

Sinapse®

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 14 | Nº1 | Maio de 2014

Editorial

Artigos Originais

Síndrome Miasténico de Lambert-Eaton - estudo retrospectivo de cinco casos

Validação portuguesa de um teste breve para rastreio da afasia (*Bedside de Language*)

Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Pontos de corte no Défice Cognitivo Ligeiro, Doença de Alzheimer, Demência Frontotemporal e Demência Vascular

Casos Clínicos

Lessons learned from two severe complications of ventriculoperitoneal shunts

Crises convulsivas num adolescente com desregulação térmica

Artigo de Revisão

História Natural da Esclerose Múltipla - Revisão

Fórum de Neurologia 2014

Programa

Resumos de Comunicações Orais e *Posters*

Índice de autores

Resumos da Reunião da Secção de Neurologia do Comportamento

Programa de Reuniões e Resumos de Comunicações

Reunião de Outono da Sociedade Portuguesa de Cefaleias

8º Congresso Português do AVC

26º Encontro Nacional de Epileptologia

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento

Reunião de Primavera da Sociedade Portuguesa de Cefaleias

Princípios editoriais e normas de publicação

VIVER O FUTURO COM GILENYA® 1-11

ALTA EFICÁCIA NOS 4 PARÂMETROS
QUE MEDEM A ATIVIDADE DA DOENÇA: 4, 8, 10, 12

- Progressão da incapacidade
- Surtos
- Atividade captada pela ressonância magnética
- Perda de volume cerebral



Gilenya® 0,5 mg cápsulas

Apresentação: Cada cápsula contém 0,5 mg de fingolimod (sob a forma de cloridrato). **Indicações:** Gilenya é indicado como terapêutica única de modificação da doença na esclerose múltipla com exacerbação-remissão muito ativa para os seguintes grupos de doentes adultos: - Doentes com atividade elevada da doença apesar do tratamento com interferão beta. Estes doentes podem ser definidos como doentes que não responderam a um ciclo completo e adequado (correspondendo normalmente a pelo menos um ano de tratamento) de interferão beta. Os doentes devem ter tido pelo menos 1 surto no ano anterior durante o tratamento e ter pelo menos 9 lesões T2 hiperintensas na ressonância magnética craniana ou pelo menos 1 lesão realçada por gadolínio. Um doente "não respondedor" pode também ser definido como um doente com uma taxa de surtos inalterada ou aumentada ou com surtos graves contínuos, em comparação com o ano anterior. - Doentes com esclerose múltipla com exacerbação-remissão grave em rápida evolução, definida por 2 ou mais surtos incapacitantes no espaço de um ano e com 1 ou mais lesões realçadas por gadolínio na ressonância magnética cerebral ou um aumento significativo da carga de lesões T2 comparativamente com uma ressonância magnética anterior recente. **Posologia:** Adultos: O tratamento deverá ser iniciado e supervisionado por um médico com experiência em esclerose múltipla. A dose recomendada de Gilenya é uma cápsula de 0,5 mg tomada uma vez por dia, por via oral. Os doentes podem passar diretamente do tratamento com interferão beta ou acetato de glatirâmero para Gilenya desde que não existam anomalias importantes relacionadas com o tratamento, por exemplo, neutropenia. Utilizar com precaução em doentes com idade ≥ 65 anos. A segurança e eficácia de Gilenya em crianças com idades entre os 0 e os 18 anos não foram ainda estabelecidas. Não são necessários ajustes da dose em doentes com compromisso renal ligeiro a grave ou afecção hepática ligeira a moderada. Precaução em doentes com afecção hepática ligeira a moderada. Gilenya não pode ser utilizado em doentes com afecção hepática grave (Child-Pugh C). Administrar com precaução em doentes com diabetes mellitus devido ao aumento do risco de edema macular. **Contra-indicações:** Síndrome de imunodeficiência conhecida, doentes com risco aumentado de infeções oportunistas, incluindo imunocomprometidos (entre os quais imunocomprometidos por terapêutica imunossupressora prévia ou atual), infeções crónicas ativas (hepatite, tuberculose), neoplasias ativas conhecidas, exceto carcinoma cutâneo das células basais, afecção hepática grave (Child-Pugh C), hipersensibilidade à substância ativa ou a qualquer um dos excipientes. **Precauções/Advertências:** Bradicardia: O início do tratamento origina uma redução transitória da frequência cardíaca e pode também estar associado a atrasos na condução aurículo-ventricular, incluindo a ocorrência de relatos isolados de bloqueio aurículoventricular completo, transitório, de resolução espontânea. Após a primeira dose, a diminuição da frequência cardíaca inicia-se na primeira hora e é máxima após 6 horas. Este efeito pós-dose persiste, ainda que normalmente mais ligeiro, nos dias seguintes e, habitualmente, vai diminuindo ao longo das semanas seguintes. Com administração contínua, a frequência cardíaca média retoma até aos valores iniciais ao fim de um mês. As perturbações na condução foram geralmente transitórias e assintomáticas e normalmente não necessitaram de tratamento. Se necessário, a diminuição da frequência cardíaca pode ser revertida através da administração parentérica de atropina ou isoprenalina. Todos os doentes devem efetuar um ECG e medição da pressão arterial antes e 6 horas após a primeira toma de Gilenya. Todos os doentes devem ser monitorizados por um período de 6 horas para deteção de sinais e sintomas de bradicardia com medição da frequência cardíaca e da pressão arterial hora a hora. É recomendada uma monitorização contínua por ECG (em tempo real) durante este período de 6 horas de tratamento. Caso ocorram sintomas relacionados com bradicardia após a toma, deve ser iniciado um controlo clínico adequado e o doente deve ser monitorizado até à resolução dos sintomas. Se um doente necessitar de intervenção farmacológica durante a monitorização da primeira toma, deverá ser instituída monitorização durante a noite numa unidade médica e a monitorização da primeira toma deve ser repetida após a segunda toma de Gilenya. Se a frequência cardíaca do doente ao fim do período de 6 horas for a mais baixa após a administração da primeira dose, a monitorização deverá ser prolongada por pelo menos 2 horas e até a frequência cardíaca aumentar novamente. Adicionalmente, se após as 6 horas, a frequência cardíaca for < 45 bpm, ou o ECG demonstre o aparecimento de bloqueio aurículoventricular de 2º grau ou de grau superior ou o intervalo QTc > 500 ms ou ocorrência em qualquer altura de bloqueio aurículoventricular de 3º grau, deverá ser efetuado um prolongamento da monitorização (pelo menos monitorização durante a noite), e até à resolução dos acontecimentos. As mesmas precauções aplicam-se quando o tratamento é interrompido durante 1 ou mais dias durante as duas primeiras semanas de tratamento, ou mais de 7 dias durante as semanas 3 e 4 de tratamento; ou após uma interrupção de mais de 2 semanas após o mês de tratamento. Gilenya não deverá ser administrado em doentes com bloqueio aurículoventricular de 2º grau ou superior, síndrome do nódo sinusal, bloqueio cardíaco sino-auricular, prolongamento do intervalo QT significativo, doença isquémica cardíaca, doenças cerebrovasculares, insuficiência cardíaca congestiva, hipertensão não controlada, ou apneia do sono grave, história de bradicardia sintomática, síncope recorrente, enfarte do miocárdio ou paragem cardíaca. Deverá ser solicitado aconselhamento de um cardiologista antes do início do tratamento nestes doentes de modo a determinar a monitorização mais apropriada (pelo menos monitorização durante a noite). Gilenya não deve ser administrado concomitantemente com antiarrítmicos de classe Ia (por exemplo, quinidina, disopirramida) ou classe III (por exemplo, amiodarona, sotalol). Gilenya não deve ser iniciado em doentes tratados com beta-bloqueadores, ou outras substâncias que podem diminuir a frequência cardíaca (por exemplo, verapamil, digoxina, agentes anticolinérgicos ou pilocarpina) devido a potenciais efeitos aditivos. Deverá ser solicitado aconselhamento de um cardiologista antes do início do tratamento nestes doentes para substituição para medicamentos que não diminuem a frequência cardíaca, ou se não possível, determinar a monitorização mais apropriada (pelo menos monitorização durante a noite). Os medicamentos que podem prolongar o intervalo QTc devem ser evitados. **Infeções:** Gilenya origina uma redução da contagem de linfócitos periféricos para 20-30% do valor inicial. Antes do início do tratamento com Gilenya deverá estar disponível um hemograma recente (< 6 meses) e é recomendada a avaliação periódica do hemograma durante o tratamento, aos 3 meses e pelo menos anualmente após essa data, e em caso de sinais de infeção. Uma contagem linfocitária absoluta confirmada $< 0,2 \times 10^9/l$ deverá conduzir à interrupção do tratamento até recuperação. Deve ser considerada vacinação contra virus varicela zoster (VZV) em doentes sem história clínica de varicela ou serologia negativa VZV antes do início do tratamento com Gilenya. Gilenya pode aumentar o risco de infeções. Devem ser utilizadas estratégias eficazes de diagnóstico e terapêutica em doentes com sintomas de infeção durante o tratamento com Gilenya e até 2 meses após descontinuação. Edema macular: Foram notificados casos de edema macular com ou sem sintomas visuais em doentes tratados com Gilenya. É recomendada uma avaliação oftalmológica em doentes com diabetes mellitus ou história de uveíte antes do início do tratamento e avaliações de acompanhamento durante o tratamento. É recomendada a suspensão do tratamento em doentes que desenvolvam edema macular. Função hepática: Gilenya não deve ser administrado em doentes com lesões hepáticas graves pré-existentes (Child-Pugh C). O início do tratamento deverá ser adiado em doentes com hepatite viral ativa até à sua resolução. Antes do início do tratamento com Gilenya, deverão estar disponíveis valores recentes (< 6 meses) de transaminases e de bilirrubina. As transaminases hepáticas devem ser monitorizadas aos meses 1, 3, 6, 9 e 12 da terapêutica e periodicamente após essa data. Caso as transaminases hepáticas aumentem para > 5 vezes o limite superior do normal (LSN), deve ser interrompido o tratamento e apenas retomado após a normalização dos valores. Os doentes que desenvolvem sintomas sugestivos de disfunção hepática deverão fazer análises às enzimas hepáticas e o tratamento com Gilenya deverá ser interrompido caso se confirme lesão hepática significativa. O recomeço da terapêutica está dependente da determinação ou não de outra causa de lesão hepática e dos benefícios do recomeço da terapêutica para o doente versus os riscos de recorrência de disfunção hepática. Deverá ser tomada precaução na administração de Gilenya em doentes com história de doença hepática significativa. Interferência com testes serológicos: A contagem de linfócitos no sangue periférico não pode ser utilizada para avaliar o estado linfocitário de um doente tratado com Gilenya. Os testes laboratoriais que envolvem a utilização de células monoclonares circulantes necessitam de volumes de sangue superiores devido à redução do número de linfócitos circulantes. Efeitos na pressão arterial: Gilenya pode provocar um ligeiro aumento da pressão arterial. A pressão arterial deverá ser monitorizada regularmente durante o tratamento com Gilenya. Efeitos respiratórios: Gilenya deverá ser administrado com precaução em doentes com doença respiratória grave, fibrose pulmonar e doença pulmonar obstrutiva crónica devido a pequenas reduções nos valores de volume expiratório forçado ao primeiro segundo (FEV1) e na capacidade de difusão do monóxido de carbono (DLCO). Tratamento anterior com imunossupressores: Não é necessário período de depuração do organismo ao transferir doentes em tratamento com interferão ou acetato de glatirâmero para Gilenya, assumindo que quaisquer efeitos imunológicos (isto é, citopenia) de tais terapêuticas foram resolvidos. Deve ser tomada precaução na transferência de doentes em tratamento com natalizumab para Gilenya devido à semivida prolongada do natalizumab e efeitos imunológicos concomitantes. Interrupção do tratamento: Gilenya é eliminado da circulação sanguínea em 6 semanas. Deve ser tomada precaução com a administração de imunossupressores logo após a interrupção de Gilenya devido a possíveis efeitos aditivos no sistema imunitário. **Interações:** Não devem ser administradas concomitantemente terapêuticas imunomoduladoras, imunossupressoras e antineoplásicas devido ao risco de efeitos aditivos no sistema imunitário. Deve ser tomada precaução na transição de doentes de tratamentos de longa ação com efeitos imunitários, tais como natalizumab ou mitoxantrona. Não foi verificado aumento da taxa de infeções com o tratamento concomitante de recidivas com um regime de curta duração com corticosteróides. A vacinação pode ser menos eficaz até dois meses após o tratamento com Gilenya. Deve ser evitada a utilização de vacinas vivas atenuadas devido ao risco de infeções. Devido ao potencial efeito aditivo, o tratamento com Gilenya não deve ser iniciado em doentes tratados com bloqueadores do canal de cálcio (tais como verapamil ou diltiazem), digoxina, agentes anticolinérgicos ou pilocarpina. Deverá ser tomada precaução com substâncias que podem inibir o CYP3A4. A administração concomitante de fingolimod com cetoconazol aumenta a exposição de fingolimod. Não foi observada interação com contraceptivos orais em administração concomitante com fingolimod. **Fertilidade, gravidez e aleitamento:** Existe potencial risco grave para o feto com Gilenya. É necessário estar disponível um teste de gravidez com resultado negativo antes do início do tratamento com Gilenya. As doentes devem utilizar métodos contraceptivos eficazes durante o tratamento com Gilenya e durante dois meses após descontinuação. Se uma mulher engravidar durante o tratamento com Gilenya, recomenda-se a interrupção do tratamento. O fingolimod é excretado no leite. As mulheres tratadas com Gilenya não devem amamentar. O fingolimod não está associado a um aumento do risco de diminuição da fertilidade. **Reações adversas:** Muito frequentes ($\geq 1/10$): gripe, cefaleias, tosse, diarreia, lombalgia, aumento da alanina transaminase (ALT). Frequentes ($\geq 1/100$ a $< 1/10$): infeções virais do tipo herpético, bronquite, sinusite, gastroenterite, infeções por tinha, linfopenia, leucopenia, depressão, tonturas, parestesia, enxaqueca, visão embaçada, pouca oular, bradicardia, bloqueio AV, hipertensão, dispneia, eczema, alopecia, prurido, astenia, aumento da gama glutamiltransferase (GGT), aumento das enzimas hepáticas, teste de função hepática anormal, aumento dos níveis de triglicéridos no sangue, diminuição de peso. Pouco frequentes ($\geq 1/1.000$ a $< 1/100$): pneumonia, estado depressivo, edema macular, diminuição da contagem de neutrófilos. Foram notificados casos muito raros de síndrome hemofagocítica (HPS) com resultado fatal. Nota: Consulte o Resumo das Características do Medicamento antes de prescrever este medicamento. **Medicamento de receita médica restrita, de utilização reservada a certos meios especializados. Para mais informações contactar o Titular de AIM e/ou o Representante Local do Titular de AIM. Este medicamento está sujeito a monitorização adicional. Isto irá permitir a identificação de nova informação de segurança. Pede-se aos profissionais de saúde que notifiquem quaisquer suspeitas de reações adversas. GIL_RCM201311_VEC_006**

