Short-Form-36 da amostra com os valores da população Portuguesa normal, existindo uma diminuição da dimensão física e mental na amostra. Os resultados da Unified Huntington's Disease Rating Scale foram: score motor  $28,64 \pm 24,87$ ; fluência-verbal  $14,95 \pm 10,10$  e symbol-digit  $20,77 \pm 16,30$ ; comportamental  $17,22 \pm 11,86$  e capacidade funcional total  $9,52 \pm 4,38$ . Verificou-se que a secção de avaliação comportamental da Unified Huntington's Disease Rating Scale não se correlacionou significativamente com nenhuma das subdimensões do Short-Form-36, mas cerca de 70% dos doentes apresentavam sintomas de depressão e 78% estavam sob terapêutica anti-depressiva. O coeficiente de Spearman demonstrou que a capacidade motora influencia sobretudo a dimensão física e a função social, mas a capacidade funcional é que mais influencia a qualidade de vida.

### Conclusão

Nesta pequena amostra existe acentuada redução na qualidade de vida, que se correlaciona com a capacidade funcional. A qualidade de vida não está na dependência das alterações comportamentais. Estes dados justificam a necessidade de uma abordagem global (farmacológica, cinesiológica e psico-social) do doente.

**Palavras-Chave:** Doença de Huntington; Qualidade de Vida.

**Título Cabeçalho:** Qualidade de Vida na Doença de Huntington.

### Introduction

Huntington's disease is a neurodegenerative disorder characterized by motor, psychological and cognitive symptoms, interfering in quality of life.

### Purpose

To assess the health-related quality of life in Huntington's disease outpatients.

### Methods

Clinical study with 23 consecutive outpatients having a diagnosis of Huntington's disease confirmed genetically in different stages of the disease. It was included 10 women and 13 men, mean age  $42.43 \pm 12.67$  years without cognitive deterioration by Mini-Mental State Examination. It was used the Short-Form-36 and Unified Huntington's Disease Rating Scale.

### Results

Comparing SF-36's scores of the sample with the scores of normal Portuguese population there is a decrease in mental and physical dimensions in the sample. The scores of Unified Huntington's Disease Rating Scale were motor  $28.64 \pm 24.87$ ; verbal-fluency  $14.95 \pm 10.10$  and symbol-digit  $20.77 \pm 16.30$ ; behavioral  $17.22 \pm 11.86$  and total functional capacity  $9.52 \pm 4.38$ . We concluded that Unified Huntington's Disease Rating Scale behavioral did not significantly correlated with any of the SF-36 sub-dimensions, but in 70% of the patients depression's symptoms were present and 78% were under antidepressives therapies. The Spearman Coefficient showed that the motor capacities influence mostly the physical dimension and the social functioning, but it is the functional ability that influences the most the health-related quality of life.

### Conclusions

In this group there is a considerable reduction of the functional capacity. Quality of life is not dependent of psychological symptoms. This data justifies the need of a global approach (pharmacological, kinesiological and psychosocial).

**Keywords:** Huntington's Disease; Patient Quality of life.

**Short-Title:** Quality of life in Huntington's disease.

## 1. Introdução

A Doença de Huntington (DH) é uma doença, autossómica dominante, causada pela expansão de repetições CAG no cromossoma 4<sup>1</sup>. Trata-se de uma doença neurodegenerativa progressiva caracterizada por alterações motoras, cognitivas e comportamentais<sup>2,3</sup>, com grande variabilidade entre os indivíduos afectados e nas suas famílias<sup>2</sup>. Os primeiros sintomas da DH manifestam-se tipicamente entre os 35 e 45 anos, tendo esta doença uma duração média de 16 anos<sup>4-6</sup>. Presentemente, não existe nenhum tratamento modificador da progressão da doença<sup>7</sup>.

O Grupo para a Qualidade de Vida da Organização Mundial de Saúde definiu qualidade de vida como a percepção do indivíduo da sua posição na vida tendo em conta o contexto cultural e sistema de valores em que vive e em relação aos seus objectivos, expectativas, padrões e preocupações<sup>8</sup>. Parâmetros clínicos tradicionais podem ser muito específicos, não evidenciando as alterações na qualidade de vida. Actualmente diversos estudos estão a adoptar a avaliação da qualidade de vida<sup>9</sup>.

O objectivo deste estudo é avaliar a qualidade de vida em doentes com DH observados consecutivamente numa Consulta de Doenças Neurogenéticas e quais os sintomas que mais a influenciam.

## 2. Material e Métodos

Estudo clínico realizado no Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra (HUC). Incluídos doentes com diagnóstico confirmado por estudo genético (sintomáticos e assintomáticos), que se voluntariaram para participar, apresentando Mini-Mental State Examination (MMSE) normal, para excluir défice cognitivo. Os doentes comunicavam em Português.

Todos os doentes assinaram o consentimento informado e foram avaliados utilizando o MMSE<sup>10</sup>, o Short-Form(SF)-36<sup>11</sup> e a Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS). O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética do HUC.

Doentes e cuidadores apresentaram uma concordância baixa a moderada acerca do nível de qualidade de vida do doente<sup>12</sup>, por esse facto, os autores decidiram que só as respostas dos doentes seriam consideradas.

O MMSE é um questionário de pontuação máxima 30 pontos usado para rastrear défice cognitivo. Avalia orientação temporo-espacial, atenção, memória, linguagem e capacidades visuoespaciais. Os pontos de corte para a população Portuguesa são 22 para 0-2 anos de literacia, 24 para 3-6 anos de literacia e 27 com mais de 7 anos de literacia<sup>13</sup>.

O SF-36 é um questionário genérico que avalia qualida-

de de vida, auto-administrado, constituído por 36 itens. Apresenta 8 subdimensões: função física (FF), desempenho físico (DF), dor física (DR), saúde em geral (SG), vitalidade (VT), função social (FS), desempenho emocional (DE) e saúde mental (SM). As referidas subdimensões podem-se agrupar em 2 dimensões gerais de estado de saúde: física (FE, DF, DR e SG) e mental (VT, FS, DE e SM)<sup>14</sup>. Cada subdimensão é cotada de 0 a 100, onde 0 indica problemas extremos e 100 indica sem problemas. Ho *et al.*<sup>9</sup> compararam SF-36 com o Sickness Impact Profile em doentes com DH, tendo recomendado o uso do SF-36 como o instrumento de escolha.

A UHDRS é uma bateria clínica para avaliar a função motora, cognitiva, comportamental e a capacidade funcional na DH. O score motor total é o sumatório da pontuação de 31 itens motores (movimentos oculares, disartria, coreia, distonia, rigidez, marcha e estabilidade postural). Resultados mais elevados indicam défice motor mais severo. Capacidades cognitivas são avaliadas pelo Teste de Fluência Verbal, Teste "Symbol Digit" e o Teste "Stroop Interference". A pontuação representa o número total de respostas correctas, onde resultados mais elevados indicam melhor performance cognitiva. A componente comportamental avalia a frequência e a severidade de 11 sintomas neuropsiquiátricos. Resultados mais elevados indicam distúrbios mais severos. A avaliação funcional mede as actividades de vida diária com a Escala de Independência (min 0, máx 100) e Capacidade Funcional Total (CFT) (min 0, máx 13). Resultados mais elevados nas escalas funcionais indicam melhor função<sup>15</sup>.

A análise estatística foi realizada com Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) para Windows, versão 17.0 (SPSS Inc, Chicago, IL, USA). As características dos doentes e resultados são descritos como média  $\pm$  desvio-padrão. Calculou-se o coeficiente de Spearman e a regressão Partial Least Square para avaliar a relação entre UHDRS e SF-36. Construíram-se 2 gráficos que mostram a diferença entre a amostra e a população Portuguesa normal e o estudo de Ho *et al.*<sup>7,16</sup>. O valor de significância estatística foi considerado como  $p < 0.05$ .

## 3. Resultados

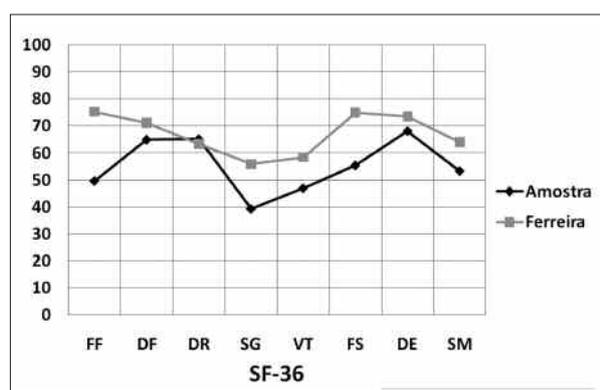
A análise descritiva das características clínicas da amostra deste estudo encontra-se exposta na Tabela I.

A Figura 1 demonstra-se a diferença entre SF-36 da amostra e a população Portuguesa normal<sup>16</sup>. A Figura 2 apresenta a diferença entre as pontuações do SF-36 e UHDRS da amostra com o estudo de Ho *et al.*<sup>7</sup>.

Segundo o coeficiente de Spearman, a correlação entre as dimensões do SF-36 e UHDRS revela que a UHDRS

**Tabela 1.** Análise descritiva das características clínicas da amostra deste estudo

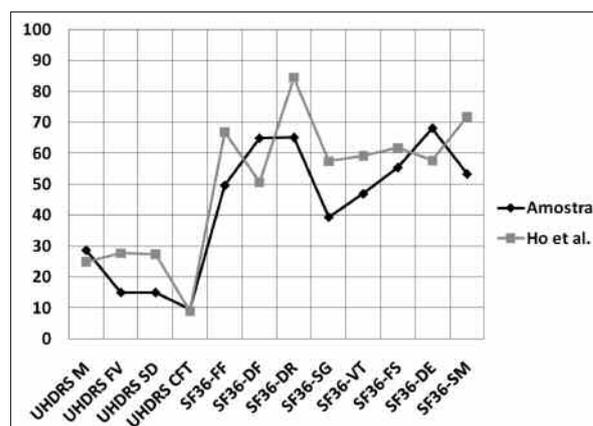
Variáveis	Amostra (N=23)
Género (feminino/masculino)	10 (43,5%)/13 (56,5%)
Idade em anos	42,43 ± 12,67
<b>UHDRS</b>	
- Motor	28,64 ± 24,87
- Cognitivo	
Fluência Verbal	14,95 ± 10,10
Symbol Digit	20,77 ± 16,30
Stroop Interference	18,91 ± 13,50
- Comportamental	17,22 ± 11,86
- Marcos comportamentais	
Confuso (%)	30,4%
Depressivo (%)	69,6 %
Requer tratamento para depressão (%)	78,3 %
Requer tratamento para irritabilidade (%)	21,7 %
- Capacidade Funcional	
Escala de Independência	83,04 ± 21,41
Capacidade Funcional Total	9,52 ± 4,38
<b>SF - 36</b>	
- Função Física	49,57 ± 33,61
- Desempenho Físico	64,95 ± 24,48
- Dor Física	65,09 ± 29,12
- Saúde em Geral	39,30 ± 25,94
- Vitalidade	46,96 ± 22,55
- Função Social	55,43 ± 34,71
- Desempenho emocional	68,12 ± 26,43
- Saúde Mental	53,39 ± 22,90



**Figura 1.** Demonstração da diferença entre as pontuações obtidas do SF-36 da amostra deste estudo e da população Portuguesa normal<sup>15</sup>.

Legenda: FF – Função Física; DF – Desempenho Físico; DR – Dor Física; SG – Saúde em Geral; VT – Vitalidade; FS – Função Social; DE – Desempenho Emocional; SM – Saúde Mental.

motor apresenta uma correlação significativa com FF, DF e FS; o Symbol Digit apenas se correlacionou de forma significativa com DF e SG; o CFT depende de forma significativa de FF, DF, SG e FS; e UHDRS comportamental não se correlacionou com nenhuma subdimensão do SF-36.



**Figura 2.** Demonstração da diferença entre as pontuações do SF-36 e UHDRS da amostra deste estudo e da amostra do estudo de Ho et al.<sup>7</sup>.

Legenda: UHDRS M – UHDRS Motor; UHDRS FV – UHDRS Fluência Verbal; UHDRS SD – UHDRS Symbol Digit; UHDRS CFT – UHDRS Capacidade Funcional Total; SF36-FF – Função Física; SF36-DF – Desempenho Físico; SF36-DR – Dor Física; SF36-SG – Saúde em Geral; SF36-VT – Vitalidade; SF36-FS – Função Social; SF36-DE – Desempenho Emocional; SF36-SM – Saúde Mental.

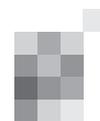
#### 4. Discussão

O bem-estar físico e psicossocial de doentes com DH é comprometido concomitantemente pelas alterações motoras, cognitivas e de personalidade<sup>17</sup>, sendo que o primeiro objectivo terapêutico consiste em melhorar a qualidade de vida dos doentes e das suas famílias. Ambas as dimensões da qualidade de vida (física e mental) se encontram afectadas nos doentes com DH e as suas pontuações são inferiores às de uma população normal. Os resultados demonstram que os doentes deste estudo não diferem muito de outros estudos com doentes com DH<sup>7</sup>.

Para melhorar a dimensão física da qualidade de vida é importante valorizar tratamentos actualmente disponíveis, incluindo abordagens de reabilitação. Busse *et al.*<sup>18</sup> concluíram que existe uma subutilização de serviços de terapia física no tratamento de DH (particularmente em estádios iniciais), e o controlo das quedas e do défice de mobilidade progressivo é um tratamento chave em doentes com DH.

Alguns estudos<sup>7,17</sup> concluíram que a depressão é o factor preditivo mais importante para a qualidade de vida associada à DH. Contudo, Ready *et al.*<sup>12</sup> concluíram que os sintomas neuropsiquiátricos não estão significativamente associados à qualidade de vida em doentes com DH.

No nosso estudo, UHDRS comportamental, segundo o coeficiente de Spearman, não se correlacionou significativamente com nenhuma das dimensões da qualidade de vida destes doentes. Contudo, cerca de 70% destes doentes apresentavam sintomas de depressão e 78% tomavam anti-depressivos. A depressão nos doentes com DH é inerente ao próprio processo da doença, mas pode ser exa-



cerbado pelo facto da DH ser uma doença crónica. A depressão é responsável por défices físicos, dependência nas actividades de vida diária, limitações na participação social e alteração nas perspectivas para o futuro. O apoio e suporte da família e amigos é essencial, assim como, um bom suporte social, permitindo aos doentes sentirem-se mais acompanhados e promovendo uma melhor adaptação psicossocial e aumentando a adesão ao tratamento<sup>19</sup>.

Os resultados deste estudo demonstram que as alterações motoras e capacidades cognitivas influenciam sobretudo a dimensão física da qualidade de vida, mas também a função social. No entanto, as capacidades funcionais são aquelas que mais influenciam a qualidade de vida (física e mental), como demonstram os resultados em que as capacidades funcionais se correlacionaram significativamente, segundo o coeficiente de Spearman, com FE, DE, SG e FS.

Ready *et al.*<sup>12</sup> concluíram que as alterações funcionais e das capacidades cognitivas têm um grande efeito na qualidade de vida dos doentes com DH. Ho *et al.*<sup>7</sup> encontraram uma associação estatisticamente significativa entre CFT e as dimensões físicas e mentais do SF-36, concluindo que os factores-chave para a qualidade de vida em doentes com DH são a incapacidade funcional mas também as alterações depressivas.

Um factor interessante que também se deve ter em consideração é que níveis maiores de qualidade de vida podem estar associados a menor percepção da doença e suas consequências por parte destes doentes<sup>4</sup>.

Em conclusão, a qualidade de vida destes doentes com DH encontra-se diminuída, devido sobretudo à capacidade funcional. Para maximizar a qualidade de vida é necessária uma intervenção global que inclua assistência médica, fisioterapia, educação, suporte psicossocial ao doente e sua família e planeamento do futuro.

São necessários mais estudos. As limitações deste estudo são a dimensão reduzida da amostra. O facto de um critério de inclusão ser ter um MMSE normal pode ter criado um viés dos dados, mas necessário para valorização das respostas dos doentes. ■

#### Bibliografia

1. Kingma E.M., van Duin E., Timman R., van der Mast R.C., Roos R. Behavioural problems in Huntington's disease using the Problem. Gen Hosp Psychiatr. 2008; 30:155-61.
2. Nance M.A. Comprehensive care in Huntington's disease: A physician's perspective. Brain Res Bul. 2007; 72:175-8.
3. Busse M.E., Rosser A.E. Can directed activity improve mobility in Huntington's disease? Brain Res Bul. 2007; 72:172-4.
4. Kaptein A.A., Scharloo M., Helder D.I., Snoei L., van Kempen M.J., Weinman J. Quality of life in couples living with Huntington's disease: the role of patients' and partners' illness perceptions. Qual Life Res. 2007; 16:793-801.
5. Conneally, P. M. Huntington disease: Genetics and epidemiology. Am J Hum Genet. 1984; 36:506-26.
6. Roos R.A., Hermans J., Vegter-van der Vlis M., van Ommen Bruyn G.W. Duration of illness in Huntington's disease is not related to age at onset. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1993; 56:98-100.
7. Ho A.K., Gilbert A.S., Mason S.L., Goodman A.O., Barker R.A. Health-related quality of life in Huntington's Disease: which factors matter most? Mov Disord. 2009; 24(4):574-8.
8. Bonomi A.E., Patrick D.L., Bushnell S.M., Martin M. Validation of the United States' version of the World Health Organization Quality of Life (WHOQOL) instrument. J Clin Epidemiol. 2000; 53:1-12.
9. Ho A.K., Robbins A.O., Walkers S.J., Kaptoge S., Sahakian B.J., Barker R.A. Health-related quality of life in Huntington's disease: a comparison of two generic instruments, SF-36 and SIP. Mov Disord. 2004; 19:1341-8.
10. Guerreiro M. Adaptação Portuguesa da Mini-Mental State – MMS. Laboratório de Estudos de Linguagem do Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital Santa Maria, 1993.
11. Ferreira P.L. Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte II – Testes de validação. Acta Med Port. 2003; 13(3):119-27.
12. Ready R.E., Mathews M., Leserman A., Paulsen J.S. Patient and Caregiver Quality of Life in Huntington's Disease. Mov Disord. 2008; 23(5):721-6.
13. Morgado J, Rocha CS, Maruta C, Guerreiro M, Martins IP. Novos valores normativos do Mini-Mental State Examination. Sinapse. 2009; 9(2):10-16.
14. Severo M., Santos A.C., Lopes C., Barros H. Fiabilidade e validade dos conceitos teóricos das dimensões de saúde física e mental da versão Portuguesa do MOS SF-36. Acta Med Port. 2006;19:281-8.
15. Huntington Study Group. Unified Huntington's Disease Rating Scale: Reliability and Consistency. Mov Disord. 1996; 2:136-142.
16. Ferreira P.L., Santana P. Percepção de estado de saúde e de qualidade de vida da população activa: contributo para a definição de normas portuguesas. Rev Port Saude Publica. 2003; 21(2):15-30.
17. Helder D.I., Kaptein A.A., van Kempen G., van Houwelingen J.C., Roos R. Brief report: impact of Huntington's Disease on quality of life. Mov Disord. 2001; 16(2):325-330.
18. Busse M.E., Khalil H., Quinn L., Rosser A.E. Physical therapy intervention for people with Huntington disease. Phys Ther. 2008; 88(7):820-31
19. Bisschop M.I., Kriegsmana D., Beekmana A., Deeg D. Chronic diseases and depression: the modifying role of psychosocial resources. Soc Sci Med. 2004; 59:721-33.

#### Correspondência:

Filipa Januário  
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação  
Hospitais da Universidade de Coimbra  
Av. Bissaya Barreto e  
Praceta Prof. Mota Pinto  
3000-075 COIMBRA, Portugal  
fjanuario@gmail.com

## ***Delayed onset diplopia associated with a stab wound dural cerebrospinal fluid fistula***

### **Diplopia de aparecimento tardio associada a fistula dural de liquido cefalorraquidiano por facada dorsal**

**R.C. Ginestal<sup>1</sup>, F. García-Moreno<sup>2</sup>, J. Marques<sup>3</sup>, R. Simoes<sup>4</sup>, A. Serafim<sup>5</sup>, T. Palma<sup>6</sup>**

1-Neurology Department, Hospital Fundación Jiménez Díaz, Madrid, Spain; 2-General and Digestive Surgery Department, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, Spain; 3-Neurology Department, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisbon, Portugal; 4-Neurology Department, Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca, Amadora, Portugal; 5-Neurosurgery Department, Centro Hospitalar Lisboa Occidental, Lisbon, Portugal; 6-Radiology Department, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal.

#### **Abstract**

Abducens nerve palsy is the most commonly described intracranial neuropathy secondary to the intracranial hypotension syndrome (usually spontaneous or iatrogenic-especially after lumbar puncture or epidural anaesthesia). Nonetheless, it is a rarely reported complication in the literature. Stab wounds to the spinal cord are relatively uncommon, but even rarer is the presentation of such an injury in a delayed fashion. We report a case of a 31-year-old male who presented with diplopia 6 days after a dorsal stab wound injury. This case highlights the need of an early and accurate assessment on the depth of stab wounds particularly near the vertebral spine and despite the absence of clinical evidence of myelopathy. The non-operative management of such an injury is discussed, with a review of the literature.

**Key words:** Spinal cord injury; Stab wound; Penetrating spinal injury; Dural fistula; Intracranial hypotension.

#### **Resumo**

A paresia do motor ocular externo é a neuropatia intracraniana secundária à síndrome de hipotensão intracraniana mais frequentemente descrita (habitualmente espontânea ou iatrogénica, especialmente depois de punção lombar ou de anestesia epidural). Mesmo assim, trata-se de uma complicação pouco frequentemente descrita na literatura. As lesões por facadas na medula espinhal são relativamente infrequentes, embora ainda mais infrequente é a sua apresentação clínica de forma atrasada. Apresentamos o caso dum homem de 31 anos de idade que começou com diplopia 6 dias depois de ser esfaqueado na região lombar. Este caso clínico mostra a necessidade de uma avaliação precoce e eficaz da profundidade da facada, particularmente quando a lesão está perto à coluna vertebral, ainda sem sinais de mielopatia no exame neurológico. O tratamento não cirúrgico desta patologia é discutido, com revisão da literatura.

**Palavras-chave:** Lesão medular espinhal; Ferida por facada; Lesão penetrante espinhal; Fistula dural; Hipotensão intracraniana.

## Introduction

Spinal stab wounds (SSW) account for only 8-11% of all penetrating spinal injuries in most North American series, with virtually all of these presenting acutely<sup>1</sup>. The largest experience with SSW comes from the South African literature, with the three largest series reporting over 900 cases<sup>2-4</sup>. The vast majority of such injuries present in an acute fashion, and the injury is usually obvious. However, in rare cases, patients do not seek medical attention acutely and, instead, present in a delayed fashion<sup>5,6</sup>.

## Clinical report

A 31-years-old man was attended at our Emergency Room after being attacked with sticks and knives. His vital signs were normal. He had a Glasgow scale score of 15. He presented several blunt cranial traumas. He also had several stab wounds localized at the frontal region of the head, at the left lateral cervical region and at the back. One stab wound in the back seemed to be deeper in the midline region, next to the D9 spinous process. The neurological exam was normal at that time. A CT scan was performed and no intracranial lesions or signs of cranial fracture were detected. All stab wounds were sutured as they seemed to be superficial not affecting structures other than the skin. The patient was discharged asymptomatic.

Five days later, the patient began to suffer from bioccipital headache. While at rest and laying down, the patient was fully asymptomatic. The headache appeared after rising up and tended to have a holocranial irradiation. Laying down was the only strategy to alleviate the headache.

On the sixth day, the patient noticed horizontal diplopia presenting in various gaze positions. He was unable to perform his duties because of this disabling symptom. The headache was getting progressively worse.

Eight days after the aggression, the patient returned to

the ER because of the progressive worsening of the symptoms. The neurological examination disclosed a bilateral abducens nerve palsy. General examination, including vital signs and aspect of the sutured stab wounds was normal. The patient was admitted on the clinical suspicion of an intracranial hypotension syndrome. Conservative treatment was initiated with bed rest, IV fluids, on demand analgesia and alternant ocular occlusion.

A Cranial Magnetic Resonance Imaging (MRI) Scan showed no intracranial abnormalities. The spinal MRI demonstrated a dural tear with an associated dural fistula at the D9-D10 level (Figure 1). This level corresponds to the stab scar next to the D9 spinous process. No signs of spinal cord lesions were detected.

Because of the 2 weeks gap between the date of the aggression and the one of the diagnosis of the traumatic dural fistula, and taking into consideration that there was not any clinical or radiological evidence of an active external fistula, the Neurosurgeon was prone to follow a conservative management of the situation.

Several weeks after being attacked, the patient continued to have diplopia. A gradual spontaneous improvement of the bilateral abducens palsy was observed during the next 4-5 months. At present, the patient is asymptomatic but he was not able to perform his usual activities of daily living for several months.

## Discussion

Bilateral sixth nerve palsy after trauma is rare and is highly associated with intracranial or cervical spine injury because is thought to indicate severe trauma to the head or spine<sup>7-8</sup>. The prevalence of post-traumatic bilateral sixth nerve palsies is low probably because the force needed to produce these lesions is generally incompatible with survival. Moreover, in these patients, we have to look for asso-



**Figure 1. a:** Axial T2-weighted MRI scan of the spinal cord at D9 level showing signal-intensity alteration of the soft paravertebral tissue on the left, and the posterior arc of D9, with an associated dural tear (white arrow) and absence of cord lesions. **b and c:** Sagittal T2-weighted MRI of the dorsal spinal cord showing the stab wound way from the skin to the dural canal at the D9-D10 level (white arrows). We can also document the presence of epidural and subdural cerebrospinal fluid collections at the cervical and dorsal levels with its maximum diameter at D9-D10 levels.

ciated injuries because of the high energy mechanism of the trauma.

The differential diagnosis for lateral gaze palsy after head trauma includes brain stem lesions<sup>9</sup>, peripheral nerve injury with or without basilar skull fracture<sup>10</sup>, and lateral rectus muscle injury or entrapment.

The mechanism of the acute neurological deficit that immediately follows an SSW can be due to direct penetration of the spinal cord neural elements, from spinal cord infraction, or rarely, from a spinal epidural haematoma. When the direct penetration of the spinal cord occurs, the patient is usually left with an incomplete spinal cord injury, most typically a Brown-Sequard variant<sup>11</sup>. Clinical findings in those cases can easily lead the diagnostic workup.

While delayed presentation of spinal stab wounds (SSW) is rare, it is important to consider and recognize this mode of presentation. Particular attention must be paid to a meticulous inspection and palpation of the neck and back region, concentrating not just on the midline but on the paravertebral and flank regions as well<sup>5</sup>.

Delayed onset of neurological deficits may result from retained weapon or fragment of one because all patient with history of stab wounds are at risk of harbouring a retained foreign body in or around the spinal canal. Other causes are infection, oedema, Cerebrospinal fluid (CSF) leak, granuloma formation or iron encrustation<sup>6,12</sup>.

The presence of a retained or impaled object should not obviate the undertaking of a complete trauma assessment because these patients are at risk of serious associated injuries. After appropriate initial trauma assessment and resuscitation, radiographic studies should be obtained to determinate if retained fragments are present.

CT scan can identify retained fragments, haematomas, bone fragments... but metal ones may produce an artefact that can decrease the CT studies quality. Magnetic resonance imaging has been advocated by some authors for neurodiagnostic workup in these patients. Moyed and colleagues<sup>13</sup> report that MR imaging is a "powerful tool" for identifying the injury tract, cord or root lesions, and associated lesions. The high sensitivity of MR imaging to retained foreign material, along with its ability to better characterize ligamentous and vascular injuries, has suggested its utility in the workup of these patients. This is somewhat controversial, however, because there is an increased risk of movement, and induction of currents in ferromagnetic or conductive materials when placed in an external magnetic field.

Definitive management for the delayed presentation of SSW must be individualized. Foreign bodies must be removed to decrease the neurological damages and do it

with utmost care to avoid causing undue injury during the surgery. In particular, movement of the fragment must be avoided, and electrocautery must not be used. The dura around the spinal cord must be closed to avoid CSF leak<sup>5</sup>. Adams et al.<sup>6</sup>, reported the case of an 18-year-old man stabbed with a screwdriver at T-9; he presented to the emergency department neurologically intact. After reviewing a plain x-ray film, the emergency physicians removed the screwdriver and discharged the patient home; he returned 5 weeks later with a postural headache, right sixth cranial nerve palsy, and MR imaging evidence of an active CSF leak. He was treated with autologous epidural blood patch and his symptoms completely resolved. Patients in whom surgical dural exploration is required following foreign body removal (or those in whom a CSF leak is suspected) should therefore be identified by qualified spine surgeons.

For patients who present with a stable neurological deficit, management is controversial. There is a relatively low rate of infection even in cases of retained fragments<sup>4</sup>. Intravenous steroid agent administration does not improve neurological function in patients with penetrating spinal cord injury and may be associated with an increased risk of infection<sup>14</sup>. It is therefore not recommended as a management option. Patients with wounds created by high-risk penetrating items and those that are significantly contaminated may benefit from a course of broad-spectrum antibiotic therapy with or without surgical debridement<sup>15</sup>.

The prognosis for patients with spinal stab wound is generally better than it is for those with either blunt spinal cord injury or gunshot wounds to the spine. Most patients present with only incomplete spinal cord injuries, and up to 66% have a good recovery<sup>3,4</sup>.

The spontaneous recovery rate of unilateral traumatic sixth nerve palsy has been estimated from 12% to 73% at 6 months. Of those patients who will spontaneously recover, the median time to recovery is 90 days. No large series are available for bilateral sixth nerve palsies of traumatic origin.

Acute symptomatic management of a sixth nerve palsy consists on occlusion of one eye to alleviate the symptoms of diplopia. Prisms lenses can also be used with this goal but are unsatisfactory in the long term for most patients. Botulinum toxin injections into the antagonist medial rectus muscle might eliminate its unopposed action and allow for single vision during the recovery period. It might also prevent contracture of the unopposed medial rectus.

Surgery, consisting in different eye muscle resections and transpositions, is currently indicated in those patients who have not recovered within 6 months to 1 year after injury.

The success rate of these surgeries ranges from 30% to 80%.

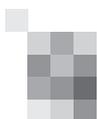
This case report illustrates the importance of early diagnosis and management of traumatic CSF leaks of traumatic origin. Even in the absence of acute neurological deficits, the emergency physician should be aware of the potential mechanisms that can lead to delayed highly incapacitating and potentially irreversible symptoms. ■

#### References:

1. Simpson RK, Venger BH, Narayan RK. Treatment of acute penetrating injuries of the spine: a retrospective analysis. *J Trauma* 1989; 29: 42-6.
2. Lipschitz R. Stab wounds of the spinal cord. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of Clinical Neurology*, vol 25. New York: Elsevier; 1976: 197-207.
3. Peacock WJ, Shrosbree RD, Key AG. A review of 450 stab wounds of the spinal cord. *S Afr Med J* 1977;51:961-4.
4. Velmahos GC, Degiannis E, Hart K, Souter I, Saadia R. Changing profiles in spinal cord injuries and risk factors influencing recovery after penetrating injuries. *J Trauma* 1995;38:334-7.
5. Kulkarni AV, Bhandari M, Stiver S, Reddy K. Delayed presentation of spinal stab wound: case report and review of the literature. *The Journal of Emergency Medicine* 2000;18:209-213.
6. Adams RF, Anslow P, Talbot K. Screwdriver headache: a case of traumatic intracranial hypotension. *Clinical Radiology* 2001 56: 676-680.
7. Arias MJ. Bilateral traumatic abducens nerve palsy without skull fracture and with cervical spine fracture: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1985;16:232-234.
8. Uzan M, Hanci M, Sarioglu AC et al. Bilateral traumatic abducens nerve paralysis with cervical spine flexion injury. *Eur Spine J* 1996;5:275-277.
9. Kim MS, Cho MS, Kim SH. Delayed bilateral abducens nerve palsy after head trauma. *J Korean Neurosurg Soc* 2008;44:396-398.
10. Advani RM, Baumann MR. Bilateral sixth nerve palsy after head trauma. *Ann Emerg Med* 2003;41:27-31.
11. Shahlaiiae K, Chang DJ, Anderson JT. Nonmissile penetrating spinal injury. *J Neurosurg Spine* 2006;4:400-8.
12. Fung CE, Ng TH: Delayed myelopathy after a stab wound with a retained intraespinal foreign body: a case report. *J Trauma* 1992; 32:539-541.
13. Moyed S, Shanmuganathan K, Mircoovis SE, Bethel A, Rothman M: MR imaging of penetrating spinal trauma. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173: 1387-1391.
14. Heary RF, Vaccaro AR, Mesa JJ, Balderston RA: Thoracolumbar infection in penetrating injuries to the spine. *Orthop Clin North Am* 1996; 27: 69-81.
15. Jallo GI: Neurosurgical management of penetrating spinal injury. *Surg Neurol* 1997; 47:328-330.

#### Correspondência:

Ricardo C. Ginestal  
 Servicio de Neurología  
 Fundación Jiménez Díaz  
 Avenida de los Reyes Católicos 2,  
 MADRID 28040. España  
 rcginestal@yahoo.es



## Esclerose múltipla e colite ulcerosa: que associação? *Multiple sclerosis and ulcerative colitis: what association?*

Filipe Palavra<sup>1</sup>, Carla Cecília Nunes<sup>1</sup>, Daniela Marado<sup>2</sup>, Mário Júlio Campos<sup>3</sup>, Raquel Pina<sup>4</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Gastroenterologia, 4-Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.

### Introdução

A associação de esclerose múltipla (EM) com outras doenças auto-imunes, no mesmo indivíduo, encontra-se documentada na literatura, reforçando o conceito de susceptibilidade individual para a doença, embora os mecanismos subjacentes não sejam ainda plenamente conhecidos. A colite ulcerosa é uma doença inflamatória intestinal, cuja incidência tem vindo a estabilizar, na Europa Ocidental. Encontram-se descritos raros casos de colite ulcerosa surgida “de novo” em doentes com EM, mesmo sob medicação imunomoduladora.

### Caso Clínico

Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino, de 45 anos de idade, seguido em consulta de doenças desmielinizantes desde 1993, por uma EM (forma surto-remissão). Teve, como forma de apresentação, uma monoparésia crural direita, de instalação progressiva que, entretanto, regrediu de forma espontânea para dar lugar a uma parésia do hemicorpo esquerdo (grau 4) e urgência urinária. As RM-CE e medular e o estudo do líquido cérebro-espinhal (LCE) foram sugestivos do diagnóstico de EM, tendo-se iniciado terapêutica com prednisolona (20 mg em dias alternados) e azatioprina (50 mg/dia), por via oral, após megadoses de metilprednisolona. Em 1999, iniciou interferon  $\beta$ -1a (IFN  $\beta$ -1a) por via intramuscular, terapêutica que ainda mantém, com um valor de EDSS (Expanded Disability Status Scale) de 1.5. Em Maio de 2007, refere o aparecimento de uma diarreia de características mucosas, persistente, com fraca resposta à terapêutica sintomática implementada. Dirigiu-se ao Serviço de Urgência, tendo sido realizada colonoscopia, a qual revelou uma mucosa cólica hiperémica e friável, revestida por muco e com microulcerações recobertas de fibrina. Foram realizadas biópsias, que mostraram lesões de colite difusa e severa, em actividade, com desarranjo arquitectural sugestivo de colite ulcerosa. Saliencia-se o facto de o doente não ter antecedentes familiares ou pessoais de relevo, para além da sua doença desmielinizante. Iniciou terapêutica oral com 40 mg/dia de prednisolona e 3 g/dia de mesalazina, à qual se associaram enemas da mesma substância, tendo entrado em remissão.

### Discussão/Conclusão

A coexistência de várias doenças auto-imunes no mesmo indivíduo pode ser o resultado de uma programação genética específica, embora os factores ambientais (aqui considerando também a medicação) possam ser simultaneamente envolvidos. Não há ainda evidência sobre se os imunomoduladores utilizados no tratamento da esclerose múltipla poderão ser implicados na génese de outras doenças que envolvam o sistema imunitário ou se virão a ter um efeito protector, atrasando o seu aparecimento.

**Palavras-chave:** esclerose múltipla; colite ulcerosa; auto-imunidade; interferon  $\beta$ -1a.

### Introduction

The association between multiple sclerosis (MS) and other autoimmune diseases, in the same patient, has already been described on medical literature, emphasizing the concept of individual susceptibility for disease, although the underlying mechanisms are not well-known, yet. Ulcerative colitis is an inflammatory bowel disease, with stabilizing incidence, in Occidental Europe. Rare cases of “de novo” ulcerative colitis on MS patients have been described, even under immunomodulatory treatment.

### Case report

We describe the clinical case of a male, with 45 years old, that in 1993 was diagnosed with a relapsing-remitting MS. He began with a progressive right crural monoparesis that spontaneously disappeared, giving place to a left hemibody paresis (grade 4<sup>-</sup>) and urinary urgency. Cranial and medullar MRI and CSF analysis were suggestive for MS and patient began with oral prednisolone (20 mg every other day) and azathioprine (50 mg per day), after endovenous pulses of methylprednisolone. In 1999, the medical team decided to begin with intramuscular interferon  $\beta$ -1a (IFN  $\beta$ -1a), which is still ongoing, at the present date. EDSS (Expanded Disability Status Scale) evaluation reveals a score of 1.5. In May 2007, patient began with complaints of persistent mucous diarrhoea, with bad response to the implemented symptomatic therapeutic approach. He came to the Emergency Department and a colonoscopy was performed, that revealed an hyperaemic and fragile mucosa with microulceration covered by fibrin. Biopsies were then taken. Pathological study showed diffuse and severe colitis lesions (on activity), with cytoarchitectural derangement suggestive of ulcerative colitis. There was no relevant familiar or personal history of disease, except for MS. He began on oral prednisolone (40 mg per day) and mesalazine (3 g per day, associated with enemas) and got better, entering on remission.

### Discussion/Conclusion

Autoimmune diseases coexistence in the same patient could possibly be the result of a genetic predisposition and environment (considering medication too) interaction. There's no evidence on the issue that immunomodulators used on MS treatment could be involved on generating other immunity system's diseases or could eventually be protective, delaying its emergence.

**Key words:** multiple sclerosis; ulcerative colitis; autoimmunity; interferon  $\beta$ -1a.

## Introdução

A esclerose múltipla é uma doença exclusiva do sistema nervoso central, de características inflamatórias e que se caracteriza por perda do revestimento neuronal de mielina (desmielinização) e por vários graus de lesão axonal, conduzindo à acumulação progressiva de défices neurológicos<sup>1</sup>. Embora ainda não exista uma explicação cabal para a génese da doença, sabe-se que estará implicada uma complexa interacção entre factores genéticos e ambientais<sup>2</sup>. Em relação aos primeiros, a prevalência aumentada da doença em portadores de determinados haplótipos do sistema major de histocompatibilidade – MHC – (como é o caso do HLA-DRB1\*1501, no norte da Europa) constitui um argumento de peso, no tocante à sua importância<sup>3,4</sup>. Quanto aos factores ambientais, muitas dúvidas subsistem e várias correntes de investigação básica se orientam para perspectivas tão diferentes como uma microbiológica (em relação ao eventual contributo de alguns vírus, como é o caso do Epstein-Barr)<sup>5,6</sup> e uma metabólica, em que se verifique um eventual contributo de défices vitamínicos em particular, como é o caso da vitamina D<sup>7,8</sup>.

Sabe-se que a doença é mais frequente no sexo feminino (sendo que a gravidez exerce um efeito frenador na taxa de surtos, principalmente no último trimestre)<sup>9</sup> e, tomando como base também estudos realizados em modelos não humanos, foi possível demonstrar a presença de células (linfócitos T e B) reactivas contra antígenos específicos da mielina. Por tudo isto se inscreve a esclerose múltipla na esfera das doenças ditas auto-imunes<sup>10</sup>.

Embora cada uma delas possa ter características fenotípicas muito próprias, não está de todo resolvido o problema da susceptibilidade individual para a doença: partilharão as doenças auto-imunes um mesmo fundo genético (um “terreno” propício), sobre o qual actuarão outros estímulos, de diferentes naturezas ou não, para que surja a disfunção<sup>11</sup>? Estarão, assim, em maior risco de desenvolver outras doenças auto-imunes os indivíduos portadores de esclerose múltipla?

Vários estudos foram realizados no sentido de averiguar a existência de uma eventual relação entre diversas patologias do foro auto-imune, em famílias de doentes com esclerose múltipla<sup>12,13</sup>. Assim se descreveram alguns casos em que se verificou coexistir, no mesmo indivíduo ou na mesma família, esclerose múltipla e doença inflamatória intestinal (particularmente colite ulcerosa)<sup>14-16</sup>.

A colite ulcerosa é uma doença inflamatória intestinal de causa ainda desconhecida, apesar dos significativos avanços que se têm conseguido, nos últimos anos. Para ela parecem também contribuir factores ambientais (considerando-se aqui o papel preponderante da flora bacteriana endógena) e

genéticos (o HLA-DR<sub>2</sub> é frequentemente citado nos casos de pancolite), numa complexa interacção que, em última análise, conduz à lesão do tubo digestivo e de outros órgãos ou sistemas, em manifestações ditas extra-intestinais<sup>17</sup>. É mais frequente em países do hemisfério norte (aliás, como a própria esclerose múltipla), encontrando-se a sua incidência compreendida entre os 6 e os 12 casos por 100.000 habitantes, por ano, no continente Europeu<sup>18</sup>.

## Caso clínico

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de raça caucasiana e actualmente com 45 anos de idade que, em Julho de 1993, foi pela primeira vez internado no Serviço de Neurologia do Hospital Geral do Centro Hospitalar de Coimbra, por uma monoparésia crural esquerda, com cerca de um mês de evolução. O quadro clínico teve um início insidioso e foi precedido por uma parésia semelhante, mas à direita, que durou cerca de uma semana e que, entretanto e de forma espontânea, regrediu. O doente apresentava ainda urgência urinária e queixava-se de dificuldade na realização de movimentos finos com a mão esquerda.

Ao avaliar a sua história pregressa, identificou-se um episódio semelhante, em 1989, com resolução espontânea, ao fim de 4 semanas. Já nessa altura, o doente manifestava queixas de diminuição da acuidade visual, bilateralmente, sem que, pelo menos de forma subjectiva, as associasse a qualquer evento agudo.

Assim, ao exame objectivo, no internamento supracitado, foi identificada uma parésia do hemicorpo esquerdo, de grau 4<sup>+</sup>, espástica, que se acompanhava de um sinal de Babinski bilateral. O doente apresentava ainda uma atrofia óptica bilateral e um nistagmus no olhar conjugado para a direita, para além de um sinal de Lhermitte presente.

Da investigação complementar realizada, destacam-se os resultados do estudo imagiológico: a ressonância magnética (RM) crânio-encefálica revelou múltiplas lesões envolvendo a substância branca e localizadas na interface caloso-septal, no lobo frontal esquerdo, na região temporal média e posterior esquerda, nos pedúnculos cerebelosos esquerdos e na transição cérvico-medular anterior e externa; a RM cervical e dorsal revelou também uma lesão condicionando engrossamento do segmento medular a nível de C3-C4, com realce após administração do contraste endovenoso. No seu conjunto, todas estas lesões foram sugestivas de uma doença de características desmielinizantes. O estudo do líquido cérebro-espinhal (LCE) revelou a presença de bandas oligoclonais e de 81% de mononucleares, na contagem celular que se efectuou. Os potenciais evocados visuais (PEV) mostraram também latências aumentadas bilateralmente.

Foi assim feito o diagnóstico de uma esclerose múltipla (forma surto-remissão), pelo que o doente foi submetido a tratamento com megadoses endovenosas de metilprednisolona (1000 mg numa administração única, por dia), durante 5 dias, com melhoria progressiva das suas queixas iniciais. Teve alta do serviço de Neurologia medicado com prednisolona oral (20 mg em dias alternados) e azatioprina também oral (50 mg por dia), a qual viria a ser suspensa cerca de 2 anos depois.

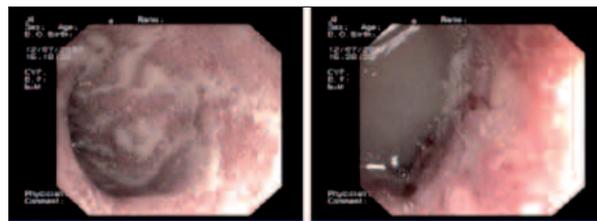
Em Junho e em Outubro de 1997 teve 2 novos surtos, tratados com megadoses de metilprednisolona.

Em Outubro de 1999, foi iniciado o tratamento imunomodulador com interferão  $\beta$ -1a (IFN  $\beta$ -1a), numa dose semanal de 30  $\mu$ g, administrada por via intramuscular. O doente mantém, actualmente, o mesmo tratamento, com um valor na escala de EDSS de 1.5 (em termos clínicos, apresenta uma hiperreflexia miotática nos membros inferiores e reflexos cutâneo-plantares em extensão, bilateralmente, para além de um humor distímico). A Figura 1 diz respeito ao estudo imagiológico (por RM) realizado, em que se observam as áreas lesionais existentes.



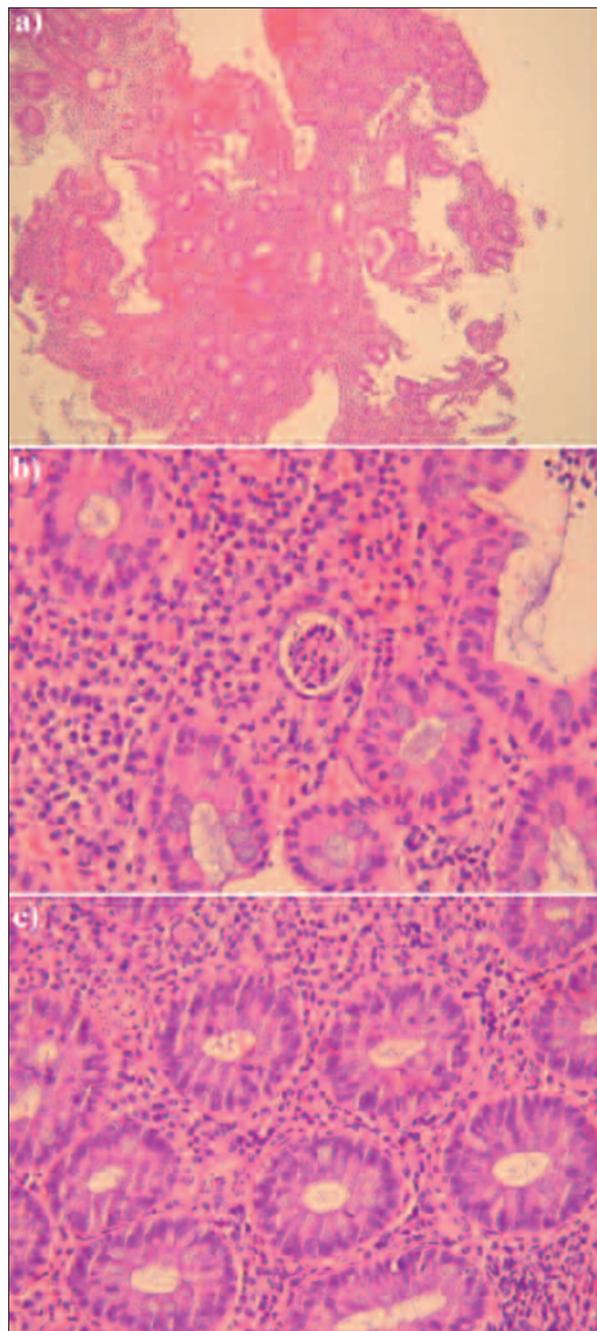
**Figura 1.** Estudo por RM. a) RM cervical de 1993 (sagital), onde se observa uma lesão captando contraste, a nível de C3; b) RM crânio-encefálica (axial) actual; c) RM cervical (sagital) actual.

Em Maio de 2007, o doente recorreu ao Serviço de Urgência com queixas de diarreia de características mucosas (com vários dias de evolução), sem sangue ou pus macroscopicamente identificáveis. Negava febre ou outras manifestações de carácter sistémico. Perante este quadro, foi medicado com loperamida (oral), a qual continuou a fazer em regime de ambulatório. Contudo, pela persistência das queixas, recorreu novamente ao mesmo Serviço de Urgência cerca de 2 meses depois. Foi submetido a colonoscopia, com progressão até ao ângulo esplénico do cólon. O exame endoscópico permitiu identificar uma mucosa hiperémica, friável e coberta de muco, com microulcerações revestidas por fibrina (Figura 2). Encontraram-se ainda úlceras de maiores dimensões no recto e foram feitas biópsias, com a hipótese diagnóstica de doença inflamatória intestinal a ser a mais sugestiva, no momento.



**Figura 2.** Aspecto endoscópico do cólon esquerdo, onde se podem observar áreas ulceradas cobertas de fibrina, sobre uma mucosa hiperémica e friável.

O estudo microscópico (Figura 3) dos fragmentos de



**Figura 3.** Microscopia de fragmentos de biópsia (hematoxilina-eosina). a) Desarranjo citoarquitetural da mucosa do cólon, com intenso infiltrado inflamatório e áreas hemorrágicas; b) abscesso críptico, no centro da imagem; c) glândulas cólicas com perda significativa da quantidade de células calcifórmes (perda da mucossecção).

mucosa cólica revelou desarranjo arquitectural, perda acentuada da mucossecção e erosões superficiais. No córion, observou-se um intenso infiltrado inflamatório polimorfo, permeando por vezes o epitélio glandular e originando figuras de criptite e raros abscessos crípticos. Havia plasmocitose basal e não se identificaram lesões de apoptose epitelial. Perante as lesões de colite difusa e grave que se observaram, foi efectuado o diagnóstico de colite ulcerosa, em actividade.

A investigação laboratorial foi complementada com o estudo de alguns marcadores de auto-imunidade, nomeadamente os p-ANCA (anticorpos anti-citoplasma do neutrófilo) e ASCA (anticorpos anti-*Saccharomyces cerevisiae*), que se revelaram negativos, tendo sido duvidoso o título dos anti-MPO (anticorpos anti-mieloperoxidase).

O doente iniciou, assim, terapêutica oral com 40 mg por dia de prednisolona e 3 g por dia de mesalazina, aos quais se associaram enemas da mesma substância. Melhorou significativamente das queixas, encontrando-se, neste momento, em fase de remissão.

## Discussão

As doenças inflamatórias intestinais, onde se inclui a colite ulcerosa, são distúrbios de natureza auto-imune que afectam as estruturas do tubo digestivo, preferencialmente, mas que, numa ordem de grandeza diferente, podem também acometer outros órgãos e sistemas (olho, pele e vias biliares, entre outros), em manifestações ditas extra-intestinais<sup>18</sup>. Este carácter multissistémico obriga a um entendimento da própria doença que passe muito para além de meros factores locais (intestinais) e daí que a genética subjacente às doenças inflamatórias intestinais seja um tópico de interesse crescente<sup>19</sup>. Assim se poderão melhor entender disfunções imunitárias que permitam a coexistência de várias doenças do mesmo foro, no mesmo indivíduo. O gene *CARD15* (*caspase recruitment domain protein 15*), localizado em 16q12, codifica a NOD2, uma proteína reguladora da resposta imunitária, inclusivamente na mucosa intestinal. Quando mutado o referido gene (e na ausência da NOD2), regista-se uma hiperprodução de citocinas pró-inflamatórias (IL-17 e IFN- $\gamma$ ), com diminuição da síntese de  $\alpha$ -defensinas pelas células de Paneth, o que, no seu conjunto, se traduz num crescimento anormal e numa agressividade aumentada da flora endógena para com a mucosa intestinal<sup>20</sup>. Os genes *DLG5* e *IBD5* mostraram também conferir susceptibilidade, quando mutados, para doença inflamatória intestinal.

Assim, De Jager e colaboradores decidiram investigar o eventual contributo de todos estes genes para outro tipo de doenças inflamatórias crónicas, nomeadamente para a

esclerose múltipla e para o lúpus eritematoso sistémico<sup>21</sup>. Concluíram pela inexistência de qualquer relação com a amostra de doentes com esclerose múltipla estudada, sendo também muito ténue a associação com o lúpus eritematoso sistémico.

Contudo, apesar de, até ao presente momento, não haver ainda uma explicação consistente para o facto, Pokorny e colaboradores chamam a atenção para a existência de uma relação entre a colite ulcerosa e a esclerose múltipla<sup>16</sup>, com base no estudo de uma população de 185 pacientes com doença inflamatória intestinal, de onde foram seleccionados os portadores de esclerose múltipla. Curiosamente, todos estes últimos doentes tinham colite ulcerosa (em nenhum se verificou a coexistência de doença de Crohn e esclerose múltipla), o que pode reforçar a ideia da existência de um factor realmente comum, ainda não identificado. Para os mesmos autores, a questão da associação entre as patologias é fulcral, na medida em que alguns instrumentos terapêuticos, como o infliximab (anti-TNF  $\alpha$ ), podem ser responsáveis por algum grau de desmielinização<sup>22</sup>.

Num estudo recentemente publicado, Ramagopalan e colaboradores analisam a prevalência de várias doenças de carácter auto-imune (onde se inclui também a colite ulcerosa) em famílias com esclerose múltipla<sup>12</sup>. Este grupo conclui pela não existência de um aumento da frequência desse tipo de doenças nas famílias estudadas, face à população controlo, contrariando a ideia da existência de genes de susceptibilidade, que não os do MHC, que possam, eventualmente, ligar-se com o fenótipo da esclerose múltipla.

No nosso doente, em particular, uma questão que não pode ser ignorada diz respeito ao facto de se desenvolver a colite ulcerosa muitos anos após o diagnóstico de esclerose múltipla e do início do tratamento com imunomodulador.

De facto, existem vários relatos na literatura que apontam ao interferão, nomeadamente ao IFN  $\beta$ -1a, a responsabilidade pelo aparecimento de colite ulcerosa, de novo, nos doentes com ele tratados, sejam portadores de esclerose múltipla<sup>23,24</sup>, sejam inclusivamente doentes com hepatites virais crónicas<sup>25</sup>. No caso apresentado por Schott e colaboradores<sup>24</sup>, que adiantam inclusivamente que a colite ulcerosa poderá ser considerada um efeito adverso do IFN  $\beta$ -1a, a terapêutica com o referido fármaco foi descontinuada, tendo-se substituído pelo acetato de glatirâmero, que, em modelos experimentais murinos, parece contribuir inclusivamente para a melhoria de lesões de colite, por diminuir a produção de TNF- $\alpha$ <sup>26</sup>. O mesmo não se verificou, até ao momento, na doença humana.

Contudo, esta visão sobre o IFN  $\beta$ -1a e a sua eventual relação com a colite ulcerosa não é consensual. Nikolaus e

colaboradores desenvolveram um estudo onde tentaram demonstrar o eventual benefício da utilização do referido fármaco no tratamento da colite ulcerosa<sup>27</sup>. E, de facto, concluem pela possibilidade de usar o IFN  $\beta$ -1a com sucesso, em escalonamento de dose, no tratamento da referida doença inflamatória intestinal, com a ressalva de o terem testado numa população de reduzidas dimensões (n=18).

## Conclusão

Muitas dúvidas subsistem sobre a existência de uma relação estrita entre esclerose múltipla e colite ulcerosa. Dúvidas existem também no tocante ao potencial do IFN  $\beta$ -1a para provocar doença inflamatória intestinal ou para, inclusivamente, ser usado no seu tratamento (como acontece com outros fármacos utilizados na esclerose múltipla – o natalizumab está indicado no tratamento da doença de Crohn). Não havendo, assim, evidência para tal, decidimos não suspender o tratamento com IFN  $\beta$ -1a no nosso doente, que se mantém com uma administração semanal. A colite ulcerosa entrou em remissão e, neste momento, o doente não refere queixas.

## Agradecimentos

Dr. Jorge Caria, Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.

## Bibliografia

- Ropper AH, Brown RH (ed). Adams and Victor's Principles of Neurology. 8ª edição, EUA, 2005:771-90.
- Willer CJ, Ebers GC. Susceptibility to multiple sclerosis: interplay between genes and environment. *Curr Opin Neurol*. 2000;13:241-47.
- Dyment DA, Ebers GC, Sadovnick AD. Genetics of multiple sclerosis. *Lancet Neurol*. 2004;3:104-10.
- Ramagopalan SV, Herrera BM, Bell JT, et al. Parental transmission of HLA-DRB1\*15 in multiple sclerosis. *Hum Genet*. 2007 Oct 31 (in press).
- Christensen T. The role of EBV in MS pathogenesis. *Int MS J*. 2006 May;13(2):52-7.
- Lünemann JD, Kamradt T, Martin R, Münz C. Epstein-barr virus: environmental trigger of multiple sclerosis? *J Virol*. 2007 Jul;81(13):6777-84.
- Hayes CE. Vitamin D: a natural inhibitor of multiple sclerosis. *Proc Nutr Soc*. 2000 Nov;59(4):531-5.
- VanAmerongen BM, Dijkstra CD, Lips P, Polman CH. Multiple sclerosis and vitamin D: an update. *Eur J Clin Nutr*. 2004 Aug;58(8):1095-109.
- Vukusic S, Hutchinson M, Hours M, et al. Pregnancy and multiple sclerosis (the PRIMIS study): clinical predictors of post-partum relapse. *Brain*. 2004 Jun;127(Pt 6):1353-60.
- Bach JF. Current concepts of autoimmunity. *Rev Neurol (Paris)*. 2002 Oct;158(10 Pt 1):881-6.
- Anaya JM, Gómez L, Castiblanco J. Is there a common genetic basis for autoimmune diseases? *Clin Dev Immunol*. 2006 Jun-Dec;13(2-4):185-95.
- Ramagopalan SV, Dyment DA, Valdar W, et al. Autoimmune disease in families with multiple sclerosis: a population-based study. *Lancet Neurol*. 2007;6:604-10.
- Belniak E, Stelmasiak Z, Papuc E. Multiple sclerosis and other autoimmune diseases. *Neurol Neurochir Pol*. 2007 May-Jun;41(3):259-66.
- Corbatón AA, Mesa Del Castillo PM, Enríquez González LS, Serrano RM. Multiple sclerosis and ulcerative colitis: incidental concurrence or related diseases? *Med Clin (Barc)*. 2002 Mar;118(10):397-8.
- Gupta G, Gelfand JM, Lewis JD. Increased risk for demyelinating diseases in patients with inflammatory bowel disease. *Gastroenterology*. 2005;129:819-26.
- Pokorny CS, Beran RG, Pokorny MJ. Association between ulcerative colitis and multiple sclerosis. *Internal Medicine Journal*. 2007;37:721-24.
- Sartor RB. Mechanisms of disease: pathogenesis of Crohn's disease and ulcerative colitis. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol*. 2006 Jul;3(7):390-407.
- de Freitas D. Doenças do aparelho digestivo. Coimbra, 2002:349-86.
- Peña AS. Contribution of genetics to a new vision in the understanding of inflammatory bowel disease. *World J Gastroenterol*. 2006 Aug 14;12(30):4784-7.
- Strober W, Fuss I, Mannon P. The fundamental basis of inflammatory bowel disease. *J Clin Invest*. 2007 Mar;117(3):514-21.
- De Jager PL, Graham R, Farwell L. The role of inflammatory bowel disease susceptibility loci in multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Genes Immun*. 2006 Jun;7(4):327-34.
- Mohan N, Edwards ET, Cupps TR, et al. Demyelination occurring during anti-tumor necrosis factor alpha therapy for inflammatory arthritides. *Arthritis Rheum*. 2001 Dec;44(12):2862-9.
- Palao-Duarte S, Corral-Corral I, Zarza B, Costa-Frossard L. Ulcerative colitis in a female patient with multiple sclerosis receiving treatment with interferon. *Rev Neurol*. 2005 Sep 1-15;41(5):319-20.
- Schott E, Paul F, Wuerfel JT. Development of ulcerative colitis in a patient with multiple sclerosis following treatment with interferon beta 1a. *World J Gastroenterol*. 2007 Jul 14;13(26):3638-40.
- Sprenger R, Sagmeister M, Offner F. Acute ulcerative colitis during successful interferon/ribavirin treatment for chronic hepatitis. *Gut*. 2005 Mar;54(3):438-9.
- Baumgart DC, Carding SR. Inflammatory bowel disease: cause and immunobiology. *Lancet*. 2007 May 12;369(9573):1627-40.
- Nikolaus S, Rutgeerts P, Fedorak R. Interferon beta-1a in ulcerative colitis: a placebo controlled, randomised, dose escalating study. *Gut*. 2003 Sep;52(9):1286-90.

## Corresponding author:

Filipe Palavra  
 Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.  
 Serviço de Neurologia – Hospital Geral  
 Quinta dos Vales, S. Martinho do Bispo  
 3041-853 COIMBRA, Portugal  
 filipepalavra@gmail.com

## Lesões sub-agudas da substância branca: um desafio diagnóstico

### *Sub-acute white matter lesions: a diagnostic challenge*

Filipe Palavra<sup>1</sup>, André Leitão<sup>1</sup>, Carla Cecília Nunes<sup>1</sup>, Olinda Rebelo<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.; 2-Laboratório de Neuropatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

#### Introdução

O envolvimento difuso da substância branca (SB) numa patologia sub-aguda, num doente imunocompetente, pode suscitar dúvidas quanto à etiologia e procedimento a seguir para a esclarecer e tratar.

#### Caso clínico

Descreve-se o caso de uma mulher, de 71 anos que, em Setembro de 2006, inicia lentificação psico-motora, agravando progressivamente. Em ambulatório, foi submetida a investigação imagiológica, que revelou lesões grosseiramente simétricas, a nível dos gânglios da base e estendendo-se à coroa radiária suprajacente, de significado etiológico impreciso. Foram interpretadas como podendo corresponder a lesões desmielinizantes ou tóxicas/metabólicas. Registava-se, como antecedente recente, uma infecção oftálmica por HZV. Por persistência do quadro, apesar do tratamento, a doente foi referenciada ao SU do nosso hospital em Novembro de 2007. Encontrava-se amílica, acinética e com uma discreta rigidez de predomínio direito. Sem tremor. Foi internada no serviço de Neurologia e submetida a investigação, de onde se destacam, no LCR, uma proteinorráquia de 68 mg/dl, 9 células/mm<sup>3</sup>, ausência de bandas oligoclonais e uma proteína 14-3-3 positiva fraca. O estudo imagiológico foi sobreponível. Com um diagnóstico provisório de encefalomyelite aguda disseminada (ADEM), a doente foi submetida a corticoterapia e melhorou. A 09/01/2008, regressou ao SU por agravamento clínico. No internamento, foi repetido tratamento com corticóides, tendo a resposta sido pouco evidente. A RM-CE revelou um envolvimento difuso da SB hemisférica bilateral, peduncular e cerebelosa, tendo as lesões sido interpretadas como inflamatórias/infeciosas. Sem anticorpos para os HIV e JCV. A doente desenvolveu uma pneumonia por *S.aureus* e, no contexto dum edema agudo do pulmão, faleceu. A autópsia do Sistema Nervoso Central (SNC) revelou um linfoma, invadindo difusamente e de forma pouco típica o parênquima cerebral.

#### Discussão/Conclusão

É pouco frequente a manifestação de um linfoma primário do SNC de uma forma difusa, num padrão sugestivo de uma “linfomatosis cerebri”. As dificuldades diagnósticas são grandes, dada a mimetização de outras entidades nosológicas.

**Palavras-chave:** linfoma primário do sistema nervoso central; substância branca; imunocompetente; desmielinização.

#### Background

White matter diffuse involvement in a sub-acute condition, considering an immunocompetent patient, may raise some serious doubts, respecting the aetiology and diagnostic work-up, for a correct characterization and treatment.

#### Case report

We describe the clinical case of a 71 years old female that, on September 2006, began with psycho-motor slowing, that progressively worsened. Some out-patient imaging investigation was performed, revealing roughly symmetrical lesions, at the basal ganglia level, extending through the corona radiata, of unclear aspect, although initially interpreted as possibly resembling demyelinating or toxic/metabolic ones. Later, we verified that patient had a recent history of HZV ophthalmic infection. Maintaining the clinical picture, despite treatment, she was referred to our Hospital's Emergency Department, on November 2007. She was hypomimic, akinetic, had a discrete right-sided rigidity and no tremor was identified. Then, was admitted in the Neurology Department for investigation and, in the paraclinical tests, CSF revealed a high protein (68 mg/dl) and cellular count (9/mm<sup>3</sup>), no oligoclonal bands and a weak presence of 14-3-3 protein. The imaging study was identical. With a provisional diagnosis of acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), patient underwent steroid therapy and got better. On January 2008, she came again to the Emergency Department, clinically worsened. Cranial MRI revealed a diffuse and bi-hemispheric, peduncular and cerebellous white matter involvement, resembling an inflammatory/infectious process. No HIV and JCV antibodies were identified. Patient developed a nosocomial pneumonia by *S. aureus* and, because of an acute pulmonary oedema, died. A brain lymphoma was latter identified, in the autopsy, diffusely invading the parenchyma, in an atypical way.

#### Discussion/Conclusion

A primary central nervous system lymphoma rarely presents in a diffuse way, involving brain white matter in a pattern resembling “lymphomatosis cerebri”. The diagnostic difficulties are great, given the similarities with other nosologic entities.

**Key words:** primary central nervous system lymphoma; white matter; immunocompetent; demyelination.

## Introdução

Múltiplas são as entidades clínicas que cursam com um envolvimento exclusivo ou quase exclusivo da substância branca (SB) do Sistema Nervoso Central (SNC). As etiologias são as mais diversas e, não fosse o desenvolvimento das tecnologias de neuroimagem, muitas delas passariam despercebidas, pela sutileza da clínica que provocam ou pelo longo período de evolução silenciosa, até que se instalam os défices que predizem um desfecho rapidamente fatal.

A Ressonância Magnética (RM) é um instrumento precioso para o diagnóstico e para o seguimento destas lesões da SB. Contudo, múltiplos são os problemas de diagnóstico diferencial que se levantam ao clínico, quando as características imagiológicas das lesões são comuns a várias entidades. O Quadro I expõe apenas alguns exemplos de doenças do foro neurológico que podem cursar com o aparecimento de áreas de hipersinal em T2, causas muito frequentes de dificuldades de diagnóstico imagiológico e clínico<sup>1</sup>.

**Quadro I.** Exemplos de causas para o aparecimento de lesões caracterizadas por hipersinal em T2, na RM, a considerar no diagnóstico diferencial (adaptado de Garg, 2003).

Exemplos de causas de lesões hiperintensas em T2, na RM
Esclerose múltipla
Vasculite
Leucoencefalopatia posterior reversível
Encefalomielite aguda disseminada
Leucoencefalopatia arteriosclerótica subcortical
Leucoencefalopatia multifocal progressiva
Neurosarcoidose
Encefalopatia por HIV
Panencefalite esclerosante subaguda
Encefalopatia mitocondrial
Leucodistrofias
Encefalopatias tóxicas
Mielinólise osmótica
Neoplasias
Envelhecimento

O linfoma primário do SNC é uma entidade clínica rara (linfoma não-Hodgkin extranodal), embora a sua incidência tenha, ao longo das três últimas décadas, aumentado significativamente (tanto em indivíduos imunocompetentes como imunodeprimidos)<sup>2</sup>. As lesões mais características são solitárias (particularmente em indivíduos imunocompetentes), de disposição periventricular, na maioria dos casos e manifestam-se por aumento da pressão intracraniana ou por défices neurológicos de carácter focal<sup>2,3</sup>. Muito raramente, as lesões podem assumir um carácter mais difuso e infiltrante, sem se identificar propriamente uma massa, um padrão que se designa como “linfomato-

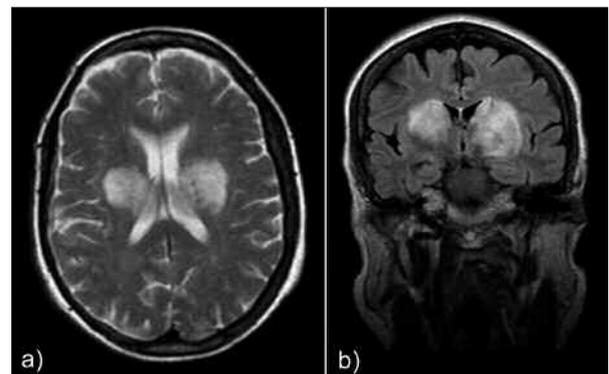
sis cerebri”<sup>4</sup>, em analogia com a já conhecida “gliomatosis cerebri”, respeitante a tumores da série glial. Nestes casos, o diagnóstico diferencial torna-se mais complexo, tendo que incluir eventuais etiologias vasculares, infecciosas/inflamatórias, neurodegenerativas, tóxicas e outras neoplasias, cujo prognóstico pode ser completamente diferente.

Em termos histológicos, a maioria dos linfomas primários do SNC resulta da proliferação anormal de células linfóides B (92-98% dos casos), constituindo menos de 1% de todos os linfomas não-Hodgkin e 2-3% de todos os tumores cerebrais<sup>5</sup>.

## Caso clínico

Descreve-se o caso de uma doente de 71 anos de idade que, em Setembro de 2006 e devido a uma lentificação psico-motora (acinésia e deterioração cognitiva corroboradas pelos familiares), de carácter rapidamente progressivo (instalada e evoluindo em poucos meses), recorreu a cuidados médicos, em regime particular, tendo sido medicada, desde logo, com levodopa oral (em doses que desconhecemos). Os familiares reportavam uma infecção oftalmológica recente por HZV, o que tinha motivado, inclusivamente, um internamento de curta duração.

Da investigação complementar inicial realizada, destaca-se uma TC-CE, que revelava discretas áreas parenquimatosas hipodensas, em localização lentículo-radiária direita e lentículo-cápsulo-radiária esquerda, interpretadas como lesões de provável natureza vascular microcirculatória. A doente foi ainda submetida, cerca de um mês depois, a um estudo crânio-encefálico por RM, que permitiu pôr em evidência lesões hiperintensas em DP, T2 e FLAIR, discretamente hipointensas em T1, sem se verificar restrição à difusão de moléculas de água. O seu significado etiológico foi considerado pouco preciso, podendo as lesões eventualmente corresponder a focos de natureza desmielinizante ou tóxico-metabólica. A Figura 1 representa as referidas lesões em T2 (axial) e FLAIR (coronal).



**Figura 1.** Lesões observadas na primeira RM efectuada, de Novembro de 2006, ainda em regime de ambulatório: a) T2 axial; b) FLAIR coronal.

Por persistência do quadro clínico e ausência de resposta à terapêutica inicialmente implementada, a doente foi referenciada ao Serviço de Urgência em Novembro de 2006. À entrada, encontrava-se vigil, orientada apenas no espaço e colaborante com o interrogatório. Apresentava uma acinésia marcada, com grande dificuldade na marcha e na execução de movimentos finos. Identificou-se ainda uma discreta rigidez, de predomínio direito e não se observou tremor. Os reflexos arcaicos encontravam-se todos presentes e bastante vivos.

Ainda no Serviço de Urgência, a doente foi submetida a uma TC-CE, que identificou hipodensidades parenquimatosas e quase simétricas, com localização lenticular posterior, capsular posterior, nas coroas radiadas e ainda no tálamo direito, interpretadas num provável contexto de doença metabólica ou degenerativa.

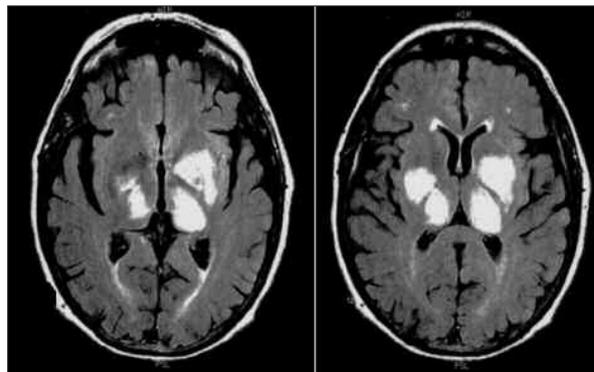
A doente foi, assim, internada no Serviço de Neurologia, para esclarecimento etiológico.

O hemograma revelou uma hemoglobina de 12.2 g/dl (13.0-17.5 g/dl), com valores de VGM e CHCM dentro da normalidade e o perfil bioquímico uma discreta hipercolesterolemia de 5.3 mmol/l (<5.2 mmol/l), sem quaisquer outras alterações. O estudo da coagulação foi normal, assim como os doseamentos de vitamina B12 e ácido fólico. Não se identificaram quaisquer alterações respeitantes à função tiroideia e foram normais as actividades séricas da enzima conversora da angiotensina (ECA) e da adenosina deaminase (ADA). A doente não apresentava anticorpos para HIV, HCV e HBV e encontrava-se imune à toxoplasmose e às infecções por HSV1, CMV, EBV e VZV; não imune à rubéola. O *screening* da sífilis foi negativo, assim como a reacção de Rosa Bengala.

Efectuou-se punção lombar (PL), que revelou uma celularidade aumentada (9 células/mm<sup>3</sup>, 100% mononucleares), uma hiperproteinorráquia de 68 mg/dl (12-60 mg/dl), com aumento da albumina (35.5 mg/dl, para um normal de 13.9-24.6 mg/dl), ausência de bandas oligoclonais e actividades aumentadas das enzimas ECA (5.9 U/l, para uma referência de 0.2-1.2 U/l) e ADA (4.9 U/l, para valores normais inferiores a 4.0 U/l). O estudo microbiológico (pesquisa de aeróbios, micobactérias e fungos) foi totalmente negativo. Não se verificou a presença de anticorpos para *Toxoplasma*, *Borrelia*, para os vírus da rubéola, CMV e VZV e foi também negativo o *screening* da sífilis no LCR. Contudo, o índice de anticorpos para o HZV encontrava-se aumentado (33.3), com uma IgG superior a 4000 UI/ml e uma IgM negativa. A actividade da proteína 14-3-3 revelou-se positiva fraca.

Foi também efectuada um electroencefalograma (EEG) (traçado de vigília), que não revelou qualquer alteração.

Repetiu-se a RM-CE (a Figura 2 apresenta cortes axiais, em FLAIR), que permitiu visualizar uma melhor definição



**Figura 2.** RM de Dezembro de 2006, efectuada já durante o primeiro internamento no Serviço de Neurologia. Ambos os cortes axiais se encontram ponderados em FLAIR.

do braço posterior das cápsulas internas, comparativamente com o exame anterior, assim como uma discreta atenuação da extensão radiária e hipocámpica, à esquerda. O estudo por espectroscopia também efectuado revelou uma discreta diminuição do NAA, com presença de pequena quantidade de lactatos e sem variações significativas da relação Co/Cr, o que, em si, traduz um padrão de sofrimento neuronal não específico.

A doente foi submetida a tratamento com megadoses de metilprednisolona (1g/dia, durante 5 dias), tendo como base um possível diagnóstico de ADEM. Verificou-se uma melhoria clínica significativa, particularmente da marcha e da acinésia. A doente teve alta para a consulta externa, ainda sob corticoterapia oral com prednisolona (1 mg/kg, em redução progressiva).

Foi observada em consulta de Neurologia em Janeiro de 2007, encontrando-se clinicamente pior, motivo pelo qual foi re-internada no Serviço de Neurologia. À entrada, apresentava-se vigil, mas sem qualquer expressão verbal, com uma postura distónica com flexão da cabeça para a direita, por vezes associada a extensão dos membros superiores e a movimentos clónicos do membro inferior direito. Identificou-se uma tetraparésia de predomínio esquerdo, com clónus aquiliano bilateral e inesgotável e ainda um sinal de Babinski presente, também bilateralmente. O tónus apresentava uma assimetria nítida: diminuído à esquerda e aumentado à direita, com fenómeno de rodentada identificável. Apresentava movimentos oculares espontâneos, no plano horizontal e os reflexos arcaicos eram todos vivos.

Foi iniciado novo ciclo de megadoses de metilprednisolona, cujo rebate clínico foi muito frustrante (conseguiu-se que a doente emitisse algumas palavras após o tratamento de 5 dias, para logo regredir, passados 2 dias) e não se

verificou qualquer resposta ao tratamento com imunoglobulina e aciclovir endovenosos. Foi repetida a RM-CE, que revelou uma acentuação significativa das lesões envolvendo a substância branca de ambos os hemisférios, tendo surgido também lesões a nível das estruturas da fossa posterior. No seio destas mesmas lesões foi possível identificar lesões isquémicas recentes. A Figura 3 apresenta alguns cortes axiais (FLAIR) do exame citado.



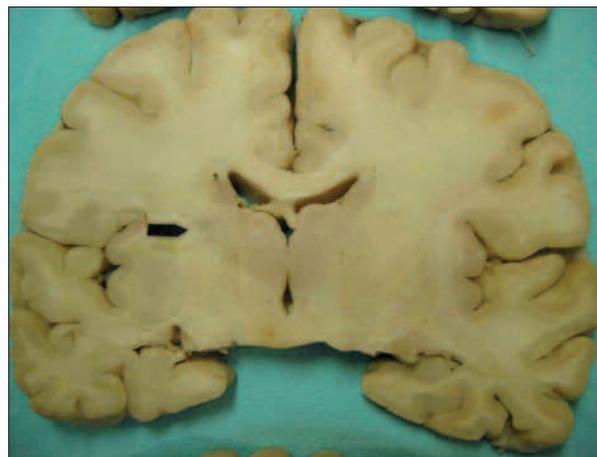
**Figura 3.** RM efectuada durante o segundo internamento no Serviço de Neurologia, em Março de 2007. Todos os cortes axiais se encontram ponderados em FLAIR.

Repetiu-se a PL, que continuou a revelar uma hiperproteïnorráquia (79 mg/dl); o estudo do genoma do VJC por PCR, no LCR, foi negativo. Foi ainda solicitada imunofenotipagem das populações linfocitárias de sangue periférico, que se revelou normal. Foram também efectuados dois EEG, com 6 dias de diferença entre ambos, os quais não revelaram outras alterações, para além de um sofrimento cerebral difuso, não se tendo identificado complexos periódicos.

A doente desenvolveu múltiplas complicações durante o internamento, entre as quais uma pneumonia por *Staphylococcus aureus* meticilino-resistente. No contexto de um edema agudo do pulmão, faleceu, em Abril de 2007, tendo-se solicitado posteriormente autópsia anatómopatológica.

O encéfalo tinha 1160g de peso (após fixação em formol) e o exame externo revelou meninges esbranquiçadas na convexidade e hemisféricos simétricos, com girus bem desenhados. O polígono de Willis tinha uma conformação normal, sem lesões de aterosclerose. O tronco e o cerebelo não apresentavam alterações aparentes. No exame interno, os hemisférios cerebrais apresentavam um córtex acinzentado e de espessura regular e, a nível dos núcleos da base, foram identificadas áreas de amolecimento bilaterais, acinzentadas e mal definidas, o mesmo se encontrando na substância branca, bilateralmente (a Figura 4 apresenta o aspecto dessas lesões); no tronco cerebral, apenas se identificou uma ligeira despigmentação da substância negra e, no cerebelo, o núcleo dentado direito encontrava-se mal definido, pálido e amolecido.

Ao exame histológico, observou-se uma proliferação tumoral com padrão de crescimento difuso e perivascular preferencial, nalgumas áreas. As células eram redondas e



**Figura 4.** Exame macroscópico interno dos hemisférios cerebrais. A seta negra aponta áreas de amolecimento acinzentadas e mal definidas a nível dos gânglios da base.

uniformes, apresentavam um citoplasma escasso e um núcleo volumoso, com cromatina fina e um ou mais nucléolos proeminentes, tendo-se observado células em mitose. O estudo imuno-histoquímico mostrou positividade intensa e difusa para o marcador linfóide B (CD20). As lesões envolviam predominantemente os núcleos da base, mas encontravam-se também de forma difusa quer nos hemisférios cerebrais, com envolvimento focal do córtex, quer no tronco e cerebelo. A Figura 5 representa alguns dos aspectos histológicos referidos.

Assim, o diagnóstico final foi de um linfoma primário difuso de grandes células B, com envolvimento cerebral multifocal.

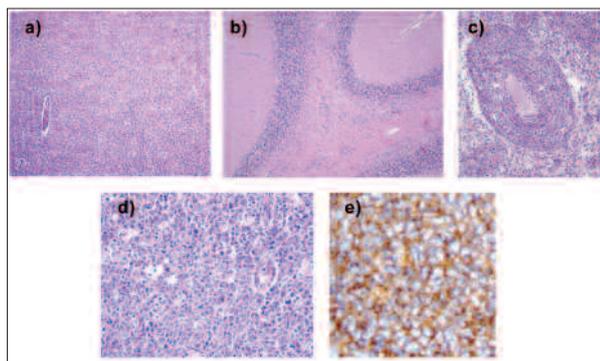
## Discussão

O diagnóstico diferencial de lesões afectando a SB do SNC pode tornar-se verdadeiramente um desafio clínico, dada a frequência com que tais lesões podem ser encontradas (inclusivamente em indivíduos sem qualquer manifestação clínica concomitante) e o múltiplo espectro de entidades nosológicas que podem cursar com o seu aparecimento, frequentemente sem quaisquer padrões específicos identificáveis.

O linfoma primário do SNC não é uma entidade clínica frequente (estima-se que corresponda a menos de 5% dos tumores cerebrais)<sup>6</sup>. Contudo, devido ao aumento da incidência de imunodeficiências adquiridas (particularmente devido à infecção pelo VIH), tem-se tornado, ao longo das últimas décadas, num diagnóstico diferencial a considerar, com maior frequência. Apesar de histologicamente semelhante a outros linfomas não-Hodgkin, o linfoma primário do SNC é uma entidade clinicamente distinta, tanto no tocante ao seu comportamento biológico, como ao tratamento.

Em indivíduos imunocompetentes, assume um pico de incidência entre a quinta e a sétima décadas de vida, apresentando-se habitualmente como uma massa, de localização periventricular preferencial, embora em cerca de 35% dos doentes possa, desde logo, ser uma doença multifocal<sup>7</sup>.

Na doente em estudo, a primeira RM-CE permitiu identificar lesões praticamente simétricas, a nível dos gânglios da base, com envolvimento simultâneo da SB e da substância cinzenta (SC). Essas lesões, tendo havido uma história



**Figura 5.** Estudo microscópico: a) proliferação tumoral de células redondas e uniformes (HE, 40x); b) infiltração tumoral difusa do parênquima cerebeloso (HE, 40x); c) crescimento perivascular (HE, 100x); d) células neoplásicas, com núcleos volumosos e citoplasma escasso (HE, 400x); e) imunorreactividade para o marcador CD20 (400x).

recente de infecção pelo HZV, levantaram a possibilidade de um diagnóstico de ADEM (mesmo no estudo imunológico do LCR se encontrou evidência de uma infecção por HZV, não aguda), embora não seja dos agentes mais frequentemente imputados na gênese desta entidade<sup>1</sup>. De facto, as lesões não exerciam grande efeito de massa e localizavam-se ao nível dos gânglios da base (segundo Garg, em 40% dos casos de ADEM existem lesões envolvendo os tálamos), para além de que não se tinham detectado bandas oligoclonais no LCR. Estes aspectos penderam em favor dessa possibilidade diagnóstica e o tratamento com megadoses de metilprednisolona foi iniciado.

A doente melhorou, clinicamente, após o primeiro ciclo terapêutico, o que, ainda assim e tendo em consideração o diagnóstico final, é entendível: o linfoma do SNC responde favoravelmente ao tratamento com corticosteróides, verificando-se uma regressão muito significativa do tamanho das lesões, sob tratamento. Os corticosteróides demonstraram, em animais de laboratório, ser capazes de induzir a lise de células linfomatosas, pensando-se ser este o mecanismo que explica a resposta ao tratamento<sup>8</sup>.

No entanto, aquando do segundo internamento no Serviço de Neurologia e após se ter constatado um agravamento muito significativo do quadro, a resposta ao tratamento corticosteróide foi praticamente inexistente e o estudo de imagem subsequente mostra uma extensa dis-

seminação lesional, fazendo levantar a hipótese de uma leucoencefalopatia multifocal progressiva (PML)<sup>9</sup>. De qualquer modo, não eram conhecidos nenhuns antecedentes de imunodepressão na doente, o que foi corroborado pela normal distribuição das diferentes linhagens linfocitárias do sangue periférico, aquando da imunofenotipagem. Posteriormente, o estudo do genoma do vírus JC por PCR foi também negativo, o que afastou definitivamente essa possibilidade de diagnóstico.

Note-se ainda que todo o estudo microbiológico do LCR foi negativo, desde o início, o que permitiu afastar algumas hipóteses de diagnóstico (como a criptococose).

Devido ao declínio cognitivo rapidamente progressivo e à própria evolução do caso, uma das hipóteses colocada desde logo foi a de se poder tratar, eventualmente, de uma doença de priões e daí ter-se solicitado o doseamento da proteína 14-3-3 no LCR desta doente. Em ambas as avaliações solicitadas (em punções lombares não traumáticas) foi positiva fraca, o que, dada a inespecificidade do próprio marcador biológico, apenas reforça o sofrimento e morte neuronal em curso<sup>10</sup>. O EEG nunca revelou complexos periódicos, o que ajudou também a contrariar a hipótese de uma prionopatia.

### Conclusão

O diagnóstico de um linfoma primário do SNC exige um elevado índice de suspeição, pois não existe nenhum marcador clínico, laboratorial ou imagiológico que lhe seja tipicamente atribuível ou até mesmo patognomónico. A existir uma suspeita, a biópsia lesional continua a ser o *gold standard* para o diagnóstico e não deverá ser protelada, pois quanto mais rapidamente identificado o tumor, maior será probabilidade de se conseguir, efectivamente, uma boa resposta à terapêutica e, naturalmente, um melhor prognóstico funcional.

O recurso à corticoterapia deverá ser ponderado. Se houver suspeita da possibilidade de diagnóstico de um linfoma, idealmente, deverá ser adiada até à realização da biópsia, pois o tumor é muito frequentemente sensível ao tratamento e, como tal, as lesões podem regredir a ponto de tornar inviável o próprio procedimento neurocirúrgico.

Doentes com diagnóstico de um linfoma primário do SNC que não são tratados ou são tratados exclusivamente com corticosteróides, têm uma sobrevida média de 3-6 meses, segundo DeAngelis e colaboradores. Com o desenvolvimento efectuado nas últimas décadas, essa sobrevida chega hoje aos 4 anos ou mais (havendo doentes curados), considerando-se como estratégias terapêuticas a radioterapia, os corticosteróides, a quimioterapia e o recurso às células estaminais e à imunoterapia<sup>11</sup>. ■

#### Agradecimentos

Dr. Ricardo Veiga, Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.

#### Bibliografia

1. Garg RK. Acute disseminated encephalomyelitis. *Postgrad Med J*. 2003;79:11-17.
2. Bhagavathi S, Wilson JD. Primary central nervous system lymphoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2008 Nov;132(11):1830-4.
3. Kim DG, Nam DH, Jung HW, Choi KS, Han DH. Primary central nervous system lymphoma: variety of clinical manifestations and survival. *Acta Neurochir (Wien)*. 1996;138(3):280-9.
4. Rollins KE, Kleinschmidt-DeMasters BK, Corboy JR, Damek DM, Filley CM. Lymphomatosis cerebri as a cause of white matter dementia. *Hum Pathol*. 2005 Mar;36(3):282-90.
5. Hunt KE, Reichard KK. Diffuse large B-cell lymphoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2008;132:118-24.
6. Hoang-Xuan K, Camilleri-Broet S, Soussain C. Recent advance in primary CNS lymphoma. *Curr Opin Oncol*. 2004;16:601-606.
7. Küker W, Nägele T, Korfel A, et al. Primary Central Nervous System Lymphoma (PCNSL): MRI features at presentation in 100 patients. *J Neurooncol*. 2005;72:169-177.
8. DeAngelis LM, Hormigo A. Treatment of primary central nervous system lymphoma. *Semin Oncol*. 2004 Oct;31(5):684-92.
9. Weber T. Progressive multifocal leukoencephalopathy. *Neurol Clin*. 2008 Aug;26(3):833-54.
10. Van Everbroeck B, Boons J, Cras P. Cerebrospinal fluid biomarkers in Creutzfeldt-Jakob disease. *Clin Neurol Neurosurg*. 2005 Aug;107(5):355-60.
11. Sierra Del Rio M, Benouaich-Amiel A, Psimaras D, Dehais C, Hoang-Xuan K. Treatment of primary central nervous system lymphoma in the immunocompetent patient. *Rev Neurol (Paris)*. 2008 Jun-Jul;164(6-7):569-74.

#### Correspondência:

Filipe Palavra  
Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.  
Serviço de Neurologia – Hospital Geral  
Quinta dos Vales, S. Martinho do Bispo  
3046-853 COIMBRA, Portugal  
filipepalavra@gmail.com

## Amaurose súbita na criança

### *Sudden amaurosis in children*

Isabel Loureiro<sup>1</sup>, Carla Costa<sup>1</sup>, Raquel Sousa<sup>2</sup>, Miguel Leão<sup>2</sup>, Maria Manuel Campos<sup>2</sup>

1-Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, 2-Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de S. João, EPE, Porto.

#### Resumo

No grupo das doenças desmielinizantes do Sistema Nervoso Central (SNC), a Neuromielite Óptica de Devic (NMO) partilha algumas características com a Esclerose Múltipla (EM), mas é considerada uma entidade distinta que assenta, actualmente, em critérios clínicos e complementares precisos.

É muito rara na idade pediátrica, onde os sintomas são mais difíceis de valorizar, considerando que são lembrados outros diagnósticos, mesmo que entidades pouco frequentes, mas mais específicas da criança.

Apresenta-se o caso clínico de um menino de 8 anos, previamente saudável, admitido por instalação rápida de amaurose bilateral associada a paraparésia flácida e simétrica e a retenção urinária. O exame oftalmológico revelou atrofia óptica bilateral.

No líquido céfalo-raquidiano (LCR), verificou-se a presença de 11 células e 0,10g/l de proteínas totais. O estudo bacteriológico e virológico (Herpes simples 1 e 2, Enterovírus, Adenovírus, Herpes 6, 7 e 8) de LCR foram negativos assim como a pesquisa de Mycoplasma por PCR. A Ressonância magnética nuclear (RMN) cerebral inicial não mostrou alterações, mas a RMN medular revelou duas lesões alongadas, de hipersinal em T2, ocupando três segmentos (C3 a C5). O estudo posterior de anticorpos anti-aquaporina foi negativo.

Iniciou corticoterapia, e readquiriu marcha mas apenas percepção luminosa o que condicionou incapacidade relevante nas tarefas diárias durante 6 meses. Após 2 anos de seguimento apresenta acuidade visual bilateral de 20/30, discreta hiperreflexia nos membros inferiores mas sem défices motores. Não apresentou novos episódios de nevrite ou mielite neste período.

Discutiram-se os diagnósticos diferenciais, nomeadamente com Encefalomielite disseminada aguda (ADEM), mas este quadro clínico e os resultados dos exames complementares, apoiados nos critérios de *Wingerchuk*, favorecem o diagnóstico de Neuromielite Óptica, doença rara na idade pediátrica.

**Palavras-chave:** Amaurose; paraparésia; Neuromielite óptica de Devic.

#### Abstract

In the group of demyelinating diseases of central nervous system (CNS), the Devic's Neuromyelitis Optica (NMO) shares some features with multiple sclerosis (MS), but is considered a distinct entity, which is based at present on defined criteria.

It is very rare in pediatric population, where symptoms are more difficult to value and there are other diagnoses to be considered, even if infrequent, but more specific to this age.

We present a case of a boy with 8 years, previously healthy, admitted for sudden installation of bilateral amaurosis combined with flaccid and symmetrical paraparesis and urinary retention. Ophthalmologic examination showed bilateral optic atrophy.

The cerebrospinal fluid (CSF) had 11 cells and 0.10 g / l of total protein. The bacterial and viral study (Herpes simplex 1 and 2, Enteroviruses, Adenoviruses, Herpes 6, 7 and 8) of CSF were negative as well as PCR for Mycoplasma. Cerebral MRI showed no initial change, but the spinal MRI revealed two elongated lesions of hyperintensity on T2 occupying three segments (C3 to C5). The later study of anti-aquaporin was negative.

Steroid therapy was started having reacquired gait, but only light perception, which determined significant disability in daily tasks for 6 months. After 2 years he shows bilateral visual acuity of 20/30, mild hyperreflexia in the lower limbs but no motor deficits. He had no further episodes of neuritis and myelitis in this period.

This article discusses the differential diagnoses, particularly with acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), but the clinical presentation and results of laboratory tests, resting on *Wingerchuk* criteria, favor the diagnosis of Neuromyelitis Optica, a rare disease in children.

**Key words:** Amaurosis; paraparesis; Neuromyelitis optica.

## Introdução

A Neuromielite Óptica, ou doença de Devic, é uma patologia desmielinizante do Sistema Nervoso Central com envolvimento inflamatório marcado e preferencial do nervo óptico e da espinal medula.

Apesar da sobreposição de características clínicas e laboratoriais com a Esclerose Múltipla, apresenta diferenças relevantes, que motivaram ser considerada actualmente uma entidade distinta, de baixa prevalência e que atinge preferencialmente o adulto jovem.

Provavelmente tem sido subdiagnosticada, tornando-se mais óbvio o diagnóstico numa fase mais adiantada da doença. Contudo, os critérios clínicos e complementares de *Wingerchuk*, reforçados pelos anticorpos anti-aquaporina, constituem ferramentas actuais importantes no diagnóstico correcto.

Na idade pediátrica, chegar ao diagnóstico é ainda mais difícil, pela maior raridade e um conhecimento menos amplo desta entidade, mas também pela existência de outras patologias da substância branca central, mais específicas destas idades e mesmo mais comuns, nomeadamente a Encefalomielite Disseminada Aguda e a Esclerose Múltipla infantil. Impõe-se então um diagnóstico diferencial criterioso, no sentido de se propor o tratamento adequado e desenhar o prognóstico, de particular importância na vida de uma criança.

## Caso Clínico

Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 8 anos, caucasiana, sexo masculino, previamente saudável, admitida por perda visual bilateral, iniciada três dias antes e de evolução até amaurose. Nas últimas 24 horas referia também diminuição da força muscular nos membros inferiores e dor abdominal hipogástrica. Dez dias antes tinha apresentado um exantema transitório, inespecífico, sem febre ou sintomas gerais.

Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

Ao exame objectivo apresentava-se muito ansioso, agitado, pouco colaborante na avaliação embora orientado e com discurso adequado à situação. Apresentava perda visual total, sem percepção luminosa e a fundoscopia revelou palidez do disco óptico bilateralmente. Identificou-se paraparésia flácida simétrica grau 2, hiperreflexia com área de provocação aumentada dos reflexos rotulianos e aquilianos, mas restantes reflexos normais, e reflexos cutâneo-plantares flexores. Não colaborou para a pesquisa de sensibilidades. Apresentava globo vesical por retenção urinária.

O exame citoquímico de LCR revelou a presença de 11

células e 6 eritrócitos, glicose de 0,67 g/l (glicose sérica de 0,86g/l) e proteínas totais de 0,10 g/l. O estudo bacteriológico de LCR foi negativo. A pesquisa de vírus foi negativa para Herpes simples 1 e 2, Enterovírus, Adenovírus e Herpes 6, 7 e 8, bem como a determinação por PCR para *Mycoplasma pneumoniae*. A pesquisa de bandas oligoclonais no LCR foi negativa.

As serologias IgM do grupo TORCH, vírus *Epstein-Barr*, *Mycoplasma* e *Borrelia* foram negativas. A PCR sérica para Parvovírus, Herpes 7 e 8 foram negativas. A PCR sérica para Herpes 6 foi positiva ( $1,6 \times 10^4$  cópias). Foi enviado pedido posterior para pesquisa sérica de NMO- Ig G, (Clinica Mayo - EUA), cujo resultado foi negativo.

A RMN Cerebral, ao 3º dia de internamento, não mostrou alterações, mas apresentava na RMN medular 2 lesões alongadas contíguas, de hipersinal em T2, de C3 a C5, de domínio esquerdo até C4 e mais à direita até C5, e com algum efeito de massa, a sugerir patologia inflamatória e / ou desmielinizante (Figura 1).



Figura 1. Imagem da RMN medular (3º dia de doença) – T2.

Foi iniciada terapêutica com metilprednisolona endovenosa (30mg/Kg/dia) realizada durante 5 dias com melhoria lenta e progressiva do quadro clínico, principalmente a nível motor.

Ao 20º dia do internamento realizou RMN cerebral que mostrou lesões de hipersinal em T2/FLAIR, e hipossinal T1, sem reforço com gadolínio, na substância branca fronto-basal e subcortical parietal direita, e múltiplos focos diminutos dispersos, na substância branca frontal bilateralmente (Figura 2).

À data da alta (D14), apresentava-se consciente, mais colaborante mas tímido, com paraparésia espástica grau 4

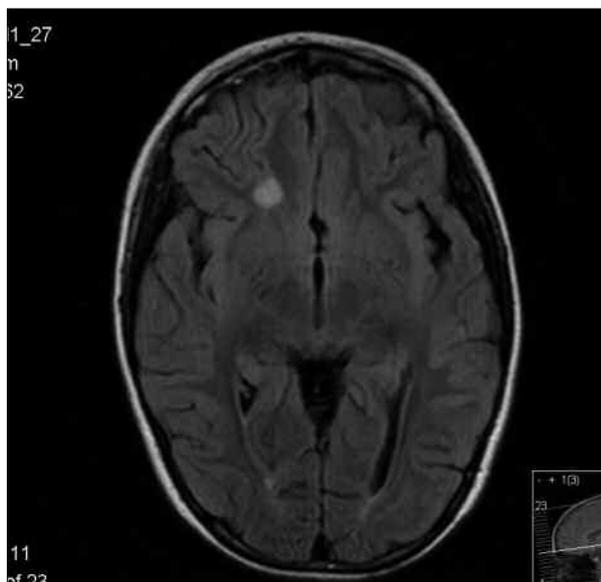


Figura 2. Imagem de RMN cerebral (20º dia de doença) – T2 FLAIR.

e hiperreflexia discreta, permitindo marcha autónoma, adequado controlo esfíncteriano, e grave défice visual bilateral (1/10) que condicionava incapacidade marcada.

Manteve corticoterapia (2mg/Kg/dia) durante 2 meses, iniciada após os pulsos de metilprednisolona, tendo sido realizado desmame progressivo durante mais 2 meses.

Ao longo do seguimento, foi tendo melhoria lenta mas gradual, apresentando-se aos 6 meses com força motora normal, sem atrofias musculares, só discreta área de provocação aumentada dos reflexos rotulianos, e acuidade visual com discreta melhoria subjectiva. Aos 2 anos de seguimento apresenta FO com atrofia óptica bilateral e acuidade de 20/30 bilateralmente, e cansaço fácil na corrida mas sem défices motores objectivos, com reacquirição da vida escolar e social.

Realizou RMN ao fim de um ano, que mostrou resolução quase total das lesões encefálicas e medulares.

Não apresentou novos episódios de neurite óptica ou de mielite até aos 2 anos de seguimento.

## Discussão

O caso clínico desta criança evidencia a instalação aguda de neurite óptica bilateral muito grave, associada no tempo a mielite transversa cervical, com aspectos sugestivos de lesões medulares desmielinizantes, que fundamentam o diagnóstico de Neuromielite Óptica de Devic, cumprindo os critérios de *Wingerchuk*<sup>1</sup>.

Esta doença foi descrita pela primeira vez por Eugene Devic em 1894<sup>2</sup>, mas só recentemente é considerada uma entidade distinta da Esclerose Múltipla. A incidência de NMO não é bem conhecida dada a escassez de estudos e dos diferentes critérios usados. Parece ser uma patologia

existente em todas as populações, mas mais comum em raças não-caucasianas nas quais a prevalência de EM é inferior<sup>3</sup>.

A NMO é caracteristicamente uma doença do adulto jovem, tendo os doentes com NMO recorrente uma apresentação mais tardia. Predomina no sexo feminino, sendo que esta diferença aumenta na forma recorrente (83 -100% no sexo feminino)<sup>4</sup>.

Apesar de ser considerada uma situação rara na idade pediátrica, o diagnóstico de NMO tem que ser considerado mesmo na criança abaixo dos 10 anos<sup>5</sup>, particularmente se não estiver presente outra evidência clínica além de nevrite óptica e mielite.

Abaixo dos 10 anos também devem ser considerados outros diagnósticos, tais como as leucoencefalopatas metabólicas com base genética, no entanto, neste caso, a instalação tão aguda sem evidência de um padrão leuco-distrófico cerebral e a ausência de doença familiar desvalorizaram a orientação destes diagnósticos.

Nos diagnósticos diferenciais com doenças desmielinizantes imunológicas inflamatórias, coloca-se a Encefalomyelite Disseminada Aguda, por ser mais comum na idade pediátrica. A referência a um exantema no nosso caso, sem segurança de ter representado um quadro infeccioso prévio, poderia elevar esta hipótese, mas também na NMO se descrevem pródromos virais em 30-50%<sup>4,5</sup>. No entanto, valorizou-se principalmente a ausência de envolvimento encefalopático a par da normalidade da RM Cerebral. A presença ou ausência de pleocitose pode não ajudar nesta distinção já que está frequentemente presente na NMO, principalmente quando se trata de um curso monofásico<sup>5</sup>.

A Esclerose Múltipla, sendo mais conhecida e frequente, ainda que nesta idade corresponda apenas a 5% dos casos, associada à sobreposição dos sintomas e sinais acarreta confusão no diagnóstico e orientação terapêutica sobretudo na fase inicial. O atingimento bilateral do nervo óptico acontece nas duas entidades, mas na EM tende a ser menos grave e de melhor recuperação<sup>6</sup>. Além disso, no nosso doente a pesquisa de bandas oligoclonais no LCR foi negativa, as lesões na 2ª RMN cerebral não tinham características neurorradiográficas de EM nem surgiram novas lesões em estudo neuroradiológico posterior, dados estes que desfavoreceram esse diagnóstico.

Numa revisão de 2006 verificou-se a presença de lesões cerebrais em 60% dos doentes com o diagnóstico ou suspeita de NMO. A maioria destas lesões eram inespecíficas e assintomáticas, no entanto em 10% da amostra verificou-se a existência de lesões semelhantes às encontradas na Esclerose Múltipla<sup>7</sup>.

Tal como referido previamente, no doente apresentado

estão cumpridos os critérios de *Wingerchuk*, revistos em 2006<sup>1</sup> (nevrite óptica, mielite e pelo menos dois dos seguintes: lesão medular com atingimento de pelo menos três segmentos, RMN cerebral inicial normal ou sem critérios de EM e IgG-NMO positivo).

Na NMO a forma monofásica está associada a uma apresentação mais aguda com maior proximidade entre o aparecimento da nevrite óptica e da mielite (média de 5 dias)<sup>4</sup>, tal como relatado no nosso doente, que nos 2 anos de seguimento, não teve recorrências de episódios neurológicos similares ou diferentes.

O prognóstico da NMO é variável, dependendo fundamentalmente do curso inicial da doença, monofásica ou recorrente. O risco de uma evolução com episódios recorrentes está relacionada com a idade mais tardia de apresentação, o intervalo entre o primeiro e o segundo episódio, o menor envolvimento motor inicial<sup>6</sup> e a presença de anticorpos anti-aquaporina<sup>5</sup>. O maior número de recorrências está associado a um pior prognóstico<sup>8</sup>.

Os resultados negativos dos anticorpos anti-aquaporina no nosso doente podem estar relacionados com este curso não-recorrente<sup>5</sup>. Também a sensibilidade dos resultados desta técnica oscila entre 33-63%, enquanto a especificidade pode estar próxima dos 100%, conforme os métodos laboratoriais usados<sup>9,10</sup>. Na NMO todas as lesões demonstram uma perda importante de aquaporina-4 (AQP-4), independentemente do estadió de evolução da doença, ao contrário do que acontece na Esclerose Múltipla<sup>11</sup>.

O episódio inicial ou as recorrências devem ser tratadas com metilprednisolona endovenosa em altas doses durante cinco dias consecutivos. No caso de resistência à corticoterapia, que é predominante nas recorrências e casos com IgG-NMO positivo, pode-se optar por plasmáfereze no tratamento das recorrências, sabendo-se que não interfere no intervalo entre os episódios<sup>3</sup>.

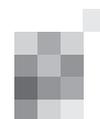
Indica-se a terapêutica profiláctica em casos com IgG-NMO positivo mas ainda existem poucas evidências quanto à sua eficácia. A opção por terapêutica com prednisolona associada a azatioprina parece ter estabilizado o curso da doença numa série com 7 doentes<sup>1</sup>. Existem alguns relatos do uso de outras terapêuticas nomeadamente metotrexato, imunoglobulina endovenosa, mitoxantrona e rituximab<sup>3</sup>. No nosso doente, atendendo à evolução, decidiu-se manter sem tratamento imunossupressor<sup>5</sup>. ■

#### Bibliografia

1. Wingerchuck DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG: Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology*, 2006; 66(10):1485-9.
2. Anu J, Boggild M: Neuromyelitis óptica. *Practical Neurology* 2006; 6: 180-4.
3. Lana-Peixoto MA. Devic`s Neuromyelitis Optica: A critical review. *Arq Neuropsiquiatr* 2008;66(1):120-138.
4. Wingerchuck DM: Devic`s Disease (Neuromyelitis Optica). Department of Neurology, Mayo Clinic, Scottsdale, AZ.
5. Huppke P, Blüthner M, Bauer O, et al. Neuromyelitis optica and NMO-IgG in European pediatric patients. *Neurology* 2010;75:1740-4.
6. Dale RC, Sousa C, Chong WK, Cox TCS, Harding B e Neville BGR: Acute Disseminated Encephalomyelitis, Multiphasic Disseminated Encephalomyelitis and Multiple Sclerosis in Children. *Brain* 2000; 123: 2407-22.
7. Pittock SJ, Lennon VA, Krecke K, Wingerchuck DM, Lucchinetti CF, Weinshenker BG: Brain Abnormalities in Neuromyelitis Optica. *Arch Neurol*, 2006; 63:390-6.
8. Bergamaschi R, Ghezzi A: Devic`s neuromyelitis optica: clinical features and prognostic factors. *Neurological Sciences*, 2004, vol 25, supplement 1; 364-7.
9. Blanco Y, Hankiewicz K, Llufrú S, Sabater L, Graus F, Saiz A: Clinical spectrum associated with aquaporin-4 antibodies (NMO-IgG). *Neurology* 2010; 25(1):5-12.
10. McKeon A, Fryer JP, Apiwattanakul M, Lennon VA et al: Diagnosis of Neuromyelitis Spectrum Disorders: Comparative Sensitivities and Specificities of Immunohistochemical and Immunoprecipitation Assays. *Arch Neurol* 2009; 66(9):1134-8 .
11. Roemer SE, Parisi JE, Lennon VA, Benarroch EE, Lassmann H, Bruck W et al: Pattern-specific loss of aquaporin-4 immunoreactivity distinguishes neuromyelites optica from multiple sclerosis. *Brain*, 2007; 130:1194-1205.