Referências Bibliográficas:

1- Antel J, Montalban X, O'Connor P, et al. Long-term (7-year) data from a phase 2 extension study of fingolimod in relapsing multiple sclerosis. Poster presented at: 64th ANN Annual Meeting; April 21-26, 2012; New Orleans, LA. Poster P01.129; 2- Calabresi PA, Goodin D, Jeffery D, et al. Efficacy and safety of fingolimod versus placebo: primary outcomes from the phase 3 FREEDOMS II study in patients with relapsing-remitting multiple sclerosis. Poster presented at: 28th Congress of the European Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis; October 10-13, 2012; Lyon, France. Poster P491; 3- Chin PS, Calabresi PA, Zhang Y, von Rosenstiel P, Kappos L. Early effect of fingolimod on clinical and MRI related outcomes in relapsing multiple sclerosis. Poster presented at: 28th Congress of the European Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis; October 10-13, 2012; Lyon, France. Poster P459; 4- Cohen JA, Barkhof F, Comi G, et al; TRANSFORMS Study Group. Oral fingolimod or intramuscular interferon for relapsing multiple sclerosis. N Engl J Med. 2010;362(5):402-415; 5- Cohen JA, Barkhof F, Comi G, et al. Fingolimod versus intramuscular interferon in patient subgroups from TRANSFORMS. J Neuro. 2013;260(9):2023-2032; 6- Devonshire Y, Havrdova E, Radue EW, et al. FREEDOMS study group. Release and disability outcomes in patients with multiple sclerosis treated with fingolimod: subgroup analyses of the double-blind, randomised, placebo-controlled FREEDOMS study. Lancet Neurol. 2012;11(5):420-428; 7- Fisher E, Rudick RA, Simon JH, et al. Eight-year follow-up study of brain atrophy in patients with MS. Neurology. 2002;59(9):1412-1420; 8- Kappos L, Radue E-W, O'Connor P, et al; for FREEDOMS Study Group. A placebo-controlled trial of oral fingolimod in relapsing multiple sclerosis. N Engl J Med. 2010;362(5):387-401; 9- Kappos L, Radue EW, O'Connor P, et al. Phase 3 FREEDOMS study extension: fingolimod (FTY720) efficacy in patients with relapsing-remitting multiple sclerosis receiving continuous or placebo-fingolimod switched therapy for up to 4 years. Poster presented at: 28th Congress of the European Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis; October 10-13, 2012; Lyon, France. Poster P979; 10- Montalban X, Barkhof F, Comi G, et al. Long-term comparison of fingolimod with interferon beta-1a: results of 4.5-year follow-up from the extension phase III TRANSFORMS study. Poster presented at: 28th Congress of the European Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis; October 10-13, 2012; Lyon, France. Poster P517; 11- Radue E-W, Goodin D, Jeffery D, et al. Fingolimod reduces magnetic resonance imaging inflammatory lesion activity versus placebo in patients with relapsing-remitting multiple sclerosis: results from the phase 3 FREEDOMS II study. Poster presented at: 28th Congress of the European Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis; October 10-13, 2012; Lyon, France. Poster P724; 12- Chin PS, Calabresi PA, Zhang Y, von Rosenstiel P, Kappos L. Early effect of fingolimod on clinical and MRI related outcomes in relapsing multiple sclerosis. Poster presented at: 28th Congress of the European Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis; October 10-13, 2012; Lyon, France. Poster P459.

NOVARTIS

Novartis Farm - Produtos Farmacêuticos, S.A.
Sede Social: Avenida Professor Doutor Cavaco Silva, nº 10E, Tausagor, 2710-255 Porto Salvo
Pessoa coetiva 500 083 224 C O C Cascais
Sociedade Anónima Capital Social: EUR 2.400.000

www.novartis.pt

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; Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral; 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 eletrónica: www.spneurologia.com
Indexada nas bases bibliográficas: EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier), SCOPUS (Elsevier), www.indexrmp.com

Administração	Secretariado
Vitor Oliveira	Sónia Barroso
Ana Amélia Pinto	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 eletrónico:
res.spn@gmail.com - Submissão de Resumos
sinapse.spn@gmail.com - Revista Sinapse
Design: Isabel Monteiro, Next Color, Porto
Imagem capa: Isabel Monteiro
Produção gráfica: Multitema, Porto
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 14 - Número 1 - Maio de 2014
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.

Index

Pág.

Editorial

3 Catarina Resende Oliveira

Artigos Originais

- 5 Síndrome Miesténico de Lambert-Eaton - estudo retrospectivo de cinco casos
Ana Paula Sousa, Luísa Medeiros
- 9 Validação portuguesa de um teste breve para rastreio da afasia (Bedside de Linguaje)
Ana Lúcia Cruz, Maria Emília Santos, Alexandra Reis, Luís Faísca
- 18 Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Pontos de corte no Défice Cognitivo Ligeiro, Doença de Alzheimer, Demência Frontotemporal e Demência Vascular
Sandra Freitas, Mário R. Simões, Isabel Santana

Casos Clínicos

- 31 Lessons learned from two severe complications of ventriculoperitoneal shunts
Bruno Lourenço Costa, José Augusto Costa, Alexandre Correia, Gustavo Bento Soares, Marcos Barbosa
- 34 Crises convulsivas num adolescente com desregulação térmica
Muriel Ferreira, Patrícia Mação, Nelson Neves, Andrea Dias, Gisela Ferreira, Leonor Carvalho, Conceição Robalo

Artigo de Revisão

- 38 História Natural da Esclerose Múltipla - Revisão
Inês Correia, Inês Marques, Lúvia Sousa

Fórum de Neurologia 2014

- 47 Programa
- 63 Resumos de Comunicações Orais
- 73 Resumos de Posters
- 100 Índice de autores
- 102 Resumos da Reunião da Secção de Neurologia do Comportamento

Programa de Reuniões e Resumos de Comunicações

- 106 Reunião de Outono da Sociedade Portuguesa de Cefaleias
- 115 8º Congresso Português do AVC
- 147 26º Encontro Nacional de Epileptologia
- 167 Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento
- 181 Reunião de Primavera da Sociedade Portuguesa de Cefaleias
- 190 Princípios editoriais e normas de publicação

Editorial

Catarina Resende Oliveira

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

Este número da Sinapse, nomeadamente o seu suplemento, conta com um forte contributo de clínicos com vasta experiência no diagnóstico e tratamento da demência. Um aspecto interessante aí abordado é o da relação entre as alterações do sono, em particular do sono REM, e as capacidades cognitivas dos doentes diagnosticados de doença por corpos de Lewy.

Surge assim a curiosidade de analisar o papel do sono na formatação da memória.

Conhecem-se cada vez melhor os mecanismos e os circuitos neuronais da memória e aprendizagem em que a memória de curta duração, *short-term memory*, a fase inicial do armazenamento do conhecimento adquirido de novo, é uma fase instável, a que se segue uma fase de consolidação, mais resistente a interferências, a memória de longa duração ou *short-term memory*. A memória pode ainda ser reactivada, podendo ser incorporadas novas experiências, isto é, pode ser reconsolidada.

A formação da memória envolve activação sináptica e das vias de sinalização intracelulares com modificação das conexões sinápticas. Ou seja, a formação e consolidação da memória e, curiosamente, o esquecimento, são processos associados a actividade neuronal, passíveis de serem quimicamente modificados por vários compostos alguns dos quais com acção farmacológica. É assim possível reforçar, ou pelo contrário enfraquecer os processos de memória, o que pode ser útil em situações patológicas como a demência ou as memórias traumáticas, respectivamente.

Embora os mecanismos subjacentes ao papel do sono na aprendizagem e na memória sejam controversos, estudos recentes mostram que durante o sono há uma oscilação entre um reforço da actividade sináptica, semelhante ao que ocorre no estado de alerta, sono REM, e um enfraquecimento dessa actividade, sono Não REM. Esta alternância de fases traduz-se por uma variação dos níveis e da actividade de neurotransmissores e neuromoduladores sinápticos e de factores neurotróficos, fundamentais para a manutenção da homeostasia e da plasticidade da sinapse. O que se traduz do ponto de vista funcional pela reorganização dos circuitos neuronais, permitindo ao cérebro discriminar entre informação irrelevante e informação de interesse, com retenção desta última, e à consolidação da memória.

O sono poderá ser o preço a pagar pela plasticidade sináptica, essencial para a manutenção da actividade neuronal e do equilíbrio funcional do cérebro.

Espero que encontrem neste número da Sinapse estímulo para uma leitura que contribua para o reforço do vosso conhecimento, mesmo que entrecortada por alguns períodos de decréscimo do estado de alerta. É sempre possível que estejam a contribuir para a reformatação da memória. ■

Correspondência:

Serviço de Neurologia do CHUC
 Centro de Neurociências e Biologia Celular
 Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
 Rua Larga
 3004-504 COIMBRA
 catarina.n.oliveira@gmail.com



Sociedade Portuguesa de Neurologia

Direcção

Presidente

Vítor Rocha de Oliveira (Lisboa)

Vice-Presidentes

Ana Amélia Nogueira Pinto

- *Secretária-Geral* (Amadora)

Rita Simões (Loures)

Luís Negrão (Coimbra)

Carolina de Almeida Garrett (Porto)

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)

Calendário da SPN 2014/2015

15 de Maio	Publicação da Sinapse
15 a 17 de Maio	Fórum de Neurologia 2014 - Coimbra
16 de Maio	Divulgação dos Premiados da SPN
31 de Maio a 3 de Junho	Joint Congress of European Neurology EFNS ENS - Istanbul, Turkey
12 de Setembro	Limite para envio de resumos para o Congresso de Neurologia 2014
18 a 21 de Setembro	4th European Headache and Migraine Trust International Congress (EHMTIC) - Copenhagen, Denmark
15 de Outubro	Limite para notificação de aceitação de trabalhos ao Congresso de Neurologia 2014
12 de Novembro	Publicação da Sinapse
12 a 15 de Novembro	Congresso de Neurologia 2014 - Lisboa
14 de Novembro	Assembleia Geral da SPN
14 de Novembro	Divulgação dos Premiados da SPN
26 a 29 de Novembro	VIII Latin American Congress of Multiple Sclerosis - Lima, Perú
30 de Novembro	Limite para candidatura ao Prémio 'João Alfredo Lobo Antunes' da SPN
4 a 7 de Dezembro	10th International Congress on Non-Motor Dysfunctions in Parkinson's Disease and Related Disorders - Nice, France
31 de Dezembro	Limite para candidatura ao Prémio 'Corino de Andrade' da SPN
31 de Janeiro de 2015	Limite para candidatura à Bolsa 'Egas Moniz' de Apoio ao Internato e à Bolsa de Investigação Clínica em Doenças Neuromusculares da SPN

ARTIGO ORIGINAL

Síndrome Miasténico de Lambert-Eaton - estudo retrospectivo de cinco casos

Lambert-Eaton myasthenic syndrome - retrospective study of five cases

Ana Paula Sousa¹, Luísa Medeiros²

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neurofisiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa.

Resumo

Introdução: O Síndrome Miasténico de Lambert-Eaton (LEMS) é uma patologia rara da junção neuromuscular pré-sináptica podendo ocorrer como distúrbio autoimune ou paraneoplásico.

Objetivos: Revisão clínica e neurofisiológica de uma série de doentes com LEMS e verificar as diferenças entre os doentes com e sem tumor associado.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos casos de LEMS diagnosticados numa Unidade de Neurofisiologia de um Hospital Central num intervalo de dez anos (2001-2010). Para cada doente foram avaliados as manifestações e evolução clínica, os achados neurofisiológicos, a investigação complementar e o tratamento.

Resultados: Durante este período foram diagnosticados cinco casos de LEMS, dos quais três foram atribuídos a um distúrbio autoimune, um em contexto de neoplasia do pulmão e em outro a investigação complementar foi inconclusiva. Todos se apresentaram com tetra ou paraparesia arreflexica, três com ptose, dois com sintomas autonómicos e um com sintomas bulbares. O tempo médio de diagnóstico foi de 2 meses para os dois doentes com clínica típica e hábitos tabágicos (neoplasia pulmonar presente num doente e suspeita mas não confirmada noutro) e de 32 meses para os outros três doentes. Todos os doentes foram tratados com 3,4-diaminopiridina e/ou piridostigmina e imunossupressão com exceção do doente com neoplasia pulmonar que efetuou quimioterapia dirigida. Este doente morreu um ano depois do diagnóstico. Faleceu ainda outro doente aos 79 anos com uma pneumonia bilateral grave, dois anos após o diagnóstico. Dos outros três, um não se acompanhou o seguimento e os outros dois doentes com LEMS autoimune melhoraram sob terapêutica médica não se tendo diagnosticado neoplasia durante os vários anos de seguimento.

Conclusão: Com esta revisão os autores pretendem alertar para esta entidade clínica que coloca dificuldades de diagnóstico, principalmente em doentes jovens, com uma evolução clínica mais arrastada, com sintomas oculobulbares e/ou sem sintomas autonómicos. Nestes doentes o diagnóstico inicial é frequentemente de Miastenia Gravis ou de Miopatia.

Abstract

Introduction: The Lambert-Eaton myasthenic syndrome (LEMS) is a rare presynaptic neuromuscular junction disorder that can occur as an autoimmune or paraneoplastic disorder.

Objectives: Clinical and neurophysiological revision of LEMS cases in order to identify differences between those with and without tumor.

Methods: Retrospective study of LEMS cases diagnosed at the Neurophysiological Unit of a main hospital over a 10-year period (2001-2010). Clinical manifestations and evolution, neurophysiological findings, complementary investigation and treatment were evaluated for each patient.

Results: During this period, five LEMS cases were diagnosed, three of which were autoimmune, one paraneoplastic and the other inconclusive. All presented with areflexic tetra or paraparesis, three with ptosis, two with dysautonomia and one with bulbar symptoms. The average time to diagnosis was 2 months for the two smokers with typical symptoms (lung tumor present in one patient and suspected in the other) and 32 months for the other three patients. All the patients were treated with 3,4-diaminopyridine and/or pyridostigmine and immunosuppressants, except the one patient with cancer, who was treated with appropriate chemotherapy. This patient died one year after the LEMS diagnosis, and another, a 79-year-old patient with autoimmune LEMS, died of severe bilateral pneumonia two years after diagnosis. Of the other three, one was lost to follow-up and two patients improved on therapy without cancer in spite of a long follow-up.

Conclusions: With this work, the authors intend to draw attention to this disorder, which is difficult to diagnose, particularly in young patients, with slowed progression, oculobulbar symptoms and/or without dysautonomia. In these cases, the first diagnosis is usually Myasthenia Gravis or Myopathy.

Informações:

Artigo Original, publicado em Sinapse, Volume 14, Número 1, Maio de 2014.

Versão eletrónica em www.spneurologia.com
© 2014 Sociedade Portuguesa de Neurologia. Todos os direitos reservados.

Palavras-chave:

Síndrome de Lambert-Eaton
EMG
Síndrome paraneoplásico
Síndrome autoimune

Key-words:

Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome
EMG
Paraneoplastic Syndrome
Autoimmune Syndrome

Correspondência com o autor:

Ana Paula Sousa
Serviço de Neurologia
Centro Hospitalar de Lisboa Central
Rua José António Serrano
1150-199 Lisboa, Portugal
anapaulasous@gmail.com

Introdução

O Síndrome Miasténico de Lambert-Eaton (LEMS) é uma doença imuno-mediada da transmissão neuromuscular pré-sináptica, que resulta da presença de anticorpos que atuam contra os canais de cálcio voltagem dependentes (VGCC) nos terminais nervosos pré-sinápticos. Cerca de 50% a 60% dos doentes têm um tumor associado, geralmente o carcinoma do pulmão de pequenas células (SCLC), que também expressa VGCC¹.

O diagnóstico desta doença é baseado na clínica, nos estudos neurofisiológicos e no doseamento de anticorpos anti-VGCC. A tríade clínica típica consiste numa paresia muscular proximal, sintomas autonómicos e arreflexia. No electroneuromiograma (ENMG), o potencial de ação motora (CMAP) em repouso apresenta amplitudes reduzidas e torna-se ainda mais reduzido na estimulação repetitiva a baixa frequência (2-5Hz)². Um decréscimo de pelo menos 10% é considerado anormal. O achado neurofisiológico mais característico do LEMS é a facilitação ou incremento da amplitude do CMAP após exercício de curta duração (10 segundos) ou estimulação a frequências elevadas (30-50Hz). Um incremento superior a 100% é considerado anormal. Este teste tem uma sensibilidade de 84-96% e uma especificidade de 100%^{3,4}. Os anticorpos anti-VGCC são responsáveis pelos sintomas clínicos do LEMS e são detetados em 85-90% destes doentes⁵.

O rastreio do SCLC deve ser efetuado com TC torácica e se esta for negativa com FDG-PET⁶.

O tratamento sintomático de escolha nos doentes com LEMS é a 3,4-diaminopiridina (3,4-DAP) ou em alternativa a piridostigmina caso o anterior não esteja disponível. Nos

casos em que não há remissão dos sintomas é necessário usar prednisolona com ou sem azatioprina e nas situações mais agudas e/ou graves imunoglobulina ou plasmaférese. Nos doentes com neoplasia faz-se também terapêutica dirigida⁶.

O objetivo deste trabalho foi avaliar os achados clínicos e neurofisiológicos, a investigação complementar e o tratamento de uma série de doentes com LEMS e verificar diferenças entre os doentes com e sem tumor associado.

Metodologia

Effetuou-se um estudo retrospectivo dos casos de LEMS diagnosticados na Unidade de Neurofisiologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central entre os anos 2001-2010.

O diagnóstico de Lambert-Eaton foi baseado nas características clínicas típicas e nos resultados obtidos no ENMG (amplitude reduzida do potencial motor em repouso, decréscimo superior a 10% na estimulação repetitiva a baixa frequência e incremento superior a 100% após exercício de curta duração). Foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, hábitos tabágicos, apresentação clínica, presença de neoplasia, presença de outras doenças autoimunes, anticorpos anti-VGCC, anticorpos anti-AChR, testes neurofisiológicos, curso da doença e resposta ao tratamento.

Resultados

Durante este período foram diagnosticados 5 casos de LEMS. Na tabela I apresentam-se detalhadamente as características clínicas, imunológicas e seguimento de cada um dos casos e na tabela II apresentam-se as características neurofisiológicas.

Tabela I. Características clínicas e imunológicas, tratamento e seguimento dos doentes com Síndrome Miasténico de Lambert-Eaton.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Sexo	M	M	M	F	F
Idade de início (anos)	65	48	77	34	33
Hábitos tabágicos	Sim	Sim	Não	Não	Não
Apresentação clínica	Paraparesia proximal Arreflexia Ptose Diplopia Disfagia Sintomas autonómicos	Tetraparesia proximal Arreflexia Sintomas autonómicos	Paraparesia proximal Arreflexia	Tetraparesia proximal Arreflexia Ptose Disfonia	Paraparesia proximal Arreflexia Ptose
Neoplasia	Carcinoma do pulmão de pequenas células metastizado	Não	Não	Não	Não
Outras doenças autoimunes	Não	Não	Não	Não	Não
Acs anti- VGCC (pmol/L)	ND	ND	276	190	273,2
Acs anti-AchR (nmol/L)	ND	ND	ND	Negativo	Negativo
Tempo entre o início da doença e o diagnóstico	3 meses	1 mês	48 meses	12 meses	36 meses
Tratamento	Quimioterapia	Corticoterapia	3,4-DAP Piridostigmina Ig mensal	Piridostigmina Corticoterapia Azatioprina Ig mensal	Piridostigmina Corticoterapia Azatioprina Ig mensal
Seguimento	Faleceu um ano depois por sépsis	Melhoria inicial da FM Regressou ao país de origem desconhecendo-se restante seguimento	Melhoria da FM Faleceu 2 anos depois por pneumonia grave	Melhoria da FM Sem neoplasia diagnosticada em 10 anos	Melhoria da FM Sem neoplasia diagnosticada em 3 anos

M: masculino, F: feminino, ND: não determinado, 3,4- DAP: 3,4- Diaminopiridina, Ig: imunoglobulina, FM: força muscular
Valores de referencia: Acs anti-VGCC - N < 25pmol/L; Acs anti-AchR - N<0,25 nmol/L

Tabela II. Características neurofisiológicas dos doentes com Síndrome Miasténico de Lambert-Eaton.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Amplitudes do CMAP em repouso(mV) *					
Nervo-Músculo					
Cubital-AQD	0,1	0,5	0,7	0,9	0,7
Mediano- CAP	0,2	1,4	1,1	1,9	0,5
Peroneal- pedioso	0,1	1,5	1,2	2,3	0,2
Tibial-AH	0,6	4,4	3,4	1,6	0,7
Decrementos na estimulação repetitiva a 3Hz					
Músculo					
AQD	17%	27%	22%	31%	7%
CAP	13%	31%	21%	NR	24%
Pedioso	45%	30%	NR	NR	12%
Trapézio	NR	NR	NR	7%	NR
Frontal	NR	NR	NR	27%	NR
% do incremento após contração voluntária máxima ou estimulação repetitiva a 20 Hz					
Músculo					
AQD	140%	330%	442%	144%	630%
CAP	105%	121%	318%	63%	300%
Pedioso	135%	117%	NR	16%	800%
AH	NR	NR	NR	93%	414%

CMAP- potencial de ação motora, AQD – abdutor do 5º dedo, CAP – curto abdutor do polegar, AH – abdutor do halux, NR- não realizado.
*Amplitude do CMAP medida “peak-to-baseline”

Apenas o caso 1 estava associado a carcinoma do pulmão de pequenas células e os sintomas neurológicos surgiram dois anos após o diagnóstico do tumor. A investigação no caso 2 foi inconclusiva porque apesar de se ter encontrado na TC torácica duas adenopatias mediastínicas, a broncofibroscopia não detectou células neoplásicas. Não foi possível realizar PET, determinar os anticorpos anti-VGCC e acompanhar a evolução clínica por o doente ser imigrante e ter regressado ao país de origem.

O doente 3 foi referenciado à consulta de Neuromusculares por um quadro de dificuldade na marcha, de agravamento progressivo, com 3 anos de evolução. Já tinha realizado um ENMG que sugeria uma miopatia e uma biopsia muscular que mostrava atrofia de fibras tipo II. Repetiu o ENMG que mostrou um defeito da transmissão neuromuscular de tipo pré-sináptico.

No caso 4 os sintomas surgiram na doente no período do puerpério. Inicialmente apresentava queixas de diminuição generalizada da força muscular de predomínio vespertino e que agravavam com os esforços e três meses depois ptose e disфонia. Realizou um ENMG que mostrou amplitudes reduzidas dos potenciais motores, decrementos na estimulação repetitiva em repouso a baixa frequência nos músculos frontal e abdutor do 5º dedo e incrementos superiores a 100% apenas no músculo abdutor do 5º dedo. Pelo facto de ser uma mulher jovem com sintomas oculares foi colocada inicialmente a hipótese diagnóstica de Miastenia Gravis generalizada, atribuindo-se a redução da amplitude dos potenciais à gravidade da doença. Fez TC do mediastino que foi normal. O doseamento dos anti-

corpos anti-AChR foi normal. Iniciou corticoterapia e piridostigmina sem melhoria. Um ano depois repetiu o ENMG noutra laboratório que mostrou incrementos entre 100 a 250% nos músculos abdutor do 5º dedo e curto abdutor do polegar. Dado a negatividade dos anticorpos e os dados do novo ENMG, colocou-se a hipótese de LEMS e efetuou-se a determinação dos anticorpos anti-VGCC, que foi positiva, com um título elevado.

No caso 5, as queixas iniciais foram de fadiga, mialgias e diminuição da força muscular dos membros inferiores que inicialmente foram interpretados em contexto de síndrome depressivo. Por agravamento clínico, associado a episódios de visão turva e ptose do olho direito, realizou um ENMG onde se descreviam “...potenciais motores de baixa amplitude e traçado electromiográfico com características miopáticas...” o que levou à referência à consulta de Neurologia. Repetiu o ENMG que mostrou um defeito de transmissão de tipo pré-sináptico com facilitação superior a 400% em vários músculos no teste do exercício de curta duração.

Exceto o doente com neoplasia, submetido a quimioterapia, todos os doentes foram tratados com piridostigmina e imunossupressão, tendo sido autorizado 3,4-DAP para apenas um doente. O doente com a neoplasia faleceu um ano depois do diagnóstico. Faleceu ainda o doente 3 aos 79 anos de idade, por pneumonia grave bilateral, não ficando completamente determinada a sua relação com a patologia de base. As restantes duas doentes melhoraram com a terapêutica não se tendo diagnosticado neoplasia após vários anos de seguimento.

Discussão

O LEMS é uma doença da junção neuromuscular pré-sináptica que mais frequentemente ocorre como síndrome paraneoplásico de SCLC. Na nossa pequena série, apenas um doente apresentava SCLC que tinha sido diagnosticado 2 anos antes de surgir o quadro neurológico. O diagnóstico do SCLC antes do reconhecimento do LEMS é raro, ocorrendo apenas em cerca de 6% dos doentes⁷.

Em 3 dos 5 casos o LEMS não foi a primeira hipótese de diagnóstico. No caso 3, o diagnóstico inicial foi de uma miopatia por se apresentar apenas com uma paraprésia proximal sem sintomas autonómicos. Dentro destas, a hipótese mais plausível seria uma Miopatia de Corpos de Inclusão, já que a CK era normal, contudo a biópsia realizada não foi favorável a este diagnóstico. No caso 4, o diagnóstico inicial foi de Miastenia Gravis por se tratar de uma mulher jovem, com sintomas oculares, sem sintomas autonómicos e em que os achados neurofisiológicos foram atribuídos à gravidade da Miastenia. No caso 5 o diagnóstico inicial foi de distúrbio de ansiedade por inicialmente as queixas serem predominantemente de fadiga. Assim nestes 3 casos, pelo facto de não ter sido colocada a hipótese diagnóstica de LEMS, o tempo médio de diagnóstico foi de 32 meses. Na literatura o

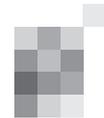
tempo médio de diagnóstico é também bastante mais curto nos doentes que têm SCLC (4 meses), comparativamente com os doentes sem esta neoplasia (12 a 19 meses)^{1,8}. Quando há sintomas oculobulbares, esta patologia confunde-se com Miastenia Gravis (MG)⁶, no entanto 90% dos doentes com MG têm sintomas oculobulbares no início da doença, ao contrário do LEMS em que apenas 5% dos doentes se manifesta desta forma⁹. A necessidade de biópsia muscular no caso de suspeita de miopatia, é também referida como um dos factores para o atraso de diagnóstico⁶.

O tratamento sintomático de eleição é a 3,4-DAP, no entanto este foi fornecido apenas a um doente pela necessidade de autorização especial por não estar aprovado no nosso país.