#### Correspondência:

Isabel Loureiro  
Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança  
Hospital de S. João, EPE – Piso 2  
Alameda Prof. Hernâni Monteiro  
4202-451 PORTO, Portugal  
isabelcloureiro@yahoo.com.br



## Um sintoma e um habitus: Síndrome de Hipotensão de Líquor em adolescente com Síndrome de Marfan

### *A symptom in a body habitus: diagnosing Spontaneous Intracranial hypotension and Marfan Syndrome in an adolescent*

Rute Moura<sup>1</sup>, Ruben Rocha<sup>1</sup>, Margarida Ayres Basto<sup>2</sup>, Maria Manuel Campos<sup>3</sup>, Artur Bonito Vitor<sup>1</sup>

1-Serviço de Pediatria, 2-Serviço de Imagiologia, 3-Unidade de neurologia pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital São João, Porto.

#### Introdução

O Síndrome de Marfan é um distúrbio do tecido conjuntivo de carácter multissistémico, com manifestações mais proeminentes a nível do sistema ocular e cardiovascular.

Os critérios de Ghent, sujeitos a revisão recente, apontam a dilatação aneurismática da raiz aórtica e a ectopia lentis como características cardinais, atribuindo aos achados musculoesqueléticos e à ectasia dural um papel menos importante no que concerne ao diagnóstico.

A ocorrência do Síndrome de Hipotensão de Líquor (SHL) em doentes com Síndrome de Marfan é reconhecida em casos clínicos isolados e atribuída a um baixo volume de líquido cefalorraquídeo ocorrendo no contexto de uma dura mater estruturalmente anormal.

#### Caso Clínico

Os autores descrevem o caso clínico de um adolescente trazido ao serviço de urgência por cefaleia aguda intensa de carácter postural. A suspeita de Síndrome de Marfan foi evocada pelo habitus corporal e confirmada com base nos critérios de Ghent e na presença de mutação no gene da fibrilina 1. A ressonância magnética do neuroeixo foi de grande valor em estabelecer o Síndrome de Hipotensão de Líquor como causa da cefaleia.

O doente evoluiu favoravelmente sob terapêutica conservadora com corticóides.

#### Conclusão

O Síndrome de Hipotensão de Líquor deve ser evocado como causa de cefaleia postural no doente pediátrico com Síndrome de Marfan. Embora sem estudos controlados, a observação clínica apoia o uso de corticóides como terapêutica eficaz em casos moderados de Síndrome de Hipotensão de Líquor.

**Palavras chave:** Marfan; cefaleia; hipotensão intracraniana

**Título de cabeçalho:** Síndrome de hipotensão de líquido em adolescente com Síndrome de Marfan.

#### Abstract

Marfan Syndrome is an inherited connective tissue disorder with the most prominent manifestations within the eye and cardiovascular system.

The revised Ghent Criteria point out aortic root aneurism and ectopia lentis as cardinal features, with musculoskeletal findings and dural ectasia receiving a less important role for diagnosis purposes.

The association of Spontaneous Intracranial Hypotension and Marfan syndrome is recognized in several isolated case reports and attributed to a low volume cerebrospinal fluid (CSF) occurring in a basis of structurally abnormal dura.

#### Case report

The authors describe the clinical case of an adolescent, presenting in the emergency department with acute intense headache. Marfan syndrome was first suspected based on body habitus, confirmed according to Ghent nosology and by the presence of a previously unknown mutation in the fibrillin 1 gene. Magnetic Resonance Imaging (MRI) of the neuroaxis was of great value in establishing Spontaneous Intracranial Hypotension (SIH) as the cause of headache. Conservative management with corticosteroids was successful in our patient.

#### Conclusion

Spontaneous Intracranial Hypotension should be sought as a cause of postural headache in the pediatric patient with Marfan Syndrome. Although no controlled studies exist, clinical observation supports the use of steroids as an effective therapeutic option in moderate cases of SIH.

**Keywords:** Marfan; headache; intracranial hypotension.

**Running title:** Intracranial hypotension syndrome in an adolescent with Marfan Syndrome.

## Introdução

O Síndrome de Marfan é um distúrbio do tecido conjuntivo de carácter multissistémico, com manifestações mais proeminentes a nível do sistema ocular e cardiovascular<sup>1,2</sup>.

Em cerca de 95% dos casos a causa é uma mutação identificável no gene da fibrilina 1 (HFN1) e 75% dos doentes terão história familiar do distúrbio<sup>1,2</sup>.

O diagnóstico, frequentemente evocado pelo reconhecimento de um fenótipo típico, é eminentemente clínico. Os critérios de Ghent, sujeitos a revisão recente, apontam a dilatação aneurismática da raiz aórtica e a ectopia lentis como características cardinais, atribuindo aos achados musculoesqueléticos e à ectasia dural um papel menos importante no que concerne ao diagnóstico<sup>1</sup>.

As complicações cardiovasculares, como causas major de mortalidade, continuam a ser os principais determinantes do prognóstico, embora o compromisso de outros sistemas seja fonte de considerável morbidade.

A ocorrência do Síndrome de Hipotensão de Líquor (SHL) em doentes pediátricos com Síndrome de Marfan é reconhecida em casos clínicos isolados e atribuída a um baixo volume de líquido cefalorraquídeo (LCR) ocorrendo no contexto de uma dura mater estruturalmente anormal, com ou sem fistula de líquido identificável<sup>3-5</sup>.

## Caso clínico

Os autores descrevem o caso de um adolescente do sexo masculino, com 13 anos de idade, admitido no serviço de urgência hospitalar por cefaleias intensas, de carácter postural, com início súbito cinco dias antes da admissão. A dor era referida à região occipital e nuca, mais intensa em posição ortostática, impedindo-o de comparecer às aulas na escola. O doente referia ainda vômitos ocasionais desde o início da cefaleia e negava a existência de febre, sintomas visuais ou auditivos, vertigem, fraqueza ou alterações sensitivas.

Nos seus antecedentes pessoais havia história de uma pneumonia grave aos quatro anos (motivando o internamento em unidade de cuidados intensivos), asma brônquica e miopia, mantendo seguimento em ambulatório nas consultas de pneumologia e oftalmologia. Na história familiar, foi referida a existência de sopro cardíaco no pai do adolescente.

No exame físico os sinais vitais eram normais. Apresentava rigidez nucal isolada, sem sinais neurológicos focais e a fundoscopia era normal. Notamos uma alta estatura (superior ao percentil 97 para a idade e sexo), dolico-tenomelia, pectus carinatum, aracnodactilia e estrias

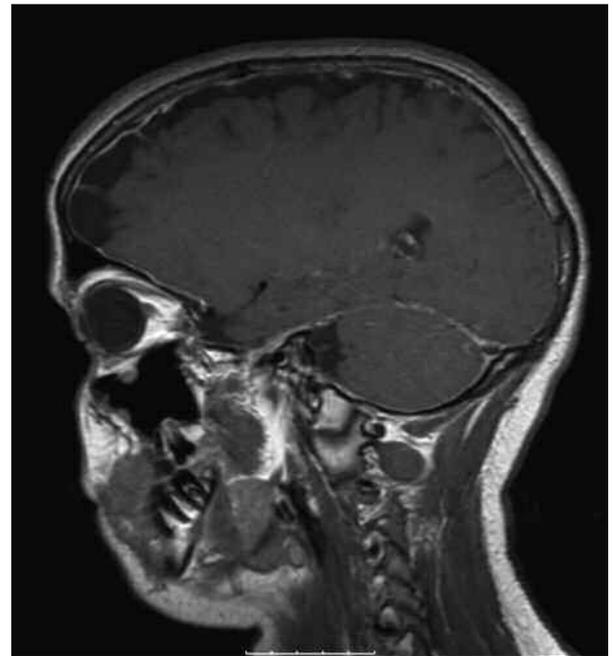
cutâneas na região lombossagrada e face anterior do ombro. Com base no fenótipo corporal foi evocada a possibilidade de distúrbio do tecido conjuntivo.

A investigação adicional revelou a existência de escoliose torácica (com ângulo de Cobb de 41°), prolapso da válvula mitral com insuficiência mitral mínima e dilatação da raiz aórtica (medida nos seios de Valsalva).

Durante a realização da punção lombar, a pressão de saída era imensurável, e a obtenção de uma pequena amostra de líquido apenas foi possível mediante manobra de Valsalva (tosse voluntária). O exame citológico do LCR mostrou uma pleocitose leve (10 células/ul), com valores de proteína e glicose normais.

O doente permaneceu em vigilância e sob tratamento conservador com analgesia e hidratação endovenosa.

No quinto dia de internamento foi realizada ressonância magnética do neuroeixo com gadolínio a qual pôs em evidência um reforço de sinal difuso das leptomeninges (Fig 1), sugerindo hipotensão intracraniana, e a presença de ectasia da dura no segmento lombossagrado da medula espinal (Fig 2).



**Figura 1.** RMN cerebral, imagem em T1 post gadolínio, plano sagital; reforço de sinal difuso das meninges.

Clinicamente a cefaleia persistia, pelo que foi adicionada prednisolona oral (0,5 mg/kg, com dose diária de 40 mg), observando-se melhoria sintomática gradual ao longo das 48 horas seguintes. O doente teve alta com queixas apenas ligeiras, mantendo corticoterapia, e foi referenciado a consulta de Neurologia pediátrica.

O estudo molecular veio a revelar a existência de uma nova mutação (8367insA) no exão 65 do gene da fibrilina 1.



**Figura 2.** RMN medular, imagem em T2, plano sagital; ectasia dural lombossagrada.

Durante um follow-up de 2 anos, o adolescente relatou uma melhoria sustentada e permaneceu assintomático após a suspensão de corticoterapia.

### Discussão

O Síndrome de Hipotensão de Líquor é caracterizado pela existência de cefaleia postural, pressão de saída de LCR tipicamente baixa (inferior a 60 mm de água) e reforço de sinal paquimeningeo na RMN como aspectos cardinais. Outras características são variáveis, nomeadamente a possibilidade de pleocitose ligeira no exame citológico do LCR<sup>6-8</sup>. Todos estes achados estavam presentes no nosso doente.

A observação de um habitus corporal particular e a caracterização do envolvimento multissistémico foram elementos da maior importância para evocar a suspeita de anomalia dural<sup>9</sup> como predisponente associado a hipotensão intracraniana.

Existem apenas relatos dispersos na literatura sobre a ocorrência de SHL no doente pediátrico com Síndrome de

Marfan, virtualmente todos em pacientes do sexo feminino. Nesses relatos, a patogenia da hipotensão intracraniana envolve a presença de fuga de LCR, eventualmente demonstrável com mielografia por RMN<sup>7-9</sup>. No nosso doente, essa avaliação formal não foi perseguida considerando o seu carácter invasivo e a boa resposta clínica a uma abordagem conservadora.

Os corticóides não são citados como terapêutica convencional no SHL. O seu uso no nosso doente baseou-se na experiência de outros autores<sup>6,10</sup> e na observação de uma relação temporal com a melhoria sintomática acima citada. A existência de um baixo volume de LCR foi implicada como evento antecedente à baixa pressão de LCR, e os corticóides poderiam actuar aumentando o volume do mesmo<sup>10</sup>, mas o seu mecanismo de acção definitivo nestes casos permanece por elucidar.

### Conclusão

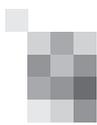
O Síndrome de Hipotensão de Líquor deve ser evocado como causa de cefaleia postural no doente pediátrico com Síndrome de Marfan. Embora sem estudos controlados, a observação clínica apoia o uso de corticóides como terapêutica eficaz em casos moderados de SHL. ■

### Bibliografia

1. Loeys B, Dietz H, Braverman A et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010;47:476-485.
2. Judge D, Dietz H. Marfan's Syndrome. *The Lancet* 2005; 366:1965-76.
3. Cheuret E, Edouard T, Chaix Y et al. Intracranial hypotension in a girl with Marfan syndrome: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2008 24:509-513.
4. Rosser, T, Finkel J, Vezina G, Majd M. Postural headache in a Child with Marfan Syndrome: Case report and review of the literature. *J Child Neurol* 2005;20:153-155.
5. Milledge JT, Ades LC, Cooper MG, Jaumees A, Onikul E. Severe spontaneous intracranial hypotension and Marfan syndrome in an adolescent. *J Paediatr Child Health* 2005;41:68-71.
6. Couch J. Spontaneous Intracranial hypotension: The syndrome and its complications. *Current Treatment Options in Neurology* 2008, 10:3-11.
7. Haritanti A, Karacostas D, Dimitriadis A et al. Spontaneous intracranial hypotension – Clinical and neuroimaging findings in six cases with literature review. *European Journal of Radiology* 2009;69:253-259.
8. Schievink W. Misdiagnosis of Spontaneous Intracranial Hypotension. *Arch Neurol* 2003;60:1713-1718.
9. Sznajder M, Krug P, Taylor M, Stheneur C et al. Spinal imaging contributes to the diagnosis of Marfan syndrome. *Joint Bone Spine* 2010;77:445-450.
10. Gentile S, Giudice R, Martino P, Rainero I, Pinessi L. Headache attributed to spontaneous low CSF pressure: report of three cases responsive to corticosteroids. *European Journal of Neurology* 2004, 11:849-851.

### Correspondência:

Rute Moura  
Serviço de Pediatria  
Hospital São João  
Alameda Prof. Hernâni Monteiro,  
4200 – 319 PORTO, Portugal  
ruteisraelmoura@gmail.com



## Auto-immune induced cerebellar ataxia Ataxia cerebelosa auto-imune

André Leitão<sup>1</sup>, Catarina Santos<sup>1</sup>, Daniela Marado<sup>2</sup>, Ana Cláudia Ribeiro<sup>1</sup>, Pedro Teotónio<sup>2</sup>, Dilva Silva<sup>2</sup>, Ana Morgadinho<sup>1</sup>, Helena Gens<sup>1</sup>, Isabel Luzeiro<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra; 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.

### Summary

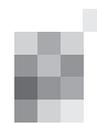
Auto-immune mechanisms and its causal role in neurological diseases are an emerging concept, with an extending clinical spectrum. Anti-GAD antibodies were originally described in patients with stiff-person syndrome, and more recently they have been increasingly found in some forms of epilepsy and cerebellar ataxia. We describe a 62 year-old woman, previously diagnosed with diabetes mellitus and *in situ* bladder carcinoma, referring for a 6-month history of unsteady gait and dysarthria. Neurological examination revealed a cerebellar syndrome, mainly with an horizontal nistagmus and hypometric saccades, scandid dysarthria, dysmetria in finger-nose and heel-shin testing and ataxic gait. Initial brain CT and MRI were normal; CSF revealed a normal cell count and protein level, with no oligoclonal bands. Anti-GAD 65-isoform antibody levels were high, both in serum and CSF (RIA technique: 68.4 e 179 U/mL, respectively). Body PET scan and CT scan were normal, and antineuronal antibodies and tumor markers were negative. Vitamin E levels, viral markers and genetic testing for SCAs were normal or negative. The patient responded initially well to immunoglobulin cycles, but frequent clinical relapses associated with raising anti-GAD serum levels and progression of cerebellar atrophy lead to the prescription of chronic oral steroids, with a more sustained clinical benefit. Auto-immunity may be an important mechanism of disease with potential treatment and should be considered in the differential diagnostic approach of acquired cerebellar ataxia. Although therapeutical management in these cases is not yet clear, steroids and immunoglobulins may have a role in preventing cerebellar atrophy.

**Key-Words:** Anti-GAD Antibodies; Autoimmunity; Cerebellar Ataxia; Diabetes Mellitus; Immunoglobulins; Steroids.

### Resumo

Os mecanismos auto-ímmunes e o seu papel causal nas doenças neurológicas são um conceito emergente, com um espectro clínico em expansão. Os anticorpos anti-GAD foram originalmente descritos em doentes com o síndrome *Stiff-person*, e mais recentemente têm sido cada vez mais encontrados em associação com algumas formas de epilepsia e de ataxia. Descrevemos o caso de uma doente de 62 anos, com os diagnósticos prévios de diabetes mellitus e carcinoma da bexiga *in situ*, com um quadro com 6 meses de evolução de marcha instável e disartria. O exame neurológico revelou um síndrome cerebelosa, com um nistagmus horizontal e sacadas hipométricas, disartria escândida, dismetria nas provas dedo-nariz e calcanhar Joelho e marcha atáxica. A TC e RM cerebrais iniciais foram normais; o LCR revelou um exame citotóxico normal, sem bandas oligoclonais. Os anticorpos anti-GAD isoforma 65 estavam altos, tanto no soro como no LCR (técnica RIA: 68.4 e 179 U/ml, respectivamente). Os exames corporais por PET e TC foram normais, e a pesquisa de anticorpos anti-neuronais e marcadores tumorais foi negativa. Os níveis de vitamina E, marcadores virusais e o teste genético para SCAs foi normal ou negativo. A doente respondeu inicialmente bem aos ciclos de imunoglobulina, mas o agravamento clínico acompanhado de elevação progressiva dos níveis séricos de anti-GAD e da evidência de desenvolvimento de atrofia cerebelosa, determinaram a prescrição de corticosteróides orais, com um benefício clínico mais mantido. A auto-ímmunidade pode ser um mecanismo de doença importante susceptível de tratamento e que deverá ser considerado no diagnóstico diferencial de uma ataxia cerebelosa adquirida. Apesar de a orientação terapêutica nestes doentes ainda não ser clara, os corticóides e as imunoglobulinas podem ter um papel na prevenção da atrofia cerebelosa.

**Palavras-chave:** Anticorpos anti-GAD; Auto-ímmunidade; Ataxia cerebelosa; Diabetes Mellitus; Imunoglobulinas; Corticosteróides.



## Introduction

Cerebellar ataxia associated with autoantibodies to glutamic acid decarboxylase (Anti-GAD antibodies) is an entity of recent description.<sup>1,4,5</sup> Other neurological syndromes associated with these antibodies are the stiff-man syndrome and some forms of epilepsy.<sup>2</sup> There are few data about the optimal treatment, with sparse descriptions of immunoglobulins (IVIg) and corticosteroids efficacy. Despite much is yet unknown about this entity, cerebellar atrophy and severe Purkinje cell loss in the cerebellar cortex have been described, highlighting the likely relevance of precocious medical treatment in order to prevent these findings.<sup>6,7</sup>

Conversion of glutamate to  $\gamma$ -aminobutyric acid (GABA) is dependent on the rate limiting enzyme Glutamic Acid Decarboxylase (GAD). Loss of GAD activity may therefore result in a decreased GABAergic modulation of signalling. GAD is also expressed in pancreatic beta cells, although its functional role is unknown. Autoantibodies to GAD have been described in type 1 Diabetes Mellitus and in patients with auto-immune polyglandular failure.<sup>1,2</sup> The role of immunomodulation therapy in auto-immune diabetes has been a matter of debate. Plasmapheresis was the first described immune intervention and recent findings describe encouraging results for GAD vaccination as well as for treatment with anti-CD3 monoclonal antibodies.<sup>3</sup>

Here we describe the clinical case of a patient with cerebellar ataxia associated to anti-GAD antibodies and Diabetes Mellitus, its therapeutical management and evolution.

## Clinical case

A 62-year-old woman was admitted to Hospital to study a 6 month progressive clinical picture of unbalance, motor clumsiness and dysarthria.

On neurologic examination she had a left gaze-evoked nystagmus and bilateral hypometric saccades. Other cerebellar signs were predominant scandid dysarthria, bilateral dysmetria in finger-nose and heel-shin maneuvers (predominating in the left hemibody) and ataxic gait, with a total score of 20 points in the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA).<sup>8</sup>

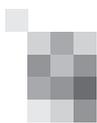
The patient had diabetes since the age of 52, initially treated with oral antidiabetic drugs, and insulin-treated since the age of 61. Other relevant medical conditions were hypertension, hypercholesterolemia and an history of *in situ* vesical carcinoma, diagnosed and treated 6 years earlier. She had been submitted to transurethral resection

and intravesical chemotherapy at that time, after which the disease was considered controlled. She was medicated with insulin, metformin, olmesartan and atorvastatin. There was no history of alcohol consumption, exposure to heavy metal or other toxins, or any known neurological manifestations in close relatives. The initial Cerebral MRI showed no significant findings. Haemogram, biochemistry, thyroid hormones, vitamin E and anti-neuronal antibodies (Anti-Hu, Anti-Ri, Anti-Yo) were within the normal range. Syphilis screening was negative and no antibodies against HIV, HBV and HCV were detected. The patient was immune for toxoplasmosis, rubeola, cytomegalovirus, herpes simplex virus 1 and 2. CSF examination was normal, with absent oligoclonal bands. Screening for malignancies was negative, including serological tumor markers, thoraco-abdomino-pelvic CT, mammography, colonoscopy, urinary sediment analysis and PET tomography. Genetic studies of Spino-Cerebellar Ataxias were also negative. Antibodies against glutamic acid decarboxylase (anti-GAD), isoform 65, were found in both serum and CSF, with radio-immuno-assay technique. Titres reached 68,4 U/mL (normal < 1,0 U/ml) in serum and 179 U/mL in CSF (normal < 1,0 U/mL).

The patient initiated immunoglobulin therapy for 5 days (0,4 mg/kg/day), referring significant improvement after a few days. Four months later, the dysarthria and unsteady gait gradually worsened and an IVIg cycle was repeated, again with marked clinical benefit. The patient was kept on IVIg cycles, with time spans adjusted according to the severity of her symptoms (on average, one cycle every 3 months). Anti-GAD serum titers decreased after 6 months (32,4 U/ml), increasing again at 15 months (44,1 U/ml). Control brain MRI at 15 months showed mild cerebellar atrophy (fig 1), contrasting with the initial normal findings.

The benefit felt with IVIg gradually decreased, although there was always still some improvement in ataxia after each cycle. At 16 months, when the SARA score was 16, the patient initiated oral steroid treatment (1 mg prednisolone/Kg/day), which was gradually tapered to a present dosage of 20 mg/day. Ataxia signs and symptoms became milder, with a SARA score of 11 two months after introduction of steroids, allowing the patient to regain some of her daily life abilities, such as walking unassisted for 100 metres. She was kept under IVIg cycles, with a periodicity of approximately 4 months (time span after which a slight worsening of ataxia is noticed by the patient).

The diabetes was a parallel matter of concern in this patient. The disease, initially considered of type II, was then reclassified as an immuno-mediated diabetes,



according to the new acquired data. On CT imaging (performed to rule out paraneoplastic causes of ataxia) pancreas showed marked atrophy by lipomatous involution, with some calcifications. Since the introduction of corticosteroids, there was an increase of glycemic levels, with a consequent adjustment of insulin dosage.

One year after the introduction of corticosteroids, and still under IVIg cycles, the clinical picture remains with a sustained clinical improvement, with a SARA score of 7.

## Discussion

In face of a gradual onset of cerebellar ataxia in a 62 year-old patient with a past medical history of vesical neoplasia, our initial priority was to exclude an eventual neoplastic cause for the neurologic manifestations.

After this step, it was important to consider other treatable causes of ataxia, especially in a woman with a history of an autoimmune disorder. In our patient, diabetes was the only potentially relevant detail from an auto-immune perspective, although this was only recognized in face of the antiGAD antibodies high serum and CSF levels. The identification of these antibodies, the initial clinical benefit of the immunoglobulins, and the exclusion of a paraneoplastic etiology until the present moment (although the possibility of an underlying asymptomatic tumor should be kept in mind) allowed the establishment of a diagnosis of an autoimmune cerebellar ataxia. Although GAD constitutes a cytoplasmic antigen, it can become membrane-associated to synaptic vesicles and, thus, be recognized by the immune system. Experimental evidence strongly suggests that, at least in some forms of GAD-associated neurological conditions, the antibodies are produced by active B cells inside the central nervous system compartment, impairing the synthesis of GABA at this level and, through this, exert its putative pathogenic role.<sup>9</sup>

The classification of diabetes is variable and often depends on the circumstances presented at the time of diagnosis.<sup>[10]</sup> After the finding of positive anti-GAD antibodies, the diabetes was reconsidered as being immunomediated, probably caused by an autoimmune attack to pancreatic beta cells, and not a type II diabetes. The early onset of insulin therapy in the course of the disease, as well as the finding of severe pancreatic atrophy also favours this hypothesis. Age of onset is also in keeping with a late-onset autoimmune diabetes. In fact, patients initially recognized as type II diabetes phenotype have been increasingly reclassified as having a latent autoimmune diabetes in adulthood, with the widespread use of antibody assays.<sup>11</sup> Therefore, the diabetes and ataxia should, in our view, be considered as manifestations of the

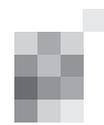
same autoimmune process, i.e., the production of anti-GAD antibodies. However, it is noteworthy that up to this date, no other glandular systems have been afflicted in our particular patient.

From a therapeutic point of view, immunoglobulins were the first option, with an initial improvement in ataxia. As time elapsed, we faced a decreasing clinical benefit of the immunoglobulins and cerebellar atrophy was depicted on control neuroimaging. The immunosuppressor effect of steroids was considered to be beneficial at this point, as an attempt to arrest the ongoing autoimmune neurological process. An overall sustained improvement on neurological symptoms was noticed after corticosteroids were initiated, allowing the patient to regain a better quality of life. Glycemic control was a problem early on, but did not preclude steroid treatment.

Therapeutical management in these cases of autoimmune ataxia is not yet clear, as there are few reports in the literature. Intravenous immunoglobulin, plasmapheresis and corticosteroids have been used, with partial improvements in ataxia described.<sup>12</sup> In our case, immunoglobulins seemed to have an initial clinical benefit, which declined over time and did not prevent cerebellar atrophy. Introduction of steroids led to a significant and sustained clinical improvement up to the present moment, although at this point we cannot exclude the possibility that apoptosis is ongoing at a cellular level, contributing to further atrophy.

Corticosteroids should be considered as a valid therapeutic option in anti-GAD ataxia, despite the co-existence of diabetes, a probable manifestation of the same autoimmune process, as shown by this and other case reports.<sup>12</sup>

Experimental studies addressing therapeutical measures of anti-GAD antibodies associated ataxia are needed in order to effectively treat these patients. ■



## References

1. Saiz A, Arpa J, Sagasta A, Casamitjana R, Zarranz JJ, Tolosa E, et al. Autoantibodies to glutamic acid decarboxylase in three patients with cerebellar ataxia, late-onset insulin-dependent diabetes mellitus, and polyendocrine autoimmunity. *Neurology* 1997 Oct;49(4):1026-30.
2. Saiz A, Blanco Y, Sabater L, Gonzalez F, Bataller L, Casamitjana R, et al. Spectrum of neurological syndromes associated with glutamic acid decarboxylase antibodies: diagnostic clues for this association. *Brain* 2008 Oct;131(Pt 10):2553-63.
3. Ludvigsson J. The role of immunomodulation therapy in autoimmune diabetes. *J Diabetes Sci Technol* 2009 Mar;3(2):320-30.
4. Honnorat J, Trouillas P, Thivolet C, Aguera M, Belin MF. Autoantibodies to glutamate decarboxylase in a patient with cerebellar cortical atrophy, peripheral neuropathy, and slow eye movements. *Arch Neurol* 1995 May;52(5):462-8.
5. Giometto B, Miotto D, Faresin F, Argentiero V, Scaravilli T, Tavolato B. Anti-gabaergic neuron autoantibodies in a patient with stiff-man syndrome and ataxia. *J Neurol Sci* 1996 Nov;143(1-2):57-9.
6. Bayreuther C, Hieronimus S, Ferrari P, Thomas P, Lebrun C. Auto-immune cerebellar ataxia with anti-GAD antibodies accompanied by de novo late-onset type 1 diabetes mellitus. *Diabetes Metab* 2008 Sep;34(4 Pt 1):386-8.
7. Ishida K, Mitoma H, Wada Y, Oka T, Shibahara J, Saito Y, et al. Selective loss of Purkinje cells in a patient with anti-glutamic acid decarboxylase antibody-associated cerebellar ataxia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007 Feb;78(2):190-2.
8. Weyer A, Abele M, Schmitz-Hubsch T, Schoch B, Frings M, Timmann D, et al. Reliability and validity of the scale for the assessment and rating of ataxia: a study in 64 ataxia patients. *Mov Disord* 2007 Aug 15;22(11):1633-7.
9. Dalakas M, Li M, Fujii M, Jacobowitz D. Stiff Person Syndrome: Quantification, specificity and intrathecal synthesis of GAD<sub>65</sub> antibodies. *Neurology* 2001 Sept 57:780-4.
10. American Diabetes Association. Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus, *Diabetes Care* 2010 Jan, 33 (suppl 1):S62-69.
11. Nambam B, Aggarwal S, Jain A. Latent auto-immune diabetes in adults: a distinct but heterogeneous clinical entity. *World J Diabetes* 2010 Sept 15;1(4):111-5.
12. Lauria G, Pareyson D, Pitzolu MG, Bazzigaluppi E. Excellent response to steroid treatment in anti-GAD cerebellar ataxia. *Lancet Neurol* 2003 Oct;2(10):634-5.

## Correspondência:

André Leitão  
Serviço de Neurologia,  
Centro Hospitalar de Coimbra  
Lugar Quinta dos Vales  
3041-801 S. Martinho do Bispo, COIMBRA, Portugal  
andre.leitao@chc.min-saude.pt

## ***Intravascular Lymphoma: A Diagnostic Challenge*** **Linfoma Intravascular: Um desafio diagnóstico**

Céu Machado<sup>1</sup>, Camila Nóbrega<sup>2</sup>, Carlos Capela<sup>2</sup>, Casimiro Gonçalves<sup>1</sup>, Rita Almeida<sup>2</sup>

1-Neurosurgery Department, 2-Neurology Department, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon, Portugal.

### **Background**

Intravascular Lymphoma (IVL) is an aggressive rare lymphoma, usually of large B cells with heterogeneous clinical presentation, depending on the involved organs. The distinctive histological characteristic is the intravascular clonal proliferation of B cells sparing the surrounding tissues. The mechanism why this occurs is not well established. There are no specific findings in blood tests neither in radiology studies, since the tumor is associated with uncharacteristic ischemic lesions. Therefore, diagnosis is often delayed and frequently made postmortem.

### **Case Report**

The authors report a clinical case of IVL with central nervous system as the only involved organ. The patient, a middle aged man without relevant past medical history was admitted to the hospital for headaches, loss of weight and sleep cycle inversion; three days later he presented with aphasia and left hemiparesis followed by coma. The authors emphasize the difficulties during the diagnostic process, as well as the possible differential diagnosis and the laboratory and radiology exams used to exclude other diseases.

### **Conclusions**

The scarcity of IVL associated with multiple clinical presentations and lack of a non invasive highly suggestive exam makes this disease a diagnostic challenge in providing a definitive diagnosis in time for starting an aggressive therapy.

**Keywords:** Central Nervous System; Lymphoma; Ischemic Brain Lesions; immunophenotype; Fever; Anaemia.

**Abbreviations:** IVL – intravascular lymphoma; CNS – central nervous system; MRI – magnetic resonance imaging; ECG – electrocardiogram; LDH – lactic dehydrogenase; IgE – immunoglobulin E; CSF – cerebrospinal fluid; CT – computerized tomography; PET – positron emission tomography; TIA – transient ischemic attack; PNS – peripheral nervous system.

### **Resumo**

O linfoma intravascular é um linfoma raro e agressivo, geralmente de grandes células B, com apresentação clínica heterogênea, consoante os órgãos envolvidos. A característica histológica que o distingue é a proliferação clonal intravascular de células B, que poupa os tecidos vizinhos. O mecanismo subjacente não está bem estabelecido. Não há achados específicos nas análises sanguíneas nem nos estudos radiológicos, já que o tumor está associado a lesões isquémicas incharacterísticas. Por esta razão, o diagnóstico é muitas vezes tardio e frequentemente pós morte.

### **Métodos**

Os autores reportam um caso clínico de LIV com envolvimento exclusivo do sistema nervoso central. O doente, um homem de meia idade sem antecedentes médicos relevantes, foi admitido no hospital por cefaleias, perda de peso e inversão do ciclo sono-vigília; três dias depois iniciou afasia e hemiparésia esquerda seguida de coma. Os autores sublinham as dificuldades do processo diagnóstico, diagnóstico diferencial possível e exames radiológicos e analíticos utilizados para excluir outras doenças.

### **Conclusões**

A raridade do linfoma intravascular associada a múltiplas apresentações clínicas e ausência de exames complementares de diagnóstico francamente sugestivos e não invasivos, tornam esta doença num desafio diagnóstico, particularmente no que se refere a diagnóstico atempado para o início de tratamento agressivo.

**Palavras-Chave:** Sistema Nervoso Central; Linfoma; Lesões Cerebrais Isquémicas; Imunofenotipo; Febre; Anemia.

## Introduction

Intravascular lymphoma (IVL) was first reported in 1959 by Pflieger and Tappeiner as “angioendotheliomatosis proliferans sistemisata”<sup>1</sup>. Since then, many designations have been proposed reflecting the atypical nature of this tumor: a proliferation of large cells filling the blood vessels lumen with practical no involvement of surrounding parenchyma. Only with immunophenotyping techniques the lymphocyte was recognized as the neoplastic cell of origin<sup>2</sup> and according to World Health Organization the tumor was classified as a subtype of Diffuse Large B-cell Lymphoma<sup>3</sup>. The classic immunophenotype is B-cell associated antigens CD19+, CD20+, CD22+ and CD79a+<sup>4</sup>. T-cell and natural killer cell phenotypes have been reported<sup>5</sup>.

There are two possible explanations for the intravascular location of the tumor: the neoplastic cell expresses aberrant adhesion molecules, which are ligands of the endothelial cell surface molecules<sup>6</sup> or absence of normal adhesion molecules responsible for diapedesis<sup>7</sup>.

IVL affects less than one person per million from 34 to 90 years of age, with a median age of 70 and no gender preference<sup>8</sup>. Skin<sup>9-11</sup> and/or central nervous system (CNS)<sup>12,13</sup> are the classical organs of clinical presentation, although virtually any organ can be involved<sup>14-19</sup>. In CNS, intravascular location poses a unique diagnostic challenge considering its stroke-like presentation. Our case represents such challenge.

## Case report

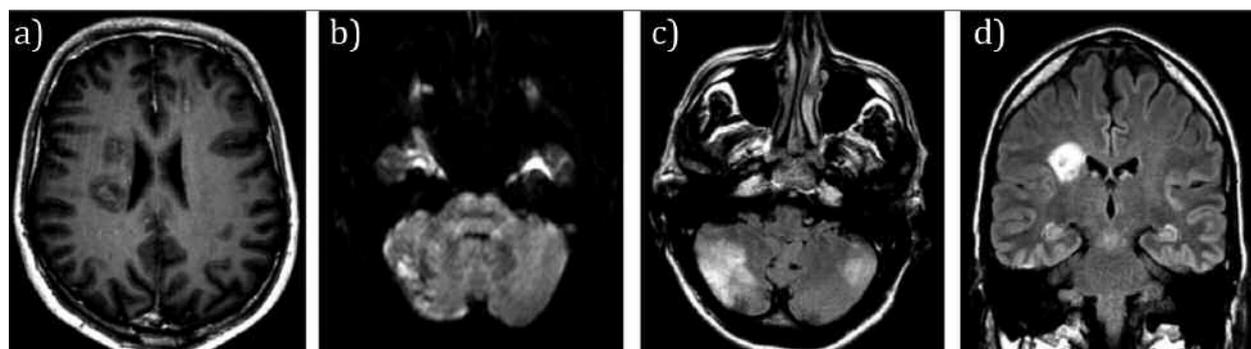
Fifty-six years old caucasian male, with personal history of asthma, family history of Leyden disease and a trip to Mozambique three years before.

The patient presented with insidious onset (over two months) of vespertine asthenia, anorexia with weight loss, diurnal somnolence with sleep cycle inversion and nocturnal holocranial headache. There was no nausea, vomit or fever. At admission he had a normal physical and neurological examination and unremarkable blood tests. A brain CT scan identified a hypodense right cerebellar lesion. Characterisation by brain MRI showed two supra-

tentorial lesions on the right *corona radiata* and one right cerebellar cortical lesion with heterogeneous signal, diffusion restriction, without oedema or contrast enhancement suggestive of embolic lesions. Facing a MRI strongly suggestive of ischemic lesions, and being stroke such a common disorder, we assumed this diagnose despite the atypical clinical presentation. Anti-platelet therapy was initiated. An ECG, transoesophageal echocardiography and carotid and vertebral triplex scan were obtained and no embolic source was found. Considering vasculitis as a possible cause, a cerebral angiography was carried out but revealed no abnormalities. Extended vascular study was negative for thrombophilia, antiphospholipid syndrome and connective tissue disorders.

Only after a normal vascular study we amplified our diagnostic hypothesis.

Three days later, clinical deterioration developed with obtundation, motor aphasia, left hemiparesis and ataxia, without fever. Electroencephalogram showed diffuse slow background activity (I/V) without any paroxistic or epileptiform discharges. A second brain MRI evidenced an increase in the size of the right cerebellar hemispheric lesion and new lesions were found on left cerebellar hemisphere and left frontal lobe. These lesions were in accordance with the new onset ataxia and aphasia. There were no new visible lesions which could account for the left hemiparesis so we have considered that 1) the left hemiparesis, which was mild, was already present and was not clinically appreciated or 2) there was an extension of the infarct in the right *corona radiata* which was not imagiologically appreciated. The deterioration of consciousness, not accounted for by the anatomical location of the lesions present in MRI or by any common metabolic cause, was considered an encephalopathic process related to the sudden appearance of multiple lesions. Blood assays revealed a normal cell blood count, elevated erythrocyte sedimentation rate (100 mm/h, normal range, <20 mm/h) C-reactive protein (1,31 mg/dL, normal range <0,5mg/dL), ferritin (558 UI, normal range 200-400 UI) and LDH 451 U/L,



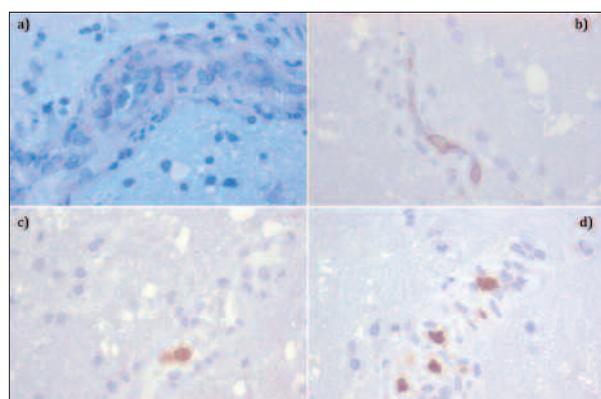
**Figure 1.** MRI features in CNS Intravascular Lymphoma: a) Axial T1, b) Axial Diffusion, c) Axial Gadolinium, d) Coronal Flair.

high IgE (809, normal range <120) and negative immunoreaction to HIV. Considering systemic signs as vespertine asthenia and anorexia with weight loss even without fever or inflammatory lab profile, we looked for bacterial endocarditis and indolent CNS infection. These were ruled out by negative haemocultures and transoesophageal echocardiogram, plus normal CSF analysis – normal protein content and cell count, no immunoglobulin intrathecal synthesis and negative for neurotropic viruses, bacteria (*Borrelia*, *Brucella* and *Treponema pallidum*) and fungi. The trip to Mozambique and the sleep cycle inversion brought up the suspicion of a sleeping sickness (*Trypanosoma brucei gambiense*) but the incubation period was too long and blood smear was normal.

As the patient got worse and since an infectious cause was excluded, he was started on empirical treatment with intravenous immunoglobulin and corticosteroids, keeping in mind the hypothesis of paraneoplastic encephalitis. Meanwhile, a body CT and PET scan and upper digestive endoscopy retrieved no occult neoplasms. Tumor markers were in normal range, excepting  $\beta$ 2 microglobulin which was slightly elevated (2230, normal range < 2000) and onconeural antibodies came back negative.

No clinical improvement occurred and as no diagnosis was reached, two weeks after admission, a brain biopsy under neuronavigation guidance was performed. Histology and immunocytochemistry revealed a histiocyte infiltrate with a few lymphocytes (with no microorganisms), oedema of vascular endothelium and rare small aggregates of large atypical cells in blood clots inside small vessels' lumen, expressing CD45, CD20, MUM1 and Ki67, thus suggesting a large B-cell non-Hodgkin intravascular lymphoma (Fig 2).

The patient was started on chemotherapy with Rituximab-CHOP (cyclophosphamide, hydroxydaunorubicin, oncovin and prednisolone) along with high dose methotrexate. Clinically, there was a rapid recovery of the consciousness but neurological focal deficits remained.



**Figure 2.** Histological appearance of CNS Intravascular Lymphoma a) Giemsa, b) CD 20, c) MUM 1 and d) Ki 67.

After 10 months, the tumor was considered refractory to this first treatment and the patient underwent autologous hematopoietic stem cell transplantation. The patient has now a progression-free survival of 27 months, but maintains the neurologic deficits described.

## Discussion

We describe a case of IVL presenting with neurological symptoms.

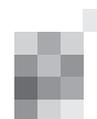
Neurological involvement is reported in around 2/3 of cases and only in 1/3 as the initial presenting feature, with a wide range of clinical pictures. In this way, the disease mostly affects the CNS (69%) causing myelopathy (17%), dementia (14%) and TIA/stroke (12%) or a combination of both (14%), subacute encephalopathy (6%), ocular ischaemic events (4%) and meningoencephalitis (2%). Alternatively, the Peripheral Nervous System (PNS) may be involved (31%) presenting with axonal sensorimotor neuropathy or mononeuritis multiplex (9%), myopathy (9%) or a combination of the latter two (4%), cauda equina syndrome (5%), polyradiculopathy (3%) and cranial nerve palsies (1%)<sup>20</sup>.

Our patient presented with stroke and subsequent encephalopathy. This last manifestation was first accounted for by the sudden appearance of multiple cerebral lesions but can also be a manifestation of the IVL itself<sup>20</sup>.

The presence of signs of systemic disease (asthenia, anorexia and weight loss), was only best appreciated when we realized that this was not a common stroke. These should warn for a prompt search for systemic illness like cancer. The sleep cycle inversion usually is related with hypothalamic lesions, but can also be a feature of diffuse encephalopathies<sup>21</sup>.

The clinical diagnosis is delayed by IVL rarity and, like other lymphomas, its presentation mimics a variety of common conditions. Initial diagnosis of stroke, encephalomyelitis, vasculitis, multiple sclerosis and Guillain-Barré syndrome are often made<sup>22</sup>. Fever is a prominent sign in IVL and is seen in approximately 45% of cases<sup>8</sup>. An exhaustive search for an infectious etiology often contributes to the delay in diagnosis. Laboratory features include normocytic normochromic anaemia, raised inflammatory markers, elevated LDH and  $\beta$ 2 microglobulin, elevated CSF proteins and mildly raised cell count with lymphocyte predominance. Thrombocytopenia and leucopenia are seen less often<sup>8</sup>.

In this way, the diagnosis of IVL is made post-mortem in about half of the cases<sup>10</sup>. Moreover, in vivo, the histological diagnosis is postponed by the relatively invasive nature of the brain biopsy, the only way for definitive diagnosis in CNS involvement. Nevertheless, efforts should be



made to look for cutaneous, liver, lungs, spleen and bone marrow involvement.

The diagnostic difficulty remains in the histopathology. Tumor cells are typically large with vesicular nuclei, prominent nucleoli and frequent mitotic figures. Variations to this classic pattern have been described with smaller cells, coarse nuclear chromatin, indented nuclei or few mitotic figures<sup>23</sup>. In spite of the small vessels being the most frequently involved, almost any vessel may be affected except for large size arteries and veins<sup>8, 11</sup>. In this way, this might be the explanation for a normal cerebral angiography. Involvement of the organ parenchyma is sometimes seen but is little, which sometimes misleads the pathologist to a non-tumoral hypothesis. ■

**Acknowledgment:** We thank Drs. Manuela Mafra and Pedro Farinha for histopathological diagnosis and photographic assistance, and Dr. Ana Luísa Azevedo for information regarding follow-up.

## References

1. Pflieger L, Tappeiner J. [On the recognition of systematized endotheliomatosis of the cutaneous blood vessels (reticuloendotheliosis?). *Hautarzt* 1959;10:359–363.
2. Sheibani K, Battifora H et al. Further evidence that “malignant angioendotheliomatosis” is an angiotropic large-cell lymphoma. *N Engl J Med* 1986;314:943–948.
3. Gatter KC, Warnke RA. Intravascular large B-cell lymphoma. In: Jaffe EH, Harris NL, Stein H et al., eds. *Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*, Volume 1. Lyon: IARC Press, 2001:177–178.
4. Estalilla OC, Koo CH. Intravascular large B-cell lymphoma. A report of five cases initially diagnosed by bone marrow biopsy. *Am J Clin Pathol* 1999;112:248–255.
5. Wu H, Said JW et al. First reported cases of intravascular large cell lymphoma of the NK cell type: clinical, histologic, immunophenotypic, and molecular features. *Am J Clin Pathol* 2005;123:603–611.
6. Kanda M, Suzumiya J. Intravascular large cell lymphoma: clinicopathologic, immuno-histochemical and molecular genetic studies. *Leuk Lymphoma* 1999;34:569–580.
7. Ponzoni M, Arrigoni G et al. Lack of CD 29 (beta1 integrin) and CD 54 (ICAM-1) adhesion molecules in intravascular lymphomatosis. *Hum Pathol* 2000;31:220–226.
8. Ferreri AJ, Campo E et al. Intravascular lymphoma: clinical presentation, natural history, management and prognostic factors in a series of 38 cases, with special emphasis on the ‘cutaneous variant’. *Br J Haematol* 2004;127:173–183.
9. DiGiuseppe JA, Nelson WG. Intravascular lymphomatosis: a clinicopathologic study of 10 cases and assessment of response to chemotherapy. *J Clin Oncol* 1994;12:2573–2579.
10. Domizio P, Hall A et al. Angiotropic large cell lymphoma (ALCL): morphological, immunohistochemical and genotypic studies with analysis of previous reports. *Hematol Oncol* 1989;7:195–206.
11. Demirer T, Dail DH. Four varied cases of intravascular lymphomatosis and a literature review. *Cancer* 1994;73:1738–1745.
12. Baehring JM, Longtine J. A new approach to the diagnosis and treatment of intravascular lymphoma. *J Neurooncol* 2003;61:237–248.
13. Calamia KT, Miller A. Intravascular lymphomatosis. A report of ten patients with central nervous system involvement and a review of the disease process. *Adv Exp Med Biol* 1999;455:249–265.
14. Walls JG, Hong YG et al. Pulmonary intravascular lymphomatosis: presentation with dyspnea and air trapping. *Chest* 1999;115:1207–1210.
15. Fukushima A, Okada Y et al. Primary bilateral adrenal intravascular large B-cell lymphoma associated with adrenal failure. *Intern Med* 2003;42:609–614.
16. Aouba A, Diop S et al. Severe pulmonary arterial hypertension as initial manifestation of intravascular lymphoma: case report. *Am J Hematol* 2005;79:46–49.
17. Cossu A, Deiana A et al. Nephrotic syndrome and angiotropic lymphoma report of a case. *Tumori* 2004;90:510–513.
18. Bauer A, Perras B, Sufke et al. Myocardial infarction as an uncommon clinical manifestation of intravascular large cell lymphoma. *Acta Cardiol* 2005;60:551–555.
19. von Kempis J, Kohler G. Intravascular lymphoma presenting as symmetric polyarthritides. *Arthritis Rheum* 1998;41:1126–1130.
20. Lozsadi DA, Wieshmann U, Enevoldson TP. Neurological presentation of intravascular lymphoma: report of two cases and discussion of diagnostic challenges. *Eur J Neurol* 2005;12(9):710–714.
21. Blei AT, Córdoba J. Hepatic Encephalopathy. *Am J Gastroenterol*. Jul 2001;96(7):1968–76.
22. Zuckerman D, Seliem R, Hoshberg E. Intravascular lymphoma: the oncologist’s “great imitator”. *The oncologist* 2006;11:496–502.
23. Ponzoni M, Ferreri A et al. Definition, Diagnosis and management of intravascular large B cell Lymphoma: Proposals and perspectives from and international consensus meeting. *Journal of Clinical Oncology* 2007;26(21):3168–3173.

## Address:

Céu Machado  
Neurosurgery Department  
Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE  
Alameda Santo António dos Capuchos  
1169-050, LISBOA, Portugal  
ceumachado@sapo.pt

## Electroencefalogramas em doentes com cefaleias: uma análise casuística *Electroencephalograms in patients with headaches: a casuistic analysis*

Filipe Palavra, Bruno Gomes, Helena Gens, Isabel Luzeiro  
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.

### Introdução

O electroencefalograma (EEG) não é um exame usualmente recomendado para avaliação de uma cefaleia. Contudo, revela-se importante em doentes com sintomas atípicos ou cefaleias raras, como por exemplo a hipónica, em quem uma epilepsia não é, desde logo, excluída.

### Objectivos

Identificar e caracterizar as alterações electroencefalográficas presentes numa população de doentes com cefaleias; relacionar os achados com a resposta à terapêutica.

### Metodologia

Estudaram-se os EEG solicitados, em 2008, a doentes com, exclusivamente, queixas de cefaleia. Procedeu-se à caracterização demográfica da população (sexo e idade) e das alterações presentes nos traçados. Relacionaram-se os achados com os diagnósticos e sucesso da terapêutica (redução da frequência e intensidade das crises).

### Resultados

Estudaram-se 91 EEG de 88 doentes, 15 homens (idade de  $33.3 \pm 14.9$  anos) e 73 mulheres ( $41.5 \pm 15.8$  anos), sendo 65 traçados de vigília e 26 incluindo sono. Registaram-se alterações em 20 EEG (22%): ondas abruptas em 14, lentificação (focal ou global) em 5, REM paradoxal em 1 e actividade paroxística em 1. Dos doentes com ondas abruptas, 9 tinham enxaqueca, 4 cefaleia tipo tensão e 1 não tinha diagnóstico estabelecido. Dos doentes com actividade lenta, 3 tinham enxaqueca e 4 uma cefaleia tipo tensão. O EEG com actividade paroxística corresponde a um doente com enxaqueca sem aura. Dos doentes com enxaqueca e alterações electroencefalográficas, 5 fazem profilaxia com anti-epiléticos e 6 com outros fármacos. No primeiro grupo, reduziu-se a frequência e intensidade das crises em 2 doentes e apenas a intensidade em 1. No segundo, houve redução da intensidade e frequência das crises em 3.

### Discussão / Conclusão

Em apenas 1/5 dos EEG analisados se identificaram alterações, maioritariamente em doentes com enxaqueca. Nestes doentes e se tratados com anti-epiléticos, não se pôde concluir pelo maior benefício clínico, face a outros profiláticos ( $p=0.61$ ). Ressalva-se o reduzido tamanho da amostra como limitante metodológico.

**Palavras-chave:** electroencefalograma; cefaleia; enxaqueca; profilaxia; anti-epilético.

### Background

The electroencephalogram (EEG) is not an examination usually recommended for evaluation of a headache. However, it is important for patients with atypical symptoms or rare headaches, like the hypnic one, in whom epilepsy could not be immediately excluded.

### Objectives

To identify and characterize the electroencephalographic changes present in a population of patients with headache and to correlate these findings with treatment response.

### Methods

We performed a study of the EEG requested in 2008 in patients that were exclusively complaining of headache. Demographic data were obtained (patient's sex and age) as the respective abnormalities in the EEG records. These findings were associated with diagnosis and with treatment success (reduction of frequency and severity of the attacks).

### Results

We studied 91 EEG of 88 patients, 15 men (aged  $33.3 \pm 14.9$  years) and 73 women ( $41.5 \pm 15.8$  years) being 65 waking records and 26 including sleep. There were significant changes in 20 EEG (22%): sharp waves in 14, slow activity (focal or global) in 5, paradoxical REM in 1 and 1 with paroxysmal activity. From patients with sharp waves in the EEG, 9 had migraine, 4 tension-type headache and 1 didn't have an established diagnosis, yet. From patients with slow activity, 3 had migraine and 4 had tension-type headache. The EEG with paroxysmal activity corresponds to a patient with migraine without aura. Having the patients with migraine and EEG abnormalities, 5 are under prophylaxis with anti-epileptic drugs and 6 are using other kind of medication. In the first group, we could achieve a reduction of frequency and severity of migraine attacks in 2 patients and only of the severity in 1. In the second group, there was a reduction of severity and frequency of the attacks in 3 patients.

### Discussion / Conclusions

In only 1/5 of the analyzed EEG changes were found, mainly in patients with migraine. In these patients and once treated with anti-epileptic drugs, we couldn't conclude by the highest clinical benefit, comparing the data with other prophylactic drugs ( $p=0.61$ ). But the small sample size is, indeed, a significant methodological limitation of this study.

**Key words:** electroencephalogram; headache; migraine; prophylaxis; anti-epileptic drug.

## Introdução e Objectivos

As queixas de cefaleia são muito frequentes na prática clínica diária. De facto, em termos epidemiológicos, as cefaleias representam um grande peso de patologia neurológica activa, em indivíduos adultos, tal como referem Stovner *et al.*, num estudo publicado em 2007: 46% da população estudada apresenta um qualquer tipo de cefaleia, 11% dos indivíduos sofrem de enxaqueca, 42% de cefaleia tipo tensão e 3% de uma cefaleia crónica diária<sup>1</sup>. Na maioria dos casos, não existe, assim, qualquer lesão estrutural que possa ser utilizada para explicar a origem da dor e, como tal, os critérios de diagnóstico das diferentes entidades nosológicas baseiam-se, fundamentalmente, em aspectos de índole clínica.

O electroencefalograma (EEG) tem sido considerado como um instrumento útil para complementar alguma da informação clínica que nem sempre é totalmente esclarecedora para a formulação imediata de um diagnóstico. A fenomenologia da crise de cefaleia pode ser tão complexa que justifique a exclusão de entidades tão diversas como certas formas de epilepsia, através deste tipo de estudo neurofisiológico.

Foram já extensamente documentadas na literatura algumas alterações do EEG mais frequentemente associadas a queixas de cefaleia: lentificação generalizada ou focal do traçado<sup>2-5</sup>, lentificação rítmica e de alta amplitude do traçado durante a hiperpneia<sup>6,7</sup>, actividade rápida<sup>8,9</sup>, actividade epileptiforme<sup>10-12</sup>, “driving” fótico proeminente e potenciais gigantes (resposta H)<sup>13,14</sup> e ainda diferenças na simetria, modulação e frequências do ritmo alfa<sup>15-17</sup>. No entanto, em nenhum dos estudos referidos foi possível aos autores concluir por uma elevada especificidade dos achados, a ponto de se poderem considerar como eventuais critérios de diagnóstico.

Deste modo, em 1995, Gronseth e Greenberg publicaram o artigo que deu origem à recomendação da Academia Americana de Neurologia, onde se estabelece não haver indicação para a realização de EEG de rotina a doentes com queixas de cefaleia<sup>18,19</sup>. Já em 2004, a Task Force da European Federation of Neurological Societies (EFNS) reforça esse mesmo princípio, nas recomendações relativas ao uso de procedimentos neuroimagiológicos e neurofisiológicos em doentes com cefaleias<sup>20</sup>. O mesmo documento aponta, contudo, a utilidade do EEG na avaliação de determinados doentes com enxaquecas hemiplégicas, com auras do tipo basilar e sempre que o diagnóstico de uma epilepsia seja também considerado como hipótese.

Em termos fisiopatológicos, tem sido bastante explorada a possível relação da enxaqueca com a epilepsia, admi-

tindo-se que ambas as situações poderão resultar de uma disfunção dos canais de membrana, que contribuiria para a disfunção neuronal característica de ambas<sup>21</sup>. Assim se poderá também compreender a possibilidade de utilização de fármacos anti-epilépticos como neuromoduladores na profilaxia das crises deste tipo particular de cefaleia.

Mas poderá o EEG, revelando qualquer tipo de alterações, funcionar como um elemento preditor de uma boa resposta à utilização de fármacos anti-epilépticos na profilaxia das crises, nomeadamente de enxaqueca?

No sentido de procurar uma resposta a esta questão, elaborámos este estudo, assente na análise dos EEG solicitados através da consulta externa a doentes com cefaleias, tentando relacionar os achados com a resposta à terapêutica implementada.

## Metodologia

Foi realizado um estudo retrospectivo, assente no levantamento e recolha de todos os EEG solicitados de 1 de Janeiro a 31 de Dezembro de 2008 a doentes exclusivamente com queixas de cefaleias, observados em regime de consulta externa (de Neurologia Geral e Cefaleias) e estudado o respectivo processo hospitalar. Foi elaborada uma base de dados (usando o software Microsoft Office Excel 2003), onde se registaram aspectos demográficos dos doentes (idade e sexo), o diagnóstico definitivo, a terapêutica em curso e o resultado obtido com a mesma, em termos de redução de frequência e intensidade de crises. O mesmo software foi utilizado para se proceder à análise estatística dos dados.

O EEG foi obtido com as mesmas condições técnicas em todos os doentes. Utilizou-se o programa NicoletOne nEEG v5.30.1.1178 (Viasys Healthcare Inc<sup>®</sup>) e os seguintes parâmetros técnicos: 1) base de tempo: 30 mm/seg; 2) canais: 24; 3) sensibilidade: 7.0  $\mu$ V/mm; 4) filtro superior: 70 Hz; 5) filtro inferior: 0.300 Hz. Como provas de sensibilização, em todos os exames foram realizadas a estimulação luminosa intermitente e a hiperpneia.

## Resultados

Foram estudados 91 EEG (n=91) solicitados a 88 doentes, 15 do sexo masculino (correspondendo a 17% do total) e 73 do sexo feminino (83%). Em relação à idade, a população masculina apresenta-se como substancialmente mais jovem (33.3 $\pm$ 14.9 anos comparativamente com 41.5 $\pm$ 15.8 anos, no sexo feminino). Em apenas 26 dos 91 EEG (29%) foi possível registar sono, sendo todos os restantes exames realizados exclusivamente durante o período de vigília.

Em apenas 22% dos exames solicitados foram identifi-

casas alterações (Fig. 1): em 14 dos exames foram encontradas ondas abruptas (50% de expressão generalizada e 29% de localização temporal esquerda), 5 apresentavam actividade lenta (generalizada ou focal), 1 doente apresentava um sono REM paradoxal e em apenas 1 dos casos foi encontrada actividade paroxística no EEG. A Fig. 2 sumaria estes dados.

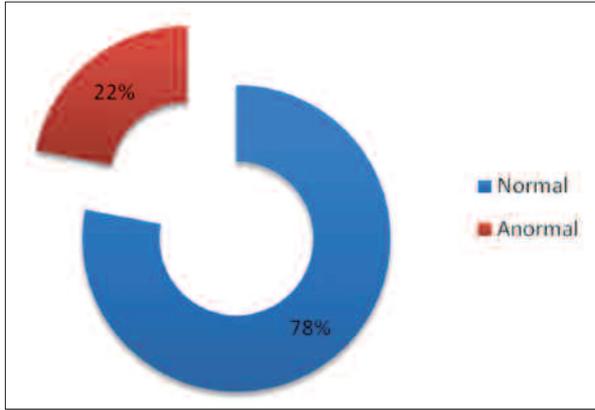


Fig. 1 - Gráfico representando as percentagens de EEG's estudados.

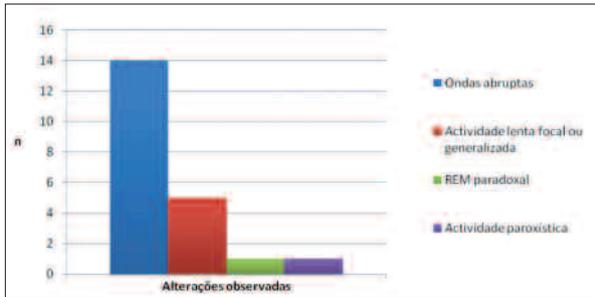


Fig. 2 - Alterações identificadas nos EEG's.

A presença de ondas abruptas foi, assim, a alteração electroencefalográfica mais vezes identificada. Destes 14 doentes, 9 apresentavam enxaqueca (2 dos quais com aura), 4 uma cefaleia tipo tensão e 1 outro doente não tinha ainda um diagnóstico definitivo (Fig. 3).

Dos doentes com actividade lenta no EEG, 3 tinham um

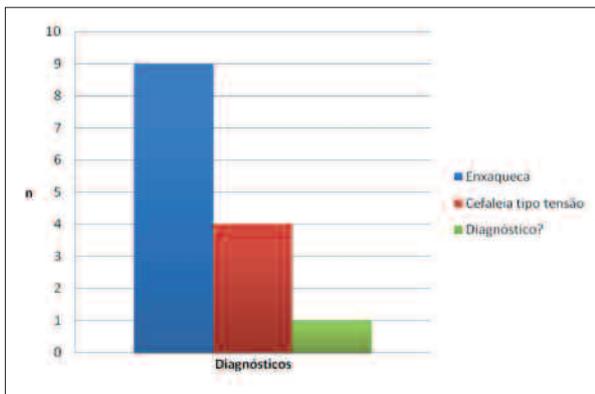


Fig. 3 - Diagnósticos dos doentes que apresentavam ondas abruptas no EEG.

diagnóstico de enxaqueca (só 1 com aura) e 4 tinham uma cefaleia tipo tensão. Refira-se que todos os doentes com enxaqueca apresentavam uma actividade lenta focal. Para além disso, o doente com uma enxaqueca com aura aqui referido é também um dos doentes com ondas abruptas no EEG, acima citado (o mesmo doente tinha, portanto, dois tipos diferentes de alterações electroencefalográficas. Aliás, este doente foi submetido a 3 EEG's, enquanto outra doente teve também necessidade de repetir o exame, pelo que assim se alcançam os 91 EEG's de 88 doentes). A Fig. 4 resume esta informação.

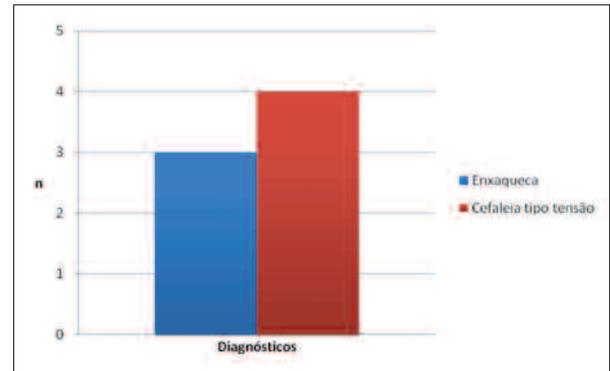


Fig. 4 - Diagnósticos dos doentes que apresentavam actividade lenta no EEG.

Considerando agora apenas os doentes com enxaqueca e com alterações no EEG, independentemente do tipo (e que perfazem um total de 11), todos se encontram submetidos a tratamento profilático das crises: 5 doentes estão sob o efeito de fármacos anti-epilépticos, enquanto os restantes 6 utilizam outro tipo de agentes profiláticos. Tal como já foi referido, procurou-se concretizar o benefício desse tipo de tratamentos em termos de redução da frequência e intensidade de crises, de acordo com os registos clínicos. A Tabela I apresenta os dados obtidos, para cada um dos grupos farmacológicos em análise. Utilizando o teste exacto de Fisher, concluiu-se pela ausência de diferença estatisticamente significativa entre ambos os grupos ( $p=0.61$ ).

Tabela I. Distribuição do efeito dos dois grupos de medicamentos profiláticos, em termos de redução da frequência e intensidade das crises de enxaqueca.

	Anti-epilépticos	Outros profiláticos	Total
Frequência	2	3	5
Intensidade	3	3	6
Total	5	6	11

## Discussão

Este é um estudo retrospectivo (baseado na colheita de dados já registados em processos hospitalares e em exa-

mes complementares já realizados, sem qualquer intervenção dos investigadores) e, como tal, apresenta algumas limitações metodológicas.

Em primeiro lugar, a amostra (n) é pequena, apesar de terem sido considerados os EEG's solicitados ao longo de um ano. E como só 22% dos exames apresentavam alterações, as hipóteses de trabalho tiveram que ser formuladas com números ainda mais reduzidos. De qualquer modo, o facto de se ter solicitado EEG a poucos doentes, no âmbito das consultas externas de Neurologia Geral e de Cefaleias (face ao grande número de consultas que se realizam anualmente) reforça também a adequação às normas e orientações internacionais, que não consideram o EEG como um exame de rotina<sup>19,20</sup>.

Ainda em relação ao período de inclusão neste estudo, o facto de se terem analisado os exames de doentes que foram surgindo ao longo de um ano pode também ser um aspecto limitante na análise dos resultados, pois teremos doentes com períodos de follow-up muito diferentes. Assim, quando se olha para o benefício obtido com a medicação profiláctica (sejam anti-epilépticos ou outro tipo de fármacos), podem-se gerar assimetrias comparando doentes que estão sob o efeito da medicação desde o início do ano (tendo feito o EEG nessa altura) e doentes que iniciaram tratamento mais recentemente, por terem sido observados apenas no final do período de inclusão. Também a observação do sucesso da terapêutica se baseou nos registos clínicos, tendo apenas como suporte as informações qualitativas que foram registadas no processo hospitalar pelo médico assistente (não foram, portanto, utilizadas escalas de dor ou qualquer outra metodologia susceptível de objectivar o quanto os doentes melhoraram, principalmente em termos de intensidade das crises, pois o registo que sistematicamente se pede ao doente para realizar é já um importante instrumento para avaliar o impacto na frequência das mesmas).

Mas, independentemente destas limitações, este estudo permitiu-nos recolher um conjunto de informações fulcrais, não só para a avaliação da nossa prática relativamente à utilização do EEG, enquanto meio complementar na investigação de queixas de cefaleias, mas, acima de tudo, porque nos conduziu à formulação de um conjunto de hipóteses de trabalho que podem realmente ter impacto na actividade clínica diária.

Efectivamente, são os doentes com enxaqueca que mais alterações apresentam no EEG, independentemente do tipo de alterações. E, tal como já foi referido, enxaqueca e epilepsia podem efectivamente ter um substrato fisiopatológico semelhante<sup>21</sup> que ajuda inclusivamente a compreender como crises epiléticas podem gerar queixas de

cefaleia e como uma crise de enxaqueca pode desencadear uma crise epilética. Ambas as situações estão previstas na Classificação Internacional de Cefaleias, com os códigos 7.6 e 1.5.5, respectivamente<sup>22</sup> e o termo “migralepsia” é também utilizado na própria classificação para reforçar esta proximidade, embora seja cada vez mais questionada a sua adequação<sup>23</sup>. Assim, será lógico pensar na hipótese de que serão os doentes com enxaqueca e alterações no EEG os que mais beneficiarão da terapêutica profiláctica com anti-epilépticos. Não o tendo conseguido demonstrar neste trabalho (acima de tudo pelo número muito reduzido de casos: não era estatisticamente significativa a diferença entre os dois grupos terapêuticos comparados), será interessante considerar a possibilidade de, num trabalho de muito maior dimensão, aleatorizar doentes com enxaqueca e alterações no EEG para um de dois grupos de intervenção (anti-epilépticos e outros agentes profilácticos), a fim de verificar quem realmente mais beneficia e com que tratamento. Deste modo, a obter-se uma resposta consistente, poder-se-ia equacionar a possibilidade de encarar o próprio EEG e as eventuais alterações detectadas como um bom indício para a escolha da terapêutica profiláctica, em cada caso particular.

### Conclusão

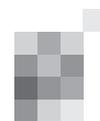
O contributo da electroencefalografia na investigação etiológica e na terapêutica das cefaleias pode ainda constituir uma área de frutífera investigação, tanto isoladamente como se relacionada, por exemplo, com os achados neuroimagiológicos e com os respectivos custos. Tratando-se habitualmente de doentes com patologia crónica, que necessitam de longos períodos de tratamento e, frequentemente, de vários fármacos em simultâneo, torna-se importante desenhar estratégias que permitam a orientação medicamentosa mais adequada, para cada caso em particular. ■

**Bibliografia**

1. Stovner Lj, Hagen K, Jensen R, Katsarava Z, Lipton R, Scher A, Steiner T, Zwart JA. The global burden of headache: a documentation of headache prevalence and disability worldwide. *Cephalalgia*. 2007 Mar;27(3):193-210.
2. Jonkman EJ, Lelieveld MH. EEG computer analysis in patients with migraine. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1981;52:652-655.
3. Slevin JT, Faught E, Hanna GR, Lee SI. Temporal relationship of EEG abnormalities in migraine to headache and medication. *Headache*. 1981;21:251-254.
4. Mariani E, Moschini V, Pastorino G, Rizzi F, Severgnini A, Tiengo M. Pattern-reversal visual evoked potentials and EEG correlations in common migraine patients. *Headache*. 1988;28:269-71.
5. Morrill B, Blanchard EB, Barron KD, Detinger MP. Neurological evaluation of chronic headache patients: is laboratory testing always necessary? *Biofeedback Self Regul*. 1990;15:27-35.
6. Towle PA. The electroencephalographic hyperventilation response in migraine. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1965;19:390-93.
7. Giel R, deVlieger M, vanVliet AG. Headache and the EEG. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1966; 21:492-95.
8. Mortimer MJ, Good PA. Visual evoked responses in children with migraine. *Lancet*. 1990;335:75-77.
9. van Dijk JG, Dorresteijn M, Haan J, Ferrari MD. No confirmation of visual evoked potential diagnostic test for migraine. *Lancet*. 1992;337:517-18.
10. Hoefer PE. The electroencephalogram in cases of headache of various aetiology. *Res Clin Stud Headache*. 1967;1:165-83.
11. Kinast M, Lueders H, Rothner AD, Erenberg G. Benign focal epileptiform discharges in childhood migraine (BFEDC). *Neurology*. 1982;32:1309-11.
12. Jay GW. Epilepsy, migraine and EEG abnormalities in children: a review and hypothesis. *Headache*. 1982; 22:110-14.
13. Simmon RH, Zimmerman AW, Sanderson P, Tasman A. EEG markers of migraine in children and adults. *Headache*. 1983;23:201-205.
14. Tsounis S, Varfis G. Alpha rhythm power and the effects of photic stimulation in migraine with brain mapping. *Clin Electroencephalogr*. 1992;23:1-6.
15. Facchetti D, Marsile C, Faggi L, Donati E, Kokodoko A, Poloni M. Cerebral mapping in subjects suffering from migraine with aura. *Cephalalgia*. 1990;10:279-84.
16. Nirke T, Kangasniemi P, Lang H. Alpha rhythm in classical migraine (migraine with aura): abnormalities in the headache-free interval. *Cephalalgia*. 1990;10:177-81.
17. Genco S, de Tommaso M, Prudenzano AM, Savarese M, Puca FM. EEG features in juvenile migraine: topographic analysis of spontaneous and visual evoked brain electrical activity: a comparison with adult migraine. *Cephalalgia*. 1994;14:41-46.
18. Gronseth GS, Greenberg MK. The utility of the electroencephalogram in the evaluation of patients presenting with headache: a review of the literature. *Neurology*. 1995;45:1263-67.
19. American Academy of Neurology Practice Committee. Practice parameter: the electroencephalogram in the evaluation of headache. *Neurology*. 1995;45:1411-13.
20. Sandrini G, Friberg L, Jänig R, Russell D, Sanchez del Rio M, Sand T, Schoenen J, Buchem M, van Dijk JG. Neurophysiological tests and neuroimaging procedures in non-acute headache: guidelines and recommendations. *Eur J Neurol*. 2004 Apr;11(4):217-24.
21. Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol*. 2008 Jun;65(6):709-14.
22. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004;24 Suppl 1:9-160.
23. Sances G, Guaschino E, Perucca P, Allena M, Ghiotto N, Manni R. Migraine: a call for a revision of the definition. *Epilepsia*. 2009 Nov;50(11):2487-96.

**Correspondência:**

Filipe Palavra  
 Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.  
 Serviço de Neurologia – Hospital Geral  
 Quinta dos Vales, S. Martinho do Bispo  
 3041-853 COIMBRA, Portugal  
 filipepalavra@gmail.com



## Neurocognição e infecção por VIH: Implicações para a adesão à terapêutica, qualidade de vida e saúde mental

### *Neurocognition and HIV infection: Implications for adherence to treatments, quality of life and mental health*

Renata Margalho<sup>1</sup>, Nuno Mendonça<sup>2</sup>, Marco Pereira<sup>3</sup>

1-Departamento de Psicologia Médica, AIDFM, Hospital de Sta. Maria, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Instituto de Psicologia Cognitiva, Desenvolvimento Vocacional e Social, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra.

#### Resumo

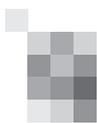
O Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH), sendo um agente infeccioso, tem implicações sistémicas com consequências no funcionamento global do indivíduo. Neste contexto, os aspectos neurocognitivos tornam-se fundamentais devido à sua relação com a adesão, qualidade de vida e saúde mental. Com efeito, quanto maior a conservação neurocognitiva maior a probabilidade de adesão à terapêutica, bem-estar físico e emocional. No âmbito da infecção por VIH, temos vindo a assistir a uma alteração epidemiológica das perturbações cognitivas, passando de uma prevalência da demência para a perturbação cognitiva ligeira a moderada. O desempenho neurocognitivo tem um padrão específico sendo influenciado por diversos factores relativos ao vírus, ao hospedeiro, bem como a aspectos dos planos comportamental e social. Ainda que não consensual a relação entre tratamento antiretroviral, adesão e neurocognição vários estudos têm demonstrado a influência positiva entre adesão à HAART e melhoria da neurocognição. Neste sentido, contribuindo para a integridade neurocognitiva consequentemente contribuimos para saúde mental e qualidade de vida dos doentes infectados por VIH.

**Palavras-chave:** Adesão à HAART; Neurocognição; Qualidade de vida; Saúde mental.

#### Abstract

The Human Immunodeficiency Virus (HIV), being an infectious agent, has systemic implications, with consequences on the overall functioning of the individual. In this context, neurocognitive aspects become crucial because of its relationship with adherence, quality of life and mental health. Indeed, the greater likelihood of adherence to therapy and better physical and emotional well-being is associated with higher neurocognitive conservation. In the context of HIV infection, we have been witnessing several changes in the epidemiology of cognitive impairment, from a prevalence of dementia for mild to moderate cognitive impairment. The neurocognitive performance has a specific pattern, being influenced by several factors relating to the virus, the host, as well as behavioral and social features. Although there is no consensus on the relationship between antiretroviral treatment, adherence and neurocognition, several studies have showed the positive influence between HAART adherence and improved neurocognition. In this sense, contributing to the neurocognitive integrity, will consequently contribute to mental health and quality of life of HIV-infected patients.

**Key-words:** HAART adherence; Mental Health; Neurocognition; Quality of life.



## Introdução

As infecções víricas, como é o caso da infecção pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH), podem causar alterações persistentes e progressivas ao nível do funcionamento cognitivo, emocional e comportamental. A diminuição da deterioração do funcionamento neurocognitivo tem sido significativamente referenciada na literatura científica desde o surgimento da terapêutica antiretroviral (TARV) e da sua eficácia ao nível da função neurocognitivas<sup>1,2,3,4</sup>. Porém, são ainda preocupantes as perturbações cognitivas associadas ao VIH, nas formas ligeira a moderada, que continuam sub-diagnosticadas e presentes em grande parte dos doentes sob tratamento.

Do ponto de vista epidemiológico, nos últimos anos temos assistido a uma alteração do padrão de disfunções cognitivas associadas ao VIH<sup>5</sup>. Na primeira década, antes do surgimento da TARV, cerca de 50% dos doentes apresentavam perturbação cognitiva. Posteriormente, nos finais dos anos 80, num regime de TARV em monoterapia, a incidência destas perturbações era de 21.1 casos por 1000 pessoas/ano. Com o surgimento da terapêutica antiretroviral de alta eficácia (conhecida pelo acrónimo HAART), verificou-se uma prevalência de 10.5 casos por 1000 pessoas/ano. Actualmente, verificamos um aumento significativo de perturbações cognitivas nas formas ligeiras e moderadas, aproximadamente de 50%, e apenas 5% de casos são de demência<sup>6,7,8</sup>.

Ao longo do tempo, temos assistido a uma diminuição de casos de demência por VIH, mas a um aumento de doentes com deterioração neurocognitiva, ainda que não estejam imunodeprimidos. As perturbações neurocognitivas são efectivamente uma área de estudo com uma importância clínica fundamental sendo que afecta negativamente o desempenho de actividades de vida diária, qualidade de vida (QdV), adesão à terapêutica e estado emocional<sup>9,10</sup>.

O presente artigo tem como objectivo salientar a importância da neurocognição no contexto de infecção por VIH e da sua relação com a adesão à terapêutica e consequentes implicações na qualidade de vida e saúde mental. Para este efeito, foi realizada uma revisão da literatura de estudos publicados sobre adesão à TARV, neurocognição, qualidade de vida e saúde mental, indexados nas bases de dados do MEDLINE. Esta revisão procurou abranger os estudos que relacionassem estas variáveis, independentemente da forma como a adesão foi operacionalizada e dos instrumentos utilizados para avaliar o funcionamento cognitivo, a qualidade de vida e a sintomatologia psicológica. Porém, apenas foi encontrado um

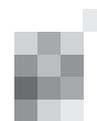
artigo que preenchesse este critério de inclusão<sup>11</sup>. Por este motivo, a estruturação do presente artigo foi ajustada de forma a incluir os estudos que focassem os aspectos neurocognitivos e a sua relação com as restantes variáveis procurando, num segundo momento, reconhecer a neurocognição como um objecto de estudo fundamental e que, dadas as suas implicações, merece uma particular atenção clínica, bem como um maior investimento do ponto de vista empírico.

## Neuropatogénese, desempenho cognitivo e infecção por VIH

A capacidade do VIH para se infiltrar no Sistema Nervoso Central (SNC) e causar degeneração neuronal encontra-se bem documentada<sup>12,13</sup>. As consequências neuropsicológicas da infecção por VIH decorrem do efeito neuropatogénico do vírus no SNC, através de um mecanismo designado “Cavalo de Tróia”, isto é, os monócitos que são infectados ultrapassam a barreira hematoencefálica e libertam o vírus que directa ou indirectamente provocam, através de fenómenos inflamatórios, lesões ao nível sináptico-dendrítico<sup>3,7</sup>. As funções cognitivas superiores dependem da integridade da complexa rede de comunicações neuronais.

À medida que o VIH vai provocando lesões significativas a nível do SNC, surgem alterações a nível cognitivo e comportamental. Neste contexto, pode observar-se um perfil caracterizado por queixas subjectivas de memória, dificuldades no pensamento abstracto, lentificação do processamento de informação, diminuição da capacidade de atenção e concentração, défices de memória a curto e longo prazo, dificuldades face a novas aprendizagens, défices de capacidades visuo-espaciais, perda de equilíbrio, diminuição da força, instabilidade ao nível da marcha, apatia, alteração do comportamento social e irritabilidade<sup>14,15</sup>. Todos estes défices aumentam a probabilidade de deterioração das capacidades de planeamento, programação e execução das actividades de vida diária. De acordo com alguns autores<sup>16</sup>, é na sequência deste empobrecimento cognitivo-motor, que a prevalência de depressão e não adesão ao tratamento tendem a aumentar.

Um dos primeiros e mais importantes sinais de lesão das redes neuronais é o que resulta da disfunção das vias fronto-estriatais, importantes no comportamento e nas funções executivas. Os marcadores de avaliação neuropsicológica respeitam essencialmente aos sintomas cognitivos e comportamentais. Os processos neurocognitivos incluem capacidades perceptivas, de abstracção e conceptualização, funções executivas, comportamento motor,



aprendizagem, memória e atenção. Neste âmbito, estão ainda incluídas funções relativas ao processamento de informação e flexibilidade mental. Os processos neuro-comportamentais incluem os factores cognitivos e os comportamentos mediados pela função cerebral tal como humor e afecto, personalidade, estratégias de *coping* e temperamento<sup>1,17</sup>.

A relação entre o funcionamento neurocognitivo e a infecção por VIH é influenciada pelas capacidades cognitivas do indivíduo, mas também pelo seu estado imunitário, pelo consumo de substâncias psicoactivas e por antecedentes de doença neurológica e ou psiquiátrica, idade, nível de escolaridade, co-infecções, condições sistémicas, traumatismo craniano, lesões vasculares e infecções do SNC<sup>18,19</sup>. Nesta linha, ressalva-se que compreender os efeitos do VIH no SNC é uma tarefa bastante complexa, sobretudo devido a condições comórbidas que também podem afectar as funções cognitivas, entre as quais têm sido destacadas na literatura o uso/abuso de substâncias, presença de doença mental, hepatite C (para uma revisão cf. Anand et al.)<sup>20</sup>.

Um outro factor valorizado centra-se no conceito de reserva cognitiva, já que esta reserva desempenha uma função protectora face à ocorrência de deterioração neurocognitiva<sup>21</sup>. O nível de escolaridade, a capacidade cognitiva e o nível intelectual são factores que constituem e estimulam a reserva cognitiva<sup>22</sup>, e alguns estudos têm revelado que, em doentes VIH assintomáticos, quanto maior reserva cognitiva menor tende a ser o declínio cognitivo<sup>23,24</sup>.

O empobrecimento neurocognitivo é progressivo e discreto, sendo muitas vezes confundido com a depressão devido a sinais e sintomas comuns tais como fadiga, alteração do padrão de sono e apetite, queixas subjectivas de memória e humor depressivo<sup>25</sup>. A prevalência de perturbações de humor em doentes VIH é elevada, podendo a sintomatologia depressiva ser uma reacção emocional desadaptativa a factores de stress no curso da doença, bem como à existência de vulnerabilidades individuais ou também dever-se ao envolvimento de lesão sub-cortical<sup>26</sup>. Neste sentido, as causas de uma depressão são tão variadas que devido à sua prevalência e consequências na qualidade de vida do indivíduo deve ser rigorosamente diagnosticado e tratado. Estas variáveis, depressão e empobrecimento neurocognitivo, podendo co-existir, agudizam a resposta imunitária. Com efeito, o espectro de manifestações clínicas associadas à infecção pelo VIH é extremamente variado, sendo por vezes difícil a distinção entre causas orgânicas e psicológicas de um estado mental alterado. Donde, uma das principais dificuldades consiste em

avaliar qual dos diagnósticos está presente, na medida em que frequentemente se subvaloriza a perturbação cognitiva privilegiando o quadro depressivo. Este aspecto é de importância central, dado que interpretar de forma errada como uma reacção psicológica de adaptação a esta doença, o dano cognitivo ligeiro a moderado pode provocar considerável influência na vida diária.

### **História Natural e Terminologia**

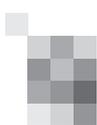
Existe uma vulnerabilidade individual no curso do complexo cognitivo motor associado ao VIH que não nos permite indicar, com rigor, o desenvolvimento do empobrecimento neurocognitivo. Contudo, podemos observar um padrão de deterioração neurocognitiva, desde os primeiros sinais de infecções do SNC, à Demência associada ao VIH. As alterações cognitivas são frequentemente sinalizadas com o surgimento de sintomas, ou seja, alteração da motricidade fina, dificuldades de concentração e atenção e lentificação psicomotora<sup>27</sup>.

As perturbações neurocognitivas associadas ao VIH têm sofrido várias classificações, contudo a versão actual (de acordo com o National Institute of Mental Health e National Institute of Neurological Diseases and Stroke), Perturbações Neurocognitivas Associadas ao VIH (no inglês HIV-associated Neurocognitive Disorders) permite diferenciar perturbações distintas em função da avaliação de pelo menos cinco áreas do funcionamento cognitivo e funcionamento global do indivíduo<sup>7,15,20,28</sup>.

Assim, existe: (1) o Défice Neurocognitivo Assintomático (no inglês Asymptomatic Neurocognitive Impairment), tratando-se de um défice cognitivo ligeiro, é caracterizado por alteração em duas ou mais áreas do domínio cognitivo e sem alteração das actividades de vida diária; (2) a Perturbação Neurocognitiva Ligeira associada ao VIH (no inglês HIV-associated Mild Neurocognitive Disorders) representa um défice cognitivo ligeiro a moderado, uma vez que já existe alteração em duas ou mais áreas do funcionamento cognitivo e interferência ligeira nas actividades de vida diária; por fim, (3) a Demência associada ao VIH (no inglês HIV-associated Dementia), que implica alterações do comportamento e do funcionamento cognitivo severas com compromisso das actividades de vida diária incompatível com capacidade de independência e autonomia do indivíduo.

### **Neurocognição e adesão à HAART**

A terapêutica anti-retrovírica de alta eficácia tem como objectivo a restauração da função imunitária diminuindo a mortalidade e morbilidade, procurando ainda cumprir um objectivo de melhorar a QdV dos doentes. Porque exis-



te evidência de que o VIH atinge áreas do cérebro responsáveis pelo planeamento e execução de comportamentos complexos, memória, velocidade psicomotora e controlo motor fino<sup>12</sup>, é plausível que um défice no funcionamento neuropsicológico tenha um impacto na capacidade dos doentes para aderir à HAART, principalmente dadas as exigências cognitivas requeridas para manter estes esquemas terapêuticos, por vezes bastante complexos<sup>29,30</sup>. Com efeito, numa revisão sistemática da literatura realizada por Lovejoy e Suhr<sup>29</sup>, os autores mostraram que défices nas funções executivas, memória, atenção e cognição global estavam geralmente associados a uma adesão mais pobre à terapêutica.

A relação entre HAART, adesão e neurocognição ainda não tem produzido resultados totalmente consistentes, não obstante que, do ponto de vista empírico, a associação entre o funcionamento cognitivo e adesão à HAART tenha recebido uma atenção crescente nos últimos anos<sup>4,11,31,32,33, 34,35</sup>.

Globalmente, tem sido demonstrado que défices neuropsicológicos em doentes infectados pelo VIH têm um impacto negativo na adesão à HAART<sup>31,32,33,36</sup>. Com efeito, alguns estudos têm mostrado que um pior funcionamento neuropsicológico – bem como défices em domínios particulares de funcionamento, incluindo a velocidade do comportamento psicomotor, memória, atenção e funções executivas – está associado a pior adesão à terapêutica<sup>32,33</sup>, ainda que alguns estudos não tenham encontrado qualquer associação entre estes indicadores<sup>37</sup>. Por exemplo, e mais recentemente, um estudo mostrou uma associação entre estes domínios neurocognitivos e pior adesão, mas o modelo apenas se mostrou significativo para os doentes com mais de 50 anos<sup>38</sup>. No sentido inverso, um estudo conduzido por Tozzi et al.<sup>39</sup> mostrou uma associação entre HAART e uma diminuição dos défices neurológicos de 80% (avaliação *baseline*) para 50% (avaliação efectuada aos 6 meses) e 21.7% (aos 15 meses). Entre os domínios avaliados, os autores encontraram melhorias significativas na velocidade de processamento, na flexibilidade mental, na memória, nas funções motoras finas e nas capacidades visuoespaciais e construtivas. No mesmo estudo, os autores verificaram que esta diminuição dos défices neurocognitivos se encontrava sobretudo associada à redução da carga vírica.

Estes resultados salientam a existência de uma relação bidireccional (recíproca) entre adesão à HAART e cognição<sup>4</sup>, que se traduz essencialmente no seguinte: pior adesão à terapêutica pode exacerbar os défices neurocognitivos; por outro lado, estes podem reduzir a eficácia das intervenções destinadas a otimizar a adesão à medica-

ção<sup>20</sup>. Por exemplo, a este respeito, Ettenhofer et al.<sup>4</sup> procuraram avaliar esta reciprocidade, tendo verificado que as funções executivas e a aprendizagem/memória foram preditores significativos de maior adesão, e que um nível elevado de adesão foi preditor na melhoria de diversas funções cerebrais, incluindo velocidade de processamento, atenção, funções executivas e funcionamento motor.

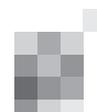
Pelo que temos vindo a referir, torna-se clara a importância das funções cognitivas na adesão à HAART e, extensivamente, no bem-estar emocional e qualidade de vida dos doentes seropositivos para o VIH.

## Neurocognição, qualidade de vida e saúde mental na infecção por VIH

Tem sido empiricamente demonstrado que o sucesso da HAART resulta em melhorias substanciais na saúde dos doentes, no aumento da longevidade, bem como na qualidade de vida<sup>40,41</sup>. Apesar deste impacto positivo na saúde, a prevalência de défices cognitivos minor associados ao VIH parece aumentar com a longevidade<sup>42</sup>, particularmente à medida que a doença progride<sup>10,43</sup>. Na sequência do exposto na secção anterior, a QdV e a saúde mental introduzem o terceiro vértice de um triângulo que, do ponto de vista empírico, tem sido escassamente explorado. O estudo da relação entre HAART (e adesão a esta terapêutica) e funcionamento neurocognitivo tem crescido nos últimos anos e o impacto da HAART na QdV e saúde mental encontra-se bastante documentado<sup>44,45,46,47</sup>. Porém, a associação entre neurocognição e QdV tem sido objecto de menor investigação.

No contexto da infecção por VIH, a QdV está claramente dependente de características demográficas<sup>48,49,50</sup>, das fases e sintomas da doença<sup>47,51,52,53</sup>, dos marcadores biológicos<sup>54,55</sup> e do estado emocional<sup>56,57,58</sup>. Apesar de alguns estudos terem avaliado ou analisado a associação entre os domínios neurocognitivos e QdV<sup>42,59,60,61,62</sup>, a generalidade têm mostrado uma associação entre pior funcionamento neurocognitivo e pior QdV. Por exemplo, Tozzi et al.<sup>61</sup> verificaram que défices em capacidades cognitivas como funções motoras finas, memória, flexibilidade mental, concentração, velocidade de processamento, capacidades visuoespaciais e construtivas se correlacionavam com menor QdV. No mesmo sentido, outros autores<sup>17,63</sup> mostraram uma associação entre défices neurocognitivos associados ao VIH e um declínio no funcionamento social e ocupacional e a dificuldades da vida diária.

Num estudo de Osowiecki et al.<sup>61</sup>, os autores verificaram que, independentemente da severidade da perturbação emocional, os défices neurocognitivos ao nível do



controlo executivo e velocidade de processamento de informação se encontravam associados a QdV reduzida. Já Parsons et al.<sup>42</sup> encontraram uma associação entre medidas neuropsicológicas e QdV, concretamente com a velocidade de processamento e flexibilidade. Verificaram ainda que a percepção dos doentes em relação às suas capacidades físicas e mentais estavam relacionadas com as suas capacidades neurocognitivas e de funcionamento global.

Estes resultados sugerem, e à semelhança do que referimos sobre a relação recíproca entre neurocognição e adesão, a existência de uma relação bilateral entre QdV e função neurocognitiva. Por exemplo, o empobrecimento neurocognitivo pode conduzir a comportamentos de risco e não adesão à terapêutica, tendo como consequências o agravamento do curso da doença, o aumento da probabilidade de (re)infecção<sup>20</sup> e consequente diminuição da qualidade de vida. Neste sentido, a neurocognição, quando avaliada positivamente e promovida, pode facilitar comportamentos protectores do doente em relação ao seu projecto de vida e ao seu estilo de vida, em particular durante o processo de adaptação à doença repercutindo-se, deste modo, no bem-estar global do doente seropositivo.

Também a presença de perturbações emocionais pode ser uma consequência ou um factor precipitante para deterioração neurocognitiva. Neste contexto, a maioria dos estudos têm-se centrado na relação entre depressão e funcionamento neurocognitivo<sup>11,64,65,66</sup>. A este respeito, Vasquez-Justo et al.<sup>65</sup> investigando a influência entre humor depressivo e performance neuropsicológica em doentes seropositivos e seronegativos para o VIH demonstraram que a performance neuropsicológica nos doentes infectados pelo VIH deprimidos foi significativamente menor que nos doentes seronegativos e nos doentes seropositivos não deprimidos. Resultados semelhantes foram reportados por Waldrop-Valverde et al.<sup>66</sup>, nomeadamente, independentemente do estado serológico, os doentes com resultado para depressão moderada a severa (no Beck Depression Inventory) apresentaram piores resultados nas medidas cognitivas. Um estudo de Ammassari et al.<sup>11</sup> não encontrou uma relação entre os resultados nos testes neuropsicológicos e sintomatologia depressiva, ainda que os sintomas depressivos estivessem associados a maiores queixas cognitivas, problemas de concentração, problemas de discurso e lentificação no pensamento. Mais recentemente, o estudo de Applebaum et al.<sup>64</sup>, numa amostra de doentes dependentes de opiáceos, não permitiu atestar o papel da depressão como preditor significativo de défices neuropsicológicos.

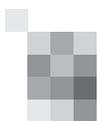
## Conclusões

A integridade cognitiva assume um papel de relevo enquanto objecto de estudo porque a sua avaliação, preferencialmente através de um diagnóstico precoce, permite identificar processos de deterioração cognitiva, melhorar estratégias de reabilitação cognitiva, promover comportamento de adesão e aumentar a probabilidade de estabilização da doença e consequente recuperação imunológica.

A avaliação neuropsicológica é, neste sentido, um procedimento cada vez mais necessário no despiste clínico e na promoção da adesão dado que permite, e como sublinham Woods e colaboradores<sup>67</sup>, identificar precocemente a deterioração cognitiva ou a existência de perturbações cognitivas, explorar sintomas dos domínios emocionais, cognitivos, motores e comportamentais, estudar factores imunológicos, genéticos e psicossociais permitindo, deste modo, diagnósticos diferenciais e excluindo factores de risco para outras doenças infecciosas e do SNC. Esta avaliação, sendo uma ferramenta coadjuvante essencial no diagnóstico diferencial e na identificação precoce da deterioração cognitiva permite, igualmente, identificar se o empobrecimento cognitivo no doente seropositivo para o VIH se encontra associado a outras comorbidades, explorar a relação entre a performance cognitiva e curso da infecção por VIH, determinar as implicações dos padrões neurocognitivos no comportamento de adesão e promover um plano de reabilitação cognitiva<sup>9</sup>.

Nesta avaliação neuropsicológica, dada a existência de condições comórbidas que também podem afectar as funções cognitivas<sup>20</sup>, um aspecto crucial será ainda a importância de distinguir estas condições pré-mórbidas das alterações pós-infecção, bem como a exclusão de outras patologias, sejam estas de natureza infecciosa ou tumoral. Dadas as características da TARV, será igualmente importante verificar se um pior resultado numa avaliação neuropsicológica não poderá ser resultado de efeitos secundários de medicação prescrita<sup>68</sup>. Por fim, será importante ter em consideração a relação recíproca que se pode estabelecer entre neurocognição e comportamentos de risco, nomeadamente, avaliando de que modo os défices do ponto de vista cognitivo poderão predispor os doentes para outros comportamentos de risco (e.g., sexuais), bem como para pior adesão à terapêutica.

O grande desafio para os profissionais que trabalham na área da avaliação neuropsicológica consiste no diagnóstico, o mais precocemente possível, dos défices cognitivos eventualmente presentes em fases iniciais da doença e poder determinar uma evolução provável, para bem da quantidade e da qualidade de vida dos doentes. Do ponto



de vista empírico, dada a escassez de estudos na área, será importante analisar as relações que se podem estabelecer adesão à terapêutica, desempenho neurocognitivo e qualidade de vida e saúde mental. Adicionalmente, a forma mais adequada de avaliar as direcções de causalidade entre funcionamento neuropsicológico, adesão à HAART e qualidade de vida e saúde mental será através de estudos longitudinais, previamente ao início da HAART. ■

## Referências

1. Cysique LA, Brew BJ. Neuropsychological functioning and antiretroviral treatment in HIV/AIDS: A review. *Neuropsychol Rev* 2009;19:169-85.
2. Dawes S, Suarez P, Casey CY, *et al.* Variable patterns of neuropsychological performance in HIV-1 infection. *J Clin Exp Neuropsychol* 2008;30(6):613-26.
3. Ellis RJ, Calero P, Stockin MD. HIV Infection and the Central Nervous System: A Primer. *Neuropsychol Rev* 2009;19:144-52.
4. Ettenhofer ML, Foley J, Castellon SA, Hinkin CH. Reciprocal prediction of medication adherence and neurocognition in HIV/AIDS. *Neurology* 2010;74(15):1217-22.
5. d'Arminio Monforte A, Cinque P, Mocroft A, *et al.* Changing incidence of central nervous system diseases in the EuroSIDA Cohort. *Ann Neurol* 2004;55:320-28.
6. Ances B. Associated neurocognitive disorders in the era of Highly Active Antiretroviral Therapies. *Medscape Neurology & Neurosurgery* 2008;1-9. Retrieved from <http://www.mwdscape.com/viewarticle/581024>
7. Hazleton JE, Berman JW, Eugenin EA. Novel mechanisms of central nervous system damage in HIV infection. *HIV AIDS Res Palliat Care* 2010;2:39-49.
8. Roberston RK, Smurzynski M, Parsons TD, *et al.* The prevalence and incidence of neurocognitive impairment in the HAART era. *AIDS* 2007;21:1915-21.
9. Selnes OA. Neurocognitive aspects of medication adherence in HIV infection. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2002;31:132-5.
10. Tozzi V, Balestra P, Bellagamba R, *et al.* Persistence of Neuropsychologic deficits despite long term highly active antiretroviral therapy in patients with HIV related neurocognitive impairment - prevalence and risk factors. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2007;45(2):174-82.
11. Ammassari A, Antinori A, Aloisi MS, *et al.* Depressive symptoms, neurocognitive impairment, and adherence to highly active antiretroviral therapy among HIV-infected patients. *Psychosomatics* 2004;45:394-402.
12. Anthony IC, Bell JE. The neuropathology of HIV/AIDS. *Int Rev Psychiatry* 2008;20(1):15-24.
13. Hult B, Chana G, Masliah E, Everall I. Neurobiology of HIV. *Int Rev Psychiatry* 2008;20(1):3-13.
14. Robertson K, Liner J, Heaton R. Neuropsychological assessment of HIV infected populations in International settings. *Neuropsychol Rev* 2009;19:232-49.
15. Woods SP, Moore DJ, Weber E, Grant I. Neuropsychology of HIV Associated Neurocognitive Disorders. *Neuropsychol Rev* 2009;19:152-68.
16. Kaul M, Lipton SA. Mechanisms of Neuroimmunity and Neurodegeneration associated with HIV-1 Infection and Aids. *J Neuroimmune Pharmacology* 2006;1:38-151.
17. Benedict RHB, Mezhr JJ, Walsh K, Hewitt RG. Impact of human immunodeficiency virus type-1 associated cognitive dysfunction on activities of daily living and quality of life. *Arch Clin Neuropsychol* 2000;15(6):535-44.
18. Shor-Posner G. Cognitive function in HIV-1 infected drug users. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2000;25(Suppl.1):S70-3.
19. Vázquez-Justo E, Rodríguez-Álvarez M. Influencia de factores no relacionados con la infección en el rendimiento neuropsicológico de seropositivos al VIH. *Rev Neurol* 2002;5:474-480.
20. Anand P, Springer SA, Copenhaver MM, Altice FL. Neurocognitive impairment and HIV risk factors: A reciprocal relationship. *AIDS Behav* 2010;14(6):1212-26.
21. Satz P, Morgenstern, H, Miller, EN, *et al.* Low education as a possible risk factor for cognitive abnormalities in HIV1: findings from the multicenter AIDS Cohort Study (MACS). *J Acquir Immune Defic Syndr* 1993;6(5):503-11.
22. Carnero-Pardo C. Educación, demencia y reserva cerebral. *Rev Neurol* 2000;31:584-92.
23. Basso MR, Bornstein, RA. Effects of immunosuppression and disease severity upon neuropsychological function in HIV infection. *J Clin Exp Neuropsychol* 2000;22(1):104-14.
24. Ryan EL, Byrd D, Mindt RM, Raush JW, Morgello S. Understanding the neuropsychological profile of HIV+ participants with low literacy: role of the general ability measure for adults (GAMA). *Clin Neuropsychol* 2008;22(6):1018-34.
25. Hinkin CH, van Gorp WG, Weisman JD, Thommes J, Buckingham S. Depressed mood and its relationship to neuropsychological test performance in HIV seropositive individuals. *J Clin Exp Neuropsychol* 1992;14:289-97.
26. Cummings JL. The neuroanatomy of depression. *J Clin Psychiatry* 1993;54(Suppl):S14-20.
27. Selnes OA, Galai N, Bacellar H, *et al.* Cognitive performance after progression to AIDS: A longitudinal study from the multicenter AIDS cohort study. *Neurology* 1995;45:267-75.
28. Grant I. Neurocognitive disturbances in HIV. *Int Rev Psychiatry* 2008;20(1):33-47.
29. Lovejoy TI, Suhr JA. The relationship between neuropsychological functioning and HAART adherence in HIV-positive adults: A systematic review. *AIDS Behav* 2009;32:389-405.
30. Stillely CS, Bender MC, Dunbar-Jacob J, Sereika S, Ryan CM. The impact of cognitive functions on medication management: Three studies. *Health Psychol* 2010;29(1):50-5.
31. Barclay TR, Hinkin CH, Castellon SA, *et al.* Age-associated predictors of medication adherence in HIV-positive adults: Health beliefs, self-efficacy, and neurocognitive status. *Health Psychol* 2007;26(1):40-9.
32. Hinkin CH, Castellon SA, Durvasula RS, *et al.* Medication adherence among HIV+ adults: Effects of cognitive dysfunction and regimen complexity. *Neurology* 2002;59:1944-50.
33. Hinkin CH, Hardy DJ, Mason KI, *et al.* Medication adherence in HIV infected adults: Effect of patients, age, cognitive status and substance abuse. *AIDS* 2004;18(Suppl. 1):S19-25.
34. Solomon TM, Halkitis PN. Cognitive executive functioning in relation to HIV medication adherence among gay, bisexual, and other men who have sex with men. *AIDS Behav* 2008;12:68-77.
35. Waldrop-Valverde D, Ownby RL, Wilkie FL, *et al.* Neurocognitive aspects of medication adherence in HIV-positive injecting drug users. *AIDS Behav* 2006;10:287-97.
36. Levine A, Hinkin C, Castellon S, Mason, *et al.* Variations in patterns of highly active antiretroviral therapy (HAART) adherence. *AIDS Behav* 2005;9:355-62.
37. Applebaum AJ, Reilly LC, Gonzalez JS, *et al.* (2009). The impact of neuropsychological functioning on adherence to HAART in HIV-infected substance abuse patients. *AIDS Patient Care STDs* 2009;23(6):455-62.
38. Ettenhofer ML, Hinkin CH, Castellon SA, *et al.* Aging, neurocognition, and medication adherence in HIV infection. *Am J Geriatr Psychiatry* 2009;17(4):281-90.
39. Tozzi V, Balestra P, Galgani S, *et al.* Positive and sustained effects of highly active antiretroviral therapy on HIV-1 associated neurocognitive impairment. *AIDS* 1999;13:1889-97.
40. Fumaz CR, Tuldra A, Ferrer MJ, *et al.* Quality of life, emotional status, and adherence of HIV-infected patients treated with efavirenz versus protease inhibitor-containing regimens. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2002;29(3):244-53.
41. Nieuwkerk PT, Gisolf EH, Reijers MH, *et al.* Long-term quality of life outcomes in three antiretroviral treatment strategies for HIV-1 infection. *AIDS* 2001;15(15):1985-91.
42. Parsons TD, Braaton AJ, Hall CD, Roberston KR. Better quality of life with neuropsychological improvement on HAART. *Health Qual Life Outcomes* 2006;4:11.
43. Antinori A, Arendt G, Becker JT, *et al.* Updated research nosology for HIV-associated neurocognitive disorders. *Neurology* 2007;69(18):1789-99.
44. Geocze L, Mucci S, De Marco MA, Nogueira-Martins LA, Citero VA. Qualidade de vida e adesão ao tratamento anti-retroviral de pacientes portadores de HIV. *Rev Saúde Pub* 2010;44(4):743-9.
45. Gibbie T, Mijch A, Ellen S, *et al.* Depression and neurocognitive performance in individuals with HIV/AIDS: 2-year follow-up. *HIV Med* 2006;7:112-21.
46. Judd F, Cockram A, Komiti A *et al.* Depressive symptoms reduced in individuals with HIV/AIDS treated with highly active antiretroviral therapy: A longitudinal study. *Aust N Z J Psychiatry* 2000;34:1015-21.
47. Liu C, Johnson L, Ostrow D, *et al.* Predictors for lower quality of life in the HAART era among HIV-infected men. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2006;42:470-7.
48. Campsmith ML, Nakashima AK, Davidson AJ. Self-reported health-related quality of life in persons with HIV infection: Results from a multi-site interview project. *Health Qual Life Outcomes* 2003;1:12.
49. Chandra PS, Satyanarayana VA, Satishchandra P, Satish KS, Kumar M. Do men and women with HIV differ in their quality of life? A study from South India. *AIDS Behav* 2009;13:110-7.
50. Pereira M, Canavarró MC. Gender and age differences in quality of life and the impact of psychopathological symptoms among HIV-infected patients. *AIDS Behav* 2011. Epub ahead of print.
51. Canavarró MC, Pereira M, Simões MR, Pintassilgo AL. Quality of life assessment in HIV-infection: Validation of the European

- Portuguese version of WHOQOL-HIV. *AIDS Care* 2011;23(2):187-94.
52. Hays RD, Cunningham WE, Sherbourne CD, *et al.* Health-related Quality of Life in Patients with Human Immunodeficiency Virus Infection in the United States: Results from the HIV Cost and Services Utilization Study. *Am J Med* 2000;108:714-22.
  53. Rai Y, Dutta T, Gulati AK. Quality of life of HIV-infected people across different stages of infection. *J Happiness Stud* 2010;11:61-9.
  54. Call SA, Klapow JC, Stewart KE, *et al.* Health-related quality of life and virologic outcomes in an HIV clinic. *Qual Life Res* 2000;9:977-85.
  55. Kemmler G, Schmied B, Shetty-Lee A, *et al.* Quality of life of HIV-infected patients: Psychometric properties and validation of the German version of the MQOL-HIV. *Qual Life Res* 2003;12:1037-50.
  56. Aranda-Naranjo B. Quality of life in the HIV-positive patient: Implications and consequences. *J Assoc Nurses AIDS Care* 2004;15(5 Suppl.):20S-27S.
  57. Kagee A, Martin L. Symptoms of depression and anxiety among a sample of South Africans living with HIV. *AIDS Care* 2010;22:159-65.
  58. Kowal J, Overduin LY, Balfour L, *et al.* The role of psychological and behavioral variables in quality of life and the experience of bodily pain among persons living with HIV. *J Pain Symptom Manage* 2008;36:247-58.
  59. Gorman AA, Foley JM, Ettenhofer ML, Hinkin CH, van Gorp WG. Functional consequences of HIV-associated neuropsychological impairment. *Neuropsychol Rev* 2009;19:186-203.
  60. Osowiecki DM, Cohen RA, Morrow KM, *et al.* Neurocognitive and psychological contributions to quality of life in HIV-1 infected women. *AIDS* 2000;14:1327-32.
  61. Tozzi V, Balestra P, Galgani S, *et al.* Neurocognitive performance and quality of life in patients with HIV infection. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2003;9(8):643-52.
  62. Tozzi V, Balestra P, Murri R, *et al.* Neurocognitive impairment influences quality of life in HIV-patients receiving HAART. *Int J STD AIDS* 2004;15(4):254-9.
  63. Rabkin JG, McElhiney M, Ferrando SJ, Van Gorp W, Lin SH. Predictors of employment of men with HIV/AIDS: A longitudinal study. *Psychosom Med* 2004;66(1):72-8.
  64. Applebaum AJ, Otto MW, Richardson MA, Safren SA. Contributors to neuropsychological impairment in HIV-infected and HIV-uninfected opiate-dependent patients. *J Clin Exp Neuropsychol* 2010;32(6):579-89.
  65. Vázquez-Justo E, Rodríguez-Álvarez M, Otero MJ. Influence of depressed mood on neuropsychological performance in HIV-seropositive drug users. *Psychiatry Clin Neurosci* 2003;57:25-258.
  66. Waldrop-Valverde D, Ownby R, Kumar M. Influence of depression and HIV serostatus on the neuropsychological performance of injecting drug users. *Psychiatry Clin Neurosci* 2005;59:372-8.
  67. Woods SP, Rippeth JD, Frol AB, *et al.* Interrater reliability of clinical ratings and neurocognitive diagnosis in HIV. *J Clin Exp Neuropsychol* 2004;26(6):759-78.
  68. Cespedes MS, Aberg JA. Neuropsychiatric complications of antiretroviral therapy. *Drug Saf* 2006;29(10):865-74.