O escasso número de casos, cinco, que encontramos no nosso Hospital num período de 10 anos reflete a raridade e provavelmente o subdiagnóstico do LEMS. Ressalta-se a dificuldade e o atraso no diagnóstico do LEMS autoimune que, frequentemente, não é a primeira suspeita em doentes jovens, com uma evolução clínica mais arrastada com sintomas oculobulbares e/ou sem sintomas autonómicos confundindo-se como aconteceu nestes doentes com Miastenia Gravis ou Miopatia. ■

Bibliografia

1. Titulaer MJ, Maddison P, Sont JK, *et al.* Clinical Dutch-English Lambert-Eaton Myasthenic syndrome (LEMS) tumor association prediction score accurately predicts small-cell lung cancer in the LEMS. *J. Clin. Oncol.* 2011;29:902-908.
2. Katirji B, Kaminski HJ. Electrodiagnostic approach to the patient with suspected neuromuscular junction disorder. *Neurol. Clin.* 2002;20:557-586, viii.
3. Oh SJ, Kurokawa K, Claussen GC, Ryan HE. Electrophysiological diagnostic criteria of Lambert-Eaton myasthenic syndrome. *Muscle Nerve.* 2005;32:515-520.
4. Hatanaka Y, Oh SJ. Ten-second exercise is superior to 30-second exercise for post-exercise facilitation in diagnosing Lambert-Eaton myasthenic syndrome. *Muscle Nerve.* 2008;37:572-575.
5. Lennon VA, Kryzer TJ, Griesmann GE, *et al.* Calcium-channel antibodies in the Lambert-Eaton syndrome and other paraneoplastic syndromes. *N. Engl. J. Med.* 1995;332:1467-1474.
6. Titulaer MJ, Lang B, Verschuuren JJ. Lambert-Eaton myasthenic syndrome: from clinical characteristics to therapeutic strategies. *Lancet Neurol.* 2011;10(12):1098-107.
7. Titulaer MJ, Wirtz PW, Willems LN, van Kralingen KW, Smitt PA, Verschuuren JJ. Screening for small-cell lung cancer: a follow-up study of patients with Lambert-Eaton myasthenic syndrome. *J Clin Oncol.* 2008;26:4276-4281.
8. Pellkofer HL, Armbruster L, Linke R, Schumm F, Voltz R. Managing non-paraneoplastic Lambert-Eaton myasthenic syndrome: clinical characteristics in 25 German patients. *J. Neuroimmunol.* 2009;217:90-94.
9. Wirtz PW, Sotodeh M, Nijhuis M, *et al.* Difference in distribution of muscle weakness between myasthenia gravis and the Lambert-Eaton myasthenic syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2002;73:766-768.



ARTIGO ORIGINAL

Validação portuguesa de um teste breve para rastreio da afasia (*Bedside de Lenguaje*)

Portuguese validation of a short bedside aphasia screening test (*Bedside de Lenguaje*)

Ana Lúcia Cruz¹, Maria Emília Santos², Alexandra Reis³, Luís Faísca³

1-Centro de Medicina de Reabilitação do Sul, S. Brás de Alportel; 2-Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa; 3-Faculdade de Ciências Humanas e Sociais, Universidade do Algarve.

Resumo

Introdução: Os instrumentos utilizados para avaliar pessoas com afasia tendem a ser extensos e exaustivos, de forma a permitir um diagnóstico e a obtenção de dados detalhados. Contudo, estas provas nem sempre são o melhor instrumento de avaliação para doentes que se encontram em fase aguda/subaguda e que não apresentam condições para colaborar numa prova complexa e demorada. Neste caso devem ser usadas provas rápidas e de fácil execução que permitam uma melhor compreensão do quadro clínico. Este tipo de instrumentos não existe no nosso país.

Objetivo: Tradução e validação de uma prova de rastreio de afasia para a população portuguesa, a *Bedside de Lenguaje* (BL; Sabe *et al.*, 2008), instrumento que poderá ser utilizado por qualquer profissional de saúde.

Metodologia: O estudo foi realizado com uma amostra de 112 participantes, dos quais 61 com afasia resultante de AVC no hemisfério esquerdo e 51 sem defeito afásico, com disartria resultante de AVC no hemisfério direito. Todos os doentes foram avaliados com a BL e com uma bateria de avaliação formal da afasia, com o objectivo de estabelecer a validade convergente entre as duas provas.

Resultados e conclusões: Foram constatadas diferenças nos valores da BL entre o grupo com afasia e o grupo sem afasia, sendo que este último grupo apresentava resultados significativamente superiores, uma vez que não possuía patologia de linguagem. Os resultados obtidos revelaram uma boa validade convergente entre os valores da BL e a gravidade da afasia, medida através do Quociente de Afasia. Além disso, a prova revelou uma boa fiabilidade e exatidão de medida, e ainda valores de sensibilidade e especificidade favoráveis, apresentando-se desta forma como um instrumento que poderá ser útil no rastreio da afasia, especialmente em fase aguda após lesão cerebral.

Abstract

Introduction: Standard tools used in the assessment of aphasic patients are normally extensive and exhaustive, so as to allow for detailed results and an accurate diagnosis. However these tests are often inappropriate for assessment in acute and subacute stroke. Patients with this condition are not able to collaborate in long and complex tasks. In such cases shorter tests should be used, as they can be conducted more easily. This kind of tests currently lack in Portugal.

Objective: The objective of the present study is the translation and adaptation of an aphasia-screening test for the Portuguese population, namely the *Bedside de Lenguaje* (BL; Sabe *et al.*, 2008). This instrument may be used by any health care professional.

Methodology: The study was conducted with a sample of 112 participants, of which 61 were diagnosed with aphasia resulting from left hemisphere stroke and 51 non-aphasic dysarthric patients following right hemisphere stroke. Both groups were examined through BL and a formal battery of aphasia assessment for convergent validity analysis.

Results and conclusion: Differences were observed in BL values between the aphasic and the non-aphasic groups: the latter showed significantly higher results, as patients had no language pathology. Results obtained showed good convergent validity in the correlation between BL results and the severity of the Aphasia Quotient. Moreover the test evidenced good reliability and measure exactness, as well as favorable sensitivity and specificity values. Therefore this tool may be useful for aphasia screening in the future, especially in the acute phase following brain injury.

Introdução

A linguagem é um processo complexo que envolve múltiplas estruturas do hemisfério cerebral esquerdo, hemisfério dominante para a linguagem nos indivíduos destros e também na maioria dos indivíduos esquerdinos¹.

A perda desta capacidade resulta num quadro de afasia, cuja causa mais frequente é o Acidente Vascular Cerebral (AVC)².

A afasia é uma situação clínica com um impacto muito negativo no bem-estar do indivíduo, na sua independên-

Informações:

Artigo Original, publicado em Sinapse, Volume 14, Número 1, Maio de 2014.

Versão eletrónica em www.spneurologia.com
© 2014 Sociedade Portuguesa de Neurologia. Todos os direitos reservados.

Palavras-chave:

Afasia
Rastreio
Teste de cabeceira

Key-words:

Aphasia
Screening
Bedside testing

Correspondência com o autor:

Ana Lúcia Cruz
Centro de Medicina de Reabilitação do Sul
Sítio das Almargens
8150-022-S. Brás de Alportel
Portugal
analuciacruztf@gmail.com

Nota:

Trabalho realizado no âmbito da dissertação de Mestrado em Neurociências Cognitivas e Neuropsicologia, da FCHS, Universidade do Algarve.

cia e qualidade de vida³. Quando acompanhada de hemiparesia direita, como acontece frequentemente em resultado de lesão frontal ou subcortical, o grau de incapacidade aumenta e, conseqüentemente, diminui a possibilidade de participação social^{4,5}. O diagnóstico e encaminhamento precoces são fundamentais para promover a recuperação destes doentes.

A avaliação formal da afasia deverá comportar quatro parâmetros fundamentais de forma a classificar o quadro afásico: análise do discurso, nomeação, repetição e compreensão, além da avaliação das competências de leitura e escrita. Caso se pretenda uma avaliação mais detalhada, deverão ser utilizados não só testes específicos que permitam definir o diagnóstico, mas também outros testes de base linguística que abrangem todos os subdomínios da linguagem: fonologia, semântica, morfossintaxe e pragmática⁶.

Os profissionais especializados na avaliação de linguagem tendem a utilizar testes linguísticos complexos que detalhem pormenorizadamente as áreas funcionais e disfuncionais em cada doente⁷. Existem inúmeros testes padronizados destinados à elaboração do diagnóstico e do perfil linguístico da pessoa com afasia, fornecendo informações relevantes relativas aos níveis linguísticos afetados⁸. Além destas e igualmente importantes, são as avaliações funcionais que permitem compreender quais as maiores necessidades destas pessoas na utilização da comunicação em contextos quotidianos e o impacto que os défices têm, não só na pessoa com afasia, mas também nos seus familiares e amigos. Através destas informações é possível direcionar a intervenção no sentido de minimizar a incapacidade, tornando a comunicação mais funcional, mesmo quando não é possível uma evolução favorável.

No entanto, é necessário ter em conta a situação clínica do doente e a gravidade da sua condição, de forma a compreender qual o tipo de avaliação mais adequado para a fase em que se encontra². Identificar o defeito afásico em período precoce permite dirigir o doente para os locais certos de avaliação e tratamento, sendo este procedimento fundamental para a recuperação⁹. Na verdade, certos contextos clínicos, como as fases agudas/subagudas após AVC, exigem uma avaliação inicial da afasia, de natureza mais rápida e superficial, que pode e deve ser feita logo no Serviço de Urgência ou durante o internamento hospitalar. Nestas avaliações recorre-se a provas de rastreio, que têm como principal objetivo a deteção precoce de defeitos linguísticos e o encaminhamento adequado para profissionais especializados, quando necessário. Contudo, estas provas, apesar do seu interesse, não fornecem informações detalhadas do quadro linguístico, nem permitem elaborar diagnósticos^{8,10}, não substituindo uma avaliação posterior mais detalhada.

Apesar de sumárias, as avaliações de rastreio permitem distinguir se o doente tem um defeito de linguagem (afasia) ou um defeito de articulação (disartria), se tem apenas um discurso confabulatório (síndrome confusional) ou alteração do pensamento (esquizofrenia). Esta distinção possibilita o encaminhamento precoce e adequado, de acordo com cada situação.

A ausência de instrumentos de rastreio é muitas vezes compensada com recurso a entrevistas breves informais à pessoa com afasia, procedimento que permite obter informação importante sobre o débito do discurso, a presença de parafasias e circunlóquios, a consistência nas respostas, os erros articulatórios e a compreensão coloquial. No entanto, o facto de estas entrevistas não serem padronizadas poderá fazer com que a informação obtida não seja comparável de doente para doente ou que seja perdida informação pertinente de uma avaliação para a avaliação seguinte, tornando-as pouco fidedignas. Um instrumento de rastreio padronizado proporciona dados quantitativos e objetivos num curto espaço de tempo, permitindo maior rigor e uniformização das avaliações *screening* para a linguagem.

Outra das vantagens destas provas de rastreio é poderem ser aplicadas tanto por profissionais especializados como por outros profissionais de saúde. É de realçar que uma prova de rastreio apenas identifica a existência ou não de perturbações da linguagem, pelo que uma avaliação completa deve incluir um conjunto de provas que permitam diagnosticar o defeito, orientar o plano de intervenção e monitorizar a reabilitação em Terapia da Fala⁷.

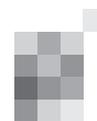
Num trabalho publicado em 2006, Salter e colaboradores¹¹ identificaram a existência de seis instrumentos destinados ao rastreio da afasia. Estes instrumentos foram analisados em função da sua fiabilidade, validade, sensibilidade e utilidade prática. Verificaram que a informação relativa às qualidades métricas e utilidade clínica era, de um modo geral, limitada, sendo o instrumento mais conhecido e utilizado o *The Frenchay Aphasia Screening Test* (FAST)¹², publicado pela primeira vez em 1987. Até ao momento, nenhum destes instrumentos foi adaptado para a população portuguesa, nem existe qualquer outro desenvolvido para o efeito, sendo prática corrente o uso de avaliações de natureza informal ou de versões reduzidas de baterias mais complexas, como é o caso frequente da utilização das “provas nucleares” da Bateria de Avaliação da Afasia de Lisboa (BAAL)¹³⁻¹⁵.

O objetivo do presente trabalho é a adaptação para a população portuguesa de uma prova de rastreio de afasia – a *Bedside de Lenguaje* (BL)¹⁶ – que possa vir a ser utilizada por qualquer profissional de saúde. A escolha deste instrumento, publicado em 2008, resulta essencialmente de dois fatores: (1) trata-se de um instrumento recente e desenvolvido numa língua próxima do português (espanhol); e (2) a metodologia para a sua criação foi rigorosa, estando bem estabelecidas as suas qualidades métricas e os procedimentos de aplicação, na versão original argentina. No nosso trabalho pretendemos caracterizar as propriedades métricas da versão portuguesa da BL e indicar um ponto de corte que permita discriminar doentes afásicos de não afásicos.

Metodologia

Participantes

O estudo inclui 112 participantes que sofreram um AVC, sendo o grupo experimental constituído por 61 indivíduos com afasia resultante de lesão cerebral no hemisfério esquerdo e o grupo de controlo constituído por 51 indi-



vídus com disartria resultante de lesão cerebral no hemisfério direito. A recolha da amostra foi realizada por conveniência em duas instituições de Saúde: a Unidade de Cuidados Continuados de Média Duração de Olhão (n = 11) e o Centro de Medicina de Reabilitação do Sul – CMR Sul (n = 101). Foram selecionados todos os sujeitos que cumpriam os seguintes critérios de inclusão: (1) existência de uma única lesão vascular esquerda ou direita confirmada por neuroimagem; (2) indivíduos com Português Europeu como língua materna; (3) ausência de história psiquiátrica ou neurológica prévia ao AVC; e (4) ausência de história de alcoolismo ou toxicod dependência. Todos os participantes tinham um diagnóstico de afasia ou de disartria previamente estabelecido pela respetiva equipa clínica. No grupo com afasia, 37 participantes tinham afa-

sia de tipo não-fluente (afasia global: 23; afasia de Broca: 10; afasia transcortical motora: 2; afasia transcortical mista: 2) e 24 participantes tinham afasia fluente (afasia anômica: 13; afasia de Wernicke: 7; afasia transcortical sensorial: 3; afasia de condução: 1).