**Correspondência:**

Marco Pereira  
 Instituto de Psicologia Cognitiva, Desenvolvimento  
 Vocacional e Social  
 Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação  
 da Universidade de Coimbra  
 Rua do Colégio Novo, Apartado 6153,  
 3001-802 COIMBRA, Portugal  
 marcopereira@fpce.uc.pt



**Organizing Committee:**

Maria José Sá, MD, PhD (President)  
 Maria Edite Rio, MD  
 Jorge Reis, MD  
 Pedro Abreu, MD  
 Teresa Mendonça, MD  
 Joana Guimarães, MD  
 Carolina Garrett, MD, PhD  
 Lucinda Sequeira (Secretary)

**Institutional Departments:**

MS Clinic, Dept. Neurology, Hospital S. João, E.P.E., Porto  
 CSF Lab, Dept. Neurology, Hospital S. João, E.P.E., Porto  
 Associação para a Investigação do LCR-HSJ, Porto

**Venue:**

Centro de Cultura e Congressos – Ordem dos Médicos, Porto

## Programme

### Friday, 28 January 2011

**9:00-9:30 Opening Session**

Maria José Sá, Hospital de S. João, Porto

**9:30-11:00 SESSION 1**

**Chairpersons:** Armando Sena, Hospital dos Capuchos, Lisboa and Maria Edite Rio, Hospital de S. João, Porto

**Etiology of multiple sclerosis**

Alastair Compston, Department of Clinical Neurosciences University Neurology Unit Addenbrooke's Hospital, Cambridge University, UK

**Immunopathology of multiple sclerosis**

Hans Lassmann, Center for Brain Research Medical University of Vienna, Vienna, Austria

**11:00-11:30 Coffee Break | Exhibition Hall | Poster view**

**11:30-13:00 SESSION 2**

**Chairpersons:** José Vale, Hospital Egas Moniz, Lisboa and Joana Guimarães, Hospital de S. João, Porto

**Differential diagnosis in MS**

Vesna Brinar, Medical Faculty, Department of Neurology University of Zagreb, Croatia

**Neuromyelitis optica: state of art**

Dean Wingerchuk, Department of Neurology Mayo Clinic Scottsdale AZ, USA

**13:00-14:30 Lunch**

**14:30-15:30 Conference "The history of Porto in the XIX century"**  
**Chairperson:** Salvato Trigo, Rector of the University Fernando Pessoa  
 Sérgio Lira, Human and Social Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto

**15:30-16:30 Conference "Carlos Alberto Silva"**  
**Commemoration of 25 years of MS Clinic and 40 years of CSF Lab HSJ**  
**Chairperson:** Maria José Sá, Hospital de S. João, Porto

**CSF and biomarkers in demyelinating diseases**  
 Luís Ramos Machado, Department of Neurology, University São Paulo, Brasil

**16:30-17:00 Coffee Break | Exhibition Hall | Poster view**

**17:00-18:00 SESSION 3**  
**Chairperson:** Rui Pedrosa, Hospital dos Capuchos, Lisboa

**New imaging tools in MS**  
 Frederik Barkhof, Image Analysis Center Vrije Universiteit Medical Center Amsterdam, Netherlands

**18:00-19:30 Short-courses "MS in daily clinical practice"**  
**Organization:** Joana Guimarães and Pedro Abreu, Hospital de S. João, Porto

**Course I - "Differential diagnosis in Multiple Sclerosis"**  
**Clinical cases presentation** - Ernestina Santos, Centro Hospitalar do Porto  
**Interactive discussion** - Joana Guimarães, Hospital de S. João, Porto  
**Theoretical review** - Ana Martins, Centro Hospitalar do Porto

**Course II - "Neuroimaging in Demyelinating Diseases"**  
**Clinical cases presentation** - Graça Sousa, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho  
**Interactive discussion** - Pedro Abreu, Hospital de S. João, Porto  
**Theoretical review** - Daniela Seixas, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

**Course III - "Therapeutic options in Multiple Sclerosis"**  
**Clinical cases presentation** - Teresa Mendonça, Hospital de S. João, Porto  
**Interactive discussion** - Joaquim Pinheiro, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos  
**Theoretical review** - Maria do Carmo Macário, Hospitais da Universidade de Coimbra

**20:00 Dinner and visit to Taylor's Portwine Caves**

Saturday, 29 January, 2011

**8:30-9:30 Poster Presentations**

**Chairpersons:** Armando Sena, Hospital dos Capuchos, Lisboa  
 Fernando Matias, Hospitais da Universidade de Coimbra  
 José Figueiredo, Hospital de Braga  
 Joaquim Pinheiro, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos  
 Grilo Gonçalves, Centro Hospitalar de Coimbra  
 Jorge Reis, Hospital S. João, Porto

**9:30-11:00 SESSION 4**

**Chairpersons:** Ana Martins, Centro Hospitalar do Porto and João de Sá, Hospital de Santa Maria

**Mechanisms of brain lesion formation and repair in MS**

Christiane Wegner, Institute of Neuropathology University Medical Centre, Göttingen, Germany

**The etiopathogenesis of MS: where are we now?**

Otto Hommes, European Charcot Foundation Molenhoek, Netherlands

11:00-11:30 Coffee Break | Exhibition Hall

**11:30-13:30 SESSION 5**

**Chairpersons:** Livia Sousa, Hospitais da Universidade de Coimbra and Mário Veloso, Hospital Egas Moniz, Lisboa

**Emerging MS therapies**

Norman Putzki, MS Outpatient Clinic Department of Neurology Cantonal Hospital St. Gallen, Switzerland

Site-specific targeting for inflammatory neurological disorders: Nanotherapeutics and Multiple Sclerosis

Eliana B. Souto, Faculty of Health Sciences, University Fernando Pessoa, Porto

**The treatment of MS: where are we now?**

Hans-Peter Hartung, Department of Neurology Heinrich-Heine-University Düsseldorf, Germany

**13:30 Concluding remarks**

Maria José Sá, Hospital de S. João, Porto

13:30-14:30 Lunch

## Abstracts

**0001 The effect of social characteristics in the Quality of Life of Multiple Sclerosis patients**

**David Costa<sup>1</sup>, Maria José Sá<sup>1,2</sup>, José Calheiros<sup>3</sup>**

1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal, 3-Health Sciences Faculty, University Beira Interior, Covilhã, Portugal

**Background:** Patient centered health care in Multiple Sclerosis (MS) is nowadays a very important recognized issue. As regards Health-Related Quality of Life (HRQOL) in MS, most studies are focused in the effects of treatment, physical condition, fatigue and depressive symptoms in HRQOL. On the contrary, few studies analyse the importance of the socio-demographic variables in the perception of HRQOL.

**Purpose:** To analyse the effect of the social characteristics and the disease parameters with the HRQOL levels in MS patients.

**Methods:** The sample is composed by 150 MS consecutive patients attending a MS Outpatient Clinic of a University Hospital that gave written consent; illiterate subjects were excluded. The disease parameters, as duration, clinical course and disability (EDSS, *Expanded Disability Status Score*) were collected in the clinical protocols. To assess the socio-demographic data (sex, age group, marital status, educational level, occupation level, occupation status, household) a specifically designed questionnaire was applied. To measure the HRQOL levels, the *Short-Form Health Survey Questionnaire-SF36* was employed. Data statistical analysis was done with the Statistics Package for Social Sciences. In order to compare socio-demographic items with HRQOL the *Mann-Witney U* & *Kruskall-Wallis H* non-parametric tests were used with a confidence interval of 95%.

**Results:** The mean patient age was 41.7 years ( $\pm$  10.4; range: 18-70 yr); MS clinical course was relapsing-remitting in 85.3% (n=128 cases), secondary progressive in 10.7% (n=16 cases) and primary progressive in 4.0% (n=6 cases); the mean EDSS was 2.5 ( $\pm$ 2.4; range: 0-9); the mean duration was 9.1 years ( $\pm$  6.4; range 1-25 yr). We found statistically significant differences between age, school levels, employment status, disability, and wall dimensions of HRQOL (physical functioning (PF), role limitations due to physical problems (RP), body pain (BP), general health (GH), vitality (VT), social functioning (SF), performance to emotional problems (RE), and mental health (MH). Clinical course forms presented statistically differences compared with PF, RP, GH and RE. Also, MS duration presented statistically differences compared with RP, VT, SF and RE.

**Discussion:** Our results show that the socio-demographic items are important in the perception of HRQOL, which is in concordance with the few papers published focusing this variable in EM. Moreover, we found that younger patients, more educated, employed, with lower disease progression and disability, have better HRQOL than other patients. We also observed that these variables are important in the patient's adaptation to the individual characteristics of this disease.

## 0002 A cross-sectional study assessment fatigue in Portuguese MS patients

Cláudia Sousa<sup>1,2</sup>, Vania Moreira<sup>1,3</sup>, Filipa Barbosa<sup>1,3</sup>, Joana Guimarães<sup>1,2</sup>, Pedro Abreu<sup>1,2</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup>, Jorge Reis<sup>1</sup>, Maria Edite Rio<sup>1</sup>, Maria José Sá<sup>1,4</sup>

1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 3-School of Psychology, University of Minho, Braga, Portugal; 4-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Fatigue is one of most commonly reported and disabling symptom of multiple sclerosis (MS) and this condition may negatively impact upon the quality of life. It may limit participation in everyday activities, work, leisure, social pursuits and reduce psychological well-being. The assessment of fatigue is important to provide preventive care and appropriate interventions. However assessing fatigue is not easy since the symptom is inherently complex and its pathophysiology is not well explained.

**Purpose:** The aim of this study was the assessment of the fatigue in patients with MS and to correlate this symptom with cognitive functions and psychological aspects (anxiety and depression).

**Methods:** Cross-sectional questionnaire study of one hundred twenty four patients (16-65 years) diagnosed with clinically definite relapsing remitting MS (McDonald criteria) attended at the MS Clinic of a University Hospital. Measures: The subscales physical, mental and social fatigue of the Fatigue Impact Scale; the Hospital Anxiety and Depression Scale and the Neuropsychological Screening Battery for Multiple Sclerosis.

**Results:** Participants (N=124), mean age 38.45 (SD=10.16) years; 73.4% (N=91) were female. We found 46% prevalence of total fatigue and 47.6% cognitive fatigue. However physical, social and cognitive fatigue did not significantly contribute to cognitive performance in terms of mental speed, attention, memory and executive functioning. We found a statistically significant correlation between the level of depression, anxiety and total fatigue.

**Discussion:** Self-reported fatigue was correlated with self-reported depression but was not correlated with cognitive capacity. In the reported literature the results are not consistent, so to improve the health care of MS patients and therefore their quality of life, we think that adding measurement of anxiety, depression and fatigue to neuropsychological assessment is important.

0003 withdrawn

0004 withdrawn

## 0005 Cognitive Rehabilitation in Multiple Sclerosis

Filipa Barbosa<sup>1,2</sup>, Cláudia Sousa<sup>1,3</sup>, Luís Nogueira-Silva<sup>3,4</sup>, Maria José Sá<sup>1,5</sup>

1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-School of Psychology, University of Minho, Braga, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 4-Department of Internal Medicine, Hospital São João, Porto, Portugal; 5-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Recent studies have shown that 45-65% of MS patients have deficits in the cognitive function area that contributes to a significant decrease in their quality of life. Through cognitive assessment is possible the early identification and subsequent planning of rehabilitation and follow-up of cognitive deficits in these patients. In order to improve health care in their cognition, cognitive rehabilitation uses different techniques and strategies integrating a dynamic process of restoration for a highest level of performance in their physical, psychological and social life.

**Purpose:** The main aim of this work is to evaluate the success of cognitive rehabilitation in MS patients with cognitive impairment.

**Methods:** Are part of this study 28 patients (20 females and eight males) with diagnosis of mild to moderate (<25) cognitive impairment, with indication for immunomodulatory therapy followed in the MS Clinic of a University Hospital. At first, the cognitive function of these patients was assessed using the Neuropsychological Test Battery for MS (Rao et al., 1991) as a composite screening tool of the major cognitive areas. Subsequently, patients underwent weekly sessions for a period of 12 months on a program of cognitive rehabilitation: the RehaCom, an instrument consisting of several software programs for different areas: attention and concentration, topology memory, reactive behavior and verbal memory. After the completion of the cognitive rehabilitation program, the effectiveness of the whole process was accessed through a new evaluation with the above battery of tests comparing the previous results as a pre-post design methodology.

**Results:** Significant improvements in cognitive function after the cognitive rehabilitation program were acquired. The cognitive area with major improvements was the spatial memory.

**Discussion:** This study demonstrates that cognitive rehabilitation, preceded by the neuropsychological evaluation, is an important tool in MS because it may stabilize or enhance improvements in cognitive deficits and thereby improve the quality of life for patients.

## 0006 The Relationship between Neuropsychological, Emotional and Family Functioning within a Group of Patients with Multiple Sclerosis

**Diana Maia<sup>1,2</sup>, Rosário Curral<sup>1</sup>, Celeste Silveira<sup>1</sup>, Marina Guerra<sup>2</sup>, Fernando Barbosa<sup>2</sup>**

1-Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Multiple Sclerosis is a heterogeneous entity that varies in its etiology, classification, clinical course and sequelae, and is included as part of the chronic diseases that cause limitations in many areas. This study aims to assess neuropsychological functions, anxiety and depression in patients with MS, and realize that these variables can be influenced by family functioning.

This study consists of a group of 25 individuals were women with diagnosis of Multiple Sclerosis (ages 25 to 58 years). Data collection was done through: a demographic questionnaire and clinical, a neuropsychological assessment battery (LNNB), a range of Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), and a questionnaire of family functioning (FACES-III). The results suggest that the group of patients evaluated present neuropsychological deficits in several areas, as well as depression and anxiety. They also suggest that there is a higher prevalence of neuropsychological deficits associated with a higher incidence of depressive symptoms and family dissatisfaction. Taken together, these results reveal an involvement of emotional and family functioning on neuropsychological functioning. As such, these factors should be considered in the implementation of intervention programs, both in terms of individual psychotherapy, or the level of family psychotherapy as well as in neuropsychological and psychosocial rehabilitation programs and these patients.

## 0007 Early onset multiple sclerosis: relevance of imagiological and cognitive aspects

**Joana Guimarães<sup>1,2</sup>, Virginia Mendes<sup>3</sup>, Cláudia Sousa<sup>1,2</sup>, Maria José Sá<sup>1,4</sup>**

1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 3-Department of Neuroradiology, Hospital São João, Porto, Portugal; 4-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Multiple sclerosis (MS) has been recognized as a disease that may also affect children and adolescents. International guidelines have tried to define diagnostic criteria adapted to these age groups. In the recent revision of criteria of McDonald, the inclusion of monosymptomatic forms allowed the possibility of making the diagnosis more frequently in young ages.

**Purpose:** With this study the authors aim to evaluate the relevance of imagiological and cognitive aspects in patients with early onset MS.

**Methods:** On a sample of 21 patients followed in our MS Clinic with age of onset of the disease less than 21 years, we select 19 (12 female, 7 males) that met the McDonald criteria of MS. In a retrospective study we evaluated the following parameters: form at presentation, evolution, disability (EDSS), severity (Multiple Sclerosis Severity Score: relationship bet-

ween EDSS and duration), cognitive assessment (RAO battery), magnetic resonance imaging (MRI) pattern and therapy.

**Results:** MS clinical subtypes were: 16 with the clinical subtypes relapsing-remitting (RR) and 3 clinically isolated syndrome (CIS). The average age of presentation is  $16 \pm 3$  years and initial symptoms had the following distribution: sensitive, 6; ataxia, 4; diplopia, 4; optical neuritis, 1 hemiparesis, 3; vertiginous syndrome and peripheral facial paralysis, 1. The average duration of the disease at present is  $7 \pm 3$  years. At the time of diagnosis mean EDSS was:  $1.6 \pm 0.9$ ; one year after the diagnosis mean EDSS was  $1.4 \pm 0.8$  and the average was  $3.6 \pm 2.1$  MSSS. Therapy actually in course: Avonex<sup>®</sup>, 9; Rebif<sup>®</sup> 22, 1; Rebif<sup>®</sup> 44, 2; Copaxone<sup>®</sup>, 4; Tysabri<sup>®</sup>, 1; Betaferon<sup>®</sup>, 1; therapy association (Avonex<sup>®</sup>, IVIG, azathioprine), 1. Comparative evaluation MRI (lesions in T2; worsening in T1; active lesions) performed on 16 patients, we found improvements in 5; stability in 6; and aggravation in 5. In neuropsychological assessment performed at the time of therapy introduction only cognitive deterioration was detected in 2 patients; one year after of this initial evaluation only 1 patient present cognitive dysfunction.

**Discussion:** According to other studies our analysis showed that at early ages EM manifests similar syndromes to those of adults. However, the initial imagiological seems to be more exuberant early and, in most cases, without significant improvement after the introduction of therapy, although there is no equivalent clinic equivalence. In relation to cognitive functions, only long-term follow-up can reveal the pattern of possible cognitive deterioration.

## 0008 Anti-myelin antibodies in patients with Multiple Sclerosis

**Eduardo Lima<sup>1,2</sup>, Joana Guimarães<sup>2,3</sup>, Ana Pereira<sup>1,2</sup>, Abília Bodas<sup>1</sup>, Luís Delgado<sup>1,2</sup>, Maria José Sá<sup>3,4</sup>**

1-Department of Immunology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 3-MS Clinic and CSF Lab, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 4-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Multiple Sclerosis (MS) is an inflammatory disease of autoimmune character, evolving different immunopathologic mechanisms. The pathological mechanisms may not be uniformly represented in different patient's populations, contributing to a wide phenotypic presentation. Several lines of investigation have revealed that B cell, plasma cell and especially antibodies may be relevant for development and progression of MS. Auto-antibodies directed against myelin antigens may be associated with myelin damage, thus the search of these antibodies may be a marker of disease evolution.

**Purpose:** The aim of this study is to evaluate auto-antibodies against myelin in patients with MS, comparatively with control samples, and their association with clinical symptoms in patients with Clinically Syndrome Isolated (CIS) and in patients with definitive MS.

**Methods:** For the search of anti-myelin antibodies we used indirect immunofluorescence in primate peripheral nerves (EUROIMMUN<sup>®</sup>). Thirty four patients (14 female/11 male) followed in the Department of Neurology were studied: 8 with the CIS with relapse, 10 with RR in remission, 11 with RR with relapse and 4 with PP in remission, 25 samples of healthy individuals (26 female/8 male) were studied as controls.

**Results:** The control and patient population were similar in terms of age ( $34.9 \pm 10.2$  and  $37.5 \pm 11.3$  years) and sex distribu-

tion ( $p=0.371$ ). Significant differences were found between both populations regarding the presence of antibodies to myelin ( $p<0.001$ ), being 32% (8/25) in controls and 79.4% (27/34) in MS. The test sensitivity was 79.4% and the specificity 68%. The analysis in different clinical types showed a prevalence of 87.5% in CIS, 77.3% in RR and 75% in PP patients. Concerning the clinical presentation 94.7% of the patients in relapse had antibodies against myelin whilst only 60.0% of the patients were positive for these antibodies.

**Discussion:** Although this test is not specific for MS, in the patient population we studied, there was a strong association between patients in relapse and the presence of anti-myelin antibodies by indirect immunofluorescence. At the moment, no single antibody was found to be specific in MS and this happens mainly because of the limitations in the assays used, especially regarding the protein structure and the epitope that auto-antibodies targets. Until new and better serologic markers are available, this test may be useful to monitor patients with definitive diagnosis or CIS, in whom the presence of anti-myelin antibodies may indicate a possible relapse.

### 0009 Inflammatory and idiopathic Optic Neuritis: a retrospective study of 41 patients

**Carlos Andrade<sup>1</sup>, Pedro Barros<sup>1,2</sup>, Maria José Sá<sup>1,2</sup>, Joana Guimarães<sup>1,3</sup>**

1-Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal

**Background:** The optic neuropathies are a heterogeneous group of entities with different etiologies and clinical patterns. The optic neuritis (ON) of inflammatory etiology is a subgroup often related to multiple sclerosis (MS). Prospective studies carried out in patients with ON have concluded that the initial clinical pattern and the imagiological and cerebrospinal fluid (CSF) findings allow to stratify the risk of MS and possibly adopting different therapeutic strategies.

**Purpose:** (1) assessment of baseline characteristics of patients with inflammatory ON, (2) define potential predictors of MS.

**Methods:** A six years period (2004-2009) was selected to conduct a retrospective study of all patients admitted at the inpatient Department of Neurology with the diagnosis of possible inflammatory optic neuritis. Demographic, semiological, analytical and magnetic resonance imaging (MRI) data were collected, analyzing their potential correlation with final diagnosis of ON in the context of MS.

**Results:** On a sample of 53 patients admitted at the Department of Neurology, 12 patients were excluded due to optic neuropathies of other etiologies (6 non-arteritic anterior ischemic, 1 toxic-related; 1 infection by *Mycoplasma pneumoniae*, 1 neurobrucellosis; 1 neuroBehçet; 2 neuroretinitis of undetermined etiology). In the final sample of 41 patients, demographic characteristics were: mean age of 31.3 years (14-56 yr) and 73.2% were female. Initial clinical pattern: 61% had ocular pain and 53.7% had changes of the optic disk (bilateral - 9.8%). Brain MRI, performed in 40 patients, showed  $\geq 2$  demyelinating lesions in 17 (42.5%) patients, 94.1% of whom have now the diagnosis of MS. CSF study was made in 39 patients revealing positive oligoclonal bands (OB) in 38.5% cases, 80% of whom have MS. Thus, 16 new cases of MS were diagnosed after this initial evaluation.

**Discussion:** Our results suggest that this population of Portuguese patients with inflammatory ON differs from the literature for the lower frequency of ocular pain and retrobulbar ON. The presence of  $\geq 2$  demyelinating lesions in brain MRI or, to a lesser extent, the positivity of OB in CSF, is predictors for MS.

### 0010 The Nutritional Profile of the Patient with Multiple Sclerosis: Early results of a prospective study

**Marta Dias<sup>1</sup>, Joana Guimarães<sup>2,3</sup>, Maria José Sá<sup>2,4</sup>**

1-Faculty of Nutrition Sciences, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 4-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Multiple sclerosis (MS) is a chronic demyelinating disease with unknown etiology, although genetic and environmental factors are responsible for its development. Many patients look for complementary and alternative medicine in order to improve their quality of life. Several nutritional compounds (e.g. omega-3 fatty acids and vitamin D) seem to have an important role in the development the disease. However, the relevance of the nutritional status in the patient's treatment has not had an exhaustive investigation, as can be detected in a recent literature review.

**Purpose:** Assessment of nutritional status of patients with MS, with application of specific dietary advice.

**Methods:** It has been carried out a nutritional assessment of MS patients attended at our MS Clinic for two months during the internship of senior students of the Nutritional Sciences Course. A sample of 39 patients was obtained (38 Relapsing-Remitting; 1 Secondary Progressive; 29 women; 10 men; average age 34 + 6 years old), in whom the following parameters were studied: BMI ( $\text{kg}/\text{m}^2$ ), bioimpedance (% fat-free mass, % fat mass, % water); EDSS. During the evaluation it was established a dietary regimen to all patients adapted to the nutritional status of each individual, reinforcing the dietary intake of food rich in omega-3 acids.

**Results:** In this sample, 19 patients (48.7%) had a poor nutritional status translated into overweight ( $\text{BMI}>25$ ), the remaining 20 (51.2%) patients had adequate weight, but in 10 cases, there was still excess of fat mass.

**Discussion:** Our results showed a poor nutritional state in 48.7% MS patients. As in other chronic diseases, nutritional deficiencies may exacerbate the symptoms, and so it is important to evaluate the patient nutritionally and correct possible deficiencies. In our study the influence of the reinforcement of foods rich in omega-3 fatty acids on the improvement of quality of life has been also evaluated. These preliminary results indicate that nutritional surveillance should begin at the time of diagnosis, with an appropriate nutritional counseling.

### 0011 The Effect of Massage Therapy on the Fatigue Severity in Women with Multiple Sclerosis Who have Admitted by Esfahan M.S. Association

**Sayed Ali Najji<sup>1</sup>, Sayna Bahraini<sup>1</sup>, Reza Mannani<sup>1</sup>, Reza Bekhradi<sup>2</sup>**

1-Islamic Azad University of Khorasgan Branch, Esfahan, Iran, Islamic Republic of; 2-Research and Developing department of Barij Essence Pharmaceutical CO, Kashan, Iran, Islamic Republic of

**Background and Aims:** fatigue is one of the most common signs in M.S. And also it is one of the common reasons of low quality of life and joblessness in this group of patients. Prevalence of using complementary and alternative medicine is developing among people with multiple sclerosis. The present study aimed to determine the effect of massage therapy on fatigue severity in women with multiple sclerosis in Esfahan.

**Materials and methods:** The present study was a single group, pre and post test study. It has been done on 36 women with multiple sclerosis in Esfahan. Sampling was involved through purposeful sampling method. For each sample 20 minutes Effleurage massage was done 3 times a week, during 4 consecutive weeks. Demographic questionnaire and Fatigue Severity Scale (F.S.S) were used to gather the data. The data were analyzed by descriptive and inferential statistic.

**Result:** According to the findings of this study, the mean score of fatigue severity scale before intervention was 40.50 and after intervention was converted to 31.08. Statistical analysis indicated that there was a significant difference between fatigue severity before and after intervention ( $p < 0.0001$ ).

**Conclusion:** Applying massage therapy for patients with multiple sclerosis can decrease the fatigue severity, so using that as an effective and economic technique which can be easily learned and used, will be recommended for this group of patients.

**Key words:** Multiple Sclerosis, massage therapy, fatigue, complementary and alternative medicine.

### 0012 Neuromyelitis optica spectrum associated with positive anti-aquaporine 4 antibodies: clinical and imagiological review of 7 patients

**Ester Coutinho<sup>1</sup>, Ricardo Taipa<sup>1</sup>, Rui Felgueiras<sup>1</sup>, Pedro Pinto<sup>2</sup>, Ana Martins Silva<sup>1</sup>, Ernestina Santos<sup>1</sup>, Maria Isabel Leite<sup>3</sup>**

1-Serviço de Neurologia - Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal; 2-Serviço de Neuroradiologia - Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal; 3-Neurology Department; John Radcliffe Hospital, Oxford, United Kingdom

**Background:** Neuromyelitis optica (NMO) is an autoimmune, inflammatory and demyelinating central nervous system disease that can be very severe and affects predominantly optic nerve and spinal cord. The specific anti-aquaporine4 autoantibody (anti-AQP4<sub>ab</sub>) detection allowed us to diagnose more easily, recognize the large spectrum of the disease and treat promptly.

**Purpose:** To characterize clinically and imagiologically the patients with anti-AQP4<sub>ab</sub> mediated disease followed in our Neuroimmunology clinic.

**Methods:** Revision of patient notes and MRIs.

**Results:** We identified seven Caucasian females with anti-AQP4<sub>ab</sub> positive disease. Disease onset occurred between the ages of 13 and 76. Mean disease duration was 6,6 years (interval: 1-19). Initial manifestations were myelitis in 4 patients and brain stem symptoms in 3 (vomiting / hiccups / unsteadiness; vomiting / ophthalmoparesis / motor deficit and ophthalmoparesis / unsteadiness). Six patients had myelitis at some point of the disease (transverse myelitis in 2; partial myelitis in 4) and 3 had optic neuritis. Four had other autoimmune diseases (myasthenia gravis, thyroiditis and lupus) and

six had anti-nuclear antibodies. Two of those four patients that presented with myelitis had longitudinal extensive lesions (>3 vertebral segments), one had a short lesion and the other had no lesions in the initial MRI. All the three patients that presented with brainstem symptoms had matching MRI lesions. Treatment included intravenous and oral steroids, these associated with long-term immunosuppression. One patient died due to a respiratory insufficiency, two are wheelchair bound and the other four have minimal symptoms. The group of patients with significant functional disability had a mean diagnosis delay of 9,7 years while in the other patients the delay was 3,5 years.

**Discussion:** We would like to highlight the importance of considering this diagnosis in some particular situations, such as: (1) beginning of symptoms in very young or old patients; (2) patients with other autoimmune diseases; (3) patients with brain stem symptoms as initial manifestation; and also in patients with (4) partial myelitis/no optic nerve involvement and (5) with normal first MRI.

### 0013 Relating the somatomotor functional network to structural brain plasticity for MS patients with chronic neuropathic pain

**Daniela Seixas<sup>1,2</sup>, Shannon Kolind<sup>3</sup>, Jacqueline Palace<sup>4</sup>, Karla Miller<sup>3</sup>, Bradley MacIntosh<sup>3</sup>, Manus Donahue<sup>3</sup>, Saad Jbabdi<sup>3</sup>, Sean Deoni<sup>5</sup>, Andrew Weir<sup>4</sup>, Irene Tracey<sup>3,6</sup>**

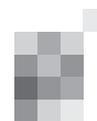
1-Pain Imaging Neuroscience (PaIN) Group, Oxford University, Oxford, United Kingdom; 2-Faculty of Medicine and Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto University, Porto, Portugal; 3-Oxford Centre for Functional Magnetic Resonance Imaging of the Brain (FMRIB), Oxford University, Oxford, United Kingdom; 4-Department of Clinical Neurology, Oxford University and Oxford Radcliffe Hospitals NHS Trust, Oxford, United Kingdom; 5-Institute of Psychiatry, King's College London, University of London, London, United Kingdom; 6-Nuffield Department of Anaesthetics, Oxford University and Oxford Radcliffe Hospitals NHS Trust, Oxford, United Kingdom

**Background:** MS pathology involves both white and grey matter. Pain commonly affects MS patients yet is still poorly understood. Resting-state functional magnetic resonance imaging (fMRI) is a relatively novel technique that has several potential advantages over task-activation fMRI in terms of its clinical applicability, particularly for ongoing pain states. Multicomponent relaxation imaging (mcDESPOT) is a recent technique sensitive to conventionally occult changes in normal appearing white matter (WM) in MS; provides estimates of relaxation parameters like myelin water fraction (MWF) representative of how much myelin is in a voxel, and myelin water residence time (fTau) a measure of exchange of water between myelin and intra/extracellular compartments.

**Purpose:** To investigate possible alterations in the resting-state somatomotor functional network in chronic central neuropathic pain of MS, and relate these findings to differences in myelin characteristics.

**Methods:** Twenty-three MS patients were studied, 12 with chronic central neuropathic pain and 11 matched controls, using a comprehensive clinical and MRI protocol (3T scanner) that included resting-state fMRI and mcDESPOT.

**Results:** Mean duration of pain was 7.6 years ( $\pm 2.5$ ). The most frequent pain location was the inferior limbs. Pain interfered significantly with walking ability, work and sleep,



and in 75% of the cases depression coexisted. The most common sensory abnormalities associated with pain were temperature abnormalities. Pain was mostly caused by spinal cord plaques. Networks consisting of brain regions known to be involved in sensory/motor function, visual processing, executive functioning, auditory processing, and memory were identified. Results of analysis of resting somatomotor fMRI revealed activity in the frontopolar cortex that was positively correlated with pain duration. Results of analysis of mcDESPOT showed positive correlations between MWF and pain duration that included extensively the frontal WM; negative correlations between MWF and pain average intensity were found in the same region. There were additional negative correlations of fTau with both pain duration and pain average intensity. McDESPOT overall results pointed to myelin dysfunction.

**Discussion:** The prefrontal cortex is known to play an important role in chronic pain. Converging evidence suggests chronic pain may arise from dysfunction of the frontal-limbic system. Neuropathic pain in MS has been shown recently to have similar quantitative sensory characteristics as central pain due to other diseases. We have now confirmed for the first time simultaneous brain functional and structural abnormalities in chronic neuropathic pain of MS.

### 0014 HLA-DRB1 and multiple sclerosis in the Portuguese population: an update.

**Ana Martins Silva**<sup>1,2</sup>, **Andreia Bettencourt**<sup>1</sup>, **Ernestina Santos**<sup>2</sup>, **Cláudia Carvalho**<sup>1</sup>, **Bárbara Leal**<sup>1</sup>, **Ester Coutinho**<sup>2</sup>, **Paulo Pinho Costa**<sup>1,3</sup>, **Berta Martins Silva**<sup>1</sup>

1-UMIB-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS-UP), Porto, Portugal; 2-Centro Hospitalar do Porto-Hospital de Santo António, Porto, Portugal; 3-Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge (INSA), Porto, Portugal

**Background:** An association between Multiple Sclerosis (MS) and HLA-DRB1\*15 has been documented in various European populations. In 2007 we reported that, in a group of 248 Portuguese MS patients (47 benign MS, 44 non-benign MS and 24 aggressive MS), the HLA-DRB1\*15 allele is a susceptibility genetic marker for MS and is also associated with a better outcome.

**Purpose:** To re-analyze the relationship between MS, HLA-DRB1\*15 and other DRB1 alleles in a larger Portuguese cohort.

**Methods:** A total of 455 MS patients, from our outpatient neurological clinics, and 282 ethnically-matched controls were studied. In order to relate HLA-DRB1 alleles to disease aggressiveness, a subset of patients with relapsing remitting MS and secondary progressive MS with at least 10 years of disease duration, were divided into 3 groups: 103 patients were considered to have 'benign' MS (EDSS≤3 at least 10 years after disease onset); 74 patients with non-benign MS (EDSS>3 after the same period) and 39 patients with 'aggressive' MS (EDSS≥6 within 15 years of disease onset). A stepwise logistic regression at the allelic level, using backward selection, was applied to identify the alleles contributing to MS susceptibility. HLA-DRB1 alleles were identified by PCR-SSP.

**Results:** The presence of HLA-DRB1\*15 and DRB1\*03 alleles increase the risk of developing MS (adjusted OR = 1.98, p = 2.03 x 10<sup>-4</sup>; OR=1.74, p=0.006, respectively). Regarding disease aggressiveness, the HLA-DRB1\*15 allele, was significantly more frequent in patients with benign MS, compared to con-

trols (36.9% vs. 19.9%, OR=2.36, 95% CI=1.44-3.87), but not with other patient's groups. Concerning HLA-DRB1\*03 allele frequencies, no significant differences were found between controls and the aggressiveness status.

**Discussion:** The present study, using a cohort of 455 Portuguese MS patients, allows us to confirm that the HLA-DRB1\*15 allele is a genetic susceptibility marker for MS and is also associated with a better outcome. Also we found a stronger association between HLA-DRB1\*03 allele and MS (p=0.006) than in our initial study, in which this association was weaker (p=0.04).

This work was partially supported by a grant from Merck Serono Portugal.

### 0015 Has the chemokine deletion polymorphism CCR5Δ32 a dual role regarding susceptibility/severity in Multiple Sclerosis?

**Andreia Bettencourt**<sup>1</sup>, **Ana Martins Silva**<sup>1,2</sup>, **Ernestina Santos**<sup>2</sup>, **Cláudia Carvalho**<sup>1</sup>, **Bárbara Leal**<sup>1</sup>, **Ester Coutinho**<sup>2</sup>, **Paulo Pinho Costa**<sup>1,3</sup>, **Berta Martins Silva**<sup>1</sup>

1-UMIB-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS-UP), Porto, Portugal; 2-Centro Hospitalar do Porto-Hospital de Santo António (CHP-HSA), Porto, Portugal; 3-Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge (INSA), Porto, Portugal

**Background:** Chemokines and their receptors have a crucial influence on migration of monocytes into the CNS. One of those receptors, CCR5, regulates both trafficking and effector functions of Th1 cells, macrophages, and NK cells, namely in inflammation. Inflammation has always been thought of as detrimental in the pathophysiology of multiple sclerosis (MS). However, based on genetic data, MRI and immunopathological studies, it has been suggested that inflammation also promotes remyelination and repair. A common 32-bp deletion (CCR5Δ32) in the coding region of CCR5 gene originates a truncated non-functional receptor, with reduced expression on the cell surface. Multiple sclerosis patients have elevated percentages of blood T cells expressing CCR5 compared with healthy controls.

**Purpose:** To investigate whether the CCR5Δ32 deletion is associated with susceptibility and/or severity in Portuguese MS patients.

**Methods:** A total of 424 MS patients and 230 controls were studied. A subset of 136 patients with disease duration of at least 10 years was divided into 2 groups according to severity: 96 patients were considered to have benign MS (EDSS≤3) and 40 aggressive MS (EDSS>=6). Kaplan-Meier survival analysis of the distribution of time to reach mild (EDSS=3) and severe disability (EDSS=6) was performed.

**Results:** No significant difference was observed in the allelic frequency of CCR5Δ32 between patients and controls (OR=0.666;p=0.069). Concerning disease severity, CCR5Δ32 frequency was significantly higher in the aggressive group (5.2% in benign vs. 13.7% in aggressive, p=0.016). For EDSS=3 as the end point, the median progression time was 6 years for Δ32 positive patients and 11 years for Δ32 negative (p=0.011). To reach an EDSS=6 the median progression time was 18 years for Δ32 positive group and 23 years for the other group (p=0.039).

**Discussion:** In this cohort MS patients carrying the CCR5Δ32 deletion appear to have a worse prognosis, in agree-

ment with a previous study from Gade-Andavolu and colleagues [Genet Med 2004;6(3):126-131] that reported a strong association of this deletion with early death. The deletion may protect against the development of MS, although we could not confirm it in this study. However, once the disease is diagnosed, carriers may progress more rapidly to an advanced EDSS, suggesting a possible dual effect of this deletion. In 2007, Trebst and colleagues [Mult Scler. 2008;14(6):728-33] observed that CCR5 expression on macrophages/microglia is associated with early remyelination in MS lesions. Our results provide a connection between this observation and the hypothesis of a dual role of inflammation in MS.

### 0016 Month of birth and risk of Multiple Sclerosis: a hospital based cohort study

**Pedro Barros<sup>1,2</sup>, Luís Augusto<sup>1</sup>, Joana Guimarães<sup>1,3</sup>, Jorge Reis<sup>1</sup>, Maria Edite Rio<sup>1</sup>, Pedro Abreu<sup>1,3</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup>, Maria José Sá<sup>1,2</sup>**

1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal

**Background:** An association of the month of birth with the risk of developing Multiple Sclerosis (MS) has been described in a few studies, suggesting a predominance of births in the spring/summer months, although the results are somewhat conflicting in the literature.

**Purpose:** To determine the risk of MS development associated to the month of birth in a cohort of MS patients.

**Methods:** Cases: Patients (n=421) with the diagnosis of MS, born between 1943 and 1992 in the districts of Porto, Braga and Viana do Castelo (northwestern area of Portugal), followed up in our MS Clinic.

Controls: Live births (n=1.151.350), in the same time period and geographical area.

We used the *Statistics Package for Social Sciences (Version 17)* to compare the cases and controls in a 2X2 table, calculating the risk of MS with the chi-square test; since this method has been found, by several authors, to be insensitive to seasonal fluctuations of moderate amplitude we proceeded to apply the Hewitt test.

**Results:** In a total of 421 patients (293 women; 128 men), 89.1% have the relapsing-remitting MS form and 74.3% were born in the district of Porto. We found a significant statistical association (chi-square test) between June and December and the risk to develop the disease (OR=1.3; p=0.045 and OR=1.4; p=0.032). However, when we applied the Hewitt test, the  $p(\text{max rank-sum}) = 0.6086$  shows there is a high probability that the maximum rank-sum in our data occurs by chance alone. Moreover, although we found an increased number of births in summer months in MS patients, the analysis for seasons did not reveal significant statistical differences.

**Discussion:** The occurrence of a seasonal pattern with predominance of births in the "warm months" could not be confirmed in our study, taking into account the high number of births in December and the statistical results for seasonality. However, the smaller simple size of our series, in comparison with others published in the literature indicating a seasonality pattern, may somehow have contributed to our findings. Thus, we think it is important to continue to explore the association between seasonality and MS risk.

### 0017 Restless legs syndrome and multiple sclerosis: a case-control study

**Amélia Mendes<sup>1,2</sup>, Pedro Abreu<sup>1,2</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup>, Joana Guimarães<sup>1,2</sup>, Jorge Reis<sup>1</sup>, Maria Edite Rio<sup>1</sup>, Maria José Sá<sup>1,3</sup>**

1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 3-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Some studies showed that multiple sclerosis (MS) patients have a higher prevalence of restless legs syndrome (RLS), comparing to the general population.

**Purpose:** To evaluate the prevalence of RLS in a group of MS patients, comparing with healthy people, and relate the symptoms with sleep disturbances.

**Methods:** Fifty-nine patients and 43 controls were invited to enroll in the study. A structured clinical questionnaire based on the International RLS Study Group criteria was made to diagnose RLS. We collected demographic and MS related data. Sleep disturbances were assessed by qualitative questions. Exclusion criteria: MS diagnosis less than 6 months, recent relapse, cognitive decline, clinical settings already reported as been associated with RLS. We did descriptive statistical analysis, chi-square and Mann-Whitney tests to compare differences between groups. Statistical significance was inferred at p<0.05 level. The study was approved by our Ethics Committee and all subjects gave a written consent.

**Results:** MS group: 59.3% women (mean age: 40.95+/-14.5 years); mean of disease duration was 6.9+/-6.65 years, EDSS 2.73+/-2.37 and MSSS 4.04+/-3.10. Seventy-eight per cent had relapsing-remitting MS. Control group: 62.8% women, mean age: 39.8+/-13.9. We found that 18.6% of MS-patients and 4.7% of controls filled RLS criteria (p=0.036).

In the group MS-RLS: 37.5% of the patients reported symptoms every weekday and 50% had it more than 2 times per week. One third pointed out a negative influence of the RLS in daily life. RLS diagnosis did not reveal a significant relation with excessive somnolence or insomnia. Age, gender, MS form and duration, EDSS and MSSS were not associated to RLS. The analysis of the lesions location on magnetic resonance imaging revealed an association between thoracic lesions and RLS (p=0,014).

**Discussion:** Our results confirm a higher prevalence of RLS in MS patients, comparing to the control group. The association between thoracic lesions and RLS corroborate the hypothesis that the spinal cord might be involved in the pathophysiology of RLS. RLS should be explored in MS patients complaining about sensitive symptoms since it is a fairly treatable condition.

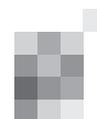
### 0018 Neuropsychological Assessment in Patients with Multiple Sclerosis

**Rosário Curral, Diana Maia,**

Hospital São João, Porto, Portugal

Multiple Sclerosis (MS) is one of the most common neurological diseases and disabling in young adults, who often have cognitive dysfunction.

The authors of this paper propose to assess neuropsychological functions most affected in a group of MS patients and compares them with a group of healthy people.



This study consists of two groups: the group of patients with definite diagnosis of MS (n = 31) and the control group (n = 15). Data collection is done through a questionnaire socio-demographic and clinical data and a battery of neuropsychological assessment (Luria Nebraska Neuropsychological Battery). Data analysis is performed using the program SigmaStat.

The results show that the group of MS patients compared with the control group presented a significantly lower performance at various scales, and also indicate that in this patient group, there is no relationship between cognitive functioning and duration of disease (as noted in several studies).

This work also indicates a strong diagnostic validity of the Luria Nebraska Neuropsychological Battery, in the differentiation between normal individuals and patients in the neurological point of view (including patients with MS).

## 0019 Multiple sclerosis: Psychological and Psychopathological study

**Rosário Curral, Celeste Silveira, Andreia Norton, Isabel Domingues, Salomé Silva, Diana Maia**  
Hospital São João, Porto, Portugal

Multiple Sclerosis (MS) is the most common demyelinating disease of the central nervous system and one that presents more neuropsychiatric manifestations.

The authors of this paper proposes to characterize psychological and psychopathologically a group of patients sent from Neurology to Psychiatry at St. João Hospital - Porto.

The initial group consisted of 48 patients (35 women and 13 men). Data collection was done through a semi-structured interview to obtain socio-demographic and clinical data. The psychological and psychopathological evaluation was made with the following tools: MMSE (Mini Mental State Examination), Raven, MOS SF-36 (Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey), SCL-90 (Hopkins Symptoms Distress Checklist 90), HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale), scale and EDSS (Expanded Disability Status Scale).

On this sample the median duration of disease was 11 years and the value of EDSS has an average of 2.49. The sample does not show significant levels of psychopathology. However the results suggest that the worse is the overall severity of MS (EDSS) and the greater the duration of illness, the worst seems to be general physical and emotional functioning. In this study, no associations were found between variables of MS and psychopathological findings. However cognitive dysfunction appears to worsen with the greatest severity of MS, as in other works.

## 0020 Assessment of NMO-IgG in 139 Portuguese patients suspected to have a neuromyelitis optica spectrum disorder

**Maria José Sá<sup>1,2</sup>, Pedro Barros<sup>1,2</sup>, Joana Guimarães<sup>1,3</sup>, Adelaide Palos<sup>4</sup>, Ana Morgadinho<sup>5</sup>, Armando Morginho<sup>6</sup>, Graça Sousa<sup>7</sup>, João Paulo Gabriel<sup>8</sup>, Joaquim Pinheiro<sup>9</sup>, José Figueiredo<sup>10</sup>, José Vale<sup>11</sup>, Maria do Carmo Macário<sup>12</sup>, Pinto Marques<sup>13</sup>, Raquel Gouveia<sup>14</sup>, Rui Pedrosa<sup>15</sup>, Sandra Perdigão<sup>16</sup>, Sara Machado<sup>17</sup>, Sean Pittock<sup>18</sup>**

1-MS Clinic and CSF Lab, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 4-Department of Neurology,

Hospital de Santarém, Santarém, Portugal; 5-Department of Neurology, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra, Portugal; 6-Department of Neurology, Hospital do Funchal, Madeira, Madeira, Portugal; 7-Department of Neurology, Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia, Vila Nova de Gaia, Portugal; 8-Department of Neurology, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal; 9-Department of Neurology, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Matosinhos, Portugal; 10-Department of Neurology, Hospital S. Marcos, Braga, Braga, Portugal; 11-Department of Neurology, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Lisboa, Portugal; 12-Department of Neurology, Hospitals da Universidade de Coimbra, Coimbra, Coimbra, Portugal; 13-Department of Neurology, Hospital São Bernardo, Setúbal, Setúbal, Portugal; 14-Department of Neurology, Hospital da Luz, Lisboa, Lisboa, Portugal; 15-Department of Neurology, Hospital dos Capuchos, Lisboa, Lisboa, Portugal; 16-Department of Neurology, Hospital de Viana do Castelo, Viana do Castelo, Portugal; 17-Department of Neurology, Hospital Amadora-Sintra, Amadora, Portugal; 18-Department of Neurology and Laboratory Medicine and Pathology, Mayo Clinic, Rochester, USA, Rochester, United States

**Background:** Neuromyelitis optica (NMO) is a severe CNS demyelinating disease that requires to be identified amongst idiopathic neuroinflammatory diseases which involve optic nerves and spinal cord. Descriptions of a growing group of NMO-spectrum disorders with limited expression, imposes a wide survey of NMO, which is nowadays feasible assessing its specific biomarker against aquaporin-4, NMO-IgG.

**Purpose:** To analyse the frequency of NMO-IgG in a multi-center clinic-based population of patients whose clinical picture led to suspect of NMO-spectrum disorder.

**Methods:** Since 2006, serum samples from 139 patients (89 F; 50 M; mean age: 39 years; range: 9-68 yr), attending Multiple Sclerosis (MS) Clinics / Departments of Neurology of 15 Hospitals located in different regions of Portugal, suspected to have NMO spectrum disorder, had serum tested blinded for NMO-IgG by indirect immunofluorescence assay in Mayo Clinic. Demographic, clinical, immunotherapy at time of blood testing (including high-dose steroids in the prior month) and radiologic data were recorded. Patients were divided into final diagnostic groups: Group 1, classical NMO (n=12); Group 2, high risk NMO, recurrent longitudinally extensive (>3 vertebral segments) transverse myelitis (rLETM, n=7) or recurrent optic neuritis (rON, n=21), 2 with short cord lesions (<3 vertebral segments); Group 3, isolated ON (n=6), or isolated (n=19) or recurrent myelitis (all short cord lesions, n=8); Group 4, miscellaneous, including classical MS (n=49), encephalomyelitis (4), neuroborreliosis (2), neurolupus (2), neurosarcoidosis (2), mitochondrial diseases (4), non-inflammatory conditions (3).

**Results:** Group 1: 4 patients were NMO-IgG positive (33%); 6 seronegative patients were under immunosuppression. Group 2: NMO-IgG was positive in a sole patient with rON and short cord lesion; 50% seronegative patients were receiving steroids (11) or other immunosuppressants (2). Group 3: all patients were NMO-IgG seronegative. Group 4: one patient with acute encephalomyelitis was NMO-IgG positive.

**Discussion:** Our results confirm the usefulness of NMO-IgG evaluation in a wide spectrum of neuroinflammatory conditions. However, the frequency of NMO-IgG positivity in patients with classical and with high-risk NMO spectrum disorders was lower than expected, which may be due to immunosuppressant therapy at time of blood draw or issues relating to assay sensitivity. As more sensitive assays become available, the frequency of NMO-IgG seropositivity in NMO-spectrum disorders will likely increase. We highlight: the sin-

gle seropositive patient with rON and a short cord lesion which may relate to the timing of cord imaging; the NMO-IgG positivity in a patient with acute encephalomyelitis; the seronegativity in all MS patients.

## 0021 Cancer and Multiple sclerosis

**Claudia Guarda, Irene Mendes**

Neurology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introduction:** Multiple sclerosis (MS) is a chronic demyelinating disease, whose incidence seems to be increasing, as the patients' longevity, which emphasizes the need for updated knowledge about comorbidity in this population. Little is known about the incidence of cancer in these patients, with conflicting results in different studies. However the implications are important, because of the used treatments may affect both the treatment of MS and cancer.

**Methods:** the authors present two women with relapsing-relapse MS who developed cancer. The first woman is 42 years old with MS, who was diagnosed with breast cancer in 2009 and submitted to surgery and is doing tamoxifen. At the cancer diagnosis she was changed from the interferon treatment, with whom she had been stable to glatimerate. She had two relapses with more gadolinium enhancing lesions in the MRI and was again switched to interferon. The second woman is 52 years old has MS diagnosis since 1995 and was medicated with interferon until 2004, when cervix cancer was diagnosed. She was submitted to surgery and switched to glatimerate. She has been stable with no cancer recurrence or MS relapses.

**Conclusion:** These cases demonstrate the difficulties in managing MS patients with cancer, since there are no guidelines. Therefore a multidisciplinary approach between the neurologist and oncologist is essential. It is also important to stress the unknown effects of MS therapies in cancer risk and the possible interactions with cancer treatments. This issue underlines the need of more studies being conducted in this population.

## 0022 Dementia in multiple sclerosis: report of a case with cortical grey matter involvement and frontal-type-like clinical features

**Rosário Curral<sup>1,2</sup>, Raquel Correia<sup>1,2</sup>, Diana Maia<sup>1,3</sup>, Maria Edite Rio<sup>1</sup>, António J Bastos-Leite<sup>5,6</sup>**

1-Department of Psychiatry, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Department of Psychiatry and Mental Health, Faculty of Medicine, Porto, Portugal; 3-Faculdade de Psicologia e Ciências de Educação da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 4-Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 5-Department of Medical Imaging, Faculty of Medicine, Porto, Portugal; 6-Lysholm Department of Neuroradiology, The National Hospital for Neurology and Neurosurgery, London, United Kingdom

**Background/Introduction:** Although multiple sclerosis (MS), a demyelinating disease of unknown aetiology, is primarily a white matter disease, it may also involve the grey matter, a feature not often demonstrated in vivo by means of magnetic resonance imaging (MRI). The involvement of cortical grey matter in MS may account for cognitive dysfunction and behavioural abnormalities.

**Objective:** The purpose of this report is to present the case of a patient with MS and clinical features mimicking dementia of the frontal type due to clear-cut cortical grey matter involvement in the left frontal lobe.

**Case report:** A 55-year-old woman with relapsing remitting MS developed a clinical picture characterized by frontal deficits (e.g. attention, verbal fluency, and processing speed), disinhibition, loss of insight, perseveration, abnormal eating behaviour, agitation, insomnia, and depersonalization phenomena. Neuropsychological evaluation also revealed abnormal performance on the Trail Making and the Stroop tests. Besides typical demyelinating lesions and "black holes", MRI showed a striking pattern of left frontal opercular involvement including cortical thinning, focal knife-edge appearance of the gyri, and marked gliosis in the adjacent white matter.

**Discussion:** Cognitive deficits in MS are typically subcortical, due to the expected predominance of white matter lesions. Nonetheless, the involvement of grey matter structures may contribute to a different pattern of cognitive dysfunction. For example, hippocampal involvement has been linked to memory impairment. This particular case report additionally illustrates how cortical grey matter involvement in the frontal lobe may lead (not unexpectedly) to a clinical condition mostly characterised by frontal deficits and psychiatric symptoms.

**Keywords:** Multiple sclerosis (MS); grey matter; magnetic resonance imaging (MRI); frontal lobe; dementia

## 0023 Cognition in Multiple Sclerosis: evaluation of the longitudinal course

**Filipa Barbosa<sup>1,2</sup>, Cláudia Sousa<sup>1,3</sup>, Maria Edite Rio<sup>1</sup>, Jorge Reis<sup>1</sup>, Pedro Abreu<sup>1,3</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup>, Joana Guimarães<sup>1,3</sup>, Carla Martins<sup>2</sup>, Maria José Sá<sup>1,4</sup>**

1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-School of Psychology, University of Minho, Braga, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; 4-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Cognitive deficits are a major symptom in multiple sclerosis (MS). Recent studies have shown that 45-65% of MS patients have deficits in the cognitive function area that contribute to a significant decrease in their quality of life. The cognitive assessment is necessary for early detection, rehabilitation planning and follow-up of the deficits. At the same time, the assessment provides a longitudinal analysis of the progress or failure of the cognitive deficits, in that it allows the systematic study of cognitive function in different stages of the disease.

**Purpose:** The main aim of this work is to evaluate the longitudinal course of the cognitive functioning in MS patients.

**Methods:** Are part of this study 156 patients (110 females and 46 males) with diagnosis of MS, with indication for immunomodulatory therapy followed in the MS Clinic of a University Hospital, since 2002. The cognitive function of these patients was assessed using the Neuropsychological Test Battery for MS (Rao et al., 1991) as a composite screening tool of the major cognitive areas. A sub-group of 79 patients were reassessed (59 females and 20 males) in a period between 1 to 2 years after the first cognitive assessment.

**Results:** About 44% of the 156 patients have cognitive deficits. The cognitive areas most affected were sustained attention and concentration and semantic retrieval; 25% of the sub-group of 79 patients manifested cognitive deficits. The remaining analysis of the results are in a preliminary stage, however,

it is anticipated and hypothesized the existence of significant differences in the longitudinal course of cognitive function.

**Discussion:** The preliminary results corroborate the existing literature and previous studies that we have carried out, in that at the date of diagnosis half of patients have cognitive impairment. Moreover, this study demonstrates that neuropsychological assessment is an important tool in MS complementing the neurological exam in areas that may be compromised in the patients.

## 0024 Multiple Sclerosis treatment during pregnancy - our experience

**Inês Marques, Fradique Moreira, Sónia Batista, Lúvia Sousa**  
Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Background:** Multiple sclerosis (MS) is more prevalent among young women, frequently occurring during the child-bearing years. Pregnancy becomes an important issue for the patient and physicians early in the management of the disease. The relapse rate usually declines during pregnancy, especially in the third trimester, and increases during the first months postpartum before returning to the pre-pregnancy rate.

The lack of experience concerning the safety of the current disease modifying treatments and the inherent reduction in the relapse rate during pregnancy, currently encourages physicians to temporarily suspend treatment before conception, or to perform a critical assessment of the pros and cons of ceasing therapy during this period. Studies with very small samples suggest benefit with mensal IGIV during pregnancy and postpartum period, but there is no formal indication for this treatment.

**Purpose:** Assess the efficacy and safety of MS treatments during pregnancy and postpartum period.

**Methods:** Retrospective analysis of the data of pregnant female patients with relapsing-remitting MS followed at our Hospital.

**Results:** A total of 38 pregnancies were included in the analysis. Eighteen patients (47%) received treatment during pregnancy, while in the postpartum period treatment was provided to 23 patients (61%).

Thirteen patients (34%) were treated with IgG immunoglobulin (IVIG) during pregnancy and the postpartum period and 7 patients (18%) received IVIG only in the postpartum period.

Five patients (13%) maintained their usual disease modifying treatment: 3 patients (8%) maintained treatment with Glatiramer Acetate during pregnancy and postpartum period, one patient (3%) maintained Interferon Beta-1a until the 32<sup>nd</sup> week of pregnancy and another patient (3%) maintained Interferon Beta-1b until the 20th week of pregnancy.

Three patients (8%) had relapses during pregnancy: 2 patients receiving IVIG and one patient not receiving any treatment. During the postpartum period 14 patients (37%) had relapses: 5 receiving IVIG and 9 not receiving any treatment. Four of these patients were diagnosed with MS during the postpartum relapse.

All patients delivered live births and no adverse pregnancy outcomes were observed.

**Discussion:** The several different treatments used in our sample reflect the need for an individualized approach as there are no current guidelines for the management of MS patients during pregnancy.

No relapses or adverse pregnancy outcomes were observed in the five patients that maintained disease modifying treat-

ments, but our sample is too small to be conclusive.

Studies with larger samples should be performed to improve the therapeutical approach of MS during pregnancy.

## 0025 Cognitive forms of Multiple Sclerosis: report of two dementia cases

**Joana Domingues, Fernando Matias, Lúvia Sousa, Isabel Santana, Catarina Cunha, Maria do Carmo Macário**  
Coimbra University Hospital, Coimbra, Portugal

**Introduction:** Cognitive impairment occurs in 45-65% of patients with Multiple Sclerosis (MS). It concerns mainly memory, visuospatial perception, executive functions and attention and information-processing speed. The type and degree of cognitive dysfunction is not associated with disease course. Series of MS patients with predominant cognitive problems, without accompanying disability in other neurological functions, have been published recently and referred to as "Cerebral" or "Cortical-type MS".

**Cases Report:** Patient 1 is a 34-year-old woman who presented initially with temporal lobe epilepsy and then with subacute encephalopathy. Brain MRI revealed multiple bilateral T2 hyperintense lesions on periventricular and subcortical white matter with nodular or ring-like contrast enhancement. Symptoms were unresponsive to High-dose Steroids, Plasmapheresis and Cyclophosphamide and Natalizumab therapy was started. Despite MRI improvement, the patient remains with a severe cognitive fronto-temporal dysfunction and unable to perform routine daily living activities. Patient 2 presented at the age of 24 with an aggressive form of Steroids-responsive Relapsing-Remitting MS and a 3 years history of emotional lability and depression. Neuropsychiatric symptoms rapidly became predominant, with personality changes, aggressive behavior, suicidal ideation, inattention and memory impairment. Despite immunosuppressive and immunomodulatory treatments, the patient cognitive condition continued to deteriorate and he was severely demented by the age of 33. Neurological examination revealed bilateral internuclear ophthalmoplegia and mild spastic tetraparesis, with normal ambulation. Brain MRI showed partially confluent extensive white matter lesions and severe cortical atrophy.

**Discussion:** Cognitive forms of MS are rare. The anatomical substrate for these types of disease may be the cortical lesion load and axonal loss or the disruption of communicating inside large-scale cortical networks, as a consequence of white matter damage. The patients described herein reflect the clinical heterogeneity of these forms of MS disease.

## 0026 Practical recommendations in rehabilitation that a neurologist can give to a patient with multiple sclerosis in the clinical setting

**Sabrina Pimentel<sup>1</sup>, Joana Guimarães<sup>1,2</sup>, Maria José Sá<sup>1,3</sup>**  
1-MS Clinic, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Faculty of Medicine of University of Porto, Porto, Portugal; 3-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Multiple Sclerosis (MS) is a main cause of non traumatic neurological disability in young adults. Rehabilitation plays a central role in the functional improve-

ment of MS patients, since it significantly contributes to both restoration and maintenance of function and promotion of independence. As such, MS patients should have access to classical rehabilitation procedures and, besides, be informed about certain practical aspects of this therapy which are simple but can be quite relevant in terms of independence.

**Purpose:** To review the main rehabilitation approaches for MS in order to present a summary of practical recommendations about this issue that a neurologist can give to MS patients in the clinical setting.

**Methods:** The Cochrane Library, Cochrane Database of Systematic Reviews and MEDLINE database were searched for relevant original articles, systematic reviews and meta-analysis using multiple sclerosis and rehabilitation as MeSH terms. Seven original articles and two systematic reviews were included in the literature review as well as three books.

**Results:** In MS, rehabilitation prevents physical deconditioning and disuse atrophy and contributes to maintaining and maximizing functional independence. In the literature, some practical recommendations related to rehabilitation for patients with MS have been described, focusing strategies to more easily manage patients with weakness, balance problems (ataxia and tremor), spasticity, mobility problems, bladder or bowel dysfunction, heat intolerance, speech and swallowing disorders, cognitive dysfunction and fatigue, one of the most studied aspects.

Frequent periods of rest along the day, scheduled rest periods, more activities in the morning than in the afternoon, techniques for energy conservation or work simplification, techniques for body cooling and aerobic training are some examples of practical rehabilitation strategies.

**Discussion:** There are simple but effective and significant practical recommendations regarding rehabilitation that a neurologist can give to MS patients, in order to contribute to their functional improvement.

### 0027 Identification of biomarkers for Multiple Sclerosis using a proteomic approach

**Ana Lourenço<sup>1</sup>, Vera Mendes<sup>2</sup>, Bruno Manadas<sup>2</sup>, Inês Baldeiras<sup>3</sup>, Sónia Batista<sup>3</sup>, Mário Grãos<sup>1</sup>, Lúvia Sousa<sup>3</sup>, Maria do Carmo Macário<sup>3</sup>, Catarina Oliveira<sup>2</sup>, Alberto Pais<sup>4</sup>, Carlos Duarte<sup>2,5</sup>**

1-Biocant, Centro de Inovação em Biotecnologia, Cantanhede, Portugal; 2-Centro de Neurociências e Biologia Celular, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 3-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 4-Departamento de Química, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 5-Departamento de Ciências da Terra e da Vida, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Multiple Sclerosis is the most common non-traumatic disorder of the central nervous system in young adults and is generally believed to be an immune-mediated disorder that occurs in genetically susceptible people. There is no single specific test for diagnosis or to predict different clinical courses of the disease. A comprehensive study of the proteome of cerebrospinal fluid samples (CSF) represents an important step towards a better understanding of the disease and may lead to the identification of biomarkers. Two-dimensional gel electrophoresis (2D-PAGE) coupled with mass spectrometry is the most widely used and powerful analytical method to identify differences in protein expression and protein posttranslational modifications resulting from disease, and was the met-

hod adopted in this work. A complex dataset consisting of the intensity of each protein spot in every 2D-PAGE map was obtained. Subsequently, a differential analysis was carried out using multiple sclerosis and control (from inflammatory and non-inflammatory neurological disorders) samples. The results were analyzed using univariate (Kruskal-Wallis, Mann-Whitney) and multivariate (Principal Component Analysis, Linear Discriminant Analysis) statistical and numerical techniques, and allowed the identification of a set of protein spots that are differentially expressed in CSF samples from patients with multiple sclerosis and with other inflammatory diseases of the central and peripheral nervous systems.

### 0028 Blood-brain barrier disruption markers and disease progression in Multiple Sclerosis

**Ana Valado<sup>4,5</sup>, Teresa Proença<sup>3</sup>, João Sargento-Freitas<sup>2</sup>, Sónia Batista<sup>2</sup>, Lúvia Sousa<sup>2</sup>, Catarina Oliveira<sup>1,3</sup>, Inês Baldeiras<sup>1,3</sup>**

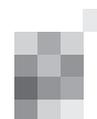
1-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 2-Department of Neurology, Coimbra University Hospital, Coimbra, Portugal; 3-Laboratory of Neurochemistry, Coimbra University Hospital, Coimbra, Portugal; 4-College of Health Technology of Coimbra, Coimbra, Portugal; 5-Department of Life Sciences, Faculty of Sciences and Technology, University of Coimbra, Coimbra, Portugal

**Background:** Multiple sclerosis (MS) is a chronic inflammatory demyelinating disease of the central nervous system. The exact immunopathogenic mechanisms underlying the formation of the inflammatory and demyelinating lesions are not known, but blood-brain barrier (BBB) disruption seems to be a key event in disease initiation. Changes in the expression of adhesion molecules and in the activity of metalloproteinases (MMPs) have been studied both in serum and cerebrospinal fluid (CSF) of MS patients and may be indicative of disease activity.

**Purpose:** To evaluate the levels, in serum and CSF, of a range of BBB disruption markers in a well-characterized group of MS patients and to assess their value as indicators of disease sub-type and prognosis.

**Methods:** A group of 40 MS patients, followed for at least 4 years was studied. Patients were characterized at follow-up by disease sub-type and by the expanded disability status scale (EDSS). Serum and CSF samples were obtained for diagnostic purposes at baseline and the levels of BBB disruption markers were determined by enzyme-linked immunosorbent assays (R&D Systems). In the adhesion molecules group, sICAM-1, sVCAM-1 and sE-Selectin were determined. As the activity of MMPs in tissues results from the balance with their inhibitors (TIMPs), we assessed the levels of both MMP-2 and MMP-9 and their respective tissue inhibitors (TIMP-2 and TIMP-1). Comparisons between groups were carried out by the Mann-Whitney-U test.

**Results:** When comparing relapsing-remitting (RR; n=32) with progressive patients (6 secondary progressive; 1 primary progressive; 1 relapsing progressive) we found a marked increase of the MMP-9/TIMP-1 ratio ( $p < 0,005$ ) and a decrease in the inhibitor TIMP-2 ( $p < 0,05$ ) in CSF of RR patients. Regarding adhesion molecules, apart from a trend for lower serum sVCAM-1 levels in RR patients, there were no significant differences in the markers tested. Dividing the patients according to EDSS score (EDSS<4; n=27 versus EDSS≥4; n=12) resulted in a similar pattern of BBB disruption markers.



Patients with lower EDSS scores showed a significantly higher MMP-9/TIMP-1 ratio and lower TIMP-2 levels in CSF ( $p < 0,0,5$ ). Moreover, serum levels of sVCAM-1 and sE-Selectin were lower in patients with lower EDSS scores at follow-up ( $p < 0,0,5$ ).

**Discussion:** Our results seem to indicate that an increased activity of MMP-9 in CSF is associated with relapsing-remitting forms of the disease, whereas the increased expression of adhesion molecules in the serum is indicative of more aggressive sub-types. BBB disruption markers may therefore be good surrogate markers for monitoring disease activity in MS.

## 0029 NeuroBehçet - characterization of neuroradiological aspects

**Luís Augusto**<sup>1,2</sup>, **Jorge Reis**<sup>1</sup>, **Madalena Pinto**<sup>1</sup>, **Pedro Abreu**<sup>1,3</sup>

1-Neurology Department, Hospital de S. João, Porto, Portugal;

2-Neuroradiology Department, Hospital de S. João, Porto, Portugal;

3-Faculty of Medicine of University of Porto, Porto, Portugal

**Background:** Behçet's disease is characterized by oral aphthae in association with multisystemic relapsing inflammatory manifestations. This disease can also affect the CNS (NeuroBehçet), being classified: parenchymatous form (PF) and non-parenchymatous variant (NPF).

**Purpose:** Our goal was to determine, by cerebral MRI in the acute phase, the most frequent CNS lesions and evaluate the evolution of lesion load in NeuroBehçet patients, comparing our results with previously published data.

**Methods:** We consecutively selected 14 patients (9 woman) diagnosed with NeuroBehçet in the 2000-2010 period, mean age at diagnosis 39,2 years (median 41).

**Results:** In this cohort 3 (21,4%) had no lesions in cerebral MRI. Eleven patients (78,6%) had brain lesions detectable on MRI, 10 of which (90,9%) were classified in the PF and just 1 (9,1%) in the NPF. In the group of patients included in the PF, 4 (36,4%) had periventricular white matter lesions, 4 (36,4%) had lenticular lesions, 3 (27,3%) showed thalamic lesions and 8 (72,7%) had posterior fossa involvement. MRI in the NPF patient depicted a right transverse sinus cerebral venous thrombosis (CVT). In the follow-up period seven (63,6%) patients underwent control cerebral MRI, six with NeuroBehçet's PF and the one with the NPE. Four of the six PF (66,7%) had no residual lesion. The patient with NPF still had CVT in MRI.

**Discussion:** Our results are in accordance with previously published data confirming the preferential involvement of periventricular white matter, basal ganglia, diencephalum and posterior fossa structures, as well as lesion remission in the PF. This work also emphasizes that CVT is the main form of presentation in the NPF.

## 0030 T cell receptor V $\beta$ repertoire and CCR5 receptors in T cells from patients with Multiple Sclerosis

**Joana Domingues**<sup>1</sup>, **Natália Mateus**<sup>2</sup>, **Paula Laranjeira**<sup>2</sup>, **Artur Paiva**<sup>2</sup>, **Fernando Matias**<sup>1</sup>, **Lívia Sousa**<sup>1</sup>, **Maria do Carmo Macário**<sup>1</sup>

1-Coimbra University Hospital, Coimbra, Portugal; 2-Center Histocompatibility Laboratory, Coimbra, Portugal

**Introduction:** Trafficking of inflammatory T cells into the central nervous system plays an important role in the pathogenesis of multiple sclerosis (MS). This directional migratory

ability is associated with interactions of chemokines with their receptors expressed on T cells. Expression of chemokine receptor CCR5 is associated with Th1 pro-inflammatory cells and these receptors were found overexpressed among lesion-derived T cells and peripheral T cells in patients with MS.

**Objectives:** To quantify CD4 and CD8 T cells in different functional compartments (Naïve, Central and Effector Memory and Effector), quantify those expressing CCR5 within these compartments and evaluate T cell-receptor (TCR) V $\beta$  repertoire in the blood of MS patients.

**Materials and Methods:** We studied blood samples from 42 patients with MS [23 with Relapsing-Remitting (RR)-MS, 12 with Secondary Progressive-MS with superimposed relapses (SPR-MS) and 7 with Secondary Progressive-MS without relapses (SP)] and from 15 healthy volunteers. The samples were analyzed by flow cytometry using monoclonal antibodies specific for 24 different members of a total of 21 TCR-V $\beta$  families. The V $\beta$  repertoire was studied in the Naïve, Central Memory, Effector Memory and Effector compartments of both CD4 and CD8 cells, as well as in their CCR5 + and CCR5- subpopulations.

**Results:** The results showed that patients with MS have an increased percentage of T cells expressing CCR5 in all forms of disease, mainly distributed by the functional Central Memory and Effector compartments in CD4 T cells and Effector Memory in CD8 T cells. Patients with RR-MS seem to have an increase in CD8 T cells with a effector memory phenotype. The CD4 and CD8 TCR V $\beta$  repertoire was shown to be polyclonal, with several distinct V $\beta$  expansions in all patient groups. However, it seems that the expansion of V $\beta$  13.6 in memory effector CD8 T cells is present in all forms of the disease and that V $\beta$  5.1 expansion is associated with effector CD8 T cells expressing CCR5 in the RR-MS and SPR-MS.

**Discussion:** Overall, the results of this study confirm the involvement of CD4 and CD8 T cells on the immunopathogenesis of MS, especially those expressing CCR5. Increased CCR5 on T cells may reflect an ongoing Th1 response and enable T cells to migrate to the CNS and also induce further Th1-associated events such as production of cytokines.

## 0031 Chemokine system in Multiple Sclerosis: expression in peripheral blood monocytes, neutrophils and dendritic cells

**Joana Domingues**<sup>1</sup>, **Paula Laranjeira**<sup>2</sup>, **Artur Paiva**<sup>2</sup>, **Fernando Matias**<sup>1</sup>, **Lívia Sousa**<sup>1</sup>, **Maria do Carmo Macário**<sup>1</sup>

1-Coimbra University Hospital, Coimbra, Portugal; 2-Center Histocompatibility Laboratory, Coimbra, Portugal

**Introduction:** Multiple sclerosis (MS) is an inflammatory, demyelinating and neurodegenerative disorder of the central nervous system (CNS). Immune dysregulation plays a critical role in its pathogenesis. The CNS inflammation seems to be associated with aberrant trafficking of pro-inflammatory T cells across the blood-brain barrier, associated with interactions of chemokines with their receptors expressed in T cells. Chemokines may be a promising target for future treatments in MS and provide disease biomarkers.

**Objectives:** To quantify the percentage of MS patients peripheral blood monocytes and neutrophils producing IP-10, Mig, MIP-1 $\alpha$  and MIP-1 $\beta$  and the percentage of dendritic cell (DC) subpopulations (myeloid, monocytic and lymphoplasmacytic) producing MIP-1 $\beta$ .

**Materials and methods:** Blood samples were obtained from 34 patients with clinically definite MS: 17 with Relapsing-Remitting (RR)-MS, 7 with Secondary Progressive-MS without relapses (SP-MS) and 10 with Secondary Progressive-MS with relapses (SPR-MS). Control group consisted of 10 healthy individuals. Flow cytometry was used to quantify the percentage of cells producing the different chemokines before and after incubation *in vitro* with lipopolysaccharide for 6 hours at 37°C and 5% CO<sub>2</sub>. Mean fluorescent intensity (MFI) for each protein was measured at single cell level.

**Results:** The myeloid DC subpopulation was more represented in SP-MS, compared with control and SPR-MS groups. In RR-MS and SPR-MS we found an increase in the percentage of monocytes before activation and neutrophils before and after activation producing MIP-1 $\beta$ , and an increase of MIP-1 $\beta$  MFI in activated monocytes, in relation to the control and SP-MS groups. The percentage of monocytes and neutrophils producing IP-10 (before and after activation) was also increased in RR-MS and SPR-MS, compared with control and SP-MS groups. In RR-MS, the percentage of myeloid DC (before activation) expressing MIP-1 $\beta$  was higher than in the control group; and MIP-1 $\beta$  MFI in activated neutrophils was increased in relation to the other groups. When comparing the SP-MS subtype with all the other groups, we observed a decrease in the percentage of non-activated monocytes, neutrophils, myeloid and lymphoplasmacytic DC producing MIP-1 $\beta$ .

**Discussion:** Our results indicate a greater pro-inflammatory activity in RR-MS, followed by SP-MS with superimposed relapses. This is in line with published data suggesting that inflammatory mechanisms are of greater importance in these groups of patients, with degenerative components being more prominent in the progressive forms of disease and explains why only RR-MS and SPR-MS patients show a good response to immunosuppressor/immunomodulator treatments.

### 0032 A rare form of bilateral internuclear ophthalmoplegia

**Ana Carvalho, Lúgia Ribeiro, Dália Meira, Eduardo Saraiva, Luís Agrelós, Graça Sousa**  
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

**Introduction:** Bilateral internuclear ophthalmoplegia is a rare clinical sign. It can represent an ischemic, demyelinating or infectious lesion in a not definitely established location. WEBINO (wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia) syndrome is considered a special form of bilateral internuclear ophthalmoplegia. It is characterized by bilateral absence of adduction, nystagmic abduction of eyes, convergence deficiency and frequently exotropia.

**Case Report:** We report a 31-year-old woman suffering from progressive double vision with no other complains. Bilateral alternant exotropia and adduction deficits were noted on horizontal gaze, together with horizontal nystagmus of abducting eye and vertical nystagmus on supra and infraversions. T2-weighted images of MRI revealed multiple high signal lesions on corpus callosum, white matter substance and along spinal cord, suggesting demyelinating disease. CSF study was normal. The patient had a complete resolution of symptoms with endovenous corticotherapy. Follow-up imaging studies revealed progression of lesions on space suggestive of multiple sclerosis.

**Discussion:** We present a clinical case of WEBINO syndrome, pointing out the fewness of multiple sclerosis presentation as so. We also enhance that WEBINO should be differentiated from one-and-a-half syndrome which denotes unilateral horizontal gaze palsy and internuclear ophthalmoplegia.

### 0033 Pseudotumor - an unusual and treacherous form of Multiple Sclerosis

**Ana Carvalho, Pedro Carneiro, Graça Sousa**  
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

**Background:** Pseudotumor is a pathologic entity capable of simulating a cerebral neoplasm. Classically, it presents as a solitary brain mass contrast enhancing. Multiple sclerosis (MS) is one of the entities that may present clinically and radiologically as an occupying space lesion. Diagnosis is usually a challenge, sometimes leading to brain biopsy.

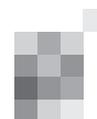
**Case Report:** 24 years-old male patient, student. Background of vertiginous syndrome, smoking, alcohol abuse, binge hashish and risky sexual behaviour. Admitted by motor and sensory deficit of left lower limb. Neurological examination revealed a left foot dorsiflexion weakness (grade 4), tactile hypoesthesia in the lower third of the left leg, and impaired (paretic) gait. Unremarkable remaining objective examination. CT scan revealed "an expansive semi-oval in the center right, contrast enhancing, suggestive of abscess or neoplastic lesion." Empirical treatment with metronidazole, ceftriaxone, vancomycin and dexamethasone was performed. Serum laboratory study was negative. Liquor study revealed increased IgG index, positive oligoclonal bands, negative serology and bacteriology. Brain MRI showed multiple injuries supra and infratentorial, suggestive of demyelinating disease, pseudotumour form. Performed methylprednisolone cycle with clinical improvement. At discharge time, objectified motor and sensitive improvement, inexhaustible nystagmus and diplopia in dextroversion with right Babinski sign.

**Conclusion:** We present this case to highlight the importance of recognizing pseudolesions of MS, since an incorrect interpretation may lead to inappropriate treatment, which could change the course of the disease.

### 0034 Parkinsonism as a manifestation of Multiple Sclerosis or a coincidental association?

**Ana Sousa, Cristina Semedo, Rui Pedrosa**  
H. Capuchos, CHLC, Lisbon, Portugal

**Introduction:** Multiple Sclerosis (MS) is a chronic demyelinating disorder that may present a wide spectrum of clinical manifestations, among which movement disorders have rarely been reported. The most frequent movement disorders observed are tremor secondary to cerebellar or brainstem lesion, paroxysmal dystonias, choreoathetosis, hemiballismus and palatal myoclonus, while parkinsonism appears to be very rare finding. There is still an open debate whether MS lesions can cause parkinsonian symptoms, or the reported cases are just coincidental findings of two different diseases in same patient. We report one patient with parkinsonism and demyelinating lesions of the Central Nervous System.



**Case Report:** A 55-year-old man was referred to the Neurology Service with a one year history of upper limb tremor and progressive gait instability. In the neurologic examination there was hypomimia, resting tremor and rigidity in left arm, left hemiparesis and brisk deep tendon reflexes in all four limbs. T2-weighted brain MRI showed multiple supra and infratentorial white matter lesions and cervical MRI revealed two white matter hyperintensities; there was no enhancement lesions. After ruling out the other potential causes of demyelinating diseases, the patient started interferon  $\alpha$  and levodopa therapy with benefit. In the next two years he had some relapses with paraparesis with partial response to corticosteroid therapy. In the last year there was clinical deterioration requiring bilateral assistance to walk. The brain MRI revealed new demyelinating lesions and DAT scan showed very low levels of dopamine carrying protein in left and right putamens.

**Conclusion:** In MS two hypotheses might account for the parkinsonism features. The first one is the coincidental occurrence of Parkinson Disease in patients with MS, and the second one postulate that parkinsonism is due to demyelinating lesions that affect dopaminergic pathways. In our case despite some lesions can affect dopaminergic pathways, MS relapses were dominated by paraparesis without deterioration of parkinsonism features and, in contrast with some reported patients, the parkinsonism features didn't respond to methylprednisolone.

### 0035 Quantifying Clinical Predictors of Optimal Response to Natalizumab in Secondary Progressive Multiple Sclerosis

**João Sargento-Freitas, Sónia Batista, Maria do Carmo Macário, Fernando Matias, Lúvia Sousa**  
Coimbra University Hospital, Coimbra, Portugal

**Background:** In the management of patients with Secondary Progressive Multiple Sclerosis (SPMS) clinicians are faced with significant difficulties, since the treatment options available are few and limited. Although Natalizumab (NTZ) is not formally approved for treatment of SPMS, information from a Phase II study suggested a possible benefit in some of these patients.

**Purpose:** To determine the cutoff points for optimal response to NTZ in SPMS patients.

**Methods:** Retrospective analysis of clinical files of all SPMS patients followed at our centre who underwent NTZ treatment for at least 6 months. Two sub-groups were defined based on clinical response. We considered optimal responders (OR) patients with an Expanded Disability Status Scale (EDSS) reduction  $\geq 1$  and/or annualized relapse rate (ARR) reduction  $> 1$  during NTZ treatment. The remaining patients were labeled as sub-optimal responders and non-responders (SONR). Quantitative clinical and demographic characteristics at MS onset, disease evolution and at NTZ prescription were analyzed and cutoff points for OR were identified using Receiver Operating Characteristic Curves, assuming equal importance for sensitivity and specificity.

**Results:** We identified 24 patients, 79% female, 5 OR and 19 SONR. Mean age at onset of treatment 45.8 years ( $\pm 10.2$ ), mean disease duration was 15.0 years ( $\pm 8.2$ ) and median EDSS was 6.0 (Interquartile Range: 4.8-6.5). The only statistically significant cutoff points for OR identified were duration of progressive phase  $\geq 4.5$  years with an Area Under Curve (AUC): 0.95;

Sensitivity: 100%, Specificity: 84.2%;  $p=0.002$  and ARR in the previous year  $\geq 1$  (AUC: 0.874; Sensitivity: 100%, Specificity: 47.4%;  $p=0.012$ ). Clinical and demographic characteristics at disease onset, disease duration, age and EDSS at first NTZ administration did not affect significantly NTZ responsiveness.

**Discussion:** Our data suggests that NTZ may be considered as a therapeutical option in some SPMS patients with shorter duration of progressive phase and more evident signs of recent disease activity. However, this report represents a narrow series and therefore randomized clinical trials are required to assess the efficacy of NTZ in SPMS.

### 0036 TYSABRI OBSERVATIONAL PROGRAM (TOP): the Portuguese baseline characteristics

**Pedro Abreu<sup>1,2</sup>, Carlos Cordeiro<sup>3</sup>, Isabel Felix<sup>4</sup>, Helena Fresco<sup>5</sup>, José Guerra<sup>6</sup>, Rui Guerreiro<sup>7</sup>, Joana Guimarães<sup>1</sup>, Cristina Henriques<sup>7</sup>, António Leitão<sup>8</sup>, José Marques<sup>7</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup>, Armando Morganho<sup>9</sup>, Jorge Reis<sup>1</sup>, José Rente<sup>5</sup>, Maria Edite Rio<sup>1</sup>, João Sá<sup>3</sup>, Maria José Sá<sup>1,10</sup>, Catarina Tereso<sup>8</sup>, José Vale<sup>4</sup>, Mário Veloso<sup>4</sup>**

1-Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Faculty of Medicine University of Porto, Portugal; 3-Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal; 4-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal; 5-Hospital Infante D. Pedro, Aveiro, Portugal; 6-Centro Hospitalar Baixo Alentejo, Beja, Portugal; 7-Centro Hospitalar Setúbal, Setúbal, Portugal; 8-Hospital Espírito Santo, EPE, Évora, Portugal; 9-Centro Hospitalar Funchal, Funchal, Portugal; 10-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal

**Background:** Natalizumab in monotherapy has demonstrated consistent efficacy in the 2 years phase 3 trial AFFIRM. Baseline characteristics of patients treated with natalizumab in the clinical practice differ from those evaluated in the clinical trials setting and data on long term outcomes is currently being generated in ongoing programs. The Tysabri Observational Program (TOP) is a prospective observational study ongoing in Europe, Canada and Australia to assess the long term safety and clinical outcomes in 3.000 RRMS patients in the post-marketing context.

**Purpose:** The primary objective is to assess the long term incidence and pattern of natalizumab serious adverse events (SAEs). Secondary objectives include the evaluation of the impact of natalizumab on the disease activity (relapses) and disability progression (EDSS) in a clinical practice setting.

**Methods:** This open label, multicenter, observational study will enroll 3.000 RRMS naïve patients to natalizumab who meet the prescribing criteria in each country. Demographic, MS and treatment history are collected at baseline. Patients are followed for 5 years according to clinical practice and data on SAEs, relapses and disability progression (EDSS) is collected, whether or not they continue with natalizumab.

**Results:** As of 8 June 2010, 32 Portuguese patients were enrolled in the study. 78% of the patients were women; the median age was 37.5 years (range, 17-64). The median duration of the MS symptoms was 6.8 years (range 0.7-27.2) vs. 5 years in AFFIRM. The mean number of relapses in the year prior to enrollment was 1.65 vs. 1.53 in the AFFIRM. The mean EDSS at baseline was 4.9 (range, 1.5-7.0) vs. 2.3 in the AFFIRM study. 71.9% of patients were previously treated with at least one DMT or immunosuppressive, of which 50.0% has been treated with 2 or more DMTs. Only one SAE was reported (hypersensitivity reaction), which led to treatment discontinuation.

**Discussion:** The Portuguese patients enrolled in TOP, similarly to what has been reported in other clinical practice data analysis, have longer disease duration and a greater disability than patients studied in AFFIRM. The majority of the Portuguese patients included in this analysis were previously treated with immunomodulatory or immunosuppressive drugs. The TOP study and other observational studies on natalizumab treated patients will significantly contribute to generate valuable data on the long term outcomes in the clinical practice setting.

### 0037 withdrawn

### 0038 Do negative oligoclonal bands in the CSF of patients with multiple sclerosis favour a better clinical course?

**Pedro Barros**<sup>1,2</sup>, **Carlos Andrade**<sup>1</sup>, **Joana Guimarães**<sup>1,3</sup>, **Maria José Sá**<sup>1,2</sup>

1-MS Clinic and CSF Lab, Department of Neurology, Hospital São João, Porto, Portugal; 2-Health Sciences Faculty, University Fernando Pessoa, Porto, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal

**Background:** Several studies suggest that negative cerebrospinal fluid (CSF) oligoclonal bands (OCB) indicate a better prognosis in Multiple Sclerosis (MS). Moreover MS is nowadays diagnosed earlier which means that spinal tap is also made earlier, raising the possibility of cases still missing OCB. The comparison of the natural history between patients with positive or negative OCB seems important.

**Purpose:** To assess the frequency of CSF negative OCB in MS patients attended at our MS Clinic and to correlate this finding with the clinical course.

**Methods:** Retrospective study of all consecutive patients who had a spinal tap performed between January 1, 2004 and October 31, 2009, meeting current international criteria for a diagnosis of MS and had complete data in clinical protocols (n=75). The following parameters were recorded: sex; age at onset; type of MS; number of relapses in the first two years; onset syndrome; EDSS at onset and 2 years; MSSS at 2 years. OCB were detected by isoelectric focusing and IgG specific immunofixation; positive OCB were defined as  $\geq 2$  bands present in the CSF but absent in the corresponding serum.

Statistical analysis was performed using the SPSS version 17.0. The Mann-Whitney and  $\chi^2$  squared tests were used to compare the characteristics of the positive and negative OCB patients.

**Results:** Mean age at MS onset was 31.17 +/- 10.46 years with a female: male ratio=3; onset syndrome was optic neuritis (14.7%), supratentorial (32%), brainstem (36%), spinal cord (17.3%); MS type – CIS (8%), RR (86.7%), SP (2.7%), PP (2.7%); mean relapse number at 2 yr: 0.85 +/- 1.182, EDSS (onset) range: [0-6]; EDSS (2 years) range: [0-6,5]; MSSS range [0.67; 9.74]. 13/75 patients (17.3%) had no OCB in the CSF. No statistically significant differences were observed between patients with positive or negative OCB as regards gender, mean age at onset, onset syndrome, MS type, number of relapses in the first two years (0.76 vs 1.31, p=0.52) and the clinical measures of disability/severity at 2 years - EDSS (1.44 vs 2.19, p=0.19) and MSSS (3.39 vs 4.85, p=0.22).

**Discussion:** This study adds to the established evidence that the incidence of negative OCB in MS patients is small (17.3%), yet higher than the usual reported values in populations with larger prevalence of MS. Our results suggest that MS patients have similar demographical and prognostic features irrespective of OCB findings, and do not support the assumption that absence of OCB confers a more benign course of disease.

### 0039 Tropical Spastic Paraparesis outside endemic areas - a case report

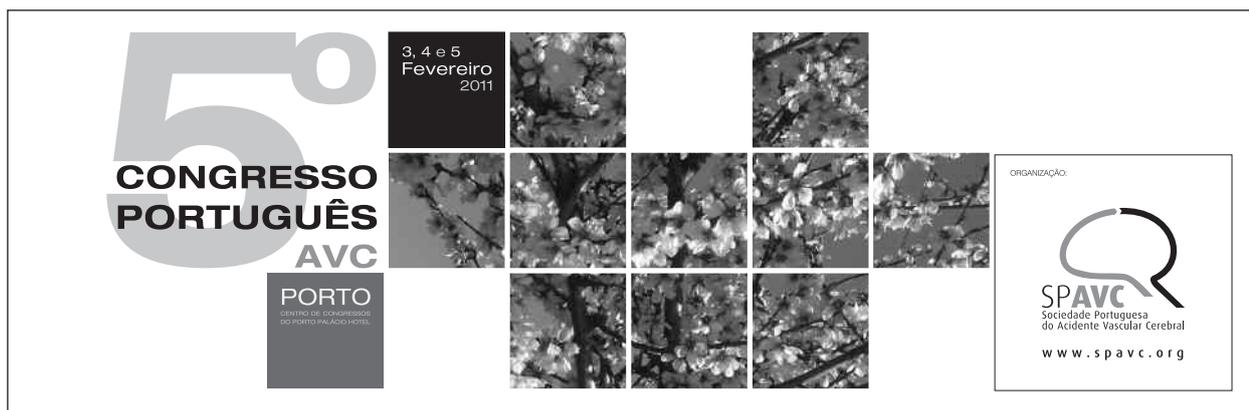
**Sara França**<sup>1</sup>, **Madalena Pinto**<sup>1</sup>, **Carina Reis**<sup>2</sup>, **Rita Figueiredo**<sup>2</sup>, **Teresa Mendonça**<sup>1</sup>

1-Department of Neurology, Hospital S. João, Porto, Portugal; 2-Department of Neuroradiology, Hospital S. João, Porto, Portugal

**Background:** HTLV1 associated myelopathy/tropical spastic paraparesis (HAM/TSP) is characterized by a chronic spastic paraparesis in the lower extremities and urinary disturbance. It is known that has an endemic occurrence in geographical isolates like the Caribbean, South India, South Africa, the Seychelles, and Colombia, but there has been reported an increasing number of cases in non-endemic areas.

**Case Report:** Woman, 51 years old, lived in Spain until the two months previous to the admission. History of a clandestine abortion requiring a blood transfusion. Presented to the hospital with a 6 months history of pain in the posterior left thigh, followed by decreased muscle strength in lower limbs. The neurological examination revealed a spastic tetraparesis, hyperreflexia, bilateral Babinsky sign and hypoesthesia below D2. From the performed investigation: LCR study revealed 35 cells/ul with normal level of proteins and glucose and positive oligoclonal bands; hepatitis C virus antibodies were positive. All the remaining study were negative including Wright and Lyme serologies and polymerase chain reaction from BK, HSV, EBV, CMV and Parvovirus B19 were negative. The cerebral MRI showed multiple hyperintense lesions in the T2 sequences (midbrain, cerebral peduncle, thalamus, internal capsule, periventricular areas, corpus callosum and also in the medulla at the level of D2-D3) some of them with contrast enhancement. A diagnosis of primary progressive multiple sclerosis (PPMS) was made. The patient was re-observed some days later in the ambulatory, to conclude investigation, and HTLV-I antibodies were positive in serum and CSF (ELISA and confirmed by Western blot).

**Discussion:** The differential diagnosis of a chronic spastic paraparesis can be a challenge. It is known that PPMS frequently shows chronic progressive spastic paraparesis, thus, it is possible that closely resembles HAM/TSP. The fact that people travel more and more these days, allows cases of HTLV infection to be found outside endemic areas. Even with a positive serodiagnosis, there are some discussion in the literature about a possible coincidence of MS and HTLV-1 infection, arguing that a small proportion of patients with HAM/TSP can have symptoms attributable to other parts of the CNS other than the spinal cord and they can also have MRI abnormalities which can look very similar to MS.



#### Presidente do Congresso

Prof. Castro Lopes

#### Comissão Organizadora

Dra. Marta Carvalho – Presidente

Dra. Carla Ferreira

Dr. Grilo Gonçalves

Dr. Raimundo Martins

Prof. Vitor Oliveira

#### Comissão científica

Prof. José Ferro – Presidente

Enf.ª Adelaide Sousa

Prof. Alberto Hespanhol

Prof. Catarina Oliveira

Dra. Elsa Azevedo

Prof. Espiga de Macedo

Dr. Fernando Pita

Dra. Isabel Henriques

Dr. J. Ramalho Fontes

Dr. João Reis

Dr. Jorge Lains

Dr. Jorge Poço

Prof. José M. Calheiros

Prof. Luís Cunha

Dr. Luís Pereira

Prof. Manuel Correia

Prof. Marcos Barbosa

Dra. Marta Carvalho

Enf.º Miguel Santos

Prof. M. Viana Batista

Prof. Patrícia Canhão

Dr. Pedro Marques da Silva

Dr. Rui Cernadas

Dr. Sebastião Barba

Dra. Teresa Fonseca

Dra. Teresa Pinho e Melo

## Programa

### 5ª Feira - 03 Fevereiro 2011

#### 8:45-9:45 Comunicações Orais I

Presidência: Dra. Amélia Nogueira Pinto, Dr. Rafael Freitas

#### 9:45-11:00 A importância da MGF na prevenção

Presidência: Prof. Alberto Hespanhol, Dr. Sebastião Barba

#### 9:45-10:05 Prevalência dos factores de risco em Portugal – Dados actuais

Prof. Espiga de Macedo

#### 10:05-10:25 Como modificar os factores de riscos

Dra. Clara Fonseca

#### 10:25-10:45 Organizar uma consulta de risco vascular

Dra. Maria José Ribas

#### 10:45-11:00 Discussão

Apoio: Medicamenta

#### 11:00-11:30 Intervalo

**11:30-12:15 Conferência - "What is a TIA?"**

Prof. Pierre Amarenco

Comentador: Prof. Manuel Correia

**12:15-13:15 Simpósio Bayer - "Inibição do Factor Xa na Prevenção do AVC"**

Chairman: Prof. Castro Lopes, Co-Chairman: Prof. José Ferro

Abertura – Prof. Castro Lopes

A Epidemia da Fibrilhação Auricular e AVC – Prof. José Ferro

Novos e Velhos Anticoagulantes – Dr. Manuel Campos

Inibição Directa do Factor Xa / Estudo Rocket AF – Dr. Pedro Marques da Silva

Conclusão – Prof. José Ferro

**13:15-15:00 Intervalo**

**15:00-16:30 Sessão conjunta com a Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia**

Presidência: Prof. Castro Lopes, Prof. Augusto Goulão

**15:00-15:20 Fistulas Durais: Experiência dos Serviços de NR dos Hospitais de St. António e Garcia de Orta**

Prof. Augusto Goulão, Dr. João Xavier

**15:20-15:40 Telemedicina: um novo paradigma na abordagem do AVC?**

Dr. André Baptista e Dr. Paulo Saraiva

**15:40-16:15 "Intervention Neuroradiology in acute stroke"**

Prof. Serge Bracad

**16:15-16:30 Discussão**

**16:30-17:30 Comunicações Orais - Casos Clínicos**

Presidência: Prof. Miguel Viana Batista, Dr. Narciso Oliveira

**17:30-18:00 Intervalo**

**18:00-18:30 Conferência - "Medical Training in Stroke Medicine"**

Prof. Philip Gorelik

Comentador: Prof. José Ferro

**18:30-19:00 Video Conferência - "Thrombolysis and the IST3 trial"**

Prof. Peter Sandercock

**19:30 Sessão de Abertura**

Convidado: Prof. Alexandre Quintanilha

**6ª Feira - 04 Fevereiro 2011**

**08:45-09:45 Sessão do Interno - MGF**

Presidência: Prof. Castro Lopes, Dr. Rui Cernadas

**Apresentação interactiva de casos clínicos:**

Dra. Joana Ferreira Alves (USF Nova Via)

Dra. Filipa Castro (USF S. André Canidelo)

Dra. Mariana Martins (USF Nova Via)

Dr. Ricardo Silva (USF S. André Canidelo)

Dra. Sara Santiago (USF Anta)

**09:45-11:10 Importância da dor no AVC**

Presidência: Prof. José Manuel Castro Lopes, Prof. Pereira Monteiro

**09:45-10:05 Quando e como dói um AVC**

Dra. Gabriela Lopes

**10:05-10:35 “Migrain and stroke: beyond pain”**

Prof. Hugues Chabriat

**10:35-10:55 “Dores” pós AVC**

Dr. Filipe Antunes

**10:55-11:10 Discussão**

**11:10-11:30 Intervalo**

**11:30-12:30 Comunicações Orais II**

Presidência: Dr. João Vasconcelos, Dr. Reis Pereira

**12:30-13:30 Simpósio Farmalux - “Lípidos, Diabetes, Antiagregação Plaquetar - O Tripé da Prevenção Vascular”**

Chairman: Dr. Fernando Pita - Neurologia, Hospital de Cascais

**Palestrantes:**

**Medicina Interna, Hospital de Santa Marta (CHLC)**

Dr. Pedro Marques da Silva

**Endocrinologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto**

Prof. Doutor José Luís Medina

**Cardiologia, Hospital Santa Cruz (CHLO)**

Dr. Carlos Aguiar

**13:30-15:00 Intervalo**

**15:00-16:30 Tratamento do AVC na fase aguda, aquém e além da fibrinólise**

Presidência: Prof. Marcos Barbosa, Prof. Miguel Castelo Branco

**15:00-15:20 Medidas gerais**

Dra. Teresa Pinho e Melo

**15:20-15:40 Tratamento das complicações médicas**

Dra. Teresa Passos Fonseca

**15:40-16:10 “Decompression craniectomy in malignant MCA Stroke”**

Prof. Andreas Unterberg

**16:10-16:30 Discussão**

**16:30-17:00 Intervalo**

**17:00-18:15 Antioxidantes, qual a evidência?**

Presidência: Prof. José Manuel Calheiros, Prof. Nuno Sousa

**17:00-17:15 Introdução – O Caso Especial do Vinho**

Prof. Catarina Oliveira

**17:15-17:40 “Red Wine offers stroke protection”**

Prof. Sylvain Doré

**17:40-18:00 Que lugar a uma especificidade Portuguesa?**

Prof. Cecília Leão

**18:00-18:30 Discussão**

Apoio: Pentafarma/Tecnimede

**18:30-19:30 Simpósio Imperial - Chocolate: seus possíveis benefícios na prevenção do AVC**  
Presidência: Prof. José Manuel Calheiros

**Do cacau ao chocolate**

Eng.<sup>a</sup> Sofia Vieira da Silva

**“Is there any scientific evidence on chocolate epicatechins as stroke protective?”**

Prof. Sylvain Doré

## Sábado - 05 Fevereiro 2011

**8:45-10:15 Reabilitação: Um direito enquanto há vida**  
Presidência: Dr. Jorge Lains, Prof. Patrícia Canhão

**8:45-9:05 Terapêutica farmacológica com influência na reabilitação**  
Dr. Jorge Lains

**9:05-9:20 Após a fase inicial: Reabilitação em Internamento ou Ambulatório?**  
Dra. Anabela Pereira

**9:20-9:45 Terapia ocupacional – uma necessidade**  
Paula Costa

**9:45-10:00 Discussão**

**10:15-11:15 Sessão de Posters**  
Presidência: Dra. Eduarda Afonso, Dra. Filipa Falcão, Dra. Isabel Henriques,  
Dra. Ivone Ferreira, Dr. Jorge Poço, Enf.<sup>a</sup> Marisa Biscaia

**11:15-11:30 Intervalo**

**11:30-12:00 Conferência - Cuidados continuados, que realidade? - Dra. Madalena Holzer**  
Comentador: Dr. Manuel Caldas Almeida

**12:30 Sessão de encerramento**

**15:00-17:00 Sessão de informação à População**  
**Aprenda o fundamental sobre o AVC**  
Prof. Castro Lopes  
**A importância de uma alimentação saudável - Dra. Sandra Alves**  
Testemunhos

**15:00-19:00 Cursos**

**15:00-17:00 Curso 1 – A Neuroimagem na fase aguda do AVC**  
Organização: Dr. Jaime Rocha

**17:00-19:00 Curso 2 – Problemas práticos de orientação clínica na fase aguda do AVC**  
**– a propósito de casos clínicos**  
Organização: Dra. Elsa Azevedo, Dra. Marta Carvalho

**15:00-18:30 Curso 3 – Enfermagem**  
Organização: Enf. Alexandra Carvalhal, Enf. Maria Adelaide Sousa, Enf. Miguel Santos

# Resumos

## RESUMOS DE APRESENTAÇÕES

### Prevalencia dos factores de risco cardiovasculares em Portugal

**Prof. Espiga de Macedo**

Professor de Medicina da Faculdade de Medicina do Porto

Como é do conhecimento geral as doenças cardiovasculares são a principal causa de morbilidade e mortalidade em Portugal. A elas estão habitualmente associados factores de risco cardiovasculares, mais prevalentes e em grande parte mal diagnosticados e principlmente mal tratados. Referimos principalmente à Hipertensão arterial e à dislipidemias. No primeiro caso esta tem uma prevalência de 42,1% na população portuguesa, sendo os níveis de conhecimento, tratamento e controlo, demasiado baixos para podermos ficar indiferentes perante os mesmos.

Estes resultados estão bem evidenciados no estudo da “Prevalência, conhecimento, tratamento e controlo da HTA em Portugal”. A estes resultados podemos e devemos acrescentar os dados dos estudos, VALSIN, PREVEDIAB e PRECISE, que entre outaras propriedades tiveram a possibilidade de confirmar os dados anteriormente publicados.

Assim no estudo Valsin a prevalência de doentes com níveis elevados de PA, Colesterol, obesidade e a sua relação com a HTA são demasiado evidente e confirmam os anteriormente citados. Por sua vez o estudo PREVEDIAB, demonstrou uma elevada prevalência de HTA e principalmente de hipertensos diabéticos que apesar de tratados estão muito longe dos objectivos determinados. Finalmente o estudo PRECISE, mostra bem que numa grande maioria de doentes hipertensos que frequentam uma consulta de Medicina Familiar, são extremamente prevalentes outros factores de risco cardiovascular associados, assim como o nível de SCORE obtido é muito preocupante.

Estes dados só vêm confirmar o nosso conhecimento sobre a necessidade de bem diagnosticar os nossos hipertensos e principalmente acompanhar a sua medicação habitual, e dar o apoio considerado fundamental. Para isto nada melhor do que os **Planos Assistenciais Integrados**, que estão em elaboração pelo Departamento de Qualidade em Saúde da DGS e que concerteza vão ser de grande utilidade na melhoria da prática clínica entre nós.

### “A importância da Medicina Geral e Familiar na prevenção primária”

**Dra. Maria José Ribas**

Especialista em MGF, Presidente do Conselho Clínico da ACES - Porto Ocidental

A prevenção primária de doença cardiovascular (DCV) envolve a atenção a pessoas sem doença (em oposição à prevenção secundária para doentes com DCV conhecida).

As DCV, em particular a doença cerebrovascular e coronária, são a principal causa de mortalidade e uma das principais causas de morbilidade e podem ser, na maioria, evitadas através de acções preventivas activas.

Ao longo dos últimos anos, a evidência científica tem

demonstrado que muitas das atitudes dos profissionais de saúde são determinantes para o sucesso de uma efectiva prevenção cardiovascular.

Os profissionais dos Cuidados de Saúde Primários (CSP) estão, por isso, na posição ideal para investir na prevenção primária, particularmente nos doentes com factores de risco.

De acordo com o Plano Nacional de Prevenção e Controlo das Doenças Cardiovasculares, sem prejuízo de se considerar a população geral como população-alvo a atingir, deve dar-se prioritariamente e ab initio uma atenção mais especialmente dedicada aos portadores de factores de risco e de história pessoal ou familiar de doença cardiovascular. Torna-se pois fundamental, na prática diária, o cálculo sistemático do risco global cardiovascular, avaliando, em cada indivíduo, o seu risco cardiovascular relativo, absoluto e projectado, de forma a, atempadamente, poder induzir e envolver o doente na modificação de um ou mais factores de risco.

Na organização e gestão da prática clínica da equipa de saúde, nomeadamente do médico e do enfermeiro de família, esta actividade deve estar sempre presente mas não é desejável que se transforme numa consulta dedicada. Pelo contrário, deve ser uma actividade transversal a qualquer contacto com o doente, estendendo-se as intervenções aos vários elementos da equipa. É desejável que passe a ser uma rotina, não uma excepção dedicada apenas a alguns doentes já por si equivalentes de risco.

As estratégias de intervenção identificadas pela Direcção Geral de Saúde no mesmo documento incluem, para além da identificação dos factores de risco: melhorar o diagnóstico e tratamento da hipertensão arterial; melhorar o diagnóstico e tratamento da dislipidémia; prevenir e controlar o tabagismo; reduzir o número de pessoas com excesso de peso / obesidade; aumentar a prática regular de actividade física; melhorar o acesso ao diagnóstico e terapêutica da doença coronária e melhorar o acesso ao diagnóstico e terapêutica do acidente vascular cerebral, entre outros.

Destas intervenções, muito ainda há a fazer em Cuidados de Saúde Primários, sendo, como se disse, uma prioridade, senão uma emergência, tornar avaliação do Risco Global uma rotina. A existência de evidência e de registos desta actividade deve passar a fazer parte dos indicadores de boas práticas das Equipas de Saúde.

O desafio passará por uma reflexão sobre a forma de implementar estas práticas e pela a sua implementação efectiva, pois deste trabalho resultará decerto uma redução da morbilidade e da mortalidade da população a médio/longo prazo. Vale a pena o investimento.

### Fistulas Durais: Experiência do Serviço de Neurrorradiologia do Hospital Geral de Santo António - Centro Hospitalar do Porto

**Dr. João Xavier**

Chefe de serviço de Neurrorradiologia do Hospital de Santo António, Porto

Fístulas Artério-venosas Durais (FAVD) são nidus de comunicação artério-venosa situados na espessura da dura mater, frequentemente na vizinhança de um seio dural que pode

estar estenosado ou obstruído. A sua irrigação depende de artérias durais e, secundariamente, de ramos paquimeningeos de artérias cerebrais. A drenagem faz-se através dos seios durais e/ou de outros canais venosos durais ou leptomeníngios. Podem ser constituídas por um ou múltiplos pontos de fistula e são geralmente adquiridas. A designação fistula não é consensual, justamente por sugerir uma comunicação (demasiado) directa entre artéria e veia. Na literatura anglo-saxónica, é muitas vezes utilizada a palavra “shunt” com o intuito de não conotar a designação com qualquer caracterização para além da própria noção de comunicação. Fora de uso está a designação malformação, já que se presume que estas lesões sejam, predominantemente, adquiridas.