No que respeita ao tempo de evolução após a lesão cerebral, a maioria dos casos nos dois grupos encontrava-se em fase aguda ou sub-aguda (Quadro 1). Os grupos eram equivalentes relativamente à idade ($t(110) = -0,57$, $p = 0,574$), ao género dos participantes ($\chi^2(1) = 0,06$, $p = 0,806$) e à escolaridade ($\chi^2(1) = 0,63$, $p = 0,426$). Dado a BL ser constituída por provas muito simples não foi analisada a influência da escolaridade e apenas se considerou a distinção entre letrados e iletrados, uma vez que são avaliadas capacidades de leitura e escrita.

Quadro 1. Características gerais da amostra

	Grupo com afasia (n = 61)	Grupo com disartria (n = 51)
Género		
Masculino	37 (60,7%)	33 (64,7%)
Feminino	24 (39,3%)	18 (35,3%)
Idade (anos)		
Média ± DP	67,49 ± 11,83	68,76 ± 11,85
Amplitude (mín – máx)	33 – 87	21 – 88
Escolaridade		
0 anos	13 (21,3%)	7 (13,7%)
1 – 4 anos	26 (42,6%)	39 (76,5%)
≥ 5 anos	22 (36,1%)	5 (9,8%)
Tempo de evolução após lesão		
0 a 3 meses	33 (54,1%)	33 (64,7%)
3 a 6 meses	8 (13,1%)	11 (21,6%)
> 6 meses a 1 ano	12 (19,7%)	4 (7,8%)
> 1 ano	8 (13,1%)	3 (5,9%)

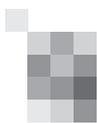
Instrumentos de recolha de dados

A avaliação de linguagem foi realizada com duas provas distintas: a *Bedside de Linguaje*¹⁶ (BL), em versão portuguesa, e a Bateria de Avaliação de Afasia de Lisboa¹³⁻¹⁵.

A BL foi desenvolvida por um grupo de investigadores argentinos com o objetivo de criar um instrumento curto e sensível para rastreio da presença ou ausência de defeito de linguagem. Esta prova avalia de forma simples, e num curto espaço de tempo (cerca de 10 minutos), cinco componentes linguísticas: discurso espontâneo, compreensão, repetição, escrita e leitura. No discurso espontâneo solicita-se ao indivíduo que diga o seu nome completo (1 ponto), a sua morada (1 ponto) e que descreva uma imagem (3 pontos). A compreensão auditiva de material verbal é constituída por duas sub-provas: a primeira sub-prova comporta duas questões de resposta sim/não (2 pontos, 1 para cada questão); a segunda avalia a compreensão de ordens simples através de três comandos de complexidade crescente (3 pontos, 1 para cada ordem). Cada pergunta ou ordem poderá ser repetida apenas uma vez, caso necessário. A prova de repetição é constituída por duas palavras e

três frases simples (1 ponto para cada repetição correta). A avaliação da escrita é constituída pela escrita espontânea do nome completo (1 ponto), pela escrita por ditado de uma palavra e de um número com três dígitos (1 ponto) e pela escrita de uma frase com base na imagem mostrada anteriormente na prova de discurso espontâneo (3 pontos). Nesta prova são considerados válidos os resultados obtidos com utilização de letras soltas móveis. A avaliação da leitura é constituída por três sub-provas: a primeira implica empareiramento palavra/objeto (2 pontos), a segunda implica a compreensão de uma ordem simples escrita (1 ponto) e a terceira avalia a capacidade para completar frases numa tarefa de escolha múltipla com quatro opções de resposta (2 pontos). A pontuação máxima total é de 25 pontos, correspondendo 5 pontos a cada uma das cinco componentes avaliadas.

Na versão portuguesa foram mantidos a estrutura, os estímulos e formas de pontuação da prova original. Contudo, ao contrário da versão original que não distinguia letrados e iletrados, optou-se por criar esta distinção, retirando à pontuação total os 10 pontos correspondentes



às provas de leitura e escrita, no caso de sujeitos iletrados.

Numa primeira fase, foi estabelecido contacto com os autores da BL com a finalidade de pedir autorização para a adaptação portuguesa. A tradução foi efetuada pelos dois primeiros autores do presente trabalho, de forma independente e com total acordo. A pedido dos autores da versão original, foi-lhes enviada a tradução para apreciação, tendo estes dado autorização para criação da versão portuguesa que passou a ser designada por BL-Teste de rastreio da afasia (em Apêndice)*.

A BAAL é o único instrumento disponível em Portugal para diagnosticar a afasia. Esta bateria permite classificar o tipo de afasia e quantificar a sua gravidade através da determinação do quociente de afasia (QA). O QA é uma medida de gravidade expressa em percentagem¹⁷ e através dela pretende-se estabelecer a validade convergente da BL.

Procedimentos de recolha de dados

Após autorização por parte das instituições de saúde que facilitaram o acesso aos doentes, foram selecionados todos aqueles que cumpriam os critérios de inclusão atrás referidos e que se encontravam a ser seguidos em Terapia da Fala nessas instituições, quer em regime de internamento, quer em regime ambulatorio. Nenhum dos doentes recusou participar, tendo sido obtido o respetivo consentimento informado. A recolha dos dados foi realizada entre janeiro e outubro de 2011.

Quadro 2. Pontuações obtidas na BL em função da escolaridade: médias, desvio padrão e comparação dos valores médios (medida de magnitude da diferença e testes t de Student e Mann-Whitney)

	Grupo com afasia	Grupo com disartria	d de Cohen	
Letrados	11,63 ± 7,79 (n = 48)	22,59 ± 2,98 (n = 44)	1,86	t = 8,78, gl = 90, p < 0,001
Iletrados	3,50 ± 4,99 (n = 13)	14 ± 1,16 (n = 7)	2,90	U = 1,00, p < 0,001

Com o objetivo de avaliar a validade convergente da BL calculou-se a correlação entre a pontuação total desta prova e o QA da BAAL no grupo experimental. Os resultados mostraram uma correlação elevada e significativa, tanto na amostra de afásicos letrados (n = 48; r Pearson = 0,86, p < 0,001) como nos afásicos iletrados (n = 13; Rho Spearman = 0,80, p < 0,001). O diagrama de dispersão relativo ao grupo de maior dimensão (letrados) ilustra a elevada correlação entre as duas medidas de avaliação da afasia (Figura 1).

Os resultados permitiram ainda observar um paralelismo entre a gravidade dos diferentes tipos de afasia avaliada pela pontuação na BL e pelo QA obtido a partir da BAAL. Assim, e se nos restringirmos ao grupo de maior dimensão (afásicos letrados), verifica-se que na afasia anômica se observam as pontuações mais elevadas para ambas as medidas (média ± desvio-padrão: QA = 81,05 ± 6,25 e BL = 20,33 ± 3,67; n = 12) e que na afasia global se observam as pontuações mais baixas (QA = 12,82 ± 11,97 e BL = 4,09 ± 4,41; n = 16).

Para avaliar se a BL discrimina correctamente participan-

Aos participantes de ambos os grupos foi aplicada a BL, enquanto os participantes do grupo experimental, constituído por pessoas com afasia, foram ainda avaliados com os seguintes subtestes da BAAL: fluência do discurso, nomeação de objetos, compreensão de ordens simples e repetição de palavras. A partir das pontuações obtidas na BAAL foi determinado o tipo de afasia e quantificada a sua gravidade, expressa através do QA. Neste grupo a sequência de apresentação dos dois instrumentos de avaliação foi alternada, de forma a evitar enviesamentos de ordem. No grupo de controlo foi utilizada apenas a BL, como já referido.

Resultados

A análise da consistência interna da BL foi realizada calculando o coeficiente α de Cronbach separadamente para a amostra de participantes afásicos e disártricos letrados ($\alpha = 0,913$; n = 92) e para a amostra de participantes afásicos e disártricos iletrados ($\alpha = 0,981$; n = 20). Ambos os valores são indicativos de níveis elevados de consistência interna.

No que respeita à comparação entre os grupos (Quadro 2), verificou-se a existência de diferenças significativas na BL entre participantes com afasia e participantes com disartria, tanto no grupo letrado como no grupo iletrado, com os participantes afásicos a obterem pontuações claramente inferiores ($d > 1,8$). Estas diferenças evidenciam a sensibilidade da prova para identificar os defeitos de linguagem do grupo com afasia.

tes com e sem afasia foi realizada uma análise ROC tendo em conta os resultados obtidos na bateria por todos os participantes (Figura 2). De forma a tornar comparáveis os resultados de participantes letrados e iletrados, as pontuações totais foram transformadas em percentagens de acertos.

A BL mostrou ser uma boa medida para diagnosticar a presença de afasia, pois a área sob a curva ROC foi de 0,92 (Intervalo de confiança a 95%: 0,868 - 0,969), valor elevado e significativamente diferente de 0,5 ($z = 16,3$, p < 0,001). Estes resultados indicam uma elevada probabilidade de que um doente afásico aleatoriamente selecionado obtenha na BL uma pontuação mais baixa do que um indivíduo não afásico (sendo esta probabilidade significativamente superior a 50%, valor indicativo de uma prova não discriminativa).

A curva ROC permite ainda identificar o ponto de corte para classificar de forma otimizada a presença ou ausência de afasia a partir da pontuação obtida na BL. Usando como critério o índice J de Youden¹⁸, que procura maximizar simultaneamente a sensibilidade e a especificidade da prova diagnóstica, o ponto de corte sugerido situa-se entre

* Os desenhos que fazem parte deste teste poderão ser pedidos para o endereço electrónico do primeiro autor.

de 74,7 % e 78,0% de acertos na BL (Quadro 3). Embora o critério de Youden considere que os falsos positivos são tão indesejáveis quanto os falsos negativos, em situação de rastreio o risco de falsos negativos (doentes afásicos que a BL não deteta como afásicos) deve ser minimizado, podendo os falsos positivos (doentes não afásicos que a BL detetou como afásicos) ser despistados num exame posterior mais exaustivo. Neste sentido, optámos pelo ponto de corte mais elevado (pontuação igual ou inferior a 78%), o que corresponde a uma sensibilidade de 0,82 (ou seja, 82% das pessoas com afasia serão correctamente identificadas como tendo afasia) e a uma especificidade de 0,90 (ou

seja, apenas 10% dos não afásicos poderão ser considerados como tendo afasia – falsos positivos). Este ponto de corte corresponderá ao valor de 20 pontos para pessoas letradas (pontuação máxima 25) e a 12 pontos para pessoas iletradas (pontuação máxima 15).

Os casos de falsos positivos ficaram a dever-se, essencialmente, a défices visuo-percetivos e a *neglect*, situações comuns nas lesões do hemisfério direito, que podem afetar as provas de leitura e escrita e também a descrição da imagem. Casos de falsos negativos foram verificados em doentes com afasia menos grave e consequentemente com QA mais elevado.

Quadro 3. Sensibilidade e taxa de Falsos Positivos (1-Especificidade) da BL em diferentes pontos de corte para a amostra total (n = 112)

Pontos de corte*	Sensibilidade	1 - Especificidade	Sensib+Espec-1
70,000	,738	,059	0,68
72,665	,770	,078	0,69
74,665	,803	,078	0,72**
78,000	,820	,098	0,72**
82,000	,852	,176	0,68
85,335	,885	,255	0,63
87,335	,902	,275	0,63
90,000	,934	,373	0,56
92,665	,934	,471	0,46
94,665	,934	,510	0,42
98,000	,967	,549	0,42

* Diagnóstico positivo se a pontuação na BL (%) for inferior ou igual ao ponto de corte.

** Índice J de Youden = máx (sensibilidade + especificidade - 1)

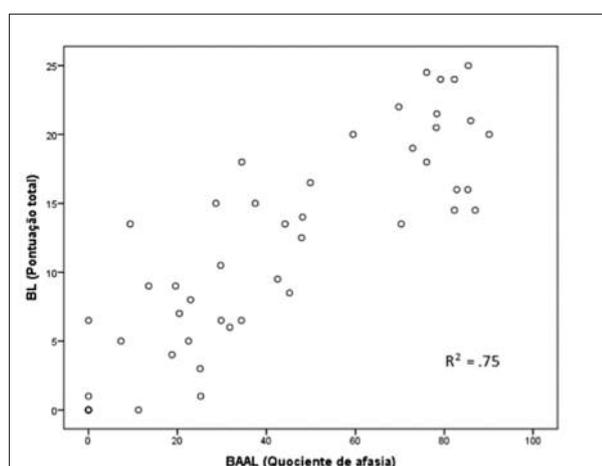


Figura 1. Diagrama de dispersão da BL (pontuação total) e da BAAL (Quociente de Afasia) para o grupo de afásicos letrados (n = 48).

Discussão e Conclusões

Os instrumentos de rastreio representam uma mais-valia para todos os profissionais que contactam com doentes que apresentam perturbações cognitivas e/ou de linguagem após lesão cerebral, sobretudo em fase aguda. Estes instrumentos permitem, num curto espaço de tempo, identificar a presença ou ausência de defeito e,

consequentemente, um encaminhamento mais precoce e adequado do doente. Neste contexto considerámos que seria importante adaptar para a população portuguesa um instrumento de rastreio da afasia, dada a elevada incidência deste quadro clínico. A BL (*Beside de Lenguaje*)¹⁶ é um instrumento breve para rastreio de defeitos de linguagem e avalia de forma simples cinco componentes linguísticas:

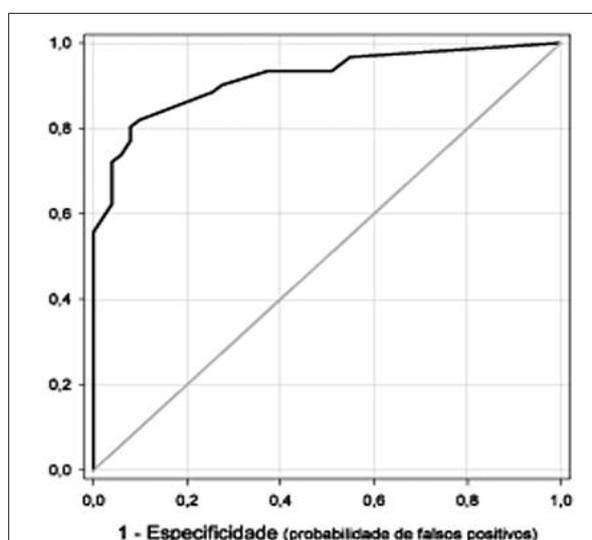
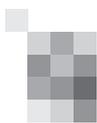


Figura 2. Curva ROC para discriminação entre afasia e disartria recorrendo à pontuação total da BL (%).



discurso espontâneo, compreensão, repetição, leitura e escrita.