Trata-se de uma patologia rara, cuja primeira descrição angiográfica se deve a Sachs em 1931 e cuja história acompanha a da angiografia, os avanços técnicos desta permitindo compreender cada vez melhor a patofisiologia daquela.

Nesta comunicação, apresenta-se a evolução do conjunto de doentes com FAVD referenciados ao Serviço de Neurorradiologia do HGSA / CHP e seguidos na sua consulta externa, enquadrando os respectivos dados clínicos nas classificações em uso, verificando a correlação destas com a apresentação clínica, bem como o seu valor prognóstico.

Para isso, fez-se o estudo retrospectivo de todos os doentes com FAVD referenciados ao Serviço de Neurorradiologia do HGSA / CHP ao longo dos últimos 15 anos, utilizando os registos do Serviço, recolhendo os seguintes dados: Nome, Telefone, Idade no diagnóstico, Ano nascimento, Apresentação Clínica (Hemorragia / Défice neurológico / Cefaleias ou Tinnitus / Assintomáticos, inespecíficos ou outros), Localização, Classificação (Borden, Cognard, Mironov, Geibprasert / WFITN, Ziepfel), Data e tipo de tratamentos efetuados (via de acesso, material usado), Hemorragias pós-diagnóstico, Tempo de follow-up, Grau de mRS entrada e final, Resultado (Cura, Alteração de grau, Sem cura).

## Telemedicina: um novo paradigma na abordagem do AVC?

**Dr. André Baptista<sup>1</sup> e Dr. Paulo Saraiva<sup>2</sup>**

1-Neurorradiologista, ITM - Instituto de Telemedicina;  
2-Assistente Hospitalar Graduado de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.

O enorme desenvolvimento das tecnologias de comunicação, com redução de custos e conseqüente generalização do acesso a elevadas velocidades de transmissão de dados, associado à generalização dos sistemas de informação em saúde nas unidades hospitalares, permite o crescimento significativo da utilização da telemedicina.

Os autores partilham a sua experiência de trabalho numa estrutura dedicada ao diagnóstico médico por imagem à distância em contexto de urgência – telerradiologia –, e que inclui a área do Acidente Vascular Cerebral (AVC).

Propõem a utilização das novas tecnologias telemáticas para a avaliação clínica do AVC, permitindo a uniformização de processos de abordagem desta patologia, melhorando o seu diagnóstico e tratamento em serviços de urgência hospitalar menos diferenciados, com conseqüente optimização dos recursos humanos e financeiros.

## Sessão do Interno: Doença vascular - 2 faces da mesma doença

**Joana Ferreira-Alves**

CS Arcozelo/Boa Nova – USF Nova Via.

E-mail: joana\_falves@hotmail.com

**Enquadramento:** As doenças vasculares, que incluem doença coronária, doença arterial periférica e acidente vascular cerebral (AVC), partilham factores de risco comuns (hipertensão arterial, dislipidemia, obesidade, tabagismo, abuso do álcool, entre outros), bem como conseqüências negativas para o doente e para a sociedade. Em particular, o AVC continua a ser a principal causa de mortalidade e incapacidade por doenças cardiovasculares em Portugal, justificando por isso todas as medidas com vista à sua prevenção primária ou secundária. Com este caso clínico, pretende-se demonstrar duas possíveis manifestações da doença cardiovascular em dois membros de uma família, que curiosamente têm diferentes formas de lidar com a doença e seu tratamento.

**Descrição do caso:** Trata-se de um casal, pertencente a uma família nuclear, de classe social média-baixa, na fase VIII do ciclo de vida de Duvall, seguido em consultas domiciliárias. O marido tem 71 anos, hipertensão arterial com hipertrofia ventricular esquerda, dislipidemia, pré-diabetes, hábitos tabágicos e alcoólicos e doença arterial periférica dos membros inferiores, tendo já sido submetido a várias cirurgias de revascularização. Em tomografia computadorizada crânio-encefálica, verificou-se leucoencefalopatia isquémica crónica. Apesar das inúmeras patologias, continua numa fase de pré-contemplação no que respeita à cessação tabágica e abstinência alcoólica, mantendo uma adesão inconstante à terapêutica farmacológica instituída. A esposa, de 69 anos, é obesa, hipertensa e dislipidémica, tendo como antecedentes um AVC aos 50 anos, com hemiparésia direita espástica e afasia sequelares, sendo incapaz de sair de casa e dependente de terceiros para a realização de algumas actividades da vida diária. Está medicada com anti-hipertensor, estatina e antiagregante, que cumpre na totalidade. Apesar das dificuldades, é a doente quem controla a sua medicação e a do marido, manifestando preocupação com o estado de saúde de ambos.

**Discussão:** Com este caso, demonstrou-se duas possíveis manifestações da doença vascular: doença arterial periférica e leucoencefalopatia isquémica, sem défices objectivos versus doença cerebrovascular com défices marcados. Por outro lado, enfatiza-se o papel do Médico de Família no seguimento de doentes com sequelas de AVC, nomeadamente na realização de consultas domiciliárias e no controlo dos factores de risco vasculares. Este último aspecto implica também a avaliação da adesão terapêutica e implementação de estratégias para a melhorar, conseguindo-se dessa forma uma prevenção mais eficaz.

## Sessão do Interno: Doutor. tive um AVC. E agora?

**Filipa Castro**

USF St. André de Canidelo.

**Introdução:** O Acidente Vascular Cerebral (AVC) é uma das principais causas de morte, hospitalização, morbidade e incapacidade em Portugal, representando um enorme peso económico para a sociedade.

Na maioria dos casos está associado a factores de risco como: Hipertensão Arterial, Diabetes Mellitus, Obesidade, Tabagismo, Sedentarismo e maus hábitos alimentares.

O Médico de Família (MF) deve intervir na prevenção primária, no entanto nem sempre consegue fazê-lo em tempo útil. Assim, quando recebe uma nota de alta de internamento na Unidade de AVC de um utente não utilizador da unidade de saúde familiar (USF), passa para a dimensão da prevenção secundária, apoio aos cuidadores, dando-lhes formação e informação, apoio emocional e psicológico e articulando sempre que necessário com as entidades de apoio na comunidade.

**Caso clínico:** Doente do género masculino, 60 anos, caucasiano, solteiro, empregado de mercearia, 4 anos de escolaridade, classe média de Graffar, previamente saudável, normoponderal, não fumador, sem consumo de bebidas alcoólicas, alergias conhecidas, medicação habitual ou antecedentes patológicos de relevo e não utilizador da USF.

24 de Setembro de 2009: acordou pelas 7 horas da manhã do dia com hemiparésia esquerda e disartria. Foi levado por intervenção do INEM ao Centro Hospitalar do Porto (CHP). Ficou internado com diagnóstico de AVC por trombose parcial da Artería Cerebral Média direita. De acordo com a avaliação realizada e expressa na nota de alta foi diagnosticada tensão arterial elevada. Foi-lhe dada alta e encaminhado para Unidade de Cuidados Continuados de Vila Real, onde ficou internado durante 6 semanas, tendo alta a 12 de Dezembro de 2009. Manteve consulta de Medicina Física e Reabilitação (MFR) no CHP até 8 de Abril de 2010. Tem feito fisioterapia com sucesso, tendo recuperado a articulação verbal e força muscular, mantendo alguma espasticidade e rigidez articular. Actualmente medicado com Fluoxetina 20, indapamida 1,5, ramipril 5, sinvastatina 20 e tromalyt 150. Vive com familiares que o apoiam. Neste momento desenvolveu um quadro depressivo.

**Conclusões:** Apesar de todos os esforços investidos na prevenção primária nos nossos utentes, o sucesso não é de 100%, neste caso nos doentes que não utilizam as consultas nos Cuidados de Saúde Primários. Num doente com AVC há factores de risco que o MF deverá empenhar-se para que sejam resolvidos e minimizados.

Este caso clínico destaca a importância da reabilitação do utente com AVC e apoio aos cuidadores, realçando a prevenção secundária como componente importante no quotidiano da Medicina Geral e Familiar para diminuir gastos e atingir ganhos em saúde.

**Palavras-chave:** Acidente Vascular Cerebral, factor de risco, prevenção primária e prevenção secundária.

## Sessão do Interno: Na Saúde e na Doença...

Mariana Martins<sup>1</sup>, Ângela Teixeira<sup>2</sup>

1-Interna de Medicina Geral e Familiar - USF Nova Via (ACES Espinho/Gaia); 2-Assistente de Medicina Geral e Familiar - USF Nova Via (ACES Espinho/Gaia).  
E-mail: marianalmartins@hotmail.com

**Introdução:** Em Portugal, o Acidente Vascular Cerebral (AVC) tem um impacto marcante. Corresponde à primeira causa de morte (taxa de mortalidade de 105/100000 habitantes/ano<sup>ACSS,2007</sup>) e é responsável por mais de 32000 internamentos/ano<sup>DGS,2003-2005</sup>. Cerca de metade dos doentes que sobrevivem a um AVC fica com incapacidade ou sequelas importantes e muitos necessitam mesmo de cuidados de terceiros, para continuar a viver em comunidade. Habitualmente, são os

familiares mais directos que se tornam cuidadores informais. Quando esta mudança ocorre no ciclo de vida familiar, é necessária uma reestruturação e o primeiro impacto pode ser de dúvida em relação à prestação de cuidados. Nesse sentido, é fundamental redefinir as funções e responsabilidades de cada elemento, bem como ajudar a perspectivar potenciais obstáculos ou desafios, identificar crises e lidar com os sentimentos de angústia que podem surgir nesta etapa.

**Descrição do caso:** Doente do sexo feminino, 69 anos, reformada de doméstica, casada e com 2 filhos. Família nuclear, Graffar III, fase VIII do Ciclo de Vida Familiar de Duvall. Quadro demencial associado a multienfartes conhecido desde 1999. AVC isquémico em 2004, com hemiparesia direita de predomínio crural e epilepsia sequelares. Obesidade, Hipertensão Arterial, Dislipidemia e Diabetes mellitus tipo 2 como factores de risco cardiovascular. Incontinência urinária, com necessidade de uso de fralda. Osteoporose. Marcha de pequenos passos, com apoio. Desde 2004 que o marido se tornou o seu cuidador informal, cooperando nos cuidados de saúde e reabilitação, auxiliando nas actividades de vida diária e tendo reestruturado a casa de modo a adaptar-se às suas incapacidades.

**Discussão:** O processo de reabilitação dos doentes com sequelas de AVC, desenvolvido na tentativa de implementar o maior grau de autonomia possível e de re-integrar o indivíduo na comunidade, é lento e longo. As exigências vão variando com o decurso da doença, grau de incapacidade e ganhos obtidos. Torna-se fundamental uma adaptação do domicílio às limitações do doente, nomeadamente da estrutura da casa, do mobiliário e dos equipamentos. A todo este percurso está ainda inerente uma componente afectiva marcante, que recai sobretudo sobre o doente e seus cuidadores informais.

**Palavras-chave:** Acidente Vascular Cerebral, Reabilitação, Prestação de cuidados, Cuidador informal.

## Sessão do Interno: Resumo - Caso Clínico

Ricardo Silva

USF Santo André de Canidelo.

**Introdução:** O Acidente Vascular Cerebral é das principais causas de morte e dependência em Portugal. É um problema maior de saúde pública, deixando muitos dos sobreviventes com sequelas físicas e psíquicas, o que confere à doença um enorme impacto em termos sociais e económicos.

**Caso clínico:** Utente do sexo masculino de 58 anos, raça caucasiana, casado. Antecedentes médicos: HTA e dislipidemia medicadas e controladas (bisoprolol 5 mg/dia, sinvastatina 20 mg/dia); Consumo tabágico desde há 40 anos (80 UMA); consumo etílico moderado; sem antecedentes familiares relevantes. Consultas médicas regulares.

Em Junho de 2006 teve AVC isquémico em território da artéria cerebral média esquerda de provável etiologia cardioembólica. Realizou craniotomia descompressiva durante o internamento por hipertensão intracraniana. Teve alta em Julho de 2006 com os seguintes diagnósticos: AVC isquémico; Cardiopatia isquémica; HTA; Dislipidemia; FA paroxística. Como sequelas apresentava: afasia mista de predomínio motor; Hemianópsia homónima direita; Hemiparésia direita com força de grau 2-/5 do membro superior e do grau 3-/5 membro inferior. Limitações articulares importantes do ombro, punho e dedos direitos. Iniciou sessões fisioterapia e terapia da fala após episódio 3 vezes por semana.

Exame físico actual (62 anos): consciente, colaborante para ordens simples com uma dependência moderada (Índice Barthel: 50), mantém afasia do tipo misto predominantemente motora conseguindo verbalizar apenas algumas palavras, sem construção de frases; Hemiparésia direita tendo iniciado recentemente treino da marcha com apoio. Medicação actual: Hidantina 100mg 2xs dia; Acenocumarol conforme esquema terapêutico; Omeprazol 40mg; Espironolona 1x dia; Fluoxetina 20mg; Ramipril 2,5mg; AAS 150mg; Rosuvastatina 10mg. Mantém tratamentos de fisioterapia e de terapia da fala 3 vezes por semana.

**Discussão:** A adaptação à incapacidade física pós AVC é um processo de colaboração entre o paciente, família e profissionais de saúde. Essa colaboração não se limita aos ambientes hospitalares e deve prosseguir durante toda a trajetória da doença. O AVC constitui, então, um desafio tanto pelo impacto social, quanto pelas repercussões na vida das pessoas e das suas famílias.

### Sessão do Interno: Acidente vascular cerebral isquémico lacunar em doente idoso - A propósito de um caso clínico

**Sara Santiago**  
USF Anta (ACES Espinho/Gaia).

**Enquadramento:** O controlo dos factores de risco cardiovasculares (FRCV) modificáveis constituem o pilar para a diminuição da progressão da doença aterosclerótica diminuindo, desta forma, o risco de acidente vascular cerebral (AVC) isquémico. O médico de família, pela sua posição central, continua a ter um papel fulcral no controlo destes FRCV na comunidade. No entanto, a sociedade civil está muito mais atenta aos sinais de alerta do AVC o que, de facto, constitui uma ferramenta poderosa na potencial diminuição de mortalidade associada a este flagelo nos países ocidentais, entre os quais se inclui Portugal.

**Descrição do caso:** Trata-se de um homem com 89 anos de idade, previamente independente para as actividades da vida diária. Como antecedentes patológicos destacam-se: hipertensão arterial, dislipidemia, patologia vascular arterial periférica, doença coronária e uma arritmia cardíaca que levou à implementação de pacemaker. Da sua medicação habitual constavam fármacos das seguintes classes terapêuticas: beta-bloqueador, tiazida, estatina e antiagregante plaquetário. Utilizador activo das consultas de vigilância na sua unidade de saúde.

Em Outubro de 2010 dá entrada no serviço de urgências (S.U) por um quadro de instalação súbita caracterizado por afasia, hemiparésia direita e alterações do equilíbrio. Segue-se o internamento na unidade de AVC. Após investigação etiológica é considerado como diagnóstico de partida um AVC lacunar vertebro-basilar de tipo isquémico. O período de internamento nesta unidade tem uma duração de 2 semanas. Após evolução favorável é orientado para uma unidade de convalescença pertencente à rede de cuidados continuados do Sistema Nacional de Saúde. Aqui permanece durante mais 30 dias, integrado num plano de cuidados que visou a reabilitação motora e funcional bem como um controlo adicional dos FRCV. No momento de alta desta unidade o doente encontrava-se capaz de deambular com a ajuda de bengala, apresentava um défice ligeiro na articulação e expressão ver-

bal, o treino da escrita revelou-se satisfatório e não se detectaram défices cognitivos limitativos e anormais para a idade.

**Discussão:** Este caso clínico demonstra a importância do controlo apertado de todos os FRCV que podem existir num indivíduo. Na verdade, a idade, como FRCV não modificável acaba por ter um peso relativo com alguma importância na dinâmica de instalação das doenças cardiovasculares. A procura rápida por parte dos utentes do S.U, a instalação de medidas imediatas de tratamento e diagnóstico bem como o controlo apertado pós-episódio constituem uma cadeia de acontecimentos que fazem a diferença na mortalidade e morbidade associadas. A existência, mais recente, de unidades de convalescença vieram enriquecer o potencial da reabilitação precoce tão valiosa nestes casos.

### Quando e como doi um AVC

**Maria Gabriela Lopes**  
Assistente Hospitalar de Neurologia do HSA – Porto

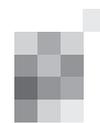
As cefaleias, uma das queixas neurológicas mais frequentes, poderão estar relacionadas com patologia vascular. A natureza desta relação é complexa, apresentando-se sob várias vertentes:

- Cefaleias causadas por AVC ou doença vascular: AVC hemorrágico, isquémico ou trombose venosa cerebral; cefaleias por falha no mecanismo de autoregulação cerebral e disfunção endotelial; síndromes de vasoconstricção cerebral benignas, idiopáticas, por angiopatia ou iatrogénicas; disseccções arteriais;
- Cefaleias sintomáticas, com ou sem características de enxaqueca, resultantes de lesões estruturais cerebrais ou arteriais: aneurismas, malformações arteriovenosas e algumas vasculopatias
- Enxaqueca e AVC:
- enxaqueca com aura, com maior risco de AVC; interacções com outros factores de risco vascular, a indução de fenómenos protrombóticos e arritmias paroxísticas, a provável relação com foramen ovale patente e a sua associação com outras vasculopatias (espóricas ou genéticas)
- enxaqueca que se apresenta como AVC ou AIT (enxaqueca com aura prolongada ou variantes de enxaqueca com sinais focais menos frequentes)
- enxaqueca como causa de AVC: enfarte migranoso
- Dor central pós AVC, como consequência de lesão no tracto espino-tálamo-cortical, com características clínicas de dor neuropática; denominada de dor talâmica, embora a lesão causal, na maioria dos casos, não envolva o tálamo; mecanismos fisiopatogénicos pouco conhecidos.

### Migraine and stroke: beyond pain

**Prof. Hugues Chabriat**  
University Paris, Dept Neurology GH Saint-Louis Lariboisiere, Paris France.

There is accumulating evidence for connections between migraine and stroke. The relationships between the two conditions appear complex. Migraine is a risk factor for stroke. Particularly, patients with migraine with aura have an increased risk of ischemic stroke, this risk is further increased in women, before age 45 years, with use of oral contra-



ceptives or with smoking. Some data also suggest that migraine with aura is associated with an increased incidence of white-matter hyperintensities in the general population. In contrast, migraine attacks appear unlikely to be the direct cause of cerebral ischemic lesions. It is worth noting that migrainous infarctions are extremely rare. The link between migraine with aura and stroke may be due to common factors between these two conditions. Recent findings concerning the pathophysiology of migraine suggest that the association between migraine and stroke may have different sources. Several components involved in the maintenance of ionic homeostasis or in the functioning of the neurovascular unit at the cortical level may play a key role in the relationships between migraine and cerebrovascular disorders. The different facets of these complex relationships will be analyzed and discussed.

## Dor pós AVC

**Filipe Antunes**

Serviço de MFR / Unidade de Dor, Hospital de Braga.

A dor no contexto clínico pós AVC é uma circunstância frequente, embora nem sempre reconhecível. Trata-se de uma circunstância de difícil avaliação e valorização, dados os condicionamentos do quadro clínico, nomeadamente nos casos de perturbação de comunicação. Pressupõe uma dificuldade acrescida na sua abordagem etiológica e terapêutica e com prejuízo marcado na qualidade de vida dos doentes e cuidadores.

Neste âmbito convém distinguir causas directamente relacionadas com o AVC, causas sequelares indirectas e causas não relacionadas com o AVC, que também poderão fazer parte do potencial quadro algóico existente.

Nas causas directamente relacionadas com o AVC, a cefaleia na fase aguda e o ombro doloroso na fase crónica, são os quadros algóicos mais frequentes. Importa também reconhecer a dor central pós AVC, que embora de incidência discreta nas diferentes séries de estudo, implica quase sempre uma abordagem multiprofissional e com resultados terapêuticos nem sempre eficazes, pelo que se torna um verdadeiro desafio terapêutico.

A dor músculo-esquelética é também usual em doentes com patologia vascular cerebral, quase sempre como consequência indirecta de sequelas de AVC e associada a alterações biomecânicas ou de sobrecarga músculo-tendinosa.

Dentro das condições dolorosas particulares após o AVC, destacam-se o ombro doloroso do hemiplégico que pode surgir em diferentes contextos clínicos e afectando até cerca de 70% dos doentes no primeiro ano pós-AVC. Pode persistir durante anos e tornar-se refractário ao tratamento, sendo um factor limitante da qualidade de vida e do programa de reabilitação do doente com AVC. É uma condição multifactorial e não dependente apenas de alterações biomecânicas. Tem factores preditivos na sua génese e a sua prevenção é primordial.

O síndrome doloroso regional complexo é outra das condições a ter em linha de conta, podendo afectar 10 a 15% dos doentes, nomeadamente com atingimento do membro superior. Tem uma fisiopatologia mal esclarecida, sendo a imobilidade o factor perpetuador da resposta inflamatória e da cronificação da dor. Pressupõe uma abordagem eminentemente clínica e uma concepção terapêutica multifacetada, de forma a ser eficaz do ponto de vista analgésico e sobretudo funcional.

## Decompression craniectomy in malignant MCA Stroke

**Prof. Andreas Unterberg**

Chairman and Director Department of Neurosurgery University of Heidelberg

Total or subtotal middle cerebral artery (MCA) infarction, including the basal ganglia, is a life threatening event leading to severe brain swelling between the second and fifth day after acute stroke. Mass effect causes further destruction of formerly healthy brain tissue and leads to significant brain shift. This is responsible for the rapid and severe neurological impairment seen in such patients. In prospective series the fatality rate of these patients was approximately 80% despite maximal medical treatment. For these patients the term "malignant infarct" was coined. Especially younger patients suffer from exactly this type of infarction, therefore, strong efforts were made to find the optimal treatment solution in the last decades.

Besides improved conservative therapy comprising the attempt of re-canalisation of vessels, and an advanced intensive care regime including anti-edema- and ICP therapy, optimization of cerebral perfusion pressure and hypothermia, additionally, outcome of patients remains frustrating. Despite the evidence being weak, **decompressive surgery** may represent one of the most promising treatment options. The rationale of removing a part of the neurocranium is to create space for the expanding brain and to relieve pressure from the midline structures. Ideally, this normalizes intracranial pressure and therefore improves cerebral perfusion pressure and solves jeopardized but still healthy brain tissue.

The surgical technique commonly used is a hemicraniectomy. Size of the bone flap should reach a diameter of at least 14x10 cm and the dura should be opened and enlarged.

Although decompressive surgery often represents a life-saving measure, controversy still exists concerning an acceptable outcome of the patients.

For a long time, only non-randomized, retrospective case series employing heterogeneous inclusion criteria had suggested that decompression surgery might be beneficial in the therapy of space occupying MCA infarction, especially emphasizing mortality rate. Recently, Vahedi et al. (Lancet Neurology 2007) published results of a pooled analysis of three prospective randomized controlled trials on early decompression surgery (DECIMAL; DESTINY I; HAMLET). In total, 93 patients were included randomized to surgery (n=51) or maximal medical conservative treatment (n=42). Primary outcome was quantified in a modified Rankin score (mRS) at 1 year dichotomized between favorable (0-4) and non-favorable (5 and death) outcome. Secondary outcome measure was the mortality rate after 1 year. Due to treatment, patients differed significantly after 1 year: patients randomized to surgery had a mRS  $\leq 4$  (75% vs. 24%,  $p < 0.0001$ ) and mRS  $\leq 3$  (43% vs. 21%,  $p < 0.014$ ). Likewise, mortality rate differs significantly between these two groups (78% vs. 29%,  $p < 0.0001$ ) favoring surgery. The number needed to treat was two in patients with mRS  $\leq 4$ , 4 in patients with mRS  $\leq 3$  and 2 for mortality, regardless of the neurological outcome. Therefore, authors concluded that not only mortality rate could be reduced, but also neurological function improved performing decompressive surgery within 48 hours after stroke. Moreover, information concerning quali-

ty of life of survivors is essential. Standard outcome measures (GOS, motor deficits) are not sufficient, and assessment of cognitive impairment and communication skills are necessary.

The ideal time of performing decompressive craniectomy still remains a matter of discussion. Because the course of patients with space occupying MCA infarction is clearly predictable it is not reasonable to wait until clinical deterioration occurs. Thus, we advocate for surgery within 24 hours after beginning of symptoms for any patient with neuroradiologic signs of massive MCA infarction and deterioration of clinical status. We refrain for applying a rigid age limit, tending to relay on health and social conditions of each patient. If the dominant hemisphere is concerned we recommend discussing probable residual deficits with the patients' families and attempting to assess the patients' attitude.

In summary, based on current facts and data there is a clear evidence that decompressive surgery reduces mortality in patients with malignant MCA infarction without increasing the number of severely disabled survivors, at least in patients younger than 60 years. For elderly patients a new prospective trail (DESTINY II) has been started.

## Antioxidantes e Oxidantes Revisitados

**Catarina Resende de Oliveira**

Faculdade de Medicina e Centro de Neurociências e Biologia Celular, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

As espécies reactivas de oxigénio (ROS) e azoto (RNS) são reconhecidas como espécies moleculares capazes de exercer um efeito duplo, como indutoras de lesão celular ou como sinalizadores intracelulares cruciais na manutenção da homeostasia funcional da célula. A formação de ROS e RNS envolve processos metabólicos finamente regulados por enzimas específicas, de entre as quais se destacam as isoformas da sintetase do óxido nítrico (NOS) e a NAD(P)H oxidase. O aumento da produção destas espécies radiculares ou a sua produção crónica gera stress oxidativo, enquanto níveis baixos ou moderados de ROS/RNS têm um papel fisiológico, protegendo as células do stress oxidativo, restabelecendo ou mantendo o "balanço redox" ou "homeostasia redox". Surge assim um novo conceito de stress oxidativo como "uma alteração da sinalização e do controlo redox" que reconhece a existência de circuitos celulares de oxidação/redução específicos dos vários compartimentos celulares. Reconhece-se a existência de várias isoformas de enzimas e proteínas antioxidantes, específicas de compartimento celular e de tecido.

Estudos epidemiológicos e clínicos, embora não consensuais, têm mostrado que um reforço das defesas antioxidantes, nomeadamente dos flavonóides, se associa a um risco reduzido para várias doenças e que os micronutrientes são importantes moduladores da sinalização redox celular, um processo finamente regulado, que estabelece uma forte ligação entre dieta, saúde e doença.

Com base nos novos conceitos de stress oxidativo e de modulação por nutrientes, é possível desenvolver novas abordagens terapêuticas específicas de tecido, dirigidas a circuitos redox compartimentalizados, com maior possibilidade de sucesso.

## O caso especial do vinho - Que lugar a uma especificidade Portuguesa?

**Cecília Leão**

Instituto de Investigação em Ciências da Vida e Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal.

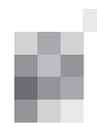
O vinho é genericamente uma bebida alcoólica, cuja utilização transcende, em muito, o início da era Cristã, confundindo-se com a própria história da humanidade. É produzido pela fermentação do sumo de uva realizada por leveduras. No caso concreto de uma fermentação vinária, *Saccharomyces cerevisiae* é a levedura, por excelência fermentativa, que utiliza os açúcares presentes nas uvas (glucose e frutose) como fonte de carbono e de energia, originando, como produtos finais principais, CO<sub>2</sub> e etanol, bem como centenas de outros metabolitos que contribuem para a complexidade do vinho. Há muito que se sabe que o consumo crónico e excessivo do vinho leva à doença, enquanto o consumo moderado poderá ter efeitos benéficos. Na base deste binómio de efeitos figura o etanol, cujo papel na nutrição e saúde humana é bastante complexo. Por um lado, é uma de fonte de energia capaz de fornecer calorías para diversas actividades biológicas. Por outro, e ao contrário do que acontece para outros nutrientes da dieta alimentar, não há forma para o seu armazenamento celular e a sua entrada nas células não é mediada por proteínas transportadoras, difundindo-se livremente através da membrana plasmática. No entanto, os efeitos benéficos do vinho não estão somente associados ao etanol, mas principalmente a diversos compostos antioxidantes, particularmente fenólicos, presentes na sua composição. Dos compostos fenólicos presentes nas uvas, os polifenóis (flavonóides, taninos, catequinas e o resveratrol) surgem como os mais estudados. São vários os estudos em diversos "organismos modelo" que sugerem que os flavonóides e o resveratrol (presente em vinhos tintos e brancos), poderão estar associados a efeitos benéficos do vinho em doenças cardiovasculares e neurodegenerativas, bem como a efeitos protectores contra o cancro, embora estes resultados ainda não tenham sido demonstrados na prática clínica. A quantidade destes compostos fenólicos, presentes no mosto de uva, pode aumentar significativamente no vinho devido à sua maior solubilidade em etanol do que numa solução aquosa. Tal está também fortemente dependente de vários factores, que vão desde variáveis básicas do processo fermentativo em si mesmo (temperatura e pH do mosto/vinho e temperatura de fermentação), passando pela selecção da levedura fermentativa, até ao processo tecnológico utilizado na produção do vinho. Na presente comunicação serão revisitados alguns dos estudos internacionais mais recentes no âmbito desta problemática, procurando-se identificar, referir e discutir algumas das especificidades dos vinhos portugueses que poderão constituir uma mais-valia para a sua utilização associada a efeitos benéficos na saúde humana.

## Terapêutica farmacológica com influência na reabilitação

**Jorge Laíns**

Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro – Hospital Rovisco Pais.

O AVC é a causa líder de incapacidade no adulto. Cerca de metade dos sobreviventes apresentam sequelas motoras



e/ou cognitivas que afectam a sua funcionalidade e autonomia e diminuem a sua qualidade de vida. Cerca de 25% dos doentes pós-AVC necessitam de ajuda nas AVD, por problemas motores. Os sintomas cognitivos afectam igualmente a autonomia e os seus deficits podem inclusivamente exceder as limitações motoras.

Tradicionalmente, os deficits pós-AVC têm sido subdiagnosticados e assume-se a presunção de que as terapêuticas medicamentosas e físicas não são eficazes a partir de um certo período pós-AVC (tipicamente após 6 meses a um ano), alimentando o niilismo médico.

Por outro lado, os custos de pesquisa de uma indicação para um medicamento antigo esbarram com a dificuldade em patrocínios. Perante as limitações, os médicos, confrontados com o desejo de prestar os melhores cuidados para melhoria do prognóstico funcional, estabelecem práticas para a lesão cerebral, nem sempre completamente baseadas em evidências, incluindo o uso de medicação *off-label*.

Na Reabilitação pós-AVC, a terapêutica farmacológica assume um lugar primordial no prognóstico funcional (e vital, em algumas circunstâncias). A medicação pode ser utilizada na melhoria da recuperação neurológica e/ou funcional ou no tratamento de complicações (que interferem na reabilitação e/ou qualidade de vida).

A Reabilitação abrangente, integral e intensiva é o gold standart para a máxima recuperação possível. A medicação pode facilitar a recuperação de neurónios lesados, a plasticidade cerebral, as funções cognitivas, motoras e sensoriais. Muitos são os medicamentos utilizados com este objectivo, em particular agonista dopaminérgicos e noradrenalinérgicos, inibidores da acetilcolinesterase, antidepressivos, estimulantes e outros agentes com possíveis efeitos neutróficos e/ou neuroprotectores (por exemplo, metilfenidato e a citicolina). Apesar da evidência crescente desta medicação, em particular em animais de laboratório, são muitas as dúvidas sobre a posologia e início e fim da medicação, tipo de lesão (localização, volume e etiologia) e de doente com indicação para a medicação. Curiosamente, os antidepressivos (dos diferentes tipos, como os tricíclicos ou os ISRS, ISRN e ISRSN) demonstram melhoria da recuperação neurológica, enquanto que a sua acção na depressão tem sido melhor evidenciada na prevenção da depressão pós-AVC, com melhoria da funcionalidade, autonomia e prognóstico vital.

A medicação também pode interferir negativamente na reorganização funcional, atrasando a recuperação, sendo os depressores do SNC, em particular as benzodiazepinas e outros hipnóticos os melhores estudados.

Os doentes pós-AVC sofrem de complicações que podem interferir na Reabilitação, designadamente de espasticidade, ombro doloroso, síndrome ombro-mão e síndrome de dor regional complexa (SDRC), dor central, osteoporose e quedas, infecções urinárias e pneumopatias, artroses, distonia..., todas estas situações exigindo medicação.

O hemiplégico de causa vascular é um doente com patologia base, na origem do AVC, muitas vezes idoso (com patologia degenerativa neurológica, sensorial, osteo-articular, etc.) e com sequelas e complicações que exige tratamento farmacológico sob a responsabilidade de médico com formação só possível de adquirir em equipa dedicada e com experiência (número de doentes / ano) na Reabilitação do doente com AVC.

É objectivo desta palestra que os médicos, fisiatras e não fisiatras, melhorem os seus conhecimentos neste aliciente assunto tão vasto e insuficientemente desenvolvido, mas de

importância única para a melhoria da funcionalidade, autonomia, qualidade de vida e sobrevida destes doentes.

## Após a fase inicial: Reabilitação em Internamento ou Ambulatório?

**Anabela Pereira**

Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro-Rovisco Pais (Serviço de Reabilitação Geral de Adultos).

Os princípios fundamentais de reabilitação do doente com AVC concentram-se na otimização da reorganização cerebral, maximizando a recuperação neurológica e a funcionalidade, restabelecendo ao máximo possível a participação do doente no seu ambiente original.

Em Portugal a oportuna acessibilidade ao internamento em Serviços de Reabilitação está em parte comprometida desde logo, uma vez que o número de camas de internamento é deficitário, embora tenha aumentado nos últimos anos com a criação dos novos Centros de Reabilitação. Por outro lado, as necessidades têm progressivamente aumentado como consequência da diminuição da mortalidade após AVC e do crescente nível exigência em cuidados de saúde da sociedade actual.

O internamento dos doentes com AVC em serviços de reabilitação especializada, pluriprofissional, está associado com melhores resultados funcionais, redução da mortalidade, menor tempo de permanência hospitalar e menor necessidade de institucionalização.<sup>1</sup>

Evidência crescente documenta que o início precoce do programa de reabilitação integral e pluriprofissional tem influência positiva nos resultados funcionais dos doentes com AVC.

Há fortes evidências de que o internamento em serviço de reabilitação, especializado e pluriprofissional, dos AVC de maior gravidade na fase subaguda associa-se a redução na mortalidade, e no subgrupo com AVC moderadamente grave melhora os resultados funcionais, em comparação com a abordagem convencional.<sup>2</sup>

No subgrupo com AVC de gravidade ligeira existem fortes evidências que o internamento em serviço de reabilitação especializado não melhorará o resultado funcional e nem reduz mortalidade quando comparado com a abordagem convencional.<sup>2</sup>

A reabilitação do AVC em ambulatório abarca um conjunto de intervenções diversas e pouco uniformes, no entanto é parte integrante do *contínium* do processo de reabilitação. Existem fortes evidências que doentes de menor gravidade com alta precoce do internamento podem ser reabilitados com sucesso por equipa pluriprofissional especializada na comunidade, reduzindo a duração do internamento em uma semana.<sup>2</sup> Actualmente, não se sabe se os doentes com AVC severo ou moderado podem ser tratados exclusivamente por estas equipas na comunidade.<sup>2</sup>

O internamento em serviços de reabilitação especializada, pluriprofissional é o "gold standard" na reabilitação dos doentes após AVC.<sup>3</sup>

A reabilitação do AVC em ambulatório permite manter os ganhos funcionais obtidos durante o internamento, e ao mesmo tempo ajuda a reduzir a duração do internamento.

1. Robert Teasell, Matthew J. Meyer, Andrew McClure, et col. International Perspective of Stroke Rehabilitation . Top Stroke Rehabil 2009;16(1):44-56

2. Robert Teasell, Norine Foley, Katherine Salter et col. EVIDENCE-BASED REVIEW OF STROKE REHABILITATION. Executive Summary (11th Edition)

3. Koen Putman and Liesbet De Wit. European Comparison of Stroke Rehabilitation. *Top Stroke Rehabil* 2009;16(1):20-26

## Reabilitação: Um direito enquanto há vida Terapia Ocupacional - uma necessidade

**Paula Alexandra Costa**

Terapeuta Ocupacional, Coordenadora do Curso de Terapia Ocupacional da Escola Superior de Saúde do Vale do Sousa – IPSN - CESPU.

A intervenção da Terapia Ocupacional em indivíduos que sofreram um Acidente Vascular Cerebral segue um trinómio de actuação semelhante ao usado em todas as outras patologias: avaliar, reeducar e readaptar.

Apesar da presença dos terapeutas ocupacionais se justificar em todas as fases da reabilitação (fase aguda, fase de reabilitação e transição para a comunidade) é sobretudo nas duas últimas que a sua actuação é imprescindível.

Independentemente da fase de reabilitação em que o indivíduo se encontra, a avaliação (padronizada e validada) é sem dúvida de importância extrema. Existem instrumentos de avaliação que permitem quantificar déficits específicos em áreas e componentes de desempenho como sejam as Actividades da Vida Diária, Função do Membro Superior, Função Visual, Cognição, Planeamento Motor, etc. Estes instrumentos servem para preparar o plano de tratamento e para determinar de forma objectiva os progressos do indivíduo.

No tratamento a Actividade Terapêutica, é a forma de intervenção da Terapia Ocupacional. É através do uso de tarefas concretas que promovem comportamentos que se afastam da disfunção, fomentando uma maior autonomia e independência, incrementando-lhes a qualidade de vida.

Por último, numa fase de planeamento da alta e posterior integração na comunidade, é necessário aprimorar o estudo de ajudas técnicas individuais e adaptações do meio envolvente, que já vinha a ser feito nas outras fases da reabilitação, de forma que o regresso à vida quotidiana seja o mais próximo possível da vivência normal, pois mesmo após um AVC a vida continua...

## RESUMOS DE CASOS CLÍNICOS

### CC1. Micro análise de um discurso

**Luz Rocha<sup>1</sup>, José Fonseca<sup>2</sup>**

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de S. Maria; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem – Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.  
E-mail: luzrocha@iol.pt

**Introdução:** A síndrome de pseudoacento estrangeiro é uma alteração neurológica do discurso, provocada por um TCE ou um AVC. Estes doentes apresentam padrões fonéticos que não são encontrados nos nativos da língua mas, cumprem com todas as regras fonológicas. Dos erros segmentais resultam as principais alterações prosódicas, contribuindo isso, para a percepção do acento estrangeiro.

**Caso Clínico:** Analisa-se o discurso de uma doente de 61 anos de idade com história de acidente vascular cerebral prévio e com diagnóstico de síndrome de pseudoacento estrangeiro.

Com base no registo áudio e vídeo da avaliação procedeu-se a uma análise perceptiva, acústica e linguística do discurso espontâneo, proposicional e automático, repetição de palavras e frases e leitura de texto.

Em termos globais a comunicação oral da doente é inteligível e funcional, com ligeiras pausas anómicadas, mas causa estranheza e incómodo ao interlocutor pelos excessos linguísticos, vocais e gestuais.

Observa-se: contorno melódico inapropriado em todas as frases; intensidade vocal e altura tonal acima do limiar de conforto para as mulheres da mesma faixa etária; segmentação sistemática do contínuo da fala com raros casos de coarticulação; marcação excessiva da sílaba tónica, com exagerado aumento de intensidade e substituição da vogal tónica, assim como a omissão e substituição de fonemas em final de palavra conferindo uma semelhança com as variantes dialectais algarvia e açoriana, consoante o ouvinte.

O estudo pormenorizado do discurso permitiu a confirmação do diagnóstico, fundamentou a hipótese de etiologia psicogénica e foi determinante para a inibição do sintoma.

**Conclusão:** A microanálise de um discurso é uma tarefa morosa, mas este trabalho laboratorial da terapia da fala é fundamental para o estudo de perturbações da comunicação pouco frequentes e constitui uma valência importante numa equipa de reabilitação.

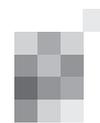
### CC2. Granulomatose de Wegener seronegativa com apresentação clínica de polineuropatia craniana

**Sara Machado<sup>1</sup>, Nuno Inácio<sup>1</sup>, José Alves<sup>2</sup>, Luísa Biscoito<sup>3</sup>, João Paulo Farias<sup>4</sup>, Amélia Nogueira Pinto<sup>1</sup>**

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina IV, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria.  
E-mail: sara\_machado@hotmail.com

**Introdução:** A Granulomatose de Wegener é uma vasculite de etiologia desconhecida. Classicamente afecta as vias respiratórias, pulmões e rins sendo raro o envolvimento neurológico. Apresentamos um caso clínico de polineuropatia craniana como forma de apresentação de Granulomatose de Wegener, em que inicialmente se colocou a hipótese diagnóstica de trombose venosa cerebral séptica.

**Caso Clínico:** Mulher de 59 anos de idade, saudável. Recorreu ao nosso hospital por um quadro clínico com um mês de evolução de otite, à qual se seguiu de forma indolente, alteração da mímica facial homolateral, disfagia para líquidos e disфонia. Na observação neurológica objectivou-se parésia dos VII, IX, X e XI nervos cranianos direitos, sendo o restante exame neurológico normal. Destaca-se da investigação inicialmente realizada: TC de pescoço sem alterações; RNM-CE que evidenciou formação tecidual na região do buraco lacero posterior à direita; Venó-RNM e Venó-TC sugestivas de de neurinoma dos nervos baixos direitos ou glomus jugular; estudo do LCR dentro da normalidade; sem alterações laboratoriais incluindo estudo dos factores protrombóticos e marcadores tumorais. Realizou-se posteriormente angiografia cerebral que refutou as hipóteses neoforativas anteriormente colocadas e que revelou a presença de trombose venosa cerebral, confirmada em Venó-RNM realizada posteriormente. Assumiu-se então a presença de uma trombose venosa cerebral secundária



a otomastoidite. Contudo, dada a faixa etária da doente completou-se a investigação para pesquisa de neoplasia oculta, tendo-se realizado TC-torácico que detectou múltiplas imagens nodulares pulmonares, que apesar de sugestivo de lesões secundárias, por não ter sido encontrada lesão primária, com indicação para seguimento. A doente teve alta antiagregada. Cerca de 6 meses depois a doente foi reinternada com um quadro de cefaleias *de novo*. Realizou-se RNM que mostrou realce meníngeo após administração de gadolínio e uma PL com LCR com alterações inflamatórias. Analiticamente destacaram-se: elevação da VS, leucocitose e microhematúria e que a investigação auto-imune manteve-se sem alterações. Baseado no envolvimento do tracto respiratório, renal e neurológico, e de acordo com critérios diagnóstico foi colocado o diagnóstico de granulomatose de Wegener, tendo-se iniciado corticoterapia e ciclofosfamida com melhoria clínica.

**Conclusão:** O diagnóstico de Granulomatose de Wegener não é linear dado o seu amplo diagnóstico diferencial. Contudo, o diagnóstico e tratamento precoce são da maior importância pela elevada mortalidade que esta entidade acarreta. Apesar dos ANCA serem um marcador sensível e específico da Granulomatose de Wegener, não fazem parte dos critérios diagnósticos e a seronegatividade não deve assim atrasar o tratamento.

### CC3. Síndrome de vasoconstrição cerebral reversível

Gonçalo Matias<sup>1</sup>, Nuno Inácio<sup>2</sup>, Joana Louro<sup>3</sup>, Sofia Calado<sup>1,4</sup>

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 3-Serviço de Medicina do Hospital Distrital, Centro Hospitalar das Caldas da Rainha, Caldas da Rainha; 4-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

**Introdução:** O síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) consiste na associação de cefaleias severas com uma vasoconstrição segmentar das artérias cerebrais reversível em 1-3 meses. Afecta ligeiramente mais as mulheres em idade média.

As suas complicações mais graves são a HSA e o AVC isquémico/hemorrágico, podendo deixar sequelas permanentes.

**Caso clínico:** Mulher, 52 anos, leucodérmica, com história de dislipidémia e enxaqueca sem aura, inicia dor fronto-temporal direita ligeira, pulsátil, tornando-se rapidamente severa, associada a náuseas e vômitos, com resposta parcial à analgesia, resolvendo no dia seguinte. Foi admitida no SU, dois dias mais tarde, por recorrência da sintomatologia, durante a actividade sexual, persistente desde então. Negava consumos de substâncias potencialmente vasoconstrictoras.

O EN e a TC CE era normais, assim como o exame do LCR.

A RM-CE viria revelar uma HSA cortical com hiperintensidade (T2) ao longo dos sulcos parieto-occipitais direitos, observando-se ainda redução do calibre do segmento distal da artéria basilar e segmentos proximais das ACP.

Na angiografia convencional identificou-se um padrão de estenoses segmentares multifocais (territórios carotídeos e VB) de artérias de médio e pequeno calibre, sugerindo vasculite do SNC, contudo a biópsia cerebro-meníngea excluiu achados de vasculite. Foi medicada com Nimodipina durante 3 semanas, com remissão da cefaleia.

Teve alta clinicamente bem, mantendo-se assintomática desde então. A angiografia de controlo (2 meses) mostrou resolução completa dos achados iniciais.

**Conclusões:** A fisiopatologia exacta do SVCR é desconhecida, admitindo-se actualmente que se deva a uma perturbação transitória do controlo do tónus vascular cerebral. A maioria dos casos é secundário à exposição a substâncias vasoactivas ou ocorre no pós-parto.

O diagnóstico do SVCR implica a demonstração da normalização (ou quase) das artérias cerebrais por angiografia às 12 semanas e a exclusão de outras entidades, como a HSA por ruptura de aneurisma, angiopatia amilóide e a aneurisma primária do SNC. O seu curso é geralmente monofásico, mas podem ocorrer recidivas, ainda que raras.

Embora raro, é possível que o SVCR se encontre subdiagnosticado.

### CC4. Miopatia dos cuidados intensivos numa Unidade de AVC

Vânia Almeida<sup>1</sup>, Patrícia Pita Lobo<sup>1</sup>, Cândida Barroso<sup>1,2</sup>, Isabel Conceição<sup>1,3</sup>, Teresa Pinho e Melo<sup>1</sup>

1-Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospital Lisboa Norte, 3-Laboratório de EMG e Potenciais Evocados, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospital Lisboa Norte.

E-mail: vnialmeida@gmail.com

**Introdução:** A miopatia é uma complicação neurológica conhecida em doentes internados em Unidades de Cuidados Intensivos. Os factores de risco incluem medicação com corticoesteróides, bloqueantes neuromusculares e aminoglicosídeos, síndrome de resposta inflamatória sistémica e falência multiorgânica. O aparecimento desta complicação está associado a um pior prognóstico.

Descrevemos 3 casos de miopatia dos cuidados intensivos em doentes internados numa unidade de AVC.

#### Casos Clínicos

Caso 1 – Doente do sexo masculino, 53 anos, internado com AVC vertebro-basilar de provável etiologia cardioembólica (NIHSS 31). O internamento foi complicado com pneumonia de aspiração cuja terapêutica incluiu gentamicina. Por apresentar, no 11º dia de internamento, tetraparésia flácida e hiporreflexia realizou-se EMG que mostrou actividade espontânea e alguns potenciais miopáticos. A biópsia muscular revelou alterações compatíveis com desuso e miopatia com deficiência em miosina. À data da alta o doente tinha Rankin 5.

Caso 2 – Doente do sexo feminino, 73 anos, internada com AVC isquémico do território da artéria carótida interna (NIHSS 25) de provável etiologia cardioembólica. Durante o internamento desenvolveu agravamento neurológico, insuficiência renal aguda, pneumonia nosocomial, hiperglicémia, hipocalcémia e hipofosfatémia. No 7º dia de internamento apresentou episódio de rabdomiólise. O EMG e a biópsia muscular mostraram sinais compatíveis com miopatia dos cuidados intensivos. A doente teve alta com Rankin 4.

Caso 3 – Doente sexo feminino, 74 anos, com hematoma profundo temporo-occipital (NIHSS 28) e posteriormente AVC isquémico do território da artéria cerebral anterior associados a endocardite. O internamento foi ainda complicado de pneumonia nosocomial que motivou associação de gentamicina. Por persistência de tetraparésia flácida após melhoria da alteração do estado de consciência ao 29º dia de internamento, realizou EMG que apresentava alterações miopáticas com actividade espontânea e biópsia muscular que mostrou

alterações inflamatórias e deficiência em miosina, compatível com miopatia dos cuidados intensivos. À data da alta a doente apresentava Rankin 5.

**Discussão:** A Miopatia dos cuidados intensivos encontra-se descrita em várias séries em Unidades de Cuidados intensivos médicas e cirúrgicas, mas não foi reportada previamente em Unidades de AVC. Com este trabalho pretende-se mostrar que a miopatia dos cuidados intensivos é uma complicação possível nos AVC's graves, devendo ser incluída na investigação do agravamento da força muscular em doentes com AVC na ausência de novas lesões vasculares.

### CC5. Trombose Venosa Cerebral com Hipertensão Intracraniana: Quando a Terapêutica Médica Falha

Sofia Rocha, Margarida Rodrigues, Ricardo Maré, Carla Ferreira, João Ramalho Fontes  
Serviço de Neurologia, Hospital de Braga.

**Introdução:** A maioria dos doentes com trombose venosa cerebral (TVC) recupera com a anticoagulação. No entanto, alguns doentes têm deterioração clínica, mesmo após tratamento médico adequado, sendo nesses casos necessário recorrer a terapêuticas invasivas. Apresentamos dois casos clínicos de TVC e hipertensão intracraniana (HIC), com deterioração clínica progressiva.

**Caso Clínico:** O primeiro caso é o de homem de 50 anos, com antecedentes de amputação transfemural esquerda traumática aos 18 anos e trombofilia de etiologia não determinada (história de enfarte agudo do miocárdio, trombozes venosas do membro inferior direito e veias renais). Internado por TVC (seios longitudinal superior e lateral direito), com HIC. O estudo de condição pró-trombótica, revelou apenas mutação do gene PAI-1 (heterozigotia 4G/5G). Manteve nos meses seguintes HIC por TVC crónica, com perda progressiva da acuidade visual, apesar da hipocoagulação (INR 3-4.5), corticoterapia e acetazolamida. A punção lombar (PL) revelou pressão superior a 50cmH<sub>2</sub>O. Colocou shunt lomboperitoneal, com melhoria da acuidade visual e regressão dos critérios de HIC em Angio-RM.

O segundo caso é o de um homem de 40 anos, internado por TVC (seios laterais, recto e longitudinal superior). Apresentou, nos primeiros trinta dias, diminuição progressiva da acuidade visual, apesar da anticoagulação, acetazolamida e dexametasona. A PL revelou pressão superior a 50cmH<sub>2</sub>O. Colocou drenagem lombar externa (DLE), que retirou após 3 dias, por obstrução do dreno. Desenvolveu nesta sequência hematoma intra-raquidiano, L1-S2, maioritariamente subdural, com compressão da cauda equina. Fez laminectomia L4 e L5, drenagem do hematoma e colocou nova DLE (L3), que manteve durante 10 dias. Desenvolveu ainda novo hematoma na loca operatória com compressão do saco tecal. No 38º dia de evolução, por manutenção das alterações visuais, foi realizada trombólise mecânica e química, com aspiração de pequenos fragmentos de trombo e administração de 5mg de rt-PA, sem melhoria clínico-imagiológica imediata. Contudo, o estudo imagiológico, após retirada da DLE, mostrou recanalização parcial do sistema venoso superficial e involução da HIC, sem complicações hemorrágicas. A acuidade visual foi melhorando progressivamente.

**Conclusões:** Nos casos descritos ocorreu deterioração clínica progressiva apesar do tratamento médico adequado. O

primeiro caso melhorou após colocação de shunt lomboperitoneal e no segundo após trombectomia e trombólise endovascular e DLE. Os resultados do tratamento endovascular na TVC severa são variáveis, mas apesar de serem necessários estudos randomizados, começa a surgir como uma opção viável para doentes com pior estado clínico ou factores de mau prognóstico na apresentação e ainda para aqueles com deterioração clínica.

### CC6. Surdez bilateral súbita de causa vascular

Ângela Simas<sup>1</sup>, Rafael Roque<sup>2</sup>, Ana Paiva Nunes<sup>3</sup>, Teresa Mesquita<sup>3</sup>, Cristina Sousa<sup>4</sup>, João Alcântara<sup>5</sup>

1-Interna do complementar de Medicina Interna do Centro Hospitalar Lisboa Central; 2-Assistente convidado do Departamento de Anatomia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa; 3-Assistente Hospitalar de Medicina Interna do Centro Hospitalar Lisboa Central; 4-Assistente Hospitalar de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Central; 5-Coordenador da Unidade Cérebro-Vascular do Centro Hospitalar Lisboa Central.  
E-mail: angelasimas@gmail.com

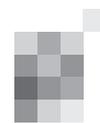
**Introdução:** A surdez aguda bilateral pode ser central ou periférica e engloba várias etiologias, nomeadamente as causas infecciosas, neoplásicas, traumáticas, vasculares ou iatrogénicas.

As causas centrais de hipoacusia são raras e resultam de lesões bilaterais da via auditiva, ao longo do seu trajecto, desde os núcleos cocleares ao córtex dos lobos temporais. Desde a descrição inicial no final do século dezanove, vários distúrbios decorrentes de lesões bilaterais do córtex auditivo foram relatados. A síndrome clínica de surdez cortical numa mulher com um enfarte bitemporal foi descrita por Wernicke e Friedlander em 1883.

**Caso clínico:** Os autores descrevem um caso clínico de uma doente de 52 anos, com HTA, cardiopatia valvular mitral reumática com prótese mecânica e fibrilhação auricular. Foi admitida no Serviço de Urgência por hipoacusia bilateral de início súbito, havendo também referência a disartria aquando a instalação do quadro. Não havia história prévia de traumatismo ou outra sintomatologia otológica. À observação a doente estava consciente mas sem resposta a nenhum comando verbal/não verbal sonoro, com incapacidade de reconhecer a ocorrência de som e com uma assimetria facial discreta (andar inferior). Não apresentava alterações da fala ou linguagem, assimetrias da força muscular ou outros sinais de vias longas. Realizou TC que não documentou lesões hemorrágicas ou isquémicas de novo, porém com lesão isquémica sequestral temporo-cortical direita.

Tendo em conta os factores de risco vascular, o carácter agudo da instalação do défice auditivo e a presença de uma lesão isquémica prévia a hipótese diagnóstica colocada foi a de uma lesão isquémica de novo, em espelho. Nesse sentido efectuou RM que mostrou, para além da lesão descrita na TC, uma lesão aguda subcortical temporal justa sílvica esquerda e cortico-subcortical parieto-rolândica homolateral. O estudo dos vasos do pescoço e da circulação intracraniana não revelou alterações e o ecocardiograma não mostrou sinais de disfunção protésica nem aspectos sugestivos de trombos ou massas intracavitárias. A doente melhorou clinicamente, ficando assintomática às 48h.

**Conclusões:** As lesões corticais são causas raras de surdez. O presente caso clínico ilustra um caso de hipoacusia bilateral, decorrente de uma lesão isquémica aguda temporal



esquerda, estratégica, na presença de uma lesão sequelar “silenciosa” contra-lateral. Atribuiu-se como causa a fonte cardio-embólica (prótese valvular mecânica, fibrilhação auricular e hipocoagulação ineficaz).

Em conclusão, a surdez central deve ser incluída no diagnóstico diferencial da surdez súbita, devendo efectuar-se uma descrição detalhada da sintomatologia bem como um exame neurológico cuidado.

## RESUMOS DE COMUNICAÇÕES ORAIS

### C01. Risco precoce de AVC em Consulta de AIT diária versus semanal

**Mariana Fonseca, Patrícia Canhão**

Departamento de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
E-mail: patcanhao@gmail.com

**Introdução:** Na Consulta de Acidente Isquémico Transitório (C. AIT) semanal verificou-se um risco de acidente vascular cerebral (AVC) pós-AIT inferior ao apontado em estudos recentes. Uma das hipóteses é existir um viés de selecção dos doentes e que o risco esteja subestimado numa Consulta semanal.

**Objectivos:** Analisar a recorrência de eventos vasculares após um AIT em doentes seguidos numa C. AIT diária e comparar com a recorrência na C. AIT semanal.

**Metodologia:** Estudo tipo coorte prospectivo, com inclusão de doentes observados em C. AIT diária entre Outubro de 2009 e Outubro de 2010. Analisaram-se os seguintes dados: características demográficas, factores de risco vascular, apresentação clínica, exames auxiliares, etiologia e terapêutica; registo de consultas de seguimento de novos episódios vasculares. Realizou-se um questionário telefónico standardizado aos doentes sem informação até aos 30 dias após o AIT. Compararam-se os dados com os obtidos em doentes na C. AIT entre Março 2004 e Outubro de 2009, realizada semanalmente. O objectivo primário foi determinar a frequência de AVC até aos 30 dias após o AIT na C. AIT diária, e comparar com a obtida em doentes seguidos em C. AIT semanal. O objectivo secundário foi comparar a frequência de recorrência de quaisquer eventos vasculares (AIT, AVC, enfarte agudo do miocárdio e morte vascular) nos dois modos de funcionamento de Consulta.

**Resultados:** Foram admitidos 168 doentes na C. AIT diária. Dos 144 doentes que apresentaram sinais neurológicos com duração inferior a 24h, 65 doentes tiveram o diagnóstico de AIT. Na C. AIT semanal incluíram-se 457 doentes com sinais neurológicos com duração inferior a 24 h, 258 com o diagnóstico de AIT. A média do tempo entre o AIT-C. AIT foi menor na Consulta diária (2,2 dias vs. 8,6 dias,  $p < 0.001$ ). A idade média dos doentes, os factores de risco vascular, as características e a gravidade clínicas foram semelhantes. A maior parte dos AVC ocorreram nos primeiros dias após o AIT. Verificou-se uma tendência, não significativa, para maior recorrência de AVC até 30 dias nos doentes seguidos na Consulta diária [5(8,1%) vs. 8(3,2%),  $p = 0,159$ ]. Não se verificaram diferenças na frequência de qualquer recorrência vascular até aos 30 dias [6(9,1%) vs. 25(10,1%),  $p = 0,682$ ].

**Conclusões:** O risco de AVC pós-AIT é maior nos primeiros dias. A menor ocorrência de AVC encontrada na Consulta semanal pode ter sido devida à não inclusão de doentes com

recorrências muito precoces. Estes resultados têm implicações na organização de Consultas de AIT.

### C02. Prognóstico dos Acidentes Neurológicos Transitórios de difícil classificação

**Mariana Correia, Ana Catarina Fonseca, Patrícia Canhão**

Departamento de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
E-mail: patcanhao@gmail.com

**Introdução:** Os doentes com Acidente Isquémico Transitório (AIT) têm elevado risco de AVC, mas desconhece-se o prognóstico dos doentes com Acidentes Neurológicos Transitórios (ANT) de difícil diagnóstico, designados AIT possível.

**Objectivos:** Determinar o prognóstico a curto e longo prazo dos doentes com AIT possível.

**Metodologia:** Classificaram-se os doentes enviados a Consulta de AIT durante 5 anos em AIT, AIT possível e Falsos AIT. Analisaram-se os dados de admissão, aos 30 dias e no seguimento a longo prazo dos doentes com AIT possível. O objectivo primário foi determinar a ocorrência de AVC aos 30 dias; os objectivos secundários foram determinar a ocorrência de qualquer evento vascular (AIT, AVC, enfarte miocárdio, morte vascular) aos 30 dias e a longo prazo, e de ANT não vasculares; as recorrências foram avaliadas para clarificar o ANT de inclusão.

**Resultados:** De 458 doentes observados com TNAs, 109 doentes foram classificados como AIT possível. Até aos 30 dias após o evento de inclusão, nenhum doente teve AVC, e dois doentes (1.9%, IC 95% 0.5 a 6.6) tiveram enfarte agudo miocárdio. No final do seguimento (tempo médio de 772 dias), 10 doentes (9.9%, IC 95% 5.5 a 17.3) tiveram evento vascular: seis AVC (um fatal), três enfarte agudo miocárdio (um fatal) e um AIT. Durante o seguimento, 25 doentes (24,8%) tiveram ANTs recorrentes, e em 15% estabeleceu-se um diagnóstico definitivo do TNA de inclusão, sobretudo perturbação de conversão, enxaqueca com aura e disfunção vestibular.

**Conclusões:** Doentes com AIT possível não tiveram risco precoce elevado de AVC, mas podem ter elevado risco de eventos vasculares a longo prazo. O seguimento é útil para clarificar o diagnóstico do TNA de inclusão em alguns dos doentes.

### C03. Espessura da Íntima-Média na Carótida Primitiva e risco de AIT/AVC isquémico - para além de uma ferramenta de investigação

**Miguel Rodrigues, Rui Pedro Guerreiro, Iria Palma**

Serviço de Neurologia, Unidade de AVC, Centro Hospitalar de Setúbal.

E-mail: mig.rodrigues@netcabo.pt

**Introdução:** A aterosclerose progressiva, complicada por eventos tromboembólicos, é a base patológica mais comum das doenças vasculares. A espessura da Íntima-Média (intima-media thickness - IMT) na carótida primitiva reflecte os estadios precoces da aterosclerose. Pretendemos calcular o risco de AVC associado ao aumento de IMT numa população portuguesa.

**Métodos:** Desenhámos um estudo caso-controlo sem emparelhamento, com casos retirados de uma população com AIT/AVC isquémico entre 50 e 70 anos, internados duran-

te 3 anos numa Unidade de AVC e controlos obtidos numa população dos Cuidados de Saúde Primários, com a mesma idade, com factores de risco vascular e sem AVC. Foi realizado um ecodoppler carotídeo segundo um protocolo padronizado. A medição de IMT foi feita off-line com software automático (M'ATH) durante o internamento dos casos e durante a visita inicial de um estudo para os controlos. As diferenças de IMT média entre casos e controlos foram avaliadas utilizando o modelo linear geral e o risco de AVC calculado através de odds ratio (OR) usando regressão logística binária, com ajustamento para desequilíbrio de variáveis e com intervalos de confiança de 95% (IC95%).

**Resultados:** Obtivemos 280 casos (13,6% AIT) e 185 controlos. Os casos eram significativamente mais velhos (61,6 vs 59,4 anos) mais frequentemente do sexo masculino (73,6% vs 41,6%), com mais diabetes (28,6% vs 14,6%), mais fontes de cardioembolismo (16,4% vs 1,1%) e menos dislipidémia (43,2% vs 71,9%), sem diferença para os controlos quanto a hipertensão arterial e doença coronária prévia. A IMT média dos casos foi de 0,727 mm e dos controlos 0,659 mm, sendo a estimativa ajustada para desequilíbrio de variáveis de 0,722 mm para casos e 0,667 mm para controlos. O OR não ajustado de AIT/AVC isquémico para sujeitos com IMT média acima da mediana foi de 3,9 (IC95% 2,6-5,7) e o OR ajustado foi de 3,4 (IC95% 2,2-5,4). O risco ajustado foi superior para ateroembolismo de grandes vasos (OR=5,0 IC95% 2,3-11,2) e para doença de pequenos vasos (4,0 IC95% 2,2-7,4) e não foi significativo para AVC cardioembólico ou para a ocorrência de AIT.

**Conclusões:** Admite-se que a IMT seja um marcador do mau controlo dos factores de risco vascular. Assim o seu aumento prevê a ocorrência de AVC isquémico, mesmo após ajustamento para os factores de risco vascular. Os nossos resultados são concordantes com estudos prospectivos noutras populações. Tal como outros autores, defendemos a medição de IMT e a sua incorporação em algoritmos de decisão terapêutica.

#### C04. Eficácia de diferentes tipos de referenciação de Via Verde do AVC

**Pedro Castro<sup>1</sup>, Sara França<sup>1</sup>, Pedro Barros<sup>2</sup>, Pedro Sousa<sup>3</sup>, Ricardo Moraes<sup>3</sup>, Dulce Pereira<sup>4</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup> e Elsa Azevedo<sup>1</sup>, pelo Grupo de Doença Vascular Cerebral do Hospital de São João**

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, Porto; 2-Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3-Internato de Ano Comum, Hospital de São João, Porto; 4-Serviço de Urgência, Hospital de São João, Porto.

E-mail: pedromacc@gmail.com; elsaaezevedo@netcabo.pt

**Introdução:** A Via Verde do AVC (VV) integra um conjunto de protocolos de articulação pré e intrahospitalar com vista ao tratamento atempado do AVC na fase aguda. O nosso objectivo foi comparar a eficácia da VV accionada por não-médicos na apresentação directa no Serviço de Urgência (AD) com aquela activada pelo CODU.

**Metodologia:** O protocolo de activação de VV do CODU assenta nos sinais boca ao lado / falta de força num braço / dificuldade em falar, enquanto a activação de VV pelo enfermeiro da triagem de admissão hospitalar assenta numa listagem mais abrangente de sinais neurológicos focais, incluindo adicionalmente défice em qualquer segmento corporal, perturbação visual, sensitiva e ataxia. Analisaram-se os registos dos doentes admitidos no Hospital São João pela VV durante 2009, comparando-se as duas formas de activação.

Consideraram-se as variáveis: género, idade, NIHSS na admissão, diagnóstico, trombólise ou motivo de exclusão, e tempos evento-porta (TEP), porta-TAC (TPT), porta-agulha (TPA) e evento-agulha (TEA). A eficácia foi avaliada pela percentagem de diagnósticos correctos (AVC/AIT), de doentes tratados com trombólise e tempos conseguidos.

**Resultados:** Obtiveram-se dados completos de 97,4% (n=605/621) dos doentes: a AD e o CODU foram semelhantes em número (305 vs 300) e sexo (masculino 54%), mas na AD apresentavam menor idade (65 vs 71 anos, p=0,002) e NIHSS (2 vs 7, p<0,0001). A percentagem de diagnóstico correcto foi superior a nível do CODU (75% vs 63%, p=0,001) mas a de trombólise foi semelhante (38 vs 33%, p=ns). Na AD os doentes chegaram mais tarde (TEP, 94 vs 73 min, p=0,0003) e, no subgrupo da trombólise, a AD alcançou TPT (38 vs 32 min, p=0,003), TPA (71 vs 66 min, p=ns) e TEA (170 vs 135 min, p=ns) superiores.

**Conclusões:** Embora os critérios de activação mais abrangentes justificassem um maior número de falsos positivos na AD, ambos os protocolos tiveram uma activação satisfatória, apresentando igual percentagem de trombólises efectuadas. Os doentes referidos por AD chegam mais tarde ao hospital e perdem mais uns minutos na inscrição e triagem, mas a dinâmica de via verde intrahospitalar tem eficácia semelhante. A VV activada por AD complementa a do CODU e é uma mais-valia na optimização do tratamento atempado do AVC.

**Agradecimentos:** Os autores agradecem aos profissionais do pré-hospitalar, assim como aos médicos e enfermeiros do Hospital de São João, pelo seu contributo na abordagem dos doentes da via verde do AVC.

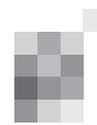
#### C05. Segurança e efectividade da fibrinólise endovenosa dentro e fora da indicação (ainda) aprovada: análise de 3 anos

**Ana Margarida Romeiro, Paulo Santos, Miguel Rodrigues, Rui Matos, Rui Guerreiro, José Pinto Marques**  
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo, Setúbal.  
E-mail: ana\_carrilho@msn.com

**Introdução:** Cerca de 30% dos AVC isquémicos ocorre acima dos 80 anos de idade. A aprovação actual da Agência Europeia do Medicamento (EMA) para tratamento com alteplase endovenoso no AVC limita a idade até aos 80 anos e até às 3h de evolução. Esta agência desaconselha igualmente a fibrinólise em caso de escala de AVC da National Institute of Health (NIHSS)  $\geq$  25. Estudos recentes sugerem que a fibrinólise é segura acima dos 80 anos e o estudo ECASS 3 (European Cooperative Acute Stroke Study) mostrou que é eficaz e segura até às 4,5h. Pretendemos avaliar a segurança e efectividade nos doentes mais idosos, com maior tempo de evolução e com maior gravidade na admissão.

**Métodos:** Estudo prospectivo de coorte dos doentes submetidos a terapêutica com alteplase endovenoso por AVC isquémico agudo desde Janeiro de 2007 até Novembro de 2010. Definidos grupos com base na idade (18-79 anos vs >80 anos), NIHSS à entrada (<25 vs  $\geq$ 25) e tempo de evolução ( $\leq$ 180 min vs >180 min). Avaliou-se cada grupo à data da alta quanto à melhoria, hemorragia e falecimento. Excluídos os doentes sem evidência posterior de AVC.

**Resultados:** Dos 167 doentes submetidos a fibrinólise



endovenosa (n=167), 55% era do sexo masculino, com idades entre os 18 e 90 anos (média de 69,8 anos, desvio padrão=11,1), dos quais 14,4% tinham idade  $\geq$ 80 anos. Na escala NIHSS, o total de doentes pontuava à entrada entre 4 e 40, com mediana de 14, em que 7,8% foi classificado com mais de 25 pontos. O tempo médio de evolução até fibrinólise foi de 154,5min (desvio padrão=48,8), com 22,8%  $>$ 180min. Na avaliação da efectividade à data da alta, 53,9% teve melhoria clínica, sem diferenças significativas para idade  $\geq$ 80 anos ( $p=0,39$ ) e tempo de evolução  $\geq$ 180min ( $p=0,859$ ). Apenas se verificou diferença significativa entre sexos (mulheres com melhor recuperação,  $p=0,02$ ). Verificou-se 15% de hemorragia, 9% com significado clínico, sem diferenças significativas para os grupos em estudo. Verificou-se 10% de falecimentos, com diferenças significativas quanto ao sexo ( $p=0,03$ ) e NIHSS à entrada ( $p=0,01$ ), sendo que após ajustamento por regressão logística, apenas NIHSS inicial  $\geq$ 25 se associou a letalidade (odds ratio=3,9).

**Conclusões:** Apesar da limitada dimensão da amostra, os resultados encontram-se em consonância com o Registo Internacional de Trombólise no AVC (SITS-ISTR), sem diferenças na efectividade e segurança do tratamento fibrinolítico acima dos 80 anos ou com tempo de evolução superior a 3h. A actual indicação encontra-se em revisão pela EMA.

## C06. Enfartes cerebrais criptogénicos: prognóstico de um grupo de doentes do Hospital de Braga.

Cátia Ferreira<sup>1</sup>, João Pinho<sup>2</sup>, Carla Ferreira<sup>2</sup>, João Fontes<sup>2</sup>  
1-Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho;  
2-Serviço de Neurologia do Hospital de Braga.  
E-mail: jdpinho@gmail.com

**Introdução:** A ausência de etiologia de um evento isquémico cerebral pode angustiar quer o médico quer o doente que o sofre, mas os dados existentes apontam no sentido de um bom prognóstico para a maioria dos casos. Segundo a classificação TOAST, os enfartes de etiologia indeterminada subdividem-se em 3 grupos – investigação incompleta, mais do que uma causa e investigação completa (“criptogénicos”), sendo que correspondem a cerca de 18-40% dos eventos. O objectivo deste estudo foi avaliar o prognóstico, no mínimo de um ano, dos doentes com idade igual ou inferior a 65 anos que sofreram um enfarte criptogénico.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com idade igual ou inferior a 65 anos com enfarte criptogénico, seguidos na consulta de Neurologia - Doenças cerebrovasculares do Hospital de Braga entre Agosto de 2005 e Novembro de 2010. Foram identificados os doentes com este subtipo de AVC e determinou-se investigação adicional realizada, factores de risco presentes, características clínicas (OCSP) e imagiológicas do evento, tratamento e prognóstico a nível de mortalidade, recorrência e incapacidade funcional (por inquérito presencial ou telefónico).

**Resultados:** Nos 628 doentes avaliados na consulta, a frequência de enfartes de causa indeterminada foi de 35% e 23% foram criptogénicos. Cento e dois tinham idade igual ou inferior a 65 anos (16,2% da população). Os factores de risco mais frequentes foram a dislipidemia (48%) e a HTA (38,2%). Clinicamente 36,3% classificaram-se como POCl, 31,4% LACI, 19,6% PACI e TACI 12,7%. O território arterial afectado foi em 46,1% dos casos o da cerebral média. Antiagregação simples

foi prescrita em 77,5% dos doentes. O seguimento foi em média 3,4 $\pm$ 1,3 anos, a mortalidade 3,3%, a frequência de recorrência 4,3% e a recorrência por ano foi 1,6%. No momento do follow-up 87,8% dos doentes apresentava Escala de Rankin Modificada igual ou inferior a 2.

**Conclusão:** Nesta população, o enfarte criptogénico é um evento pouco maligno, com baixa taxa de mortalidade, recorrência e incapacidade funcional.

## C07. Marcadores inflamatórios sistémicos em AVC Isquémicos de etiologia lacunar e aterotrombótica

Vítor Pinheiro, João Sargento Freitas, Tiago Sá, Bruno Rodrigues, Nuno Mendonça, Fernando Silva, Cristina Machado, Gustavo Cordeiro, Luís Cunha  
Unidade de AVC dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.  
E-mail: jsargentof@hotmail.com

**Introdução:** Aproximadamente 25-30% de todos os Acidentes Vasculares Cerebrais Isquémicos (AVCi) são causados por lesões lacunares. Apesar da sua elevada prevalência muito ainda se desconhece sobre o seu substrato fisiopatológico. Vários estudos prévios descrevem o importante papel do sistema imunológico no processo aterosclerótico subjacente ao AVCi aterotrombótico, no entanto, não se encontra ainda bem estabelecido o seu papel na etiologia do enfarte lacunar.

**Objectivos:** Comparar os valores dos marcadores inflamatórios sistémicos em doentes com AVCi de etiologia lacunar e aterotrombótica.

**Metodologia:** Revisão retrospectiva dos ficheiros clínicos de todos os doentes internados num hospital terciário com o diagnóstico de AVCi desde Outubro 2009 a Dezembro 2010. Registraram-se variáveis clínicas e demográficas. A etiologia dos eventos vasculares foi definida segundo os critérios TOAST modificados, tendo-se analisado os resultados laboratoriais de Proteína C Reactiva ultrasensível (PCR-us; limite superior da normalidade do laboratório: 0.5mg/dL) e leucócitos presentes na admissão hospitalar para os doentes com enfarte classificados como lacunares e aterotrombóticos. Os doentes com AVCi aterotrombótico e aterotrombótico provável foram analisados em conjunto. Excluíram-se todos os doentes com antecedentes pessoais de patologia inflamatória crónica, neoplasia, processo infeccioso activo, instalação da lesão durante internamento hospitalar. As variáveis foram comparadas utilizando testes t-Student para variáveis independentes.

**Resultados:** Identificaram-se 169 doentes com AVCi lacunar ou aterotrombótico. A idade média foi de 68.9 anos  $\pm$  14.8, e verificou-se uma prevalência de 50.3% do sexo masculino. Trinta e sete doentes apresentavam critérios de exclusão. Dos restantes, 44 (33.3%) foram definidos como AVCi lacunar e 88 (66.7%) como aterotrombótico. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas para os valores de PCR-us (1.14 mg/dL  $\pm$  3.45 em lacunares vs. 1.13 mg/dL  $\pm$  2.27 para aterotrombóticos,  $p=0.99$ ) nem de leucócitos (8.59  $\times 10^3$  células/ $\mu$ L  $\pm$  2.83 para lacunares vs. 8.83  $\times 10^3$  células/ $\mu$ L  $\pm$  3.06 para aterotrombóticos,  $p=0.66$ ).

**Conclusões:** Este estudo demonstra num número significativo de doentes que os marcadores sistémicos de inflamação se encontram igualmente elevados em doentes com enfarte lacunar e aterotrombótico. Este facto corrobora o

papel do sistema imunológico na fisiopatologia dos enfartes lacunares. Apesar desta observação não se poderão ainda concluir os mecanismos que estão envolvidos nesta activação imune, presumivelmente diferentes dos presentes nos AVCs aterotrombóticos.

### C08. Terapia da fala na afasia: intensiva ou convencional

**Gabriela Leal<sup>1</sup>, Luísa Farrajota<sup>1</sup>, José Fonseca<sup>1</sup>, Isabel Fonseca<sup>2</sup>, Marta Aguiar<sup>2</sup>, Luís Gonçalves<sup>2</sup>, Martin Lauterbach<sup>1</sup>, José Ferro<sup>1</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>1</sup>**

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Sta. Maria; 2-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa.

**Introdução:** A terapia da fala (TF) é a terapia standard que se oferece às pessoas com afasia. Estudos recentes de Ressonância Magnética Funcional têm demonstrado a sua capacidade de alterar a organização funcional da linguagem em pessoas com afasia. Em 2003, Bughal e colaboradores através de uma revisão sistemática da literatura referente à recuperação da afasia verificaram que o efeito positivo da terapia da fala ocorria quando esta era mais intensiva (pelo menos uma hora diária).

**Objectivo:** Comparar a eficácia da terapia da fala intensiva com a convencional em doentes afásicos de causa vascular.

**Metodologia:** Incluíram-se adultos letrados entre os 40 e os 75 anos de idade, com afasia de causa vascular isquémica, entre as 4 e as 12 semanas de evolução. Os doentes foram distribuídos de forma aleatória por dois braços terapêuticos de modo a receberem 100 horas totais de TF intensiva (10 horas semanais, 10 semanas) ou convencional (2 horas semanais, 50 semanas). Foram avaliados às 10, 50 e 62 semanas após início do tratamento. Estabeleceu-se como *endpoint* primário a melhoria de 15 pontos percentuais numa medida de gravidade da afasia – o quociente de afasia (QA) – que faz parte da BAAL (Bateria de Avaliação de Afasia de Lisboa), às 50 semanas.

**Resultados:** Dos 30 doentes incluídos 16 já foram reavaliados às 50 semanas, 13 dos quais melhoraram (54% grupo intensivo e 46% grupo convencional) não havendo diferenças significativas entre os grupos ( $\chi^2 = 17,94$ ,  $p = 0,11$ ,  $df 12$ ), embora o grupo de terapia intensiva obtivesse médias mais altas em todos os parâmetros avaliados.

**Conclusão:** O presente estudo não demonstrou vantagem na terapia da fala intensiva em doentes afásicos relativamente à convencional, embora a melhoria do grupo intensivo seja mais rápida (às 10 semanas). Estes resultados sugerem que a escolha da modalidade de tratamento pode ser feita de acordo com a conveniência do doente e a disponibilidade do centro, sem prejuízo da recuperação.

### C09. A Terapia da Fala na afasia é eficaz? Que dificuldades para comprová-lo?

**José Fonseca<sup>1</sup>, Gabriela Leal<sup>1,2</sup>, Luísa Farrajota<sup>1,2</sup>, Marta Aguiar<sup>3</sup>, Isabel Fonseca<sup>3</sup>, Martin Lauterbach<sup>1</sup>, Luís Gonçalves<sup>3</sup>, José Ferro<sup>2</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>1</sup>**

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria; 3-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão. E-mail: jfonseca@fm.ul.pt

**Introdução:** A causa mais frequente da afasia, na população adulta, são as doenças cérebro-vasculares, ocorrendo em cerca de 1/3 dos que sofrem AVCs.

Segundo Basso (1992) as variáveis biológicas parecem ter particular importância no prognóstico, nomeadamente, a localização e extensão da lesão, a etiologia e a gravidade inicial do quadro afásico.

A constatação que a terapia da fala influencia positivamente a recuperação da afasia tem vindo a ser confirmada em estudos de neuroimagem funcional.

Bhagal *et al.* (2003) numa revisão sistemática referente à reabilitação da afasia, concluíram que o efeito positivo da terapêutica ocorria, sobretudo quando esta era ministrada de forma intensiva e breve.

**Metodologia:** Aborda-se as questões metodológicas referentes aos estudos de eficácia da terapêutica da afasia.

Apresenta-se o método utilizado no ensaio clínico multicêntrico, controlado e aleatorizado, paralelo (com dois braços) da eficácia da terapia da fala intensiva em doentes afásicos de causa vascular (SPIRIT).

**Resultados:** Foram sujeitos a rastreio 1111 sujeitos dos quais, apenas 2,7% (30 doentes) foram incluídos no estudo por, somente eles, preencherem os critérios de inclusão.

Dos sujeitos excluídos 70% foram-no por um único critério e 30% por vários.

Dos 772 excluídos unicamente por um factor, 22% foram-no por razões diagnósticas, 7,8% por apresentarem uma afasia muito grave ou muito ligeira, 7,2% por terem etiologias não elegíveis, 5,2% por apresentarem muito tempo de evolução e sensivelmente 27% por múltiplas outras razões.

**Conclusões:** O número reduzido de sujeitos, admitidos neste estudo, vem confirmar a dificuldade de se fazerem estudos controlados neste campo do conhecimento, em virtude de estarem em jogo tantas variáveis influenciadoras do decurso da recuperação.

Discutem-se as dificuldades metodológicas que os estudos científicos na área da reabilitação da afasia implicam, evidenciando-se as dificuldades de admissão de sujeitos nestes trabalhos.

### C010. Angioplastia e stenting na estenose aterosclerótica cerebral

**Nuno Mendonça<sup>1</sup>, Luísa Biscoito<sup>2</sup>, Paulo Sequeira<sup>2</sup>, Miguel Moura Guedes<sup>2</sup>, Jorge Campos<sup>2</sup>**

1-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra; 2-Serviço de Imagiologia Neurológica do Centro Hospitalar de Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria. E-mail: nunomig.mendonca@gmail.com

**Introdução:** A doença arterial oclusiva intracraniana está na origem de 8 a 10% dos AVCs isquémicos na população caucasiana da Europa e América do Norte. Este grupo de doentes tem um risco de recorrência do AVC de aproximadamente 20%, nos 2 anos seguintes, apesar de terapêutica médica máxima.

Foram desenvolvidos stents dedicados à utilização intracraniana, que têm permitido um tratamento destas lesões de forma segura e eficaz.

**Objectivos:** Apresentar a experiência da nossa instituição no tratamento de estenoses ateroscleróticas intracranianas com angioplastia e stent, analisando as indicações, complicações e resultados.

**Metodologia:** Tratámos 16 doentes com estenose intracraniana sintomática sob terapêutica médica máxima, 15 do sexo masculino e 1 doente do sexo feminino. 5 doentes apresentavam idades compreendidas entre os 60 e 80 anos, 9 tinham 40-60 anos e dois doentes tinham menos de 40 anos.

Nesta série, 8 doentes apresentaram-se com acidente vascular cerebral e 8 doentes com acidentes isquémicos transitórios de repetição.

Foram utilizados diferentes tipos de stent: AVE INX (Medtronic®) (n=2); Leo (Balt®) (n=2); Wingspan (Boston Scientific®) (n=6), Bx Sonic (Cordis®) (n=4) e Taxus (Boston Scientific®) (n=2).

Em 10 doentes, a lesão localizava-se na circulação anterior: carótida cavernosa (n=6); carótida supra-clinoideia (n=3) e segmento M1 da artéria cerebral média (n=1). As restantes lesões localizavam-se na circulação posterior: tronco basilar (n=2) e segmento V4 da artéria vertebral (n=4).

Todos os doentes iniciaram antiagregação cinco dias antes do procedimento, com 75mg/dia de Clopidogrel e 100mg/dia de AAS e foram tratados sob anticoagulação, com a administração inicial de um bolus de 10000 U de heparina e 1000 U a cada hora subsequente. A anticoagulação não foi revertida no final do tratamento, sendo retiradas as bainhas femurais após 24 h. A administração de Clopidogrel foi interrompida 6 meses após o procedimento, mantendo-se o AAS.

**Resultados:** Foi possível colocar o stent de forma satisfatória em todos os doentes. Em 14 doentes observou-se uma estabilização clínica, não se verificando novos eventos vasculares. Registou-se, em dois doentes, uma trombose intra-stent com o agravamento do défice neurológico prévio.

**Conclusão:** A colocação de stents nas estenoses ateroscleróticas intracranianas superiores a 50%, em doentes sintomático apesar de terapêutica médica máxima, é um procedimento seguro e deve ser considerada uma opção terapêutica válida no tratamento deste grupo de doentes.

## C011. Classificação Fenotípica do AVC isquémico em doentes submetidos a fibrinólise endovenosa

Ana Margarida Romeiro, Paulo Santos, Miguel Rodrigues, Rui Matos, Rui Guerreiro, José Pinto Marques

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo, Setúbal.  
E-mail: ana\_carrilho@msn.com

**Introdução:** O AVC isquémico constitui uma entidade clinicamente heterogénea. Dos vários sistemas de classificação de AVC, a A-S-C-O (A-atherothrombosis, S-small vessel disease, C-cardioembolism, O-other causes), integra aspectos clínicos e patológicos, definindo a causa mais provável entre múltiplas possíveis e permitindo mais que uma provável. A aplicação dos diferentes sistemas de classificação e a sua integração permite diminuir o número de doentes com causa indeterminada, possibilitando uma atitude terapêutica mais adequada/atempada e um prognóstico mais favorável. Pretendemos aplicar a classificação A-S-C-O e avaliar cada fenótipo à data da alta quanto à melhoria, hemorragia e falecimento.

**Metodologia:** Estudo retrospectivo, observacional numa coorte de doentes admitidos na Unidade de AVC entre Janeiro de 2007 e Novembro de 2010, submetidos a fibrinólise endovenosa. Considerou-se como fenótipos “A”, “S”, “C”, “O” a conjugação dos graus de probabilidade 1 e 2. Excluídos os doentes que se demonstrou posteriormente não terem AVC.

**Resultados:** Os 167 doentes submetidos a terapêutica fibrinolítica endovenosa apresentavam idades compreendidas entre os 18 e 90 anos (média de 69,8 anos, desvio padrão=11,1), em que 55% era do sexo masculino.

Na classificação da amostra segundo a A-S-C-O, verificou-se que o fenótipo “C” foi o mais frequente (49,4%) e o “O” o menos frequente (2,5%). Os fenótipos “S” e “A” surgiram em 21% e 19% dos doentes, respectivamente. Em dois doentes não foi possível aplicar esta classificação por insuficiente informação. Na caracterização dos quatro fenótipos, verificou-se que o “C” era constituído por doentes mais velhos em média 7,8 anos comparativamente com o fenótipo “S” (p=0,001). O fenótipo “S” distinguiu-se dos restantes (“A” e “C”) por ter menor gravidade de apresentação, apresentando uma diferença de pontuação NIHSS mediana de 9,5 e 9 (p<0,001). Na avaliação de cada fenótipo à data da alta, nos doentes com fenótipo “S” verificou-se menos hemorragia (24%, p=0,03) e falecimento (9,3%, p=0,04). Entre os doentes com fenótipo “C”, verificou-se menos melhoria (54,5%, p=0,02) e mais hemorragia (85,7%, p=0,02) e mais letalidade (86,8%, p=0,01).

**Conclusões:** A aplicação da classificação A-S-C-O permitiu ultrapassar limitações verificadas com outros sistemas, estabelecendo uma relação de probabilidade entre os vários mecanismos envolvidos. Os fenótipos parecem associar-se a diferentes resultados clínicos com relevância no prognóstico. Justifica-se a aplicação prospectiva desta classificação já que numa avaliação retrospectiva a informação recolhida poderá ser insuficiente para cumprir os critérios de referência para cada grau.

## C012. Embolização de fístulas arteriovenosas durais com Onyx

Paulo Sequeira<sup>1</sup>, Luisa Bischoit<sup>1</sup>, Miguel Moura Guedes<sup>1</sup>, Nuno Mendonça<sup>2</sup>, Jorge Campos<sup>1</sup>

1-Serviço de Imagiologia Neurológica do Centro Hospitalar de Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria; 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra.  
E-mail: nunomig.mendonca@gmail.com

**Introdução:** O tratamento endovascular das fístulas arterio-venosas durais (FAVD) reveste-se de inúmeras dificuldades técnicas relacionadas com a exuberante rede anastomótica arterial, a vascularização dos pares cranianos e as anastomoses entre os ramos da carótida externa e interna. O Onyx (EV3) é um novo agente líquido de embolização, com um tempo de precipitação prolongado e uma maior capacidade de penetração na rede fistulosa.

**Objectivos:** Avaliar o papel do Onyx no tratamento de FAVD, apresentando as indicações e discutindo os resultados.

**Metodologia:** De 2008 a 2010, tratámos com Onyx, 7 doentes com FAVD, 4 do sexo feminino e 3 do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 20 e os 72 anos de idade.

Estas lesões tiveram múltiplas formas de apresentação (sopro, cefaleias, aura visual, demência epilepsia e hematoma), por vezes, dependentes da localização da fístula: seio lateral (n=4); seio longitudinal superior (n=1), tenda do cerebelo (n=1) e tórula (n=1).

Todas as intervenções foram realizadas sobre anestesia geral. Foi utilizado exclusivamente Onyx no tratamento de 3 doentes, Onyx e Glubran (cianoacrilato) noutros 3 e Onyx, Glubran e Coils num doente. Recorremos a diferentes microcateteres Sonic (Balt Extrusion®), Ultraflow (EV3®) e Marathon (EV3®).

Tratámos 4 fístulas do tipo II de Djindjan, as restantes três eram respectivamente do tipo I, III e IV.

**Resultados:** Não se registaram complicações neste grupo de doentes. A maioria das injeções de Onyx foi realizada em aferências da artéria meníngea média, uma na artéria occipital e outra na faríngea ascendente. Obtivemos uma exclusão total da FAVD em 4 doentes, 2 continuam em tratamento e 1 doente abandonou a terapêutica.

**Conclusão:** A utilização do Onyx tem particular utilidade no tratamento das FAVD complexas, permitindo de forma segura a sua completa exclusão, por vezes, numa única sessão. Deve ser considerada uma técnica de primeira linha no tratamento das FAVD.

## RESUMOS DE POSTERS

### P1. Prevenção primária do AVC: Como promover um estilo de vida saudável? - Percepção de indivíduos com factores de risco

Ana Condeço, Carla Mendes Pereira

Escola Superior de Saúde - Instituto Politécnico de Setúbal.  
E-mail: sofia\_condeco@hotmail.com; carla.pereira@ess.ips.pt

**Introdução:** Dada a crescente incidência e prevalência do AVC, esta ocorrência é hoje considerada a 2ª causa de morte e a maior de incapacidade, com grande impacto ao nível pessoal, económico e social. Sabe-se que a diminuição desta se justifica pela alteração de comportamentos de risco, no entanto, embora sejam já conhecidos alguns progressos no que respeita ao controlo dos factores de risco e adopção de estilos de vida saudáveis, sabemos que não têm ainda uma expressão significativa na população em geral.

**Objectivos:** Conhecer a percepção de vários intervenientes, na presença de factores de risco para a ocorrência do AVC, acerca dos factores que na sua perspectiva motivam ou levam à mudança de comportamentos de risco, pretendendo analisar estratégias a considerar na prevenção primária do AVC.

**Metodologia:** Abordagem qualitativa, como perspectiva teórica o interaccionismo e desenho de estudo o “*snapshots*”. A recolha de dados realizou-se através de entrevistas semi-estruturadas. A amostra foi constituída por cinco participantes, seleccionados pela presença de pelo menos dois factores de risco para o AVC.

**Resultados:** Organizam-se em seis temas: o primeiro engloba os motivos percebidos pelas pessoas para a alteração dos seus comportamentos, como a informação, consciência do risco, e a susceptibilidade percebida. O segundo relaciona-se com as influências consideradas para esta alteração, exercidas por pessoas consideradas de referência para aqueles que experienciam a mudança, ou pelo papel individual dos sujeitos na comunidade. O terceiro evidencia os factores que podem contribuir contrariamente à mudança como a incerteza dos resultados, a presença de crenças, e a incapacidade para agir face a um problema de saúde. O quarto ilustra os factores considerados como importantes para a manutenção comportamental, como os benefícios percebidos e a capacidade de auto-controlo e auto-eficácia. Um quinto explora as necessidades sentidas pelos participantes do estudo; e por último, o sexto referente a recomendações futuras na prevenção primária.

**Conclusões:** Na perspectiva dos participantes, algumas mudanças já realizadas em relação aos comportamentos de risco para o AVC deveram-se a informação, percepção de risco face a sua saúde e motivação pessoal. Destacam a intervenção positiva dos profissionais de saúde, o papel da família e amigos na influência directa na alteração comportamental. Contudo, reportam algumas necessidades, nomeadamente face ao relacionamento com os profissionais de saúde, à necessidade de intensificação de informação dirigida à população, continuidade da realização de acções de prevenção/educação, intervenção em equipa, e o desejo de uma maior ênfase na promoção da saúde.

**Agradecimentos:** A todos aqueles que fizeram parte deste processo, em particular aos utentes que aceitaram participar na investigação, e que tiveram um papel preponderante na sua concretização.

### P2. Prevenção do Acidente Vascular Cerebral: Percepção dos Profissionais de Saúde para uma promoção efectiva da mudança comportamental

Alice Rala, Carla Pereira

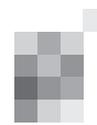
Escola Superior de Saúde – Instituto Politécnico de Setúbal  
E-mail: alice\_rala@live.com.pt; carla.pereira@ess.ips.pt

**Introdução:** O AVC é a principal causa de morte e incapacidade nas pessoas idosas em Portugal, sendo que anualmente, morrem cerca de 200 pessoas por cada cem mil. Sabe-se que 80% dos casos de AVC podem ser evitados, reduzindo o seu elevado impacto, através da modificação e tratamento de factores de risco. Têm sido desenvolvidos estudos que demonstram que a informação por si só não é suficiente para provocar alteração de comportamentos, pelo que a consciencialização dos utentes continua a apresentar-se como uma limitação à adopção de estilos de vida saudáveis.

**Objectivos:** Conhecer a percepção de profissionais de saúde acerca dos factores que motivam a mudança de comportamentos de risco para a (re)ocorrência de AVC e analisar papéis e responsabilidades sociais a considerar na promoção de estilos de vida saudáveis.

**Metodologia:** Foi desenvolvida uma investigação qualitativa, sendo o interaccionismo simbólico a perspectiva teórica e o *snapshots* o desenho de estudo. A recolha de dados foi realizada através de uma entrevista semi-estruturada a 6 profissionais de saúde (Médicos, Fisioterapeutas e Terapeutas Ocupacionais) da área de Lisboa, seleccionados através do método de amostragem teórica. Seguiram-se a análise e interpretação dos resultados através de análise temática.

**Resultados:** Os resultados foram agrupados em quatro temas - “Motivação para a mudança comportamental” representando os principais factores capazes de despoletar ou impor uma alteração de comportamentos; “Perspectiva dos profissionais de saúde sobre a atitude do utente face ao controlo de factores de risco” que caracteriza as acções dos utentes face à necessidade de controlo da sua saúde; “Obstáculos à mudança comportamental ou ao controle dos factores de risco” que engloba os factores que justificam a resistência para a alteração comportamental; e “Sugestões de prevenção na saúde” tanto no papel dos profissionais de saúde, como na intervenção da comunidade.



**Conclusões:** Mudanças de comportamento que resultem de uma real intenção em adoptar um estilo de vida saudável, revertendo numa atitude responsável do utente pela sua saúde, predizem acções constantes e eficientes no combate à doença. Mais do que a Educação para a Saúde enquanto mera transmissão de informação útil, estes utentes expressam carências de aconselhamento dirigido às suas reais necessidades e sobretudo que seja suportado pela modificação de atitudes e crenças. Não obstante, a necessidade de formação profissional e a responsabilização dos profissionais de saúde para o empenho e dedicação que esta área de intervenção exige, assumem actualmente um carácter urgente e imperioso.

### P3. AVC: Portabilidade de Exames - Projecto Global

**Nuno Gonçalves, Iolanda Velho, Mónica Correia, Bernardo Ratilal, António Fernandes**  
S24 Group, Lisboa.  
E-mail: ngoncalves@s24group.com

**Introdução:** Para uma análise e interpretação mais adequadas das imagens de TC ou RM em doentes com patologia vascular cerebral conhecida, a comparação com exames prévios é essencial.

**Metodologia:** Através de análise de caso e da tecnologia disponível em cada centro, pretendeu-se fazer o ponto da situação em Portugal em relação à portabilidade dos exames imagiológicos. Apresenta-se um projecto-piloto europeu de portabilidade de exames de TC/RM entre países europeus, referindo-se os seus problemas, limitações, vantagens e oportunidades.

**Resultados:** De entre os vários países da Europa, a Escócia e a Finlândia são os que mais se destacam nesta matéria. Em Portugal, nos últimos anos, assistimos a um forte investimento em equipamento, software e recursos humanos, permitindo que estejamos na linha da frente deste projecto do ponto de vista tecnológico. Portugal apresenta já algum grau de sofisticação na portabilidade de exames entre instituições do mesmo grupo hospitalar. É discutida uma solução para implementar uma rede nacional de portabilidade de exames.

**Conclusões:** Dada a existência de tecnologia adequada e de unidades de AVC disseminadas em Portugal, seria desejável, exequível e pouco dispendiosa a concepção de uma rede que possibilitasse portabilidade de exames imagiológicos a nível nacional.

### P4. Oclusão carotídea sem lesão parenquimatosa subsequente

**Sara Machado<sup>1</sup>, Carla Conceição<sup>2</sup>, Luís Santos<sup>1</sup>**  
1-Serviço de Neurologia do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central.  
E-mail: Sara\_machado@hotmail.com

**Introdução:** A dissecação carotídea é uma causa frequente de AVC em jovens e em 5% dos casos pode ser assintomática, mesmo quando existe oclusão subsequente. Alguns dos factores precipitantes são bem conhecidos, como a hiperextensão do pescoço ou rotação da cabeça de forma súbita, presentes em movimentos tão frequentes e triviais como os do esforço do vómito.

**Caso Clínico:** Mulher de 38 anos, saudável, sem quaisquer antecedentes pessoais relevantes à excepção da contracepção

hormonal. No final de Dezembro de 2009, inicia quadro clínico de gastroenterite aguda, associado a vómitos frequentes. Após um dos episódios de vómitos notou aparecimento de cefaleia hemcraniana direita e nos dias seguintes notou assimetria palpebral e pupilar, com menor tamanho à direita. Por este motivo, foi observada em Consulta de Neurologia, constata-se na observação neurológica apenas um síndrome de Horner à direita. Não existiam alterações na observação geral, nomeadamente a presença de sopros nas áreas de auscultação carotídea. Realizou-se RNM-CE com estudo angiográfico que revelou dissecação e oclusão carotídea direita sem no entanto se objectivarem alterações do parênquima cerebral. A doente teve uma evolução clínica favorável, não tendo surgido quaisquer outros sinais focais de novo. Oito meses após a dissecação carotídea encontrava-se assintomática, sem outras alterações no exame neurológico para além de miose e discreta ptose à direita, estando medicada com antiagregante plaquetário.

**Conclusão:** A oclusão carotídea pode ser totalmente assintomática e não causar nenhum sinal de isquémia cerebral em RMN. Tal facto deve-se certamente à eficiência da reperfusão do território circulatório da carótida interna por outras artérias (circulação colateral). O presente caso clínico ilustra bem o papel fundamental da circulação colateral no prognóstico de uma oclusão carotídea.

### P6. Mecanismo hemodinâmico como causa de AVC em doente com dissecação carotídea bilateral

**Vanessa Silva<sup>1</sup>, Sara Machado<sup>2</sup>, Nuno Inácio<sup>2</sup>, Luísa Biscoito<sup>3</sup>, Amélia Nogueira Pinto<sup>1</sup>**  
1-Serviço de Neurologia, IPO de Lisboa Francisco Gentil;  
2-Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria.  
E-mail: sara\_machado@hotmail.com

**Introdução:** A dissecação carotídea bilateral é rara na maioria dos casos identificada uma causa subjacente. De acordo com a literatura, o mecanismo embólico arterio-arterial é aceite como o principal contribuinte para o desenvolvimento de lesão isquémica, sendo controversa a contribuição de processos hemodinâmicos.

**Caso Clínico:** Mulher de 43 anos com antecedentes pessoais de asma, enxaqueca sem aura e contracepção hormonal. Internada por quadro clínico com 4 dias de evolução caracterizado por acufeno não pulsátil à esquerda e cefaleia hemcraniana homolateral, pulsátil, de moderada intensidade, a que se associaram dois dias depois, um episódio auto-limitado de diminuição súbita da acuidade visual bilateral e alteração do comportamento com vómitos. Negou traumatismo ou infecção prévia. No exame neurológico apresentava-se sonolenta, com lentificação psicomotora, discurso com débito baixo, hipofónico, sem alterações da linguagem; defeito moderado da memória de trabalho e severo das memórias imediata e visual, discalculia e apraxia ideomotora; síndrome de Horner incompleto à direita, apagamento do SNG esquerdo; sinais piramidais bilaterais, sem outras alterações. A TC e RM-CE com estudo angiográfico revelaram lesões isquémicas bilaterais em área de barragem, secundárias a dissecação carotídea bilateral (oclusiva à direita e com fluxo residual à esquerda). A investigação etiológica excluiu vasculopatias primárias. Iniciou anticoagulação oral, com ligeira melhoria do quadro neuropsicológico.

**Conclusão:** Este caso é singular, quer pela bilateralidade da dissecação sem um mecanismo etiológico subjacente identificado quer pela atipia da apresentação clínica em que predomina um quadro encefalopático. Por outro lado, a evidência imagiológica de lesões em território de barragem demonstra de forma inequívoca a possível contribuição de um mecanismo hemodinâmico para a lesão isquémica nestes casos. Fica assim ampliado o espectro clínico e de mecanismos fisiopatológicos dos AVC nas dissecações carotídeas, que devem ser considerados e reconhecidos.

## P7. Dissecação carotídea espontânea com parésia do XII par

Gonçalo Matias<sup>1</sup>, Tânia Lampreia<sup>1</sup>, Paulo Alegria<sup>1,2</sup>, Sofia Calado<sup>1,2</sup>

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade de Lisboa, Lisboa.

**Introdução:** A dissecação da artéria carótida interna (DACI) é reconhecida como uma importante causa de eventos cerebrovasculares nos doentes em idade jovem. Na maioria dos casos, a dissecação envolve só o segmento extracraniano da ACI, estendendo-se, menos frequentemente, até ao segmento intracraniano da artéria.

A tríade clássica de síndrome de Horner, hemicrânia e AIT/AVC isquémico constituem a constelação sintomática mais comum da DACI. A cervicálgia, amaurose fugaz, zumbido, disgeusia ou neuropatia de pares cranianos representam outras manifestações possíveis, embora menos frequentes.

Apresentamos o caso de um doente com DACI manifestada por neuropatia do XII.

**Caso clínico:** Homem, 39 anos, fumador, com história de enxaqueca sem aura e tuberculose pulmonar aos 18 anos, admitido por dor pterional e periocular direita ligeira, tipo pressão/moínha, irradiando ao ombro direito, associada a ptose palpebral ipsilateral. No EN apresentava um síndrome de Horner incompleto (ptose e miose) e sinais de lesão do XII par à direita, manifestada por hemiatrofia e hemiparésia da língua direita, com desvio da mesma para esse lado.

Na RM-CE não eram visíveis lesões isquémicas agudas, no entanto a angio-RM cervical e cerebral mostrou uma DACI direita com início imediatamente após o bulbo carotídeo e extensão intracraniana. O eco-doppler das artérias cervicais e doppler transcraniano foram concordantes com este achado.

Foi iniciada anticoagulação, que viria a ser suspensa nos dias seguintes por epistaxis recorrente e de difícil controlo sob INR terapêutico, procedendo-se a anti-agregação com triflusal.

Ao 15º dia de internamento, o doente iniciou dor na abdução extrema do membro superior direito, com irradiação à região escapular homolateral, atribuída a compressão do nervo longo torácico no contexto de pseudoaneurisma da artéria carótida interna direita cervical. O EMG foi normal. Iniciou-se analgesia, obtendo-se remissão das queixas.

Teve alta assintomático, anti-agregado e com a recomendação para abstinência de esforços físicos intensos.

**Conclusões:** A parésia do XII par, sobretudo quando isolada, é um achado raro na DACI. Acompanha-se muitas vezes pela parésia de outros pares cranianos baixos, ou por um síndrome de Horner com hemicrânia e sem isquémia cerebral, como no nosso doente. O envolvimento do XII par na DACI

deve-se à compressão mecânica do nervo ou dos vasos que o nutrem causado pela expansão local da artéria. A parésia isolada do XII par implica a exclusão de outras causas, podendo, na sua fase inicial, facilmente confundir-se com outras condições. A sua presença deverá ser considerada na suspeita de uma DACI.

## P8. Afasia pós Dissecação Carotídea

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

1-Laboratório de Hemodinâmica Cerebral 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Sta. Maria

**Introdução:** As dissecações carotídeas são causas importantes de AVC, em indivíduos jovens, alguns dos quais apresentam alterações de linguagem. As características e o prognóstico das afasias estão relacionados com a sua etiopatogenia no entanto há pouca informação sobre as afasias causadas por dissecações carotídeas.

**Objectivo:** Investigar as características das afasias por AVC pós dissecação da carotídea esquerda.

**Metodologia:** Avaliamos uma série consecutiva de 284 indivíduos afásicos observados no Laboratório de Estudos de Linguagem durante um período de 3 anos. Identificamos 73 indivíduos com idade inferior a 55 anos que apresentavam afasia pós-AVC. Estes foram divididos em 2 grupos de acordo com a fisiopatologia do AVC em dissecação ou outras.

**Resultados:** No grupo de doentes afásicos de causa vascular verificamos que, quando comparados os que tiveram AVC por dissecação carotídea esquerda com os de outras causas vasculares, existia um predomínio dos quadros afásicos do tipo não-fluente. Esta diferença é estatisticamente significativa ( $\chi^2 = 6,63$ ;  $p < 0,001$ ).

**Conclusão:** No nosso grupo de doentes jovens que apresentavam afasia pós dissecação carotídea esquerda, quando comparado com os afásicos de outras causas vasculares, verificamos uma diferença estatisticamente significativa em favor do tipo não-fluente. Tal poderá ser explicado por características particulares do AVC por dissecação carotídea.

## P9. Desempenho Cognitivo em Sujeitos com AVC e Estenose Arterial Contralateral

Sara Pires Barata<sup>1,2</sup>, Luísa Rebocho<sup>2</sup>, Irene Mendes<sup>3</sup>, Sónia Mateus<sup>3</sup>, Vanda Pós-de-Mina<sup>3</sup>, Carlos Santos<sup>4</sup>, Ricardo Garcia Garcia<sup>5</sup>, Maria Helena Teixeira da Silva<sup>1</sup>

Serviço de Medicina Física e Reabilitação<sup>1,2</sup>, Unidade de AVC<sup>2</sup>, LUSCAN<sup>3</sup>, Serviço de Imagiologia<sup>4</sup>, Universidade de Salamanca, Espanha<sup>5</sup>.

E-mail: spiresbarata@gmail.com

**Introdução:** A associação entre factores de risco vascular e o desenvolvimento de deterioração cognitiva tem vindo a ser amplamente estudado. Contudo, novos factores de risco têm vindo a ser questionados. O objectivo geral deste estudo é perceber se os sujeitos com AVC e estenoses arteriais (intra ou extra-cranianas) contralaterais à lesão vascular, apresentam pior desempenho cognitivo do que os sujeitos com AVC sem estenoses contralaterais.

**Método:** No período de um ano, foram seleccionados, mediante critérios de inclusão e exclusão, 35 sujeitos: 15 com AVC e estenose arterial contralateral (intra e extra-craniana), 10

com AVC sem estenose e 10 sujeitos saudáveis, com uma média de idade de 57.7 anos ( $\pm 6.6$ ). Todos os sujeitos realizaram avaliação neuropsicológica e exames complementares de diagnóstico.

**Resultados:** Foram verificadas diferenças estatisticamente significativas, quando comparamos sujeitos com AVC e saudáveis nos domínios associados à atenção, funcionamento executivo e mnésicos. Nos grupos de sujeitos com AVC e estenose arterial contralateral e AVC sem estenoses arteriais, esta diferença foi encontrada no domínio associado ao funcionamento executivo. Considerando os sujeitos com AVC e estenose intra-craniana e os sujeitos com AVC e estenose extra-craniana contralateral verificou-se diferença estatisticamente significativa nos domínios associados à atenção.

**Discussão:** A deterioração cognitiva está associada ao AVC, no entanto, essa associação não foi verificada ao nível de todos os domínios cognitivos. Tendo sido verificadas diferenças nesse desempenho quando consideramos a existência de estenoses arteriais contralaterais à lesão vascular. A dimensão reduzida e as características da amostra podem ser um viés para o estudo. Ainda assim, as estenoses arteriais são factores de risco para a deterioração cognitiva vascular e podem fazer surgir a necessidade de se incluir nos protocolos de avaliação clínica, a avaliação neuropsicológica e o eco-doppler dos vasos do pescoço e transcraniano. Mais investigação é necessária para se compreender os mecanismos que poderão conduzir a este processo.

## P10. Heminégligência visuo-espacial: análise da exploração visual nas provas de corte de estímulos

Cátia Mateus<sup>1</sup>, Joana Pais<sup>1</sup>, Vítor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Selene Vicente<sup>2</sup>  
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Unidade de Santa Maria da Feira; 2-Laboratório da Fala, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação, Universidade do Porto.  
E-mail: catiamateus@hotmail.com

**Introdução:** A correcta avaliação da heminegligência é fundamental para uma eficaz abordagem terapêutica do doente com AVC. Os doentes com heminegligência tendem a iniciar a procura de estímulos em provas de corte pelo lado direito. Esta estratégia exploratória corresponde a um padrão patológico e é observada em doentes que apresentam um desempenho quantitativo dentro da média nestas provas mas evidência de heminegligência na realização das actividades quotidianas.

**Objectivo:** Analisar os pontos iniciais da procura de estímulos em três provas de corte da bateria *Behavioural Inattention Test* (BIT), num grupo de doentes com heminegligência e num grupo de controlo.

**Metodologia:** Foram avaliados 11 doentes com AVC hemisférico direito (idade média de 58.8 anos; escolaridade média de 3.7 anos). Utilizaram-se as provas *Line crossing*, *Letter cancellation* e *Star cancellation* da BIT e para cada prova foi registado o modo como o doente procedeu na procura dos estímulos: esquerda-direita, direita-esquerda ou disperso. O grupo de controlo foi constituído por 20 sujeitos sem história neurológica ou psiquiátrica prévia (idade média de 54.5 anos; escolaridade média de 4.8 anos).

**Resultados:** A frequência de heminegligência contralateral foi de 0% na prova *Line crossing*, 12.5% na prova *Letter cancellation* e de 9.1% na prova *Star cancellation*. A estratégia de exploração visual no sentido direita-esquerda foi utilizada em

55.6% dos doentes na prova *Line crossing*, 28.6% na prova *Letter cancellation* e 77.8% na prova *Star cancellation*. No grupo de controlo a estratégia de exploração visual foi predominantemente da esquerda para a direita nas três provas.

**Conclusão:** As provas tradicionais de corte de estímulos não detectam, em muitos casos, a presença de heminegligência, principalmente as formas ligeiras. Os doentes com esta síndrome apresentam uma estratégia patológica de exploração do campo visual, identificada através dos pontos de início da procura de estímulos. Esta alteração é mais evidente quando os estímulos são apresentados de forma desorganizada, como nas provas *Line crossing* e *Star cancellation*. Assim, sugere-se que a análise da estratégia de exploração nas provas de corte de estímulos seja incluída nos protocolos de avaliação da heminegligência, para diminuir o número de doentes que ficam por diagnosticar quando é considerada apenas a análise quantitativa do desempenho.

## P11. Síndrome de Gerstmann - O engenheiro que não conseguia contar

Sofia Sapeta Dias, Maria João Gomes  
Serviço de Medicina I – Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
E-mail: sofiadias@campus.ul.pt

O AVC é a principal causa de morbilidade e de incapacidade a longo prazo na Europa. Apesar de a hemiparésia ser o defeito neurológico mais comum, presente em 70-80% dos casos, os defeitos cognitivos superiores são igualmente incapacitantes. A história clínica e a observação neurológica cuidadosas, nomeadamente pela caracterização da função cognitiva superior, permitem quase sempre determinar a localização precisa e a origem da lesão isquémica cerebral.

Descreve-se o caso de um homem de 76 anos, engenheiro civil, com antecedentes conhecidos de diabetes mellitus tipo 2 e HTA, medicado e controlado. Foi admitido no serviço de urgência por início súbito de quadro confusional com 5 horas de duração. À observação estava normotenso, taquicárdico (138 bpm/min), com arritmia completa à auscultação cardíaca e ECG demonstrando flutter auricular de condução variável; o exame neurológico mostrava ausência de défices motores ou sensitivos e presença de acalculia, agrafia, agnosia dos dedos e indiferenciação direita-esquerda, sem outros defeitos neurológicos superiores. A tomografia computadorizada de urgência não mostrou lesões recentes, mas às 48h tornou-se evidente hipodensidade cortico-subcortical frontal esquerda com extensão à coroa radiária, traduzindo enfarte isquémico do território da artéria cerebral média esquerda, neste caso presumindo-se natureza cardioembólica. O ecocardiograma mostrou dilatação biauricular. Teve alta mantendo os defeitos neurológicos e sob anticoagulação oral.

A presença dos 4 sinais neurológicos supracitados em relação com lesão no lóbulo parietal postero-inferior foi descrita pela primeira vez na década de 1920 por Gerstmann, a quem se deve o nome desta síndrome. Gerstmann sugeriu a existência de um denominador cognitivo comum relacionado com o esquema corporal. Mais tarde Benton (1961) afirmou que se trataria de uma falsa síndrome, na medida em que a associação destas 4 funções seria casual, tão provável como qualquer outra combinação entre as 7 “tarefas parietais”. Em 1999 Mayer voltou a defender a pertinência da síndrome, mas propondo a existência de um outro denominador cognitivo comum: defeito na manipulação mental de imagens.

O caso descrito configura a síndrome de Gerstmann que, sendo rara, tem levantado questões relevantes sobre as funções cognitivas superiores e a sua inter-relação. Demonstra também a importância de um exame objectivo cuidado para a caracterização do defeito neurológico e respectiva topografia.

### P12. Alteração do estado de consciência em doente com enfartes talâmicos bilaterais

**Motasem Shamasna, Joana Rodrigues, Joana Nunes, Paulo Coelho, Florbela Magalhães, Carla Nunes, Alexandre Dionísio**  
Serviço de Neurologia Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E. – Hospital Geral, Coimbra.  
E-mail: motasem\_shamasna@hotmail.com

**Introdução:** Apesar de enfartes restrita ao tálamo foram relatados pela primeira vez, mais de 100 anos atrás por Dejerine Roussy, eles continuam a ser uma apresentação rara de acidente vascular cerebral e representam apenas 11% de todos os enfartes vertebrobasilares. O acometimento bilateral foi relatado em um número limitado de casos e resulta de uma combinação factores predisponentes e variações anatómicas. A semiologia dos enfartes talâmicos é diversificada, variando consoante a área lesada. Um caso particular é os enfartes paramedianos que clinicamente cursam com distúrbios da consciência, memória e movimentos oculares, que são particularmente exuberantes quando existem lesões bilaterais.

**Caso Clínico:** Apresenta-se um caso clínico de uma doente, 49 anos de idade, trazida ao Serviço de Urgência por alteração de estado de consciência de instalação súbita. À entrada no SU a doente apresentava-se estuporosa, anisocória com maior diâmetro a direita, hipotonia generalizada, reflexo-cutâneo plantar em extensão bilateralmente. A TC crânio encefálica efectuada não mostrou alterações significativas. A TC crânio encefálica realizada às 48 horas revelou áreas de enfartes talâmicos bilaterais com extensão ao plano superior do mesencéfalo. A ecodoppler dos vasos cervicais não evidenciou alterações significativas. A Angio-TC mostrou discreta redução do calibre do segmento terminal das artérias vertebrais, após a emergência das artérias cerebelosas póstero-inferiores, a que não se associam alterações significativas do calibre da artéria basilar. Durante o internamento houve recuperação completa do estado de consciência. À data de alta a doente apresentava-se consciente, orientada e colaborante, pupilas isocóricas e reactivas, limitação marcada do olhar vertical superior e inferior, sem défices motores, reflexo cutâneo-plantar em extensão bilateralmente.

**Discussão/Conclusão:** O caso clínico apresentado destaca-se a importância de suspeição clínica das lesões vasculares talâmicas em doentes que apresentam com alteração de estado de consciência.

### P13. Distonia Focal como manifestação de AVC isquémico cortico-subcortical agudo

**Tânia Lampreia<sup>1</sup>, José Vale<sup>1,2</sup>, Paulo Alegria<sup>1,2</sup>**  
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa ocidental; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.  
E-mail: tania.lampreia@gmail.com

**Introdução:** Os movimentos hiperkinéticos após AVC são incomuns, ocorrendo em cerca de 1% dos casos, sendo a Hemicoreia-hemibalismo o mais frequente. Os gânglios da base e tálamo são as estruturas mais implicadas, embora o tronco cerebral e áreas superficiais cortico-subcorticais, sobretudo região frontal e parietal, estejam também descritos. Apesar da correlação entre alguns tipos de manifestações clínicas e a topografia lesional, nem sempre é possível estabelecer com certeza o mecanismo fisiopatológico.

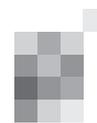
**Caso Clínico:** Homem de 50 anos, hipertenso, fumador e com o diagnóstico de Policitemia Vera, sem história de eventos cerebrovasculares prévios. Habitualmente medicado com anti-hipertensores, hidroxycarbamida e Flebotomia mensal. Iniciou quadro agudo de dormência da mão direita acompanhado, poucos minutos depois, de movimentos involuntários do 1º e 2º dedos. Ao exame neurológico era evidente postura distónica em hiperextensão do 1º e 2º dedos da mão direita, sobretudo na prova de braços estendidos, associada a abalos mioclónicos constantes, rápidos e de pequena amplitude. Do estudo etiológico salienta-se Hb 16,9g/dL, Htc de 49%, hipertrigliceridemia de 168mg/dL. O EEG intercrítico não mostrou actividade epileptiforme. A TAC-CE foi normal e a RM-CE revelou múltiplos focos de hipersinal infracentimétricos no córtex e substância branca subcortical da circunvolução frontal média esquerda, hiperintensas na sequência de difusão e sem correlação no mapa ADC, compatíveis com lesões isquémicas subagudas. O ecodoppler dos vasos do pescoço, doppler transcraniano e ecocardiograma (TT e TE) não evidenciaram alterações de relevo. Aguarda Angio TC intra e extracraniana. Iniciou anti-agregação e terapêutica com estatina, bem como clonazepam 2mg/dia e valproato de sódio 500mg 8/8h, optimizada posteriormente, por falência terapêutica, com levetiracetam 500mg 12/12h, com remissão após 4 dias.

**Discussão/Conclusão:** Apresentamos um caso de distonia focal associada a abalos mioclónicos – “distonia mioclónica” – secundária a lesão isquémica cortico-subcortical frontal contralateral. Apesar de não identificada uma fonte, a topografia das lesões isquémicas sugere uma etiologia embólica dos ramos corticais do território da ACM esquerda. Quadros caracterizados de “distonia mioclónica” após lesões vasculares são descritos como raros e habitualmente como fenómeno tardio após lesões talâmicas, provavelmente por desafe-renciação. No entanto, lesões a vários níveis dos circuitos cortico-estriato-palido-tálamo-corticais são potencialmente responsáveis por distonia. Neste caso o envolvimento da área suplementar motora e suas ligações estriatais está provavelmente implicado no desenvolvimento de posturas anómalas. De salientar que a possibilidade das alterações do movimento resultarem de um fenómeno epiléptico não se exclui por completo, tendo induzido investigação etiológica nesse sentido.

### P14. Diagnóstico de Acidentes Vasculares Cerebrais: Uma resposta eficiente

**Nuno Gonçalves, Pedro Cruz, Teresa Figueiredo, Bernardo Ratilal, António Fernandes**  
S24 Group, Lisboa.  
E-mail: ngoncalves@s24group.com

**Introdução:** Um acidente vascular cerebral necessita de uma resposta precisa e eficiente. Um diagnóstico rápido permite um início antecipado do tratamento necessário. Do ponto de vista económico, um tipo de resposta que consuma



menos recursos permite a uma Unidade de AVC que mais pacientes sejam diagnosticados com um mesmo orçamento. A evolução nas tecnologias da informação acompanhou a evolução nos equipamentos médicos e veio dar origem ao conceito de Telerradiologia, que consiste na transmissão de exames imagiológicos entre locais fisicamente distantes.

**Metodologia:** A nova unidade de Ressonância Magnética do Hospital de Faro consegue, através de um sistema de Telerradiologia integrado com o sistema informático do Hospital, assegurar que existe um médico Neurorradiologista disponível durante 24 horas por dia, preparado para agir imediatamente em caso de emergência, evitando-se qualquer dispêndio de tempo que pudesse colocar em risco a vida de um doente.

Um doente proveniente da Unidade de AVC do Hospital é examinado prioritariamente. As imagens obtidas e as informações clínicas são imediatamente disponibilizadas ao médico Neurorradiologista, que as analisa e efectua o relatório do exame, podendo também visualizadas durante o exame pelo médico que acompanhar o doente, e são de seguida colocadas no arquivo global do Hospital. Também o relatório é, após sua realização, instantaneamente disponibilizado à Unidade de AVC e arquivado, para o caso de necessidade de posterior consulta.

**Resultados e Conclusões:** A possibilidade de implementação de um sistema de Telerradiologia contribuiu amplamente para que a Unidade de AVC do Hospital de Faro possa agora providenciar um rápido e economicamente eficiente diagnóstico por imagem de Ressonância Magnética aos seus doentes.

**Compromissos:** A Unidade de Ressonância Magnética do Hospital de Faro é gerida pelo S24 Group.

## P15. AVC no adulto jovem - a importância da investigação diagnóstica

Liliana Marta<sup>1</sup>, Graça Amaro<sup>1</sup>, Marta Dias<sup>2</sup>, Manuela Grego<sup>1</sup>  
1-Serviço de Medicina 2, 2-Serviço de Neurologia, Hospital Distrital de Santarém, Portugal.  
E-mail: liliana\_frm@hotmail.com

**Introdução:** A dissecação da artéria carótida (DAC), outrora considerada infrequente, tem sido progressivamente mais reconhecida como causa de Acidente Vascular Cerebral isquémico (AVCI), sendo responsável por 5% a 20% dos AVCI em doentes jovens. Estão descritas as causas traumática e espontânea, sendo que esta última representa um desafio diagnóstico mesmo para especialistas experientes e implica elevado nível de suspeição clínica.

**Caso clínico:** Os autores descrevem um caso de uma doente do sexo feminino, de 36 anos de idade, sem antecedentes pessoais patológicos relevantes, que inicia quadro clínico de afasia de expressão de instalação súbita, associada a parestesias no hemicorpo direito, hemiparésia homolateral e cervicálgia esquerda. A avaliação imagiológica por tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) não revelou alterações agudas. O estudo progrediu para ressonância magnética (RM) cerebral e angio-RM cervical que revelou múltiplos enfartes isquémicos no hemisfério esquerdo de cronologia aguda e possível dissecação com trombose da artéria carótida interna esquerda (ACIE), entre a bifurcação e o segmento subpetroso. A angio-TC dos vasos do pescoço confirmou a dissecação da ACIE, com estreitamento gradual do lúmen devido a hematoma parietal anterior. A doente iniciou precocemente

anticoagulação oral (ACO), com resolução completa da sintomatologia. Após 6 meses, realizou ecodoppler dos vasos do pescoço que mostrou normalização do fluxo carotídeo, passando a fazer apenas antiagregação plaquetária (AAP).

**Conclusões:** Com este caso clínico pretende-se destacar a importância da inclusão da dissecação da artéria carótida no diagnóstico diferencial das possíveis etiologias de alterações neurológicas no doente jovem.

## P16. Diagnóstico inaugural de lupus eritematoso sistémico em doentes jovens com avc isquémico

Marta Moitinho, Ana Catarina Fonseca, Ruth Galdes, Teresa Pinho e Melo

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

E-mail: martamoitinho@gmail.com

**Introdução:** Os estudos efectuados em coortes hospitalares têm sugerido que 3-15% dos doentes com Lupus Eritematoso Sistémico (LES) sofrem um acidente isquémico vascular (AVC) durante o curso da doença. No entanto, existe escassa informação relativamente à ocorrência de AVC como manifestação inicial de LES.

**Objectivos:** Determinar a frequência de diagnóstico de LES numa coorte de doentes jovens com AVC isquémico e descrever a etiologia do AVC nestes casos.

**Metodologia:** Os doentes com AVC isquémico com idades compreendidas entre os 18 e os 55 anos, admitidos na nossa enfermaria entre Maio de 2007 e Dezembro de 2009, foram estudados de acordo com um protocolo padronizado, que inclui a pesquisa de anticorpos anti-nucleares (ANA), anti-DNA de cadeia dupla (anti-DNAs) e anti-fosfolípidos. Os doentes com anticorpos positivos foram avaliados seguindo os critérios do *American College of Rheumatology* para o diagnóstico de LES, e de acordo com a classificação TOAST para estudo da etiologia do AVC.

**Resultados:** Dos 143 doentes jovens com AVC isquémico internados durante aquele período, foi efectuada pesquisa de auto-anticorpos em 123 (14 doentes que não realizaram pesquisa de anticorpos tinham história prévia de AVC). A presença de anticorpos ocorreu com as seguintes frequências: 9 (7,3%) ANA, 4 (2,8%) anti-DNAs, 6 (4,8%) anticoagulante lúpico e 5 (3,2%) anti-fosfolípidos, o que corresponde a um total de 14 doentes. Destes, apenas 3 apresentavam critérios para o diagnóstico de LES. Num dos casos, o AVC foi atribuído a síndrome antifosfolípido secundária, enquanto que noutra caso o AVC poderia ser explicado por disfunção plaquetária auto-imune (Outra causa determinada, segundo a classificação de TOAST). No terceiro caso, não foram identificados mecanismos etiológicos relacionados com o LES, apresentando a doente um foramen oval patente, sendo o AVC considerado de Causa Indeterminada.

**Conclusões:** Num estudo recentemente publicado, que envolvia uma grande coorte de doentes jovens com AVC, estimou-se que o LES foi a causa em 0,8% dos casos. Na nossa série, 2,4% dos doentes apresentaram um AVC isquémico como primeira manifestação de LES, embora tal apenas tenha permitido esclarecer o diagnóstico etiológico do AVC em 2 dos doentes.

## P17. Porque se fez punção lombar num doente jovem com AVC isquémico?

Ruth Gerales, Ana Catarina Fonseca, Patrícia Canhão, Teresa Pinho e Melo

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, CHLN, Lisboa, Portugal.  
E-mail: ruth.gerales@netcabo.pt

**Introdução:** A realização de punção lombar diagnóstica (PL) é recomendada pela European Stroke Organization apenas “quando indicado”. Esta recomendação deixa ao critério do clínico a indicação para a sua realização, sendo aceite que deve ser realizada na suspeita de infecção do sistema nervoso central (SNC) e vasculite.

**Objectivo:** Determinar a frequência em que foi realizada PL na investigação de AVC isquémico jovem, quais foram os motivos pelos quais foi realizada, quais as alterações encontradas, e quais as implicações para o diagnóstico etiológico.

**Metodologia:** Estudo retrospectivo de doentes entre os 18 e os 55 anos com AVC isquémico, admitidos consecutivamente na UAVC entre Maio de 2007 e Dezembro de 2009. Os doentes foram estudados de acordo com um protocolo padronizado que inclui TC CE e/ou RM CE, electrocardiograma, avaliação laboratorial com determinação de autoanticorpos, serologias virais (HIV, hepatites), VDRL, Doppler cervical e transcraniano, ecocardiograma transtorácico ou transesofágico e ECG Holter. A decisão de realizar angiografia convencional e PL foi discutida caso a caso. Utilizou-se a classificação de TOAST para a classificação etiológica dos AVCs. Reviram-se as notas de alta e processos clínicos dos doentes que realizaram PL. Os dados foram incluídos numa base SPSS.

**Resultados:** Dos 143 jovens com AVC internados no período de estudo, 36 (25,2%) realizaram PL. A PL fez parte do diagnóstico diferencial inicial de AVC em quatro doentes (ex.alteração do estado de consciência). Dos restantes, os motivos para realização de PL foram: 1) Suspeita de infecção (1 HIV positivo, 2 VDRL positivos, 1 endocardite), 2) Suspeita de vasculite do sistema nervoso (4 anticorpos antinucleares positivos, 1 anticorpos antifosfolípido positivo, 6 com estenoses intracranianas), 3) Identificar causa de AVC em doentes com investigação negativa (9) ou com FOP como causa única (8). Apenas em 3 doentes (8,2%) a celularidade foi superior a 5, em 6 (4,2%) verificou-se proteinorraquia superior a 50 mg/dl e em 1 foi detectada síntese intratecal de bandas oligoclonais, VDRL foi positivo num doente. A realização de PL apenas confirmou a etiologia do AVC num caso (sífilis).

**Conclusão:** Na nossa série a PL foi realizada numa percentagem considerável de doentes e não teve contributo para a classificação etiológica do AVC na maioria dos casos. A PL não trouxe informação adicional nos casos em que o objectivo foi determinar causa do AVC em doentes com investigação negativa, reforçando as recomendações de que a PL deve ser reservada para os casos de suspeita de infecção ou vasculite do SNC.

## P18. Embolismo paradoxal associado a anomalia de Ebstein no adulto - caso clínico.

Nuno Correia<sup>1</sup>, Filipa Melão<sup>3</sup>, Ana Caló<sup>1</sup>, M. Isabel P. Barbosa<sup>1</sup>, Teresa Mendonça<sup>2</sup>, Paulo Chaves<sup>2</sup>, Luísa Fonseca<sup>2</sup>, M. Guilherme Gama<sup>2</sup>, M. Goreti Moreira<sup>2</sup>

1-Serviço de Medicina Interna, 2-Unidade de AVC, 3-Serviço de Cardiologia. Hospital de São João, EPE.  
E-mail: nunovox@gmail.com

**Introdução:** A anomalia de Ebstein é uma malformação congénita que se caracteriza por alterações na válvula tricúspide que condicionam uma “auriculização” do ventrículo direito.

Representa cerca de 0,5% das doenças cardíacas congénitas e apenas 5% dos casos sobrevivem acima dos 50 anos. A excepcionalidade do caso clínico que se segue e o sucesso da estratégia definida motivou a sua divulgação entre os pares.

**Caso clínico:** Homem, 47 anos de idade, toxicodependente, com história de um “sopro cardíaco” há vários anos não investigado e sem acompanhamento médico. Recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia de esforço e fadiga em agravamento com eventos recentes sugestivos de acidentes isquémicos transitórios (AITs). A TC cerebral revelou sequelas de múltiplas lesões isquémicas não recentes nos hemisférios cerebrais e cerebelosos. O ECG era sugestivo de anomalia auricular direita. A ecocardiografia transesofágica revelou septo interauricular aneurismático, discreta comunicação inter-auricular (CIA) com shunt direita-esquerda (D-E), dilatação aneurismática grave da aurícula e ventrículo direito, válvula tricúspide com implantação alta do folheto septal, de estrutura em funil e com folhetos displásicos com retração para o ventrículo direito, condicionando regurgitação livre e disfunção sistólica grave à direita - anomalia de Ebstein. O cateterismo cardíaco confirmou a cardiopatia congénita e a CIA descrita, sem doença coronária, pelo que se concluiu tratar-se de um quadro de AITs recorrentes de provável etiologia cardioembólica, resultantes de embolismo paradoxal. O doente foi submetido a cirúrgica cardiotorácica correctiva, com boa evolução clínica subsequente.

**Conclusões:** A anomalia de Ebstein diagnosticada no adulto é uma doença benigna e estável em particular no doente assintomático. Contudo, em 79% dos casos pode associar-se a defeitos septais com shunt D-E e que poderão provocar acidentes cérebro-vasculares por embolização paradoxal. A correcção cirúrgica deve ser realizada nestes casos e/ou quando se associa a agravamento de insuficiência cardíaca direita.

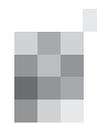
## P19. Aterosclerose Intracraniana: descrição das características clínico-imagiológicas e prognóstico de um grupo de doentes

Sofia Rocha, Margarida Rodrigues, João Pinho, Manuel Ribeiro, Álvaro Machado, Ricardo Maré, Carla Ferreira, João Ramalho  
Fontes

Serviço de Neurologia, Hospital de Braga.  
E-mail: sofiarocha99@hotmail.com

**Introdução:** As estenoses ateroscleróticas intracranianas (EAIC) são causa relativamente comum de eventos cerebrais isquémicos e aumentam o risco de recorrência. Este trabalho pretende descrever características clínico-imagiológicas e prognóstico de um grupo de doentes com EAIC.

**Métodos:** Entre Janeiro de 2005 e Novembro de 2010, dos doentes seguidos na consulta de Doenças Vasculares Cerebrais num hospital central, foram identificados aqueles com evidência imagiológica de EAIC. Registaram-se características demográficas, factores de risco vascular, classificação clínica (OCSF) e etiológica (TOAST) do evento índice. Determinou-se o tratamento prévio, de fase aguda e prevenção secundária e avaliou-se a incapacidade através da escala de Rankin modificada prévia, à alta e actual. Determinaram-



se as recorrências. Um neurorradiologista com diferenciação em doença vascular classificou as estenoses como ocorrendo no território anterior ou posterior, sintomáticas ou assintomáticas e grau de estenose (severa se 50-99%).

**Resultados:** Identificaram-se 40 doentes, com diagnóstico por Angio-RM (39) ou Angio-TAC (1), confirmado por angiografia em sete. Do total, 27 (67,5%) eram homens. A idade média foi 57,20±12,93 anos, maior nos homens ( $p=0,049$ ). A prevalência de HTA foi 65%, diabetes 35%, dislipidemia 35,5%, tabagismo 27,5%. A maioria dos eventos foi classificada clinicamente como LACI (40%) e etiologicamente como “outra causa” (60%). As EAIC ocorreram mais frequentemente na circulação anterior (42,5%) e na artéria cerebral média (ACM) (45%); 55% eram severas e 82,5% sintomáticas (as da ACM e basilar eram mais vezes sintomáticas,  $p=0,032$ ). As EAIC sintomáticas eram mais frequentemente severas,  $p=0,002$ . Do total, 25% estavam previamente antiagregados. O ácido acetilsalicílico foi o tratamento mais efectuado na fase aguda (47,5%) e o clopidogrel na prevenção secundária (40%). Em 4 doentes foi realizado tratamento endovascular com colocação de stent. No seguimento (média de 30 meses), a recorrência global foi 27,5%, 11% por ano, com 4 meses de tempo médio até à recorrência. O número de recorrências relacionou-se com a idade ( $p=0,001$ ), mas não foi influenciado por género, factores de risco vascular, tipo de evento (AIT/AVC), localização ou gravidade da estenose, nem pelo tratamento da fase aguda ou prevenção secundária. A recorrência relacionou-se com maior dependência actual.

**Conclusões:** Com as limitações de um estudo retrospectivo com número reduzido de doentes, é importante salientar a elevada taxa de recorrência, com os eventos ocorrendo precocemente e influenciando negativamente o grau de independência dos doentes. São por isso necessários estudos que definam o tratamento a realizar na fase aguda e prevenção secundária, de forma a minimizar recorrências.

## P20. Síndrome de encefalopatia posterior reversível

Gonçalo Matias<sup>1</sup>, Luis Marques<sup>2</sup>, Henrique Delgado<sup>1</sup>, Sofia Calado<sup>1,3</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental;  
3-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

**Introdução:** O síndrome de encefalopatia posterior reversível (SEPR) é um estado neurotóxico, que ocorre geralmente em contexto de elevação marcada da TA e perturbação da capacidade de autorregulação cerebral, originando disrupção da BHE com lesões encefálicas traduzindo edema vasogénico.

Pode apresentar-se por cefaleias, convulsões, encefalopatia e perturbação visual.

A sua manifestação está muitas vezes associada à HTA aguda, pré-eclâmpsia/eclâmpsia, imunossupressão por transplantação de órgãos ou medula óssea, doença auto-imune, quimioterapia em altas doses ou infecção/choque séptico.

Embora reversível por definição, algumas complicações secundárias do SEPR, como o estado de mal epiléptico, hemorragia intra-craniana e AVC isquémico major, podem aumentar substancialmente a sua morbidade e mortalidade.

**Caso clínico:** Mulher, 47 anos, leucodérmica, com história de dislipidémia, admitida por síndrome confusional agudo,

caracterizado por apatia, desorientação temporo-espacial, alucinações visuais, micro-zoópsias e períodos de agitação psico-motora, sem resposta à sedação, referindo HTA com início nas semanas anteriores. Cerca de 3 semanas antes havia tido gastroenterite, e, 3 dias antes, iniciara toraco-lombalgia, enfartamento náuseas e vômitos. No EN não eram evidentes sinais focais ou meníngeos.

As análises de entrava mostravam uma leucocitose com neutrofilia e hiponatremia (124 mmol/L).

A TC-CE foi normal. O exame do LCR revelou uma hiperproteinorráquia (162 mg/dl), com glicorráquia e celularidade normais. Por suspeita de encefalite viral e pneumonia bacteriana atípica, iniciou-se aciclovir 1500 mg/dia e doxiciclina 400 mg/dia, além de soro hipertónico e controlo da HTA.

A RM-CE mostrou alterações multifocais de sinal (FLAIR) da substância branca justa-cortical, com uma distribuição para-sagital, entre a região central e o pólo occipital, bilateral e quase simétrica.

Às 36h, o quadro confusional havia-se resolvido, com amnésia para o sucedido.

O estudo laboratorial (soro e LCR), compreendendo as rotinas habituais, auto-imunidade e PCR/serologias virais, foi normal.

A RM-CE de controlo (6 semanas) mostrou reversibilidade das lesões iniciais.

**Conclusões:** A fisiopatologia exacta do SEPR permanece indefinida.

A RM-CE (ou TC CE) apresenta um padrão imagiológico característico, mostrando lesões de edema vasogénico, que podem envolver, ao contrário do sugerido pelo nome, qualquer região do cérebro e/ou tronco cerebral. Embora não se tenha estabelecido qualquer relação entre a apresentação clínica ou causa e a extensão das lesões imagiológicas, encontrou-se uma forte associação entre o envolvimento cortical e infecção.

O reconhecimento precoce do SEPR é importante para a instituição atempada do seu tratamento, que consiste no controlo gradual da TA e retirada dos agentes potencialmente nocivos.

## P21. Isquémia cerebral aguda, hipotermia e hibernação: papel dos inibidores da fosforilação oxidativa

Isabel Henriques, Exuperio Diez-Tejedor, José Ferro  
Instituto de Investigación Hospital Universitario la Paz, Madrid, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.  
E-mail: ilh.igc@gmail.com

**Introdução:** A possibilidade de induzir estados de hipometabolismo de um modo célere após isquémia cerebral aguda, pode contribuir para aumentar a janela de oportunidade terapêutica para trombólise.

O uso da hipotermia moderada na fase aguda do AVC encontra-se em fase de ensaios terapêuticos apesar de não ser claro o seu mecanismo neuroprotector, que inclui, um aumento da resistência a efeitos deletérios (incluindo um desvio da via glicolítica para a via da pentose fosfato, uma via potencialmente neuroprotectora) induzindo inibição de pelo menos uma via de morte celular, abrangendo múltiplas vias de mecanismos de lesão e contribuindo para preservar tanto a função como a estrutura celular, e assim melhorar o resultado tecidual final.

Durante estados de dormência como a hibernação, os

mamíferos podem sobreviver com taxas de metabolismo até 2% das suas necessidades habituais, sem sofrerem lesões encefálicas irreversíveis, efectuando transformações adaptativas que incluem mecanismos de supressão metabólica, bem como o aumento das defesas oxidativas, a diminuição da temperatura corporal e das funções imunes.

Os inibidores da fosforilação oxidativa, como o sulfureto de hidrogenio (H<sub>2</sub>S) permitem a indução de estados de hipometabolismo semelhantes à hibernação em mamíferos que não hibernam. Os efeitos biológicos da exposição ao H<sub>2</sub>S parecem depender particularmente da sua capacidade de inibir a fosforilação oxidativa mitocondrial, da indução de hipotermia e de uma upregulation dos genes citoprotectores e anti-inflamatórios.

**Métodos:** Comparamos num modelo experimental de oclusão permanente da artéria cerebral média em ratas Spague-Dawley, os volumes de enfarte (com RMN CE nos dias após cirurgia e de sacrifício e Hematoxilina-eosina), os testes funcionais motores e os marcadores celulares de morte celular (apoptose e necrose), inflamação (IL6), proliferação endógena (BrDU), angiogénese, sinaptogénese, gliais e neuronais.

**Discussão:** O conhecimento dos mecanismos de regulação e indução reversível de estados hipometabólicos extremos pode contribuir para uma melhor compreensão de alguns aspectos das lesões de isquémia e reperfusão.

A possibilidade de induzir estados de hipometabolismo de um modo célere após isquémia cerebral aguda, diminuindo a temperatura corporal, e modelando o consumo de oxigénio, pode contribuir para aumentar a janela de oportunidade terapêutica da trombólise e assim permitir que esta seja acessível a um maior número de doentes com AVC isquémico.

## P22. Trombólise Endovenosa no AVC Isquémico Agudo - Experiência de um Hospital

Márcia Oliveira, Sofia Bernardino, Cláudia Rozeira, Pedro Carneiro, Miguel Veloso, Ludovina Paredes, Dulce Pinheiro, Vítor P. Dias

Centro Hospitalar de V. N. Gaia/Espinho, EPE.  
E-mail: msoliveiraa@yahoo.com

**Introdução:** O Acidente Vascular Cerebral (AVC) continua a ser a principal causa de morte em Portugal, representando 20% da mortalidade global do nosso país, associado a elevado grau de morbidade (cerca de 50% dos que sobrevivem a um AVC ficam com limitações nas actividades da vida diária). O impacto social e económico resultante da elevada incidência do AVC não pode, portanto, ser negligenciado.

O único tratamento aprovado para o AVC isquémico agudo, que mostrou efeito benéfico, foi o activador do plasminogénio tecidual recombinante (rTPA), aprovado na Europa em 2003, com depois do estudo NINDS, o qual mostrou benefício significativo aos 3 meses, quando administrado até às 3 horas após o início dos sintomas e respeitando determinados critérios de inclusão e exclusão.

**Objectivo:** Avaliar dados relativos aos doentes admitidos num hospital com AVC isquémico agudo submetidos a tratamento com rTPA.

**Métodos:** Foram analisados os dados relativos aos doentes com AVC isquémico agudo que foram submetidos a trombólise endovenosa com rTPA num hospital, no período de Janeiro de 2008 a Outubro de 2010, tendo sido respeitados os critérios

de inclusão e exclusão estabelecidos pelas *guidelines* europeias (ESO). As variáveis analisadas foram: idade, sexo, Rankin prévio, factores de risco vasculares (FRV), NIHSS à admissão, Classificação clínico-topográfica (Escala de Bamford), tempos médios evento-porta, porta-1ª observação, porta-TAC, porta-agulha e evento-agulha, evolução clínica às 24h, frequência de complicações, nomeadamente, transformação hemorrágica com agravamento clínico significativo e mortalidade.

**Resultados:** O número total de doentes 95; Idade média 67 anos; Mulheres 53%; Rankin 0 prévio 86% e de 0-2 98%; HTA 73%; DM 36%; Dislipidemia 53%; Fumadores 22%; Fibrilação auricular 21%; AVC prévio 17%; NIHSS 0-7 à admissão 21%; NIHSS>14 à admissão 38%; TACI 43%; PACI 31%; LACI 24%; POCI 2%; Tempos médios em minutos: Evento-Porta 64; Porta-1ª observação 5; Porta-TAC 29; Porta-Agulha 64; Evento-Agulha 129; Melhoria significativa nas primeiras 24h 55%; Agravamento significativo nas primeiras 24h 8%; Transformações hemorrágicas com agravamento significativo 6%; Falecidos aos 7 dias 7%; Rankin 0-2 à data de alta 43%.

**Conclusão:** Os resultados obtidos neste estudo clínico mostram que a trombólise endovenosa está associada a uma evolução clínica favorável na maioria dos casos, justificando a sua utilização naqueles que cumprem os critérios. A evolução clínica é tanto mais favorável quanto melhor for o controlo dos factores que interferem nesta terapêutica, pelo que, muitos aspectos podem ainda ser melhorados.

## P23. Trombólise num doente com AVC isquémico associado à cardiomiopatia de Takotsubo

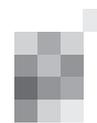
Gonçalo Matias<sup>1</sup>, Catarina Conceição<sup>2</sup>, Ana Lourenço<sup>3</sup>, Fátima Grenho<sup>3</sup>, Miguel Viana Baptista<sup>1,4</sup>, Paulo Alegria<sup>1,4</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-Serviço de Medicina 4, 3-Unidade de AVC, Hospital de S. Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 4-Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.

**Introdução:** O cardioembolismo é uma importante causa de AVC. A maioria destes casos relaciona-se com fibrilhação auricular, mas outras causas de disfunção cardíaca, como a cardiopatia de Takotsubo (CTT), constituem factores de risco para a isquémia cerebral embolígena.

A CTT é um síndrome raro que mimetiza o enfarte agudo do miocárdio. Caracteriza-se por uma disfunção transitória severa da parede apical do ventrículo esquerdo, na ausência de obstruções significativas das artérias coronárias, predispondo à formação de um trombo intracardíaco mural.

**Caso clínico:** Mulher, 54 anos, fumadora, com história de DPOC, admitida por insuficiência cardio-respiratória. À entrada, as troponinas apresentavam-se elevadas. O ECG revelou inicialmente uma taquicárdia supra-ventricular evoluindo para ritmo sinusal e com aparecimento de ondas T negativas nas derivações inferiores, laterais e pré-cordiais. O ecocardiograma transtorácico (ETT) evidenciou uma acinesia dos segmentos médio-apicais e hiperquinesia dos segmentos basais do ventrículo esquerdo, compatível com CTT, e uma disfunção sistólica grave. Após estabilização da doente interrompeu-se a terapêutica com HBPM e procedeu-se a coronariografia sob 600 mg de clopidogrel, tendo a mesma revelado artérias coronárias sem obstruções e restantes aspectos concordantes com CTT. No fim deste exame, a doente apresentou



subitamente perturbação transitória da consciência seguida de instalação de hemiparésia esquerda de predomínio braquial; NIHSS=12. A TC-CE mostrou uma discreta desdiferenciação dos núcleos da base direitos. Foi efectuada trombólise com rt-PA às 4h de evolução, registando-se instabilidade hemodinâmica nas primeiras horas, mas com progressiva recuperação dos défices neurológicos ao longo dos dias seguintes. Na TC-CE de controlo (24h) era visível uma lesão isquémica fronto-insular esquerda e outra putamino-capsulo-radiária direita com transformação hemorrágica. A repetição do ETT mostrou apenas uma discreta hipocinesia do segmento apical do septo interventricular. Todo o restante estudo, cardiológico e laboratorial, foi normal.

Teve alta, clinicamente melhorada; NIHSS=0 e mRs=0.

**Conclusões:** A fisiopatologia exacta da CTT permanece desconhecida, admitindo-se que se deva a uma activação simpática exagerada. Embora o AVC seja reconhecido como uma complicação da CTT, não existem na literatura relatos de AVC, associados à CTT, tratados por trombólise. A formação de trombos no ventrículo esquerdo ocorre em 2,5% dos doentes com CTT, segundo um estudo recente. Destes, cerca de 1/3 desenvolve complicações cardioembólicas. Admitimos que a cateterização cardíaca no nosso doente tenha precipitado a embolização cerebral, considerada, aliás, uma das suas complicações.

A anticoagulação é recomendada nos doentes com CTT, a fim de prevenir eventos embólicos, até que se verifique uma melhoria das alterações ventriculares.

## P24. Risco de transformação hemorrágica nos doentes com AVC isquémico tratados com rt-PA IV - Aplicação do "HAT score" na UAVC do Hospital de Santa Maria

**Patrícia Pita Lobo, Teresa Pinho e Melo**

Serviço de Neurologia, Unidade de AVC, Centro Hospital Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
E-mail: anapa.pitalobo mail.com

**Introdução:** A hemorragia intracerebral (HIC) é a complicação mais temida associada à terapêutica trombolítica do AVC isquémico. São inúmeros os factores de risco que tem sido identificados para transformação hemorrágica. O "HAT score", constituído por 4 factores de risco (diabetes mellitus, glicemia pré-rtPA >200mg/dl, NIHSS>15 pré-rt-PA e hipodensidade visível na TC-CE pré-rtPA), pretende estabelecer o risco pré-trombólise de HIC e o prognóstico dos doentes com AVC isquémico.

**Objectivos:** Aplicar o "HAT score" na coorte de doentes que realizaram rt-PA IV na UAVC do HSM e comparar os resultados com os dados das coortes publicadas.

**Metodologia:** O "HAT score" foi aplicado nos doentes tratados com rt-PA IV (segundo o protocolo ESO) entre 2003-2008 registados na base de dados prospectiva. A precisão diagnóstica do "HAT score" para HIC (total, sintomática e fatal) e o prognóstico aos 3 meses (excelente, bom e catastrófico dependendo do rankin) foram avaliados através de curvas ROC (receiver-operator curves), com um intervalo de confiança de 95%.

**Resultados:** Analisamos 228 doentes, após excluir 17 (9 falsos AVC, 1 rt-PA intra-arterial, 6 realizaram rt-PA após as 3 horas, 1 sem dados para cálculo do "HAT score"). Idade média de 66,9 anos ( $\pm 10,73$ ), 40,8% do sexo feminino. Verificou-se que 22% dos doentes tinham história de diabetes mellitus, 8% glicemia pré-rt-PA >200mg/dl, 44% NIHSS>15 pré-rt-PA e 9%

tinham hipodensidade visível na TC-CE pré-rtPA. Valores crescentes de pontuação "HAT score" estão associados a percentagens crescentes de doentes com HIC nomeadamente sintomática (58% dos doentes com HAT score  $\geq 3$  tiveram transformação HIC sintomática, 50% fatal). Verificaram-se valores c-estatístico aceitáveis para o prognóstico aos 3 meses (0,7 para outcome excelente e bom e 0,8 para outcome catastrófico). O c-estatístico apresentou um valor discriminativo bom para a HIC sintomática (0,86 (0,79-0,93)), aceitável para HIC total e excepcional para HIC fatal, valores semelhantes aos publicados.

**Discussão/Conclusões:** O "HAT score" mostrou predizer o risco de HIC total, sintomática e fatal e ainda o prognóstico aos 3 meses na coorte do HSM, verificando-se aparentemente uma relação linear entre a variação da escala e a variação do risco de hemorragia. Os resultados são consistentes quando comparados com as coortes publicadas, contribuindo para a validação externa da escala e posterior aplicação na prática clínica. Trata-se de uma escala simples, constituída por parâmetros sistematicamente determinados durante a avaliação pré-trombólise.

## P25. Transformação Hemorrágica no Acidente Vascular Cerebral Isquémico

**Bruno Costa Gomes<sup>1</sup>, Joana Nunes<sup>1</sup>, Paulo Coelho<sup>2</sup>, José Grilo Gonçalves<sup>2</sup>, Paula Gouveia<sup>1</sup>, Maria Teresa Garcia<sup>1</sup>**

1-Serviço de Neurorradiologia, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.

E-mail: BCostaGomes@portugalmail.pt

**Introdução:** A Transformação Hemorrágica (TH) no AVC isquémico é uma complicação comum, causada essencialmente pelo compromisso da Barreira Hemato-Encefálica. No entanto, a sua verdadeira incidência, os factores de risco e a sua influência no prognóstico do paciente permanecem incertos. O uso cada vez mais comum de terapêutica fibrinolítica pode aumentar a incidência de TH, sendo por isso importante a compreensão da história natural da TH no AVC isquémico. Apesar disto, os estudos mais recentes incidem na TH após terapêutica fibrinolítica.

**Objectivos:** Identificar a taxa e caracterizar a TH em doentes internados por AVC isquémico que não foram submetidos a terapêutica fibrinolítica. Procurar identificar factores preditivos para a ocorrência de TH. Determinar a influência da TH na evolução clínica intra-hospitalar nestes doentes.

**Metodologia:** Procedeu-se a um estudo retrospectivo dos doentes internados no Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra (C.H.C - E.P.E.) com o diagnóstico de AVC isquémico, no período de um ano, compreendido entre 1 de Novembro de 2009 e 31 de Outubro de 2010, que não foram submetidos a terapêutica fibrinolítica e que realizaram mais de um estudo de neuroimagem (na admissão e posterior). Realizou-se a análise dos processos clínicos destes doentes e revisão dos respectivos estudos imagiológicos, com colheita de dados demográficos e clínicos, determinação da incidência de TH, sua caracterização e a associação com diversas variáveis, se esteve associada a agravamento neurológico e a sua influência na duração do internamento e mortalidade intra-hospitalar. A análise estatística foi realizada utilizando o software SPSS® versão 17.

**Resultados:** Entre 1 de Novembro de 2009 e 31 de Outubro de 2010 foram internados 350 doentes com o diagnóstico de AVC isquémico no Serviço de Neurologia do C.H.C.-E.P.E.. Destes, 26 foram excluídos por terem sido submetidos a terapêutica fibrinolítica, e 77 por apenas possuírem um estudo neuroimagiológico. Dos restantes 247 doentes documentou-se a existência de TH em 52 (21%). Os grupos com evidência e sem evidência de TH foram comparados, apresentando-se os factores de risco preditivos de TH identificados.

**Conclusões:** A identificação de factores de risco de base preditivos para a TH no AVC isquémico permitirá a melhoria de estratégias terapêuticas e, consequentemente, o desenlace prognóstico nesta patologia.

## P26. Hemicraniectomia versus Terapêutica Médica nos AVC malignos da Artéria Cerebral Média - Experiência de uma Unidade de AVC

**Catarina Conceição<sup>1</sup>, Sofia Mateus<sup>1</sup>, Gonçalo Matias<sup>2</sup>, Carla Reizinho<sup>3</sup>, Clara Romero<sup>3</sup>, Sofia Calado<sup>2</sup>, Ana Lourenço<sup>1</sup>, Fátima Grenho<sup>1</sup>, Mário Veloso<sup>2</sup>, Luís Campos<sup>1</sup>**

1-UAVC - Serviço de Medicina 4, Hospital de S. Francisco Xavier, CHLO; 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Egas Moniz, CHLO.  
E-mail: catarinapconceicao@gmail.com

**Introdução:** Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) malignos da artéria cerebral média (ACM) são um dos mais graves tipos de AVC, com uma mortalidade de cerca de 80% em doentes sem tratamento. O diagnóstico é imagiológico, e dele depende a instituição de terapêutica médica atempada. Além da terapêutica médica anti-edema, existe evidência de que a hemicraniectomia precoce diminui a mortalidade e a morbidade, em doentes seleccionados (idade < 60 anos).

**Objectivo:** Estudar a prevalência de AVC malignos da artéria cerebral média numa UAVC, aspectos demográficos, terapêuticas efectuadas e mortalidade dos doentes.

**Metodologia:** Estudo retrospectivo, com consulta de base de dados e processos clínicos. Foram incluídos doentes internados na UAVC de 2008 a 2010, e feita análise e tratamento estatístico com Excel 2007 e SPSS 11.1.

**Resultados:** Dos 575 doentes incluídos no estudo, 34 tiveram AVC malignos da ACM. Dos 34 doentes, 20 eram do sexo feminino. Média de idade no sexo feminino 76,5 anos (min. 47 – Max. 88 anos). Média de idades no sexo masculino 69 anos (min. 43 – Max 80 anos).

Não se verificou predominância de lateralidade do território arterial afectado. Na maioria dos doentes foi identificada etiologia embólica, e com maior frequência a causa cardioembólica.

Foram submetidos a hemicraniectomia descompressiva 3 doentes, todos do sexo masculino, com média de idades de 46 anos. Não se verificaram óbitos neste grupo de doentes.

A mortalidade foi de 29,4%, no grupo dos doentes que apenas foram submetidos a terapêutica médica.

**Conclusões:** O tema é complexo, não havendo ainda muitos estudos que demonstrem elevado nível de evidência, quanto à terapêutica mais eficaz.

Este estudo demonstra bons resultados numa pequena amostra de doentes submetidos a cirurgia.

Os autores consideram haver necessidade de estudos prospectivos nesta área, comparando eficácia da hemicraniectomia com terapêutica médica.

## P27. Síndrome de hiperperfusão cerebral após angioplastia e stenting carotídeo: atenção à tensão

**João Pinho<sup>1</sup>, Margarida Rodrigues<sup>1</sup>, Sofia Rocha<sup>1</sup>, Manuel Ribeiro<sup>2</sup>, Jaime Rocha<sup>2</sup>, Carla Ferreira<sup>1</sup>, João Fontes<sup>1</sup>**

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga.

E-mail: jdpinho@gmail.com

**Introdução:** O síndrome de hiperperfusão cerebral (SHC) é uma complicação pós-procedimentos de revascularização carotídea que acontece em 0.5-3% das intervenções. Factores de risco reconhecidos incluem idade >72 anos, HTA crónica, estenose carotídea severa, oclusão carotídea contralateral e hipertensão peri/pós-procedimento. As manifestações clássicas incluem cefaleia pulsátil e dor ocular ipsilaterais à carótida intervencionada, défices neurológicos focais e crises epiléticas. A demonstração de aumento significativo do fluxo carotídeo e a presença de hipertensão arterial na fase aguda têm sido usados como critérios de diagnóstico, mas aumentos apenas ligeiros da perfusão cerebral e pressão arterial normal na fase aguda foram demonstrados em doentes com SHC.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 76 anos, dextro, com história conhecida de HTA crónica medicada, hipertrofia benigna da próstata e AVC aos 72 anos, antiagregado. Internado por AIT prolongado com disfasia mista, cuja investigação revelou estenoses da ACI esquerda de 70-99% e da ACI direita de 50-69%. A D7 pós-AIT procedeu-se a angiografia diagnóstica com confirmação de estenose da ACI esquerda e marcada redução do fluxo ipsilateral, angioplastia com balão, mas com impossibilidade técnica de colocar stent. O doente teve alta e a D49 pós-AIT foi realizada nova angiografia terapêutica, angioplastia com balão e colocação de 2 stents, com correção da estenose prévia. No período pós-procedimento manteve bom controlo tensional sem necessidade de medicação SOS (PA entre 130-140/80-86mmHg). Às 12h pós-procedimento objectivada disfasia mista e défice motor direito de novo, com PA=144/86mmHg. O Doppler carotídeo mostrou stents bem posicionados, excluiu trombose intrastent, com velocidade normal da ACI esquerda. A RM revelou edema hemisférico esquerdo com hipersinal difuso em FLAIR, sem lesões isquémicas recentes ou hemorrágicas. Ao terminar a RM o doente teve crise tónico-clónica generalizada que resolveu espontaneamente, havendo iniciado fenitoína endovenosa. Iniciou perfusão de labetalol endovenoso com manutenção da PA entre 95-120/55-65mmHg. Observou-se melhoria clínica gradual, sem recorrência de crises epiléticas, e às 60h pós-procedimento estava assintomático e sem défices.

**Discussão:** Este caso chama a atenção para a possibilidade de ocorrência de SHC em doentes com pressões arteriais peri/pós-procedimento controladas. Estas manifestações foram provavelmente secundárias a reperfusão cerebral após hipoperfusão crónica, com disfunção da auto-regulação cerebral, mas os mecanismos envolvidos são complexos e não só dependentes de hiperperfusão cerebral significativa. Mesmo com perfil tensional pós-procedimento controlado, a hipertensão arterial induzida farmacologicamente pode ser eficaz no tratamento do SHC, pelo que o reconhecimento das manifestações clínicas e a intervenção terapêutica rápida são essenciais.

## P28. Síndrome de hiperperfusão cerebral após angioplastia carotídea

Motasem Shamasna, Joana Nunes, Florbela Magalhães, Alexandre Dionísio

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E. – Hospital Geral.  
E-mail: motasem\_shamasna@hotmail.com

**Introdução:** A Síndrome de Hiperperfusão Cerebral é uma complicação conhecida após a revascularização carotídea por angioplastia ou endarterectomia, que pode implicar consequências graves. Vários estudos têm demonstrado uma incidência de 0,3% a 1,2%. Pensa-se que resulte da incapacidade temporária do sistema de auto-regulação cerebral de controlar o aumento do fluxo sanguíneo, levando a transudação de líquido para o espaço intersticial e consequente edema cerebral. Normalmente se apresenta logo após o procedimento, mas a forma tardia foi descrita e possa ocorrer devido às lesões prolongadas da auto-regulação.

**Caso Clínico:** Os autores descrevem um caso clínico de uma doente, 76 anos de idade, que foi submetida a angioplastia carotídea por estenose sintomática da artéria carótida interna direita. Cinco dias mais tarde foi trazida, ao Serviço de Urgência, por quadro de hemiparesia esquerda e crises focais da hemiface esquerda de instalação súbita. A TC-CE efectuada revelou apagamento dos sulcos corticais fronto-temporo-parietal a direita, sugerindo enfarte extenso no território da artéria cerebral média direita. Foi realizada RM-CE que evidenciou lesão isquémica parieto-temporal direita com edema citotóxico cortical e edema vasogénico predominantemente subcortical que se acompanha de uma maior vascularização arterial e venosa. O eco-doppler dos vasos cervicais confirmou a permeabilidade do stent carotídeo. Iniciou o tratamento com terapêutica anti-edematosa e anti-convulsivante com melhoria progressiva do quadro clínico.

**Discussão/Conclusão:** O caso clínico apresentado é uma forma de apresentação tardia da síndrome de hiperperfusão cerebral, que foi reconhecido e tratado atempadamente. Apesar do tratamento efectuado, a doente ficou com sequelas. Este caso é especialmente importante, pois mostra a importância de suspeição clínica em doentes com crises focais e défices neurológicos após revascularização carotídea.

## P29. Abordagem venosa de fístulas arterio-venosas durais - embolização com coils

Miguel Moura Guedes<sup>1</sup>, Luisa Bischoito<sup>1</sup>, Paulo Sequeira<sup>1</sup>, Lia Neto<sup>1</sup>, Nuno Mendonça<sup>2</sup>, Jorge Campos<sup>1</sup>

1-Serviço de Imagiologia Neurológica do Centro Hospitalar de Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria; 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra.  
E-mail: nunomig.mendonca@gmail.com

**Introdução:** As Fístulas Arteriovenosas Durais (FAVD) constituem 10-15% das lesões arteriovenosas intracranianas. A angioarquitura destas lesões coloca frequentemente dificuldades na terapêutica endovascular intra-arterial, implicando, por vezes, a oclusão do shunt por via venosa.

**Objectivos:** Avaliar os resultados da abordagem venosa e embolização com coils, na terapêutica das FAVD.

**Metodologia:** Entre 1990 e 2010, tratámos na nossa instituição 93 doentes com FAVD sintomáticas. Destes, 32 casos

(34%) foram tratados por via venosa, com oclusão do seio dural envolvido (n=28) ou da veia de drenagem (n=4). Destes doentes, 25 são do sexo feminino e 7 do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 20 e os 80 anos de idade.

As localizações mais frequentes foram o seio cavernoso (n=16) e o seio lateral (n=12), os restantes 4 doentes tinham fístulas localizadas no seio longitudinal superior, seio paracavernoso, fossa temporal e no canal condiliano.

A maioria das fístulas era do tipo I de Djindjan (n=25), 3 do tipo II, 3 do tipo IV e uma do tipo III.

Em 14 doentes o tratamento foi complementado por embolização arterial com Glubran (cianoacrilato). Em 3 doentes com FAVD tipo III e IV realizou-se microcateterismo da veia de drenagem e numa lesão de tipo IV foi efectuada punção directa venosa percutânea.

A apresentação clínica foi de síndrome do seio cavernoso em 17 doentes, sopro e tinitus em 12, demência em 2 e hematoma lobar num doente.

**Resultados:** Foi obtida uma exclusão completa da FAVD em 28 doentes (88%), nas seguintes localizações: seio cavernoso (n=14), seio lateral (n=10), seio longitudinal superior, canal condiliano, pavimento da fossa temporal e fossa média paracavernosa. A oclusão foi incompleta em 4 FAVD – dois doentes abandonaram a terapêutica e outros dois aguardam nova embolização. Verificou-se um hematoma subdural, numa lesão tipo IV.

**Conclusões:** Os bons resultados clínicos e a reduzida morbilidade confirmam que a embolização endovenosa com coils, isolada ou em associação com a via arterial, é uma opção terapêutica válida no tratamento das FAVD.

## P30. Embolização de aneurismas intracranianos com apoio de stent

Paulo Sequeira<sup>1</sup>, Luisa Bischoito<sup>1</sup>, Miguel Moura Guedes<sup>1</sup>, Nuno Mendonça<sup>2</sup>, Jorge Campos<sup>1</sup>

1-Serviço de Imagiologia Neurológica do Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra.  
E-mail: nunomig.mendonca@gmail.com

**Introdução:** A técnica de embolização com stent foi desenvolvida para o tratamento de aneurismas de colo largo (>4mm e/ou relação apex/colo < 2) e tem contribuído para aumentar a taxa de oclusão e diminuir o risco associado ao tratamento endovascular destas lesões.

**Objectivos:** Apresentar a experiência da nossa instituição no tratamento de aneurismas de colo largo com stent e coils, analisando as indicações, complicações clínicas e resultados.

**Metodologia:** Desde 2001, tratámos 33 doentes com stent e coils, 19 do sexo feminino e 15 do sexo masculino. 19 doentes apresentavam idades compreendidas entre os 40 e 60 anos, 8 tinham menos de 40 anos e 6 doentes tinham mais de 60 anos de idade.

Foram utilizados diferentes tipos de stent: Neuroform (Boston Scientific®) (n=1); Leo (Balt®) (n=12); Wingspan (Boston Scientific®) (n=1), Bx Sonic (Cordis®) (n=2) e Enterprise (Cordis®) (n=17).

A forma de apresentação destas lesões foi: hemorragia subaracnoideia em 14 doentes; achado imagiológico em 16; AVC isquémico em 2 e efeito de massa em 1 doente.

Em 18 doentes, o aneurisma localizava-se na circulação anterior: segmento carótido-oftálmico (n=8); carótida caver-

nosa (n=3); comunicante posterior (n=4); coroideia anterior (n=1) e bifurcação da carótida interna (n=2); Os restantes 15 aneurismas localizavam-se na circulação posterior: apex basilar (n= 5); tronco basilar (n=1); cerebelosa superior (n=1); PICA (n=2); segmento V4 (n=5) e segmento P2 (n=1).

Todos os doentes iniciaram antiagregação cinco dias antes do procedimento, com 75mg/dia de Clopidogrel e 100mg/dia de AAS e foram tratados sob anticoagulação, com a administração inicial de um bolus de 10000 U de heparina e 1000 U a cada hora subsequente. A anticoagulação não foi revertida no final do tratamento, sendo retiradas as bainhas femurais após 24 h. A administração de Clopidogrel foi interrompida 6 meses após o procedimento, mantendo-se o AAS.

**Resultados:** Verificou-se a oclusão total de 79% dos aneurismas tratados, identificou-se um colo residual em dois doentes e oclusão subtotal em 4 doentes. Neste último grupo, um doente faleceu por doença neoplásica, um doente aguarda tratamento adicional com coils e dois doentes foram tratados com o stent modulador de fluxo Silk.

Não se verificou nesta série qualquer morbidade definitiva ou mortalidade.

**Conclusão:** A embolização com stent e coils é uma técnica segura e eficaz no tratamento de aneurismas de colo largo e permitiu obter, na nossa série, uma taxa de oclusão total de 79%, sem morbi-mortalidade.

### P31. Stent Silk no tratamento de aneurismas intracranianos

Miguel Moura Guedes<sup>1</sup>, Luisa Biscoito<sup>1</sup>, Paulo Sequeira<sup>1</sup>, Nuno Mendonça<sup>2</sup>, Jorge Campos<sup>1</sup>

1-Serviço de Imagiologia Neurológica do Centro Hospitalar de Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria; 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra.  
E-mail: nunomig.mendonca@gmail.com

**Introdução:** O *stent* Silk (Balt Extrusion<sup>®</sup>) é um dispositivo de embolização concebido para tratar aneurismas cerebrais por intermédio da reconstrução anatómica da parede da artéria, dispensando a oclusão endosacular com coils.

**Objectivos:** Apresentar a experiência da nossa instituição no tratamento de aneurismas com o *stent* Silk, analisando as indicações, complicações clínicas e resultados.

**Metodologia:** Tratámos 25 doentes com 26 aneurismas, no período compreendido entre Junho de 2008 e Junho de 2010. Foram colocados 31 *stents*, tendo sido necessário tratar quatro aneurismas com mais do que um *stent*.

Todos os doentes iniciaram antiagregação cinco dias antes do procedimento, com 75mg/dia de Clopidogrel e 100mg/dia de AAS e foram tratados sob anticoagulação, com a administração inicial de um bolus de 10000 U de heparina e 1000 U a cada hora subsequente. A anticoagulação não foi revertida no final do tratamento, sendo retiradas as bainhas femurais após 24 h. A administração de Clopidogrel foi interrompida 6 meses após o procedimento, mantendo-se o AAS.

Foram seleccionados para tratamento, aneurismas de colo largo (n=5), aneurismas dissecantes (n=4), grandes e gigantes (n=8) e aneurismas anteriormente tratados de forma ineficaz (n=9).

**Resultados:** Verificou-se uma oclusão superior a 95% do saco aneurismático, em 77% dos aneurismas tratados. Observámos hiperplasia da íntima em dois doentes, que motivou angioplastia com balão. Houve uma trombose intra-

*stent*, 24h após o procedimento, de que resultou uma hemiparésia e afasia. Registámos ainda, um óbito por re-hemorragia, num doente com aneurismas múltiplos.

**Conclusão:** O *stent* Silk representa um novo paradigma no tratamento de aneurismas, tendo como mecanismo de actuação a modulação de fluxo e reconstrução definitiva da parede arterial. Permite uma elevada taxa de oclusão num grupo de aneurismas de difícil tratamento, com uma baixa morbi-mortalidade.

### P32. Validade preditiva da ferramenta de rastreio nutricional do St. Thomas' Hospital

Filomena Gomes<sup>1</sup>, Aoife Feeney<sup>1</sup>, Rebecca Prior<sup>2</sup>, Elizabeth Weekes<sup>2</sup>, Peter Emery<sup>1</sup>

1-Divisão de Ciências da Nutrição e Diabetes, King's College London, Londres; 2-Departamento de Nutrição e Dietética, St. Thomas' Hospital, Londres  
E-mail: filomena.gomes@kcl.ac.uk

**Introdução:** Os indivíduos idosos e doentes no pós-AVC são particularmente susceptíveis à depleção nutricional e suas graves consequências.

Uma ferramenta de rastreio do risco nutricional ajuda a identificar indivíduos desnutridos, de forma a que possam ser reencaminhados para uma avaliação nutricional e, caso necessário, intervenção nutricional.

Estas ferramentas devem ser capazes de prever resultados clínicos negativos (validade preditiva) e, quando validadas, são apropriadas para determinada população ou patologia.

A ferramenta de rastreio nutricional em vigor no St Thomas Hospital (FSTH) foi previamente validada em algumas populações mas não em doente idosos hospitalizados e doentes com AVC.

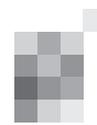
**Objectivo:** Avaliar a validade preditiva da FSTH em doentes idosos hospitalizados e doentes com AVC.

**Metodologia:** 208 doentes admitidos em 3 enfermarias para idosos e na unidade de AVCs do St Thomas Hospital foram incluídos no estudo. Sempre que a FSTH foi aplicada pela equipa de enfermagem, os doentes foram divididos em diferentes categorias de risco nutricional (baixo, médio ou alto) de acordo com o resultado obtido pela ferramenta. Posteriormente, os registos clínicos informatizados foram consultados para estabelecer os resultados clínicos negativos (tempo de internamento hospitalar e mortalidade) para cada um dos doentes, 1 e 6 meses depois da admissão hospitalar.

**Resultados:** Apenas 183 doentes (88%) foram rastreados e destes, 32% foram identificados com elevado risco nutricional.

Verificou-se uma diferença estatisticamente significativa na taxa de mortalidade entre as várias categorias de risco nutricional (*teste do Qui-Quadrado*,  $p=0,027$  ao 1º mês e  $p=0,004$  ao 6º mês), sendo a taxa do grupo de alto risco 4 vezes superior à taxa dos doentes com médio e baixo risco nutricional. A idade e sexo não afectaram esta relação (usando regressão logística).

Verificou-se também uma diferença estatisticamente significativa (*teste de Kruskal-Wallis*,  $p=0,034$ ) no tempo de internamento um mês depois da admissão, sendo este tempo maior na categoria de alto risco nutricional (16 dias versus 14,5 e 12 dias nos grupos de médio e baixo risco, respectivamente). Esta relação foi atenuada depois de se ajustarem os resultados para o efeito da idade (usando a análise de variância,  $p=0,128$ ).



Aos 6 meses manteve-se a mesma tendência de um maior tempo de internamento no grupo de alto risco nutricional, embora a diferença não seja significativa (*teste de Kruskal-Wallis,  $p=0.675$* ).

**Conclusões:** Os resultados sugerem que esta ferramenta de rastreio nutricional poder ser usada para prever os resultados clínicos negativos em doentes idosos hospitalizados e doentes com AVC. Contudo, é necessária mais investigação.

**Compromissos:** Bolsa de Doutoramento financiada pela Fundação para a Ciência e a Tecnologia (*referência SFRH / BD / 65259 / 2009*)

### P33. Avaliação nutricional do doente com AVC

Sandra Alves Pereira

Braga

E-mail: sandranutricao@gmail.com

**Introdução:** A desnutrição hospitalar tem elevada prevalência, sobretudo nos doentes com AVC, e associa-se a maior morbidade e mortalidade nestes doentes. Em Portugal, não existem estudos acerca do risco nutricional na admissão e de avaliação do estado nutricional dos doentes com AVC hospitalizados.

**Objectivos:** (1) Sensibilizar para a necessidade da avaliação nutricional precoce; (2) Classificar nutricionalmente os doentes de acordo com o IMC; (3) Avaliar o risco nutricional; (4) Correlacionar IMC e outras medidas antropométricas com os parâmetros analíticos; (5) Comparar os diferentes métodos de avaliação nutricional entre si; (6) Avaliar a evolução do estado nutricional ao longo do internamento.

**Material e métodos:** Estudo prospectivo, de base hospitalar e amostragem consecutiva (44 doentes), de conveniência, que inclui todos os doentes admitidos por AVC, independentemente da gravidade e do tipo, internados no Hospital de Braga, entre 24 de Maio e 20 de Agosto de 2010. Foram recolhidos dados demográficos, clínicos, hematológicos, bioquímicos e antropométricos, estatisticamente analisados em SPSS v18.0.

**Resultados:** Dos 44 doentes, 25 (58,6%) eram do sexo masculino e 19 (43,2%) do feminino; média de idades de 61 anos. A prevalência de excesso de peso/obesidade foi de 75%. Na admissão hospitalar, 22,7% dos doentes apresentava risco de desnutrição moderado e 77,3% um risco elevado; 88,9% dos doentes estavam efectivamente desnutridos. Acompanhou-se a evolução do estado nutricional de 19 doentes, com uma prevalência de desnutrição de 52,6%, após 7 dias de internamento. O IMC não identificou nenhum caso de desnutrição.

**Conclusão:** A elevada prevalência de excesso de peso/obesidade coexiste com a de desnutrição. A percentagem de perda de peso/1 semana é um método preciso no diagnóstico de desnutrição. A avaliação nutricional deve ser sistemática, com a finalidade de identificação precoce de doentes em risco de desnutrição e da tomada de decisões preventivas imediatas.

### P34. Depressão pós-AVC: Intervenção de Enfermagem

Sónia Alves<sup>1</sup>, Ricardo Rodrigues<sup>1</sup>, João Freitas<sup>1</sup>, Jorge Góis<sup>1</sup>, Isabel Fragoeiro<sup>2</sup>

1-Enfermeiros da U-AVC do SESARAM, E.P.E.; 2-Docente da Universidade da Madeira, Funchal.

E-mail: sonia\_21alves@hotmail.com

A depressão é um transtorno neuropsiquiátrico frequente após o AVC e pode ser uma consequência directa da lesão ou uma reacção natural aos défices motores (OMS, 2003). Na fase aguda e quando medida através do Inventário de Depressão de Beck a sua prevalência oscila entre 27% (Berg et al., 2003) e 25% (Oda, 2006). Acarreta graves consequências para o doente, a família e a sociedade. Este estudo pretende identificar a prevalência de sintomas depressivos nos doentes com AVC, determinar se a presença de sintomas depressivos varia consoante as características sócio-demográficas e os antecedentes pessoais e familiares de depressão, determinar se o nível de dependência funcional está correlacionado com a presença de sintomas depressivos e sensibilizar a equipa multidisciplinar para esta problemática. Delineou-se um estudo descritivo-correlacional e transversal. Utilizou-se um questionário de caracterização dos sujeitos, o Inventário de Depressão de Beck ( $\alpha=0,834$ ) e o Índice de Barthel ( $\alpha=0,909$ ). O tratamento estatístico foi realizado através do programa SPSS 17.0 e foram pedidas medidas de estatística descritiva e inferencial (Ró de Spearman). A amostra é constituída por 24 doentes de nacionalidade portuguesa, internados na U-AVC do Funchal, sem afasia, confusão, alteração da consciência e que já tenham completado o levante. São maioritariamente, do género masculino (62,5%), com idade entre 37 e 78 anos (média=61 anos e desvio padrão=11,9 anos). A maior percentagem da amostra é casada (62,5%), concluíram o primeiro ciclo do ensino básico (50,0%) e não têm antecedentes quer familiares quer pessoais de depressão (62,5%) e (87,5%). Em 41,7% dos doentes identificou-se sinais agudos de lesão cerebral, sendo ambos os hemisférios afectados com a mesma prevalência (16,7%). A classificação geral dos doentes segundo o grau de dependência demonstra que apenas 37,5% não dependem de qualquer tipo de ajuda. No que se refere aos sintomas depressivos, constata-se que 83,4% dos doentes não apresentam sintomas ou apresentam-no sob uma forma leve. Os restantes 16,6% apresentam sintomas sugestivos de depressão moderada, nenhum doente apresentou sintomas sugestivos de depressão grave. Constatou-se que os sintomas sugestivos de depressão moderada são mais frequentes nos doentes do género masculino (26,7%), na faixa etária dos 37-45 anos (50,0%), casados (26,7%), com antecedentes pessoais de depressão (66,7%) e com antecedentes familiares de depressão (33,3%). Mostrou-se uma correlação estatisticamente significativa ( $p<0,05$ ) entre o nível de dependência funcional e a presença de sintomas sugestivos de depressão.

### P35. Efectividade da reabilitação neuropsicológica na lesão cerebral adquirida: atenção, velocidade de processamento, memória e funcionamento executivo

Norberto Cardoso-Pereira<sup>1</sup>, Valério Bonifácio<sup>1</sup>, Ana Matos-Pires<sup>2</sup>

1-NeuroCog – Centro de Reabilitação da Lesão Cerebral, Lisboa 2-CHBA, Portimão.

E-mail: norberto.pereira@gmail.com

**Introdução:** O termo “lesão cerebral adquirida” (LCA) refere-se a uma lesão num cérebro que até ao momento havia tido um desenvolvimento normal. Independentemente da sua etiologia – traumatismo crânio-encefálico, acidentes vasculares cerebrais isquémicos ou hemorrágicos, meningites, tumores cerebrais, etc. – a lesão cerebral adquirida tem como con-

sequência fundamental a perda de funções cerebrais previamente adquiridas que implicam o sistema motor e sensorial, funcionamento cognitivo, aptidões comunicacionais e a capacidade para regular a conduta e as emoções. Desta forma, o impacto da LCA deve analisar-se de acordo com quatro níveis: patologia, deficit, actividade (incapacidade) e participação (menos valia). A eficácia da intervenção nestes níveis encontra-se ainda por determinar, especialmente no caso da reabilitação dos défices cognitivos gerados por LCA. Este estudo avaliou os efeitos da reabilitação cognitiva na melhoria dos processos mais frequentemente afectados após a LCA: atenção e vigilância, funcionamento executivo, velocidade de processamento, aprendizagem verbal e memória, e memória de trabalho, que são cada vez mais reconhecidos como mediadores chave do compromisso funcional.

**Metodologia:** Utilizou-se o teste de sinais não paramétrico Wilcoxon para comparar uma única amostra de pacientes com lesões cerebrais adquiridas antes e depois de terem sido submetidos a reabilitação cognitiva.

	TCE (n= 6)	AVC (n=3)	Meningite (n=2)
<i>Idade</i>			
20-29	3	-	-
30-39	2	1	1
40-49	1	1	1
≥ 50	0	1	-
Média	39,63±16,25		
<i>Género</i>			
Masculino	5	2	-
Feminino	1	1	2
<i>Educação</i>			
1-9 anos	1	-	-
10-12 anos	3	2	-
> 12 anos	2	1	2
Média	13,75±3,15		
<i>Duração Tratamento/meses</i>			
Média=7,71±2,93			
<i>N.º Semanal de sessões/horas</i>			
Média=4±1,15			

**Resultados:** A reabilitação cognitiva está associada a melhorias significativas no âmbito das funções nervosas superiores, tais como a atenção e vigilância (.018), memória visual interferida após 3 minutos (.042), memória visual imediata (.018), memória visual interferida após 30 minutos (.026), memória lógica (.034), flexibilidade cognitiva e capacidade de alternância de tarefas (.043), memória de trabalho (.020) e funcionamento executivo avaliado através de medidas do *Wisconsin Card Sorting Test*, tais como número de erros (.018), erros perseverativos (.018) e percentagem de respostas de nível conceptual (.018).

**Conclusões:** A reabilitação cognitiva produz melhorias significativas no desempenho neurocognitivo e quando combinada com reabilitação neuropsicológica, também melhora os resultados funcionais.

### P36. A recuperação motora e alterações neurais induzidas pela “Constraint Induced Therapy Movement” no membro superior parético: uma revisão bibliográfica

A. Cristina Inácio<sup>1,3</sup>, Ana Sequeira<sup>1,2</sup>, Sofia Pinto<sup>1</sup>, Cláudia Costa<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Céu Nunes<sup>1,2</sup>, Filipa Cabrita<sup>1</sup> e Celeste Miranda<sup>1</sup>

1-Hospital Garcia de Orta, Almada (HGO); 2-Escola superior de Saúde Egas Moniz, Almada; 3-Bolseira de investigação científica, da FCT (CIPER).

**Introdução:** A Constraint Induced Movement Therapy (CIMT) tem sido uma técnica desenvolvida com base em estudos em primatas e posteriormente em humanos, demonstrando evidência na recuperação motora do membro superior parético, depois do Acidente Vascular Cerebral (AVC). As demonstrações clínicas da eficácia da CIMT conduziram ao aparecimento de estudos, que pretendem compreender as alterações neurais induzidas por esta abordagem.

**Objectivo:** Identificar e compreender a relação entre a CIMT e a recuperação motora, assim como os efeitos neurais produzidos.

**Metodologia:** Consiste numa revisão bibliográfica de artigos indexados na base de dados Pubmed, publicados entre 2010 e 2001, em inglês. Na pesquisa foram utilizadas as palavras-chave: “Constraint Induced Movement Therapy” e “cerebral activation”. Foram seleccionados 18 artigos, mas um foi excluído por se referir à dor crónica.

**Resultados:** Com recurso a estimulação magnética transcraniana, no geral, os estudos referem um aumento da representação cortical do membro superior parético induzido pelo aumento da actividade motora. Com outras medidas não invasivas, como a ressonância magnética funcional (fMRI) e a positron emission tomography (PET) o programa da CIMT apresentou estudos, em que os resultados diferem: Aumento da activação do hemisfério contralesional; Aumento da activação no córtex motor primário no hemisfério lesado; e Activação bilateral hemisférica.

A discrepância dos resultados parecem depender da integridade da via cortico-espinhal e do tempo do protocolo, em que foi aplicada a medida.

**Conclusões:** A CIMT apresenta-se com a técnica de eleição na reabilitação motora do membro superior parético.

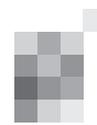
Os estudos demonstrarem alguma inconsistência quanto às alterações neurais, sugerindo múltiplos padrões de reorganização cerebral e algumas alterações funcionais, como o aumento da representação cortical do membro superior parético. Contudo, a diminuição na activação do córtex motor primário contralesional na fase inicial da aplicação do protocolo da CIMT, apresentam uma correlação forte com os ganhos motores obtidos.

### P37. Recuperação do membro superior hemiparético: Aplicação da Constraint Induced Movement Therapy

A. Cristina Inácio<sup>1,3</sup>, Ana Sequeira<sup>1,2</sup>, Sofia Pinto<sup>1</sup>, Cláudia Costa<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Céu Nunes<sup>1,2</sup>, Filipa Cabrita<sup>1</sup> e Celeste Miranda<sup>1</sup>

1-Hospital Garcia de Orta, Almada (HGO); 2-Escola superior de Saúde Egas Moniz, Almada; 3-Bolseira de investigação científica, da FCT (CIPER).

**Introdução:** Os avanços científicos dos últimos anos evidenciam a aptidão da reabilitação física, em doentes com



lesão cerebral. As terapias emergentes utilizam a actividade motora e o seu potencial para direccionar a plasticidade neural, com resultados promissores.

A Constraint Induced Movement therapy (CIMT) é considerada uma das terapias de eleição na recuperação do membro superior hemiparético. Vários estudos já demonstraram a sua eficácia na recuperação motora e na adaptação cerebral. Porém, o seu protocolo de aplicação ainda é pouco conhecido, o que justifica a sua caracterização. Esta terapia utiliza o treino orientado, repetitivo e intensivo associado a restrição do membro superior menos-afectado. A responsabilização do doente e a sua adesão ao tratamento é outro componente muito presente.

**Objectivo:** Descrever e compreender a aplicação do protocolo da CIMT no tratamento do membro superior hemiparético, referenciando os critérios de inclusão do protocolo, os seus procedimentos técnicos e o tipo de registo diário que exige.

**Metodologia:** Os autores realizaram formação sobre a CIMT, com um dos mentores da técnica, o Prof. David Morris e adquiriram competências, para a sua aplicação clínica. Em conjunto, com essa creditação utiliza-se o método expositivo/descritivo, com recurso a bibliografia técnico-científica para caracterizar o protocolo desta terapia.

**Resultados:** A CIMT tem actividade intensiva e repetitiva, seis horas diárias, durante duas semanas, em ambiente clínico. Os doentes recebem indicação de tarefas para realizarem, depois das sessões. A utilização do membro superior afectado através da restrição do membro menos-afectado pretende contrariar o mecanismo do desuso aprendido. O shaping, o feedback e contracto de adesão ao tratamento são componentes do protocolo.

**Conclusão:** A CIMT tem grande enfoque na motivação e responsabilização do doente, associado a restrição do membro menos-afectado tem demonstrado um aumento do desempenho do membro superior afectado, bem como um aumento da sua representação cortical.

### **P38. O utente na 1.ª pessoa: percepções para a mudança e prevenção secundária do AVC**

**Filipa Sousa, Carla Pereira**

Escola Superior de Saúde - Instituto Politécnico de Setúbal.  
E-mail: filipacandidosousa@live.com.pt; carla.pereira@ess.ips.pt

**Introdução:** Calcula-se que, em Portugal, todos os anos, o AVC atinja 2 a 4 pessoas por mil habitantes. Face à elevada incidência é de extrema importância a implementação de programas de prevenção e promoção da saúde, sendo a modificação e tratamento de factores de risco modificáveis, o meio mais efectivo para a prevenção secundária do AVC. Compreender as percepções dos utentes que já sofreram um ou mais AVC, relativamente a alteração dos seus comportamentos de risco, tendo em conta as suas experiências, constituem contributos importantes na área da prevenção.

**Objectivos:** Conhecer a percepção das pessoas que já sofreram um ou mais AVC, relativamente aos factores que promovem a mudança de comportamentos de risco e analisar estratégias a considerar na promoção de estilos de vida saudáveis.

**Metodologia:** Estudo qualitativo, com base no Interaccionismo Simbólico como perspectiva teórica, que

segue como desenho de estudo o Snapshots. A recolha dos dados foi feita através de uma entrevista semi-estruturada a seis utentes que sofreram AVC (Média - 60 anos; DP= 12.2), residentes na região de Lisboa e Vale do Tejo, seleccionados por amostragem teórica. A análise dos dados foi realizada por análise temática.

**Resultados:** Agruparam-se os resultados em quatro temas - “O (des)conhecimento em relação ao AVC e respectivos factores de risco” apresenta as percepções dos utentes relativamente ao (des)conhecimento face ao AVC e risco associado; “AVC: Impulsionador de mudança de comportamentos?” sendo analisados os motivos que levam à mudança após o AVC; “Percepção dos utentes relativamente aos comportamentos preventivos adoptados” sendo referidos benefícios sentidos após a adopção de comportamentos preventivos; e “Prevenção...uma necessidade” representando as necessidades reportadas pelos utentes ao nível da prevenção no âmbito nacional.

**Conclusão:** O grande factor de motivação que está subjacente à mudança comportamental é a experiencia vivenciada aquando do AVC assim como o medo de recidiva e respectivas repercussões funcionais. É perceptível uma susceptibilidade percebida por parte dos participantes relativamente ao risco que correm, tendo adoptado, por iniciativa própria, comportamentos preventivos. A falta de informação é considerada a principal lacuna, sendo de extrema importância a intensificação de campanhas informativas direccionadas à população acerca de estilos de vida saudáveis a adoptar. Um maior envolvimento dos profissionais de saúde na prevenção revela-se crucial, devendo centrar-se nos problemas dos utentes, e analisar estratégias e métodos a implementar com os mesmos.

### **P39. Adopção de estilos de vida saudáveis após AVC- como promover a prevenção secundária na perspectiva dos cuidadores informais**

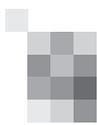
**João Casaca Carreira, Carla Mendes Pereira**

Escola Superior de Saúde – Instituto Politécnico de Setúbal.  
E-mail: joaodiogo\_carreira@hotmail.com;  
carla.pereira@ess.ips.pt

**Introdução:** Face à elevada incidência de AVC considera-se de extrema importância a implementação de programas de Prevenção. Diversos têm sido os meios utilizados para promover a sensibilização para este problema, considerado de saúde pública, bem como para a adopção de estilos de vida saudáveis, promovendo um controlo dos factores de risco conhecidos para o AVC. Recomendações para implementar estratégias activas, envolvendo utentes e cuidadores informais, têm sido desenvolvidas, porém, não é claro como a actuação destes últimos pode ser efectiva. Considerando a experiência dos cuidadores informais, este estudo focou-se na percepção que têm sobre o seu papel na mudança de estilo de vida, e contributo para a efectividade na prevenção secundária de AVC.

**Objectivos:** Conhecer a percepção dos cuidadores informais acerca dos factores promotores da mudança de comportamentos de risco do AVC e estratégias para a mudança de estilos de vida.

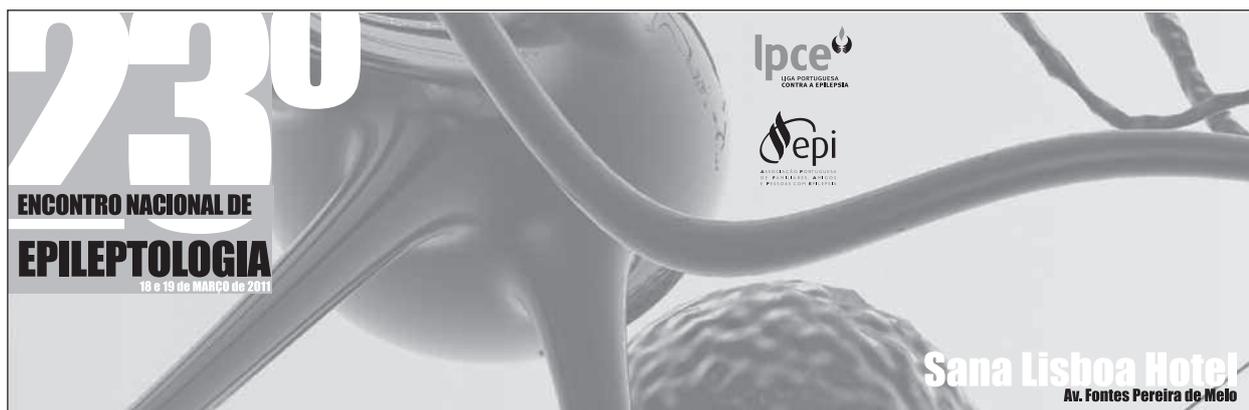
**Metodologia:** Foi desenvolvida uma investigação qualitativa, tendo como perspectiva teórica o Interaccionismo Simbólico e desenho de estudo os “snapshots”. A entrevista semi-estruturada foi utilizada para a recolha dos dados, com



posterior análise temática. A amostra, constituída por 6 participantes, foi obtida por amostragem teórica e conveniência geográfica.

**Resultados:** Após análise das entrevistas, foram definidos 4 temas principais: “AVC: um caso do acaso?”, tendo-se verificado, por parte dos participantes, algum desconhecimento e incompreensão em relação às causas do AVC; “Comportamentos preventivos igual a factores de risco modificados?” verificando-se que a alimentação, medicação e hábitos tabágicos são comportamentos mais facilmente alterados comparativamente à actividade física; “Mudança Comportamental: o grande objectivo da prevenção”, sendo que o “próprio” é destacado como o principal promotor da mudança, suportado pela família e profissionais de saúde, e “Significado (s) de Saúde”, pela importância que a percepção do benefício e o sentimento de risco demonstraram ter na consciencialização e necessidade de mudança.

**Conclusões:** Os principais motivos que levam à mudança comportamental são o medo de recorrência, assim como o aconselhamento profissional e familiar, reportando-se ao Modelo de Precaução-Adopção. Segundo os cuidadores, existe um nível de conhecimento suficiente para promover a mudança comportamental, contudo, consideram que a principal limitação está nas pessoas. Sugerem o reforço dos rastreios e informação às crianças e jovens. Salientam o papel dos profissionais de saúde no processo de mudança comportamental para a compreensão da informação, contribuindo para a sua análise e discussão. Promover intervenções no seio da família, com partilha de objectivos na mudança, é sugerido, necessitando, porém, de maior investigação e sustentação.



#### Comissão Organizadora local

Nuno Canas (Secretário Geral do 23º ENE)  
 Cristina Alves (Secretário Geral do 22º ENE)  
 Paula Breia (Epicentro Sul)  
 José Carlos Ferreira (Epicentro Sul)  
 Sofia Quintas (Epicentro Sul)  
 Vanessa Silva (Epicentro Sul)  
 Maria Rita Peleção (Epicentro Sul)  
 Miguel Grunho (Epicentro Sul)  
 AnaSilvestre (Epicentro Sul)

#### Comissão Científica

João Chaves  
 Conceição Bento  
 Carla Bentes

## Programa

### 6ª Feira - 18 de Março de 2011

**8.15h Abertura do secretariado**

**8.45h Sessão de abertura**

**9:00-10:30 Mesa redonda I: Terapêutica racional em epilepsia (discussão interactiva de casos clínicos)**

**10:30-11:00 Café**

**11:00-12:00 Comunicações orais 1**

**12:00-13:00 Simpósio Satélite I- UCB**

**13:00-14:00 Almoço**

**14:00-15:00 Simpósio Satélite II- BIAL**

**15:00-15:45 Conferência 1: Terapêutica farmacológica das epilepsias: antiepilépticos emergentes**

**15:45-16:30 Conferência 2: Poderemos prevenir a epileptogénese?**

**16:30-17:00 Café**

**17:00-18:00 Comunicações orais 2**

**18:00-19:00 Assembleia Geral da LPCE**

**20:00 Jantar de Confraternização**

Sábado - 19 de Março de 2011

8:30-9:30 Cartazes

9:30-10:00 Café

10:00-11:30 Comunicações Orais 3

11:30-12:30 Conferência 3: Monitorização EEG contínua numa unidade de cuidados intensivos

12:30-13:30 Almoço

13:30-14:30 Simpósio Satélite III - EISAI

14:30-16:00 Mesa Redonda II: Crises no doente crítico

Na Unidade de Cuidados intensivos pediátrica

Na Unidade de Cuidados intensivos médica

Na Unidade de AVC

16:00 Encerramento do Encontro e entrega das menções honrosas

---

## Resumos de conferências

### Conferência 1 - "Terapêutica farmacológica das epilepsias: antiepilépticos emergentes"

6.ª feira, 18 de Março 2011 - 15:00-15:45

#### Pharmacological Treatment of Epilepsy: Emerging Antiepileptic Drugs

**Professor Meir Bialer**

School of Pharmacy, Institute for Drug Research, Faculty of Medicine, The Hebrew University of Jerusalem 91120, Jerusalem, Israel  
meirb@ekmd.huji.ac.il

Between 1993-2007 the following twelve new antiepileptic drugs (AEDs) have been introduced: felbamate (FBM), gabapentin (GBP), lamotrigine, levetiracetam (LEV), oxcarbazepine (OXC), pregabalin, rufinamide, stiripentol, tiagabine, topiramate, vigabatrin and zonisamide. These AEDs (with the exception of FBM) offer appreciable advantages in terms of their favorable pharmacokinetics, improved tolerability and lower potential for drug interactions. In addition, the availability of old and new AEDs with various activity spectra and different tolerability profiles enables clinicians to better tailor

drug choice to the characteristics of individual patients. However, in spite of the large therapeutic arsenal of old and new AEDs about 30% of epileptic patients are still not seizure-free and thus, there is a substantial need to develop new AEDs. In this respect the new AEDs thus far developed, are not completely effective, in that altogether seizure-free status is achieved in no more than 15-20% of previously refractory patients.

Table 1 lists the new AEDs in development that are currently in clinical trials. These new AEDs can be divided into two categories: a) completely new chemical structures such as lacosamide (Vimpat®, approved by FDA and EMA on October, 2008), retigabine or perampanel b) derivatives of existing AEDs that can be regarded as second-generation or follow-up compounds of established AEDs such as: eslicarbazepine acetate (Zebinex®, approved by EMA on June, 2009) (an OXC derivative), valproic acid (VPA) derivatives, or brivaracetam (a LEV derivative). The development of brivaracetam stemmed from the recognition of the unique pharmacological profile of LEV which correlates with a novel mechanism of action. The second-generation AEDs includes three currently marketed AEDs derived from older AEDs: a) OXC, which is a second generation to carbamazepine (CBZ); b) LEV, a compound related to piracetam and similar "acetam" nootropic agents; and c) pregabalin which is a follow-up compound to GBP.

Table 1 - New Antiepileptic Drugs (AEDs) in Development

Completely new AEDs	Second generation to:	
Brivaracetam	phase III	Lvetiracetam
Ceasbamate	FDA and EMA applications were withdrawn	
2-Deoxy-D-glucose	preclinical	
Eslicarbazepine acetate	Approved (Zebinex®)	Carbamazepine Oxcarbazepine
Ganaxolone	phase II	
Huperizine A	phase I	
JZP-4	phase II	Lamotrigine
Lacosamide	Approved (Vimpat®)	
Perampanel	phase III	
Propylisopropyl acetamide (PID)	preclinical	Valproic acid
Retigabine	phase III	Expected EMA approval (1/2011)
T2000	phase I	Phenobarabital
Tonabersat	phase II	Carbersat
Valnoctamide	phase II	Valproic acid
Valrocemide	phase II	Valproic acid
YKP3089	phase I	

While the completely new AEDs were developed empirically and in many cases serendipitously, the purpose of their design was to widen the CNS activity, improve efficacy, safety and/or tolerability. The incentives for the design and development of second generation AEDs were: a) enhancement of brain penetration compared to the parent compound (e.g. GBP); b) eliminating parent compound toxic metabolite (e.g. VPA and FBM) and c) circumventing the structural requirements for the teratogenicity of the parent compound (e.g. VPA).

VPA and CBZ generate worldwide annual sales exceeding \$1 billion and \$600 million, respectively, making them particularly attractive targets for development of second generation drugs. Similar economic driving forces are behind the development of second generations to GBP and LEV. GBP's US sales alone in 2004 were \$ 2.4 billion and LEV's annual sales have grown steadily have exceeded \$1 billion in 2005. However, the sales of LEV and GBP dropped after patent expiration due to generic competition.

A new AED can be successful if at least one of the following criteria are met: a) greater efficacy in refractory epilepsy; b) ability to prevent or delay the onset of epilepsy (epileptogenesis) and/or potential for disease modification; c) broad use in other non-epileptic CNS disorders; d) fewer side effects and/or better tolerability; e) improved ease of use (rapid titration, linear pharmacokinetics, lack of drug interaction and once or twice daily dosing). Most of the new AEDs listed in Table 1 have the potential to meet some of the above criteria and if they meet the above "item c" there is both scientific and economic incentive for their development.

Although the development of second generations to existing AEDs based on pharmacokinetic- and/or pharmacodynamic-based design can complement existing strategies in drug development, other needs must be addressed. Currently developed, new AEDs should also have a potential in non-epileptic CNS disorders such neuropathic pain, migraine prophylaxis and bipolar disorder. This will triple the market potential of any new AED and will make its costly development worthwhile even though ten new AEDs have entered the market in the last decade. In conclusion, the design and development of broad AEDs

will be more attractive to industry as their utilization in epilepsy may open doors for subsequent therapeutic use (following regulatory approval) in other non-epileptic CNS disorders.

#### References

1. M. Bialer, S.J. Johannessen, R.H. Levy, E. Perucca, T. Tomson, H.S. White. Progress report on new antiepileptic drugs: A summary of the tenth Eilat Conference (EILAT X). *Epilepsy Res.*923:89-124 (2010).
2. E. Perucca, J. French, M. Bialer. Developing novel antiepileptic drugs (AEDs): Challenges, incentives and recent advances. *Lancet Neurology*, 6:793-804 (2007).
3. M. Bialer, H. S. White. Key factors in the discovery and development of new antiepileptic drugs (AEDs). *Nature Rev. Drug Discov.*9:68-82 (2010).

## Conferência 2 - "Poderemos prevenir a epileptogênese?"

6.ª feira, 18 de Março 2011 - 15:45-16:30

### Can We Prevent Epileptogenesis?

Asla Pitkänen

A.I.Virtanen Institute, University of Eastern Finland, Kuopio, Finland  
asla.pitkanen@uef.fi

Recent development in modeling of epileptogenesis provide novel tools for assessment of temporal evolution of molecular changes leading to the generation of ictogenic neuronal network. Large scale molecular profiling studies have provided an idea of sequence of molecular changes which contribute to circuitry reorganization in the models. These include expression of genes regulating synaptic/neuronal plasticity, cell adhesion, proliferation, and inflammatory or immune response. Additional targets can come from epigenetic studies. Some of these approaches have already been tested in in vivo animal models. The data provide promise that epileptogenic process resulting in epilepsy and co-morbidities can be modified. The evidence comes from studies where rats or mice have been treated with immunosuppressants, gene-therapy driving expression of neurotrophic factors, pharmacological neurostimulation, or even with conventional antiepileptic drugs when administered before appearance of genetic epilepsy. These data will be summarized. Also a question whether epileptogenesis after different etiologies is different rather than similar, which would emphasize the need of development of personalized medicines for antiepileptogenesis will be discussed.

## Conferência 3 - "Monitorização EEG contínua numa unidade de cuidados intensivos"

Sábado, 19 de Março 2011 - 11:30-12:30

### Continuous EEG monitoring in an intensive care unit

Susan T. Herman, MD

Beth Israel Deaconess Medical Center, Department of Neurology, Baker 5, 330 Brookline Ave. Boston, MA 02215  
sherman2@bidmc.harvard.edu

Continuous electroencephalography monitoring (CEEG) in the intensive care unit (ICU) is an emerging technology to continuously monitor brain function in critically ill patients, detect neurological injuries at a reversible stage, and facilitate early treatment. Over the past decade, improvements in EEG technology allow continuous bedside EEG recordings to detect brain injury before permanent damage occurs. ICU patients, particularly those with neurologic insults such as traumatic brain injury and stroke, are at significant risk for secondary brain injuries such as seizures and ischemia. These secondary insults worsen brain dysfunction and may increase morbidity and mortality. For example, nonconvulsive or sub-clinical seizures occur in 20-50% of neurological critical care patients. Nonconvulsive seizures exacerbate local ischemia, increase brain edema and midline shift, prolong ICU stays, and increase mortality, and are often undiagnosed without EEG. ICU patients with subarachnoid hemorrhage, interventional neuroradiological procedures, and high risk for stroke may develop progressive brain ischemia, which can be reliably detected with EEG. Despite the potential promise of CEEG in reducing neurologic morbidity, no prospective studies have yet demonstrated improvement in patient outcomes related solely to CEEG. There is much controversy over which electrographic seizures or periodic patterns should be treated and how aggressively. This lecture will review the current state of the art in CEEG in the ICU. At the conclusion of this activity, participants should be able to: (1) understand the infrastructure necessary for CEEG, including appropriate equipment, personnel, and remote monitoring options; (2) identify ICU patients who would benefit from CEEG monitoring; (3) describe the clinical significance of various EEG patterns in confused or comatose ICU patients; (4) recognize EEG patterns consistent with status epilepticus and nonconvulsive seizures; and (5) utilize quantitative EEG analysis to aid interpretation of CEEG recordings and facilitate real-time detection of clinically significant EEG changes.

## Mesa Redonda II - "Crises no doente crítico"

Sábado, 19 de Março 2011 - 14h30-16h00

### Crises na Unidade de Cuidados Intensivos pediátricos

Ana Moreira

Hospital de D. Estefânea – Centro Hospitalar de Lisboa Central  
amoreira@hdestefania.min-saude.pt

Nas crianças as crises convulsivas são consideradas em 2 grupos etários distintos: o período neonatal e o período compreendido entre o 2º mês de vida e os 18 anos.

A incidência das convulsões neonatais é maior que em qualquer outra faixa etária. Ocorrem em 0,5- 3 / 1000 Recem-Nascidos de termo e em 10-15 /1000 RN Pre- termo.

A identificação das crises põe problemas particulares, pelo que a monitorização continua na Unidade de Cuidados Intensivos neonatais tem sido implementada em consonância com o EEG e o vídeo-EEG.

As etiologias são – Encefalopatia hipoxico-isquemica 50%, hemorragia intracraniana – 10%, Enfarte – 10%, Meningite e encefalite – 5-10%, Anomalias estruturais – 6% e outras (dis-

túrbios hidroelectrolíticos, síndromes epilépticos criptogénicos, doenças metabólicas, epilepsias idiopáticas benignas, síndromes de privação, traumatismos).

Depois do 2º mês, o estado de mal convulsivo ocorre em 75 a 85% dos casos antes dos 5 anos de idade, sendo o estado de mal febril e convulsões febris complicadas prevalentes, nos primeiros 3 anos de vida.

As crises convulsivas na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos têm como etiologia os estados de mal febril ou as convulsões febris complexas, as epilepsias preexistentes (por descompensação, ou interrupção de terapêutica antiepiléptica) e as epilepsias de novo em que a primeira manifestação de epilepsia foi um estado de mal.

Infecções do SNC, encefalopatias agudas, tumores do SNC, traumatismos craneanos, complicações de hidrocefalia, contribuem com 1/4 dos internamentos por crises ou estados de mal em Unidades de Cuidados Intensivos.

### Crises no Doente Crítico na Unidade de AVC

Miguel Rodrigues

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta  
mig.rodrigues@netcabo.pt

A ocorrência de uma convulsão num doente com AVC recente coloca problemas importantes de diagnóstico diferencial:

- A convulsão pode mimetizar um AVC. Nesse caso os défices focais são causadas pela disfunção neuronal reversível induzida pelas crises convulsivas.
- A primeira manifestação do AVC fase aguda são convulsões. É o caso dos AVC isquémicos ou hemorrágicos atingindo o córtex em que na fase aguda há convulsões ou o caso raro de AIT por hipoperfusão carotídea em que há movimentos discinéticos de um membro («limb-shaking TIA»).
- A convulsão ocorre como consequência do AVC já diagnosticado.

Calcula-se que cerca de 10% dos doentes com AVC tenha convulsões e o que risco de epilepsia pós-AVC seja de 3%. As convulsões pós-AVC precoces são geralmente definidas como aquelas que ocorrem até 2 semanas após o início dos sintomas de AVC. São relatados em 2 a 5% dos pacientes com AVC recente, mais frequentemente após hemorragia intracerebral do que após lesão isquémica. As convulsões pós-isquémicas tardias varia entre 3 e 4%. Está demonstrado que a localização cortical é um factor de risco para convulsões quer no AVC isquémico quer no hemorrágico.

Cerca de 50 a 90% das convulsões de início precoce são crises parciais motoras simples, por vezes com generalização secundária. Crises tónico-clónicas generalizadas também são comuns, mas é provável que o início focal não seja testemunhado ou não seja valorizado. As crises parciais complexas são raras após o AVC. O estado de mal epiléptico também não parece ser frequente, ocorrendo entre 0,14 a 13%, dependendo do tipo de AVC.

Uma situação clínica que importa referir são as convulsões no doente com AVC isquémico após trombólise com rtPA. Uma das preocupações imediatas é a hemorragia cerebral. No entanto as hipóteses alternativas são: 1) convulsões após AVC sem relação com a terapêutica; 2) enfarte cortical secundário por embolização distal durante a trombólise; 3) as propriedades potencialmente epileptogénicas do rtPA; 4) convulsões por reperfusão cerebral; 5) reacção anafilática ao rtPA com hipotensão e choque.

A maioria dos doentes com AVC que tenham crises dentro das primeiras semanas de evolução não terá crises subsequentes. Por outro lado, devido à maior probabilidade de recorrência, o início de antiepilépticos após uma segunda crise é adequado na maioria dos casos. Assim, a European Stroke Organization recomenda a administração de anticonvulsivantes para prevenção de convulsões recorrentes pós-AVC, mas não seu uso profilático.

Os doentes que desenvolvem epilepsia pós-AVC geralmente necessitam de tratamento farmacológico. Um estudo prospectivo demonstrou que 67% dos doentes com epilepsia sintomática, secundária a enfarte cerebral, estava livre de crises ao fim de mais de 1 ano, com a maioria dos doentes medicado apenas com um fármaco antiepiléptico.

Os antiepilépticos mais recentes poderão ter um uso mais alargado nesta forma de epilepsia, especialmente se tiverem um baixo potencial para interacções farmacológicas com os fármacos cardiovasculares.

## Comunicações orais 1

6.ª feira, 18 de Março 2011 - 11:00-12:00

### CO1. Cirurgia da Epilepsia: caracterização dos doentes operados do Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital D. Estefânia

Catarina Luís<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, Ana Moreira<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>1</sup>, Alberto Leal<sup>2</sup>, Ana Isabel Dias<sup>1,2</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de EEG, Serviço de Neurologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.  
csmrluis@gmail.com

**Introdução:** Nas últimas décadas a cirurgia da epilepsia tem ganho uma importância crescente na abordagem das epilepsias refractárias. A selecção correcta dos candidatos, a precocidade da referenciação às Unidades de Cirurgia e a adequada avaliação pré-cirúrgica são aspectos fundamentais para a obtenção de bons resultados.

**Metodologia:** Foram revistos os processos clínicos das crianças submetidas a Cirurgia da Epilepsia seguidas no Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital D. Estefânia (HDE), operados em vários centros, a maioria no Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental. Foram recolhidos dados demográficos, assim como dados relativos ao diagnóstico, à terapêutica pré e pós-operatória, e os resultados cirúrgicos segundo a Classificação de Engel.

**Resultados:** São seguidas no HDE cerca de 6000 crianças na consulta de Neurologia, uma parte significativa das quais com epilepsia, associada ou não a outra patologia neurológica. Foram identificadas 33 crianças submetidas a cirurgia da epilepsia. A idade actual é de 13 anos (mediana). As primeiras crises ocorreram aos 1,7 anos (mediana), estando a maioria sob politerapia na altura da cirurgia. A cirurgia ocorreu aos 7 anos (mediana). Foram submetidas a uma segunda cirurgia 7 crianças e 1 necessitou de terceira cirurgia. As patologias subjacentes identificadas foram: displasia cortical focal(24,2%), esclerose tuberosa(18,2%), esclerose mesial(12,1%), hamartoma hipotalâmico(12,1%), Sind. de Sturge Weber(9%) e DNET(6%). Em 4 crianças não foi identificada lesão estrutural. O tempo mediano de follow-up é de 4,5 anos.

Foram classificadas como Classe I na Classificação de Engel 26 crianças, 3 como Classe III e 4 como Classe IV.

**Conclusões:** A cirurgia da epilepsia é uma mais-valia na abordagem terapêutica das epilepsias refractárias. Os resultados da presente casuística são favoráveis, e estão de acordo com a literatura. No entanto, e baseado em dados internacionais, seria de esperar que o Serviço tivesse uma proporção maior de doentes operados.

### CO2. Clinical comparability of the new antiepileptic drugs in refractory partial epilepsy: a systematic review and meta-analysis.

João Costa<sup>1,2</sup>, Filipa Fareleira<sup>1</sup>, Raquel Ascensão<sup>1</sup>, Margarida Borges<sup>1,2</sup>, Cristina Sampaio<sup>2</sup>, António Vaz-Carneiro<sup>1</sup>

1-Center for Evidence-Based Medicine, University of Lisbon School of Medicine, Lisbon, Portugal; 2-Laboratory of Clinical Pharmacology and Therapeutics, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Portugal.  
joaoncosta@sapo.pt

**Introduction and Objectives:** Despite the existence of reliable data on the efficacy of the new antiepileptic drugs (AEDs) little is known about their clinical comparability due to the lack of head-to-head randomized clinical trials (RCTs). We undertook a systematic review and meta-analysis to assess how the new AEDs compare in the treatment of partial refractory epilepsy.