Os resultados obtidos no presente estudo permitem concluir que a BL demonstra ser um instrumento eficaz para a deteção de defeitos de linguagem de tipo afásico, tendo discriminado de forma fiável a afasia do defeito de fala (articulação) na população que observámos. A elevada correlação entre as pontuações da BL e uma medida de gravidade de afasia (QA), obtida através da BAAL, confirma a validade deste instrumento de rastreio. A validade convergente destas duas provas de avaliação de linguagem é confirmada pelo facto de se ter observado que o grupo de participantes com afasia global apresentou uma pontuação mais baixa em ambas as provas, enquanto o grupo de participantes com afasia anómica obteve pontuações mais elevadas.

Apesar da versão original da BL não contemplar diferentes cotações de acordo com a escolaridade, na versão portuguesa decidiu-se considerar dois pontos de corte, devido à prevalência na nossa população de pessoas sem escolaridade. Desta forma, foi identificado um ponto de corte de 20 para indivíduos letrados e de 12 para indivíduos iletrados. Com estes pontos de corte a versão portuguesa da BL apresenta uma sensibilidade de 82%, valor próximo do original¹⁶ (79%), e uma especificidade de 90% (no original, 84%). Os valores elevados de sensibilidade e especificidade associados a estes pontos de corte indicam que a BL identifica corretamente um elevado número de pessoas com afasia, com uma baixa percentagem de falsos positivos, ou seja, de indivíduos que podem obter resultados inferiores ao ponto de corte, mas na realidade sem

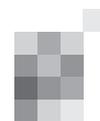
défices de linguagem.

Tal como todas as provas de avaliação de linguagem, a BL também apresenta vantagens e desvantagens. Pode ser aplicada em qualquer lugar em que o doente se encontre, a sua aplicação é rápida e pode ser particularmente útil nas situações em que os doentes não apresentam condições clínicas para colaborar na realização de provas mais complexas. Contudo, trata-se de uma bateria que apenas permite uma avaliação superficial e, sobretudo quando o doente se encontra em fase aguda, será necessário ter em consideração que outros défices cognitivos ou sensoriais poderão influenciar o seu desempenho e mascarar os resultados. Um ponto menos positivo deste instrumento é o facto de a capacidade de nomeação de objetos não ser diretamente avaliada mas inferida a partir do discurso coloquial e da descrição de uma imagem. A utilização de uma imagem poderá prejudicar o desempenho de indivíduos com alterações da visão, quadros de hemi-negligência ou hemianopsia; por outro lado, por se tratar de uma imagem a preto e branco, os avaliados com níveis de escolaridade baixos ou nulos poderão obter pontuações inferiores devido à sua dificuldade em interpretar imagens bidimensionais por uma baixa exposição a este tipo de estímulos^{19,20}.

Em termos de conclusão geral, a BL é um instrumento útil e que pode ser usado de uma forma fácil e segura pelos diferentes profissionais de saúde, permitindo avaliar a linguagem e confirmar ou não a presença de afasia. Consequentemente é uma mais-valia também para os doentes que poderão ser encaminhados precocemente, tendo a possibilidade de iniciar o seu programa de reabilitação o mais cedo possível. ■

Bibliografia

1. Castro-Caldas A. O Conceito de dominância cerebral revisitado. *Re (habilitar) – Revista da ESSA*. 2004; 0: 17–33.
2. Kalbe E, Reinhold N, Brand M, Markowitsch H, Kessler J. A new test battery to assess aphasic disturbances and associated cognitive dysfunctions: German normative data on the Aphasia Check list. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. 2010; 27(7): 779–794.
3. Bakheit A, Shaw S, Barrett L, Wood J, Carrington S, Griffiths S, Searle K, Koutsis F. A prospective, randomized, parallel group, controlled study of the effect of intensity of speech and language therapy on early recovery from post stroke aphasia. *Clinical Rehabilitation*. 2007; 21: 885–894.
4. Demchuk A, Buchan A. Predictors of stroke outcome. *Neurology Clinics*. 2000; 19: 455–473.
5. Gialanella B. Aphasia assessment and functional outcome prediction in patients with aphasia after stroke. *Journal Neurology*. 2011; 258: 343–349.
6. Ferro J, Pimentel J. *Neurologia: princípios, diagnóstico e tratamento*. Lisboa: Edições Técnicas Lda.; 2006.
7. Enderby P, Crow E. Frenchay Aphasia Screening Test: validity and comparability. *Disability and Rehabilitation*. 1996; 18(5): 238–240.
8. Doesborgh SJ, van de Sandt-Koenderman WM, Dippel DW, van Harskamp F, Koudstaal PJ, Visch-Brink EG. Linguistic deficits in the acute phase of stroke. *Journal of Neurology*. 2003; 250(8): 977–982.
9. Leal G, Martins I. Avaliação da afasia pelo médico de família. *Revista Portuguesa Clínica Geral*. 2005; 21: 359–364.
10. Al-Khawaja I, Wade D, Collin C. Bedside screening for aphasia: a comparison of two methods. *Journal Neurology*. 1996; 243: 201–204.
11. Salter K, Jutai J, Foley N, Hellings C, Teasell R. Identification of aphasia post stroke: a review of screening assessment tools. *Brain Injury*. 2006; 20: 559–568.
12. Enderby PM, Wood VA, Wade DT, Langton Hewer R (1987). The Frenchay Aphasia Screening Test: a short, simple test for aphasia appropriate for nonspecialists. *International Journal of Rehabilitation Medicine*. 1987; 8: 166–170.
13. Castro-Caldas A. Diagnóstico e evolução das afasias de causa vascular. Tese de Doutoramento. Lisboa: Faculdade de Medicina de Lisboa; 1979.
14. Damásio AR. *Neurologia da linguagem*. Tese de Doutoramento. Lisboa: Faculdade de Medicina de Lisboa; 1973.
15. Ferro JM. *Neurologia do comportamento – estudo da correlação com a tomografia axial computadorizada*. Tese de Doutoramento. Lisboa: Faculdade de Medicina de Lisboa; 1986.
16. Sabe L, Courtis M, Saavedra M, Prodan V, Luján-Calcagno M, Melián S. Desarrollo y validación de una batería corta de evaluación de la afasia: 'bedside de lenguaje'. Utilización en un centro de rehabilitación. *Revista de Neurología*. 2008; 46 (8): 454–460.
17. Kertesz A. *Western Aphasia Battery Test Manual*. New York: The Psychological Corporation; 1982.
18. Youden WJ. Index for rating diagnostic tests. *Cancer*. 1950; 3: 32–35.
19. Reis A, Petersson KM, Castro-Caldas A, Ingvar M. Formal schooling influences two- but not three-dimensional naming skills. *Brain and Cognition*. 2001; 47: 397–411.
20. Reis A, Faisca L, Ingvar M, Petersson KM. Color makes a difference: two-dimensional object naming in literate and illiterate subjects. *Brain and Cognition*. 2006; 60: 49–54.



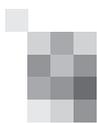
Apêndice

BL – Teste de rastreio da afasia, versão portuguesa
(Versão original: Bedside de Lenguaje. Sabe *et al.*, 2008)

A avaliação BL implica papel e lápis (ou em opção: um quadro magnético com letras, números e desenhos), imagens de objetos (chávena, cadeira, sol), prancha para leitura com duas frases escritas para completar (“A árvore tem...”; “O cão pode...”), prancha com ordem escrita (“Levante a mão”) e uma imagem (“Homem a ler um jornal”). Os subtestes da BL estão graduados por ordem de complexidade. O examinador deverá suspender a avaliação nos casos em que o doente obtenha 0 nos primeiros itens.

Nome: _____
 Idade: _____ Escolaridade: _____ Lateralidade: _____ Profissão: _____
 Antecedentes: _____
 Data: ___/___/___ Examinador: _____ Profissão: _____

Discurso espontâneo	
Pergunta-se ao doente o nome e a morada e de seguida mostra-se uma imagem (homem a ler um jornal) e dá-se a instrução: “Diga o que se passa nesta imagem”.	
	Pontuação
Nome 0 pontos: ausência de resposta. 0,5 pontos: resposta incompleta ou com parafasias. 1 ponto: resposta correta (nome e apelido).	
Morada 0 pontos: ausência de resposta. 0,5 pontos: resposta incompleta ou com parafasias. 1 ponto: resposta correta (morada completa).	
Descrição da imagem 0 pontos: ausência de resposta. 1 ponto: só uma unidade de conteúdo. 2 pontos: duas unidades de conteúdo. 3 pontos: estrutura sintática completa.	
	_____ /5



Compreensão

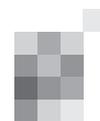
Este subteste divide-se em duas partes: a 1ª diz respeito a perguntas de resposta sim/não, relacionadas com o contexto. A 2ª é constituída por ordens simples de complexidade crescente até três comandos, que nos permitem avaliar a compreensão auditiva. É importante ter em conta que muitas vezes as afasias são acompanhadas de apraxia, pelo que, para poder aplicar este item, é necessário que a capacidade para realizar movimentos voluntários esteja preservada. Cada pergunta ou ordem deve ser fornecida completa e uma única vez, podendo ser repetida, também por completo, a pedido do doente (em caso de defeito de atenção, por ex.)

	Pontuação
Estamos em Lisboa? 0 pontos: resposta incorreta (caso o doente esteja desorientado no espaço, pode fazer-se outra pergunta similar). 1 ponto: resposta correta.	
Está a usar um casaco vermelho? 0 pontos: resposta incorreta. 1 ponto: resposta correta.	
Aponte a cadeira e em seguida a porta 0 pontos: execução incorreta. 0,5 pontos: execução incompleta. 1 ponto: execução completa.	
Olhe para a porta, olhe para mim e a seguir feche os olhos 0 pontos: execução incorreta. 0,5 pontos: execução incompleta. 1 ponto: execução correta.	
	_____ /5

Repetição

Este subteste avalia a repetição de palavras e frases curtas. O único propósito de incluir esta variável é o seu interesse sob o ponto de vista do diagnóstico, ajudando a identificar a afasia de condução e as afasias transcorticais.

	Pontuação
Pão 0 pontos: ausência de resposta ou parafasias. 1 ponto: repetição correta.	
Rádio 0 pontos: ausência de resposta ou parafasias. 1 ponto: repetição correta.	
Algumas vezes 0 pontos: ausência de resposta ou parafasias. 1 ponto: repetição correta.	
Fecha a porta 0 pontos: ausência de resposta ou parafasias. 1 ponto: repetição correta.	
Envia isto ao teu amigo na quinta-feira 0 pontos: ausência de resposta ou parafasias. 1 ponto: repetição correta.	
	_____ /5



Escrita	
A avaliação da escrita é semelhante à do discurso espontâneo. Faz-se uma análise de toda a produção escrita do doente que incluiu o nome próprio e apelido, o ditado de uma palavra e de um número com três dígitos e a escrita de uma frase baseada na mesma imagem apresentada anteriormente.	
	Pontuação
Nome 0 pontos: ausência de letras legíveis. 0,5 pontos: resposta incompleta 1 ponto: nome completo	
Ditado: “casa” / “120” (opção: várias letras e números móveis, de 1 a 10) 0 pontos: ausência de letras ou números legíveis, ordem incorreta. 0,5 pontos: resposta incompleta 1 ponto : execução correta dos dois itens (palavra e número).	
Escrita de frase simples (imagem “homem a ler um jornal”; opção: letras móveis) 0 pontos: ausência de resposta. 1 ponto: só uma unidade de conteúdo. 2 pontos: duas unidades de conteúdo. 3 pontos: estrutura sintática completa.	
	_____ /5

Leitura	
Este subteste divide-se em três partes: na 1ª avalia-se a associação palavra-desenho: é apresentada uma folha com as 3 palavras escritas, devendo o doente colocar ao lado de cada palavra o respectivo desenho; na 2ª parte o doente deverá ler e executar uma ordem simples (é importante ter em consideração se existe apraxia); e na 3ª parte avalia-se a capacidade para completar frases através de escolha múltipla de quatro elementos.	
	Pontuação
Emparceiramento palavra – desenho (“chávena”, “cadeira” e “sol”; opção: quadro magnético com as palavras e as imagens para emparceirar) 0 pontos: ausência de resposta ou emparceiramento incorreto. 2 pontos: emparceiramento correto dos três estímulos.	
Ordem escrita (“levante a mão”) 0 pontos: ausência de execução ou incorreta. 1 ponto: execução correta.	
Frases para completar com opções (A árvore tem rodas, folhas, relva, fogo / O cão pode correr, voar, ler, falar). 0 pontos: ausência de resposta ou incorreta. 1 ponto: seleção correta numa das frases 2 pontos: seleção correta em ambas as frases.	
	_____ /5

TOTAL: _____ /25 Pontos de corte: 20 para sujeitos letrados (pontuação máxima: 25) 12 para sujeitos iletrados (pontuação máxima: 15)
--

Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Pontos de corte no Déficit Cognitivo Ligeiro, Doença de Alzheimer, Demência Frontotemporal e Demência Vascular

Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Cutoff points for Mild Cognitive Impairment, Alzheimer's Disease, Frontotemporal Dementia and Vascular Dementia

Sandra Freitas¹, Mário R. Simões², Isabel Santana³

1-Centro de Neurociências e Biologia Celular, Universidade de Coimbra, Coimbra & Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC), Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC), Coimbra & Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra, Coimbra & Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra.

Informações:

Artigo Original,
publicado em Sinapse,
Volume 14, Número 1,
Maio de 2014.
Versão eletrónica em
www.spneurologia.com
© 2014 Sociedade Portuguesa
de Neurologia.
Todos os direitos reservados.