**Methods:** Studies were identified through electronic searching of bibliographic databases and reference lists. Only double-blind RCTs with a follow-up of at least 8 weeks comparing a new AED as add-on treatment with placebo or another AED on patients with partial refractory epilepsy were included. AEDs considered were oxcarbazepine (OXC), lamotrigine (LTG), topiramate (TPM), gabapentin (GBP), pregabalin (PGB), levetiracetam (LEV), tiagabine (TGB), zonisamide (ZNS), eslicarbazepine (EBZ) and lacosamide (LCS). Three independent reviewers extracted the data. Primary outcomes were responder ( $\geq 50\%$  reduction in seizure frequency) and withdrawal (tolerability) rates. Pooled estimates of odds ratios (ORs) and Number Needed to Treat/Harm (NNT/NNH) taking into account the baseline risk were derived by use of random-effects meta-analysis. Adjusted frequentist indirect comparisons between AEDs were estimated. Statistical heterogeneity and risk of publication bias were assessed.

**Results:** Seventy RCTs were included: 62 placebo-controlled (12.468 patients) and 8 head-to-head trials (1.370 patients). Pooled ORs for responder rate (vs. placebo) varied between 2.08 (95% CI, 1.47-2.96) for GBP and 4.31 (3.07-6.06) for TPM; NNTs varied between 8 (8-10) for LEV and 20 (17-27) for TGB. Withdrawal rate was significantly higher with OXC, TPM, PGB, ZNS, TGB and LCS in comparison to placebo (ORs range, 1.52 to 2.38; NNHs range, 10 to 26), but not with LTG, GBP, LEV or EBZ. Indirect comparisons of responder rate based on relative measurements of treatment effect (ORs) favored TPM (1.52; 1.06-2.20) in comparison to other AEDs, while GBP (0.67; 0.46-0.97) and LCS (0.66; 0.48-0.92) were less efficacious, without significant heterogeneity. When analyses was based on absolute estimates (NNTs) adjusted for baseline risk, TPM and LEV were more efficacious, while GBP and TGB were less efficacious. Withdrawal rate was higher with OXC (OR 1.60; 1.12-2.29) and TPM (OR 1.68; 1.07-2.63), and lower with GBP (OR 0.65; 0.42-1.00) and LEV (OR 0.62; 0.43-0.89).

**Conclusion:** Our results suggest that differences exist between the new AEDs in terms of efficacy and tolerability. However, these are of relatively small magnitude to allow a definitive conclusion about which one(s) has a superior effectiveness. This information is relevant to inform clinicians and decision makers. The process of pharmacological clinical decision making in partial refractory epilepsy probably depend more on other aspects, such as individual patient characteristics and pharmacoconomics, than on the available controlled randomized evidence.

**Key words:** Epilepsies, Partial; Anticonvulsants; Meta-Analysis, Comparative Effectiveness Research.

### CO3. Estimulação Cerebral Profunda na Epilepsia: experiência inicial no Hospital S. João

José A. Mendes-Ribeiro<sup>1</sup>, Miguel Gago<sup>2</sup>, Marta Carvalho<sup>2</sup>, Isabel Pires<sup>1</sup>, Paulo Linhares<sup>3</sup>, Cláudia Sousa<sup>2</sup>, J.M. Dias da Costa<sup>1</sup>, Rui Vaz<sup>3</sup>, Carolina Garrett<sup>1,2</sup>  
1-Serviço de Neurofisiologia, 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurocirurgia e 4-Serviço de Neurorradiologia  
jamendesribeiro@gmail.com

**Introdução:** Estima-se que nos países industrializados cerca de 60% das epilepsias são focais, extrapolando-se uma incidência anual de 2.400 a 4200 doentes com epilepsia focal em Portugal. Destes pelo menos 15% (estimativa por defeito) não têm as suas crises adequadamente controladas com fármacos antiepilépticos (360 a 530 doentes/ano em Portugal). Partindo do pressuposto de que 50 % de tais doentes (180 a 265 doentes/ano em Portugal) são potenciais candidatos a Cirurgia clássica de Epilepsia, restam outros tantos doentes que desafiam outras opções terapêuticas.

A Estimulação Cerebral profunda (DBS) como modalidade terapêutica na Epilepsia encontrou recentemente suporte de Evidência de Classe I no Estudo Randomizado e Controlado SANTE.

**Objetivo:** Apresentar a nossa experiência de DBS na Epilepsia, iniciada em Julho de 2010, tendo como alvo o Núcleo Anterior do Tálamo (NAT), em dois doentes com Epilepsias focais farmacoresistentes, sem indicação para tratamento cirúrgico clássico.

**Resultados:** O primeiro caso foi o de uma doente de 25 anos de idade, com uma Epilepsia do lobo temporal, bilateral, sintomática de AVC cardioembólico perinatal e apresentava uma frequência média de 10 crises parciais complexas/dia e 1 crise atónica/dia. Foram implantados eléctrodos 3387 no Núcleo Talâmico Anterior, usando uma abordagem transventricular e iniciou-se a Estimulação um mês depois. Seis meses após início de DBS-NAT, constata-se uma redução das crises parciais complexas para 1/mês, mas as crises atónicas tiveram um aumento da frequência para 2/dia.

O segundo caso foi um doente de 53 anos de idade, com Epilepsia do lobo temporal, com crises desde os 16 anos de idade que se apresentavam quase exclusivamente nocturnas (durante o sono) e induzidas pelas refeições (*eating seizures*), tendo há 6 anos tido um TCE grave, com contusões hemorrágicas múltiplas, após o que as crises se tornaram predominantemente diurnas (não reflexas), de tipo parcial complexo, com muito frequente generalização secundária (com quedas e traumatismos frequentes). Devido a existência de veias talâmicas dilatadas, foi adoptada uma abordagem alternativa não

transventricular, com colocação preferida de eléctrodos 3389.

**Conclusões:** Nesta apresentação preliminar da nossa experiência com DBS-NAT na Epilepsia, discutiremos os processos de selecção dos doentes, procedimento de implantação de Estimulador e eficácia/reacções adversas em seguimento de pelo menos de 3 meses.

### CO4. Técnicas de Inteligência Computacional na Previsão de Crises

César A. Teixeira<sup>1</sup>, Bruno Direito<sup>1</sup>, Francisco Ventura<sup>1</sup>, Francisco Sales<sup>2</sup> e António Dourado<sup>1</sup>

1-Centro de Informática e Sistemas da Universidade de Coimbra; 2-Hospitais da Universidade Coimbra  
cteixe@dei.uc.pt; franciscosales@HUC.Min-Saude.pt

**Introdução:** A epilepsia refractária é caracterizada pela sua resistência à medicação, existindo mesmo casos onde a cirurgia não surte efeito. A qualidade de vida destes pacientes seria largamente melhorada através da existência de metodologias que antecipassem o aparecimento das crises. Desde os anos 70 estudos baseados na análise do electroencefalograma tem sido publicados visando a detecção de um estado pré-ictal. No entanto os resultados obtidos nunca justificaram o risco de uma aplicação clínica.

**Objetivos:** Este trabalho relata uma nova metodologia para previsão de crises usando técnicas de inteligência computacional.

**Metodologia:** 25 pacientes foram monitorizados durante vários dias de forma não-invasiva (scalp). Por cada paciente foi registado um mínimo de quatro crises. Os dados de cada paciente foram processados e as características extraídas usadas para determinar o estado pré-ictal. Para tal, para cada paciente foram utilizadas duas técnicas de inteligência computacional: redes neuronais artificiais e máquinas de vector de suporte. As três primeiras crises foram usadas para a determinação de parâmetros dos preditores, enquanto que as restantes para validação.

**Resultados:** A análise da performance dos preditores desenvolvidos para cada paciente foi feita em termos do número de crises previstas e número de falsas previsões por hora. Os preditores foram testados em registos de longa duração (em média 50 horas) nunca antes usados. Para todos os pacientes foi possível determinar um preditor com uma taxa de previsão superior a 50%. No entanto somente para 9 (36%) foi possível obter uma taxa de falsas previsões por hora inferior a 0.15 (isto é em média aproximadamente 1.5 falsos alarmes em 10 horas). Para 6 pacientes foi observado uma previsão de 100 % com uma taxa de falsos alarmes inferior a 0.15/hora. De referir que o tempo de antecipação médio observado foi de 16 minutos.

**Conclusões:** Os resultados traçam perspectivas optimistas sobre a possibilidade de se preverem crises de forma eficiente em pacientes monitorizados de forma não invasiva, encorajando o desenvolvimento de equipamentos que aumentem a qualidade de vida de pacientes com epilepsia refractária. Um tempo de antecipação médio de 16 minutos é suficientemente alargado para a tomada de medidas preventivas pelo doente.

No entanto, somente para alguns pacientes foi possível obter resultados satisfatórios, havendo ainda muita investigação algorítmica a fazer para se obterem resultados clinicamente aceitáveis. Os passos futuros irão incidir sobre uma análise e compreensão dos resultados que levem a concluir o porquê do

sucesso ou insucesso da metodologia aplicada e no eventual desenvolvimento de novas metodologias algorítmicas.

**Agradecimentos:** Esta investigação integra-se no projecto da União Europeia, FP 7 EPILEPSIAE, www.epilepsiae.eu .EU Grant 211713.

## Comunicações orais 2

6.ª feira, 18 de Março 2011 - 17:00-18:00

### C05. Automatismos mímicos desencadeados por estimulação eléctrica cortical cerebral

**Rute Teotónio, Ana Massano, Conceição Bento, Isabel Santana, Francisco Sales**

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra  
rute.teotonio@gmail.com

**Introdução:** A estimulação eléctrica cortical cerebral tem contribuído largamente para o conhecimento do funcionamento cerebral. Descrevemos os resultados da estimulação cortical da área frontobasal de um doente submetido a cirurgia da epilepsia.

**Caso Clínico:** Homem de 55 anos de idade com antecedentes de epilepsia sintomática com início aos 24 anos, em relação com glioma de baixo grau operado pela primeira vez em Maio de 2002. Apesar de politerapia, mantinha crises parciais complexas frequentes (vocalizações, verbalização do tipo coprolálico e inquietação com automatismos mímicos). O EEG de superfície não permitia uma localização precisa do início ictal. A reavaliação imagiológica evidenciava presença de tumor residual no limite postero-basal da remoção anterior.

O doente foi submetido a uma nova avaliação pré-cirúrgica com estudo invasivo de forma a permitir o registo de crises electroclínicas e a realização de estimulação eléctrica cerebral. Durante a estimulação da região frontobasal, obtiveram-se de forma consistente, automatismos mímicos, expressivos de uma emoção desagradável.

**Discussão:** Pretendemos apresentar o caso clínico de um doente cuja estimulação eléctrica da região frontobasal produziu automatismos mímicos, deixando-nos a interrogação do papel que esta área pode desempenhar na reprodução do componente motor mímico (expressivo) normalmente associado a um estado emocional.

### C06. Crises epilépticas e tiques com um padrão motor semelhante

**Dulce Neutel<sup>1</sup>, Rita Peralta<sup>1,2</sup>, Anabela Valadas<sup>1,3</sup>, Miguel Coelho<sup>1,3</sup>, Carla Bentes<sup>1,2</sup>**

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório EEG/Sono, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.  
gocecamel@yahoo.com

**Introdução:** Os tiques são movimentos, ou vocalizações, súbitos, rápidos, recorrentes, arrítmicos, estereotipados, de execução irresistível, parcialmente dependentes da vontade. Podem ser primários ou secundários. Foram descritos após cirurgia da epilepsia, mas não em doentes com epilepsia sintomática partilhando características da semiologia ictal.

**Caso clínico:** Homem, 40 anos, crises desde os 5 anos. As crises iniciam-se com cheiro “tipo hospital”, seguido de perda de consciência, rotação cefálica direita, automatismos oroalimentares e manuais, de predomínio esquerdo. Duração de 30-60 segundos, confusão e fome pós-crítica e amnésia para o acontecimento. Nos antecedentes, traumatismo crânio-encefálico grave na infância. Mantém crises medicado com Levetiracetam 2000mg/d e Valproato de Sódio 1000mg/d. Apresenta movimentos de contracção lateral do nariz e pestanejo bilateral, estereotipados, acompanhados de sensação de alívio quando realizados. Surgem sobretudo em situações de distractibilidade, podem ser parcialmente controlados pela vontade, pelo que cumprem critérios de tiques motores simples. RM-CE mostra esclerose mesial direita e lesão nodular, punctiforme, neocortical, na convexidade parietal direita. V-EEG com 8 crises epilépticas que se iniciam por pestanejo e movimentos de contracção lateral do nariz semelhantes aos tiques, seguidos de automatismos oroalimentares e manuais e versão cefálica predominantemente direita. No EEG as crises iniciam-se na região fronto-temporal e temporal inferior direita, 15-30 segundos após o início clínico. Para além da semelhança semiológica, verificou-se que os tiques eram exacerbados na prova de hiperpnéia. Análise de “back-average” sem correlato cortical para estes movimentos.

**Discussão:** Apresentamos um caso de epilepsia sintomática associada a tiques, em que as crises e os tiques partilham semelhanças semiológicas. A analogia entre padrões motores ictais e parassónias foi associada à activação de geradores motores centrais por diferentes mecanismos. Este caso sugere que os tiques também podem partilhar padrões motores com as crises epilépticas, por provável activação subcortical. Estudos futuros deverão avaliar a presença de tiques em doentes epilépticos.

### C07. Padrão de desenvolvimento dos receptores GABA A em humanos. Predomínio de KCC2 significativo a partir dos 7 m de vida.

**Sofia T. Duarte<sup>1,2</sup>, Carlos Ortez<sup>3</sup>, Eulalia Calado<sup>1</sup>, Miguel C. Seabra<sup>2,4</sup>, Angels Garcia-Cazorla<sup>3</sup>**

1-Serviço de Neuropediatria, Hospital de D. Estefânia, CHLC; 2-CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3-Serviço de Neuropediatria, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, and CIBER-ER (Biomedical Network Research Centre on Rare Diseases, Instituto de Salud Carlos III, Spain); 4-Instituto Gulbenkian de Ciência.  
sofia.duarte22@hotmail.com

**Introdução:** Durante o desenvolvimento precoce, as respostas mediadas pelos receptores GABA A são geralmente despolarizantes. Mais tarde evoluem para um padrão de hiperpolarização neuronal, correspondente á acção inibitória do GABA, estabelecida na idade adulta. Esta mudança funcional tem sido atribuída a diferenças na quantidade relativa de cotransportadores de cloretos, como o KCC2 e NKCC1, que regulam a homeostase neuronal do cloro. As alterações graduais, *in vivo*, destes cotransportadores, não são bem conhecidas.

**Objectivo:** Caracterizar as alterações evolutivas de moléculas relevantes para este processo.

**Métodos:** Analisámos os cotransportadores de membrana KCC2 e NKCC1, em 58 crianças (1 dia a 14 anos de vida) pela técnica de western blot, no liquor. Como existe evidência de que este processo é controlado pelo factor neurotrófico derivado do cérebro (BDNF), quantificámos também esta neurotrofina. O transportador vesicular do GABA foi estudado para obter uma estimativa da libertação sináptica do GABA.

**Resultados:** Todas as proteínas foram detectadas no liquor. NKCC1 e KCC2 são expressos em níveis elevados nos primeiros meses de vida, sem predomínio de um tipo de cotransportador. Após os 7 meses de vida, constatámos o estabelecimento do predomínio de KCC2. Verificou-se uma relação estatisticamente significativa entre a expressão de BDNF e KCC2.

**Interpretação:** De acordo com estes resultados, a mudança global para um padrão inibitório de activação dos receptores GABA A, ocorre pelos 7 meses de idade. Até esta idade, a expressão de NKCC1 é muito elevada. O conhecimento deste processo em humanos é relevante para um tratamento adequado das convulsões durante o primeiro ano de vida, já que os agonistas dos receptores GABA A são frequentemente utilizados nestas idades. Pode ser útil, para procurar perturbações fisiopatológicas subjacentes a doenças características do neurodesenvolvimento precoce, o reconhecimento de um padrão expectável de maturidade neuronal, que pode ser estudado in vivo, em crianças gravemente doentes.

### C08. Síndromes de ausências com início antes dos 4 anos

**Diana Moreira, Inês Carrilho, Adriana Ribeiro, Sónia Figueiroa, Teresa Temudo, Rui Chorão, Manuela A. Santos**  
Consulta de Epilepsia, Serviço de Neurologia Pediátrica Centro Hospitalar Porto, Serviço de Neurologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto, EPE  
iccarrilho@gmail.com

**Introdução:** A ILAE reconhece síndromes com ausências típicas sendo a mais comum a epilepsia de ausências da infância que, por definição, tem início após os 4 anos. Não existe classificação sindromática em idades mais precoces.

**Objectivo:** Caracterização clínica, electroencefalográfica e seguimento das crianças com ausências precoces.

**Metodologia:** Estudo retrospectivo (1986-2009) das crianças com início de crises de ausências antes dos 4 anos e com seguimento  $\geq 2$  anos. Na comparação das variáveis categóricas e contínuas, entre diferentes grupos, foram usados o teste exacto e o teste t. Considerou-se uma probabilidade de erro tipo I (a) de 0,05.

**Resultados:** Identificaram-se 32 doentes com idade actual de 6-27 anos e seguimento de  $7,0 \pm 3,9$  anos. A idade do início das ausências foi  $31,56 \pm 10,9$  meses. Cinco tiveram convulsões febris prévias e 12 (37,5%) tinham familiares com epilepsia. No registo electroencefalográfico inicial, a duração das ausências foi  $10,0 \pm 4,2$  segundos. Esta duração foi significativamente menor no grupo com início de ausências  $< 3$  anos vs  $> 3$  anos ( $p=0,01$ ). No primeiro EEG, dez (31,4%) tinham actividade paroxística na ELL. O tratamento iniciou-se  $13,39 \pm 13,3$  meses após crise inicial. O tempo entre o início do tratamento e o controlo das crises foi de  $24,9 \pm 32,3$  meses, sendo significativamente maior no grupo com alterações na ELI ( $p=0,047$ ). Estão controlados 26 (81,3 %) doentes: 12 sem terapêutica, 10 em monoterapia e 2 em politerapia, mas 10 doentes mantêm actividade paroxística. Dos 4 doentes que mantêm crises, 2 evoluíram para epilepsia mioclónica juvenil e 2 mantêm ausências.

Diagnosticaram-se dificuldades de aprendizagem em 14 crianças.

**Comentários:** A evolução da epilepsia neste grupo de doentes é variável: nos doentes com idade superior a dez anos, 10 estão controlados e sem medicação e 4 evoluíram para outra síndrome.

Em todos os doentes não controlados, nomeadamente nos dois doentes que mantêm ausências após os dez anos, deverá ser excluída GLUT1.

## Comunicações orais 3

Sábado, 19 de Março 2011 - 10:00-11:30

### C09. Correlação entre o Electroencefalograma Ictal e os Estudos por SPECT (Single Photon Emission Computed Tomography) Ictal na Epilepsia Refractária

**Pedro Guimarães<sup>1</sup>, João Lopes<sup>2</sup>, João Ramalheira<sup>2</sup>**  
1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2-Serviço de Neurofisiologia do Centro Hospitalar do Porto (Hospital Geral de Santo António)  
guimaraes.pedro.s@gmail.com

**Introdução:** O SPECT ictal desempenha um papel importante na localização da área epileptogénica, ao permitir visualizar áreas de hiperperusão associadas ao início da crise.

**Objectivo:** Estabelecer correlação entre o padrão ictal no EEG de superfície e os achados na perfusão no SPECT ictal.

**Metodologia:** Estudo retrospectivo de doentes estudados consecutivamente entre 2006 e 2010, com epilepsia refractária (lesional e não lesional), em que foi possível obter um SPECT ictal. Procedeu-se à respectiva comparação entre o início eléctrico paroxístico e o padrão de perfusão obtido.

**Resultados:** Obteve-se um total de 31 doentes, a maioria do sexo feminino (65%), e uma média de idades de 26 anos. Do total de indivíduos, e com base no estudo por RMN realizado, obteve-se um total de 23 doentes com epilepsia lesional (48% dos casos com critérios imagiológicos para esclerose mesial do lobo temporal) e 8 doentes com epilepsia não lesional. O EEG ictal foi lateralizador em 63% (n=5) dos casos de epilepsia não lesional e em 83% (n=19) dos casos com epilepsia lesional. Nas não lesionais em que o EEG ictal não revelou actividade crítica lateralizadora, o SPECT definiu em 67% das regiões de hiperperusão em concordância com a semiologia ictal. Ressalva-se no subgrupo não lesional um paciente com semiologia do lobo frontal concordante com a actividade paroxística no EEG ictal mas não com o padrão de perfusão no SPECT. Nos 4 casos lesionais com EEG não lateralizador, o SPECT revelou áreas de hiperperusão localizadoras em 100% dos casos. O EEG ictal nas epilepsias lesionais foi concordante com a região de hiperdébito em 95% dos indivíduos estudados.

**Discussão/Conclusões:** A demonstração da correlação positiva do EEG e SPECT ictais bem como a capacidade de definição da zona epileptogénica mesmo quando o padrão eléctrico ictal não é localizador tornam este meio complementar diagnóstico útil no "work-up" pré-cirúrgico.

## CO10. Dinâmica Electroencefalográfica Ictal Quando A Esclerose Mesial Temporal Constitui A Zona Epileptogénica

Nuno Canas<sup>1</sup>, Carla Bentes<sup>2</sup>, pelos grupos de cirurgia da epilepsia do Hospital de Santa Maria e Hospital Egas Moniz, Lisboa

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa;  
2-Laboratório de EEG e Sono, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
nunocanas@netcabo.pt

**Introdução:** No EEG dos doentes com esclerose mesial temporal (EMT) tem sido descrito um início ictal (II) característico. No entanto, é ainda controverso se tal reflecte a localização da zona epileptogénica (ZE) nas estruturas mesiais temporais. Nesta patologia, a análise morfológica/ topográfica da actividade electroencefalográfica no decurso de cada crise (dinâmica electroencefalográfica ictal- DEI) também ainda não foi consistentemente avaliada.

**Objectivos:** Descrever a DEI quando a EMT constitui a ZE.

**Metodologia:** Foram revistas as crises electroencefalográficas (n=156) de 28 doentes (média 5,6 crises/doente, 1-13) com EMT submetidos a amigdaló-hipocampectomia selectiva, seguimento > 1 ano, e em Engel I. Cada crise foi sistematicamente analisada em 3 segmentos sequenciais (II» propagação» pós-ictal) seguindo uma metodologia previamente descrita.

**Resultados:** As morfologias ictais iniciais mais frequentes foram actividades rítmicas a 4-13Hz (62%)/ <3Hz (28%), com pontas repetitivas/ actividade arritmica/ atenuação somente em 10% das crises; estas alterações encontravam-se focalizadas (n=144) nas regiões fronto-temporais (92,3%) ou frontais (0,6%), não focalizadas nos restantes casos. 53% das crises persistiram focalizadas na região de II, 22% propagaram-se bitemporalmente e as restantes generalizaram/ lateralizaram-se hemisfericamente. No período pós-ictal registou-se lentificação focal na região de II (44%), nenhuma alteração (41%) ou atenuação da actividade de base (somente em crises com generalização secundária). A sequência actividade rítmica 4-13Hz fronto-temporal» persistindo localizada» lentificação focal pós-ictal somente ocorreu em 21 crises (13,5%). Na globalidade, 84,6% das crises correlacionaram-se topograficamente com a EMT, 7,7% falsamente focalizadas/ lateralizadas, sendo as restantes não localizadas.

**Conclusões:** Neste estudo, devido à técnica e resultados cirúrgicos, a EMT constituía a ZE. Demonstramos que nesta situação, apesar de o II ter frequentemente uma morfologia/ localização características, pode não ocorrer uma correlação electroencefalográfica- imagiológica perfeita, sendo a DEI também muito variável; tais resultados sugerem vias de propagação ictal variáveis, devendo tal ser considerado no âmbito de uma avaliação pré-cirúrgica.

Sem compromissos comerciais ou financeiros.

## CO11. Estudo comparativo da Percepção Emocional em Epilepsias Focais: Lobo frontal vs. Esclerose Mesial.

Catarina Cunha, Conceição Bento, Francisco Sales e Isabel Santana

Serviço de Neurologia 2, Laboratório de Funções Superiores, Hospitais da Universidade de Coimbra  
catarina.cnh@gmail.com

**Objectivo:** O estudo da Percepção Emocional (PE) na Epilepsia é pouco explorado no contexto da avaliação neuropsicológica. Apresentamos resultados de um estudo de PE em Epilepsia Frontal (EF), Epilepsia Temporal (Esclerose Mesial – EM) e controlos saudáveis (CTRL) onde comparamos a percepção das seis emoções básicas (alegria, surpresa, medo, tristeza, raiva, nojo) através de expressões de faces e de prosódia emocional.

**Métodos:** Estudámos 14 doentes com EF, 32 com EM (20 EM-esquerda e 12 EM-direita) e 30 CTRL. Na avaliação da PE utilizou-se o “Comprehensive Affect Testing System (CATS)” composto por 13 subtestes. Compararam-se os desempenhos nos 13 subtestes (ST), em Escalas e Quocientes Primários (EQP) – que avaliam directamente expressões emocionais em faces, prosódia emocional e correspondência emocional face/prosódia- e em Escalas Emocionais Suplementares (EES) - alegria, surpresa, medo, tristeza, raiva e nojo. No estudo estatístico utilizaram-se testes não paramétricos (Mann-Whitney Test).

**Resultados:** Observaram-se DS entre EM/CTRL em todos os índices de EQP (p<0,005), excepto nas escalas mais simples indicadoras de capacidade visuo-perceptiva. Entre EF/CTRL observaram-se DS no Quociente de Reconhecimento Emocional global e na Escala de Modalidades Cruzada (p<0,05). Entre EM/ EF observaram-se DS no Quociente Reconhecimento Prosódia (p=0,032), com piores desempenhos para EM. As EM-direita tiveram piores desempenhos que as esquerdas no Quociente Reconhecimento Emocional global (p<0,05).

Nas EES observaram-se DS entre EM/ CTRL para as emoções- alegria, surpresa e raiva (p<0,05). Entre EF/ CTRL observou-se DS para a emoção surpresa (p=0,014). Foram observadas DS entre EM-esquerda/EM-direita para a emoção Medo (p=0,023) com resultados inferiores para EM-direita.

Foram também comparados os resultados dos grupos nos 13 subtestes das provas.

**Conclusões:** Os resultados sugerem que o CATS permite diferenciar a capacidade de PE entre doentes com EM, EF e CTRL, tendo os controlos obtido melhor desempenho e os doentes EM pior na percepção emocional de faces e prosódia. Os doentes EM diferenciam-se dos EF em índices de Prosódia Emocional. Observou-se que existem itens com poder discriminador para lateralização da EM, nomeadamente o Quociente de Reconhecimento Emocional global e a Escala de Percepção da Emoção medo, tendo os doentes EM-direita piores desempenhos.

## CO12. Estudo do Padrão Circadiário das Crises em Doentes com Epilepsia Temporal Mesial Refractária, em Ambulatório

Ruben Duarte Ferreira<sup>1</sup>, Ana Rita Peralta<sup>1,2</sup>, Carla Bentes<sup>1,2</sup>

1-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa;  
2-Laboratório de EEG/Sono - Serviço de Neurologia - Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE  
ruben.ferreira@campus.ul.pt

**Introdução:** Alguns estudos sugerem que as crises epiléticas têm um ritmo circadiário dependente da zona epileptogénica e que na epilepsia temporal mesial, a maioria das crises tende a surgir durante a tarde. No entanto, os trabalhos efectuados analisaram grupos heterogéneos de doentes e basea-

ram-se em dados recolhidos em internamento, com as condicionantes próprias da admissão hospitalar e a interrupção/redução da toma de fármacos antiepilépticos.

**Objectivos:** Caracterizar o padrão circadiário das crises epiléticas em doentes com epilepsia temporal mesial lesional e refractária (ETMr) em ambulatório, e relacioná-lo com os períodos de sono.

**Metodologia:** Selecção de doentes com ETMr, seguidos em consulta de epilepsia no HSM. Contacto e entrega do consentimento informado. Realização de um diário com registo das horas de sono, crises e toma da medicação durante 30 dias consecutivos. Variáveis analisadas: número de crises/hora do dia; número de crises/intervalos de 4, 6, 8 e 12 h; número de crises durante o sono e em vigília. Testes estatísticos utilizados: Wilcoxon e Friedman,  $p \leq 0,05$ .

**Resultados:** Analizaram-se 87 crises em 10 doentes com epilepsia temporal mesial (idade média: 45,42 anos). O número médio de crises por doente foi de  $8,70 \pm 6$ . A distribuição das crises ao longo das 24h foi estatisticamente diferente ( $p=0,035$ ). Registou-se um maior número de crises entre as 12h e as 23h do que entre as 0h e as 11h ( $p=0,049$ ). A distribuição das crises em períodos de 4, 6 e 8h não revelou diferença estatisticamente significativa. O número de crises em vigília foi maior do que durante o sono ( $p=0,005$ ). O total de horas de sono em dias com e sem crises não revelou diferenças significativas ( $p=0,197$ ).

**Conclusões:** Em ambulatório, tal como previamente demonstrado em internamento, o período da tarde e princípio da noite parece ser o mais provável para a ocorrência de crises na ETMr. As crises são principalmente reportadas em vigília, e não coincidentes com eventuais períodos de sesta durante a tarde.

**Nota:** Este trabalho foi aprovado pelo Gabinete de Apoio à Investigação Científica, Tecnológica e Inovação (GAPIC) com a classificação de Muito Bom.

### C013. Estudo neuropsicológico e mapeamento funcional de epilepsias occipitais sintomáticas em avaliação para cirurgia da epilepsia.

Ricardo Lopes<sup>1</sup>, Mário R. Simões<sup>1</sup>, Catarina Luís<sup>2</sup>, Pedro Cabral<sup>3</sup>, José Carlos Ferreira<sup>3</sup>, Maria Manuel Campos<sup>4</sup> & Alberto Leal<sup>5,6</sup>  
1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação, Universidade de Coimbra; 2-Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3-Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 4-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de São João, Porto; 5-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa; 6-Centro de Investigação Social, Instituto Universitário de Lisboa ricardo@eeglab.com

**Introdução:** A actividade epilética nas epilepsias occipitais apresenta tendência a envolver outras áreas corticais, sendo que a propagação entre elas se faz de forma rápida e de difícil identificação no EEG de escalpe. Este facto leva a que as manifestações ictais sejam variadas e pouco informativas quanto à localização do foco epilético, resultando numa mistura complexa de sintomas atribuíveis a áreas cerebrais distintas. O exame neurológico só é informativo quando revela défices de campo visual que, no entanto, estão presentes numa minoria de doentes. Os estudos neuropsicológicos descritos na literatura, na mesma linha, apontam uma variedade

de funções atingidas que vão desde alterações visuo-construtivas a défices mnésicos ou de atenção, sendo limitado no poder focalizador e lateralizador.

O desenvolvimento de métodos mais fiáveis de localizar a disfunção occipital associada às epilepsias desta área cerebral, seria do maior interesse.

**Objectivos:** Identificar, recorrendo a uma bateria compreensiva de testes neuropsicológicos desenhada para a avaliação global das funções neurocognitivas, as áreas funcionais que melhor detectam o envolvimento cortical associado às epilepsias occipitais sintomáticas.

**Metodologia:** Estudámos cinco doentes com epilepsias occipitais sintomáticas, com foco epilético unilateral bem identificado (com registos ictais), e lesão estrutural na mesma lateralização hemisférica. O protocolo de avaliação neuropsicológica integrou a Bateria de Avaliação Neuropsicológica de Coimbra (BANC), permitindo caracterizar funções neurocognitivas (Memória, Linguagem, Atenção e Funções Executivas) de forma individualizada e as Escalas de Inteligência de Wechsler que forneceram uma medida de desempenho cognitivo global. Estudámos em maior detalhe o processamento de faces com recurso ao “Cambridge Face Memory Test” e “Philadelphia Face Perception Battery”, e ao potencial evocado visual N170.

**Resultados:** Todos os doentes apresentaram resultados dentro dos parâmetros normais nas escalas que avaliaram o desempenho cognitivo global ( $91 \leq QIEC \leq 108$ ). A BANC revelou alterações heterogéneas nas funções neurocognitivas, não tendo tido um padrão consistente de défices no grupo analisado. A análise complementar dirigida para o processamento de faces, evidenciou alterações na percepção (3/5), de memória (3/5) e assimetria inter-hemisférica (5/5). Estas alterações correlacionaram-se com a localização antero-posterior da lesão do lobo occipital e o potencial N170 apresentou uma redução significativa no hemisfério lesado.

**Conclusões:** As provas de avaliação cognitiva globais (Escalas de Wechsler) e das funções cognitivas individualizadas, revelaram-se pouco sensíveis para detectar défices funcionais nos doentes com epilepsia occipital sintomática. A utilização de testes envolvendo o processamento de faces, incluindo potenciais evocados visuais, revelou padrões consistentes de alterações que fornecem informação acrescida quanto à localização do foco epilético.

**Palavras-chave:** Epilepsia, occipital, neuropsicologia, faces, EEG, N170

**Agradecimentos:** Os autores agradecem a colaboração dos Técnicos Daniel Carvalho e Adília Seabra do Laboratório de Neurofisiologia do Hospital Dona Estefânia

Ricardo Lopes é Bolseiro de Doutoramento da FCT (SFRH/BD/65617/2009; FPCE-UC)

### C014. Localização robusta da área epilética nas displasias corticais através de Ressonância Magnética Funcional e EEG de alta densidade

Alberto Leal<sup>1</sup>, Mário Secca<sup>2</sup>  
1-Serviço Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa; 2-Centro de Ressonância Magnética de Caselas. a.leal@aleeg.com

**Introdução:** As displasias corticais constituem uma das etiologias mais comuns de epilepsia focal refractária na idade

pediátrica, sendo que a imagiologia cerebral é frequentemente pouco esclarecedora da real extensão da lesão, podendo mesmo ser normal. O EEG fornece uma localização grosseira da área epiléptica, já que as limitações dos métodos dipolares impedem uma detalhada identificação do córtex epiléptico. O desenvolvimento de técnicas não invasivas com boa capacidade para delimitar o cortex epileptogénico é da maior importância na abordagem cirúrgica destas epilepsias.

**Objectivos:** Estabelecer uma metodologia para otimizar a localização espacial do córtex epileptogénico em doentes com epilepsias associadas a displasia cortical.

**Metodologia:** Cinco doentes com epilepsia refractaria associada a displasia cortical foram submetidos a registos de Ressonância Magnética Funcional (RMf) e EEG de alta densidade (EEG-AD) e posteriormente operados com sucesso (4 doentes classe Ia e 1 classe II de Engel) no Programa de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO). O volume cortical ressecado cirurgicamente foi manualmente delineado para cada doente e usado como a localização de referência para determinar o poder localizador da metodologia em análise. As sequências de RMf foram decompostas usando Análise de Componentes Independentes (ICA) e o registo EEG-AD usado para obter uma estimativa dos geradores das pontas interictais usando o método sLORETA. A solução sLORETA permitiu seleccionar o componente independente da RMf com melhor correlação espacial, sendo a evolução temporal deste usada como modelo da actividade BOLD do córtex epiléptico e incluído num modelo convencional do modelo linear generalizado (GLM).

**Resultados:** Nos cinco doentes a activação BOLD obtida pelos métodos não invasivos incluiu o volume ressecado na cirurgia, demonstrando assim o poder localizador desta metodologia. Em todos os casos o máximo da activação BOLD localizou-se dentro do volume ressecado. Sendo igualmente os resultados concordantes com os registos ictais obtido através de eléctrodos intracranianos na monitorização invasiva pré-cirurgia.

**Conclusões:** A utilização de RMf associada a EEG-AD possibilita a localização do cortex epileptogénico nas epilepsias associadas a displasias corticais, prometendo ter um impacto significativo na abordagem cirúrgica desta patologia.

## Posters

Sábado, 19 de Março 2011 - 8:30-9:30

### P1. A história natural de um grupo de doentes com síndrome de Doose

Joana Damásio, Adriana Ribeiro, Rui Chorão, Manuela Santos  
Consulta de Epilepsia do Serviço de Neurologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto  
joanadamasio80@gmail.com

**Introdução:** O síndrome de Doose (SD) caracteriza-se pela presença de crises mioclónicas, astáticas ou mioclónico-astáticas e frequentes estados de mal de ausências atípicas. O prognóstico é variável, não existindo seguros factores de prognóstico identificados.

**Objectivos:** Caracterização clínica, electroencefalográfica e seguimento de um grupo de doentes com SD.

**Metodologia:** Identificaram-se os doentes na base de dados do EEG, sendo incluídos os que preenchiam os critérios

modificados de SD da ILAE. Analisaram-se os registos clínicos e electroencefalográficos.

**Resultados:** Identificaram-se doze doentes, com seguimento de  $7.62 \pm 4.13$  anos. A idade de início do síndrome foi  $2.97 \pm 0.76$  anos. Dez doentes tiveram crises tónico-clónicas generalizadas prévias (cinco febris), um teve uma crise focal motora. A idade de tratamento foi  $2.92 \pm 0.73$  anos. Em todos registamos actividade paroxística crítica/intercrítica. Onze doentes entraram em remissão clínica  $5.90 \pm 4.08$  meses após início do tratamento. À data da primeira remissão todos estavam tratados com associação de valproato e lamotrigina; adicionalmente cinco com etossuximida e um com levetiracetam. Em cinco o EEG normalizou  $4.67 \pm 4.00$  anos após a remissão clínica. Dos cinco doentes com seguimento superior a oito anos que tiveram remissão de crises, após normalização ou franca melhoria dos traçados, voltou a surgir actividade paroxística, três com fotossensibilidade. Em três destes houve recorrência depois da primeira remissão: dois com crises mioclónicas, um 8.91 anos e o outro 9.33 anos depois. O terceiro doente teve crises mioclónicas e tónicas após 2.58 anos. Do grupo total, um apresenta atraso mental grave (crises nunca controladas) e seis atraso ligeiro/moderado.

**Conclusões:** Apesar de o SD ser uma encefalopatia epiléptica considerada devastadora, nesta série de doentes a maioria entrou em remissão clínica. Contudo, as alterações electroencefalográficas mantiveram-se ou reapareceram com características diferentes. Este facto sugere que o SD poderá evoluir para outro síndrome dependendo da idade, não sendo possível determinar o prognóstico mesmo naqueles com evolução inicial favorável.

### P2. EEG neonatal - Casuística do Hospital de Dona Estefânia (2006-2010)

Cristina L. Martins<sup>1</sup>, Alberto Leal<sup>2</sup>, Ana Isabel Dias<sup>2</sup>

1-Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta; 2-Laboratório de EEG, Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia (HDE).  
cristins@netcabo.pt

**Introdução:** O Electroencefalograma (EEG) é relevante na avaliação do recém-nascido (RN) gravemente doente uma vez que a preservação da função cerebral é um aspecto fundamental dos cuidados intensivos neonatais. É útil no diagnóstico e terapêutica de convulsões neonatais, na avaliação do RN com encefalopatia, na estimativa da idade gestacional, na identificação de padrões específicos no traçado orientadores de diagnóstico e da investigação e na determinação de um prognóstico.

**Objectivos:** Caracterizar a casuística de EEG neonatais realizados no HDE.

**Metodologia:** Procedeu-se à revisão retrospectiva dos registos do Laboratório de EEG referentes a RN com idade cronológica inferior ou igual a 28 dias, entre 1/1/2006 e 31/11/2010. Foram estudados o motivo do pedido, a leitura e interpretação do EEG e a terapêutica anticonvulsante.

**Resultados:** Foram incluídos 196 exames referentes a 128 RN (sexo masculino-81). 41% dos EEG registaram-se até ao 4º dia de vida. 33 EEG realizaram-se em RN com idade gestacional (IG) inferior a 36 semanas (s) (n=27).

Os motivos do pedido de EEG nos 101 RN de IG  $\geq 36$ s foram: A) estudo de prováveis convulsões em 82: encefalopatia hipóxico-isquémica-34; suspeita de convulsões sem

etiologia definida-33; infecção-5; malformação cerebral-4; AVC-3; trauma-2; síndrome de privação-1

B) sem suspeita de episódios sugestivos de crises em 19: bebê hipotónico-9; outros-5; síndrome polimalformativo-3; infecção congénita CMV-1; cardiopatia congénita-1

Nos 27 RN pré-termo, motivaram o pedido de EEG: esclerocimento de episódios paroxísticos-15; avaliação da maturidade-6; síndrome malformativo-2; infecção-2; bebê hipotónico-2.

De 196 exames 33% são normais. O padrão de surto-supressão foi descrito em 9%.

**Conclusão:** Na prática clínica o EEG neonatal é pedido mais frequentemente para o estudo de prováveis convulsões no recém-nascido de termo e no período neonatal precoce. Nestes casos, o estudo seriado e a monitorização prolongada são aspectos importantes para a orientação diagnóstica e terapêutica.

### P3. Encefalite auto-imune "tratada" por cirurgia da epilepsia

Vânia Almeida<sup>1</sup>, Alexandre Campos<sup>2</sup>, Carla Bentes<sup>1,3</sup>, Carlos Morgado<sup>4</sup>, Clara Loureiro<sup>5</sup>, José Pimentel<sup>1,6</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria-CHLN; 3-Laboratório de EEG, Faculdade de Medicina de Lisboa; 4-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Santa Maria-CHLN; 5-Laboratório de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa; 6-Laboratório de Neuropatologia, Hospital de Santa Maria-CHLN.  
vnia.almeida@gmail.com

**Introdução:** A encefalite auto-imune é uma das causas de epilepsia, mais frequentemente do lobo temporal. As alterações imagiológicas numa fase inicial podem sugerir outros diagnósticos.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 19 anos, com antecedentes familiares de epilepsia e várias neoplasias sistémicas. Iniciou há ano e meio crises epilépticas com postura distónica do membro superior e desvio do olhar para a direita, seguidas, sete meses depois, de crises afásicas, motoras da hemiface direita, disautónomas e fenómenos de *dejá vu*, alterações da memória e hipersodurese. Internamento oito meses após início do quadro por crises frequentes com generalização secundária, altura em que foi iniciada terapêutica anti-epiléptica. Actividade epiléptica intercrítica temporal inferior esquerda e Video-EEG com crises com origem fronto-temporal e temporal inferior esquerda. RM com espessamento cortical e hipersinal na amígdala e cabeça do hipocampo esquerdos, sugerindo glioma de baixo grau. A avaliação neuropsicológica revelou esquecimento ligeiro de informação recente e defeito ligeiro na memória de trabalho.

Pela suspeita imagiológica e dificuldade no controlo das crises, foi submetido a cirurgia. O exame neuropatológico revelou alterações compatíveis com encefalite. A investigação etiológica de encefalite auto-imune revelou anticorpo anti-Lgi-1 positivo, sem neoplasia oculta.

O doente não voltou a ter crises epilépticas e parou a medicação antiepiléptica 6 meses após a cirurgia. A RM de controlo não mostrou alterações *de novo*, e a punção lombar revelou um LCR normal.

**Conclusão:** Crises focais de início recente, refractárias à terapêutica anti-epiléptica, e sem sintomatologia neuropsiquiátrica evidente, podem corresponder a epilepsias auto-

imunes, de evocação diagnóstica mais fácil, mas não obrigatória, se acompanhadas de RM revelando patologia, principalmente se do lobo temporal. No entanto as alterações da RM podem ser tomadas por outra patologia, pelo que a pesquisa de anticorpos anti-neuronais pode ser decisiva é no diagnóstico destes casos.

### P4. Epilepsia do lobo occipital. Análise retrospectiva e sistemática de uma população pediátrica hospitalar.

Joel Freitas, Teresa Guimarães, Adriana Ribeiro, Sónia Figueiroa, Teresa Temudo, Manuela Santos, Inês Carrilho, Rui Chorão

Consulta de Epilepsia, Serviço Neurologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto.  
joel.agf@gmail.com

**Introdução:** A epilepsia occipital compreende etiologias idiopáticas, como os Síndromos de Panayiotopoulos(SP) e de Gastaut(SG), bem como sintomáticas. As primeiras são dependentes da idade e cursam habitualmente com boa evolução clínica.

**Objectivos:** Caracterização clínica, electroencefalográfica e seguimento dos doentes com epilepsia occipital idiopática de uma série pediátrica hospitalar.

**Metodologia:** Identificação retrospectiva e sistemática de doentes com epilepsia occipital, usando a base de dados da neurofisiologia. Inclusão de acordo com os critérios da ILAE. Análise dos registos clínicos e electroencefalográficos.

**Resultados:** Identificaram-se 37 doentes, 13 com epilepsia sintomática e 24 com epilepsia occipital idiopática. Destes, 22 preenchiem critérios de SP e 2 de SG, com seguimento médio de 2,84±2,12 anos. A idade média da primeira crise foi 4,36±1,47 anos no SP e 11±1 anos no SG. As manifestações ictais mais frequentes no SP foram alteração da consciência (95,5%), vômitos (86,4%), alterações motoras (72,7%) e desvio ocular (59,1%); no SG, todos tiveram alterações visuais produtivas seguidas de alteração da consciência. No SP as crises ocorreram no sono em 77,3% e no SG todas ocorreram durante a vigília. A duração média das crises iniciais foi de 5' no SP e 10' no SG. Identificou-se actividade interictal paroxística occipital/posterior em 81,8% no SP e em todos com SG. Apenas um doente com SP não foi medicado e utilizou-se um antiepiléptico em 63,6% dos demais, maioritariamente o valproato; no SG ambos foram medicados com um antiepiléptico. Dos doentes com SP, 63,6% tiveram <4 crises, 22,7% entre 4 e 9 e 13,6% tiveram mais que 9 crises; no SG ambos tiveram entre 4 e 9 crises.

**Comentários:** O Síndrome de Panayiotopoulos, predominante na nossa população, caracterizou-se por um início mais precoce, crises dialépticas com disautonomia, habitualmente no sono e de longa duração. Ambos os síndromos apresentaram evolução clínica favorável, todavia 37% dos doentes necessitaram de politerapia.

### P5. Epilepsia occipital idiopática de início tardio - série de casos de um Centro Hospitalar

Márcio Cardoso<sup>1</sup>, Joel Freitas<sup>1</sup>, João Chaves<sup>1</sup>, Sónia Figueiroa<sup>2</sup>, Teresa Temudo<sup>2</sup>, Manuela Santos<sup>2</sup>, Rui Chorão<sup>2</sup>, Inês Carrilho<sup>2</sup>, José Lopes Lima<sup>1</sup>

1-Unidade Hospital de Santo António; 2-Unidade Hospital Pediátrico Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto. marcio\_neves\_cardoso@sapo.pt

**Introdução:** A epilepsia occipital idiopática de início tardio (EOIT), tipo Gastaut, é uma síndrome epiléptica rara, de possível natureza genética, reconhecida pela ILAE na nova proposta de classificação. Está relacionada com a idade e é caracterizada por sintomas visuais paroxísticos, seguidos de outros sintomas neurológicos, em doentes cujo electroencefalograma pode revelar actividade paroxística envolvendo a região occipital com estudo imagiológico normal. O prognóstico nem sempre é bom, ao contrário da epilepsia occipital idiopática de início precoce (EOIP), tipo Panayiotopoulos, sendo que 30-40% dos doentes mantêm crises ao longo da vida.

**Métodos:** Nove doentes seguidos em consulta de Neurologia do Centro Hospitalar, em idade pediátrica e adulta, cumprindo critérios clínicos, electroencefalográficos e imagiológicos (pelo menos uma ressonância magnética cerebral 1,5 tesla) para EOIT foram seleccionados. Os dados clínicos foram obtidos retrospectivamente por revisão dos processos clínicos.

**Resultados:** Seis doentes eram do sexo feminino. A idade de início das crises variou entre 7 e 26 anos (média 14,4, DP±7,4). Todos tiveram crises visuais que duraram de 1 a 10 minutos (média 4,6, DP±0,5). Seis tiveram algum episódio de generalização secundária. As crises seguiram-se de cefaleias em 3 e de vômitos em 2 doentes. Dos EEG realizados, 4 não revelaram alterações, 1 revelou actividade paroxística restrita à região occipital, 4 mostram alterações bilaterais (um sem envolvimento occipital). Apenas um doente está actualmente sob politerapia, os demais (8) estão sob monoterapia, 5 sob carbamazepina, 2 sob valproato e 1 sob fenitoína. Todos tiveram redução do número de crises, embora 6 mantenham fenómenos visuais paroxísticos esporádicos.

**Comentários:** A EOIT é uma síndrome rara com grande variabilidade clínica com prognóstico nem sempre favorável. A distinção entre etiologia idiopática e provavelmente sintomática nem sempre é fácil. A melhoria da resolução da imagem bem como o desenvolvimento dos estudos genéticos permitirão uma melhor clarificação e classificação desta síndrome.

## P6. Epilepsia Pós-AVC

Maria Rita Peleção<sup>1</sup>, Nuno Canas<sup>1</sup>, Sofia Calado<sup>1</sup>, José Vale<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa. mritapelecao@gmail.com

**Introdução:** Após um AVC, 2-4% dos doentes desenvolvem epilepsia. A epilepsia pós-AVC representa 10-20% de todas as epilepsias com início na idade adulta, podendo ser refractária em 20-40% dos doentes. Os factores que predispoem à dificuldade no controlo das crises estão ainda por esclarecer.

**Objectivos:** Descrição de uma população de doentes com epilepsia pós-AVC e tentativa de encontrar factores preditivos de controlo das crises.

**Metodologia:** Foram revistos os processos clínicos dos doentes adultos com o diagnóstico de epilepsia pós-AVC seguidos num centro terciário de epilepsia; só foram incluídos doentes com seguimento > 1 ano (seguimento médio 2,6± 2,3

anos), sem diagnóstico de epilepsia prévia ao AVC, ou antecedentes de cirurgia/ traumatismos cranianos. O tipo de AVC, território vascular afectado e presença de envolvimento cortical foram correlacionados com o controlo das crises (doentes refractários mantendo crises apesar de testados 2 ou mais antiepilépticos).

**Resultados:** Identificámos 52 doentes (42% sexo feminino; média de idades 68 anos, 37-95), com diagnóstico de epilepsia aos 63± 16,1 anos. O AVC foi isquémico em 43 (83%) doentes e hemorrágico em 9 (17%). Em 81% dos doentes o AVC ocorreu no território vascular cerebral anterior, 4% no posterior e 6% em territórios juncionais; em 42 (81%) ocorreu envolvimento cortical, nos restantes subcortical. Na globalidade, 90% dos doentes tinham a epilepsia controlada, somente 10% preenchendo critérios de refractoridade. Não foram encontradas correlações significativas (Chi-square) entre refractoridade e o tipo de AVC, a presença de envolvimento cortical ou o território vascular afectado.

**Conclusão:** Nesta série, a percentagem de doentes com epilepsia vascular refractária é inferior ao descrito na literatura; admitimos que tal facto, assim como o número limitado de doentes incluídos, tenham contribuído para não terem sido evidenciados factores preditivos de refractoridade. Para uma melhor definição destes factores são urgentes estudos longitudinais e multicêntricos em doentes com epilepsia pós-AVC.

Sem compromissos comerciais ou financeiros.

## P7. Epilepsia precursora de Acidente Vascular Cerebral Hemorrágico

Ana Patrícia Antunes<sup>1</sup>, Raquel Gil Gouveia<sup>2</sup>, Luísa Albuquerque<sup>1</sup>, Rita Peralta<sup>1,3</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>1</sup>, Carla Bentes<sup>1,3,4</sup>

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz; 3-Laboratório de EEG/Sono, Faculdade de Medicina de Lisboa – Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria; 4-Laboratório EEG/Sono, Hospital da Luz. anappantunes@gmail.com; anaritaperalta@gmail.com; ccbentes@gmail.com

**Introdução:** A relação entre epilepsia e a doença cerebrovascular, não se esgota na epilepsia sintomática pós-AVC, mas também abrange o conceito de “epilepsia precursora de AVC”, geralmente em relação com AVC isquémicos. Poucos casos de hemorragias cerebrais primárias precedidas de crises epilépticas têm sido reportados na literatura.

**Caso clínico:** Mulher de 82 anos, sem doença neurológica prévia, inicia episódios transitórios (duração inferior a 24 horas) de hemiparésia, hemianópsia homónima e inatenção para o hemi-espaco esquerdos. Posteriormente, inicia episódios paroxísticos de clonias e posição distónica do membro superior esquerdo, por vezes com generalização secundária, e hemiparésia e inatenção para hemi-espaco esquerdos pós-críticos, iniciando terapêutica anti-epiléptica. Teve ainda dois episódios de estado confusional prolongado, que responderam à alteração do regime anti-epiléptico, interpretados como estado de mal não convulsivo. Os EEGs mostraram sinais de disfunção hemisférica direita com assimetria da electrogénese de base e actividade lenta focal e descargas epileptiformes com projecção temporal, temporal posterior, parietal e occipital à direita. TC-CE sucessivas e líquido não mostraram alterações relevantes. Dois anos e meio depois,

um novo episódio de prostração e hemiparésia esquerda motivou a repetição de TC-CE, diagnosticando-se hematoma parenquimatoso cortico-subcortical frontal anterior direito. Excluíram-se as causas traumática, hipertensiva e, por angio-TC, aneurismas cerebrais, malformações arteriovenosas e veias de drenagem anômalas. O EEG mostrou atividade epileptiforme bilateral independente (temporal direita e fronto-temporal esquerda). Dois meses depois foi reinternada por crise convulsiva e hemiparésia direita persistente, diagnosticando-se volumoso hematoma parenquimatoso temporo-parietal esquerdo. O EEG apresentava atividade epileptiforme bilateral independente (frontal, temporal e temporal posterior direita e frontal esquerda). A doente faleceu um mês depois.

**Discussão:** Este caso exemplifica o conceito de “epilepsia precursora de AVC”. A investigação sugeriu o diagnóstico de angiopatia amilóide cerebral provável, como causa das hemorragias lobares recorrentes e, também como causa das manifestações precursoras.

## P8. Estado de mal afásico refractário e prolongado: um desafio electroclínico.

**Filipe Correia, José Mário Roriz, Ricardo Rego**  
Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.  
filipemajo@gmail.com

**Introdução:** O estado de mal não convulsivo tem múltiplas formas de apresentação clínica, reconhecendo-se que a perturbação isolada da linguagem pode ser uma delas. Descrevemos um caso num doente adulto com afasia epiléptica prolongada e refractária ao tratamento convencional, discutindo-se o papel do EEG e do FDG-PET na sua abordagem.

**Caso clínico:** Homem de 70 anos, operado a aneurisma da aorta ascendente noutra instituição. No pós-operatório desenvolveu um quadro de perturbação do estado mental interpretado e tratado como estado de mal não convulsivo e que demorou 10 dias até à resolução completa. Teve alta medicado com levetiracetam e permaneceu assintomático durante 4 meses, altura em que surgiu uma perturbação da fala e foi transportado ao S.U., onde acabou por ter uma crise tónico-clónica generalizada. Após recuperação de consciência manteve-se persistentemente com discurso fluente, ininteligível, permeado por abundantes neologismos e parafasias. A RM encefálica (incluindo difusão) não mostrou lesões agudas, evidenciando-se leucoencefalopatia isquémica e lacunas isquémicas bilaterais e profundas. O electroencefalograma inicial e os efectuados em dias subsequentes mostraram PLED e “PLED plus” hemisféricos esquerdos, de máximo fronto-temporal, com atenuação parcial após administração de benzodiazepinas, assumindo-se o diagnóstico de estado de mal não convulsivo. Iniciou medicação anti-epiléptica, tendo realizado diversos esquemas em doses altas, incluindo benzodiazepinas, valproato de sódio, fenitoína, levetiracetam e topiramato. O estudo do LCR foi normal. O FDG-PET ao 14º dia de evolução, mostrou hipometabolismo cortical generalizado. O quadro clínico-electroencefalográfico reverteu ao 21º dia de tratamento, tendo o doente tido alta medicado com levetiracetam e fenitoína. Desde então, e ao longo de dois anos de seguimento, tem permanecido assintomático e com EEG normalizados.

**Conclusão:** Em casos já descritos, o estado de mal afásico não é habitualmente refractário nem tão prolongado. Aqui,

uma das dificuldades encontradas foi a da necessidade de doses altas de anti-epilépticos, potencialmente causadoras de encefalopatia, dificultando a monitorização clínica da afasia; nestas circunstâncias, o EEG seriado é uma ferramenta crucial para compreender o sentido da evolução clínica. O achado de padrões periódicos lateralizados representou uma dificuldade adicional, ao não ser consensual a sua correlação ictal. Ao contrário de outros casos publicados, o FDG-PET não mostrou no nosso doente nenhum claro foco hipermetabólico. Quanto à etiologia, e apesar da investigação realizada não ter sido conclusiva, pensamos que um mecanismo hipóxico-isquémico, ocorrido no peri-operatório e com maior repercussão hemisférica esquerda, possa ter tido um papel desencadeante.

## P9. Hiperekplexia - “Final só a palavra é difícil”

**Carolina Cordinhá<sup>1</sup>, Ana Brett<sup>1</sup>, Isabel Fineza<sup>2</sup>, Conceição Robalo<sup>2</sup>**  
1-Interna de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico de Coimbra;  
2-Neuropediatra, Centro de Desenvolvimento da Criança Luís Borges, Hospital Pediátrico de Coimbra.  
carolinacordinha@gmail.com

**Introdução:** A Hiperekplexia é uma doença neurológica rara, caracterizada por hipertonia no Recém-Nascido (RN) e resposta exagerada a estímulos (Startle) que se traduz em pestanejo e espasmo do tronco em flexão. Apresenta geralmente evolução favorável durante o 1º ano de vida, mas pode acompanhar-se de apneias e episódios de aspiração brônquica e frequentemente tem história familiar positiva descrevendo-se casos dominantes e recessivos. O diagnóstico é clínico e a imagiologia cerebral e o EEG são normais. O tratamento de eleição é Clonazepam. Descrevem-se os casos clínicos do Serviço desde 2003.

**Casos Clínicos:** Descrevem-se os casos clínicos de 5 lactentes de ambos os sexos, 3 com história familiar positiva, que apresentaram desde a nascença hipertonia generalizada, espasmos tónicos do tronco e membros superiores em flexão, hipoxémia e cianose, por vezes acompanhados de repetidos e graves episódios de apneias e dificuldades alimentares, com frequente aspiração do conteúdo gástrico para a árvore brônquica. Medicados inicialmente com fenobarbital e em dois casos também fenitoína. Foram sujeitos a avaliação analítica, ecografia transfontanelar e vídeo-EEG, que se revelaram normais e que conjuntamente com o exame neurológico e a presença de reflexo da glabella positivo, permitiram o diagnóstico de Hiperekplexia.

Todos eles melhoraram de imediato, embora não completamente com clonazepam e tiveram alta antes do 2º ano de vida com desenvolvimento psico-motor normal. Dois dos lactentes fizeram inúmeros e graves episódios de apneia e aspiração com períodos de internamento prolongados até à melhoria da sintomatologia.

**Conclusões:** Apesar da evolução benigna da maioria dos casos esta condição pode, nos quadros severos, associar-se a episódios de apneia, convulsão e morte súbita, exigindo prolongado internamento e posteriormente monitorização no domicílio. O correcto diagnóstico diferencial é essencial, especialmente com Epilepsia Neo-Natal, evitando investigações e terapêuticas desnecessárias, nunca inócuas e prognósticos muito mais reservados.

## P10. Sintomas autonómicos raros como manifestação predominante de crises epilépticas

Ana Luísa Massano<sup>1</sup>, Rute Teotónio<sup>2</sup>, João Lemos<sup>2</sup>, Conceição Bento<sup>2</sup>, Francisco Sales<sup>2</sup>

1-Hospitais Universidade Coimbra, Serviço de Neurologia; Hospital S. Teotónio-Viseu; 2-Hospitais Universidade Coimbra, Serviço de Neurologia.  
anamassano@net.sapo.pt

**Introdução:** Os sinais e sintomas de crises epilépticas podem ser incluídos em várias esferas: sensorial, da consciência, motora e autonómica. A maioria das crises envolve sintomas de mais do que uma destas esferas, no entanto a predominância de uma delas determina a sua classificação semiológica. Alguns sintomas e sinais autonómicos são pouco frequentes e menos conhecidos, podendo por isso dificultar um diagnóstico mais precoce de Epilepsia.

**Casos clínicos:** Apresentam-se os casos de três doentes, com o diagnóstico definitivo de epilepsia com semiologia ictal em que predominam sintomas autonómicos raros. Num dos doentes a principal manifestação era uma sensação de calor ascendente desde os pés até à região malar, seguido de sialorreia. O segundo doente apresentava apenas crises parciais simples em “salvas” caracterizadas por desconforto cefálico e urgência miccional. O terceiro doente descrevia uma sensação de calor difuso com aumento da temperatura corporal e palpitações, ocorrendo posteriormente uma fase parcial complexa com automatismos.

Foram registadas crises electroclínicas com vídeo-EEG em todos os doentes, localizadas aos lobos temporais. Todos realizaram RMN-CE, identificando-se lesões temporais em dois dos doentes.

**Conclusão:** Os casos descritos ilustram a importância da realização de vídeo-EEG na confirmação da natureza epiléptica de quadros clínicos com semiologia ictal mais rara, permitindo uma adequada orientação terapêutica.

## P11. Sintomas psicóticos agudos durante a monitorização vídeo-EEG.

Vânia Almeida<sup>1</sup>, Rita Peralta<sup>1,2</sup>, Carla Bentes<sup>1,2</sup>, Grupo de Cirurgia da Epilepsia do Hospital de Santa Maria

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria-CHLN; 2-Laboratório de EEG, Faculdade de Medicina de Lisboa.  
vania.almeida@gmail.com

**Introdução:** Psicose pós-ictal ocorre em cerca de 6% dos doentes nas monitorizações Vídeo-EEG, surgindo habitualmente após um “cluster” de crises parciais complexas ou tónico-clónicas generalizadas, e é um factor de risco para psicose crónica. Apresentamos 2 casos de doentes internados para Vídeo-EEG no contexto de Programa de Cirurgia de Epilepsia com esta complicação.

**Caso clínico:** Caso 1: Homem, 31 anos, iniciou aos 19 anos crises parciais simples e complexas, com sinais lateralizadores a ambos os hemisférios, algumas com generalização secundária. RM CE sem lesões e PET normal. Actividade epiléptica intercrítica fronto-temporal e temporal inferior bilateral, independente. Registo ictal com projecção no escalpe predominantemente frontal direito, mas também fronto-central e fronto-temporal esquerdos.

Caso 2: Mulher, 35 anos, com crises desde os 16 anos des-

critas como generalizadas. Aos 22 anos, inicia crises parciais complexas com sinais clínicos lateralizadores a ambos os hemisférios. RM CE mostrou encefalomalácia cortico-subcortical parietal e esclerose mesial esquerdas. Monitorizações vídeo-EEG relevaram crises com origem temporal posterior ou temporal anterior e média esquerdas, tendo sido submetida a amigdalohipocampotomia esquerda. Por manter crises, realizou nova monitorização vídeo-EEG com uma crise fronto-temporal e temporal inferior esquerda. SPECT intercrítico e PET com hipometabolismo temporal e parietal esquerdos.

Durante a monitorização vídeo-EEG, após registo de crises, observou-se em ambos os doentes insónia grave seguida de alteração do comportamento; no primeiro doente surgiram sintomas psicóticos evidentes durante uma semana, necessitando de terapêutica com risperidona; na segunda surgiu uma reacção de oposição com alterações ligeiras do conteúdo do pensamento com duração de 36 h, que melhoraram após medicação com flurazepam.

**Discussão:** Durante o vídeo-EEG podem surgir quadros psiquiátricos. Crises com generalização secundária, epilepsia do lobo temporal e com disfunção bilateral e avaliação pré-cirúrgica pouco localizadora são factores de risco descritos. A insónia grave é habitualmente um sinal prodromico e deve ser sempre monitorizada nestes doentes.

## P12. Whole genome copy number variation analysis in a family with idiopathic generalized epilepsy

Pedro Beleza<sup>1</sup>, Fátima Lopes<sup>2</sup>, Bauke Ylstra<sup>3</sup>, Janneke Weiss<sup>4</sup>, Erik Siermans<sup>4</sup>, Patrícia Maciel<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga; 2-Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga; 3-Department of Pathology, VU University Medical Center, Amsterdam, The Netherlands; 4-Department of Clinical Genetics, VU University Medical Centre, Amsterdam, The Netherlands  
fatimalopes@ecsau.de.uminho.pt

**Background:** Idiopathic generalized epilepsies (IGE) account for 30% of all epilepsies and affect up to 0,3% of the population worldwide<sup>1</sup>. Their genetic basis remains mostly unknown. Mutations in the CLCN2 (*Chloride channel 2*) gene have been described in IGE patients and families, however their causality is strongly debated. The most common genetic alteration conferring predisposition for IGE known to date is the microdeletion of chromosome 15q13.3, although microdeletion at 15q11.2 and 16p13.11 were also recently associated with predisposition for IGE<sup>1,2</sup>.

**Aims, Subjects and Methods:** Our aim was to study genetic dosage alterations (microdeletions and microduplications) in the whole genome by array comparative genomic hybridization (aCGH) in 12 members of a family with IGE. Of these 12 subjects, five presented IGE (four-IGE with generalized tonic-clonic seizures only; one-absence epilepsy), three had generalized interictal epileptiform discharges (IED) without epilepsy (one of these had febrile seizures), two had right and left temporal IED without epilepsy and the remaining two had no epilepsy or EEG abnormalities.

The aCGH analysis was performed on a human genome CGH Agilent 180K custom array. Data was analysed using Nexus Copy Number 5.0 software.

**Results:** The aCGH analysis revealed several dosage changes, none of which segregated clearly with the IGE phenotype. A 3q27.2 duplication was found in all five patients with IGE as well as in one healthy family member; simultaneous microdeletions at the 15q13.2 and 15q13.3 regions, flanking the 15q13.3 microdeletion syndrome critical region (described as risk factor for IGE) were found in three affected with IGE, one relative with IED in right and left temporal lobe, and one healthy relative. A microdeletion at the 15q11.2 region was found in three patients with IGE and one unaffected subject, while microduplication of the 15q11.2 region (previously described as predisposing to IGE<sup>1</sup>) was found in one patient with IGE, two subjects with generalized IED without epilepsy, and one subject with IED in right and left temporal lobe.

**Conclusions:** None of the copy number variants found segregates consistently with the phenotype in this family. In order to understand the molecular mechanism behind IGE in this family further analyses need to be performed, such as mutation analysis in single genes, such as *CLCN2* and other candidate genes.

**Key-Words:** Idiopathic generalized epilepsy; genomics; aCGH; *CLCN2*.

**References:**

1. Kovel C, et al. Brain 2010;133; 23-32
2. Dibbens L and Mulley J. Genome Medicine 2009; 1; 33
3. Helbig I, et al. Nature Genetics 2009; 41; 160-2

## Posters

### Sem sessão

#### P13. Crises reflexivas relacionadas com a alimentação como única manifestação de ulegiria.

**João Rocha, Filipa Sousa, Pedro Belez, João Pereira**  
Serviço de Neurologia do Hospital de Braga.  
joamrocha@gmail.com

**Introdução:** As crises induzidas pela alimentação são uma forma muito rara de epilepsia reflexa complexa (0,5-1/1000 doentes epiléticos).

São quase sempre epilepsias sintomáticas com padrões clínicos localizadores.

Embora raras, as crises reflexas à alimentação podem dividir-se em dois padrões clínicos e imagiológicos, as temporais e as extra-temporais.

É objectivo deste trabalho descrever um caso de um doente com crises despoletadas pela alimentação, com diagnóstico imagiológico de ulegiria unilateral.

**Caso Clínico:** Sexo masculino, 24 anos. História de parto de termo, distócico com ventosa. Sem outros antecedentes relevantes. Desenvolvimento psico-motor adequado. Aos 12 anos, após refeição teve uma primeira crise motora focal simples da hemiface esquerda com rápida generalização secundária. EEG com actividade paroxística focal fronto-temporal direita. TAC com imagem parietal direita sugestiva de sequele isquémica por anóxia peri-natal. Iniciou carbamazepina não voltando a apresentar crises generalizadas. Desde então apresenta crises motoras focais simples da hemiface esquerda durante as refeições, por vezes associadas a sialorreia, disfagia e sen-

sação de perda de tónus. Crises refractárias ao tratamento, agravando com privação de sono. RM (1998) com lesão parietal direita interpretada como sequele isquémica. RM (2010) revela lesão parietal direita muito sugestiva de ulegiria por hipóxia peri-natal. EEG realizados com ingestão alimentar não revelou qualquer tipo de actividade paroxística.

**Conclusões:** Frequentemente a epilepsia é apenas uma das manifestações deste tipo de lesões corticais, aliado a défices focais, atraso desenvolvimento, podendo ocorrer crises espontâneas. No nosso doente a epilepsia reflexa é a única manifestação.

Os raros casos descritos na literatura estão associados a malformações do desenvolvimento cortical, frequentemente bilaterais e operculares. Não foi encontrado nenhum caso secundário a ulegiria unilateral.

A caracterização electro-clínica das crises ainda não foi possível, pois não apresentou crises/actividade paroxística nos EEGs realizados durante ingestão alimentar. Poderá haver um componente afectivo/comportamental, descrito em casos de lesões extra-temporais, não reprodutível no contexto hospitalar.

#### P14. Embolia de Líquido Amniótico: Relato de um Estado de Mal Epilético

**Pedro Guimarães<sup>1</sup>, João Paulo Gabriel<sup>1</sup>, Marina Magalhães<sup>2</sup>, Manuel Correia<sup>2</sup>**

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (Hospital S.Pedro); 2-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar do Porto (Hospital Geral de S. António).  
guimaraes.pedro.s@gmail.com

**Introdução:** A embolia de líquido amniótico como causa de estado de mal epilético é um diagnóstico de exclusão que deve ser suspeitado na parturiente que para além do fenómeno epilético evolui abruptamente com colapso cardiovascular e disfunção multissistémica.

**Caso Clínico:** Mulher de 35 anos de idade, parturiente de gestação de 40 semanas, decorrida sem complicações e sem antecedentes de relevo. Durante o período de dilatação sofre duas crises epiléticas tónico-clónicas generalizadas sem recuperação intercrítica da consciência, evoluindo com bradicardia e paragem respiratória. Decide-se cesariana emergente com nado vivo. A doente progride com choque cardiogénico por cardiomiopatia periparto confirmada ecograficamente e disfunção multiorgânica, respiratória, hepática, hematológica sem trombocitopenia, e metabólica (acidose metabólica com hiperlactacidemia). O exame neurológico não revelou anormalidades para além das consistentes com a sedação e a analgesia. Instituiu-se suporte avançado de funções vitais designadamente ventilatório, aminérgico e fenitoína endovenosa. Evoluiu favoravelmente com correcção paulatina das disfunções orgânicas sem recidiva das crises epiléticas. O estudo encefálico por Ressonância Magnética mostrou alterações compatíveis com edema vasogénico, temporal mesial bilateral, pós-crítico. A doente recuperou integralmente apenas com função sistólica global do ventrículo esquerdo no limite inferior da normalidade e teve alta para ambulatório sem que se tivesse verificado até ao momento morbidade neurológica ou sistémica sequele.

**Conclusões:** Considerou-se a hipótese de embolia de líquido amniótico como diagnóstico mais adequado à circunstância clínica que se observou neste caso. Ao relatá-lo procura-se chamar a atenção para esta complicação obstétrica, rara, mas

potencialmente fatal, passível de se apresentar sob a forma de crises epiléticas.

### P15. Epilepsia Mioclónica Progressiva - à procura do diagnóstico genético

João Pinho, Sofia Rocha, Ricardo Maré, Esmeralda Lourenço  
Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga.  
jdpinho@gmail.com

**Introdução:** As Epilepsias Mioclónicas Progressivas (EMP) são um conjunto de doenças maioritariamente hereditárias, de início em idade variável, classicamente caracterizadas por crises epiléticas mioclónicas, tónico-clónicas generalizadas, ataxia e deterioração cognitiva. Embora as mioclonias sejam a manifestação predominante, a idade de início e associação de outros sinais e sintomas neurológicos e não-neurológicos permitem dirigir o estudo complementar.

**Casos clínicos:** Descrevemos 2 irmãos (pais não consanguíneos), homem de 29 anos e mulher de 31 anos, com início de mioclonias aos 16 e 19 anos respectivamente, de predomínio na acção e postura, sensíveis à luz, com agravamento progressivo e difícil controlo terapêutico, causando incapacidade para marcha autónoma cerca de 5 anos depois. Durante o seguimento objectiva-se instalação insidiosa de síndrome pancerebelosa, distonia de acção discreta dos membros superiores no caso da mulher e crises tónico-clónicas generalizadas no caso do homem, sem evidente deterioração cognitiva, sem alterações oftalmológicas. Os vídeo-EEGs revelaram actividade de base normal, mioclonias sem tradução gráfica e registo de crises mioclónicas electroclínicas. Estudo imagiológico normal. Estudo enzimológico de n-acetil-neuraminidase e beta-galactosidade normal e pesquisa de oligossacarídeos urinários normal. Biópsia de pele e de músculo sem alterações (nomeadamente na microscopia electrónica, sem inclusões PAS+, ausência de fibras vermelhas rotas). Estudo genético de mutações de MERRF e expansão CAG no gene DRPLA negativo. Pesquisa de expansão no gene EPM1 negativa.

**Conclusão:** A presença de fenótipo semelhante em 2 de 3 irmãos de pais sem doença sugere um padrão hereditário autossómico recessivo com manifestações clínicas que se enquadram na doença de Unverricht-Lundborg (DUL), apesar da investigação ter sido negativa para expansão *EPM1* e outras causas de EMP. Embora a expansão *EPM1* ocorra em 90% dos casos de DUL, a sua ausência não exclui definitivamente o diagnóstico, já que descrições recentes apontam para uma maior heterogeneidade genética em famílias com EMP clinicamente próximos de DUL.

### P16. Latência Diagnóstica na Epilepsia Secundária ao Tumor Cerebral Pediátrico

Hipólito Nzwalo<sup>1</sup>, Maria I. Santos<sup>2</sup>, José P. Monteiro<sup>3</sup>, Maria J. Fonseca<sup>3</sup>

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Faro; 2-Serviço de Pediatria, Hospital de São Teotónio; 3-Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta.  
nzwalo@gmail.com

**Introdução:** A incidência do tumor cerebral pediátrico é de 1 a 5 casos/100000/ano. Em 8-10% dos casos, a epilepsia é a forma de apresentação. A latência diagnóstica é maior do que a verificada noutras formas de neoplasia pediátrica, sobretudo

do quando a epilepsia é a forma de apresentação. O intervalo sintomático pré-diagnóstico (ISPD) na maior parte das séries aproxima-se 4-7 meses.

**Objectivo:** Caracterizar a história de diagnóstico e a evolução da epilepsia como manifestação isolada de tumor cerebral.

**Metodologia:** Estudo descritivo de série de casos pediátricos (≤15 anos) ocorridos entre 1994 a 2010, na consulta de Neuropediatria (CDC Torrado da Silva).

**Resultados:** Identificaram-se 7 doentes (86% do sexo masculino), idade média ao diagnóstico de 6 anos (19 meses - 14 anos). A maioria apresentava crises parciais complexas (71%), alterações electroencefalográficas focais (86%) consistentes com as lesões identificadas por RMCE. O ISPD médio foi de 19.4 meses (1 mês - 48 meses), com atraso após contacto com o primeiro médico motivado pelos fenómenos ictais de 15.42 meses (0 - 48 meses). Em 5 (71%) doentes um diagnóstico alternativo foi considerado (convulsões febris, refluxo gastro-esofágico, parassónias/birras, vômitos/asma). A histologia revelou astrocitoma (3/43%), ganglioglioma (2/29%), oligodendroglioma (1/14%) e hamartoma hipotalâmico (1/14%). O controlo da epilepsia foi obtido na maioria (Engels ≤2 em 86%), verificando-se em 5 (71%) um atraso do desenvolvimento psicomotor/perturbação do comportamento.

**Conclusões:** Na nossa série, o ISPD foi longo, particularmente até ser admitido o diagnóstico de uma epilepsia focal. A presença de manifestações clínicas inespecíficas que conduziram a diagnósticos alternativos em mais de metade da amostra; a ausência de alterações no exame neurológico; e os achados por vezes inespecíficos no EEG; contribuíram para um atraso diagnóstico. A evolução foi favorável, com 86 % das crianças na classe I/II Engel, embora com sequelas comportamentais e cognitivas determinantes para a sua qualidade de vida.

### P17. Migraine, epilepsia ou migralepsia?

M. Leitão Marques<sup>1</sup>, P. Coelho<sup>1</sup>, M. H. Moura Ramos<sup>1</sup>, I. Luzeiro<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra EPE – Hospital Geral  
marianaleitaomarques@gmail.com

**Introdução:** Migralepsia é o termo que descreve uma aura migranosa que se associa a uma crise epilética. Alguns estudos referem uma ocorrência de crises induzidas pela aura migranosa em 11.3% a 16.5% dos epiléticos, outros sustentam a hipótese de um continuum entre alguns tipos de enxaqueca e crises epiléticas.

Certo é que, ambos os distúrbios são crónicos e paroxísticos e neles existem alterações da excitabilidade neuronal e instabilidade da membrana celular, que diminuem o limiar convulsivo. O diagnóstico desta entidade é essencialmente clínico, mas o EEG/ vídeo EEG devem ser realizados, podendo confirmar a hipótese clínica. A ausência de alterações electroencefalográficas ou alterações inespecíficas não invalidam o diagnóstico.

Com este caso, pretendemos descrever um caso de provável migralepsia, em contexto de lesão estrutural.

**Caso Clínico:** Mulher de 42 anos com história de enxaqueca com 2-3 anos de evolução e agravamento da frequência das crises no último ano. A cefaleia era de intensidade moderada a grave, do tipo pulsátil, localizada à região frontal direita e com irradiação posterior, envolvendo o ouvido e o olho. A

crise acompanhava-se de fonofobia, fotobia e náuseas com vômitos, e era precedida por uma aura visual que descrevia como “água a mexer” ou “uma meia-lua” no hemisfério visual direito, seguida de parestesias da hemilíngua e lábio. Por vezes, a este quadro seguia-se uma crise convulsiva. O exame neurológico não apresentava alterações.

Realizou TC encefálica que evidenciou uma malformação arterio-venosa parieto-occipital parassagital esquerda, confirmada posteriormente por angiografia cerebral.

O EEG intercrítico não revelou alterações.

A doente foi orientada para a Consulta de Neurocirurgia.

**Conclusões:** Este caso pretende chamar a atenção para a migralepsia, entidade clínica rara e cujo despiste exige uma anamnese minuciosa. A aura, comum à migraine, à epilepsia e à migralepsia, deve também ser bem descrita, pois apresenta aspectos peculiares para cada uma das patologias. No entanto, muitas vezes não permite chegar a nenhuma conclusão.

O aparecimento deste quadro clínico aos 40 anos, independentemente da entidade clínica, obriga a despiste de lesão estrural.

**Palavras-chave:** Migralepsia, epilepsia, migraine, malformação arterio-venosa, aura migranosa.

## P18. Migralepsia, Relato de Um Caso

Pedro Guimarães<sup>1</sup>, Ricardo Rego<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (Hospital S.Pedro); 2-Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde de Matosinhos (Hospital Pedro Hispano).  
guimaraes.pedro.s@gmail.com

**Introdução:** O termo migralepsia foi utilizado pela primeira vez em 1960 na descrição de um caso de enxaqueca oftálmica seguida de sintomas típicos de crise epiléptica. Trata-se de uma entidade nosológica mal definida sendo escassos os casos descritos na literatura. A frágil diferença fenomenológica entre a enxaqueca com aura, migralepsia e a epilepsia occipital, dificultam o diagnóstico, como é exemplo o caso de seguida descrito.

**Caso Clínico:** Criança do sexo feminino com 12 anos de idade, dextra, a frequentar o 7º ano de escolaridade. Referencia ao longo de um ano e meio, 7 episódios estereotipados que descreve da seguinte forma: início por aura visual descrita como escotoma cintilante monoocular esquerdo com duração de aproximadamente 15 minutos; subsequente cefaleia hemicraniana direita, pulsátil, intensa; seguida de disartria e suspensão do contacto com automatismos alimentares e gestuais e vômito após a recuperação. Após um dos episódios verificou-se incapacidade de utilização da mão esquerda. Salienta-se a história pessoal irrelevante e familiar com referência a epilepsia em tia materna. O exame neurológico não revelou anormalidades. O estudo complementar com electroencefalograma de rotina em vigília mostrou actividade paroxística de localização temporo-occipital bilateral. A imagem obtida por ressonância magnética foi normal. Iniciou terapêutica com valproato de sódio tendo-se verificado total remissão dos paroxismos.

**Conclusões:** A semiologia descrita bem como a resposta terapêutica verificada evocam a possibilidade de um caso de migralepsia. A ausência de solidez dos critérios diagnósticos bem como a ténue fronteira com as entidades diferenciais enobrecem no caso o raciocínio neurológico.

## P19. Mulher com epilepsia após hemorragia talâmica espontânea

Couto, M.<sup>1,2</sup>, Dias, C.<sup>1,2</sup>

1-Hospital de São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.  
martafrcouto@hotmail.com

**Introdução:** A incidência de epilepsia após hemorragia cerebral espontânea ronda 2 a 17%. A origem subcortical é ainda mais rara, caso que aqui se reporta.

**Caso clínico:** Mulher, 62 anos, autónoma, com antecedentes de Hipertensão Arterial aparentemente controlada com dieta, sem medicação crónica, admitida no Serviço de Urgência em 27/10 após instalação súbita de défice motor esquerdo com 2h30 de evolução. Na avaliação neurológica inicial pontuava 15 na Escala de Coma de Glasgow (GCS) e 12 na escala NIHSS. Efectuada TC Cerebral que mostrou "hemorragia intra-parenquimatosa temporo-parietal direita com marcado edema circundante e efeito de massa sobre o ventrículo lateral direito a condicionar discreto desvio das estruturas medianas para a esquerda. Apagamento parcial da cisterna da base quadrigeminal à direita. Leucoencefalopatia isquémica". Ainda na Sala de Emergência apresentou crise convulsiva tónico-clónica generalizada revertida com diazepam. A doente não recuperou estado de consciência, mantendo GCS de 10 com desvio conjugado do olhar para a direita e hemiparésia esquerda. Procedeu-se a perfusão de valproato, entubação oro-traqueal e admissão na Unidade de Cuidados Intensivos Neurocríticos. Dos restantes exames efectuados, destaque para electrocardiograma com fibrilação auricular. O estudo analítico, incluindo estudo da coagulação, não revelava alterações relevantes.

Da evolução neurológica, de referir sedação suspensa definitivamente em 10/11. Electroencefalograma (EEG) de 29/10 sem actividade epileptiforme. Em EEG de 3/11: actividade frontal com potencial epileptiforme. Em EEG de 8/11 já com actividade epileptiforme fronto-temporal direita apesar de terapêutica já instituída. Evolução neurológica desfavorável condicionada por epilepsia de difícil controlo, apresentando EEG de 15/11 com estado de mal electrográfico focal com generalização secundária. Necessidade de múltiplos ajustes terapêuticos com melhoria progressiva de traçados e do estado neurológico. TC Cerebral em 19/11 com "redução das dimensões e densidade do hematoma intraparenquimatoso lenticulo-tálamo-capsular direito a traduzir reabsorção". EEG em 25/11 sob lamotrigina (100 mg/dia), topiramato (400 mg/dia) e baclofeno (30 mg/dia) com "inscrição de escassa actividade mais lenta, ainda por vezes com perfil epileptiforme na região fronto-temporal direita". À data de alta apresentava GCS 15, hemiparésia esquerda (grau 0 no MS e grau 1-2 no MI), sem alterações da linguagem e sem disfagia, já em programa de reabilitação. Último EEG 7/12 sem actividade epileptiforme sob terapêutica com lamotrigina (100 mg bid) e topiramato (150 mg bid).

**Conclusões:** Apesar da recente actualização dos protocolos nesta área, não há estudos prospectivos em relação à farmacoterapia anti-epiléptica a usar após hemorragia intracerebral espontânea. Os casos refractários são portanto um desafio clínico.

## P20. Plataforma Interactiva para o Registo clínico e Comunicação em Epilepsia

Ângela Santos<sup>1</sup>, Ricardo Rego<sup>2</sup>, Luís Antunes<sup>3</sup>

1-Serviço de Neurofisiologia e 2-Neurologia do Hospital Pedro Hispano; 3-Departamento de Bioestatística e Informática Médica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto e Departamento de Ciências dos Computadores da Faculdade de Ciências da Universidade do Porto  
angelaaisabelsantos@gmail.com; ricrego@gmail.com; lfa@fc.up.pt

**Introdução:** As diferentes funcionalidades da Telemedicina permitem o acesso à saúde de uma forma facilitada e eficaz, redutora de custos e capaz de incentivar a auto-gestão das doenças. Os doentes com epilepsia podem ter dificuldades no acesso a cuidados especializados pelo que são candidatos ideais para o *self-management* da sua doença através da Telemedicina.

**Objectivos:** Proporcionar aos utentes e aos técnicos de saúde uma plataforma comum, disponível online, capaz de facilitar a comunicação entre ambos e proporcionar acesso a conteúdos e ferramentas digitais úteis na gestão da doença. Utilização inicial em doentes adultos com epilepsia, alargando posteriormente à população pediátrica.

**Metodologia:** Pesquisas bibliográficas em vários motores de busca incluindo a Pubmed, visando compreender o estado da arte da Telemedicina em Epilepsia. Modelação de uma aplicação Web em diagramas UML (Unified Modeling Language). Criação da mesma em ASP.NET com ambiente de desenvolvimento em Visual Studio .NET. A base de dados que suporta a aplicação é em SQL (Structured Query Language).

**Resultados:** A pesquisa efectuada mostrou que a maioria dos portais existentes sobre epilepsia pretendem assumir um papel didáctico para o conhecimento desta doença. No entanto, existem *sites* que permitem o acesso, através de *login*, a uma página pessoal, possibilitando contactos com profissionais de saúde, com novas terapêuticas e com outras pessoas com epilepsia. Tornou-se pertinente criar uma plataforma com estas características para os doentes portugueses. Com base na metodologia descrita, criou-se um sítio a disponibilizar online, designado PIRCE, que é constituído por 4 vertentes: (1) um Fórum onde os doentes e profissionais de saúde podem discutir ideias sobre vários temas e experiências ligadas à epilepsia (2) um *Chat*, onde os mesmos podem comunicar de uma forma privada (3) um Registo Clínico Electrónico onde ficará centralizada toda a informação médica pertinente de um determinado doente e (4) um Diário onde o doente pode quantificar e descrever as suas crises, efeitos secundários de medicação e outra informação que achar pertinente.

**Conclusão / Trabalho futuro:** É opinião dos autores que o uso adequado de ferramentas digitais e da Internet pode proporcionar um ganho na qualidade dos cuidados de saúde prestados às pessoas com epilepsia, e que o mesmo está ainda subaproveitado em Portugal. A PIRCE vai ser colocada online para utilização por doentes adultos com epilepsia para ser avaliada no que respeita à usabilidade, acessibilidade e aceitação. Esta plataforma tem a flexibilidade necessária para poder ser adaptada e melhorada em função das necessidades percebidas.

## P21. Potenciais Evocados Auditivos Média Latência numa Amostra de Portugueses com Epilepsia

David Tomé<sup>1</sup>, Emília Jesus<sup>2</sup>, Manuel Esteves<sup>3</sup>

1-Audiologista / Professor Assistente da Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto (ESTSP-IPP); 2-Audiologista; 3-Psiquiatra / Professor Associado Faculdade Medicina Universidade do Porto (FMUP)  
dts@estsp.ipp.pt; mfe@med.up.pt

**Introdução:** Os potenciais evocados auditivos de média latência (PEAML) reflectem actividade neural mesencefálica, mais precisamente da região tálamo-cortical, do colículo inferior e da formação reticular. A epilepsia é caracterizada por variadas manifestações anormais do comportamento cerebral, sendo descrita como uma perturbação da função cerebral, tendo origem numa descarga anómala de um conjunto ou da totalidade dos neurónios do córtice cerebral. Está documentado, que as descargas eléctricas provocadas pelas crises de epilepsia podem levar a perdas neuronais, levantou-se a hipótese de existirem alterações nos PEAML. Outro dos fundamentos deste estudo é a escassa existência de literatura sobre o tema e a não investigação na população portuguesa.

**Objectivos:** Investigar e documentar a existência de alterações ou achados nos componentes neurais de média latência (PEAML), numa amostra de portugueses com epilepsia.

**Metodologia:** Foram realizados PEAML a um grupo de controlo (GC) composto por 16 participantes e a um grupo experimental (GE) de 8 participantes com epilepsia. Sendo analisados os componentes Na, Pa e Na-Pa quanto à sua morfologia, latência e amplitude.

**Resultados:** Dados observados demonstraram que a morfologia das ondas e a presença de epilepsia não estão associados e a alteração ou ausência de respostas por parte do GE é significativa na totalidade das variáveis investigadas, contrariamente ao GC que evidenciou latências e amplitudes de Na, Pa e Na-Pa dentro dos padrões de normalidade.

**Conclusão:** Na presença de epilepsias generalizadas ou focais do lobo temporal os PEAML evidenciam alterações, tal achado poderá ser justificado pela propagação ascendente e descendente da informação auditiva encontrar-se comprometida, devido a sequelas deixadas pelas crises epiléticas nas vias auditivas mesencefálicas. As alterações verificadas foram uma má morfologia das ondas ou ausência das mesmas.

**Palavras-chave:** potenciais evocados auditivos de média latência, epilepsia, mesencéfalo.

## P22. Psicoses na epilepsia e seu tratamento farmacológico - uma revisão do estado da arte

Esteves-Pereira M<sup>1</sup>, Carvalho AT<sup>2</sup>, Barros P<sup>2</sup>, Ribeiro-Silva R<sup>2,3</sup>, Morais H<sup>2</sup>

1-Serviço de Psiquiatria do Centro Hospital de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE; 2-Serviço de Neurologia do Centro Hospital de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE; 3-Serviço de Psicologia Médica da Faculdade de Medicina, Universidade do Porto.  
miguelestevespereira@gmail.com

**Introdução:** As comorbilidades psiquiátricas nos doentes com epilepsia são muito frequentes estimando-se que 50% desta população apresente algum tipo de perturbação psi-

quiátrica. As psicoses associadas à epilepsia são parte integrante deste espectro clínico, apresentando fisiopatologias específicas assim como diferentes apresentações clínicas e prognósticos. No seu tratamento recorre-se frequentemente a fármacos antipsicóticos; contudo, esta prática acarreta riscos face à propensão desta classe terapêutica em interferir com o limiar epileptogénico e ao risco de interações farmacocinéticas com os fármacos antiepilépticos, podendo precipitar alterações electroencefalográficas e induzir convulsões.

**Objectivo:** Neste poster os autores propõem-se a fazer uma revisão da literatura actual sobre as principais características clínicas das psicoses na epilepsia, revendo o estado da arte no que concerne ao seu tratamento farmacológico, particularmente ao uso de antipsicóticos e às limitações e riscos desta prática.

**Discussão:** As psicoses associadas à epilepsia são classificadas em função da sua relação temporal às crises epilépticas (psicoses ictais, pós-ictais e interictais) uma vez que a sua apresentação clínica tende a ser pleomórfica e dificilmente distinguível. Todos os antipsicóticos atípicos, à excepção da clozapina, parecem exercer uma menor influência sobre o limiar epileptogénico. Relativamente às interações farmacocinéticas, os principais antiepilépticos parecem estar associados com um aumento significativo do metabolismo dos antipsicóticos assim como a um efeito aditivo da iatrogenia. O tratamento farmacológico destas psicoses apresenta ainda a particularidade da sintomatologia psicótica poder ser influenciada por sucessivas crises epilépticas ou por alterações do fármaco antiepiléptico ou ainda da sua dose.

**Conclusão:** O reconhecimento precoce dos sintomas psicóticos permitirá uma intervenção mais precoce e eficaz com recurso a doses menores de antipsicóticos, cujo benefício ultrapassa o risco de convulsões, apesar de ainda pouco esclarecidos os mecanismos envolvidos na génese deste processo. Estes poderão ser usados em segurança, se instituídos com precaução, iniciados sempre em doses baixas e em monoterapia, com titulação lenta e progressiva, até se atingir a mínima dose eficaz.

### P23. Variáveis sociodemográficas e rendimento intelectual em indivíduos com epilepsia refractária?

**Naide Ferreira<sup>2</sup>, Carina Gonçalves<sup>3</sup>, Daniela Marques<sup>4</sup>, Susana Sousa<sup>4</sup>, Nádia Canário<sup>4</sup>, Filipa Brito<sup>4</sup>, Maria Rita Ramos<sup>4</sup> e Lurdes Madeira<sup>5</sup>, Góis Horácio<sup>1</sup>**

1-Coordenador da Unidade de Neuropsicologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Psicóloga Clínica, Unidade de Neuropsicologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-Psicóloga da Saúde, Unidade de Neuropsicologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 4-Estagiárias de Mestrado na de Neuropsicologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 5-Estagiária de Carreira na Neuropsicologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.  
naidef@gmail.com

**Introdução:** A epilepsia é uma desordem cerebral crónica afectando cerca de 1 em cada 200 indivíduos. Surgindo em Portugal cerca de 5000 novos casos anuais, é essencial estudar a influência das variáveis sócio-demográficas no contexto desta disfuncionalidade.

Na epilepsia refractária ocorrem crises epilépticas recorrentes, associadas a uma intratabilidade medicamentosa.

Estudos alertam para a existência de défices em vários domínios intelectuais (particularmente nos casos de esclerose mesial temporal), e também para a relação entre a natureza, gravidade dos défices e lateralização da lesão. O perfil socio-demográfico desta população tem sido também estudado analisando variáveis que podem estabelecer uma relação directa com outras dimensões da vida do sujeito (género, idade, escolaridade, profissão e rendimento intelectual).

**Objectivo:** Descrever algumas variáveis sócio-demográficas e o rendimento intelectual dos sujeitos com epilepsia refractária, após avaliação pré-operatória de doentes com epilepsia refractária, na Unidade de Neuropsicologia do Hospital Egas Moniz - CHLO, no período 2005-2010, e compreender o seu contributo potencial para o diagnóstico e decisão clínica no tratamento cirúrgico.

**Metodologia:** Amostra constituída por 57 mulheres e 40 homens, com epilepsia refractária, tendo 46 sujeitos esclerose mesial temporal.

Recorremos à entrevista estruturada e Escala de Inteligência de Wechsler para Adultos (revista) para caracterização das variáveis sociodemográficas e para avaliação do rendimento intelectual.

**Resultados:** Encontrámos significância estatística entre género e profissão, escolaridade e profissão, e entre o rendimento intelectual, profissão e escolaridade.

A lateralização neuropsicológica correlacionou-se com: o tipo de epilepsia, o género, a escolaridade, a profissão e o rendimento intelectual.

**Conclusões:** Confirmam-se os dados da literatura, inferindo-se que as mulheres com epilepsia refractária apresentam um rendimento intelectual mais baixo, uma reduzida escolaridade e uma profissão menos diferenciada. Adicionalmente, a esclerose mesial temporal é susceptível de uma lateralização funcional mais consistente, sendo também influenciada pelo género, escolaridade, profissão e rendimento intelectual.



## Spring Meeting of the Portuguese Headache Society

May 6<sup>th</sup>, 2011

Lisbon  
Hotel Olisippo Oriente, Parque das Nações



## Scientific Programme

May 6<sup>th</sup>, 2011

**10.00** Opening of the Secretariat

**10:30-11:00** Welcome and Opening of the Meeting  
Dr. Jorge Machado

**11:00-11:45** Session 1 - Free Presentations  
Moderators: Dr. Jorge Machado, Dr. Miguel Rodrigues

**C01** Evaluating the performance of ID-Migraine, MS-Q and MIDAS scales in Portuguese Clinicians  
Raquel Gil-Gouveia.  
Hospital da Luz, Lisboa

**C02** Migraine, Epilepsy or Migraine?  
M. Leitão Marques, P. Coelho, M. H. Moura Ramos, I. Luzeiro.  
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra

**C03** Migraine and Chronic Paroxysmal Hemicrania in the Same Patient  
José Tomás; Inês Marques; Lúvia Sousa; Fernando Matias.  
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**11:45-12:15** Coffee break

**12:15-13:00** Conference: "Paroxysmal Symptoms in Migraine"  
Moderator: Dr. Miguel Rodrigues  
Lecturer: Prof. Isabel Pavão Martins

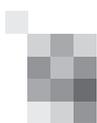
**13:00-15:00** Lunch

**15.00-15.45** Session 3 - Free Presentations  
Moderators: Dra. Gabriela Fernandes Machado, Dra. Helena Gens

**C04** Acupuncture in The Treatment of Primary Headaches in Adults  
Ana Lúcia Soares, Ângela Maria Teixeira. USF Nova Via, São Mamede de Infesta

**C05** Unilateral hypoglossal nerve palsy: a rare presentation of carotid artery dissection.  
Sílvia César, Sandra Perdigão, Élia Baeta. Unidade de Neurologia. Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo

**C06** Peri-ictal headache: clinical cases  
Joel Freitas, José Pereira-Monteiro. Serviço de Neurologia. Hospital de Santo António, Porto



**15:45-16:45 Interactive Clinical Session**  
Moderator: Dr. Jorge Machado  
Lecturers: Dra. Manuela Palmeira  
Dra. Cecilia Monteiro and Dr. José Barros  
Dra. Sara Machado and Dra. Elsa Parreira

**16:45-17:15 Coffee break**

**17:15-17:30 Announcement of the Winners of the Tecnifar  
2011 Awards and Scholarship in Headache**

**17:30-17:45 Meeting closure**  
Dr. Jorge Machado

**17:45-18:45 Administrative Meeting**

---

## Abstracts

### 11.00-11.45 - Session 1 Free Presentations

Moderators: Dr. Jorge Machado, Dr. Miguel Rodrigues

#### C01. Evaluating the performance of ID-Migraine, MS-Q and MIDAS scales in Portuguese Clinicians

**Raquel Gil-Gouveia.**

Hospital da Luz, Lisboa, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

**Objective:** To evaluate the performance of ID-Migraine, MS-Q (Migraine Screen Questionnaire) and the MIDAS (Migraine Disability Assessment) scale on Portuguese clinicians, evaluating general practitioners and neurologists analyzing their own headaches.

**Methods:** Prospective observational survey of general practitioners and neurologists in Portugal in a 5 month period. Data collection was accomplished using anonymous questionnaires with demographic data, headache and migraine status and the ID-Migraine, the MS-Q and the MIDAS score.

**Results:** Of 348 respondent physicians, 24.4% were neurologists, 53.8% were females and age average was 47.7 years. Sixty-two physicians (34.3%) were self-diagnosed as migraine, with accuracy for ICDH-II probable of definite migraine of 96.7%. This sample had an average MIDAS score of  $8.85 \pm 11.3$ . ID-Migraine presented a sensitivity of 0.89 (95% CI 0.78-0.94), specificity of 0.84 (95% CI 0.75-0.90) and positive predictive value of 0.79 (95% CI 0.68-0.87) for the diagnosis of Migraine while MS-Q had a sensitivity of 0.68 (95% CI 0.55-0.78), specificity of 0.95 (95% CI 0.88-0.98) and positive predictive value of 0.89 (95% CI 0.77-0.95).

**Conclusion:** Portuguese physicians are able to diagnose Migraine accurately. MIDAS scores revealed mild disability of Migraine in this population. The Portuguese version of ID-Migraine had a good performance in migraine diagnosis,

being more sensitive yet less specific than MS-Q. Very few diagnostic and evaluation tools are available in Portuguese and validated for our population, yet the need for validating new scales should be balanced with their utility.

**Financial support:** This study was supported by Almirall in collaboration with the Portuguese Headache Society.

#### C02. Migraine, Epilepsy or Migralepsia?

**M. Leitão Marques, P. Coelho, M. H. Moura Ramos, I. Luzeiro.**  
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra

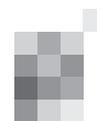
**Introduction:** Migralepsia is the term that describes a migrainous aura that is associated with a seizure. Some studies report an occurrence of seizures induced migraine aura in 11.3% to 16.5% of epileptics, others support the hypothesis of a continuum between some types of migraine and seizures.

Truth is that both disorders are chronic and paroxysmal and both have changes in neuronal excitability and membrane instability, which lower the seizure threshold. Diagnosis of this entity is mostly clinical, but the EEG / video EEG should be performed and may confirm the clinical hypothesis. The absence or nonspecific electroencephalographic changes do not invalidate the diagnosis.

**Case Report:** 42 years old woman, with a history of migraine with 2-3 years of evolution and worsening of seizures frequency in the last year. The headache was moderate to severe, pulsatile type, located to the right frontal zone with posterior irradiation, involving the ear and eye. The crisis was accompanied by phonophobia, fotobia, nausea and vomiting, and was preceded by a visual aura which was described as "moving water" or "half-moon" in the right visual hemifield, followed by paresthesias of the hemi tongue and lip. Sometimes, this scene would be followed by a seizure. Neurological examination was normal.

The brain-CT scan showed left parieto-occipital parasagittal arteriovenous malformation, which was subsequently confirmed by cerebral angiography. The interictal EEG showed no changes. The patient went to Neurosurgery.

**Conclusion:** This case is intended to stress to the migralep-



sia, rare clinical entity and whose screening requires a detailed medical history. The aura, common to migraine, epilepsy and migralepsia should also be well described, because it presents unique aspects for each of the pathologies. However, often does not permit any conclusion.

The appearance of this clinical picture at age 40, regardless of the clinical entity, requires the screening of structural lesion.

### C03. Migraine and Chronic Paroxysmal Hemicrania in the Same Patient

José Tomás; Inês Marques; Lívia Sousa; Fernando Matias.  
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introduction:** Chronic headaches can be very disabling, are often undiagnosed or misdiagnosed and can be a dilemma for clinicians. The approach begins with a search for “red flags” that suggest the possibility of a secondary headache. The differential diagnosis encompasses chronic migraine, chronic tension-type headache, medication overuse headache, chronic paroxysmal hemicrania, new daily persistent headache and hemicrania continua.

**Case report:** 45-year-old woman, obese (BMI 37Kg/m<sup>2</sup>), with smoking habits and a long history of episodic migraine presented to the Headache Clinic complaining of a daily headache for two years. She was referred by an Internist after a large diagnostic work-up which included brain CT and MRI Scan, investigation for vasculitis and temporal artery biopsy. She had been unsuccessfully treated with several symptomatic and preventing drugs. After a detailed headache interview we detected two headache types: in a background of migraine type headache there was a very severe, unilateral, orbital pain, always on the right side and associated with ipsilateral ptosis. She had an average of seven daily attacks lasting approximately 30 minutes. Chronic paroxysmal hemicrania was suspected and indomethacin up to 225 mg daily was started. She considerably improved in the next few weeks, but migraine attacks concomitantly worsened and topiramate was added. Her condition completely improved, but 18 months later she developed pancreatitis and nephrolithiasis and medication had to be stopped. She is currently on pregabalin and amitriptyline.

**Conclusion:** In an era of new technology advances, clinical history tends to be increasingly neglected. In a patient with chronic headache detailed clinical history is still the most powerful tool for a correct diagnosis and treatment. We also point out the difficulty in management of these patients because of the partial benefits of the drugs and their side effects in chronic treatment.

### 15:00-16:00 - Session 2 Free Presentations

Moderators: Dra. Gabriela Fernandes  
Machado, Dra. Helena Gens

### C04. Acupuncture in The Treatment of Primary Headaches in Adults

Ana Lúcia Soares, Ângela Maria Teixeira.  
USF Nova Via, São Mamede de Infesta

**Aim/background:** Prevalence of primary headache, in pri-

mary health care, is high. It affects both genders with no geographical preference. According to WHO, headaches are probably one of the top five causes, of disability worldwide. Alternatives to traditional treatments have been increasingly studied, given the insidious nature of the pathology and impact on the patient's life quality with use (and abuse) of drugs, whose side effects are not innocuous.

**Objective:** To review the available evidence on the effectiveness of acupuncture in the treatment of primary headaches in adults.

**Material/methods:** Bibliographic research conducted in 09/2010. MeSH terms: headache, acupuncture. Research of guidelines, systematic reviews (SR), meta-analysis (MA) and randomized controlled trials (RCT) on the following databases: Cochrane Library, PubMed, National Guideline Clearinghouse, DARE, TRIP, Bandolier, Portuguese Medical Journals Index, published between 01/2005 and 08/2010, in portuguese and english languages.

For the assessment of evidence levels (EL) and attribution of strength recommendations, the Strength of Recommendation Taxonomy (SORT) scale, of the American Family Physician was used.

**Results:** 217 articles were found. 9 met the inclusion criteria: 1 Guideline, 1 MA, 4 RCT and 3 SR. All support consistently that there is improvement in symptoms/life quality of patients with tension headaches, showing reduction in intensity and frequency, but it is not so well established for migraine.

In most studies, the placebo effect was greater than expected.

**Conclusion:** Acupuncture is a benefic treatment for tension headache, either alone or in combination with other treatments (SORT A). For migraine, evidence of acupuncture benefit was also found (SORT B).

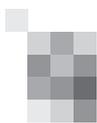
There was heterogeneity in the type of traditional acupuncture used (number of sessions and needles used per session) and drug treatments allowed during the tests. Further studies are needed, mainly to see if the placebo used in such studies has real therapeutic value.

### C05. Unilateral hypoglossal nerve palsy: a rare presentation of carotid artery dissection.

Sílvia César, Sandra Perdigão, Élia Baeta  
Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia,  
Unidade de Neurologia. Viana do Castelo

**Introduction:** The classical clinical presentation of carotid artery dissection is homolateral or hemicranial headache, ipsilateral Horner's syndrome and neurologic deficits. Its association with lower cranial nerve palsies is a rare finding, with the hypoglossal nerve being the most frequently affected.

**Clinical Case:** A previously healthy 45-year-old male, presented with a seven days history of right hemicranial headache which later became holocranial, continuous and did not improve with analgesics. The patient reported no phono or photophobia, tinnitus or visual defects. Over the next four days he also noted speech disturbances, being admitted in our hospital at that time. No other symptoms and no history of recent head and neck injury or surgery were reported. On examination, he had a normal blood pressure and had no fever. There were no cervical bruits. On neurologic examination he presented a right Horner's syndrome and right XII nerve palsy with right deviation of the tongue on protrusion. He had no difficul-



ty in swallowing and the remainder neurologic examination was normal. The full blood count, sedimentation rate, C-reactive protein, immunologic and thrombotic studies, viral serologies, CSF analysis, thorax CT, brain CT and brain MRI were normal. Subsequent carotid MRI suggested right carotid artery dissection. The patient initiated acetylsalicylic acid and endovenous analgesics. The pain with the described features persisted for one week after admission. After an eight week period he showed resolution of the hypoglossal palsy and performed a classic angiography, four months later that was normal.

**Conclusion:** Hypoglossal nerve palsy can be the presentation of a great number of pathologies and may be indicative of a serious underlying condition. When it presents in association with homolateral headache and Horner's syndrome, the diagnosis of carotid artery dissection should be born in mind.

## C06. Peri-ictal headache: clinical cases

**Joel Freitas, José Pereira-Monteiro**

Serviço de Neurologia. Hospital de Santo António, Porto

**Introduction:** Peri-ictal headache is subdivided in three different clinical entities: pre-ictal headache, ictal headache and post-ictal headache. The latter is the most frequent and usually associated with tonic-clonic generalized seizures, but also occurring after complex partial seizures, particularly in those of temporal lobe origin.

**Clinical cases:** The first clinical case is about a 25 yo man, with epilepsy symptomatic to a right temporal dysembryoplastic neuroepithelial tumor. Seizures started around 19 yo and of complex partial type, sometimes with secondary generalization. In the majority of seizureshe develops a fronto-temporal right headache, of moderate intensity, usually constant in character, but occasionally with a throbbing quality in the right temporal region. Simultaneously, he has phonophobia, but no photophobia, nausea nor vomiting. The headache usually starts 30 minutes before the seizure and continues through 4-5 hours afterwards, with same characteristics. There is symptomatic improvement with nonsteroidal antiinflammatory drugs (NSAIDs).

Second case is a 33 yo woman, with epilepsy symptomatic to an extensive (frontal, insular and temporal) right cortical dysplasia. Seizures began around 26 yo and are of partial complex and partial with secondary generalization types. After all partial with secondary generalization and in about half of partial complex seizures, she presents a moderate to severe headache, with a right fronto-temporal location, throbbing character, which aggravates with physical activities and associated photophobia, phonophobia and nausea. She improves after lying down, not only because of her headache, but also because of associated myalgias and asthenia. It lasts about 7 hours and there is clinical improvement with NSAIDs and sleep.

**Commentaries:** The first case is about a pre-ictal headache and has a clear localizing association with the epileptic origin. The second case is a post-ictal headache, ipsilateral to epileptic activity, with clinical features of migraine without aura.

# 27º CONGRESSO SPNC

**Figueira da Foz** 19 a 21 de Maio de 2011  
Sweet Atlantic Hotel



Sociedade Portuguesa  
NEUROCIRURGIA



## Programa

### DIA 19 - 5ª FEIRA (TARDE)

**16:00** Abertura do secretariado e afixação de Posters  
(piso 2 – Hotel Sweet Atlantic)

**16:15** Sessão de Abertura do Congresso

**16:30** Comunicações livres 1 (Sala A: 16:30 - 18:00)

**Temas: Neurooncologia e Patologia do Ráquis**

**Moderadores: Alexandre Campos, Ana Flávia Dias, Francisco Cabrita**

---

**16:30** CO-00 “DOENTES COM IDADE IGUAL OU SUPERIOR A 65 ANOS DE IDADE SUBMETIDOS A BIOPSIA CEREBRAL DE UM GLIOMA MALIGNO – QUAIS OS RESULTADOS”

Miguel Simões Ferreira, Celia Pinheiro

Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António

**16:40** CO-01 “CARACTERIZAÇÃO DO DOENTE NEUROCIRÚRGICO DE AMBULATÓRIO ”

Lia Pappamikail; Pedro Castanho

Centro Hospitalar Lisboa Central – Serviço de Neurocirurgia

**16:50** CO-02 “ESTRATÉGIA CIRÚRGICA NA PATOLOGIA TUMORAL DA COLUNA CERVICAL ”

António Fernandes Francisco; Sérgio Livraghi; João Levy Melancia

Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Sta Maria

**17:00** CO-03 “SÍNDROME DE HORNER APÓS CIRURGIA CERVICAL ANTERIOR – CASO CLÍNICO”

Conceição Marques; A. Bravo; A. Lourenço; C. Romero; J. Cabral

Hospital Egas Moniz, CHLO

**17:10** CO-04 “HEMANGIOMAS VERTEBRAIS SINTOMÁTICOS ”

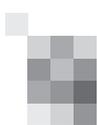
António Fernandes Francisco; Sérgio Livraghi; João Levy Melancia

Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Sta Maria, CHLN

**17:20** CO-05 “STAT3: UM POTENCIAL ALVO TERAPÊUTICO NOS GLIOMAS DE ALTO GRAU”

Maria Manuel Santos<sup>1</sup>, Lúcia Roque<sup>2</sup>, Faria C<sup>3</sup>, Martins C<sup>4</sup>, Pimentel J<sup>5</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Serviço de Patologia e Citogenética – Instituto Português de Oncologia, Lisboa, 3-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 4-Serviço de Patologia e Citogenética – Instituto Português de Oncologia, Lisboa, 5-Serviço de Neurologia/Neuropatologia – Hospital de Santa Maria, Lisboa



**17:30 CO-06 “TUMORES DOS NERVOS PERIFÉRICOS: CASUÍSTICA DOS SERVIÇOS DE NEUROCIRURGIA E ORTOPEDIA DO CENTRO HOSPITALAR DE COIMBRA EPE”**

B Lourenço Costa<sup>1</sup>, F Almeida<sup>2</sup>, A Inês<sup>2</sup>, JL Alves<sup>1</sup>, R Velasco<sup>1</sup>, J Nubélio Duarte<sup>1</sup>, A Peliz<sup>1</sup>, A Lopes<sup>1</sup>  
1-Centro de Neurocirurgia de Coimbra – Centro Hospitalar de Coimbra EPE, 2-Serviço de Ortopedia – Centro Hospitalar de Coimbra EPE

**17:40 CO-07 “RADIOFREQUÊNCIA: REVISÃO DO SEU INTERESSE NO SÍNDROME FACETÁRIO”**

Ângela Bravo; Cesário Vilela; Sérgio Figueiredo  
Hospital Egas Moniz

**17:50 CO-08 “LESÕES ORBITÁRIAS ”**

Nuno Morais; José António Moreira da Costa  
Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. Marcos, Braga

**18:00 Conferência Inaugural**

**Moderadores: A. Gonçalves Ferreira, Paula Alves**

**“Cavernous sinus meningiomas: microsurgery versus radiosurgery”**

**Daniel Rigamonti - Baltimore**

**18:30 Comunicações livres 2 (Sala A: 18:30 - 19:30)**

**Temas: Radiocirurgia**

**Moderador: Armando Rocha**

**18:30 CO-09 “STEREOTACTIC RADIOSURGERY FOR BRAIN AVM’S: OUTCOME RELATED TO VOLUME AND LOCATION OF BRAIN RECEIVING HIGH DOSE RADIATION”**

Escolástico, A.R.<sup>1</sup>, Almeida, A.<sup>2</sup>, Vicente, R.; Ugidos, J.<sup>2</sup>, Carvalho, H.<sup>2</sup>, Gonçalves-Ferreira, A.<sup>2</sup>  
1-Medical Consult, S.A., Lisboa; Centro Oncológico Dr.<sup>a</sup> Natália Chaves, Clínica Quadrantes, Carnaxide,  
2-Centro Oncológico Dr.<sup>a</sup> Natália Chaves – Clínica Quadrantes, Carnaxide

**18:40 CO-10 “ABORDAGEM TERAPÊUTICA ACTUAL DOS NEURINOMAS DO ACÚSTICO: RADIOCIRURGIA GAMMA KNIFE”**

Maria Begoña Cattoni; Julieta Silva, J.M. Braz, L.Madureira, A.Luís, S.Ikbal , A.Soaes, A.Rato, M.J.Rosa, A.Fernandes  
Neurocirurgia – Centro Gamma Knife, Hospital Cuf Infante Santo

**18:50 CO-11 “TRATAMENTO DOS TUMORES DA BASE CRANIANA COM RADIOCIRURGIA GAMMA KNIFE”**

M<sup>a</sup> Begoña Cattoni<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Julieta Silva<sup>2</sup>, Ana Luís<sup>3</sup>  
1-Neurocirurgia – Centro Gamma Knife, Hosp Cuf Infante Santo, 2-Radioterapia – Centro Gamma Knife,Hosp Cuf Infante Santo, 3-Física de Radiações – Centro Gamma Knife, Hosp Cuf Infante Santo

**19:00 CO-12 “EXPERIÊNCIA DA RADIOCIRURGIA ESTEREOTÁXICA CEREBRAL NO IPO DE COIMBRA - CHC ”**

Nubélio Duarte<sup>1</sup>, José Luís Alves<sup>1</sup>, Marisa Padilha<sup>2</sup>, Carlos Fardilha<sup>2</sup>, Paula Alves<sup>3</sup>, Armando Rocha<sup>4</sup>  
1-Interno complementar de Neurocirurgia do CHC, 2-Interno complementar de Radioterapia do IPO de Coimbra, 3- Directora de Serviço do Serviço de Radioterapia do IPO de Coimbra, 4-Chefe de Serviço de Neurocirurgia do CHC

**19:10 CO-13 “COMPLICAÇÕES DA RADIOCIRURGIA NO TRATAMENTO DE MAV’S CEREBRAIS ”**

Miguel Afonso Filipe; Leandro Oliveira; Carlos Alegria  
Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. Marcos, Braga

**19:20 CO-14 “RADIOCIRURGIA GAMMAKNIFE NO TRATAMENTO DA MAV’S CEREBRAIS – EXPERIÊNCIA DO CENTRO DE GAMMAKNIFE DE LISBOA”**

José Manuel Brás<sup>1</sup>, Maria Begona Cattoni<sup>1</sup>, Julieta Silva<sup>2</sup>, S. Ikb<sup>2</sup>, A. Luís<sup>2</sup>, A. Rato<sup>2</sup>, A.Fernandes<sup>2</sup>, M.J. Rosa<sup>2</sup>  
1-Neurocirurgia – Centro GammaKnife de Lisboa, 2-Radioterapia – Centro GammaKnife de Lisboa

**19:30 Recepção de Boas-Vindas - Hotel Sweet Atlantic**

**Jantar livre**

## DIA 20 - 6ª FEIRA (MANHÃ)

### 08:30 Grupos de discussão de Posters (08:30 - 09:00)

#### Grupo 1: Patologia Vascular

Moderadores: Armando Lopes, Sérgio Figueiredo, A. Vilarinho

#### Grupo 2: Neurooncologia

Moderadores: Armando Rocha, Hermínio Tão, Clara Romero

#### Grupo 3: Patologia Vertebro-medular

Moderadores: José António Costa, Álvaro Lima

#### Grupo 4: Outras Patologias

Moderadores: Conceição Marques, Ricardo Pereira, M<sup>a</sup> B. Cattoni

#### GRUPO 1: Patologia Vascular

##### P01 “APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE HEMORRAGIA SUBDURAL ESPONTÂNEA EM PACIENTE COM CISTO ARACNÓIDEO E ANEURISMA SACULAR - RELATO DE CASO”

Alan Chester Feitosa de Jesus<sup>1</sup>, Larissy Lima Santos<sup>2</sup>, Felipe José Nascimento Barreto<sup>3</sup>, Luana Karla Braz Fonseca Dantas<sup>4</sup>, Tiago de Jesus Menezes<sup>5</sup>

1-Especialista em Neurologia pela Academia Brasileira de Neurologia, 2-Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Sergipe - Brasil/ Universidade de Coimbra - Portugal, 3-Acadêmico de Medicina da Universidade Federal de Sergipe - Brasil, 4-Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Sergipe - Brasil, 5-Neurocirurgião e Neurorradiologista intervencionista

##### P02 “INDUÇÃO DE PARAGEM CARDÍACA TRANSITÓRIA EM CIRURGIA DE ANEURISMAS CEREBRAIS”

Sérgio Figueiredo<sup>1</sup>, Sofia Gaspar<sup>2</sup>, Cristina Ferreira<sup>3</sup>

1-S. Neurocirurgia – Hospital de Egas Moniz, 2-S. Anestesiologia – Hospital de Egas Moniz, 3-S. Anestesiologia – Hospital Central do Funchal

##### P03 “HEMATOMA EXTRAPULMONAR E INTRACANALAR DORSAL APÓS LOBECTOMIA PULMONAR PARCIAL POR NEOPLASIA PULMONAR “

Cícero Jean Carlos daSilveira<sup>1</sup>, Vitor Lemos<sup>2</sup>, Vitor Dâmaso Oliveira<sup>3</sup>, Manuel Luís Dominguez<sup>4</sup>, José António Sena Lino<sup>5</sup>

1-Interno complementar ano VI - Neurocirurgia, 2-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 3-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 4-Director do Serviço de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 5-Director do Serviço de Cirurgia Córdio-Torácica do H Egas Moniz

##### P04 “BY-PASS M1-M2 COM ENXERTO DE ARTÉRIA TEMPORAL SUPERFICIAL NO TRATAMENTO DE ANEURISMA RECIDIVANTE DA BIFURCAÇÃO DA ACM ESQUERDA”

Carla Reizinho; Miguel Casimiro; Luís Marques; Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

##### P05 “ANGIOPATIA CEREBRAL PROLIFERATIVA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO”

Nubélio Duarte; José Luís Alves; Ricardo Velasco; Bruno Costa; Armando Lopes

Serviço Neurocirurgia – Centro Hospitalar de Coimbra

##### P06 “VALOR PROGNÓSTICO DO HUNT-HESS DE ALTO GRAU APÓS COLOCAÇÃO DE UMA DRENAGEM VENTRICULAR EXTERNA NA RUPTURA DE ANEURISMAS TRATADOS CIRURGICAMENTE”

Edson Oliveira; J. Pedro Lavrador; A. Rainha Campos; J. Paulo Farias; Domingos Coiteiro

Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

**P07 “SÍNDROME DE Terson ASSOCIADA A HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA POR ROTURA DE ANEURISMAS INTRACRANIANOS”**

B. Lourenço Costa, R. Velasco, J. Nubélio Duarte, J. L. Alves, J. Lozano Lopes, A. Lopes  
Serviço Neurocirurgia – Centro Hospitalar de Coimbra

**GRUPO 2: Neurooncologia**

**P08 “QUISTO ÓSSEO ANEURISMÁTICO GIGANTE SECUNDÁRIO A METÁSTASE CRANIANA”**

Lia Pappamikail, Rui Rato, Gonçalo Novais, Ricardo Bernardo, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz  
Centro Hospitalar Lisboa Central - Serviço de Neurocirurgia

**P09 “GLIOBLASTOMA INFRATENTORIAL”**

Lia Pappamikail, Rui Rato, Ricardo Bernardo, Gonçalo Novais, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz  
Centro Hospitalar Lisboa Central - Serviço de Neurocirurgia

**P10 “RECIDIVA DE GLIOBLASTOMA COM TRANSFORMAÇÃO CARCINOMATOSA – CASO CLÍNICO”**

Ana Matos Machado<sup>1</sup>, Mário Gomes<sup>1</sup>, Manuel Melo Pires<sup>2</sup>

1-Serviço Neurocirurgia – Hosp Geral Santo Antonio, CHP; 2-Serviço Anatomia Patológica – Hosp Geral Santo Antonio, CHP

**P11 “GANGLIOGLIOMA: UM CASO DE DISSEMINAÇÃO PELA VIA DO LCR”**

Carla Reizinho; Joaquim Pedro Correia; Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

**P12 “ABORDAGEM TRANSORBITO-SUBFRONTAL NO TRATAMENTO DE MENINGEOMAS DO REGO OLFATIVO”**

Carla Reizinho; Miguel Casimiro; Luís Marques; Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

**P13 “AVALIAÇÃO DE UM PRIMEIRO GRUPO DE DOENTES OPERADOS A TUMORES CEREBRAIS MALIGNOS COM ÁCIDO 5-AMINOLEVULÍNICO NUM HOSPITAL CENTRAL”**

J. Amaral<sup>1</sup>, H. Farinha<sup>1</sup>, M. Casimiro<sup>2</sup>, C. Marques<sup>2</sup>

1-CHLO, Serviços Farmacêuticos – Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal, 2-CHLO, Serviço Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**P14 “METÁSTASES CEREBRAIS E DECISÃO TERAPÊUTICA: ESTUDO RETROSPECTIVO BASEADO NA LOCALIZAÇÃO E NO NÚMERO”**

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**P15 “CANCRO DO PULMÃO: PROGNÓSTICO DA DOENÇA METASTÁTICA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL”**

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**P16 “CANCRO DE MAMA: FOLLOW-UP DA DOENÇA METASTÁTICA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL”**

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**P17 “METÁSTASES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: ABORDAGEM EPIDEMIOLÓGICA”**

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**P18 “TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES ESFENOIDAL COM INVASÃO INTRADURAL “**

A.F. Geraldo<sup>1</sup>, N. Simas<sup>2</sup>, N. Amaral<sup>3</sup>, S. Pina<sup>3</sup>, J.P.Farias<sup>2</sup>

1-Serviço de Neuroradiologia – CHLN- HSM, 2-Serviço de Neurocirurgia – CHLN-HSM, 3-Serviço de Oftalmologia, Hospital Fernando da Fonseca

**P19 cancelado**

**P20 cancelado**

**GRUPO 3: Patologia Vertebro-medular**

**P21 “CIFOPLASTIA: DÚVIDAS E QUESTÕES”**

Sérgio Figueiredo

S. Neurocirurgia - Hospital de Egas Moniz.

**P22 “RELATO DE CASO CLÍNICO - LAMIÑOPLASTIA CERVICAL EM JOVEM ANÃ COM MIELOPATIA ESPONDILÓTICA CERVICAL”**

Cícero Jean Carlos daSilveira<sup>1</sup>, Júlio Miguel V Casimiro<sup>2</sup>, Vitor Dâmaso Oliveira<sup>3</sup>, Manuel Luís Dominguez<sup>4</sup>, José Antônio Sena Lino<sup>5</sup>

1-Interno complementar ano VI - Neurocirurgia, 2-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 3-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 4-Director do Serviço de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 5-Director do Serviço de Cirurgia Córdio-Torácica do H Egas Moniz

**P23 “FIXAÇÃO LOMBOPÉLVICA NAS FRACTURAS-LUXAÇÕES DO SACRO”**

Tiago Lima<sup>1</sup>, Pedro Amaral<sup>2</sup>, Miguel Carvalho<sup>1</sup>, Gonçalo Guerreiro<sup>1</sup>, Pedro R. Cunha<sup>1</sup>, Ricardo Pereira<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospitais da Universidade de Coimbra, 2-Serviço de Ortopedia – Hospital de Ponta Delgada

**P24 “SÍNDROME DO DESFILADEIRO TORÁXICO POR COSTELA CERVICAL: TRATAMENTO CIRÚRGICO POR UMA ABORDAGEM INTERMUSCULAR LATERAL”**

Carla Reizinho; Joaquim Pedro Correia; Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

**P25 Cancelado**

**P26 “CO-INFECÇÃO POR MSSA E MRSA 7 ANOS APÓS INSTRUMENTAÇÃO LOMBAR. SELEÇÃO DE AGENTES, OPÇÕES DE TRATAMENTO E RESULTADOS DE ANTIBIOTICOTERAPIA PROLONGADA”**

Gorayeb R, Cabral J, Silveira C, Lourenço A, Amaral J, Pacheco T

Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental – Hospital Egas Moniz

**P27 “VERTEBROPLASTIA DE C2 POR VIA ANTERIOR. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO NUM DOENTE ONCOLÓGICO”**

Vítor Gonçalves; Bruno Santiago; Manuel Cunha e Sá

Serviço de Neurocirurgia do Hospital Garcia de Orta

**P28 “SCHWANNOMA MELANÓTICO SACRAL: CASO CLÍNICO”**

Pedro Alberto Silva<sup>1</sup>, Paulo Pereira<sup>1</sup>, Lígia Castro<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 2-Serviço de Anatomia Patológica – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**P29 “PNET ESPINAL TARDIO EM PACIENTE COM HISTÓRIA DE ASTROCITOMA CEREBELOSO: CASO CLÍNICO”**

Pedro Alberto Silva<sup>1</sup>, Paulo Pereira<sup>1</sup>, Lígia Castro<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 2-Serviço de Anatomia Patológica – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**P30 “MIELOPATIA POR MALFORMAÇÃO CAVERNOSA INTRAMEDULAR CERVICAL - CASO CLÍNICO”**

B. Lourenço Costa, J. Nubélio Duarte, J. L. Alves, R. Velasco, A. Rocha  
Centro de Neurocirurgia de Coimbra, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

**GRUPO 4: Outras Patologias**

**P31 “HEMATOMA SUBDURAL CRÓNICO CALCIFICADO COM HERNIAÇÃO DO UNCUS”**

Lia Pappamikail, Rui Rato, Ricardo Bernardo, Gonçalo Novais, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz, Nuno Reis  
Centro Hospitalar Lisboa Central - Serviço de Neurocirurgia

**P32 “QUISTO EPENDIMÁRIO INTRAMEDULAR. RELATO DE CASO”**

Sérgio Salvador<sup>1</sup>, Pedro Monteiro<sup>1</sup>, Rita Figueiredo<sup>2</sup>, Paulo Pereira<sup>1</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>  
1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João - Porto, 2-Serviço de Neurorradiologia – Hospital de São João - Porto

**P33 - “GANGRENA CEREBRAL” PÓS TRAUMÁTICA POR CLOSTRIDIUM PERFRINGENS”**

Tiago Lima; G. Guerreiro; Miguel Carvalho; Pedro R Cunha; Ricardo Pereira; Jorge Gonçalves  
Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**P34 “UM CASO DE HIPOFISITE LINFOCÍTICA COM APRESENTAÇÃO CLÍNICA DE ACROMEGÁLIA”**

Miguel Carvalho; Ana Camelo  
Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra

**P35 “QUISTO ÓSSEO ANEURISMÁTICO OCCIPITAL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO”**

Pedro Monteiro; Sérgio Salvador; Joana Oliveira; Josué Pereira; Rui Vaz  
Serviço de Neurocirurgia do Hospital de São João

**P36 “TUMORES MALIGNOS DAS BAINHAS NERVOSAS PERIFÉRICAS RAQUIDIANAS: CARACTERÍSTICAS, TRATAMENTO E FOLLOW-UP”**

Luís Augusto<sup>1</sup>, Patrícia Polónia<sup>2</sup>, Paulo Pereira<sup>2</sup>, Pedro Silva<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>2</sup>  
1-Serviço de Neurorradiologia – Hospital de S. João, Porto, 2-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de S. João, Porto

**P37 “TRATAMENTO CIRÚRGICO DA PARALISIA DE BELL – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO”**

Luís Marques<sup>1</sup>, João Carvalho Pimentel<sup>2</sup>, Gonçalo Neto d' Almeida<sup>1</sup>, Pedro Alberto Escada<sup>2</sup>  
1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, 2-Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

**P38 “METÁSTASE HIPOFISÁRIA - CASO CLÍNICO”**

Sérgio Moreira; Isabel Ribeiro; Alfonso Velasco  
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto

**P39 “A ACUIDADE DA RESSONÂNCIA MAGNÉTICA E DA BIOPSIA ESTEREOTÁXICA NO DIAGNÓSTICO DE LESÕES CEREBRAIS”**

Miguel Afonso Filipe<sup>1</sup>, Andreia Soares<sup>2</sup>, Carlos Alegria<sup>1</sup>  
1-Serviço de Neurocirurgia Hospital de Braga, 2-Escola de Ciências da Saúde - Univ do Minho

**Tema Neurocirurgia Pediátrica (SALA A)**

**Conferências:**

**Moderadores:** Josué Pereira, José Gustavo Soares

**09:00 “Tumores da fossa posterior”**

Maurice Choux - Marselha

**09:30 “Estado actual na cirurgia das craniossinostoses”**

José Hinojosa – Madrid

**10:00 Comunicações livres 3 (Sala A: 10:00 - 10:30)**

**Moderadores:** Nuno Cristino, Amets Sagarrabay

**10:00 CO-15 “CORRECÇÃO CIRÚRGICA DE CRANIOSSINOSTOSES E MANUSEAMENTO ANESTÉSICO – REVISÃO DE 13 CASOS”**

Josué Pereira<sup>1</sup>, Pedro Santos Silva<sup>1</sup>, Patrícia Polónia<sup>1</sup>, Maria Luísa Ferraz<sup>2</sup>, Marcos Gouveia<sup>2</sup>, Ana Leão<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto,  
2-Serviço de Anestesiologia – Hospital de São João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**10:10 CO-16 “CEREBROSPINAL FLUID LEAKS AFTER ENDOSCOPIC TRANSPHENOIDAL SURGERY USING DURALSEAL”**

Erlick AC Pereira; Victoria A Nowak; Harshal Ingale; Puneet Plaha; Simon Cudlip  
University of Oxford

**10:20 CO-46 “MONITORIZAÇÃO INTRA OPERATÓRIA DA OXIGENAÇÃO CEREBRAL EM CIRURGIA DE ANEURISMAS”**

Pedro A Silva, A. Cerejo, A. Vilarinho, C. Dias, R. Vaz

Serviço de Neurocirurgia e Unidade de Cuidados Intensivos Neurocríticos do Hospital de S. João - Porto, Portugal

**Tema Patologia do Ráquis (SALA B)**

**Conferência:**

**Moderadores:** António Peliz, Jorge Gonçalves

**09:00 “Artroplastia cervical”**

Vicent Calatayud Perez - Espanha

**09:30 Comunicações livres 4 (Sala B: 9:30 - 10:30)**

**Tema: Patologia do ráquis**

**Moderadores:** Maria João Frade, José António Costa

**09:30 CO-17 “ARTRODESE LOMBAR COM UTILIZAÇÃO DE TÉCNICAS MINIMAMENTE INVASIVAS”**

Álvaro Lima; Bruno Santiago

Hospital da Luz, Lisboa

**09:40 CO-18 “EXPERIÊNCIA INICIAL COM UTILIZAÇÃO DE PARAFUSOS PEDICULARES REFORÇADOS COM METILMETACRILATO PARA TRATAMENTO DE PATOLOGIA DA COLUNA LOMBAR OSTEOPORÓTICA”.**

Álvaro Lima; Bruno Santiago; Catarina Viegas; Cátia Gradil; Manuel Cunha e Sá

Hospital Garcia de Orta, Almada e Hospital da Luz, Lisboa

**09:50 CO-19 “CIFOPLASTIAS – AVALIAÇÃO CASUÍSTICA, SEGURANÇA, COMPLICAÇÃO E RESULTADOS”**

Tiago Lima; Miguel Carvalho; Gonçalo Guerreiro; Pedro R. Cunha; Gonçalo Costa

Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**10:00 CO-20 “BALANÇO SAGITAL APÓS ARTRODESE LOMBAR EM 1-2 NÍVEIS – INFLUÊNCIA NO RESULTADO CLÍNICO”**

Pedro Santos Silva; Pedro Alberto Silva; Bruno Carvalho; Paulo Pereira; Rui Vaz

Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. João

**10:10 CO-21 “MIELOPATIA ESPONDILÓTICA CERVICAL MULTINÍVEL: CRITÉRIOS DE OPÇÃO ENTRE LAMINECTOMIA (VIA POSTERIOR) E CORPORECTOMIA (VIA ANTERIOR)”**

Lia Papamikail; Nuno Salema Reis; Rui Rato

Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar Lisboa Central

**10:20 CO-22 “ESPAÇADORES INTER-ESPINHOSOS – BREVE REVISÃO CRÍTICA”**  
Ricardo Velasco; J. Luís Alves, Bruno Costa, Nubélio Duarte, J. Gustavo B. Soares  
 Serviço de Neurocirurgia e Neurorradiologia do Centro Hospitalar de Coimbra

**10:30 Café**

SALA A

**10:50 Mensagem do Presidente da SPNC - João Paulo Farias**

**Conferências:**

**Moderadores:** João Paulo Farias, Célia Pinheiro

**11:00 “Distúrbios cognitivos e da linguagem após HSA aneurismática: impacto do tratamento”**  
 Hildo A. Filho - Recife

**11:20 “Tumores e vias de acesso ao foramen magno”**  
 J. Alberto Landeiro - Rio de Janeiro

**11:40 “Meningiomas malignos atípicos: como manejá-los?”**  
 Ápio Antunes - Porto Alegre

**12:00 Conferência Magistral**  
**Moderadores:** Armando Rocha, Carlos Vara Luiz  
**“Gliomas de baixo grau de malignidade ”**  
 Alfredo Quiñones - Baltimore

**Almoço buffet - Hotel Sweet Atlantic**

## **DIA 20 - 6ª FEIRA (TARDE)**

**Tema - Patologia Vascular (SALA A)**

**15:00 Conferência:**  
**Moderadores:** Lozano Lopes, António Cerejo  
**“Estratégias no tratamento de aneurismas gigantes”**  
 Manuel Cunha e Sá - Lisboa

**15:30 Comunicações livres 5 (Sala A: 15:30 - 16:30)**  
**Tema: Patologia Vascular**  
**Moderadores:** Armando Lopes, Manuel Dominguez

**15:30 CO-23 “MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA EXTRACRANIANA, NUTRIDA POR RAMOS DAS CARÓTIDAS INTERNA E EXTERNA – CASO CLÍNICO”**  
Sérgio Salvador; Pedro Monteiro; António Vilarinho; Rui Vaz  
 Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. João

**15:40 CO-24 “APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA ESPONTÂNEA”**  
Miguel Carvalho; Ricardo Pereira  
 Serviço de Neurocirurgia - Hospitais da Universidade de Coimbra

**15:50 CO-25 “HEMANGIOMAS CAVERNOSOS INTRACRANIANOS - ANÁLISE RETROSPECTIVA CASOS OPERADOS 2005-2011”**  
Lia Pappamikail; Gonçalo Novais, Ricardo Bernardo, Rui Rato, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz; Nuno Salema Reis  
 Centro Hospitalar Lisboa Central - Serviço de Neurocirurgia

**16:00 CO-26 “TRATAMENTO MICROCIRÚRGICO DE ANEURISMAS CEREBRAIS COM RUPTURA. AVALIAÇÃO RETROSPECTIVA NUM PERÍODO DE 10 ANOS”**  
Tiago Lima; M. Carvalho; G. Guerreiro; P. Cunha; R. Pereira; G. Costa; J. Gonçalves; R. Fernandes; M. Barbosa  
 Serviço de Neurocirurgia - Hospitais da Universidade de Coimbra

**16:10 CO-27 “CIRURGIA EM HUNT E HESS GRAU 4 E 5: QUAL O RESULTADO FUNCIONAL?”**  
Ana Matos Machado; Raquel Carvalho; Mário Gomes; Valdemar Martins; Ernesto Carvalho  
 Serviço de Neurocirurgia do Hospital Geral de Santo António

**16:20 CO-28 “TRATAMENTO CIRÚRGICO DE ANEURISMAS EM DOENTES COM IDADE IGUAL OU SUPERIOR A 65A E HSA”**  
Maria Manuel Santos, Edson Oliveira, Alexandre Campos, Domingos Coiteiro, João Paulo Farias  
 Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

### **Tema Neurocirurgia Pediátrica (SALA B)**

#### **15:00 Conferência:**

**Moderadores: J. Augusto Costa, Conceição Marques**  
**“Cirurgia da espinha bífida”**  
 José Hinojosa - Madrid

#### **15:30 Comunicações livres 6 ( Sala B: 15:30 - 16:20)**

**Temas: N.C. Pediátrica / Endoscopia**  
**Moderadores: Mário Matos, Clara Romero**

**15:30 CO-29 “MIELOMENINGOCELOS: CASUÍSTICA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA (1999 – 2009)”**  
 Bruno Lourenço Costa; J. Luis Alves; Nubélio Duarte; Ricardo Velasco; J. Augusto Costa  
 Sector Pediátrico do Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de Coimbra

**15:40 CO-30 “O DOENTE NEUROCIRÚRGICO NA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS”**  
 Raquel Maia; Marta Oliveira; Gabriela Pereira; João Estrada; Amets Sagarrabay; Mário Matos  
 Hospital Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central

**15:50 CO-31 “HIDROCEFALIA OBSTRUTIVA: ANÁLISE DE 132 VENTRICULOCISTERNOSTOMIAS ENDOSCÓPICAS”**  
Joana Oliveira; Patrícia Polónia; Josué Pereira; Rui Vaz  
 Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. João

**16:00 CO-32 “NEUROENDOSCOPIA – EXPERIÊNCIA DO CENTRO HOSPITALAR DE COIMBRA”.**  
Ricardo Velasco; Bruno Costa, J. L. Alves, Nubélio Duarte, J. Gustavo Bento Soares  
 Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de Coimbra

**16:10 CO-33 “ODONTOIDECTOMIA – EXPERIÊNCIA COM ABORDAGEM ENDOSCÓPICA ENDONASAL”**  
 Conceição Marques; A. Lourenço; G. Almeida; S. Figueiredo; J. Cabral  
 Serviço de Neurocirurgia do Hospital Egas Moniz

#### **16:20 Café**

#### **SALA A**

#### **17:00 Mesa redonda**

**Tema: “Gliomas malignos ”**  
**Moderadores: Armando Rocha, Margarida Damasceno**  
**“Avanços da biologia molecular” – Adília Hurmigo - Nova Iorque**  
**“Avanços terapêuticos” – Bravo Marques – Lisboa**  
**“ O presente e o futuro” - Marcus Rotta – S. Paulo**

**18:00 Conferência Magistral**

Moderadores: Rui Vaz, Manuel Rito  
**“Deep Brain Stimulation in pain”**  
 Tipu Aziz - Oxford

**18:30 Comunicações livres 7 (Sala A: 18:30 - 19:30)**

**Tema: Cirurgia Funcional**  
 Moderadores: A. Gonçalves Ferreira, Rui Rangel

**18:30 CO-34 “NOVEL TRIAL DESIGN AND ANALYSES IN DEEP BRAIN STIMULATION FORTREMOR ”**

Erlick AC Pereira<sup>1</sup>, Jonathan A Hyam<sup>1</sup>, Shazia Javed<sup>2</sup>, Puneet Plaha<sup>2</sup>, Stephen S Gill<sup>2</sup>, Alexander L Green<sup>1</sup>,  
 Tipu Z Aziz<sup>1</sup>  
 1-University of Oxford, 2-University of Bristol

**18:40 CO-35 “ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA DO GLOBO PÁLIDO PARA O TRATAMENTO DE DISTONIAS. EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE NEUROCIRURGIA DO HOSPITAL DE S. JOÃO”**

Clara Chamadoira<sup>1</sup>, Maria Jose Rosas<sup>2</sup>, Paulo Linhares<sup>1</sup>, Eva Brandão<sup>3</sup>, Miguel Gago<sup>2</sup>, João Massano<sup>2</sup>,  
 Rui Vaz<sup>1</sup>  
 1-Serviço Neurocirurgia, Hospital de São João, 2-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, 3-Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião

**18:50 CO-36 “REVISÃO CRÍTICA DA ESTIMULAÇÃO SUBTALÂMICA NA DOENÇA DE PARKINSON AVANÇADA”**

M<sup>a</sup> Begoña Cattoni<sup>1</sup>, Herculano Carvalho<sup>1</sup>, M. Coelho<sup>2</sup>, M. Miguel Rosa<sup>2</sup>, A. Gonçalves Ferreira<sup>1</sup> e Grupo de Cirurgia Funcional das Doenças do Movimento.  
 1-Neurocirurgia – HSM, 2-Neurologia – HSM

**19:00 CO-37 “ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA NO SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO”**

Paulo Linhares<sup>1</sup>, Maria José Rosas<sup>2</sup>, João Massano<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>  
 1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João, 2-Serviço de Neurologia – Hospital de São João

**19:10 CO-38 “MONITORIZAÇÃO EEG INVASIVA – DESCRIÇÃO DE UM CASO CLÍNICO”**

Cláudia Grilo; Elsa Castro Silva; Rui Rangel  
 Centro Hospitalar do Porto

**19:20 CO-39 “RESSONÂNCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL – PAPEL DA NEUROCIRURGIA ”**

César Alejandro Nunes<sup>1</sup>, Inês Carreiro<sup>2</sup>, Cristina Moura<sup>3</sup>, Marcos Barbosa<sup>4</sup>  
 1-Interno de Neurorradiologia - Serviço de Radiologia dos H.U.C., 2-Especialista de Neurorradiologia - Serviço de Radiologia dos H.U.C., 3-Especialista de Neurorradiologia - Serviço de Radiologia dos H.U.C., 4-Director do Serviço de Neurocirurgia dos H.U.C.

**19:30 Assembleia Geral da SPNC**

**21:00 Jantar do Congresso - Casino da Figueira da Foz**

**DIA 21 - SÁBADO (MANHÃ)**

**SALA A**

**Conferências:**

Moderadores: José Miguéns, Marcos Barbosa

**09:00 “Craniofaringiomas”**

Maurice Choux - Marselha

**09:30 “Intraoperative neurophysiology in Pediatric Neurosurgery”**

Francesco Sala - Verona

**10:00 Comunicações livres 8 (Sala A: 10:00 - 11:00)**

**Tema: Neurooncologia**

**Moderadores: Paulo Linhares, Carla Domingos**

**10:00 CO-40 “MONITORIZAÇÃO INTRAOPERATÓRIA EM SCHWANOMAS VESTIBULARES”**

Joana Maria Silva<sup>1</sup>, António Cerejo<sup>1</sup>, Filipe Duarte<sup>1</sup>, Fernando Silveira<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>

1-Neurocirurgia – Hospital São João, Porto, 2-Neurofisiologia – Hospital São João, Porto

**10:10 CO-41 “CASUÍSTICA DA CIRURGIA DE NEURINOMA DO ACÚSTICO POR VIA TRANSLABIRINTICA DO GRUPO DE OTO-NEUROCIRURGIA / CIRURGIA DA BASE DO CRÂNIO”**

Luís Marques<sup>1</sup>, João Carvalho Pimentel<sup>2</sup>, Gonçalo Neto d' Almeida<sup>1</sup>, Pedro Alberto Escada<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, 2-Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

**10:20 CO-42 “SCHWANNOMAS DO V PAR CRANIANO: SÉRIE CIRÚRGICA DE 7 DOENTES E REVISÃO DA LITERATURA”**

Nuno Simas; João Paulo Farias

Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

**10:30 CO-43 “TRATAMENTO DE GLIOMAS DE BAIXO GRAU EM ÁREAS (MAIS) ELOQUENTES”**

Nuno Morais; José António Moreira da Costa

Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. Marcos – Braga

**10:40 CO-44 “INCIDÊNCIA DE PSEUDOPROGRESSÃO PRECOCE APÓS RADIOQUIMIOTERAPIA POR GLIOMA MULTIFORME”**

Bruno Carvalho<sup>1</sup>, Paulo Linhares<sup>2</sup>, Rita Figueiredo<sup>3</sup>, Rui Manuel Reis<sup>4</sup>, Rui Vaz<sup>5</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João, 2-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 3-Serviço de Neurorradiologia – Hospital de São João, 4-Escola de Ciências da Saúde de Braga, Universidade do Minho, 5-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**10:50 CO-45 “ABORDAGEM DO SEIO CAVERNOSO ” – VÍDEO**

José António Moreira da Costa; Nuno Morais

Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. Marcos - Braga

**11:00 Café**

**Conferências Finais:**

**Moderadores: Ernesto Carvalho, Vítor Gonçalves**

**11:30 “Acoustic neuromas: microsurgery versus radiosurgery”**

**Daniel Rigamonti - Baltimore**

**12:00 “Gliomas de alto grau de malignidade”**

**Alfredo Quiñones - Baltimore**

**Almoço de encerramento do Congresso**

**Tarde livre**

## COMUNICAÇÕES ORAIS

### CO-00. Doentes com idade igual ou superior a 65 anos de idade submetidos a biopsia cerebral de um glioma maligno - Quais os resultados?

**Miguel Simões Ferreira, Celia Pinheiro**

Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António

**Objectivo:** Avaliação dos resultados das biopsias cerebrais realizadas a doentes com idade igual ou superior a 65 anos com diagnóstico clínico e imagiológico de Glioma Maligno.

**Material e métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo das 250 biopsias cerebrais executadas no Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Santo António do Centro Hospitalar do Porto de 1 de Janeiro de 2004 a 31 de Dezembro de 2010.

Destas foram critérios de inclusão para o trabalho: idade ? 65 anos; clínica, exame neurorradiológico e resultado de Anatomia Patológica de Glioma Maligno.

A amostra final foi de 61 doentes, que foram divididos em três grupos: Grupo I com 17 doentes e idades compreendidas entre os 65 e 69 anos de idade; Grupo II com 14 doentes e idades compreendidas entre os 70 e 72 anos; Grupo III com 30 doentes com idade superior a 72 anos de idade

**Resultados:** Dos 61 doentes, 37 são do sexo masculino.

Dos doentes do Grupo I, 5 fizeram tratamento complementar com Rádio e Quimioterapia e 12 foram encaminhados para tratamento de suporte/conforto.

Dos doentes do Grupo II, 4 doentes fizeram tratamento complementar com Rádio e Quimioterapia, 3 fizeram RDT paliativa e 7 encaminhados para tratamento de suporte/conforto.

Dos doentes do Grupo III, 3 doentes fizeram Radioterapia paliativa e os restantes 27 doentes tratamento de suporte/conforto.

**Conclusões:** O tratamento complementar com rádio e quimioterapia foi realizado preferencialmente nos doentes mais jovens da série em estudo.

Todos os doentes com idade superior a 72 anos foram encaminhados para tratamento com radioterapia paliativa ou tratamento de suporte, não apresentando portanto indicação para tratamento complementar.

### CO-01. Caracterização do doente Neurocirúrgico de ambulatório

**Lia Pappamikail, Pedro Castanho**

Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar Lisboa Central

Com o objectivo de caracterizar a população que recorre a consulta externa de Neurocirurgia de um hospital central, procedeu-se a uma análise dos processos de consulta de 2 médicos num período de 20 meses. Recolheu-se de cada episódio de consulta o motivo de consulta em termos de modo de referenciação (médico de família, outras especialidades hospitalares, após internamento/SU, por iniciativa do próprio) e patologia, por forma a caracterizar a população de ambulatório de um hospital central com valência de Neurocirurgia. Numa amostra total de 706 episódios de consulta, verificou-se um predomínio de patologia vertebromedular (35,5%), tumoral (21,4%), traumática (11,8%), vascular

(9%). Os doentes mal encaminhados representam 7,5% da amostra estudada. Esta caracterização permite a análise da gestão deste recurso de saúde e a implementação de protocolos/ligações de actuação privilegiada, nomeadamente com o exames auxiliares de diagnóstico e cuidados de saúde primários, de modo a reduzir significativamente o número de consultas das quais não se retira um acto médico (nomeadamente de tratamento ou de diagnóstico) que responda às necessidades do doente.

### CO-02. Estratégia cirúrgica na patologia tumoral da coluna cervical

**António Fernandes Francisco, Sérgio Livraghi, João Levy Melancia**  
Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria

**Introdução:** A cirurgia de tumores da coluna cervical apresenta desafios significativos sob diferentes pontos de vista. Anatomicamente a complexidade prende-se com o acesso anterior às regiões de transição occipitocervical e cervicodorsal, bem como às particularidades de cada vértebra cervical e da Artéria vertebral. A biomecânica e a cinemática desta região impõem preocupações específicas na abordagem cirúrgica.

**Objectivos:** Determinar a segurança, eficácia, vantagens e dificuldades técnicas das diferentes estratégias cirúrgicas no tratamento de tumores da coluna cervical.

**Material e Métodos:** Análise dos processos clínicos, exames de imagem e notas de seguimento dos doentes sujeitos a cirurgia de tumores da coluna cervical na nossa instituição desde 2003.

**Resultados:** 24 doentes operados, 15 do sexo feminino, com idade entre 4 meses e 72 anos, média de 52 anos. 5 lesões localizadas à região occipitocervical, 14 na coluna cervical sub-axial e 5 interessando a transição cervicodorsal. 15 doentes apresentaram-se com defeito neurológico e, 9 apenas com dor axial. A patologia metastática representou 41,6% dos casos e os tumores ósseos primitivos os restantes 58,4%. Foram realizadas 5 vias anteriores, 11 vias posteriores e 8 vias combinadas (360°). Registou-se um caso de mortalidade per-operatória (por progressão da doença sistémica). As complicações cirúrgicas foram: 1 infecção da ferida operatória, 2 reintervenções por progressão tumoral. A média da escala de Nurick foi 2,04 no pré-operatório e 1,33 no pós-operatório.

**Conclusões:** A estratégia cirúrgica compreende: escolha da via de acesso, correcção da deformidade, descompressão neurológica, excisão tumoral, e reconstrução e estabilização. Os acessos anteriores da região occipitocervical e cervicodorsal podem implicar vias transorais, transmandibulares e transmanubriais. A nível occipitocervical o realinhamento é o primeiro passo, tendo-se recorrido sempre à instrumentação posterior. A remoção tumoral na região sub-axial é condicionada pela presença da artéria vertebral. A nível cervicodorsal a instrumentação posterior requer construções mais longas, bem como a utilização de técnicas e material de artrodesse específicos.

### CO-03. Síndrome de Horner após cirurgia cervical anterior

**C. Marques, A. Bravo, A. Lourenço, C. Romero, J. Cabral**  
Hospital Egas Moniz- CHLO

**Introdução:** A síndrome de Horner surge, por vezes, como complicação da cirurgia cervical anterior, por eventual lesão directa do tronco simpático cervical. Pode, no entanto, estar associada a outras complicações anestésico-cirúrgicas.

**Caso Clínico/Discussão:** Descreve-se um caso de miose e ptose palpebral direitas no pós-operatório imediato, associadas a discreta hemiparésia direita com componente facial homolateral após discectomia e artrodese por via anterior, C5-C6 e C6-C7, com acesso direito, em senhora de 61 anos de idade com oclusão parcial da carótida esquerda. O estudo imagiológico demonstrou a presença de pequena lesão encefálica, isquémica, contra-lateral.

Discutem-se as possíveis causas de síndrome de Horner iatrogénica e faz-se revisão da via óculosimpática, realçando a vulnerabilidade do tronco simpático na abordagem da região cervical sub-axial por via anterior.

**Conclusão:** A síndrome de Horner pode ser consequência de disrupção da enervação simpática do olho em qualquer local, desde a origem e ao longo do seu circuito de três neurónios. O conhecimento do trajecto e respectivas relações anatómicas do tronco simpático cervical pode evitar complicações inesperadas.

## CO-04. Hemangiomas vertebrais sintomáticos

**António Fernandes Francisco, Sérgio Livraghi, João Levy Melancia**

Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria

**Introdução:** O hemangioma vertebral está presente em 10% da população. Apesar de frequentemente assintomático, 1% destas lesões podem apresentar-se com queixas álgicas, sendo raro o quadro clínico de compressão medular e crescimento epidural do tumor. Não há um consenso na literatura quanto à melhor orientação terapêutica nem quanto ao prognóstico a longo prazo destes tumores agressivos.

**Objectivos:** Determinar a segurança, eficácia, vantagens e dificuldades técnicas das estratégias cirúrgicas no tratamento de tumores da coluna cervical. **Material e métodos:** Foram analisados retrospectivamente os processos, dados imagiológicos e notas de seguimento dos doentes sujeitos a cirurgia por hemangioma vertebral agressivo na nossa instituição desde 2000.

**Resultados:** Foram operados 9 doentes, 7 do sexo feminino, com idade média de 55,3 anos. A localização anatómica das lesões foi: 8 dorsal e 1 sagrada. A apresentação clínica foi de dor e defeito neurológico (paraparesia). Todos os doentes foram submetidos a cirurgia descompressiva, tendo sido empregue num caso embolização préoperatória e em 7 casos radioterapia pós operatória. Não houve mortalidade nem morbilidade neurológica acrescida relacionada com os procedimentos cirúrgicos. Houve 1 doente operado duas vezes por progressão da doença noutra nível vertebral não contíguo. Os diagnósticos foram confirmados histologicamente. Não houve recidiva de compressão medular nos níveis tratados. O tempo médio de seguimento foi de 8 anos.

**Conclusão:** A história natural dos hemangiomas vertebrais sintomáticos não está elucidada mas a nossa série reflecte a necessidade de descompressão cirúrgica quando o doente apresenta compromisso neurológico. Apenas num doente se registou progressão da doença numa outra localização com

necessidade de nova intervenção cirúrgica. Apesar da apresentação inicial com compressão medular, o tratamento cirúrgico permite a recuperação neurológica a par de um bom controlo da doença a longo prazo.

## CO-05. STAT3: Um potencial alvo terapêutico nos Gliomas de Alto Grau

**Maria Manuel Santos<sup>1</sup>, Lúcia Roque<sup>2</sup>, Faria C<sup>3</sup>, Martins C<sup>4</sup>, Pimentel J<sup>5</sup>**

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Serviço de Patologia e Citogenética – Instituto Português de Oncologia, Lisboa, 3-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 4-Serviço de Patologia e Citogenética – Instituto Português de Oncologia, Lisboa, 5-Serviço de Neurologia/Neuropatologia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Introdução:** os gliomas de alto grau são os tumores cerebrais primários mais frequentes e são inexoravelmente fatais. Alterações na função do *Epidermal Growth Factor Receptor* (EGFR) foram estabelecida como cruciais para o desenvolvimento destes tumores, no entanto, as terapias anti-EGFR não corresponderam às expectativas e, actualmente, não são uma alternativa à terapia convencional dos gliomas malignos.

**Objectivo:** o objectivo deste trabalho foi analisar a expressão de genes activadores das vias de sinalização do EGFR e identificar moléculas que potencialmente pudessem vir a ser melhores alvos terapêuticos.

**Métodos:** caracterizámos 100 gliomas de alto grau por *Chromosomal Comparative Genomic Hybridization* (CGH) e determinámos a incidência de mutações e amplificações do EGFRvIII, respectivamente por, RT-PCR e FISH. Em 20 tumores, a análise da expressão genética foi realizada usando os *GeneChip HuGene1,0ST arrays* (Affimetrix) e os dados foram avaliados através dos softwares *Partek* e *Ingenuity Pathway Analysis* (IPA). A validação dos array foi efectuada por técnicas de imunocitoquímica com p705 STAT3 (Abcam<sup>®</sup>) em 50% dos tumores.

**Resultados:** o ganho concomitante do cromossoma 7 e a perda do 10q, uma alteração cromossómica característica dos glioblastomas, foi encontrada em 83% dos casos. A amplificação do EGFR foi observada em 58.3% dos tumores e a mutação do EGFRvIII detectada em 30% dos casos amplificados. A análise da expressão genética revelou que os genes mais expressos (FC>10) eram genes relacionados com controlo do ciclo celular, com angiogénese e com invasão celular e que os genes com menor expressão (FC<10) relacionavam-se com funções neuronais (p.e. GABRG2). A análise das redes funcionais de activação do EGFR pelo IPA definiu como moléculas centrais as: STAT3 e C-MYC. A imunocitoquímica confirmou que todas as células tumorais eram positivas para pY705-STAT3.

**Conclusão:** os nossos dados favorecem fortemente a STAT3 como alvo terapêutico molecular, a incluir nas terapias dos gliomas de alto grau.

## CO-06. Tumores dos nervos periféricos: Casuística dos Serviços de Neurocirurgia e Ortopedia do Centro Hospitalar de Coimbra EPE

**B Lourenço Costa<sup>1</sup>, F Almeida<sup>2</sup>, A Inês<sup>2</sup>, JL Alves<sup>1</sup>, R Velasco<sup>1</sup>, J Nubélio Duarte<sup>1</sup>, A Peliz<sup>1</sup>, A Lopes<sup>1</sup>**

1-Centro de Neurocirurgia de Coimbra – Centro Hospitalar de Coimbra EPE, 2-Serviço de Ortopedia – Centro Hospitalar de Coimbra EPE

**Introdução:** Os tumores dos nervos periféricos são lesões pouco frequentes. Correspondem, na maior parte dos casos, a tumores benignos das bainhas nervosas. O diagnóstico diferencial inclui: neuropatias, tumefacções de natureza não neoplásica e tumores com origem neuronal, não neuronal ou das bainhas nervosas com comportamento benigno ou maligno.

**Material e Métodos:** Os autores estudaram retrospectivamente os doentes com tumores de nervos periféricos submetidos a tratamento cirúrgico nesta instituição, no período 2008-2011 quanto a: sexo, idade, co-morbilidades, clínica de apresentação do tumor, exames complementares de diagnóstico realizados, terapêutica cirúrgica, suas complicações e resultados funcionais.

**Resultados:** No Centro Hospitalar de Coimbra EPE, no período 2008-2011, foram submetidos a tratamento cirúrgico 8 doentes, 6 do sexo feminino e 2 do sexo masculino, com tumores dos nervos periféricos. Nenhum dos doentes era portador de neurofibromatose. Os tipos histológicos e localizações dos tumores foram: 1 schwannoma do nervo radial, 3 schwannomas do nervo mediano, 1 lipoma do nervo mediano, 1 schwannoma do nervo cubital e 2 schwannomas do nervo tibial posterior. Dor e tumefacção localizada foram as manifestações iniciais mais frequentes. O diagnóstico foi confirmado por RMN em 6 casos. Em todos os doentes foi realizada exérese macroscopicamente total da lesão. Não foram registadas complicações cirúrgicas. Foi observada uma melhoria significativa das queixas e défices neurológicos pré-operatórios em todos os doentes.

**Discussão:** A adequada avaliação pré-operatória e a aplicação de técnicas microcirúrgicas permitem a exérese total dos tumores benignos dos nervos periféricos com excelentes resultados funcionais.

### CO-07. Radiofrequência: revisão do seu interesse no síndrome facetário

Ângela Bravo, Cesário Vilela, Sérgio Figueiredo  
HEM

A radiofrequência é uma modalidade terapêutica cada vez mais aplicada no alívio da dor crónica. Trata-se de um tratamento utilizado há já algum tempo em procedimentos como a termocoagulação do gânglio de Gasser e na desnervação facetária lombar. Porém, as indicações actuais ampliaram-se desde o aparecimento da radiofrequência pulsada, podendo abordar quase todas as estruturas nervosas incluindo os gânglios das raízes dorsais até aos anéis fibrosos em dor discogénica. Apresenta-se uma revisão da literatura acerca da radiofrequência utilizada na dor provocada por alterações nas facetas articulares cervical e lombar, realçando as indicações deste método e a experiência dos autores com esta técnica.

### CO-08. Lesões Orbitárias

Nuno Morais, José António Moreira da Costa  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Braga

**Introdução:** A órbita é uma estrutura anatómica complexa que contém o globo, músculos extraoculares, gordura, tecido conjuntivo, glandular, nervoso e vascular, podendo cada um deles dar origem a tumores.

**Objectivo:** O objectivo deste estudo é avaliar a eficácia e

segurança do tratamento cirúrgico de lesões orbitárias.

**Métodos:** Sete doentes consecutivos foram submetidos a remoção cirúrgica de lesões orbitárias entre Abril de 2006 e Fevereiro de 2011 pelo autor sénior. As indicações para tratamento cirúrgico foram hipovisão, proptose progressiva e dor retroorbitária relacionada com a lesão orbitária. Usamos uma classificação topográfica das lesões orbitárias, tendo a órbita sido dividida num compartimento anterior e posterior no plano axial e 3 sectores no plano coronal.

**Resultados:** A localização da lesão e o objectivo da cirurgia determinou a escolha da abordagem cirúrgica. Foram realizadas 4 orbitotomias laterais, 2 abordagens supraorbitárias laterais e 2 pterionais. As lesões foram removidas na totalidade em 3 casos, parcialmente em 4 e 1 biópsia. Não foram registadas quaisquer complicações major intraoperatórias ou pós-operatórias com necessidade de reintervenção. A proptose melhorou em todos os doentes.

**Conclusão:** O tratamento das lesões da órbita é seguro e eficaz. A escolha da abordagem cirúrgica depende da localização tumoral. A abordagem cirúrgica e as técnicas de dissecação são cruciais na determinação do prognóstico.

### CO-09. Stereotactic radiosurgery for Brain AVM's: Outcome related to volume and location of brain receiving high dose radiation

Escolástico, A.R.<sup>1</sup>, Almeida, A.<sup>2</sup>, Vicente, R.; Ugidos, J.<sup>2</sup>, Carvalho, H.<sup>2</sup>, Gonçalves-Ferreira, A.<sup>2</sup>  
1-Medical Consult, S.A., Lisboa; Centro Oncológico Dr.<sup>a</sup> Natália Chaves, Clínica Quadrantes, Carnaxide  
2-Centro Oncológico Dr.<sup>a</sup> Natália Chaves – Clínica Quadrantes, Carnaxide

**Introdução:** The main goal of this study was to analyze the outcome of the patients with brain AVMs treated by Stereotactic Radiosurgery (SRS) concerning the relation between therapeutic results, obliteration time, neurological sequelae and amount of normal tissue receiving at least 10-12Gy, localization and volume of the AVMs.

**Métodos:** An observational study of 60 patients treated between 2004 and 2009 with a follow-up of  $\geq 2$  years. Patients were from both sexes and ages between 20 and 60 years. Every patient was submitted to MRI, Angio-MRI, Angio-CT and a Digital Angiography (DAT) in stereotactic conditions, the two last exams on the treatment day. All were submitted to a single fraction dose of 14-20Gy using a 6MV photon beam in a 2300CD\_Triology<sup>®</sup> Linac (Varian Medical Systems, Inc., Palo Alto, CA), with a HD120 multileaf collimator, at the Centro Oncológico Dr.<sup>a</sup> Natália Chaves, Clínica Quadrantes, Carnaxide. Clinical evaluation was made at one month post-SRS and then on simultaneously with the imaging follow-up; this included Angio-CT/MRI at 6, 12, 24 months and then every year after the treatment and DAT to confirm total obliteration.

**Resultados e Conclusões:** All 60 patients had 2-8 years (mean: 4y.) of post-SRS follow-up. The total obliteration rate was 55% (obliteration time: 1-3,5y; mean: 20 months); on all the other 45% there was a variable but significant volume reduction of the AVM nidus. Most of the patients (2/3) had no permanent complications. The main permanent neurological deficits were found to be related with the prescribed dose, the lesion volume and the amount and the location of normal tissue that received a dose equal or greater than 12Gy. The brains-

tem, cerebellum and temporal lobe were found to be specially susceptible. The two only cases (3%) of symptomatic radionecrosis were located at the deep temporal lobe/basal ganglia.

## CO-10. Abordagem terapêutica actual dos neurinomas do acústico: Radiocirurgia GAMMA KNIFE

**Maria Begoña Cattoni, Julieta Silva, J.M. Braz, L. Madureira, A. Luís, S. Ikbal, A. Soares, A. Rato, M.J. Rosa, A. Fernandes**  
Neurocirurgia – Centro Gamma Knife, Hospital Cuf Infante Santo

**Resumo:** Abstract Apresentação oral no Congresso SPNC, Maio 2011 Título: ABORDAGEM TERAPÊUTICA ACTUAL DOS NEURINOMAS DO ACÚSTICO: RADIOCIRURGIA GAMMA KNIFE Autor: M<sup>a</sup> Begoña Cattoni – Neurocirurgia, Julieta Silva - Radioterapia Centro Gamma Knife. Hospital Cuf Infante Santo, Lisboa

**Objectivos:** Dar a conhecer a alta taxa de eficácia da Radiocirurgia Gamma Knife no tratamento dos neurinomas do acústico de pequeno e médio volume, tanto no controlo tumoral destas lesões, como na quase inexistente morbilidade induzida pelo procedimento. Mostrar nos casos de neurinomas volumosos, como a GK é uma arma terapêutica complementar imprescindível, dentro duma estratégia predefinida de descompressão cirúrgica, com remoções tumorais subtotais.

**Métodos:** Os autores, prospectivamente, vão analisar os resultados obtidos após tratamento com radiocirurgia Gamma Knife de 60 neurinomas, tratados entre Outubro 2007-Maio 2011. A série inclui 31 homens / 29 mulheres, com uma idade média de 53 anos, sendo que aproximadamente 75% dos doentes tinham sido previamente operados. 4 doentes apresentavam uma Neurofibromatose tipo II. Em 50 casos consecutivamente tratados, com um follow up mínimo de 6 meses, faremos uma análise pormenorizada do controlo do volume lesional, da evolução clínica e da morbilidade verificada. O volume tumoral médio pré-GK foi 2.54 cc (0.1cc-9.4cc). As lesões foram irradiadas com uma dose margem média de 12.7 Gy (12Gy-14Gy) e a isodose de prescrição média foi de 58% (50%-68%). Resultados Com um período de follow up médio de 18 meses (6m-43 m), os efeitos duma dose de radiação Gamma, relativamente baixa, sobre os neurinomas do acústico desta série, mostraram 100% de eficácia em suprimir o crescimento tumoral. Nos casos com mais de 2 anos de follow up, verifica-se que o apagamento do sinal no centro do tumor aparece em 69%, geralmente a partir dos 6-8 meses, coincidindo com um pico, reversível, de expansão do volume tumoral. O “shrinkage” tumoral é de quase 30% aos 2 anos. Não se verificaram casos de alargamento ou aparecimento de quistos intratumorais, nem de desenvolvimento de hidrocefalia após GK. A preservação da audição útil foi de 92% aos 6m, 75% a 1 ano, 63% aos 2 anos e 50% aos 3 anos. Não houve nenhum caso de paralisia facial ou de outros pares cranianos após GK.

**Conclusões:** Os resultados obtidos na série apresentada, permitem confirmar que a radiocirurgia Gamma Knife é o tratamento de eleição para os neurinomas do acústico de pequeno e médio volume, sejam estes diagnosticados de novo, residuais ou recidivados. Na análise e decisão sobre as opções de tratamento para os neurinomas do acústico de grande volume, deverá ser considerada como principal estratégia terapêutica, a da remoção tumoral, propositadamente subtotal, seguida de tratamento complementar com GK.

## CO-11. Tratamento dos tumores da base craniana com radiocirurgia Gamma Knife

**M<sup>a</sup> Begoña Cattoni<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Julieta Silva<sup>2</sup>, Ana Luís<sup>3</sup>**

1-Neurocirurgia – Centro Gamma Knife, Hosp Cuf Infante Santo, 2-Radioterapia – Centro Gamma Knife, Hosp Cuf Infante Santo, 3-Física de Radiações – Centro Gamma Knife, Hosp Cuf Infante Santo

**Objectivo:** Dar a conhecer as mais actuais e abrangentes indicações para o tratamento com Radiocirurgia Estereotáxica Gamma Knife dos tumores benignos ou malignos, com localização ou inserção na base craniana, seios paranasais, nasofaringe ou ouvido interno, entendendo que a GK é, actualmente, a arma terapêutica adjuvante mais avançada no manuseamento desta patologia oncológica.

**Material e Métodos:** Mostraremos a experiência do Centro Gamma Knife em 40 casos tratados entre Janeiro 2008 e Dezembro 2010. São tumores situados no andar anterior, médio e posterior do crânio, com componente intra e/ou extracraniano, com localização cervical baixa (até C3) ou no espaço latero-faríngeo. Em alguns casos excediam, largamente, o limite clássico dos 3cm de diâmetro e apresentavam uma morfologia marcadamente irregular, o que acrescentou um significativo grau de complexidade técnica ao tratamento. A série tratada inclui: 21 meningiomas; 3 schwannomas não vestibulares; 1 cordoma; 1 condrosarcoma; 4 carcinomas dos seios paranasais; 1 esteseoneuroblastoma grau IV; 5 quemodectomas e 4 metástases infiltrando a base craniana. Aproximadamente 85% dos casos, correspondem a recidivas/resíduos cirúrgicos e os tumores histologicamente malignos tinham previamente recebido radioterapia externa convencional. Descreveremos pormenores sobre: o planning e técnica radiocirúrgica utilizada; conformidade e selectividade das curvas de isodose à lesão e a rádio-protecção das estruturas de risco envolvidas (nervos ópticos, quiasma e órbita, no andar anterior; seio cavernoso e hipófise, no andar médio; tronco e pares cranianos, na fossa posterior).

**Resultados:** Trata-se dum grupo muito heterogéneo de lesões (localização, estruturas envolvidas, histologia) à partida com comportamentos evolutivos muito diferentes, pelo que se torna crucial estabelecer o objectivo - curativo/paliativo-pretendido para cada tratamento específico. Com um follow up médio de 16 meses (5 meses – 35meses), observamos um controlo do volume tumoral em 19/21 meningiomas; 3/3 neurinomas não acústicos; 2/2 cordoma e condrosarcoma; 5/5 quemodectomas; 3/4 metástases; 3/4 carcinomas da nasofaringe. Não houve registo de qualquer agravamento clínico, directamente relacionado com a irradiação. Houve uma explosão tumoral em 3 casos: aos 6m num meningioma esfenocavernoso (posterior biópsia verificou tratar-se dum ca nasofaringe), aos 8m no esteseoneuroblastoma e aos 30m num meningioma do buraco lacerum, cuja cirurgia posterior revelou características atípicas.

**Conclusões:** Apesar de que a remoção cirúrgica dos tumores da base do crânio é o “gold standard treatment”, a significativa complexidade técnica e a relevante morbilidade clínica implícita nas remoções cirúrgicas agressivas, pode provocar graves deficits neurológicos pós-operatórios, pouco tolerados pelo doente e família. A Gamma Knife é a ferramenta ideal para o tratamento complementar destes casos, principalmente nas lesões residuais ou repetidamente recidivadas, controlando o re-crescimento tumoral e preservando a função pré-

existente dos pares cranianos envolvidos. Em casos específicos, o tratamento inicial poderá ser a própria radiocirurgia.

### CO-12. Experiência de radiocirurgia estereotáxica cerebral no IPO de Coimbra-CHC

**Nubélio Duarte<sup>1</sup>, José Luís Alves<sup>1</sup>, Marisa Padilha<sup>2</sup>, Carlos Fardilha<sup>2</sup>, Paula Alves<sup>3</sup>, Armando Rocha<sup>4</sup>**

1-Interno complementar de Neurocirurgia do CHC, 2-Interno complementar de Radioterapia do IPO de Coimbra, 3- Directora de Serviço do Serviço de Radioterapia do IPO de Coimbra, 4-Chefe de Serviço de Neurocirurgia do CHC

A “Radiocirurgia estereotáxica cerebral” é uma arma terapêutica caracterizada pela administração de uma dose alta de radiação, num tecido alvo crânio-encefálico, que é localizado mediante procedimentos estereotáxicos. Por diferir da radioterapia convencional, por apresentar resultados similares aos da cirurgia convencional em determinadas patologias neuro-cirúrgicas e por ter a vantagem de ser um método não invasivo, esta modalidade terapêutica tem-se vindo a afirmar como uma importante modalidade terapêutica, na Neurocirurgia num largo âmbito, sendo no entanto mais frequente na patologia tumoral e vascular.

Este trabalho pretende ilustrar a experiência da radiocirurgia estereotáxica, com acelerador linear, do IPO Coimbra/CHC desde Janeiro de 2008 até Março/2011.

### CO-13. Complicações da Radiocirurgia no tratamento de MAV's cerebrais

**Miguel Afonso Filipe, Leandro Oliveira, Carlos Alegria**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Braga

As malformações arteriovenosas cerebrais (MAV) são uma patologia relativamente rara, sem factores de risco genéticos, demográficos ou ambientais claramente definidos e cuja apresentação clínica inicial ocorre predominantemente no adulto jovem (20-40 anos). O seu tratamento é um dos maiores desafios em Neurocirurgia e poderá optar-se por uma ou várias das seguintes modalidades: observação, cirurgia, radiocirurgia ou embolização. Idade jovem, hemorragia prévia, pequeno tamanho da MAV, drenagem venosa profunda e alto fluxo são factores de risco para hemorragia subsequente. A Radiocirurgia é considerada para casos de lesões irremediáveis ou residuais após outros tratamentos, existindo várias modalidades de radiação: aceleradores lineares (AL) produzindo fótons de alta energia, aparelhos com múltiplas fontes de Cobalto 60 denominados Gamma Knife, aparelhos produtores de partículas pesadas tais como prótons, denominados ciclotrões ou sincrotrões. Os principais efeitos adversos da Radiocirurgia baseiam-se na localização, volume e fluxo da MAV e dose de radiação aplicada e podem ser estimados com base na experiência e dados publicados. Podem-se dividir em complicações precoces ou tardias. Enquanto as complicações precoces são, em regra, de menor gravidade, as complicações tardias incluem hemorragia (apesar de obliteração completa da MAV em angiografia), edema persistente, necrose por radiação, formação de cistos e aumento de risco de tumores induzidos por radiação. O objectivo principal do trabalho consiste na revisão da literatura actual sobre as complicações da Radioterapia, com especial ênfase nas complicações tar-

dias. Expõe-se a experiência do Serviço no tratamento destas complicações, ilustrando-se com casos clínicos de complicações graves com seguimento superior a 2 anos.

### CO-14. Radiocirurgia GammaKnife no tratamento de MAVs cerebrais - experiência do Centro GammaKnife de Lisboa

**José Manuel Brás<sup>1</sup>, Maria Begona Cattoni<sup>1</sup>, Julieta Silva<sup>2</sup>, S. Ikbal<sup>2</sup>, A. Luís<sup>2</sup>, A. Rato<sup>2</sup>, A. Fernandes<sup>2</sup>, M.J.Rosa<sup>2</sup>**

1-Neurocirurgia – Centro GammaKnife de Lisboa, 2-Radioterapia – Centro GammaKnife de Lisboa

A radiocirurgia GammaKnife é uma das opções terapêuticas mais eficazes e com menor morbidade associada no tratamento de MAVs cerebrais. Nesta comunicação apresentamos a experiência do Centro GammaKnife de Lisboa com um universo de 66 doentes tratados abordando aspectos clínicos e técnicos do tratamento, efeitos secundários e resultados preliminares disponíveis.

### CO-15. Correção cirúrgica de craniosinostoses e manuseamento anestésico - revisão de 13 casos clínicos

**Josué Pereira<sup>1</sup>, Pedro Santos Silva<sup>1</sup>, Patrícia Polónia<sup>1</sup>, Maria Luísa Ferraz<sup>2</sup>, Marcos Gouveia<sup>2</sup>, Ana Leão<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>**

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 2-Serviço de Anestesiologia – Hospital de São João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** As craniosinostoses caracterizam-se pelo encerramento prematuro de uma ou mais suturas cranianas, com uma incidência estimada de 0,5 a 1/1000 nascimentos. A cirurgia de craniosinostoses é uma cirurgia multidisciplinar, cirurgicamente exigente e de difícil equilíbrio anestésico. Praticar-se num grupo etário muito jovem, sujeito a consideráveis perdas sanguíneas atendendo ao pequeno volume sanguíneo inicial. A determinação e reposição precisas das perdas hemáticas constitui a principal preocupação anestésica neste tipo de neurocirurgia major. A introdução de novos sistemas de fixação craniana veio permitir uma maior versatilidade na remodelação craniana assim como uma diminuição do tempo operatório, particularmente útil no controle anestésico e no tempo e qualidade do período pós-operatório.

**Materiais e métodos:** Os autores revêm a sua série de 13 doentes operados, 10 do sexo masculino, no período de Março de 2010 a Abril de 2011. Corresponde a 8 craniosinostoses coronais unilaterais, uma bilateral, 2 escafocefalias e 2 trigonocefalias, com idades compreendidas entre os 9 e os 21 meses. Avaliou-se características dos doentes, procedimentos cirúrgicos, manuseamento anestésico e hemodinâmico, e duração de estadia hospitalar. Em todos os casos foi utilizado um novo sistema de placas de fixação craniana, reabsorvível, de fácil moldagem e de fixação simples pela introdução de pinos acoplado a sistema de ultrasons.

**Resultados:** O tempo médio de internamento foi de 10 dias (mediana de 8, primeiras 24 horas na UCIP). Não houve mortalidade, nem morbidade relevante. A anestesia foi geral balanceada (com extubação no fim da cirurgia, excepto em um caso). A monitorização foi standard (ECG, etCO<sub>2</sub>, sat. O<sub>2</sub> e

TA indirecta), com PA invasiva (radial ou femoral) em todos os casos. Os acessos foram sempre através de CVC, excepto em 3 casos em que cateterizou a veia jugular externa. Em 4 casos fez-se adicionalmente a monitorização eléctrica no n. radial ou cubital do bloqueio induzido pelo relaxante neuromuscular, e uso do sensor digital LidCoRapid. A reposição sanguínea foi realizada com colóides e cristalóides, e GRs: a diminuição do tempo de indução (30 min a 3 h, média de 1 hora e 10 min) e do tempo cirúrgico (de 1 a 5 horas, média 3 horas) ao longo do período aqui revisto foi acompanhado por uma redução dos volumes totais de GR transfundidos (variação de 25 a 153 ml, média de 82 ml). O Htc no fim da cirurgia foi sempre igual ou superior ao existente no início da cirurgia. São ainda apresentados os resultados estéticos, imagiológicos, e aspectos pertinentes da técnica cirúrgica.

**Conclusões:** É importante que o anestesiológista esteja alertado para a necessidade de uma correcta monitorização, controle e reposição de perdas hemáticas durante este tipo de neurocirurgia pediátrica. O material de fixação craniana em uso é, na experiência dos autores, fiável e seguro, de aplicação fácil, permitindo diminuição do tempo operatório final, com repercussões positivas na morbidade e tempo de internamento hospitalar. São duas das condições mais importantes para melhorar a segurança deste tipo de cirurgia (no nosso Hospital praticada por equipa exclusivamente neurocirúrgica), naturalmente desde que assegurado um terceiro requisito, o apoio de cuidados intensivos pediátricos no pós-operatório imediato.

### CO-16. Erebrospinal fluid leaks after endoscopic transsphenoidal adenohypophysectomy using Duraseal

**Erlick AC Pereira, Victoria A Nowak, Harshal Ingale, Puneet Plaha, Simon A Cudlip**  
University of Oxford

**Objective:** To investigate cerebrospinal fluid (CSF) leak rates after mainly endoscopic endonasal transsphenoidal surgery with and without polyethylene glycol hydrogel dural sealant (Duraseal).

**Design:** Single-centre case series.

**Subjects:** 250 consecutive patients scheduled for transsphenoidal hypophysectomy or biopsy over 4 years from January 2007 to December 2010 inclusive.

**Results:** 250 patients were identified (135 male, 115 female; median age 52 years, range 14-83). 180 patients received Duraseal (72%). 85 (34%) had intra-operative dural breach and 13 (5.2%) developed post-operative CSF leaks (3 without intra-operative dural breach) requiring lumbar drainage or formal repair. Of this group 5/251 (2.0%) patients required a formal repair. Post-operative CSF leak was seen in 5/189 (2.7%) patients with pituitary adenoma, of these 2/5 (40%) were in cases undergoing revision surgery. 5/13 (38.4%) patients who developed a CSF leak presented with either Rathke's cleft cyst or craniopharyngioma. 3/71 patients not receiving Duraseal leaked (4.2%) whereas 10/180 patients receiving Duraseal leaked (5.6%). 54 patients (22%) received intra-operative lumbar drains, one of whom developed subsequent CSF leak (1.9%), in contrast to 12/197 (6.1%) of patients without intra-operative lumbar drains who later developed CSF leak.

**Conclusions:** The rate of post-operative CSF leak requiring re-exploration and repair was low (2.0%) in this mainly endos-

copic case series without statistical benefit from Duraseal. Intra-operative and postoperative lumbar drainage appears beneficial in patients at higher risk of post-operative CSF leak.

### CO-17. Artrodese lombar com utilização de técnicas minimamente invasivas

**Álvaro Lima, Bruno Santiago**  
Hospital da Luz, Lisboa

A artrodese transpedicular posterior, simples ou em associação com artrodese intersomática, com a utilização de técnicas minimamente invasivas é um procedimento que tem aumentado a sua popularidade por evitar a extensa desinserção e lesão muscular associada à técnica clássica. Entre Novembro de 2009 e Março de 2011 foram operados 32 doentes utilizando técnicas minimamente invasivas. Os doentes operados são 24 mulheres e 8 homens, com idades entre 31 e 84 anos (média - 62,1 anos). O diagnóstico pré-operatório era espondilolistese degenerativa, em 18 doentes, espondilolistese com lise istmática, em 4 doentes, discartrose, em 6 doentes, estenose foramina, em 2 doentes, metástase, em 1 doente, e artroses facetárias, em 1 doente. No estudo da série pretendemos avaliar resultados per-operatórios - duração, complicações, perdas hemáticas, tempo de internamento - e os resultados no final do seguimento em termos de evidência de fusão, necessidade de re-intervenção e avaliação clínica. O follow-up variou entre 1 e 15 meses (média 7,22 meses). A nossa opção terapêutica consistiu na descompressão radicular, artrodese intersomática por via posterior e estabilização transpedicular, em 29 doentes, e descompressão radicular e artrodese transpedicular, em 3 doentes. A duração da cirurgia variou entre 130 e 315 minutos (média, 183,8 minutos) e as perdas hemáticas variaram entre 100 e 700 cc (média 293,5 cc). O tempo de internamento variou entre 48 e 72 horas (média 51,8 horas). Durante o follow-up não houve necessidade de re-intervenção. A fusão foi avaliada utilizando radiografia simples nos doentes com mais de 6 meses de seguimento 18/32 (56,25%) e foi observada em 100% dos doentes. A avaliação clínica e funcional realizada no final do follow-up, mínimo de 6 meses, revelou excelentes resultados. Conclui-se que a técnica apresentada é segura, eficaz e cumpre os objectivos de reduzir as perdas hemáticas e a necessidade de analgesia pós-operatória, e de acelerar a recuperação pós-operatória e o regresso à vida activa.

### CO-18. Experiência inicial com utilização de parafusos pediculares reforçados com metilmetacrilado para tratamento de patologia da coluna lombar osteoporótica

**Álvaro Lima, Bruno Santiago, Catarina Viegas, Cátia Gradil, Manuel Cunha e Sá**  
Hospital Garcia de orta, Almada, Hospital da Luz, Lisboa

As técnicas de estabilização da coluna vertebral no osso osteoporótico estão habitualmente dificultadas pela deficiente interface entre o osso e o material de instrumentação, que leva a uma menor resistência ao "pull-out" dos parafusos pediculares. O objectivo deste trabalho foi apresentar a experiência inicial da utilização de parafusos pediculares reforçados com polimetilmetacrilato (PMMA) na estabilização da coluna vertebral osteoporótica. Entre Abril de 2009 e Março de 2011 foram operados 11 doentes, um do sexo masculino e 10 do

sexo feminino, com idade média 77,27 anos (entre os 66 e 81 anos), todos com índices de densidade óssea compatíveis com osteoporose, com o diagnóstico de fractura da coluna lombar em 7 casos e patologia degenerativa em 4 casos. Nestes casos foi colocada indicação para estabilização com parafusos pediculares por existir grave deformação cifótica ou necessidade de extensa descompressão do canal por sofrimento neurológico. A técnica utilizada consistiu na descompressão das estruturas neurológicas, estabilização posterior com colocação de parafusos pediculares reforçados com PMMA, e reforço do pilar anterior e/ou correcção da angulação cifótica, com osteotomia vertebral, colocação anterior de cilindro expansível ou de espaçadores intersomáticos. Em 2 casos utilizaram-se técnicas minimamente invasivas. Os doentes foram avaliados clínica e radiologicamente num período de follow-up médio de 10,9 meses (entre 2 e 15 meses). No final do follow-up não houve casos de deterioração neurológica e 10 doentes apresentaram melhoria das queixas álgicas e da avaliação funcional. Num caso verificou-se novo agravamento das queixas álgicas e verificou-se falência da fixação a nível de L5. A utilização de parafusos reforçados com PMMA é uma alternativa de tratamento de recurso para o tratamento da patologia da coluna em doentes osteoporóticos. A sua utilização ainda carece de consolidação e de verificação dos resultados a longo prazo.

### CO-19. Cifoplastias no Serviço de Neurocirurgia dos HUC. Avaliação casuística, segurança, complicações e resultados

**Tiago Lima, Miguel Carvalho, Gonçalo Guerreiro, Pedro R. Cunha, Gonçalo Costa**  
Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Objectivo:** Descreve-se e analisa-se a série dos doentes submetidos a cifoplastia no serviço de neurocirurgia dos HUC durante o período de 2004 ao 1º trimestre de 2011

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos e base dados hospitalar dos doentes submetidos a cifoplastia no serviço.

**Resultados:** Foram tratados 61 doentes, a que corresponderam 81 níveis vertebrais, sendo 60,6% do sexo feminino com média de idades de 65,3 anos. Indicação principal para a intervenção foram as fracturas osteoporóticas tipo A, sendo a técnica executada em 91,8% dos casos pelo mesmo cirurgião. Houve 16 % de complicações do procedimento, com consequências clínicas em 3,2% dos doentes. Avaliação de fracturas em segmentos adjacentes a um ano, revelou uma incidência de 11,4% no grupo avaliado. Foi feita análise estatística do resultado no tratamento da dor, avaliada pela escala visual analógica (VAS) colhida pela equipa de enfermagem pré operatória e pós intervenção, com resultados favoráveis à técnica com uma melhoria da VAS média de 5.2 para 0,73.

### CO-20. Balanço sagital após artrodese lombar em 1-2 níveis - influência no resultado clínico

**Pedro Santos Silva, Pedro Alberto Silva, Bruno Carvalho, Paulo Pereira, Rui Vaz**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital São João - Porto

**Introdução:** Tem existido um interesse crescente na repercussão do balanço sagital vertebral no resultado clínico após artrodese lombar. Neste trabalho avaliamos a relação entre parâmetros radiológicos de balanço sagital e resultado funcional após artrodese lombar a um ou dois níveis.

**Métodos:** Foram avaliados quarenta e três doentes sujeitos a artrodese intersomática (Posterior Lumbar Interbody Fusion e Transforaminal Lumbar Interbody Fusion) e instrumentação transpedicular em um ou dois níveis para tratamento de patologia degenerativa. Estudada relação entre variáveis clínicas [Escala Visual Analógica de dor (VAS), Índice de Incapacidade de Oswestry (ODI), Critérios de Odom] e radiológicas (Linha de Prumo de C7, Tilt Pélvico, Incidência Pélvica, Lordose Lombar, Inclinação Espinopélvica em T1).

**Resultados:** Determinou-se uma correlação positiva entre a Linha de Prumo de C7 e o ODI. A distância entre a linha de prumo de prumo de C7 e o bordo posterosuperior do sacro foi também significativamente menor nas classes Excelente e Bom dos Critérios de Odom e nos doentes com ODI inferior a 40. Foi também encontrada uma correlação significativa entre a Inclinação Espinopélvica em T1 e o ODI. Não se demonstrou correlação entre o VAS lombar e os parâmetros radiográficos.

**Conclusão:** Este trabalho comprova a influência negativa do balanço sagital positivo no resultado funcional dos doentes sujeitos a fusão lombar, realçando a importância do estudo radiográfico integral da coluna, particularmente através da distância da Linha de Prumo de C7 na avaliação dos doentes com patologia degenerativa vertebral propostos para cirurgia.

### CO-21. Mielopatia Espindilótica Cervical multinível: critérios de opção entre laminectomia (via posterior) e corporectomia (via anterior)

**Lia Pappamikail, Nuno Salema Reis, Rui Rato**  
Centro Hospitalar Lisboa Central – Serviço de Neurocirurgia

A Mielopatia Espindilótica Cervical (MEC) é a causa mais frequente de lesão medular cervical não traumática. Atendendo aos dados díspares na literatura internacional, com confirmação quotidiana na prática clínica, no que respeita às opções cirúrgicas para tratamento da MEC multinível, os autores procederam a uma revisão bibliográfica e estudo da série de casos operados no decurso de 2010, com análise dos factores que influenciaram a escolha do acesso cirúrgico, bem como daqueles que terão tido influência nas evoluções desfavoráveis (grupo etário, estado neurológico pré-operatório, imagiologia pré-cirúrgica e via de abordagem). Igualmente se avaliou a experiência publicada com o uso de Potenciais Evocados Sensitivos (PES) e Motores (PEM), bem como a do próprio serviço, que apontam para a necessidade do recurso frequente à sua utilização. Os autores concluem apresentando os critérios que em seu entender devem ser considerados e respectiva valoração na opção do acesso cirúrgico para descompressão do cordão medular e eventual estabilização vertebral na mielopatia multinível.

### CO-22. Espaçadores inter-espinhosos - breve revisão crítica

**Ricardo Velasco, José Luis Alves, Bruno Costa, Nubélio Duarte, José Gustavo Bento Soares**  
Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

Os doentes com estenose espinhal lombar e claudicação neurogénica intermitente, sinal encontrado com frequência numa população com uma esperança média de vida a aumentar, viam-se até há poucos anos confrontados com uma escolha limitada entre um tratamento médico sintomático ou um procedimento descompressivo mais traumático, acompanhado nalguns casos de fusão lombar. Com a introdução dos espaçadores interespinhosos, surgiu uma alternativa menos invasiva, ainda que com indicações restritas e que ainda carecem de validação quanto à sua real eficácia clínica.

São revistos nove doentes submetidos a implantação de espaçador inter-espinhoso lombar no que diz respeito aos sinais e sintomas iniciais, tipo de material aplicado e resultados aos 6, 12 e 24 meses, avaliados com o recurso à escala visual analógica.

A implantação de espaçador interespinhoso é uma técnica segura e simples que pode constituir uma alternativa viável em casos selecionados de doentes com claudicação neurogénica intermitente. É reconhecida na literatura publicada a necessidade de mais estudos que comprovem a sua eficácia a longo prazo e demonstrem benefícios face a técnicas mais invasivas mas com resultados satisfatórios extensamente documentados.

### CO-23. Malformação arteriovenosa extracraniana, nutrida por ramos das carótidas interna e externa

**Sérgio Salvador, Pedro Monteiro, António Vilarinho, Rui Vaz**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João, Porto

**Introdução:** As malformações arteriovenosas no couro cabeludo, são anomalias vasculares dinâmicas raras, resultantes de um erro no desenvolvimento vascular durante a embriogénese e que têm um alto risco de expansão e recorrência.

**Caso clínico:** Mulher com 35 anos com antecedentes clínicos de traumatismo cranioencefálico ligeiro em 2002. Inicia em 2008 episódios de cefaleia, associados a massa pulsátil na região frontal direita, com aumento progressivo das dimensões. Após duas sessões de terapêutica endovascular foi posteriormente realizada ressecção da MAV após acesso bicoronal, com embolização parcial no dia anterior. Observada em consulta em Outubro de 2010 e Março de 2011 sem recorrência da lesão.

**Conclusão:** A embolização selectiva seguida de remoção cirúrgica da lesão é em nossa opinião a estratégia adequada para o tratamento de uma patologia que se apresenta como uma massa pulsátil extracraniana e cujo diagnóstico é feito por angiografia.

### CO-24. Apresentação atípica de fístula carótido-cavernosa espontânea

**Miguel Carvalho, Ricardo Pereira**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospitais da Universidade de Coimbra

As denominadas fistulas carótido-cavernosas (FCC) são malformações artério-venosas durais que se caracterizam pela existência de uma comunicação entre a artéria carótida interna e o seio cavernoso. Atendendo às relações anatómicas do seio

cavernoso, as FCC apresentam-se frequentemente com parésia de nervos cranianos que é, habitualmente, ipsilateral com a FCC. Sinais clínicos atípicos incluem parésia isolada de nervo craniano e sinais oculares contralaterais à FCC. Apresenta-se um caso de FCC espontânea que se manifestou por parésia isolada do nervo abducens contralateral e que foi submetida a tratamento endovascular transarterial. Uma doente do sexo feminino, 41 anos, com quadro de 4 meses de evolução de diplopia de início súbito por parésia do abducens direito. 4 meses depois, a doente inicia quadro de olho vermelho doloroso à esquerda com acufenos e proptose. Em angiografia cerebral de subtracção digital (ASD) foi identificada uma FCC direita com drenagem para o seio cavernoso esquerdo, com sinais de hipertensão venosa e displasia fibro-muscular. A circulação cerebral anterior bilateral provinha da carótida interna esquerda. A doente foi submetida a tratamento endovascular transarterial com oclusão completa da fistula. A ASD após tratamento endovascular revelou contribuição de ambas as carótidas internas para a circulação cerebral. Aos 10 meses de follow-up, manteve-se a parésia do abducens direito.

### CO-25. Hemangiomas cavernosos intracranianos - análise retrospectiva casos operados 2005-2011

**Lia Pappamikail, Gonçalo Novais, Ricardo Bernardo, Rui Rato, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz, Nuno Salema Reis**  
Centro Hospitalar Lisboa Central – Serviço de Neurocirurgia

Com o objectivo de caracterizar a população com diagnóstico de hemangioma cavernoso intracraniano referenciada a este hospital, procedeu-se à análise dos processos de consulta e de internamento dos doentes com esse diagnóstico histológico num período de 6 anos (2005-2011). Recolheram-se dos processos clínicos a informação relativa à manifestação inicial, idade de apresentação, localização da lesão, sintomatologia prévia à cirurgia e pós-operatória e eventual etiologia iatrogénica. Numa amostra total de 19 doentes, demonstrou-se uma discreta predominância no género masculino (52,6%), idade média de apresentação de 42,8 anos (mediana 45), manifestação inicial por crise convulsiva ou hemorragia, localização preferencial frontal e temporal. Registado um caso de mortalidade pós-operatória e um caso de diagnóstico pós-radioterapia.

### CO-26. Tratamento Microcirúrgico de Aneurismas Cerebrais com ruptura. Avaliação retrospectiva num período de 10 anos

**Tiago Lima, Miguel Carvalho, Gonçalo Guerreiro, Pedro R. Cunha, Ricardo Pereira, Gonçalo Costa, Jorge Gonçalves, Raimundo Fernandes, Marcos Barbosa**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospitais da Universidade de Coimbra

**Objectivo:** Avaliar a sobrevivência e o resultado funcional do tratamento microcirúrgico dos aneurismas cerebrais rotos, tratados nos últimos 10 anos.

**Métodos:** Estudo descritivo, com análise retrospectiva da base de dados e processos clínicos dos doentes com aneurismas cerebrais pós ruptura, tratados no Serviço de

Neurocirurgia entre o ano 2000 e o 1º Semestre de 2010. Descrição da série e apresentação de resultados com análise estatística da sobrevivência do resultado funcional.

**Resultados:** No período considerado registaram-se 501 doentes, com total de 587 aneurismas, havendo um predomínio do sexo feminino (70%) e média idade de 58 anos. A localização dos aneurismas foi sobreponível ao descrito na literatura. O tratamento microcirúrgico dos aneurismas foi efectuada em 83,8% dos doentes. Os resultados funcionais ao ano do grupo de doentes operados foi Bom em 75,1% (GOS 1 e 2), razoável em 8,7% (GOS 3) e Mau em 16,2% (GOS 4 e 5). A mortalidade dos doentes operados foi de 10,2%. Foi ainda efectuada uma análise estatística comparativa entre o grupo endovascular do ISAT e um subgrupo da base dados do serviço, ajustado de forma a obter valores de base idênticos em termos de idade e WFNS. Concluiu-se que neste subgrupo os resultados foram Bons em 73,17% aos 3 Meses e 79,5% ao Ano (vs 63,6% e 69,36% no ISAT). Esta diferença é estatisticamente significativa, a favor do grupo neurocirúrgico dos HUC.

**Conclusões:** Os dados sustentam a opção de tratamento microcirúrgico de aneurismas como o melhor tratamento a oferecer aos doentes com ruptura aneurismática no nosso centro hospitalar.

### CO-27. Cirurgia em Hunt e Hess grau 4 e 5: qual o resultado funcional?

**Ana Matos Machado, Raquel Carvalho, Mário Gomes, Valdemar Martins, Ernesto Carvalho**  
Serviço Neurocirurgia – Hospital Geral Santo António, CHP

**Objectivo:** Pretende-se com este trabalho avaliar qual o resultado funcional dos casos de doentes com hemorragia sub-aracnoideia (HSA) espontânea, por rotura de aneurisma cerebral, com grau 4 ou 5 de Hunt e Hess (HH) na admissão, tratados cirurgicamente. Como objectivo secundário pretende-se avaliar a influência, ou não, da localização do aneurisma nos resultados.

**Métodos:** O nosso Serviço iniciou em 19 de Julho de 1999 o tratamento precoce de doentes com HSA espontânea por rotura de aneurisma cerebral. Até final de Março de 2011 foram submetidos a tratamento cirúrgico 840 doentes. Analisaram-se, retrospectivamente, os casos entre 19/Jul/1999 e 10/Out/2007, em função da disponibilidade da nossa base de dados e comparamos com a literatura disponível. Foram analisadas as idades médias do grupo total, dos casos com HH  $\geq$  4, as várias localizações dos aneurismas e, dentro de cada localização, dos casos de HH grau 4 ou 5. Para cada localização foram avaliados o GOS e Karnofsky, na data de alta, para os casos de HH  $\geq$  4. No grupo de casos com HH  $\geq$  4 foi também avaliado o tempo que mediou entre o diagnóstico e a cirurgia.

**Resultados:** Foram operados 502 doentes ( $\sigma$ : $\varphi$  = 151:351) no período referido. Estes doentes representam 592 aneurismas. A idade média destes doentes é 55,2 anos. Neste período foram operados 97 doentes com HSA espontâneas com HH  $\geq$  4, comportando 109 aneurismas. A idade média deste grupo, de pior prognóstico, é de 56,3 anos, semelhante à do grupo total. O tempo entre o diagnóstico do aneurisma e a cirurgia foi, em 75% dos casos, inferior ou igual a 24h. Dos casos de HH  $\geq$  4, mais de 60% apresentavam na data de alta GOS  $\geq$  4 e Karnofsky  $\geq$  70. No que se refere à localização dos aneurismas, os melhores resultados foram encontrados nos aneurismas da comunicante posterior, carótida Interna e PICA. Os piores

resultados foram encontrados nos aneurismas da pericalosa.

**Conclusões:** Obtivemos um bom resultado funcional em doentes vítimas de HSA espontânea com mau estado neurológico na admissão, pelo que consideramos que, apesar da sua má situação clínica inicial, tais casos devem ser submetidos a tratamento cirúrgico precoce. Verificamos uma propensão tendencial para influência nos resultados face à localização dos aneurismas, cujos motivos propomos.

### CO-28. Tratamento cirúrgico de Aneurismas em doentes com idade igual ou superior a 65 anos e Hemorragia Sub-aracnoideia (HSA)

**Maria Manuel Santos, Edson Oliveira, Alexandre Campos, Domingos Coiteiro, João Paulo Farias**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Introdução:** À medida que a população envelhece no mundo ocidental, a incidência de hemorragia sub-aracnoideia aneurismática na terceira idade está a aumentar. No entanto, desconhece-se que sub-grupo desta população pode ainda beneficiar de um tratamento cirúrgico.

**Objectivos:** os objectivos deste estudo foram determinar o *outcome* e os seus factores preditivos num grupo de doentes idosos com hemorragia sub-aracnoideia aneurismática em que foi realizada clipagem do aneurisma.

**Métodos:** revimos retrospectivamente 85 processos clínicos de doentes com idade igual ou superior a 65 anos e HSA aneurismática, admitidos numa única instituição entre 1998 e 2010 e submetidos a clipagem cirúrgica do aneurisma roto. Idade, estado neurológico na admissão (definido pelo grau de *Hunt & Hess*), localização do aneurisma, desenvolvimento de hidrocefalia (derivada transitória ou definitivamente), tempo de internamento hospitalar e estado clínico à data da alta (definido pela Escala de *Outcome* de Glasgow) foram registados.

**Resultados:** o *Glasgow Outcome Score* (GOS), determinado à data da alta, teve uma forte correlação estatística com o grau de *Hunt & Hess* na admissão ( $p < 0.0001$ ), com a idade dos doentes ( $p = 0.0057$ ) e com a necessidade de um sistema de derivação de LCR definitivo ( $p = 0.0230$ ). Doentes com idade igual ou superior a 75 anos, graus de *Hunt & Hess* de 3-5 e que desenvolveram hidrocefalia tardiamente tiveram pior *outcome*. O tempo de internamento associa-se fortemente com a hidrocefalia tardia ( $p = 0.0132$ ) e com a idade ( $p = 0.0259$ ). Hidrocefalias transitórias não tiveram correlação estatística com o GOS à data da alta nem com o tempo de internamento.

**Conclusões:** este estudo mostrou que, embora os doentes com pior *outcome* sejam mais velhos, o factor preditivo de *outcome* mais importante, em doentes com HSA aneurismática operados, é o grau de *Hunt & Hess* na admissão e que, provavelmente, o paradigma da terceira idade deverá mudar de 65 para 75 anos.

### CO-29. Mielomeningocelos: Casuística do Hospital Pediátrico de Coimbra (1999-2009)

**Bruno Lourenço Costa, José Luís Alves, José Nubélio Duarte, Ricardo Velasco, José Augusto Costa**  
Sector Pediátrico do Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar de Coimbra EPE

**Introdução:** Os mielomeningocelos são os defeitos do tubo neural mais frequentes. A prevenção e o diagnóstico pré-natal reduziram significativamente o número de crianças que nascem com esta malformação.

**Material e Métodos:** Os autores estudaram retrospectivamente as crianças com mielomeningocelos submetidas a terapêutica cirúrgica no Hospital Pediátrico de Coimbra, no período compreendido entre 1999 e 2009, considerando os seguintes aspectos: gestação e parto; localização, extensão, integridade da membrana, infecção e terapêutica cirúrgica do mielomeningocelo; hidrocefalia, seu tratamento e respectivas complicações; associação de outras malformações; nível funcional alcançado considerando a escolaridade, o controlo de esfíncteres e a capacidade de marcha.

**Resultados:** Entre 1999 e 2009, 34 crianças foram submetidas a encerramento de mielomeningocelo no Hospital Pediátrico de Coimbra. Destas, 29 foram seguidas por períodos compreendidos entre 2 e 10 anos. Os mielomeningocelos tinham a seguinte distribuição: 1 dorso-lombar, 21 lombares e 12 lombo-sagrados. Foi realizado encerramento precoce do mielomeningocelo excepto num caso. Foram registadas 2 casos de isquemia da ferida cirúrgica e 1 caso de infecção relacionada com o mielomeningocelo. Vinte e quatro crianças desenvolveram hidrocefalia que foi abordada, na maior parte dos casos, com derivação ventrículo-peritoneal e, mais raramente, com III ventriculostomia e drenagem ventricular externa. A taxa de disfunção das derivações ventrículo-peritoneais é elevada, sobretudo nos 6 meses que sucedem à sua aplicação. Uma criança foi submetida a descompressão occipito-cervical e 4 desenvolveram a síndrome da medula ancorada.

**Conclusões:** A maior parte das crianças seguidas são funcionalmente independentes. A abordagem multidisciplinar contribui significativamente para a melhoria da qualidade de vida destas crianças.

### CO-30. O doente Neurocirúrgico na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

**Raquel Maia, Marta Oliveira, Gabriela Pereira, João Estrada, Amets Sagarrabay Irañeta, Mário Matos**  
H.Dona Estefânia- Centro Hospitalar de Lisboa Central-EPE (CHLC-EPE)

Nos últimos anos a patologia neurocirúrgica tem tido uma importância crescente na Unidade de Cuidados Intensivos (UCIP) do Hospital Dona Estefânia (HDE). No sentido de a avaliar, foi realizado um estudo retrospectivo dos doentes internados na UCIP com este tipo de patologia, no período compreendido entre 1 de Janeiro de 2005 e 31 de Dezembro de 2010 (6 anos), tendo-se analisado mais pormenorizadamente, os seguintes grupos nosológicos: tumores e craniossinostoses. Neste período registaram-se 1904 internamentos na Unidade, 10% (191) dos quais neurocirúrgicos. Verificou-se uma duplicação da percentagem de internamentos nos últimos 2 anos (14%) comparativamente aos primeiros 2 (7%). Na maioria dos casos (92,1%) o internamento ocorreu no pós-operatório. Nestes 6 anos foram realizadas 474 intervenções neurocirúrgicas no HDE, 40% das quais necessitaram de cuidados intensivos na UCIP. Os grupos nosológicos das craniossinostoses e da patologia tumoral foram os que justificaram com maior frequência o internamento na UCIP. Os internamentos tiveram uma duração média de 3 dias. Em 33 dos casos (17,3%) houve

necessidade de ventilação mecânica (moda = 2 dias nos pós-operatórios). Relativamente aos índices de gravidade verificou-se um PRISM mediano de 4 e um TISS mediano de 20. Em 14,7% dos internamentos verificaram-se complicações que incluíram: hipertensão intra-craniana e aparecimento de sinais focais de novo; diabetes insípida e infecção. Em 14,7% dos casos houve falência de pelo menos um órgão ou sistema. Ocorreram 4 óbitos. A patologia neurocirúrgica tem vindo a ter um impacto significativo e crescente na UCIP. Pela sua prevalência e particularidades, condicionou uma modificação no padrão da actividade assistencial da Unidade. A existência de uma equipa de neurocirurgia dedicada à pediatria e a experiência adquirida pela equipa da UCIP, têm permitido uma optimização da assistência a estas crianças no CHLC.

### CO-31. Hidrocefalia obstrutiva: análise de 132 ventriculocisternostomias endoscópicas

**Joana Oliveira, Patricia Polonia, Josué Pereira, Rui Vaz**  
Serviço Neurocirurgia – Hospital de São João

**Introdução:** A ventriculocisternostomia endoscópica do terceiro ventrículo tornou-se num procedimento de eleição no tratamento da hidrocefalia em pacientes seleccionados.

**Material e Métodos:** Os autores fazem uma revisão (análise retrospectiva) da sua série de ventriculocisternostomias endoscópicas do terceiro ventrículo realizadas no período de Dezembro de 1998 até Dezembro de 2010. Nesse período foram realizadas 132 procedimentos em 130 doentes (77 sexo masculino). Analisa-se a taxa de sucesso global e de acordo com a etiologia e a idade dos doentes ( $\leq 1$  ano e  $> 1$  ano).

**Resultados:** Ventriculostomia funcionante em 103 doentes (taxa global de sucesso de 78%). Procedeu-se a análise da taxa de sucesso de acordo com a etiologia: Malformações congénitas 46/65 (70,8%), Infecioso 4/9 (44,4%), Hemorrágica 6/9 (66,7%), Tumoral 35/36 (97,2%), Quistos 12/13 (92,3%). Da subanálise das Malformações Congénitas obtiveram-se as seguintes taxas de sucesso: Estenose do Aqueduto 29/36 (80,6%), Chiari 8/19 (42,1%) e Outras 9/10 (90,0%) [ $P=0.011$ ]. Nas classes de idade a taxa no grupo menor ou igual a um ano foi de 24/45 (53,3%) comparando com 79/87 (90,8%) no subgrupo com mais de um ano.

**Conclusões:** A elevada eficácia do procedimento endoscópico na hidrocefalia obstrutiva associada a baixa morbidade e ausência de mortalidade. A menor eficácia nas malformações associadas a mielomeningocelo (Chiari) está de acordo com o descrito na literatura o que decorre da maior complexidade etiopatogénica. O elevado número de crianças com idade inferior a um ano com uma taxa de sucesso considerável coloca a ventriculocisternostomia como um procedimento a ter em conta nesta idade pelo benefício a longo prazo.

### CO-32. Neuroendoscopia - experiência do Centro Hospitalar de Coimbra

**Ricardo Velasco, Bruno Costa, José Luis Alves, Nubélio Duarte, José Gustavo Bento Soares**  
Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

A disseminação da neuroendoscopia deveu-se, em grande parte, a uma elevada eficácia no tratamento da hidrocefalia obstrutiva. No entanto, a sua área de intervenção já ultra-

passou as fronteiras deste campo, sendo corrente a sua utilização no tratamento de tumores intraventriculares, da base do crânio, craniossinostoses, patologia degenerativa raquidiana, quistos intracranianos e subtipos raros de hidrocefalia.

Neste trabalho são revistos 35 procedimentos endoscópicos cranianos efectuados no período compreendido entre 2003 e 2010, no Serviço de Neurocirurgia do CHC. Realizaram-se 17 biópsias de lesões tumorais, 4 fenestrações de quistos, 6 terceiroventriculocisternostomias, 1 septostomia, 6 exéreses de quisto e 1 plastia dos foramina de Monro. São apresentados os resultados obtidos e analisadas as complicações observadas.

O neuroendoscópio constitui um recurso cada vez mais disponível no armamentário terapêutico neurocirúrgico e tem-se revelado um método seguro, eficaz e conducente a uma menor morbidade pós-cirúrgica quando comparado com técnicas cirúrgicas convencionais.

### CO-33. ODONTOIDECTOMIA - experiência com abordagem endoscópica endonasal

C. Marques, A. Lourenço, G. Almeida, S. Figueiredo, J. Cabral  
Serviço de Neurocirurgia – CHLO-HEM

**Introdução:** A odontoidectomia está indicada em algumas situações de invaginação ou impressão basilar com compressão bulbo-medular e/ou instabilidade crânio-vertebral.

A via trans-oro-faríngea classicamente utilizada cursa com considerável morbidade transitória e/ou permanente.

A via endoscópica endonasal como extensão inferior da cirurgia da base do crânio, com preservação das estruturas da oro-faringe e maxilo-buciais, constitui alternativa viável.

**Materiais e Métodos:** Descreve-se a experiência dos autores na remoção endoscópica do dente do eixo seguindo-se no mesmo tempo operatório, artrodese crânio-cervical por via posterior, e faz-se análise comparativa com a via trans-oro-faríngea, evidenciando a preparação pré-operatória, as dificuldades e limitações técnicas e a evolução no pós-operatório.

**Conclusões:** A via endoscópica endonasal e/ou oral demonstra ser alternativa à via oral clássica com a vantagem de facultar melhor visualização, menor morbidade e mais rápida recuperação.

### CO-34. Novel trial design and analysis in deep brain stimulation for tremor

Erlick AC Pereira<sup>1</sup>, Jonathan A Hyam<sup>1</sup>, Shazia Javed<sup>2</sup>, Puneet Plaha<sup>2</sup>, Stephen S Gill<sup>2</sup>, Alexander L Green<sup>1</sup>, Tipu Z Aziz<sup>1</sup>  
1-University of Oxford, 2-University of Bristol

**Introduction:** Deep brain stimulation (DBS) for intractable essential tremor (ET) has yet to be evaluated by a randomised placebo-controlled trial. We applied three statistical methods to evaluate DBS efficacy in ET: 1) traditional randomised prospective cohort analysis; 2) N-of-1 single patient randomised control trials; and 3) Signal-to-noise (S2N) analysis.<sup>1</sup>

**Methods:** ET patients receiving thalamic or zona incerta stimulation were studied. Stimulation was switched-off and maximal tremor severity<sup>2</sup> reached. Stimulation was randomly programmed to On unilaterally or placebo (Off). Patient and tremor evaluator were blinded to stimulation status. When tremor severity had declined at least 80%, the timed trial was stopped. Patients were asked whether they perceived the stimulation to be On or not. This was repeated to give 6 pairs of trials.

**Results:** 21 patients were studied, mean age 67.6 years, mean tremor duration 382.7 months and time since surgery 1186 days.

1) Mean time until tremor attenuation was 25.3 seconds (SD+71.9) On versus 126.3 seconds (SD+75.6) Off,  $z=-3.808$ ,  $p<0.0005$ . Mean end-of-trial tremor severity was 0.84 (SD+0.75) On and 6.62 (SD+1.87) Off,  $t=-13.218$ ,  $p<0.0005$ .

2) N-of-1: Mean number of correct perceptions was 11.2/12, a probability of  $p<0.030$ . 60% of patients had 12 correct perceptions ( $p=0.001$ ), 20% had 11 correct perceptions ( $p=0.013$ ). Within each patient, tremor severity was better On versus Off, significant ( $p<0.05$ ) in 78.9% of patients.

3) S2N: Mean S2N ratio was  $>10$  (i.e. significant) in 100% of 19 patients trialled On (mean 356,927,124, SD+289,004,393) versus 11% of patients Off (mean 44,026,220, SD+38,370,349).<sup>1</sup> Average chance of  $>80\%$  ET improvement without DBS was therefore  $<1/350$  million (range 1/70 million to 1/1009 million).