Palavras-chave:

Avaliação Neuropsicológica
Rastreio Cognitivo
MoCA
Déficit Cognitivo
Demência

Key-words:

Neuropsychological
Assessment
Cognitive Screening
MoCA
Cognitive Impairment
Dementia

Correspondência

com o autor:
Sandra Freitas
Faculdade de Psicologia e
de Ciências da Educação da
Universidade de Coimbra,
Rua do Colégio Novo,
Apartado 6153,
3001-802 Coimbra, Portugal
sandrafreitas0209@gmail.com

Resumo

Introdução: O Montreal Cognitive Assessment (MoCA; Nasreddine et al., 2005) é um instrumento de rastreio cognitivo breve desenvolvido especificamente para a avaliação das formas mais ligeiras de declínio cognitivo, superando as limitações apontadas ao conhecido Mini Mental State Examination (MMSE; Folstein, Folstein, & McHugh, 1975).

Objetivos: O presente trabalho tem como objectivo a validação do MoCA para a avaliação cognitiva breve de pacientes com Déficit Cognitivo Ligeiro (DCL), Doença de Alzheimer (DA), Demência Frontotemporal (DFT) e Demência Vascular (DV), sendo analisadas as propriedades psicométricas do teste, estabelecidos os pontos de corte óptimos para cada um dos grupos clínicos e avaliada a respectiva precisão diagnóstica e valores preditivos.

Método: O estudo contempla 4 grupos clínicos: i) DCL ($n = 90$), ii) DA ($n = 90$), iii) DFT ($n = 50$), e iv) DV ($n = 34$), recrutados na Consulta de Demência do Hospital da Universidade de Coimbra. Cada grupo clínico foi emparelhado (quanto ao género, idade e escolaridade) com um grupo controlo. Todos os participantes foram avaliados com o MoCA e o MMSE.

Resultados: O MoCA revelou boas propriedades psicométricas em todos os grupos analisados. Com um ponto de corte óptimo de 22 pontos para o DCL e de 17 pontos para a DA, DFT e DV, o MoCA apresentou excelentes valores de sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo e negativo, e precisão diagnóstica, consistentemente superiores ao MMSE.

Conclusão: O MoCA constitui um método eficaz na distinção entre as alterações cognitivas devidas ao envelhecimento e os défices cognitivos patológicos, revelando-se um instrumento significativamente mais sensível e preciso do que o amplamente utilizado MMSE.

Abstract

Introduction: The Montreal Cognitive Assessment (MoCA; Nasreddine et al., 2005) is a brief cognitive screening instrument specifically developed for the assessment of milder forms of cognitive impairment, having surpassed the well-known limitations of the Mini Mental State Examination (MMSE; Folstein, Folstein, & McHugh, 1975).

Objectives: The aim of the present study was to validate the MoCA for brief cognitive assessment of patients with Mild Cognitive Impairment (MCI), Alzheimer's disease (AD), Frontotemporal Dementia (FTD) and Vascular Dementia (VaD), through an analysis of its psychometric properties, establishment of the optimal cutoff points for each of the clinical groups and evaluation of the respective diagnostic accuracy and predictive value.

Method: The study includes four clinical groups: i) MCI ($n = 90$), ii) AD ($n = 90$), iii) FTD ($n = 50$), and iv) VaD ($n = 34$), recruited at the Dementia Clinic of the Neurology Department of Coimbra University Hospital. Each clinical group was paired (as gender, age and education) with a control group. All participants were assessed with the MMSE and MoCA.

Results: The MoCA showed good psychometric properties in all groups. With an optimal cutoff point of 22 points for MCI and 17 points for AD, FTD and VaD, the MoCA showed an excellent sensitivity, specificity, positive and negative predictive value, and diagnostic accuracy, with values consistently higher than the MMSE.

Conclusion: The MoCA is an effective method to distinguish between the cognitive changes due to aging and pathological cognitive deficits, revealing to be an instrument significantly more sensitive and accurate than the widely used MMSE.

Introdução

O *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA)^{1,2} é um instrumento de avaliação cognitiva breve, desenvolvido para a avaliação das formas mais ligeiras de declínio cognitivo, que se tem afirmado como um método rápido e eficaz na deteção das alterações cognitivas. Com uma pontuação máxima de 30 pontos e um tempo de administração médio de 15 minutos, o MoCA avalia seis domínios cognitivos. As Funções Executivas são avaliadas através de uma tarefa adaptada do *Trail Making Test B* (1 ponto), de uma prova de fluência verbal fonémica (1 ponto) e de dois itens de análise de semelhanças para a avaliação da capacidade de abstração (2 pontos). A cópia do cubo (1 ponto) e o desenho do relógio (3 pontos) permitem o exame da Capacidade Visuoespacial. A Memória a curto prazo é avaliada através da aprendizagem de uma lista de 5 palavras, em dois ensaios não pontuáveis, com subsequente evocação diferida após 5 minutos (5 pontos). A Atenção, Concentração e Memória de trabalho são examinadas através da repetição de uma sequência numérica em sentido direto (1 ponto) e em sentido inverso (1 ponto), de uma tarefa de cancelamento (1 ponto), e ainda de uma tarefa de subtração em série (3 pontos). A nomeação de três animais pouco familiares (3 pontos), a repetição de duas frases sintaticamente complexas (2 pontos) e a prova de fluência verbal fonémica (1 ponto) contribuem para a mensuração das aptidões de Linguagem. Por fim, quatro itens de orientação no tempo e dois itens de orientação no espaço compõem o domínio da Orientação temporal e espacial. Recentemente, Nasreddine e colaboradores desenvolveram duas versões alternativas (formas paralelas) do MoCA (versão 7.2 e 7.3; www.mocatest.org) com o objetivo de reduzir os possíveis efeitos de aprendizagem resultantes da administração repetida da prova. Esta vantagem acrescida da prova assume especial importância em contexto clínico, pela necessidade de uma monitorização frequente da evolução das manifestações cognitivas e particularmente no contexto da investigação de novas terapêuticas.

O *Mini Mental State Examination* (MMSE)³ constitui o instrumento de rastreio cognitivo breve mais utilizado em contexto clínico e de investigação, o mais amplamente validado para diversas populações e o mais referenciado na literatura. Na década de 70, e do ponto de vista da avaliação cognitiva breve, esta prova constituiu um incontestável avanço, comparativamente aos testes de rastreio até então existentes, continuando atualmente a ser muito utilizada em estudos internacionais e nacionais e a representar uma linguagem comum na comunicação entre técnicos de saúde (nomeadamente, psicólogos, neurologistas e psiquiatras). Contudo, muitas são as limitações apontadas ao MMSE na literatura, designadamente: a baixa sensibilidade aos estádios de declínio cognitivo mais ligeiros, o que conduz a uma elevada taxa de falsos negativos e a uma relativa insensibilidade aos quadros clínicos de DCL; a reduzida complexidade de muitas das tarefas incluídas na prova, o que gera um frequente efeito teto dos desempenhos, sobretudo nos indivíduos com escolaridade mais elevada; a relativa incapacidade para diferenciar distintas

condições clínicas; e, finalmente, a ausência de tarefas para a avaliação das funções executivas, o que compromete a sua sensibilidade na identificação de condições clínicas como a demência Frontotemporal (DFT) ou o défice cognitivo de origem vascular^{4,5,6,7}.

Comparativamente ao MMSE, o MoCA alarga o número de funções cognitivas examinadas, incluindo a avaliação das funções executivas, e apresenta itens mais exigentes e com maior nível de complexidade. Por exemplo, na avaliação da memória a curto prazo, o MoCA inclui mais palavras e maior intervalo de tempo precedente à evocação; as tarefas dirigidas às aptidões linguísticas são também mais complexas (p. ex., menor familiaridade na nomeação, maior complexidade sintática na repetição e inclusão da prova de fluência fonémica), o mesmo ocorrendo relativamente ao processamento visuoespacial (p. ex., cópia de desenho tridimensional e inclusão do desenho do relógio por instrução verbal), e da atenção, concentração e memória de trabalho (p. ex., inclusão da repetição das sequências numéricas e da prova de cancelamento). Deste modo, o MoCA proporciona uma avaliação simultaneamente mais completa e exigente das funções cognitivas, potenciando a sensibilidade dos seus resultados aos estádios de défice mais ligeiros e uma melhor adequação ao rastreio cognitivo dos indivíduos com escolaridade mais elevada⁸.

Diversos estudos têm corroborado as boas propriedades psicométricas do MoCA e a sua elevada sensibilidade na identificação precoce de pacientes com Déficit Cognitivo Ligeiro (DCL) e Doença de Alzheimer (DA)^{1,9,10,11,12}. No entanto, ainda que tenha sido originalmente desenvolvido para a avaliação cognitiva global destas populações clínicas, a sua precisão na identificação do declínio cognitivo mais ligeiro e os resultados consistentemente melhores do que o MMSE instigaram o uso cada vez mais generalizado do MoCA, e a multiplicação e o alargamento dos estudos de validação a outros grupos clínicos: p. ex., Déficit Cognitivo Vascular¹³ e outras condições clínicas cerebrovasculares^{14,15}; Doença de Parkinson¹⁶; Doença de Huntington¹⁷; perturbações do sono¹⁸; população oncológica¹⁹; HIV²⁰; perturbações de abuso de substâncias²¹; e défice visual²².

A utilidade e eficácia corroboradas pelos diversos estudos impulsionaram a rápida disseminação internacional do MoCA, atualmente adaptado e validado em 36 países. Adicionalmente, o MoCA tem sido regularmente destacado em vários estudos comparativos entre instrumentos de avaliação neuropsicológica e em estudos de revisão^{23,24,25,26}; e em guidelines relativas ao DCL e DA^{27,28} e a outras condições clínicas, nomeadamente: Déficit Cognitivo Vascular¹³ e patologias cardiovasculares²⁹. Em Portugal, importa ainda sublinhar que a recente Norma da Direção Geral de Saúde [053/2011; "Abordagem Terapêutica das Alterações Cognitivas"] e as recomendações da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia recomendam a utilização da versão portuguesa do MoCA para a avaliação cognitiva.

O MoCA (versão 7.1) foi já alvo de um prévio plano de estudos para a população portuguesa. Atualmente esta

prova está adaptada transculturalmente para a nossa população³⁰ e validada em pacientes com DCL e DA⁹, Demência Frontotemporal (DFT)³¹ e Demência Vascular (DV)³². Para além do estudo normativo³³, foram ainda realizados dois outros estudos psicométricos: o estudo da influência das variáveis sociodemográficas e de saúde³⁴ e o estudo de validade de constructo³⁵.

O presente trabalho tem como objectivo a validação do MoCA para a avaliação cognitiva breve de pacientes com Déficit Cognitivo Ligeiro (DCL), Doença de Alzheimer (DA), Demência Frontotemporal (DFT) e Demência Vascular (DV), sendo analisadas as propriedades psicométricas do teste, estabelecidos os pontos de corte óptimos para cada um dos grupos clínicos e avaliada a respectiva precisão diagnóstica e valores preditivos.

Metodologia

Os estudos de validação apresentados contemplaram diversos grupos clínicos: (i) DCL ($n = 90$); (ii) DA ($n = 90$); (iii) DFT ($n = 50$); (iv) DV ($n = 34$), e uma amostra normativa utilizada como grupos controlo.

Grupo Déficit Cognitivo Ligeiro (DCL)

O grupo clínico DCL inclui 90 pacientes com DCL amnésico (domínio único ou múltiplos domínios), cujo diagnóstico foi estabelecido por consenso da equipa multidisciplinar com base nos critérios internacionais^{36,37}. Todos os pacientes realizaram uma avaliação clínica completa com estabelecimento de diagnóstico diferencial, uma avaliação neuropsicológica compreensiva, exames laboratoriais de genotipagem Apolipoproteína E (APOE) e estudo de neuroimagem estrutural (CT e/ou MRI) e funcional (SPECT), tendo o recurso ao PET e à análise do líquido cefalorraquidiano sido restrito aos pacientes mais jovens. A bateria de avaliação neuropsicológica compreensiva dos pacientes incluiu, pelo menos, os seguintes instrumentos: (i) MMSE^{3,38}; (ii) *Alzheimer's Disease Assessment Scale* (ADAS)^{39,40}; (iii) *Clinical Dementia Rating scale*^{41,42}; (iv) TeLPI⁴³; (v) Escala de Queixas Subjectivas de Memória (SMC)^{44,45}; (vi) Escala de Depressão Geriátrica (GDS-30)^{46,47}.

Todos os participantes foram recrutados, entre Setembro de 2008 e Julho de 2010, no Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Para o efeito da presente investigação, foram avaliados com o MMSE e o MoCA, numa única sessão, por uma psicóloga com experiência em avaliação neuropsicológica. Apenas os pacientes com avaliação clínica completa (neurológica, neuropsicológica e neuroimagiológica) e com o diagnóstico diferencial bem estabelecido, com uma classificação de 0,5 na CDR^{41,42}, com uma condição clínica estável (sem comorbilidades psiquiátricas significativas e sem alterações de terapêutica farmacológica nos 6 meses anteriores), e sem défices motores, visuais e auditivos que pudessem influenciar o desempenho nos testes, foram considerados elegíveis para este estudo⁹.

Grupo Doença de Alzheimer (DA)

O grupo clínico DA inclui 90 pacientes com DA prová-

vel, tendo o diagnóstico sido estabelecido por consenso da equipa multidisciplinar com base nos critérios internacionais^{48,49}. Todos os pacientes foram sujeitos ao mesmo procedimento que o grupo DCL, tendo sido recrutados no mesmo período de tempo. Foram selecionados para este estudo apenas os pacientes com avaliação clínica completa (neurológica, neuropsicológica e neuroimagiológica) e com o diagnóstico diferencial bem estabelecido, com um nível de severidade ligeiro a moderado ($CDR \leq 2$ e $MMSE \geq 12$ pontos), com uma condição clínica estável (sem comorbilidades psiquiátricas significativas, sem alterações de terapêutica farmacológica nos 6 meses anteriores), e sem défices motores, visuais e auditivos que pudessem influenciar o desempenho nos testes⁹.