**Conclusions:** This is the first randomised, placebo-controlled trial of DBS for ET and demonstrates a large treatment effect. N-of-1 and S2N are therefore important, valid, cost-effective alternatives to large trials for proving benefit in patients receiving neurosurgery.

### CO-35. Estimulação cerebral profunda do globo pálido para o tratamento de distonias: Experiência do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de São João

Clara Chamadoira<sup>1</sup>, Maria Jose Rosas<sup>2</sup>, Paulo Linhares<sup>1</sup>, Eva Brandão<sup>3</sup>, Miguel Gago<sup>2</sup>, João Massano<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>  
1-Serviço Neurocirurgia, Hospital de São João, 2-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, 3-Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião

**Introdução:** A estimulação cerebral profunda (ECP) do globo pálido é uma alternativa internacionalmente estabelecida no tratamento das formas refractárias de distonia. Contudo, continuam por definir factores preditivos do resultado final nas diferentes tipologias de distonia.

**Materiais e Métodos:** Nos últimos 6 anos, 12 doentes foram submetidos a ECP na Unidade de Doenças do Movimento do Hospital de São João: 4 distonias idiopáticas; 4 distonias secundárias; 1 distonia focal cervical tardia; 2 distonias cervicais focais idiopáticas; e 1 doente com distonia por neurodegenerescência associada à pantotenato cinase (PKAN). O alvo utilizado foi o globo pálido interno sendo a sua determinação efectuada com o software Framelink® (Medtronic, Minneapolis) e a cirurgia efectuada sob anestesia geral. Os doentes foram avaliados clinicamente pelas escalas de Burke Fahn Marsden e Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale antes da cirurgia, aos seis e doze meses.

**Resultados:** Aos doze meses observou-se uma melhoria clínica objectivada pela escala de Burke Fahn Marsden na pontuação motora/ incapacidade de 59%/55% na distonia idiopática e de 32%/20% nos casos de distonia secundária. No seguimento aos 6 meses a distonia tardia teve uma melhoria clínica de 77%/71% e uma melhoria de 55%/58% nos doentes PKAN. Na distonia focal observamos uma melhoria de 67,5%/74% na escala de severidade/ incapacidade da Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale.

**Conclusões:** Apesar do curto seguimento, observamos uma melhoria progressiva nos casos de distonia idiopática

generalizada e secundária, contrastando com a rápida e sustentada melhoria na distonia cervical focal idiopática e focal cervical tardia. Estes resultados reflectem diferentes mecanismos fisiopatológicos subjacentes aos diferentes tipos de distonia, com um possível mecanismo de neuroplasticidade progressiva nos casos de distonia generalizada e uma provável correcção permanente de um circuito alterado nos casos de distonia focal cervical. Nas formas secundárias, com resultados estatisticamente menos significativos, conseguem-se porém melhorias com algum impacto na qualidade de vida destes doentes.

### CO-36. Revisão crítica da estimulação subtalâmica na Doença de Parkinson avançada

M<sup>a</sup> Begoña Cattoni<sup>1</sup>, Herculano Carvalho<sup>1</sup>, M. Coelho<sup>2</sup>, M. Miguel Rosa<sup>2</sup>, A. Gonçalves Ferreira<sup>1</sup> e Grupo de Cirurgia Funcional das Doenças do Movimento.

1-Neurocirurgia – HSM, 2-Neurologia – HSM

**Objectivos:** Verificar os resultados clínicos obtidos pelo Grupo de Cirurgia Funcional das Doenças do Movimento do Hospital de Santa Maria, no programa cirúrgico sobre DBS na Doença de Parkinson avançada, desenvolvido ininterruptamente desde Janeiro de 2006.

**Material e Métodos:** Descrevemos uma série prospectiva de 100 doentes, recrutados consecutivamente, operados por DBS-STN (procedimento estereotáxico com o complemento da conformação electrofisiológica com microregisto e macroestimulação) entre Janeiro 2006 - Abril 2011. Os doentes foram avaliados pré-operatoriamente (medicação ON e OFF) e pós-operatoriamente a 1 ano e aos 3-4 anos, verificando-se diferentes parâmetros nos 3 referidos grupos.

**Resultados:** –Significativa melhoria no outcome motor no estadio “on/off medication” da UPDRS III em doentes operados há 1 ano e 3-4 anos, relativamente ao baseline. A estimulação melhorou, substancialmente, pontos cardinais e actividades da vida diária (redução média da UPDRS III em 60%), prolongando o “on time” com boa mobilidade e sem discinésias, com uma duração média do off de 1.4 horas. –Diminuição relevante na dosagem necessária de L-Dopa diária, cerca de 70%, em média. –A comparação na melhoria induzida pela estimulação, a 1 ano e aos 3-4 anos, mostrou um leve agravamento, no grupo mais antigo, no estadio motor “on medication” da UPDRS III, ADL, marcha, linguagem e estabilidade postural. –Os efeitos adversos pós-operatórios incluem declínio cognitivo, dificuldade na fala, instabilidade, alterações da marcha e depressão, embora nunca tenha sido necessário o abandono da terapêutica com estimulação. –As principais complicações cirúrgicas verificadas foram hemorragia parenquimatosa (1%), morte súbita no pós-operatório imediato (1%), infecção (6%), fractura ou desconexão do sistema (3%) e rejeição do dispositivo de neuroestimulação (2%).

**Conclusões:** É evidente a forte melhoria após DBS, dos sintomas motores da doença, da qualidade de vida destes doentes e a diminuição das necessidades de medicação antiparkinsoniana. A nossa experiência, mostra que a eficácia a longo prazo (3-4 anos) da estimulação subtalâmica na Doença de Parkinson, continua a exercer um importante benefício terapêutico nestes doentes. Na série apresentada, obtivemos uma significativa baixa taxa de complicações.

### CO-37. Estimulação Cerebral Profunda no Síndrome de Gilles de La Tourette - A propósito de um Caso Clínico

Paulo Linhares<sup>1</sup>, Maria José Rosas<sup>2</sup>, João Massano<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João, 2-Serviço de Neurologia – Hospital de São João

**Introdução:** O síndrome de Gilles de La Tourette é uma alteração neuro-psiquiátrica com início na infância e caracterizada por movimentos estereotipados involuntários (tiques), rápidos e não rítmicos associados a vocalizações. O seu tratamento é fundamentalmente farmacológico e cognitivo-comportamental. Os casos resistentes têm na estimulação cerebral profunda (ECP) uma alternativa terapêutica. Na bibliografia estão apenas descritos 55 casos operados, com distintos alvos escolhidos e distribuídos por 19 diferentes centros. Apesar desta técnica estar descrita apenas para essencialmente após os 20 anos de idade, a gravidade clínica do caso levou à sua utilização num adolescente.

**Objectivos:** Descrição da ECP num doente de 14 anos de idade e avaliação da sua eficácia.

**Material e métodos:** Doente de 14 anos de idade, com Síndrome de La Tourette diagnosticado aos 8 anos de idade. Pela falência da terapêutica farmacológica foi submetido a cirurgia de ECP bilateral do globo pálido interno. Foi avaliado pré-operatoriamente a nível emocional, cognitivo e comportamental. Aos 3 meses foi feita a reavaliação comportamental com a Yale Global Tic Severity Scale (YGTSS) e Children Yale Brown Obsessions and Compulsions Scale (CYBOCS)

**Resultados:** Aos 3 meses verificou-se uma melhoria na escala de YGTSS (64,5% para 37,1% do total de tiques) e na CYBOCS (grau severo para moderado). Não houve morbilidade operatória.

**Conclusão:** Neste primeiro caso português, a ECP mostrou-se segura e eficaz no controlo dos tiques no Síndrome de La Tourette. Apesar do benefício da cirurgia, é fundamental após a cirurgia manter a terapia farmacológica e cognitivo-comportamental no controlo da doença.

### CO-38. Monitorização EEG invasiva - descrição de um caso clínico

Cláudia Grilo, Elsa Castro Silva, Rui Rangel

Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** Descrição de um caso de epilepsia refractária submetido a monitorização EEG invasiva. No decorrer da cirurgia de remoção dos eléctrodos procedeu-se também a corticectomia com o doente acordado.

**Caso clínico:** Doente de 42 anos, com crises parciais complexas desde os 10 anos. Submetido a lobectomia frontal direita em 1991, após a identificação de quisto aracnoideu anterior ao sulco pré-central direito. Manteve as crises apesar de vários esquemas farmacológicos. Em Fevereiro de 2010 realizou vídeo-EEG, localizando-se as crises à região frontal direita, com envolvimento temporal. Internado para monitorização invasiva, com colocação de placa de eléctrodos a 10/01- colocados 64 eléctrodos sobre a área de lobectomia, lobo frontal, parietal e temporal. Permaneceu internado sob vídeo-vigilância e em registo contínuo de EEG durante 1 semana, tendo ocorrido 15 crises semelhantes às habituais. Foi ainda realizada estimula-

ção directa para mapeamento funcional. Realizada cirurgia a 2º tempo a 18/01, acordando-se o doente para identificação da área motora. Foi removido córtex de aparência anormal situado em sulco no opérculo frontal, até aos limites da área motora da faringe. Realizada corticografia posterior à exérese excluindo actividade eléctrica cortical anormal. Durante o pós-operatório inicial verificou-se estado confusional e síndrome inflamatório sistémico, ocorrendo crises focais e generalizadas. Foi realizada punção lombar e assumida meningite, tratada empiricamente. Após apirexia não voltou a ter crises generalizadas. Teve alta a 16º dia pós-operatório, sem défices focais e sem crises generalizadas. Mantém-se actualmente sem crises.

**Conclusão:** O recurso a monitorização invasiva possibilitou o esclarecimento da localização do foco, quando tal não tinha sido possível pela realização de EEG convencional. Foi ainda realizado mapeamento funcional, o que facilitou a remoção de córtex de aparência anormal aquando da cirurgia de remoção dos eléctrodos. O facto de esta se ter efectuado com o doente acordado conferiu segurança no que respeita ao eventual surgimento de défices.

### CO-39. Ressonância magnética funcional - Papel na Neurocirurgia

**César Alejandro Nunes<sup>1</sup>, Inês Carreiro<sup>2</sup>, Cristina Moura<sup>3</sup>, Marcos Barbosa<sup>4</sup>**

1-Interno de Neurorradiologia - Serviço de Radiologia dos H.U.C., 2-Especialista de Neurorradiologia - Serviço de Radiologia dos H.U.C., 3-Especialista de Neurorradiologia - Serviço de Radiologia dos H.U.C., 4-Director do Serviço de Neurocirurgia dos H.U.C.

Desde os primórdios da humanidade tem-se olhado para o crânio e os seus conteúdos nobres com curiosidade e reverência, sentimentos que apenas cresceram com o avanço civilizacional. Os conhecimentos adquiridos durante o iluminismo, mais do que respostas trouxeram novas interrogantes, e os avanços médicos mostraram claramente a necessidade de visualizar esses lugares até então escondidos. Desde a invenção do oftalmoscópio (primeira forma de indiretamente visualizar o cérebro) e da roentgenografia, o avanço nas técnicas de visualização do SNC revelou-se vertiginoso, culminando actualmente com métodos que aliam a aquisição de imagens estruturais altamente detalhadas com a obtenção de imagens que revelam a função quase em tempo real. Nesta apresentação temos como intuito mostrar os avanços imagiológicos em termos de ressonância magnética e o seu impacto na prática clínica, nomeadamente na neurocirurgia. Fazemos uma breve resenha histórica mostrando o percurso da neuroimagem, debruçando-nos a posteriori nas modernas técnicas de ressonância funcional e nas diferentes formas de conseguir o contraste adequado para a visualização da função cerebral da maneira menos invasiva possível. Abordamos o papel dos métodos funcionais na cirurgia de tumores da área central, integrando estas imagens com a tractografia e demonstrando o interesse futuro da fusão de novas sequências de ressonância. Mostramos o interesse da análise funcional para a cirurgia da epilepsia, nomeadamente na epilepsia temporal e nas displasias corticais focais. Finalmente vislumbramos o futuro da ressonância, traduzido não só por campos magnéticos cada vez mais intensos, mas também por sequências inovadoras e a integração da neurofisiologia, neuroimagem e neurocirurgia num único bloco cirúrgico, permitindo o melhor conhecimento do cérebro lesado e os melhores resultados possíveis.

### CO-40. Monitorização intraoperatória em schwannomas vestibulares

**Joana Maria Silva<sup>1</sup>, António Cerejo<sup>1</sup>, Filipe Duarte<sup>1</sup>, Fernando Silveira<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>**

1-Neurocirurgia – Hospital São João, Porto, 2-Neurofisiologia – Hospital São João, Porto

**Introdução:** A monitorização neurofisiológica intraoperatória pode melhorar significativamente o resultado funcional na cirurgia de schwannoma vestibular, tendo sido iniciada no Serviço de Neurocirurgia em 2008. Efectuamos monitorização do facial com EMG e potenciais evocados auditivos em todas as cirurgias de schwannoma vestibular.

**Objectivos:** Avaliar a utilidade da monitorização intraoperatória dos nervos facial e coclear na cirurgia de neurinomas do acústico, quer em termos de resultados funcionais da face e audição, quer no tempo cirúrgico.

**Métodos:** Comparamos 2 subgrupos, os primeiros 27 doentes operados com monitorização intraoperatória e os últimos 27 doentes operados sem monitorização.

Em cada subgrupo, os doentes foram divididos consoante a dimensão do neurinoma, grau IV ou grau <IV. Em cada subgrupo, são apresentados os resultados obtidos (tempo cirúrgico, escala House-Brackman (HB) para a função facial e classificação de Hannover para a audição)

**Resultados:** 27 doentes sem monitorização intraoperatória. Tempo cirúrgico médio 240 minutos.

22 neurinomas grau IV, 59% preservação da função facial (HB≤III) e 23% preservação de audição funcional.

5 neurinomas grau <IV, 100% preservação da função facial (HB≤III) e 40% preservação de audição funcional.

27 doentes submetidos a monitorização intraoperatória. Tempo cirúrgico médio de 223 minutos.

17 neurinomas grau IV, 94% preservação da função facial (HB≤III) e 29% preservação de audição funcional.

10 neurinomas grau <IV, 80% preservação da função facial (HB≤III) e 37,5% preservação de audição funcional.

**Conclusões:** Nos nossos resultados, a monitorização intraoperatória na cirurgia dos neurinomas do acústico permitiu a diminuição da morbilidade relacionada com o nervo facial em tumores de grandes dimensões. A taxa de preservação de audição não foi significativamente alterada. Verificou-se nos tumores pequenos maior tempo cirúrgico com monitorização.

### CO-41. Casuística da Cirurgia de Neurinoma do Acústico por via Translabiríntica do grupo de Oto-Neurocirurgia / Cirurgia da Base do Crânio

**Luís Marques<sup>1</sup>, João Carvalho Pimentel<sup>2</sup>, Gonçalo Neto d' Almeida<sup>1</sup>, Pedro Alberto Escada<sup>2</sup>**

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, 2-Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

O tratamento cirúrgico dos neurinomas do acústico (shwannomas vestibulares) tem registado grandes avanços nas últimas décadas. A opção cirúrgica tem em conta diversas variáveis como a localização preferencial do tumor, as dimensões, o tipo de audição prévia e as expectativas do doente. Pretende-se abordar a experiência do grupo de Oto-

Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz na abordagem deste tipo de tumores por via translabiríntica, apresentando os resultados cirúrgicos. Num período de 18 anos (1993-2011) foram operados 21 doentes em 24 cirurgias. O principal sintoma de apresentação foi hipoacusia unilateral e acufenos, e mais raramente, alterações do equilíbrio, parestesias / parésia facial. A remoção foi macroscopicamente total em 19 cirurgias (79,2%), que corresponde a 19 doentes (90% do total dos doentes). No pós-operatório 3 doentes (14%) registaram parésia facial grau IV ou superior da escala de House e Brackmann, e 10 doentes (47,6%) com parésia facial grau I ou II (da mesma escala). Registaram-se 3 casos de fistula de líquido, todos com necessidade de tratamento cirúrgico. Num doente ocorreu secção do nervo facial, com anastomose intra-operatória. Não se registou mortalidade.

### CO-42. Schwannomas do V par craniano: série cirúrgica de 7 doentes e revisão da literatura

**Nuno Simas, João Paulo Farias**  
Hospital de Santa Maria

**Introdução:** Os Schwannomas do V par são tumores benignos raros, representando, no entanto, a segunda localização mais frequente dos Schwannomas intracranianos. A remoção destes tumores pode ser efectuada utilizando diferentes abordagens cirúrgicas, dependendo das características do tumor.

**Objectivos:** Analisar a escolha da abordagem cirúrgica apropriada e a sua importância na extensão da remoção, taxa de recorrência e resultado funcional.

**Métodos:** Estudo retrospectivo de 7 doentes (6 mulheres, 1 homem, idade média 43 anos) operados a Schwannomas do V par no Hospital de Santa Maria entre 2000 e 2010. Revisão da literatura sobre a evidência actual no tratamento cirúrgico destes tumores.

**Resultados:** A abordagem subtemporal foi utilizada em 4 doentes com tumores tipo C – 2 remoções totais e 2 remoções subtotais (lesão residual no seio cavernoso). A abordagem retro-sigmoideia foi utilizada em 3 doentes com tumores tipo B – 1 remoção total e 2 remoções subtotais. Com um período de follow-up médio de 67 meses, 2 doentes apresentaram recorrência do tumor, em ambos os casos após remoções subtotais por via retro-sigmoideia. Num destes casos, a recidiva foi removida totalmente utilizando uma abordagem subtemporal. Registaram-se 2 complicações pós-operatórias: atrofia dos músculos temporal e masséter e úlcera da córnea. Nos últimos anos, com o aperfeiçoamento das abordagens cirúrgicas à base do crânio alguns autores alcançaram taxas de remoção total de 90%, com taxas de recorrência inferiores a 13%. Além disso, as técnicas microcirúrgicas, a ressecção epidural/intradural e a monitorização intra-operatória não só reduziram os défices pós-operatórios como permitiram obter melhoria dos défices pré-operatórios. A Radiocirurgia tem sido demonstrada como um tratamento eficaz neste tipo de tumores, constituindo uma opção válida em determinadas circunstâncias.

**Conclusão:** A selecção apropriada da abordagem cirúrgica e a utilização de técnicas microcirúrgicas são fundamentais para obter uma remoção total, minimizar os défices pós-operatórios e reduzir a taxa de recorrência.

### CO-43. Tratamento de gliomas de baixo grau em áreas (mais) eloquentes

**Nuno Morais, José António Moreira da Costa**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital de S. Marcos, Braga

**Introdução:** Os gliomas de baixo grau (GBG) representam 15% dos tumores cerebrais em adultos. O termo “gliomas de baixo grau” descrevem um grupo heterógeno de tumores de origem astrocítica, oligodendroglial, ependimária ou mista, sendo qualificados de acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS) como lesões de grau I ou grau II. Apesar da sua natureza inicial indolente, os GBG podem causar considerável morbidade, especialmente em áreas mais eloquentes, levando inevitavelmente à morte. A literatura sugere que uma abordagem expectante já não é o tratamento de eleição e favorece uma abordagem mais agressiva.

**Objectivo:** O objectivo deste estudo é avaliar a eficácia, segurança e a qualidade de vida do tratamento cirúrgico dos GBG em áreas eloquentes.

**Métodos:** 20 doentes consecutivos foram operados a GBG em áreas eloquentes entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2010 pelo autor sénior.

**Resultados:** A apresentação clínica mais frequente foi epilepsia (90%) e cefaleias (25%). Os GBG localizaram-se mais frequentemente na ínsula (40%) e na região temporal médio-basal (20%). O Karnofsky médio antes da cirurgia foi de 87%. O tipo histológico mais comum foi oligodendroglioma (60%). A taxa de complicação total foi de 25%, sem défices permanentes, que ocorreu antes de utilizarmos mapeamento funcional e estimulação cortical e subcortical. A escala de Rankin modificada (mRs) e follow up médios foram de 0,4 e 42 meses, respectivamente.

**Conclusões:** A tecnologia intra-operatória e as técnicas de mapeamento cerebral pré e intra-operatórios podem permitir ressecções em áreas eloquentes, minimizando o risco de défices, preservando a qualidade de vida.

### CO-44. Incidência de pseudoprogessão precoce após radioquimioterapia por glioblastoma multiforme

**Bruno Carvalho<sup>1</sup>, Paulo Linhares<sup>2</sup>, Rita Figueiredo<sup>3</sup>, Rui Manuel Reis<sup>4</sup>, Rui Vaz<sup>5</sup>**

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João, 2-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 3-Serviço de Neuroradiologia – Hospital de São João, 4-Escola de Ciências da Saúde de Braga, Universidade do Minho, 5-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Objectivo:** A pseudoprogessão é uma alteração imagiológica subaguda subsequente ao tratamento de radioquimioterapia (RQT) do glioblastoma multiforme (GBM). A sua incidência exacta não é consensual, variando na literatura entre 12 e 64 %. O objectivo deste estudo foi determinar a incidência de pseudoprogessão numa coorte de doentes com GBM após RT/TMZ e o seu efeito no prognóstico.

**Material e métodos:** Foram estudados retrospectivamente todos os doentes com o diagnóstico de GBM entre Janeiro de 2008 e Dezembro de 2009 submetidos a RQT. Avaliaram-se os factores demográficos, clínicos, imagiológicos, tipo de tratamento e sobrevivência. Utilizaram-se os critérios de resposta de Macdonald na avaliação das ressonâncias magnéticas

(RM) pré e pós-RQT. A pseudoprogessão foi definida como um aumento na captação de contraste em RM com subsequente estabilização ou resposta da doença, sem modificação da terapêutica, durante pelo menos 6 meses após o término da RQT. O endpoint secundário foi a sobrevivência global e os métodos estatísticos utilizados incluíram curvas de Kaplan-Meier e análise de log-rank.

**Resultados:** Dos 73 doentes avaliados, 49 apresentaram follow-up e estudo imagiológico seriado. A idade média dos doentes foi de 62 anos (42-78). Registou-se evidência de progressão precoce em 29 doentes (59 %) sendo que neste grupo, 7 (24%) apresentaram critérios de pseudoprogessão. A sobrevivência mediana para a coorte global foi de 16 meses [IC 95% (14,5, 17,5)]. A sobrevivência cumulativa do grupo com pseudoprogessão foi significativamente superior quando comparada com o grupo com progressão real precoce e sobreponível com o grupo de doença não-progressiva [24 meses IC 95% (14,7, 33,3)].

**Conclusões:** Em aproximadamente um quarto dos doentes com GBM submetidos a RQT, com evidência de progressão precoce, esta mostrou tratar-se de pseudoprogessão. O prognóstico favorável associado a este fenómeno suporta a indicação para manutenção dos ciclos de TMZ adjuvante associada a vigilância estreita no período inicial pós-RQT.

#### CO-45. Abordagem ao Seio cavernoso - Vídeo

**José António Moreira da Costa, Nuno Morais**  
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Braga

**Introdução:** Apesar de a anatomia do seio cavernoso já ter sido exaustivamente descrita, o seio cavernoso permanece um lugar desafiador e pouco familiar para a maioria dos Neurocirurgiões. Os achados patológicos da região do seio cavernoso são diversos e incluem lesões intrínsecas e extrínsecas. O tratamento apropriado para as lesões do seio cavernoso são ainda controversas.

**Objectivos:** Com uma apresentação em video pretende-se descrever a anatomia do seio cavernoso e demonstrar a nossa abordagem cirúrgica nesta área complexa. Um caso clínico é utilizado para demonstrar a via de acesso ao seio cavernoso e ao seu conteúdo.

**Métodos:** Uma jovem de 27 anos de idade que tinha sido submetida a craniotomia por um adenoma secretor de GH apresentou recidiva tumoral com parésia completa do III nervo craniano esquerdo 4 anos após a cirurgia inicial. Na RMN cerebral identificou-se recidiva selar com invasão do seio cavernoso. Realizamos uma craniotomia pterional com abordagem lateral do seio cavernoso, descompressão do III nervo craniano com remoção subtotal da lesão, tendo a doente sido submetida a radioterapia estereotáxica complementar. Uma apresentação em video passo-a-passo demonstra a nossa abordagem ao seio cavernoso.

**Resultados:** O conhecimento anatómico detalhado do seio cavernoso aliado à experiência do Neurocirurgião pode proporcionar uma cirurgia segura com baixa morbidade nesta "caixa de jóias anatómicas", como Parkinson a descreveu.

**Conclusões:** Um conhecimento anatómico preciso do seio cavernoso pode transformar esta região num local cirúrgico acessível, com reduzida morbidade e mortalidade, alterando a história natural das lesões nesta região. Uma ressecção completa pode ser difícil e, em muitos casos, impossível sem causar morbidade significativa. Contudo, uma redução cirúrgica

pode aumentar as probabilidades de sucesso de tratamentos complementares.

#### CO-46. Monitorização intra operatória da oxigenação cerebral em cirurgia de aneurismas

**Pedro A Silva, A. Cerejo, A. Vilarinho, C. Dias, R. Vaz**  
Serviço de Neurocirurgia e Unidade de Cuidados Intensivos Neurocríticos – Hospital de S. João - Porto, Portugal

**Introdução:** De acordo com investigação prévia em Neurotrauma, valores de pressão parcial tecidual de oxigénio (PtiO2) abaixo de 5 mmHg são considerados um indicador de alto risco para lesão cerebral isquémica, e morte neuronal pode verificar-se para valores inferiores a 2 mmHg.

**Métodos:** Monitorização da PtiO2 foi efectuada durante cirurgia de aneurismas de localização anatómica diversa em 37 doentes, 26 diagnosticados após HSA e 9 aneurismas incidentais. Foram estudados os valores basais de PtiO2, o valor mínimo registado durante as clipagens temporárias e a recuperação dos valores de PtiO2 após a clipagem definitiva, bem como a associação com a ocorrência de vasospasmo e de áreas de enfarte cerebral no pós operatório.

**Resultados:** Na nossa série verificou-se uma forte correlação entre a existência de valores basais baixos de PtiO2 e o desenvolvimento de vasospasmo, nos doentes com HSA

Em 16 casos, valores de PtiO2 abaixo de 2 mmHg foram registados durante as clipagens temporárias. Em 5 destes 15 casos, verificou-se a ocorrência de enfarte cerebral no território da artéria envolvida e, nestes doentes, este valor muito baixo persistiu durante 2 ou mais minutos. Nos casos estudados, nunca se verificou o aparecimento de lesões isquémicas quando o valor mínimo registado foi superior a 2 mmHg.

Nos doentes em que se objectivaram lesões isquémicas no pós operatório, constatou-se uma ausência de recuperação ou uma diminuição persistente nos valores de PtiO2 após a clipagem definitiva.

**Conclusão:** A monitorização intra operatória da oxigenação cerebral pode proporcionar dados importantes acerca do risco de isquemia cerebral em doentes operados a aneurismas cerebrais, particularmente durante as clipagens temporárias ou após a clipagem definitiva. A associação entre valores basais baixos de PtiO2 e o desenvolvimento de vasospasmo no pós operatório é outro aspecto em investigação.

#### Posters

##### P01. Apresentação atípica de hemorragia subdural espontânea em paciente com cisto aracnóideo e aneurisma sacular - relato de caso

**Alan Chester Feitosa de Jesus<sup>1</sup>, Larissy Lima Santos<sup>2</sup>, Felipe José Nascimento Barreto<sup>3</sup>, Luana Karla Braz Fonseca Dantas<sup>4</sup>, Tiago de Jesus Menezes<sup>5</sup>**

1-Especialista em Neurologia pela Academia Brasileira de Neurologia, 2-Académica de Medicina da Universidade Federal de Sergipe - Brasil/ Universidade de Coimbra - Portugal, 3-Académico de Medicina da Universidade Federal de Sergipe - Brasil, 4-Académica de Medicina da Universidade Federal de Sergipe - Brasil, 5-Neurocirurgião e Neurorradiologista intervencionista

**Introdução:** Relata-se um caso de paciente portador de cisto aracnóideo e dois aneurismas saculares que evoluiu com hematoma subdural crônico espontâneo.

**Relato de Caso:** Paciente do sexo masculino, 52 anos, procurou o serviço de Neurologia com queixa de cefaléia progressiva há 25 dias, de caráter pulsátil e constritivo, localização temporoparietal direita com irradiação holocraniana, acompanhada de fonofobia, pouco responsiva a analgésicos e piora com o esforço físico. Antecedente de cefaléia episódica com características distintas da atual. Hipertenso, ex-tabagista, com episódio prévio de infarto agudo do miocárdio e cirurgia para exérese de nódulo pulmonar. Exame neurológico sem alterações. Tomografia Axial Computadorizada Cranioencefálica (TAC-CE) prévia evidenciava cisto aracnóideo em região frontal direita. TAC-CE da admissão revelou hematoma subdural frontoparietal à direita, medindo 16 mm de espessura na região parietal e 21 mm de espessura na região frontal, além de discreto desvio de linha média para a esquerda. A angiografia de vasos cerebrais indicou dois aneurismas saculares, um no segmento comunicante da artéria carótida interna direita e outro na artéria comunicante anterior. O paciente foi submetido à drenagem do hematoma subdural e clipagem dos dois aneurismas, não sendo evidenciado sítio ativo de sangramento. A evolução no pós-operatório ocorreu sem complicações.

**Discussão:** Como não foram identificados o sítio de sangramento, nem sinais radiológicos, clínicos ou intraoperatórios de vasoespasmos, subentende-se que o hematoma subdural tenha se originado de ruptura de vasos intracísticos, com escape para o espaço subdural.

## P02. Indução de paragem cardíaca transitória em cirurgia de aneurismas cerebrais

**Sergio Figueiredo<sup>1</sup>, Sofia Gaspar<sup>2</sup>, Cristina Ferreira<sup>3</sup>**

1-S. Neurocirurgia – Hospital de Egas Moniz, 2-S. Anestesiologia – Hospital de Egas Moniz, 3-S. Anestesiologia – Hospital Central do Funchal

A remodelação e clipagem de aneurismas não embolizáveis, ou o controle de rotura aneurismática intra operatória, podem ser extremamente dificultados por fluxo sanguíneo persistente, mesmo com clipagem parcial de artérias aferentes. A paragem cardíaca induzida pela adenosina permite 10 a 30 segundos de interrupção dos batimentos cardíacos, tempo suficiente para controle sequencial de hemorragia catastrófica ou para remodelação de aneurismas volumosos, em sucessivas paragens cardíacas induzidas. Apresenta-se o caso de aneurisma supra e infra clinóideu, tratado eficazmente com auxílio desta técnica.

## P03. Hematoma extrapulmonar e intracanal dorsal após lobectomia pulmonar parcial por neoplasia pulmonar

**Cícero Jean Carlos daSilveira<sup>1</sup>, Vitor Lemos<sup>2</sup>, Vitor Dâmaso Oliveira<sup>3</sup>, Manuel Luís Dominguez<sup>4</sup>, José António Sena Lino<sup>5</sup>**

1-Interno complementar ano VI - Neurocirurgia, 2-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 3-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 4-Director do Serviço de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 5-Director do Serviço de Cirurgia Córdio-Torácica do H Egas Moniz

Os autores apresentam caso de hematoma epidural dorsal numa doente de 35anos, internada em Medicina Interna por pneumonia comunitária. Por persistência dos sintomas respiratórios, realizou TCtórax que descreve imagem sugestiva de neoplasia nodular pulmonar. Internada por Cirurgia Córdio-torácica, é submetida a toracotomia lateral com lobectomia parcial com remoção de lesão (histopatologicamente tumor carcinóide brônquico). 48h pós-operatório instalou-se paraplegia com nível sensitivo em D8. Realizou RMN dorsal que confirmou hematoma com extensão da fascia endotorácica e extrapulmonar, com invasão vertebral antero-esquerda D6, com compressão medular epidural. Intervencionada com <8h de paraplegia - Neurocirurgia e Cirurgia Córdio-torácica -, com reabertura de toracotomia anterior e abordagem anterolateral eq D6, com drenagem de hematoma. Força muscular grau 5 no pós-operatório imediato, discreta ataxia sensitiva dos membros inferiores. Ao 7ºdia pós-operatório, inicia dispneia, cefaleias intensas, tonturas e náuseas e desequilíbrio da marcha. Murmúrio vesicular diminuído a esq. Nova RMN dorsal e TC cerebral realizados confirmam volumosa fístula de LCR para o espaço pleural, a ocupar o hemitorax esquerdo, com ventrículos cerebrais "em fenda". Reintervencionada com identificação e reparação de fístula de LCR. Novo pós-operatório sem intercorrências, com resolução de fístula e com exame neurológico normal na alta hospitalar que se deu ao 20ºdia de internamento.

## P04. By-pass M1-M2 com enxerto de artéria temporal superficial no tratamento de aneurisma recidivante da bifurcação da ACM esquerda

**Carla Reizinho, Miguel Casimiro, Luís Marques, Manuel Dominguez**

Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar

A recorrência de aneurisma após clipagem eficaz angiograficamente comprovada é de aproximadamente 0,02% com um tempo médio de 13,3 anos, sendo uma das causas de re-hemorragia. As etiologias subjacentes podem ser o deslizamento tardio do clipe ou alterações estruturais da parede arterial, que sujeitas ao stress hemodinâmico conduzem e uma recorrência aneurismática na mesma área previamente tratada. Trata-se muitas vezes de aneurismas complexos com emergência de ramos arteriais do seu fundo e que podem exigir uma abordagem multidisciplinar com utilização de técnicas endovasculares, microcirúrgicas de clipagem ou de reconstrução vascular. Apresenta-se o caso de uma doente de 24 anos de idade, dextra, com recorrência angiográfica de aneurisma gigante da bifurcação de M1 esquerda, com envolvimento da emergência das duas M2 do seu fundo. Tratava-se de um aneurisma previamente operado em 2008 e 2009 na sequência de hemorragias subaracnoideias espontâneas, cujas clipagens se comprovaram angiograficamente serem completas. Dada a evolução agressiva deste aneurisma numa doente jovem e a sua apresentação complexa e fusiforme foi proposta a remoção segmentar da bifurcação de M1, com interposição de enxerto de artéria temporal superficial entre M1 e M2. A patência do enxerto e exclusão aneurismática foram comprovadas intraoperatoriamente por videoangiografia fluoresceínica e no pós-operatório por angiografia digital. No pós-operatório imediato não se verificou agravamento

nerológico ou outras complicações assistindo-se a melhoria progressiva de disfasia e hemiparésia prévias. Consideramos que em casos de aneurismas recorrentes a curto prazo após tratamento cirúrgico eficaz, está provavelmente subjacente uma doença difusa da parede arterial sendo que o recurso a nova clipagem ou técnicas de tratamento endovascular é muitas vezes impossível e não previne a progressão da doença, com eventual re-hemorragia. A ressecção do segmento envolvido e a reconstrução vascular por by-pass parece-nos a única alternativa terapêutica capaz de alterar a história natural da doença.

### P05. Angiopatia cerebral proliferativa - a propósito de um caso clínico

**Nubélio Duarte, José Luís Alves, Ricardo Velasco, Bruno Costa, Armando Lopes**

Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

**Resumo:** A angiopatia cerebral proliferativa é um subtipo raro de malformação arteriovenosa (MAV), caracterizada por apresentar características distintas das MAVs clássicas. Esta patologia ocorre predominantemente em doentes jovens do sexo feminino e manifesta-se principalmente através de crises convulsivas, cefaleias ou défices neurológicos focais (secundários a hemorragia ou isquemia/enfarte). O diagnóstico é realizado com base em estudos angiográficos e as opções de tratamento e prognóstico diferem das MAVs clássicas.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino com 28 anos de idade de raça negra com antecedentes patológicos de cefaleias crónicas e diminuição inespecífica da acuidade visual do olho esquerdo desde a infância. Recorreu ao serviço de urgência com queixas de náuseas, cefaleias e agravamento da visão do olho esquerdo. Do exame físico realizado salienta-se uma pupila de Marcus-Gunn esquerda e um discreto défice motor do membro superior direito. Realizou um estudo imagiológico inicial com TC-CE e posteriormente com RM-CE com contraste, que evidenciou uma lesão hemorrágica tálamo-capsular posterior esquerda e extensa malformação arterio-venosa fronto-operculo-insular na dependência da ACM esquerda. A angiografia cerebral mostrou uma lesão altamente sugestiva de angiopatia cerebral proliferativa. Durante o período de internamento constatou-se uma reversão do défice motor supracitado e uma discreta melhoria da acuidade visual do olho esquerdo, tendo-se optado por uma atitude expectante, mantendo vigilância em consulta.

### P06. Valor prognóstico do Hunt-Hess de alto grau após colocação de uma drenagem ventricular externa na ruptura de aneurismas tratados cirurgicamente

**Edson Oliveira, José Pedro Lavrador, Alexandre Rainha Campos, João Paulo Farias, Domingos Coiteiro**

Serviço de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

**Objectivo:** Os autores analisam o valor prognóstico do alto grau (IV/V) de Hunt-Hess (H-H) na admissão e após colocação de uma drenagem ventricular externa (DVE), em doentes com ruptura de aneurismas.

**Material e Métodos:** Entre 1998 e 2009, foram tratados cirurgicamente 356 aneurismas. Foi utilizada neste estudo a

Glasgow Outcome Scale (GOS). Tendo em conta o H-H na admissão formaram-se dois grupos de doentes (Baixo Grau – I a III; Alto Grau – IV e V). Retrospectivamente, foi estudada a influência do H-H no momento da admissão, no GOS no momento da alta hospitalar. Foi também estudado, no grupo de Alto Grau, o efeito da colocação de uma DVE no H-H e no GOS.

**Resultados:** Dos 301 doentes estudados (foram excluídos 55 doentes devido a dados incompletos), 251 foram classificados como Baixo Grau e 50 como Alto Grau. No grupo de Baixo Grau a mortalidade (GOS 1) foi de 4% enquanto 79% atingiram bons resultados (GOS 4/5). No grupo de Alto Grau a mortalidade foi de 14% e 28% atingiram bons resultados (GOS 4/5). Neste grupo foi colocada uma DVE em 26 doentes (52%) tendo ocorrido uma melhoria do H-H, mas que não se reflectiu no outcome no momento da alta hospitalar.

**Conclusão:** Doentes com H-H elevado apresentaram piores resultados que os de baixo grau, como seria expectável. A colocação de uma DVE, apesar de mostrar uma melhoria no H-H, não teve influência no outcome clínico no momento da alta hospitalar. Portanto, o Hunt-Hess tem bom valor prognóstico se for considerado no momento da admissão hospitalar, independentemente da colocação de uma DVE.

### P07. Síndrome de Terson associada a Hemorragia Subaracnoideia por rotura de Aneurismas Intracranianos

**B Lourenço Costa, R Velasco, J Nubélio Duarte, J L Alves, J Lozano Lopes, A Lopes**

Centro de Neurocirurgia de Coimbra, Centro Hospitalar de Coimbra EPE

**Introdução:** A rotura de aneurismas intracranianos está associada a hemorragias intraoculares, incluindo hemorragias da retina e do humor vítreo (Síndrome de Terson). Estas são, maioritariamente, bilaterais e sem repercussão significativa sobre a visão.

**Material e Métodos:** Os autores descrevem três casos clínicos de doentes com hemorragia subaracnoideia (HSA) por rotura de aneurismas da circulação anterior com alterações visuais por hemorragia do humor vítreo. Os autores complementam a descrição com uma revisão da literatura sobre a associação entre hemorragias intracranianas e hemorragias intraoculares.

**Conclusões:** A perda de visão, por hemorragia da retina ou do humor vítreo, pode constituir a manifestação inicial de uma HSA. A hemorragia do vítreo constitui um factor de mau prognóstico em doentes com HSA. O prognóstico das hemorragias do humor vítreo, em termos de função visual, é globalmente bom, com ou sem vitrectomia.

### P08. Quisto ósseo aneurismático gigante secundário a metástase craniana

**Lia Pappamikail, Rui Rato, Gonçalo Novais, Ricardo Bernardo, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz**

Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar Lisboa Central

Apresenta-se o caso de uma doente de 54 anos, com queixas de cefaleias de longa duração, sensação de “cabeça líquida” (sic) e recentemente sensação de alteração do contorno craniano. Neurologicamente integra. Realizou TAC CE em ambulatório, tendo sido de imediato encaminhada para o Serviço de

Urgência. Estudo imagiológico (TAC CE e RM CE) mostraram volumosa lesão quística intradiploica, envolvendo a região frontal, temporal, rochedo, parietal, consistentes com quisto ósseo aneurismático, alimentado pela artéria meníngea média, condicionando marcado efeito de massa sobre o parênquima, com herniação subfalca. Submetido a embolização pré-operatória e craniectomia alargada. Aspectos intra-operatórios de conteúdo diplóico de hematoma crónico, com marcado abaulamento das tábuas interna e externa do crânio e rarefacção óssea (facilmente depressível). Lesão residual na região do rochedo. Cranioplastia com metilmetacrilato no mesmo tempo operatório. Análise histopatológica consistente com tumor de células renais (adicional investigação concluiu diagnóstico de tumor de não pequenas células pulmonar).

## P09. Glioblastoma Infratentorial

**Lia Pappamikail, Rui Rato, Ricardo Bernardo, Gonçalo Novais, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz**

Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar Lisboa Central

Apresenta-se o caso de um doente de 64 anos de idade, com história de parésia facial esquerda de tipo central, hemiparésia esquerda de predomínio crural, afectando a marcha, com circundação do MIE, parestesias extremidades MS, hiperreflexia osteotendinosa homolateral com Babinski, hemihipostesia álgica ligeira à esquerda, com uma semana de evolução motivando episódio de urgência em Dezembro de 2010. Diagnóstico imagiológico (RM-CE) áreas hipersinal T2 transição mesencéfalo-diencefálica direita bem como a substância branca justa atrial com ligeiro reforço de sinal com gadolínio, sugerindo lesão infiltrativa primária mesencéfalo-diencefálica à direita versus linfoma. Realizou investigação complementar, com serologias HIV e HVB negativas, pesquisa LCR de HSV, CMV, EBV, BK negativas. Reavaliação imagiológica (TAC e RM CE) 2 meses depois mostrando lesão infiltrativa diencefalo-mesencefálica e parieto-occipital, com componente quístico necrótico e edema vasogénico associado a condicionar desvio contralateral das estruturas da linha média, sugerindo lesão infiltrativa primária. Submetido a biópsia do componente parietal posterior direito, guiada por Neuronavegação, que decorreu sem intercorrências. Diagnóstico histológico de Glioblastoma Multiforme.

## P10. Recidiva de glioblastoma com transformação carcinomatosa

**Ana Matos Machado<sup>1</sup>, Mário Gomes<sup>1</sup>, Manuel Melo Pires<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>-Serviço Neurocirurgia – Hosp Geral Santo Antonio, CHP; <sup>2</sup>-Serviço Anatomia Patológica – Hosp Geral Santo Antonio, CHP

**Introdução:** A invasão e destruição da base do crânio por gliomas de alto grau é rara (1,2,3,4). Caso clínico: Doente do sexo masculino de 62 anos recorre ao SU por quadro de afasia e alteração da memória. A investigação imagiológica revelou uma lesão intra-axial temporal esquerda com captação heterogeneia de contraste, compatível com glioma de alto grau. O doente é submetido a cirurgia (craniotomia com exérese da lesão), recuperando da afasia. A anatomia patológica confirmou tratar-se de um astrocitoma grau IV. Iniciou então rádio e quimioterapia (temozolamida). 1 ano após esta 2ª cirurgia desenvolveu hipoacusia e parestesia facial periférica esquerdas. A investigação imagiológica revelou uma lesão, aparentemente extra-axial, temporal esquerda com invasão e destruição do

ouvido médio. O doente é submetido a nova cirurgia (reabertura da craniotomia prévia e mastoidectomia esquerda). Constata-se intra-operatoriamente uma lesão sem relação ao parênquima cerebral com invasão do ouvido médio e compressão do joelho do facial e nervo grande petroso. A sua exérese foi macroscopicamente total. A histologia revelou tratar-se de um astrocitoma grau IV com áreas de metaplasia epitelial. Após esta última cirurgia há uma deterioração clínica e imagiológica rápidas, vindo o doente a falecer.

**Discussão:** Kowano et al. (5) propôs 3 vias de disseminação extra-dural de gliomas: pelo espaço peri-vascular; pelos nervos cranianos; por destruição directa. Neste caso a transformação carcinomatosa, que permitiu uma invasão e destruição directa do osso temporal, conferiu ao tumor um carácter muito mais agressivo, com rápida progressão em apenas 2 meses.

## P11. Ganglioglioma: um caso de disseminação pela via do LCR

**Carla Reizinho, Joaquim Pedro Correia, Manuel Dominguez**

Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa

Os gangliogliomas são tumores glioneuronais com componente glial neoplásico e elementos displásicos neuronais. Têm um elevado potencial epileptogénico e na sua maioria têm um comportamento benigno. Estão contudo descritos na literatura casos de recorrência tumoral, transformação neoplásica e glioblastoma secundário, sendo que a maior parte destes casos está associada a exérese tumoral incompleta e radioterapia. A disseminação de tumores primários do sistema nervoso central (SNC) está bem documentada em determinados tipos de tumores com maior incidência na idade pediátrica como o meduloblastoma e o ependimoma. Contudo, estão descritos na literatura poucos casos de disseminação pelo LCR em gangliogliomas. Quando esta acontece normalmente está associada a tumores com anaplasia ou a tumores sem anaplasia mas com alterações do cariótipo. Os autores descrevem o caso de uma criança de 6 anos de idade com epilepsia refractária, submetida a exérese de ganglioglioma temporal direito com características anaplásicas, tendo realizado quimioterapia posteriormente. Obteve-se controlo da epilepsia após cirurgia. Dois anos após a primeira cirurgia constata-se agravamento neurológico com desenvolvimento de paraparésia. Foi então verificada por ressonância magnética a presença de múltiplas lesões intra-axiais nas paredes ventriculares (a maior das quais na parede lateral do III ventrículo) e identificada uma lesão intramedular na região dorsal. Procedeu-se a exérese da lesão medular com recuperação posterior da paraparésia e remoção da lesão da parede lateral do III ventrículo por uma abordagem transcalosa. O exame histopatológico confirmou tratar-se de ganglioglioma com desmoplasia, sem seguros sinais de malignidade. Com este caso os autores pretendem enfatizar a necessidade de monitorização clínica regular de doentes operados a ganglioglioma e estudo imagiológico do neuro-eixo no caso de evidência de agravamento clínico. Salienta-se ainda que um comportamento menos benigno está frequentemente associado a tumores com anaplasia.

## P12. Abordagem transorbital-subfrontal no tratamento de meningiomas do rego olfactivo

Carla Reizinho, Miguel Casimiro, Luís Marques, Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Os meningiomas do rego olfactivo constituem cerca de 4-10% do total de meningiomas intracranianos. Estes têm a sua origem na transição da lâmina crivada do etmóide e no planum esfenoidal e podem atingir grandes dimensões. Várias abordagens cirúrgicas têm sido propostas para o tratamento dos meningiomas do rego olfactivo, desde a clássica abordagem bifrontal, à abordagem pterional com extensão subfrontal ou mais recentemente as abordagens endoscópicas endonasais expandidas. O tratamento cirúrgico destes tumores pelas abordagens classicamente utilizadas implica retracção dos lobos frontais, impossibilidade em poupar a função olfactiva e abertura do seio frontal, com todas as implicações inerentes. As abordagens endoscópicas permitem minimizar a manipulação dos lobos frontais, mas à custa de uma destruição da base anterior do crânio, com sacrifício definitivo da função olfactiva e risco significativo de fistula de LCR. Os autores descrevem dois casos de meningioma do rego olfactivo, com maior diâmetro aproximado de 3 cm, em que o tratamento cirúrgico foi realizado por abordagem transorbital-subfrontal, por uma incisão supraciliar, descrevendo-se a técnica utilizada. Como complicações possíveis destacam-se a hipostesia da região supraorbitária e a parésia facial por lesão do ramo frontal. Esta abordagem permite minimizar a manipulação dos lobos frontais, evitando a abertura do seio frontal, reduzindo a probabilidade de complicações infecciosas e de fistula de LCR, permitindo ao mesmo tempo uma visualização ampla das estruturas do andar anterior da base do crânio e da região supra e paraselar, a par de um óptimo resultado estético. Por estes motivos esta é a abordagem cirúrgica preferida pelos autores para o tratamento de meningiomas do rego olfactivo.

## P13. Avaliação de um primeiro grupo de doentes operados a tumores cerebrais malignos com ácido 5-aminolevulínico num Hospital Central

J. Amaral<sup>1</sup>, H. Farinha<sup>1</sup>, M. Casimiro<sup>2</sup>, C. Marques<sup>2</sup>

1-CHLO, Serviços Farmacêuticos – Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal, 2-CHLO, Serviço Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Os gliomas de alto grau têm um mau prognóstico, especialmente em situações recorrentes ou quando a ressecção cirúrgica é limitada. O Ácido 5-aminolevulínico (5-ALA) é indicado para melhorar a visualização intra-operatória destes tecidos malignos, em adultos. A administração oral de 5-ALA algumas horas antes da cirurgia provoca uma acumulação intracelular de porfirinas fluorescentes. A cirurgia guiada por fluorescência facilita a identificação intra-operatória dos tecidos malignos infiltrados permitindo uma remoção mais eficiente do tumor e das suas margens.

**Objectivo:** Descrição da experiência de utilização do 5-ALA na identificação intra-operatória de tumores malignos e da adminis-

tração de uma dose constante (1500mg) em doentes com mais de 75kg de peso, bem como o impacto dos custos implicados.

**Material e Métodos:** Estudo observacional retrospectivo realizado entre Fevereiro de 2010 e Abril de 2011. Os dados foram recolhidos no sistema informático hospitalar. Os doentes até 75kg de peso receberam uma dose de 20mg/kg e acima de 75kg receberam uma dose constante (ampola de 1500mg). No dia da cirurgia foram incluídos num programa de farmacovigilância activa gerido pelo farmacêutico hospitalar.

**Resultados:** Foram efectuadas 24 cirurgias com 5-ALA em 22 doentes (13 homens e 9 mulheres) com idade média de 53 anos (26-71). O exame histológico revelou: glioblastoma multiforme (75%), oligodendroglioma anaplásico (12,5%) e outros tumores (12,5%). Em 24 cirurgias, 45,8% foram primárias e 54,2% recidivas. Em 21 cirurgias (87,5%) a fluorescência obtida foi adequada. Foram notificadas reacções adversas. A maioria dos doentes teve um período de internamento inferior a 10 dias. A mortalidade foi nula. Utilizou-se a dose constante em 10 cirurgias com uma poupança de 10,380€.

**Conclusão:** As vantagens do 5-ALA são clinicamente significativas. Os efeitos adversos reportados não são graves. Uma dose de 1500mg é apropriada para doentes acima de 75kg de peso, representando uma poupança de custos considerável.

## P14. Metástases cerebrais e Decisão Terapêutica: Estudo retrospectivo baseado na Localização e no Número

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Objectivos:** Os autores analisam a influência da localização e número de metástases cerebrais na abordagem terapêutica.

**Métodos:** De 2005 a 2009, 145 pessoas com doença metastática cerebral foram admitidas. Sete foram excluídos. Foram estudados o número e a localização das lesões. No que respeita à localização, foram criados 3 grupos: Supratentorial (ST), Infratentorial (IT) e Supra/Infratentorial (ST-IT). Relativamente ao número, foram construídos 4 grupos: 1, 2, 3 e múltiplas lesões. A escolha terapêutica em função dessas características foi avaliada.

**Resultados:** No que respeita à localização, 88 doentes (64%) tiveram metástases ST, 68% tratadas cirurgicamente (92% dos casos - todas as lesões removidas). As metástases IT (23%) foram quase sempre removidas cirurgicamente (97%). No caso das metástases ST-IT (18%), se o doente foi tratado cirurgicamente, a metástase IT foi constantemente removida. Relativamente ao número, 103 doentes (75%) tiveram metástase única e 79% foram tratados cirurgicamente, enquanto os restantes tiveram múltiplas metástases cerebrais, 66% das quais com tratamento cirúrgico. Deste grupo, 75% foram operados se uma lesão IT estava presente, enquanto na presença de lesões ST apenas, a percentagem de doentes operados foi de 53%.

**Conclusões:** Considerando a localização e o número, as lesões mais frequentes são as supratentoriais e as lesões únicas. Relativamente à localização, apenas as lesões infratentoriais são quase sempre removidas. As outras opções de tratamento são mais usadas nas lesões supratentoriais. Nas lesões únicas, o tratamento cirúrgico é a opção mais frequente independentemente da localização. Nas lesões múltiplas, a presença de metástases IT é um importante factor favorecendo a abordagem cirúrgica.

## P15. Cancro do Pulmão: Prognóstico da Doença Metastática do Sistema Nervoso Central

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Objectivo:** Os autores procuram estabelecer uma correlação entre idade, doença sistémica e opções terapêuticas com mortalidade no cancro de mama com metástases do sistema nervoso central (SNC).

**Métodos:** Entre 2005 e 2009 foram avaliados, 39 doentes com cancro de pulmão e metástases SNC. Foram estudadas 4 variáveis: idade, doença sistémica, opção terapêutica e mortalidade. 9 doentes foram excluídos por informação incompleta.

**Resultados:** Relativamente à mortalidade, esta cifrou-se em 37% a 1 mês, 57% a 6 meses, 77% a 1 ano, 87% a 18 meses, 90% a 4 anos (2 doentes vivos aos 24 meses de follow-up). Aos 6 meses, a taxa de mortalidade foi 43% abaixo dos 65 anos e 89% acima dos 65 anos. Aos 12 meses, 80% dos doentes com e 83% dos doentes sem doença sistémica metastática fora do SNC estavam mortos. Aos 6 meses, a mortalidade dos doentes tratados apenas cirurgicamente foi de 65%. Dos que receberam tratamento com radiação, os submetidos a radiocirurgia tiveram uma taxa de mortalidade de 75% (3/4), enquanto os que foram submetidos a radioterapia holocraniana tiveram 0% (0/6) de mortalidade aos 6 meses.

**Conclusões:** Os autores concluem que a idade parece ser um factor importante para a mortalidade aos 12 meses, sendo significativamente inferior no grupo com menos de 65 anos. A presença de doença fora do SNC não parece ser influência decisiva para a taxa de mortalidade. No que respeita ao tratamento, a estatística parece favorecer abordagens mais extensas (inclusão da radioterapia versus cirurgia ou radiocirurgia apenas.)

## P16. Cancro de Mama: Follow-up da doença metastática do Sistema Nervoso Central

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Objectivo:** Os autores procuram estabelecer uma correlação entre idade, doença sistémica e opções terapêuticas com mortalidade no cancro de mama com metástases do sistema nervoso central (SNC).

**Métodos:** Entre 2005 e 2009 foram avaliados 43 doentes com cancro de mama e metástases SNC. Foram estudadas 4 variáveis: idade, doença sistémica, opção terapêutica e mortalidade. 21 doentes foram excluídos por informação incompleta.

**Resultados:** Dos 22 doentes considerados (1 homem, idade média 56 anos), 21 tiveram metástases cerebrais e 1 metástase vertebral; 9 tinham concomitantemente doença sistémica fora do SNC; 86% foram tratados cirurgicamente e 24% tiveram tratamento com radiação. No que respeita à mortalidade, esta cifrou-se nos 14% a 1 mês, 23% a 6 meses, 46% a 1 ano, 55% a 18 meses, 64% a 2 anos, 73% a 3 anos, 82% a 4

anos e 86% a 5 anos (1 doente viva a 36 meses; 2 a 60 meses de follow-up). Aos 12 meses, a mortalidade foi de 47% abaixo dos 65 anos e 40% acima dos 65 anos; 50% dos doentes com doença sistémica fora do SNC e 43% dos sem doença sistémica fora do SNC estavam mortos; dos doentes tratados cirurgicamente a taxa de mortalidade foi 47% e dos que receberam terapia com radiação foi 40%.

**Conclusões:** A análise da presente série parece indicar não existir influência da idade, doença sistémica e opção terapêutica na taxa de mortalidade dos doentes. No entanto, o número de doentes excluídos da amostra força os autores a serem cautelosos nestas conclusões.

## P17. Metástases do Sistema Nervoso Central: Abordagem Epidemiológica

José Pedro Lavrador<sup>1</sup>, Edson Oliveira<sup>1</sup>, Beatriz Nunes<sup>2</sup>, José Miguéns<sup>1</sup>

1-Departamento de Neurocirurgia – Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Radioterapia – Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Objectivo:** Os autores apresentam a casuística de doentes com metástases do Sistema Nervoso Central (SNC) avaliados de 2005 a 2009.

**Métodos:** Foram avaliados 186 doentes com metástases SNC, cujo tumor primário se encontra fora do SNC. Os processos clínicos foram revistos com o intuito de avaliar as seguintes variáveis: género, idade, localização da metástase, localização do tumor primário e opção terapêutica. Seis doentes foram excluídos por informação incompleta.

**Resultados:** Foram considerados 180 doentes, 88 homens e 92 mulheres, com idade média de 60 anos (59 mulheres; 61 homens). Relativamente à localização, 142 foram cerebrais (89 supratentoriais, 32 infratentoriais e 21 supratentorial e infratentorial), 35 vertebrais e 3 cerebrais e vertebrais. Relativamente à localização do tumor primário, 23.91% localizaram-se na mama, 20.11% no pulmão, 15.22% sem localização conhecida, 9.78% no cólon, 5.43% no próstata e todas as outras localização tiveram um frequência relativa inferior a 5%. No que respeita à decisão terapêutica, 67% foram tratados cirurgicamente, 9% com cirurgia e radioterapia, 8% com radiocirurgia, 7% com tratamento de suporte, 6% com radioterapia, 2% com biópsia e 1% com biópsia e radioterapia.

**Conclusões:** Os autores concluíram não existirem diferenças significativas entre o género e a idade dos doentes avaliados. A localização cerebral foi maioritária, sendo mama, pulmão e localização desconhecida as localizações primárias mais frequentes. No que respeita à terapêutica, 77% dos doentes foram operados enquanto 24% fizeram tratamento com radiação.

## P18. Tumor de Células Gigantes Esfenoidal com Invasão Intradural

A.F. Geraldo<sup>1</sup>, N. Simas<sup>2</sup>, N. Amaral<sup>3</sup>, S. Pina<sup>3</sup>, J.P. Farias<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurorradiologia – CHLN- HSM, 2-Serviço de Neurocirurgia – CHLN-HSM, 3-Serviço de Oftalmologia, Hospital Fernando da Fonseca

**Introdução:** Os tumores ósseos de células gigantes ou osteoclastomas são tumores benignos localmente agressivos com origem no tecido conjuntivo da medula. Constituem 5% dos tumores ósseos primários, ocorrendo tipicamente nas

epífises dos ossos longos no adulto jovem. O envolvimento craniofacial ocorre em 2% dos casos, preferencialmente no andar médio da base do crânio, na mandíbula e no maxilar. Os autores descrevem um caso infrequente de tumor de células gigantes esfenoidal com comportamento agressivo e invasão atípica intradural.

**Resumo:** Um paciente do sexo masculino de 59 anos sem antecedentes relevantes recorreu ao serviço de urgência por quadro de exoftalmia esquerda e tumefacção temporal rapidamente progressivas. A avaliação imagiológica por TC e RM revelou lesão lítica centrada à asa do esfenóide esquerda com componente de tecidos moles associado com extensão introrbitária, ao espaço dos mastigadores, epidural e intradural na fossa média. O resultado anatomopatológico da biópsia aberta efectuada revelou aspectos característicos de tumor de células gigantes. Foi decidido tratamento cirúrgico - craniotomia pterional esquerda com remoção dos componentes orbitário, epidural e intradural (dois tempos cirúrgicos). Entre a primeira TC e o exame realizado um mês depois (prévio à última intervenção), o componente intradural aumentou consideravelmente de dimensões, atestando a sua agressividade.

**Discussão/Conclusão:** Os TCG apresentam uma taxa de recorrência de 40-60% num período de 3 anos, sendo o principal factor de prognóstico a obtenção de remoção cirúrgica total. Na sua impossibilidade, a realização de radioterapia adjuvante tem um papel controverso pela possibilidade de transformação sarcomatosa pós-RT. Dada a raridade deste tumor na região craniofacial, a não existência de aspectos imagiológicos típicos e o difícil diagnóstico diferencial histológico com outras entidades, nomeadamente os granulomas de células gigantes, uma correcta correlação clínico-imagiológica e anatomopatológica é essencial para a sua abordagem.

### CO-19. Cifoplastias no Serviço de Neurocirurgia dos HUC. Avaliação casuística, segurança, complicações e resultados

**Tiago Lima, Miguel Carvalho, Gonçalo Guerreiro, Pedro R. Cunha, Gonçalo Costa**  
Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Objectivo:** Descreve-se e analisa-se a série dos doentes submetidos a cifoplastia no serviço de neurocirurgia dos HUC durante o período de 2004 ao 1º trimestre de 2011.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos e base dados hospitalar dos doentes submetidos a cifoplastia no serviço.

**Resultados:** Foram tratados 61 doentes, a que corresponderam 81 níveis vertebrais, sendo 60,6% do sexo feminino com média de idades de 65,3 anos. Indicação principal para a intervenção foram as fracturas osteoporóticas tipo A, sendo a técnica executada em 91,8% dos casos pelo mesmo cirurgião. Houve 16 % de complicações do procedimento, com consequências clínicas em 3,2% dos doentes. Avaliação de fracturas em segmentos adjacentes a um ano, revelou uma incidência de 11,4% no grupo avaliado. Foi feita análise estatística do resultado no tratamento da dor, avaliada pela escala visual analógica (VAS) colhida pela equipa de enfermagem pré operatória e pós intervenção, com resultados favoráveis à técnica com uma melhoria da VAS media de 5.2 para 0,73.

### CO-20. Balanço sagital após artrodese lombar em 1-2 níveis - influência no resultado clínico

**Pedro Santos Silva, Pedro Alberto Silva, Bruno Carvalho, Paulo Pereira, Rui Vaz**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital São João - Porto

**Introdução:** Tem existido um interesse crescente na repercussão do balanço sagital vertebral no resultado clínico após artrodese lombar. Neste trabalho avaliamos a relação entre parâmetros radiológicos de balanço sagital e resultado funcional após artrodese lombar a um ou dois níveis.

**Métodos:** Foram avaliados quarenta e três doentes sujeitos a artrodese intersomática (Posterior Lumbar Interbody Fusion e Transforaminal Lumbar Interbody Fusion) e instrumentação transpedicular em um ou dois níveis para tratamento de patologia degenerativa. Estudada relação entre variáveis clínicas [Escala Visual Analógica de dor (VAS), Índice de Incapacidade de Oswestry (ODI), Critérios de Odom] e radiológicas (Linha de Prumo de C7, Tilt Pélvico, Incidência Pélvica, Lordose Lombar, Inclinação Espinopélvica em T1).

**Resultados:** Determinou-se uma correlação positiva entre a Linha de Prumo de C7 e o ODI. A distância entre a linha de prumo de prumo de C7 e o bordo posterosuperior do sacro foi também significativamente menor nas classes Excelente e Bom dos Critérios de Odom e nos doentes com ODI inferior a 40. Foi também encontrada uma correlação significativa entre a Inclinação Espinopélvica em T1 e o ODI. Não se demonstrou correlação entre o VAS lombar e os parâmetros radiográficos.

**Conclusão:** Este trabalho comprova a influência negativa do balanço sagital positivo no resultado funcional dos doentes sujeitos a fusão lombar, realçando a importância do estudo radiográfico integral da coluna, particularmente através da distância da Linha de Prumo de C7 na avaliação dos doentes com patologia degenerativa vertebral propostos para cirurgia.

### P21. Cifoplastia: Dúvidas e questões

**Sérgio Figueiredo**  
S. Neurocirurgia – Hospital de Egas Moniz

A remodelação e clipagem de aneurismas não embolizáveis, ou o controle de rotura aneurismática intra operatória, podem ser extremamente dificultados por fluxo sanguíneo persistente, mesmo com clipagem parcial de artérias aferentes. A paragem cardíaca induzida pela adenosina permite 10 a 30 segundos de interrupção dos batimentos cardíacos, tempo suficiente para controle sequencial de hemorragia catastrófica ou para remodelação de aneurismas volumosos, em sucessivas paragens cardíacas induzidas. Apresenta-se o caso de aneurisma supra e infra clinóideu, tratado eficazmente com auxílio desta técnica.

### P22. Relato de caso clínico - laminoplastia cervical em jovem anã com mielopatia espondilótica cervical

**Cícero Jean Carlos daSilveira<sup>1</sup>, Júlio Miguel V Casimiro<sup>2</sup>, Vítor Dâmaso Oliveira<sup>3</sup>, Manuel Luís Dominguez<sup>4</sup>, José António Sena Lino<sup>5</sup>**

1-Interno complementar ano VI - Neurocirurgia, 2-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 3-Assistente Graduado de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 4-Director do Serviço de Neurocirurgia do H Egas Moniz, 5-Director do Serviço de Cirurgia Córdio-Torácica do H Egas Moniz

Os autores relatam o caso clínico de uma jovem de 24 anos com nanismo familiar que se apresenta inicialmente em consulta de Neurocirurgia com cervico-braquialgia bilateral associado a parestesias dos membros superiores que evoluiu ao longo de meses com ataxia sensitiva da marcha e diminuição do senso de posição articular dos quatro membros, sem déficits motores. Imagiologicamente, a TC e RMN cervical demonstram osteopenia severa da coluna cervical com retificação da curvatura fisiológica e patologia artrósica multissegmentar cervical a condicionar compressão medular extrínseca sem hipersinal medular e estenose foraminal multissegmentar. Optou-se pelo tratamento por laminoplastia cervical com colocação de "microplacas em Z" e foraminectomia nos níveis comprometidos clinicamente, aumentando desta forma o calibre do canal central medular. Neurologicamente, tem pós-operatório com ausência de cervico-braquialgia ou radiculopatia cervical e ainda mantida a ataxia sensitiva na data de alta hospitalar. Ressalta-se o caso clínico por fatores tais como: (1) a interferência do material colocado com os exames de imagem da coluna cervical no futuro e (2) a controvérsia no consenso do tratamento nestes casos: laminoplastia vs laminectomia vs descompressão cervical posterior com instrumentação.

### P23. Fixação Lombopélvica nas Fracturas-luxações do Sacro

**Tiago Lima<sup>1</sup>, Pedro Amaral<sup>2</sup>, Miguel Carvalho<sup>1</sup>, Gonçalo Guerreiro<sup>1</sup>, Pedro R. Cunha<sup>1</sup>, Ricardo Pereira<sup>1</sup>**

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospitais da Universidade de Coimbra, 2-Serviço de Ortopedia – Hospital de Ponta Delgada

**Introdução:** As fracturas do sacro são lesões frequentemente não diagnosticadas e consequentemente não tratadas. Isto deve-se ao facto de haver grande dificuldade em obter imagiologia adequada deste segmento e também à natureza e severidade da patologia traumática associadas. As fracturas do sacro são frequentes após quedas de locais elevados (com frequência associadas a tentativas de suicídio) e acidentes de viação. Nas fracturas sagradas em U, os componentes longitudinais desconnectam a parte central do sacro das asas / articulações sacro-ílicas, enquanto o componente transversal desconnecta a coluna axial dos segmentos sagrados inferiores. Este tipo de fracturas resultam numa dissociação espinho-pélvica, sendo fracturas de elevada instabilidade. Podem causar lesões neurológicas significativas, deformidade progressiva e dor crónica se não tratadas apropriadamente.

**Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, 16 anos de idade, vítima de acidente de viação, com traumatismo craniano grave e fractura sagrada em U inicialmente não diagnosticada. Quatro semanas pós trauma, manifestação de disfunção esfinteriana, hipostesia em sela e dor sacro ílica. O estudo complementar por TAC revelou uma fractura em U (Denis tipo2, Roy-Camille Tipo 2) com dissociação espinho-pélvica. Perante o estudo imagiológico e quadro deficitário, foi realizada fixação lombopélvica e descompressão das raízes sagradas. Foi feita fixação lombosagrada com parafusos transpediculares e fixação com parafusos aos ílicos (osteosíntese triangular), descompressão posterior do canal do sacro e osteotomias anteriores por via posterolateral. O procedimento cirúrgico permitiu reconstituir a estabilidade sacro-pélvica e descomprimir a cauda equina.

**Conclusão:** A fixação lombopélvica é eficaz na restauração da estabilidade sacro-pélvica e permite mobilização imediata no pós-operatório. A recuperação neurológica pode ser esperada na ausência de neurotome das raízes sagradas.

### P24. Síndrome do desfiladeiro torácico por costela cervical: tratamento cirúrgico por uma abordagem intermuscular lateral

**Carla Reizinho, Joaquim Pedro Correia, Manuel Dominguez**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

A síndrome do desfiladeiro torácico diz respeito a um conjunto de manifestações clínicas advinentes da compressão das estruturas neurovasculares localizadas no espaço compreendido entre a primeira costela e a clavícula. O plexo braquial, veia subclávia e artéria subclávia podem estar envolvidos dando origem às formas neurogénica, venosa e arterial da síndrome. As manifestações neurológicas são as mais comuns e pode frequentemente ser feito o diagnóstico diferencial com patologia da coluna cervical ou compressões de nervos periféricos. Estão descritas variações anatómicas associadas a este síndrome, como por exemplo a presença de costelas cervicais, muitas vezes associadas a bandas fibróticas interescalénicas. A abordagem diagnóstica e terapêutica está longe de ser consensual, carecendo muitas vezes de uma avaliação multidisciplinar. O tratamento cirúrgico está indicado quando o tratamento conservador não é eficaz, estando descritas múltiplas abordagens cirúrgicas (escalenotomia anterior, abordagem trans-axilar, com ou sem ressecção da primeira costela, por via endoscópica ou aberta). Apresenta-se o caso de uma jovem de 23 anos de idade com queixas neurogénicas e arteriais incapacitantes do membro superior direito, despoletadas pelos testes de provocação, com presença de costelas cervicais bilateralmente. Optou-se por proceder à remoção da costela cervical direita por uma abordagem lateral intermuscular que é descrita e que apresenta como vantagens relativamente às restantes: 1. acessibilidade directa à costela cervical e banda fibrótica interescalénica 2. risco diminuto de lesão do plexo braquial e vasos subclávios (protegidos pela retracção do músculo escaleno médio). Os autores pretendem salientar esta entidade como um diagnóstico diferencial a ter em conta na avaliação de doentes com sintomatologia neurológica do membro superior e a necessidade da adequação da abordagem cirúrgica quando esta está indicada, aos factores anatómicos e funcionais que estão na génese do quadro clínico em cada caso particular.

### P26. Co-infecção por MSSA e MRSA 7 anos após instrumentação lombar. Seleção de agentes, opções de tratamento e resultados de antibioticoterapia prolongada

**Gorayeb R, Cabral J, Silveira C, Lourenço A, Amaral J, Pacheco T**  
Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental – Hospital Egas Moniz

EMJHP10281103, Masculino, 56 anos. TVM em 2001, fractura D12 e lesão medular. Em outro Serviço recebeu instrumentação D10/L3 com boa evolução até 2008, quando manifesta infecção locoregional supurada e sepsé. Cultura revela MRSA sensível a vancomicina/oxacilina/bactrim. Recebeu vários tratamentos ABT (ciprofloxacina 15dias, Vancomicina 50dias e Bactrim 18meses) mas manteve fistula intermitente com culturas negativas.

Em Janeiro 2010, recorre a nossa consulta externa, com fistula dorsal permeável com secreção esverdeada. Exames clínicos e de imagem confirmam infecção D7/L3.

Mantida a estabilidade vertebral, optamos por abordagem cirúrgica a 5/4/2010, com colheita de secreções e tecidos, limpeza da loca cirúrgica (que estava repleta de pus) e retirada do material de instrumentação. Culturas de pus e biópsia óssea intra-operatória, revelam duas estirpes de *Staphylococcus aureus* (MRSA e MSSA) com susceptibilidades diferentes aos antimicrobianos, comum apenas ao linesulide.

Iniciou tratamento dirigido com Linesulide, (em regime off-label em Portugal para osteomielite e por períodos superiores a 28 dias), com consentimento informado.

Evoluiu com lenta e gradual melhora dos parâmetros clínicos, laboratoriais e imageológicos. No D72 de ABT, passa ao uso oral da medicação e tem alta hospitalar no D84, com tomas orais e acompanhamento em consulta.

Manteve melhora progressiva dos parâmetros infecciosos e das imagens, mas antes da normalização completa das mesmas, ao 197º dia de tto, iniciou turvamento visual acentuado com compromisso significativo da visão e alterações disestésicas em membros.

Suspende o linesulide, com análises pouco acima do normal. Nos 3 meses seguintes, apresentou moderada recuperação das alterações disestésicas em membros, mas manteve gradual melhora da acuidade visual. Em Março 2011 mostrava normalização dos valores laboratoriais de infecção e RM com resolução.

Merecem consideração adicional o aparecimento tardio da infecção, o uso indiscriminado de antibióticos, a raríssima coabitação por MMRS e MMSA, a duração do tratamento com linesulide, seus efeitos colaterais e a reversão dos mesmos.

### **P27. Vertebroplastia de C2 por via anterior. A propósito de um caso clínico num doente oncológico**

**Vítor Moura Gonçalves, Bruno Santiago, Manuel Cunha e Sá**  
Serviço de Neurocirurgia – Hospital Garcia de Orta

**Introdução e Objectivos:** A metastização vertebral para o segmento C1-C2 é um fenómeno raro, correspondendo apenas a 0,5% da metastização da coluna vertebral. A vertebroplastia é uma técnica cirúrgica cujas indicações e contra-indicações se encontram bem definidas na literatura científica actual, sendo usada mais frequentemente no tratamento de lesões lombares e dorsais. São escassas as referências bibliográficas que abordam a técnica cirúrgica da vertebroplastia de C2 através de uma abordagem anterior da coluna vertebral.

**Material e Métodos:** Apresentamos o caso clínico de um doente de 51 anos com antecedentes pessoais de neoplasia pulmonar e episódio súbito de cervicálgia intensa e incapacitante, refractária às medidas de tratamento médico conservador, sem défice neurológico focal documentado, e com evidência de uma lesão osteolítica de C2 visualizada em tomografia computadorizada e ressonância magnética cervicais. Foi feita a vertebroplastia do corpo vertebral de C2 através e uma abordagem anterior da coluna cervical guiada por fluoroscopia.

**Resultados:** No pós-operatório imediato o doente apresentou uma remissão completa das queixas álgidas, sem défice neurológico sensitivo-motor de novo. O controlo radiográfico pós operatório documentou o correcto posicionamento do metilmetacrilato, sem evidência de escape perivertebral

ou intracanalar. Não se registaram complicações cirúrgicas.

**Discussão e Conclusões:** A metastização vertebral de C2 é rara podendo resultar em queixas álgicas significativas e potencial instabilidade. Pela localização da lesão, o seu tratamento é um desafio técnico, considerando-se a vertebroplastia através de uma abordagem anterior da coluna vertebral, um procedimento seguro e eficaz para o tratamento de doentes com metástases osteolíticas de C2, permitindo o alívio da dor e melhora da estabilidade.

### **P28. Schwannoma Melanótico Sacral: Caso Clínico**

**Pedro Alberto Silva<sup>1</sup>, Paulo Pereira<sup>1</sup>, Lúgia Castro<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>**  
1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 2-Serviço de Anatomia Patológica – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

O schwannoma é um tumor benigno com origem em células de bainhas nervosas. A variante melanótica, bastante mais rara e de comportamento biológico menos previsível, pode surgir em contexto de síndrome familiar na sua variante psamomatosa (complexo de Carney) ou de forma esporádica. A localização mais frequente é raquidiana dorsal, mas estão descritos vários casos de lesões distantes do Sistema Nervoso. Apesar de um crescimento indolente e baixos índices de proliferação, o prognóstico não é homogéneo. O gold standard é a remoção cirúrgica máxima exequível, e o papel da radioterapia não está ainda estabelecido. Doente de 52 anos, do sexo feminino, sem antecedentes médicos relevantes ou medicação habitual. Em contexto de lombossacralgia com irradiação glútea persistente e progressiva hipostesia perineal, anorgasmia e obstipação com evolução de cerca de 4 meses, a paciente foi referenciada a consulta de Neurologia. Ao exame neurológico, sem défices motores de membros inferiores; hipotonia do esfíncter anal; sem alterações urinárias; anestesia em sela mais alargada à esquerda. No estudo por RMN Lombo-Sacral foi diagnosticada uma volumosa lesão expansiva intrasacral por S2-S3, centrada no canal vertebral mas condicionando extensa moldagem e destruição do corpo do sacro até à sua face pélvica; a lesão apresentava áreas necrótico-quísticas, captação intensa e homogénea de contraste, e foi interpretada como, mais provavelmente, umependimoma. A paciente foi submetida a abordagem cirúrgica sacral posterior mediana e remoção total de lesão neoplásica pigmentada e friável. Além da reversão álgica, não houve alteração neurológica. O estudo anátomo-patológico revelou Schwannoma melanótico não psamomatoso (OMS grau I). Atendendo ao nível de remoção e grau histológico, foi decidido não efectuar tratamento complementar por ora. Os autores apresentam um caso clínico relativo a uma neoplasia infrequente na prática neurocirúrgica comum, com implicações do ponto de vista prognóstico e terapêutico.

### **P29. Pnet Espinal Tardio em Paciente com história de Astrocitoma Cerebeloso: Caso Clínico**

**Pedro Alberto Silva<sup>1</sup>, Paulo Pereira<sup>1</sup>, Lúgia Castro<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>**  
1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 2-Serviço de Anatomia Patológica – Hospital S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

O Tumor Primitivo NeuroEctodérmico (PNET) espinal é um tumor extremamente raro na forma primária, sendo bastante mais frequente na forma metastática de lesão primária intracraniana. Trata-se de uma neoplasia de comportamento particularmente agressivo e refractário às formas de tratamento disponíveis, o que acarreta necessariamente um prognóstico pobre. Paciente de 45 anos de idade, com antecedentes de remoção cirúrgica de astrocitoma cerebeloso 23 anos antes, complicada de meningite bacteriana e hidrocefalia tratada com derivação ventrículo-peritoneal. Não foi submetida a radioterapia ou quimioterapia adjuvantes, e manteve seguimento clínico-imagiológico regular, sem intercorrências. A paciente iniciou quadro de lombalgia e hipostesia plantar esquerda, evoluindo progressivamente, interpretados inicialmente como de etiologia espondilótica. Cerca de 3 meses depois deu entrada no SU do HSJ por cefaleia refractária e vômito recorrente, bem como referência a episódicas alterações do estado de consciência e movimentos de retroversão ocular. Ao exame neurológico, apresentava discurso desorientado e desconexo; quadrantanópsia superior direita, parésia grau 4 na dorsiflexão e flexão plantar do pé esquerdo, com reflexo aquiliano abolido à esquerda e hipostesia no território de S1 ipsilateral. A RMN do Neuroeixo mostrou lesão neoplásica intradural do fundo de saco lombo-sagrado até L4, discretamente hiperintensa em T2 e hipointensa em T1, realçando intensamente após contraste e envolvendo as raízes lombares inferiores e sagradas. Observava-se ainda espessamento de raízes da cauda de cavalo, e áreas arredondadas de reforço após gadolínio dispersas, tipo drop metastasis espinais e leptomeningeas intracranianas. A paciente foi submetida a biópsia da lesão lombar, que intra-operatoriamente não apresentava plano de dissecação com raízes lombosagradas, cujo resultado foi de PNET. Apesar de radioterapia cranioespinal, verificou-se progressão clara da doença, e a paciente veio a falecer cerca de 4 meses após o diagnóstico. Os autores descrevem uma forma de apresentação incomum de uma neoplasia infrequente e de péssimo prognóstico, reforçando o papel do seguimento clínico em pacientes do foro neuro-oncológico.

### **P30. Mielopatia por Malformação Cavernosa Intramedular Cervical - Caso Clínico**

**B Lourenço Costa, J Nubélio Duarte, J L Alves, R Velasco, A Rocha**  
Centro de Neurocirurgia de Coimbra – Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

**Introdução:** As malformações cavernosas da medula espinal constituem uma causa rara de mielopatia.

**Caso Clínico:** Os autores descrevem o caso de um doente de 44 anos, observado por queixas de cervicalgias com 2 dias de evolução, sem história de traumatismo. O exame físico evidenciou uma parésia braquial, hemi-hipostesia proprioceptiva e sinal de Babinsky à direita. A RMN da coluna cervical revelou uma lesão intramedular com localização cervical alta, hipodensa em T1 e heterogénea em T2, com escassa captação de contraste, compatível com malformação cavernosa com hemorragia aguda. Foi realizada uma laminectomia cervical e

exérese total da lesão com deterioração neurológica no período pós-operatório. Após 6 meses de seguimento, o doente nega queixas álgicas e apresenta uma discreta parésia braquial e hipostesia proprioceptiva à direita.

**Conclusão:** A história natural das malformações cavernosas intramedulares não é totalmente conhecida e subsiste controvérsia acerca das opções terapêuticas e seus resultados a longo prazo.

### **P31. Hematoma subdural crónico calcificado com herniação do uncus**

**Lia Pappamikail, Rui Rato, Ricardo Bernardo, Gonçalo Novais, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz, Nuno Reis**  
Centro Hospitalar Lisboa Central - Serviço de Neurocirurgia

Apresenta-se um caso de um doente evacuado do Hospital Agostinho Neto (Cabo Verde), com quadro clínico caracterizado por hemiparésia com 1.5 anos de evolução. À admissão, o doente estaria em score 14 GCS, hemiparésia direita (grau III), caquexia. TAC CE à admissão revelando HSD crónico, com membrana interna calcificada, 5cm de maior diâmetro, com herniação do uncus. Submetido a craniotomia fronto-temporo-parietal com remoção de HSD. Evolução clínica e imagiológica seriada documentando ausência de expansão encefálica no pós-operatório, sem alteração clínica considerável e considerações decorrentes desse aspecto imagiológico. Avaliação clínica e imagiológica aos 2 meses após a alta, com aumento de peso, parésia grau 4-, possibilitando marcha com apoio. TAC CE a esta data documentando completa expansão do parenquima encefálico.

### **P32. Quisto endimário intramedular. Relato de caso - Hospital de São João - Porto**

**Sérgio Salvador<sup>1</sup>, Pedro Monteiro<sup>1</sup>, Rita Figueiredo<sup>2</sup>, Paulo Pereira<sup>1</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>**  
1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João - Porto, 2-Serviço de Neuroradiologia – Hospital de São João - Porto

**Introdução:** Os quistos endimários espinhais intramedulares são raros, existindo descritos 23 casos na literatura.

**Caso clínico:** Descrevemos o caso de uma mulher de 48 anos que se apresentou com cervicalgia e défices neurológicos progressivos do membro superior esquerdo. A RMN mostrou uma lesão quística intramedular cervical. Foi feita a enucleação do quisto e a análise neuropatológica revelou um quisto endimário espinhal intramedular. A paciente recuperou progressivamente dos seus défices neurológicos no pós-operatório. Os quistos endimários espinhais intramedulares são lesões raras e benignas e devem ser diferenciadas de outras lesões quísticas neoplásicas.

**Conclusão:** Com a excisão da lesão quística, é possível a recuperação dos défices neurológicos.

### **P33. "Gangrena Cerebral" Pós Traumática por Clostridium Perfringens**

**Tiago Lima, Gonçalo Guerreiro, Miguel Carvalho, Pedro R Cunha, Ricardo Pereira, Jorge Gonçalves**  
Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** As infecções por *Clostridium perfringens* (gan-grena gasosa) são das mais mortíferas por gram-positivos que ocorrem em humanos. O *Clostridium perfringens* é ubíquo na natureza, sendo um bacilo anaeróbio formador de esporos. O prognóstico das infecções sistêmicas por *C. Perfringens* continua sombrio, com taxas de mortalidade variável entre 40 a 100%, mesmo com desbridamento cirúrgico e terapêutica antibiótica com Penicilina em altas doses. Desde 1960 encontram-se 45 casos de abscessos cerebrais descritos na literatura, sendo a mortalidade global de 22,2%. Apesar desta elevada mortalidade houve um bom resultado funcional em 42,2% dos casos após tratamento cirúrgico e atibioticoterapia dirigida. As infecções cerebrais por *C. Perfringens*, ao contrário das infecções dos restantes tecidos do organismo, têm melhor prognóstico se efectuado desbridamento cirúrgico e cobertura antibiótica adequada precocemente.

**Caso Clínico:** Homem de 37 anos enviado ao serviço de urgência por traumatismo craniano por agressão com enxada. A entrada Escala de Glasgow 15, sem défices focais, com ferida suturada na região temporal direita. TAC-CE revelou pequena fractura afundamento, com esquirolas ósseas intracerebrais, associadas a pequeno foco de contusão hemorrágico e pneumocefalia, sem efeito de massa ou desvios da linha média. Após 24 horas teve agravamento na Escala de Glasgow (5), anisocória com mídiase direita, desvio oculocefálico direito e hemiparésia esquerda. TAC-CE mostrou aumento acentuado da pneumocefalia e do edema perilesional, com desvio da linha média, hérniação subfálcica e formação de grande abscesso fronto-parieto-temporal direito. Foi submetido a duas intervenções cirúrgicas, craniectomia descompressiva fronto-parieto-temporal direita, evacuação de pneumocéfalo e de abscesso intracerebral. Recuperou para Escala de Glasgow 15, défice distal braquial esquerdo Grau 4+. Seguimento a 2 anos, com excelente resultado funcional e estético. Conclusão Apesar da infecção severa e dos efeitos do *C. Perfringens* nos tecidos moles e no cérebro, um desbridamento cirúrgico urgente e cobertura antibiótica têm um excelente resultado na sobrevida e estado funcional nestes pacientes.

### P34. Um Caso de Hipofisite Linfocítica com Apresentação Clínica ce Acromegália

**Miguel Carvalho, Ana Camelo**

Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Apresenta-se uma doente de 54 anos com quadro sugestivo de acromegália, cefaleia e alterações visuais, com cerca de 1 ano de evolução. Em Ressonância Magnética (RM) era evidente uma massa selar com captação de contraste muito intensa e homogénia e um espessamento da haste pituitária. Como antecedentes patológicos, a doente tinha diagnóstico recente de diabetes insipidus e tiroidite. A investigação laboratorial revelou níveis elevados de IGF-1 e não frenação dos níveis de GH com a prova de hiperglicémia o que levou a considerar um somatotrofinoma como a hipótese de diagnóstico mais provável. A doente foi submetida a cirurgia por abordagem transesfenoidal e, durante a cirurgia, não se encontraram aspectos típicos de lesão tumoral mas sim aspectos sugestivos de glândula pituitária alargada pelo que foi realizada biópsia. A histopatologia é compatível com hipofisite linfocítica e a doente melhorou após a cirurgia e corticoterapia. Para o nosso conhecimento, este é o primeiro caso de um paciente

com acromegália associado a hipofisite linfocítica. Esta é uma entidade rara e a coexistência de hipofisite e adenoma seria excepcional. Neste caso, a clínica e alterações laboratoriais características da acromegália poderiam ser devidas a um pequeno somatotrofinoma não evidente nas imagens de RM. Se fosse este o caso, a melhoria clínica seria devida á remoção cirúrgica da lesão tumoral e a resposta positiva á corticoterapia teria contribuído para debelar o processo inflamatório da glândula pituitária.

### P35. Quisto Ósseo Aneurismático Occipital: A propósito de um Caso Clínico

**Pedro Monteiro, Sérgio Salvador, Joana Oliveira, Josué Pereira, Rui Vaz**

Serviço de Neurocirurgia – Hospital de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Os quistos ósseos aneurismáticos (QOA) são lesões ósseas expansivas benignas, não neoplásicas, sem uma explicação etiopatogénica unificadora e consensual. Afectam sobretudo crianças e jovens, com ligeiro predomínio no género feminino; apenas 2 a 6% ocorrem no crânio. O diagnóstico é feito através da imagiologia e confirmado per-operatoriamente e por anatomopatologia. Apenas a exérese cirúrgica total possibilita a cura.

**Caso clínico:** Criança de 6 anos com tumefacção occipital indolor. Realizou ecografia, TAC-CE, RM-CE, angiografia e TAC-CE 3D. Imagiologicamente apresentava lesão única, osteolítica, que evoluiu em menos de um ano (TAC de 2009 por suspeita de sinusite), com crescimento agudo após TCE (que permitiu a sua identificação), com extensa compressão do hemisfério cerebeloso direito e envolvimento da articulação atlanto-axial e do golfo da jugular. Exame neurológico sem alterações.

**Discussão e conclusão:** O QOA é uma entidade nosológica controversa do ponto de vista etiopatogénico e fisiopatológico. A forma de apresentação é variável, frequentemente pouco específica, devendo ser considerado no diagnóstico diferencial de tumefacções associadas a trauma local, bem como de lesões radiotransparentes únicas sem margens escleróticas. Os exames de imagem são um óptimo apoio para o diagnóstico, sendo que, neste caso, foram a TAC-CE e TAC-CE 3D que permitiram o diagnóstico e não a RM-CE, considerada o melhor exame de imagem na literatura. A embolização pré-operatória não teve indicação neste caso por ausência de blush, pelo que não foi realizada, o que não comprometeu a remoção cirúrgica total, que foi complementada pelo varrimento da loca cirúrgica com azoto líquido.

### P36. Tumores Malignos das Bainhas Nervosas periféricas raquidianas: características, tratamento e follow-up

**Luís Augusto<sup>1</sup>, Patrícia Polónia<sup>2</sup>, Paulo Pereira<sup>2</sup>, Pedro Silva<sup>2</sup>, Rui Vaz<sup>2</sup>**

1-Serviço de Neurorradiologia – Hospital de S. João, Porto, 2-Serviço de Neurocirurgia – Hospital de S. João, Porto

Os Tumores Malignos das Bainhas Nervosas são uma forma rara de tumores dos nervos periféricos. Podem ter origem noutra tipo de tumores, nomeadamente evoluindo a

partir de Schwannomas benignos, ser secundários a Radioterapia ou aparecer isoladamente. Afectam mais frequentemente os grandes troncos nervosos, apresentando os doentes sobrevidas inferiores a 78 meses. Os autores apresentam dois casos deste tipo de tumores, com localização raquidiana. No primeiro caso, que se apresentou por quadro de cialgia em Julho de 2006, o doente foi submetido a cirurgia, com remoção total de lesão ao nível de L3, tendo sido diagnosticado Schwannoma benigno. Recidiva lesional meses mais tarde, com necessidade de nova intervenção, tendo sido obtido o mesmo diagnóstico. Por nova recidiva, meses mais tarde, foi novamente intervencionado, tendo-se verificado a malignização da lesão e foi feito o diagnóstico histológico de Tumor Maligno das Bainhas Nervosas. Após a 3ª cirurgia, foi orientado para tratamento adjuvante, vindo a falecer em Dezembro de 2007. No segundo caso, o doente apresentou quadro de dor lombar irradiada aos membros inferiores, com 6 meses de evolução, associada a défice sensitivo e motor e alterações esfinterianas. Operado em Novembro de 2010 a lesão ao nível de L4 e L5, com remoção aparentemente total. Estudo anatomo-patológico revelou Tumor Maligno das Bainhas Nervosas. Agravamento do quadro clínico dois meses após cirurgia, com evidência imagiológica de franco crescimento lesional. Re-intervencionado em Janeiro de 2011, com exame histológico sobreponível ao inicial. Foi posteriormente orientado para Radioterapia, apresentando melhoria dos défices e mantendo-se sem evidência imagiológica de progressão lesional. Os casos apresentados evidenciam a variabilidade de apresentações deste tipo de patologia, a possibilidade de evolução a partir de tumores benignos e a elevada taxa de recidiva e disseminação tumoral, tornando-se necessária uma atitude cirúrgica agressiva e terapêutica adjuvante, na tentativa de melhorar o prognóstico desta patologia.

### P37. Tratamento Cirúrgico da Paralisia de Bell - a propósito de um caso clínico

**Luís Marques<sup>1</sup>, João Carvalho Pimentel<sup>2</sup>, Gonçalo Neto d' Almeida<sup>1</sup>, Pedro Alberto Escada<sup>2</sup>**

1-Serviço de Neurocirurgia – Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, 2-Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

A Paralisia de Bell (Paralisia facial periférica idiopática) ainda se mantém como uma entidade clínica de difícil caracterização e corresponde a mais de 50% da totalidade da paralisias faciais periféricas com incidência estimada em 100 casos por milhão de habitante por ano. Apesar de só raramente ter indicação para tratamento cirúrgico descreve-se o caso raro de uma jovem de 26 anos, submetida a petrosectomia parcial para descompressão da 2ª e 3ª porções do nervo facial após cerca de 6 meses de tratamento médico sem resultados consistentes. Apesar de alguma melhoria, a doente mantinha parésia grau IV na escala de House e Brackmann, pelo que foi considerada a descompressão da 1ª porção do facial através da via da fossa média pelo grupo de Otoneurocirurgia / Cirurgia de Base do Crânio. Verificou-se uma melhoria do défice motor (grau II) no pós-operatório precoce (72h) mesmo após cerca de 1 ano do início do quadro clínico.

### P38. Metástase hipofisária - caso clínico

**Sérgio Moreira, Isabel Ribeiro, Alfonso Velasco**  
Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar do Porto

A metastização para a hipófise é rara, sendo que os tumores da mama (6-8%) e do pulmão são os que mais frequentemente metastizam para esta glândula. Apenas cerca de 7% destas lesões são sintomáticas, o que pode ajudar a explicar o facto de que somente 1% de de todas as lesões ocupantes de espaço na área selar removidas cirurgicamente sejam metástases. A sobrevida destes doentes é baixa (6-22 meses) e as séries cirúrgicas não mostram aumento com a exérese tumoral; todavia, pode ser conseguida melhoria significativa da qualidade de vida dos doentes com o tratamento cirúrgico. No caso que apresentamos, a doente, já em tratamento por conhecido carcinoma da mama, desenvolveu quadro de diabetes insípida. No decurso da investigação da mesma foi diagnosticada uma lesão hipofisária (e também pan-hipopituitarismo). O crescimento da lesão motivou proposta de cirurgia. Abordou-se a lesão por via transesfenoidal por endoscopia, tendo sido objectivada lesão com características bem diferentes de macroadenoma; foi efectuada biópsia que veio a revelar metástase de carcinoma da mama. Pela raridade que constitui esta entidade clínica, consideramos importante o relato de casos isolados.

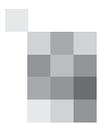
### P39. A acuidade da Ressonância Magnética e da biopsia estereotáxica no diagnóstico de lesões cerebrais

**Miguel Afonso Filipe<sup>1</sup>, Andreia Soares<sup>2</sup>, Carlos Alegria<sup>1</sup>**  
1-Serviço de Neurocirurgia Hospital de Braga, 2-Escola de Ciências da Saude - Univ do Minho

**Introdução/Objectivos:** A suspeita clínica e a Ressonância Magnética(RM) precoce permitem diagnosticar atempadamente as lesões cerebrais. Mas, a RM nem sempre aponta para o diagnóstico histológico e grau de malignidade correctos. Novos métodos fisiológicos, como a difusão, perfusão e espectroscopia protónica têm sido associados à RM para aumentar a sua acuidade. A biopsia mantém-se o gold standart de diagnóstico. Assim, o objectivo principal constou na determinação da acuidade da RM, dos novos métodos fisiológicos e da biopsia no diagnóstico de lesões cerebrais. Determinaram-se também factores preditivos de boa acuidade da RM.

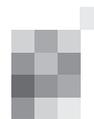
**Métodos:** A acuidade diagnóstica da RM avaliou-se pela concordância com a biopsia estereotáxica, em 141 pacientes. A acuidade da biopsia obteve-se pela concordância com a cirurgia, em 13 pacientes. Determinaram-se a sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo (VPP) e valor preditivo negativo (VPN), da RM e dos novos métodos fisiológicos, na detecção de tumores de alto grau de malignidade. Utilizou-se a regressão logística para determinação dos factores preditivos de boa acuidade da RM.

**Resultados:** As taxas de concordância da RM com a biopsia para o diagnóstico final e classe de diagnóstico foram 29,79% e 34,04%, respectivamente. A biopsia confirmou-se em 11 cirurgias, obtendo-se uma taxa de concordância de 84,60%. A sensibilidade, especificidade, VPP e VPN para detectar alto grau de malignidade pela RM foram 37,8%, 82,4%, 79,1% e 42,9%; pela perfusão 100,0%, 33,3%, 77,8% e 100,0%; pela difusão 71,4%,



33,3%, 50,0% e 55,6%; pela espectroscopia 92,0%, 28,6%, 69,7% e 63,7%. A lateralidade esquerda e a localização lobar e profunda das lesões predizem boa acuidade da RM.

**Conclusão:** A RM não tem acuidade suficiente para o correcto diagnóstico histológico e grau de malignidade. Os métodos fisiológicos associados aumentam a sensibilidade para detecção de alto grau de malignidade. Mas, são pouco específicos e apresentam limitações. Assim, a biopsia estereotáxica mantém-se como o método de eleição de diagnóstico.



# Princípios editoriais e normas de publicação

## Sinapse

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 da Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN), incluindo as secções e os grupos de estudos, da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE), da Sociedade Portuguesa de Cefaleias (SPC), da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares (SPEDNM) e da Sociedade Portuguesa de Neuropatologia (SPNp).

## Princípios gerais

A SINAPSE orienta-se pelos seguintes princípios gerais:

1. Defesa e promoção da Neurologia Clínica portuguesa;
2. Apoio empenhado e independente às iniciativas de SPN, LPCE, SPC, SPEDNM, SPNp, espelhando os seus estádios de desenvolvimento e contribuindo para a sua consolidação e robustez;
3. Prática da Neurologia Clínica como vocação primordial;
4. Trabalhos transversais, integradores ou promotores da unidade da Neurologia como interesses privilegiados;
5. Preservação da memória das instituições como preocupação permanente;
6. Especialidades médicas afins e neurociências como interesses potenciais;
7. Abertura e acessibilidade a pessoas e a instituições;
8. Procura de qualidade técnico-científica, formal e estética;
9. Rigor e pedagogia na aplicação sistemática das normas do "ICJME- International Committee of Medical Journal Editors" (<http://www.icmje.org>);
10. Garantia de independência científica e editorial, relativamente aos Órgãos Sociais da SPN, patrocinadores ou outras entidades;
11. Predisposição para a mudança.

## Órgãos da SINAPSE

1. **Administração.** É composta por três elementos da Direcção da SPN (Presidente, Vice-Presidente para a área editorial e Tesoureiro), sendo responsável pelas componentes económicas, financeiras e logísticas.
2. **Director.** É nomeado pela Direcção da SPN, podendo ser membro dos Órgãos Sociais ou independente; estabelece a orientação global, a preparação e execução das edições, ouvido o Conselho Editorial.
3. **Conselho Editorial.** É nomeado pela Direcção da SPN, mediante proposta fundamentada do Director, sendo os seus membros sócios independentes dos Órgãos Sociais; compete ao Conselho Editorial participar nas grandes opções de natureza editorial, científica e estética.
4. **Conselho Científico.** É, por inerência, o Conselho Científico da SPN, competindo-lhe garantir o rigor ético e técnico-científico das publicações.

## Normas de candidatura

1. Os trabalhos candidatos a publicação serão inéditos, e não deverão ser enviados para outras publicações.
2. Deverão ser remetidos por correio electrónico, em documentos anexos (*attached files*) Microsoft Word™, em qualquer versão actual.
3. Deverão ser evitados símbolos, sublinhados, palavras em maiúsculas, *bolds*, itálicos, notas de topo ou de rodapé, e artifícios formais.
4. As páginas não deverão ser numeradas.

5. Deverão ser redigidos em português ou em inglês. Poderão, excepcionalmente, aceitar-se trabalhos em francês ou espanhol.
6. Da primeira página constarão: título do trabalho, nome próprio, apelido, departamento ou serviço, instituição, profissão, cargo, endereço, telemóvel e correio electrónico de todos os autores.
7. A segunda página incluirá: o título do trabalho, o nome dos autores, o resumo, as palavras-chave e o título de cabeçalho; a morada institucional e o endereço de correio electrónico a incorporar no artigo.
8. A terceira página será a versão em inglês da segunda página, se o artigo foi redigido em português (e vice-versa). Se o artigo for redigido em francês ou espanhol, a terceira e quarta página serão versões em português e Inglês, respectivamente.
9. As restantes folhas incluirão as diferentes secções do trabalho. Os trabalhos originais incluirão as seguintes secções: introdução / objetivos, metodologia, resultados, discussão / conclusões e bibliografia. Os casos clínicos serão estruturados em introdução, caso clínico, discussão e bibliografia. As revisões incluirão, pelo menos, introdução, desenvolvimento, conclusões e bibliografia. Os editoriais e as cartas estarão isentos de organização em secções. No texto das secções, a identificação institucional será evitada, podendo ser acrescentada, se imprescindível, no fim do processo de avaliação e antes da publicação do artigo.
10. As tabelas e figuras deverão ser enviadas em documento adicional Microsoft Word™, uma por página, precedidas por uma página que inclua as notas correspondentes. As figuras serão enviadas em ficheiros GIF ou JPEG.
11. Os agradecimentos ou menções particulares constarão em página própria.
12. Os compromissos particulares ou institucionais (patrocínios, financiamentos, bolsas, prémios) serão expressos obrigatoriamente em página adicional.

## Regras para elaboração do trabalho

### 1. Título

Será claro e informativo, representativo do conteúdo do artigo e captando a atenção do leitor. Não terá iniciais ou siglas, nem excederá vinte palavras. Sub-títulos genéricos ou vulgares como "caso clínico" ou "a propósito de um caso clínico" não serão aceites.

### 2. Autores e instituições

- A autoria exige, cumulativamente, contribuições substanciais para:
- a) concepção e desenho, ou aquisição de dados, ou análise e interpretação de dados;
  - b) redacção ou revisão crítica de uma parte importante do seu conteúdo intelectual;
  - c) responsabilidade pela aprovação da versão final.

Cada um dos autores deve ter participado suficientemente no trabalho para assumir responsabilidade pública pelo seu conteúdo.

A obtenção de financiamento, a colecção de dados ou a supervisão

da equipa de investigação não justificam a autoria. Todas pessoas designadas por autores devem cumprir os critérios; nenhuma pessoa qualificada para autoria deve ser excluída. Membros do grupo de trabalho (coordenadores, directores, técnicos, consultores), que não cumpram os critérios internacionais de autoria, poderão ser listados em “agradecimentos”. O número de autores será parcimonioso, particularmente em “Casos Clínicos”. A inclusão e compromisso do nome das instituições é da responsabilidade dos autores.

### 3. Resumo

O resumo tem um limite máximo de 300 palavras. Não deve incluir abreviaturas. Deve apresentar-se estruturado.

Originals: Introdução, Objectivos, Metodologia, Resultados e Conclusões.

Revisões: Introdução, Objectivos, Desenvolvimento e Conclusões.

Casos clínicos: Introdução, Caso Clínico e Conclusões.

O resumo será coerente com o conjunto do artigo.

### 4. Palavras-chave

Devem ser incluídas até seis palavras-chave, na língua original do artigo e em inglês, preferencialmente previstas na lista do *Medical Subject Heading List of the Index Medicus*.

### 5. Cabeçalho

Versão reduzida do título, para eventuais efeitos de composição gráfica.

### 6. Introdução / Objectivos

Exposição, completa e sucinta, do estado actual do conhecimento sobre o tema do artigo. Expressão clara das motivações e objectivos que levaram ao planeamento do trabalho.

### 7. Metodologia

Descrever os critérios de selecção do material do estudo e o desenho do mesmo. Usar unidades internacionais. Assinalar os métodos estatísticos.

### 8. Resultados

Devem ser escritos os dados relevantes. Os dados constantes de tabelas ou figuras não devem, em princípio, ser repetidos no texto. As tabelas devem ser nomeadas em numeração romana (p. ex.: Tabela IV), por ordem de aparecimento no texto. As figuras devem ser nomeadas em numeração árabe (p. ex.: Fig. 4.), pela ordem de aparecimento no texto. A responsabilidade de protecção dos direitos de figuras previamente publicadas é da responsabilidade dos autores. A publicação de fotografias de pessoas exige a completa dissimulação da sua identidade ou uma folha assinada de consentimento informado e parecer de uma Comissão de Ética de uma instituição pública.

### 9. Discussão

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

### 10. Bibliografia

As referências bibliográficas devem ser identificadas no texto através de numeração árabe, entre parêntesis, ao nível da linha. Devem ser numeradas segundo a ordem de aparecimento no texto. A referência deve incluir o apelido e inicial de todos os autores; se o artigo tiver mais de seis autores, devem ser referidos apenas os três primeiros, seguindo-se a expressão *et al.* Os nomes dos autores devem ser seguidos por título do artigo, abreviatura da revista segundo as recomendações do *List of Journals Indexed*

*in Index Medicus*, ano de edição, volume, primeira e última página. As referências a livros devem incluir o título do livro, seguido do local de publicação, editor, ano, e páginas relevantes. Se alguma referência se encontrar pendente de publicação deverá descrever-se como “in press”. A referência a comunicações pessoais não é aceitável.

### 11. Dúvidas ou casos omissos

Serão resolvidos de acordo com as normas do ICMJE (<http://www.icmje.org>).

### Processo de Avaliação e Edição

1. A SINAPSE notificará o primeiro autor, imediatamente após a recepção do trabalho;
2. A SINAPSE poderá devolver imediatamente o trabalho aos autores para correcções formais, de acordo com as normas de publicação;
3. Após recepção definitiva, o trabalho será enviado a todos os membros do Conselho Editorial, que sugerem os revisores adequados (membros do Conselho Editorial, do Conselho Científico ou independentes). Os revisores não terão ligações às instituições constantes do trabalho. Os membros do Conselho Editorial e os revisores não serão informados dos nomes e instituições dos autores;
4. Os autores terão acesso aos pareceres anónimos dos revisores;
5. Os autores terão quinze dias úteis para alterar o artigo e/ou contestar as revisões;
6. As respostas serão analisadas pelo Conselho Editorial, podendo ser remetidas aos revisores para novo parecer;
7. A Direcção da SINAPSE assumirá a aceitação ou rejeição do trabalho para publicação, após análise e interpretação final de todos os documentos;
8. Os autores terão acesso aos conjunto dos documentos, em caso de rejeição do trabalho, mantendo-se oculta a identidade dos revisores.

Os trabalhos aceites serão publicados na edição seguinte da SINAPSE, após assinatura de uma norma de responsabilidade e transferência de direitos por todos os autores. Por critérios editoriais, a Direcção da SINAPSE poderá acordar com os autores o adiamento da publicação.







**Órgão oficial de:**

Sociedade Portuguesa de Neurologia  
Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências  
Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla  
Liga Portuguesa Contra a Epilepsia  
Secção da Neurologia do Comportamento da SPN  
Sociedade Portuguesa de Cefaleias  
Sociedade Portuguesa de Doenças do Movimento  
Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares  
Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia  
Sociedade Portuguesa de Neuropatologia  
Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Versão electrónica: **www.spneurologia.com**

Indexada nas bases bibliográficas:

**EMBASE / Excerpta Medica Database** (Elsevier)

**EMBASE.com** (Elsevier)

**SCOPUS** (Elsevier)

**www.indexrmp.com**