Grupo Demência Fronto-Temporal (DFT)

O grupo clínico DFT inclui apenas pacientes com a variante comportamental da DFT (DFTvc) ($n = 50$), tendo o diagnóstico sido estabelecido por consenso da equipa multidisciplinar com base nos critérios internacionais⁵⁰. Todos os pacientes com síndromes afásicas da DFT ou com síndromes clínicas mistas foram excluídos do estudo. A elegibilidade para o estudo foi restrita a pacientes com avaliação clínica completa (neurológica, neuropsicológica e neuroimagiológica) e diagnóstico diferencial bem estabelecido, avaliação neuropsicológica compreensiva (Bateria de Lisboa para a Avaliação de Demência – BLAD)⁵¹ e investigação bioquímica e de imagem estrutural e funcional (MRI e SPECT e/ou PET). Adicionalmente, todos os participantes foram ainda submetidos a uma bateria de avaliação neuropsicológica mais específica para a DFTvc⁵², constituída pelos seguintes instrumentos: (i) *Neuropsychiatric Inventory* (NPI)⁵³; (ii) *Frontal Behavior Inventory* (FBI)⁵⁴; (iii) *Comprehensive Affect Testing System* (CATS)⁵⁵; (iv) *Frontal Assessment Battery* (FAB)⁵⁶; (v) *Trail Making Test* (TMT)⁵⁷; (vi) Fluência Verbal⁵¹; (vii) *Maze-Tracing Task*⁵⁸; (viii) *Digit Span Test*⁵⁹; (ix) *Digit Symbol Test*⁵⁹; (x) *Spatial Span Test*⁶⁰; (xi) *Token Test*⁶¹; (xii) *Buschke Selective Reminding Test*⁶²; e (xiii) *Brief Visuospatial Memory Test*⁶³. Na medida em que as informações obtidas junto dos cuidadores são de especial importância para o diagnóstico de DFTvc, foi realizada uma extensa entrevista com o cuidador de cada paciente, tendo também estes informadores contribuído para a conclusão de algumas das provas anteriormente referidas³¹.

Todos os participantes foram recrutados, entre Janeiro de 2009 e Junho de 2011, no Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. No âmbito da presente investigação, uma psicóloga com experiência em avaliação neuropsicológica administrou o MMSE e o MoCA, numa única sessão, a todos os pacientes. Os critérios de inclusão considerados foram: (i) avaliação clínica completa e diagnóstico diferencial bem estabelecido; (ii) nível de severidade ligeiro a moderado ($CDR \leq 2$ e $MMSE \geq 12$ pontos); (iii) condição clínica estável (sem comorbilidades psiquiátricas significativas e sem alterações de terapêutica farmacológica nos 6 meses anteriores); (iv) ausência de défices motores, visuais e auditivos com possível influência no desempenho nos testes³¹.

Grupo Demência Vascular (DV)

O grupo clínico DV inclui 34 pacientes com diagnóstico de DV, tendo o diagnóstico sido estabelecido por consenso da equipa multidisciplinar com base nos critérios internacionais⁶⁴. Todos os pacientes realizaram uma avaliação clínica completa para o estabelecimento do diagnóstico diferencial (tendo sido excluídos do estudo os pacientes com DCL de etiologia vascular ou com uma condição de demência mista), uma avaliação neuropsicológica compreensiva e investigação bioquímica e de imagem estrutural (CT e/ou MRI) e funcional (SPECT e/ou PET). Os estudos de imagem estrutural são fundamentais para o estabelecimento do diagnóstico diferencial, tendo, neste âmbito, sido estabelecidos diversos critérios de inclusão/exclusão³². Neste grupo clínico foi utilizada a mesma bateria de avaliação neuropsicológica descrita para os grupos clínicos DCL e DA e considerados os mesmos critérios de inclusão descritos para o grupo DFTvc.

Os participantes foram recrutados, entre Janeiro de 2009 e Junho de 2011, no Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. No âmbito da presente investigação, uma psicóloga com experiência em avaliação neuropsicológica administrou o MMSE e o MoCA, numa única sessão, a todos os pacientes.

Amostra Normativa e Grupos Controlo

A amostra normativa é composta por 650 adultos e idosos cognitivamente saudáveis, com 25 ou mais anos, residentes em todas as regiões geográficas de Portugal continental. A estratificação foi elaborada de acordo com as seguintes variáveis sociodemográficas: (i) idade [sub-grupos: 25 – 49 ($M = 38.12 \pm 8.086$); 50 – 64 ($M = 57.12 \pm 4.199$); 65 ou mais anos ($M = 71.96 \pm 5.433$)]; (ii) género (62.8 % género feminino); (iii) escolaridade [sub-grupos: 1 – 4 anos; 5 – 9 anos; 10 – 12 anos; mais de 12 anos de escolaridade]; (iv) região geográfica [sub-grupos (classificação: NUTS II)⁶⁵: Norte; Centro; Lisboa; Alentejo e Algarve]; (v) localização geográfica [sub-grupos: Litoral e Interior]; e (vi) área de residência [sub-grupos (classificação: Tipologia das Áreas Urbanas)⁶⁵: áreas predominantemente urbanas (APU); áreas moderadamente urbanas (AMU); e áreas predominantemente rurais (APR)], resultou numa amostra normativa representativa da distribuição observada na população portuguesa³³.

Os participantes foram recrutados ao nível dos cuidados de saúde primários do sistema nacional de saúde (Centros de Saúde e Unidades de Saúde Familiar) e de Instituições Particulares de Solidariedade Social (Centros de Dia), tendo em conta os seguintes critérios de inclusão: (i) idade igual ou superior a 25 anos; (ii) português como língua nativa e escolaridade realizada em Portugal; (iii) ausência de défices motores, visuais e auditivos que pudessem influenciar o desempenho nos testes; e para assegurar que os participantes eram cognitivamente saudáveis: (iv) desempenho “normal” nas provas integradas na bateria de avaliação do estudo; (v) autonomia nas atividades de vida diária; (vi) ausência de história de alcoolismo e abuso de substâncias; (vii) ausência de patologia neurológica e psiquiátrica, bem

como de patologia sistémica crónica com possível impacto na cognição; (viii) ausência de sintomatologia depressiva significativa; e (ix) ausência de medicação com possível impacto na cognição (p. ex., medicação psicotrópica e psicoativa). De modo a assegurar estes critérios de inclusão, todos os participantes responderam a uma entrevista estruturada realizada por uma psicóloga, que incluía um questionário sociodemográfico, um inventário do estado clínico atual e um inventário da história clínica e hábitos anteriores. No caso dos participantes idosos, esta informação foi sempre confirmada junto do clínico geral, do diretor técnico institucional e/ou de um informador próximo³³.

Todos os participantes foram avaliados por uma de duas psicólogas com experiência em avaliação neuropsicológica. Para além do MoCA, a bateria de avaliação incluía os seguintes instrumentos: (i) MMSE^{3,38}; (ii) *Clinical Dementia Rating scale* (CDR)^{41,42} (apenas administrada em participantes com 50 ou mais anos); (iii) Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI)⁴³; (iv) Escala de Queixas Subjectivas de Memória (SMC)^{44,45}; (v) Escala de Depressão Geriátrica (GDS-30)^{46,47}. Foram excluídos do estudo os participantes com pontuação no MMSE sugestiva de declínio cognitivo³⁸, CDR > 0 pontos, ou GDS \geq 20 pontos.

Os grupos controlo utilizados em todos os estudos clínicos resultaram de uma seleção de entre os participantes da amostra normativa, de modo a assegurar o emparelhamento com os pacientes quanto ao género, idade e escolaridade.

Após terem sido explicados, por um dos elementos da equipa de investigação, os objetivos, procedimentos e requisitos de confidencialidade dos estudos, foi obtido o consentimento informado por parte de todos os participantes, ou por um representante legal no caso dos participantes sem tal capacidade. O presente programa de investigação cumpriu todas as orientações éticas estabelecidas pela Declaração de Helsínquia e foi aprovado pela comissão de ética dos Hospitais da Universidade de Coimbra, pela Fundação para a Ciência e Tecnologia e pelo Conselho Científico da Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra.

Resultados

Resultados no âmbito da precisão

O *alpha* de Cronbach, enquanto indicador da consistência interna da prova, revelou, em todas as amostras estudadas, valores adequados e sistematicamente superiores aos identificados para o MMSE. Os valores de *alpha* variaram entre .723 ($n = 90$ pacientes com DCL)⁹ e .908 ($n = 102$: 34 pacientes com DV, 34 pacientes com DA e 34 controlos)³². Estes resultados foram globalmente equiparáveis aos do estudo original dos autores da prova, onde foi verificado um *alpha* de Cronbach de .83 numa amostra total heterogénea de 90 participantes controlo, 94 pacientes com MCI e 93 pacientes com DA¹, bem como aos dados identificados noutros estudos internacionais realizados com o MoCA. Foi ainda possível concluir pela adequação global dos itens uma vez que não se verificou um incremento significativo da consistência interna da prova com a eliminação de qualquer dos seus itens.

Atendendo às características particulares das populações clínicas estudadas, passíveis de manifestar declínio cognitivo num curto espaço de tempo, a estabilidade temporal dos resultados obtidos com o MoCA apenas foi estudada em indivíduos cognitivamente saudáveis. Esta propriedade dos resultados foi analisada numa amostra de 60 controlos, em que 30 tiveram um *follow-up* de 3 meses e outros 30 um *follow-up* de 18 meses. Em ambos os casos, o MoCA revelou uma excelente estabilidade temporal dos resultados (respetivamente .909 e .877), significativamente mais elevada do que os correspondentes valores para o MMSE (respetivamente .755 e .665)⁹. No estudo original de Nasreddine e colaboradores¹, a estabilidade temporal (.92) foi analisada numa amostra heterogénea (controlos, DCL e DA) de 26 participantes, num intervalo temporal de 35.0 ± 7.6 dias.

O grau de acordo entre avaliadores foi também alvo de análise, tendo-se encontrado excelentes resultados: .988 numa amostra heterogénea ($n = 60$)⁹ e .976 numa amostra de 30 pacientes com DFTvc³¹. O menor acordo ocorreu no item correspondente aos *números* do desenho do relógio e

nos dois itens de *semelhanças* para a avaliação da capacidade de abstração. No entanto, a ausência de estudos congéneres não permite a comparação destes resultados. Não obstante, consideramos que a existência do *Manual* com instruções pormenorizadas para a administração e cotação das tarefas incluídas na prova potencia a standardização destes procedimentos e, conseqüentemente, o excelente acordo entre avaliadores encontrado.

Resultados no âmbito da validade

Com recurso a uma amostra emparelhada de 360 participantes (90 pacientes com DCL, 90 pacientes com DA e 180 controlos emparelhados quanto ao género, idade e escolaridade com os pacientes), foram calculadas as correlações entre cada item e a pontuação total no MoCA, cada item e os seis domínios cognitivos e entre os domínios cognitivos e a pontuação total na prova. Cada um dos 32 itens revelou uma correlação positiva significativa ($p < .001$) com a pontuação total no MoCA (Tabela 1), verificando-se correlações mais baixas para os itens *contorno*, *leão*, *lugar* e *localidade* (respe-

Tabela 1. Coeficientes de correlação entre cada item e a pontuação total no MoCA e nos domínios cognitivos

Item	Total	Mem	FE	CV	Ling	ACMt	Ori
TMT-B (adaptado)	.626**	.426**	.674**	.544**	.384**	.447**	.419**
Cubo	.505**	.221**	.491**	.734**	.348**	.425**	.183**
Contorno	.257**	.141**	.139**	.249**	.168**	.216**	.266**
Números	.654**	.354**	.555**	.797**	.448**	.465**	.454**
Ponteiros	.581**	.281**	.507**	.798**	.382**	.423**	.353**
Leão	.344**	.102	.257**	.283**	.533**	.178**	.275**
Rinoceronte	.402**	.165**	.326**	.301**	.682**	.258**	.213**
Camelo	.545**	.310**	.394**	.347**	.672**	.385**	.373**
Dígitos (sentido directo)	.470**	.214**	.308**	.306**	.397**	.606**	.258**
Dígitos (sentido inverso)	.396**	.199**	.272**	.250**	.215**	.579**	.193**
Tarefa de cancelamento	.580**	.369**	.329**	.366**	.380**	.647**	.483**
Subtração 1	.498**	.238**	.379**	.357**	.328**	.604**	.375**
Subtração 2	.536**	.343**	.395**	.424**	.369**	.570**	.324**
Subtração 3	.513**	.281**	.327**	.416**	.319**	.629**	.331**
Subtração 4	.485**	.286**	.332**	.357**	.296**	.612**	.277**
Subtração 5	.523**	.250**	.371**	.445**	.357**	.632**	.302**
Frase 1	.535**	.280**	.365**	.364**	.624**	.423**	.391**
Frase 2	.440**	.228**	.274**	.272**	.607**	.365**	.267**
Fluência Verbal Fonémica	.449**	.208**	.659**	.388**	.338**	.316**	.206**
Abstração 1	.467**	.216**	.635**	.399**	.351**	.349**	.248**
Abstração 2	.504**	.274**	.723**	.440**	.338**	.340**	.259**
Boca	.472**	.671**	.311**	.238**	.249**	.242**	.323**
Linho	.503**	.740**	.284**	.262**	.252**	.278**	.341**
Igreja	.612**	.756**	.407**	.365**	.307**	.398**	.445**
Cravo	.418**	.687**	.194**	.183**	.204**	.227**	.314**
Azul	.584**	.797**	.334**	.302**	.296**	.392**	.442**
Dia do mês	.642**	.473**	.367**	.394**	.393**	.456**	.820**
Mês	.570**	.382**	.300**	.319**	.385**	.390**	.797**
Ano	.673**	.462**	.400**	.424**	.473**	.452**	.856**
Dia da semana	.552**	.370**	.316**	.319**	.345**	.391**	.763**
Lugar	.277**	.165**	.136**	.157**	.142**	.198**	.460**
Localidade	.168**	.099	.073	.052	.163**	.111*	.267**

Nota: Mem: Memória; FE: Funções Executivas; CV: Capacidade Visuoespacial; Ling: Linguagem; ACMt: Atenção, Concentração e Memória de trabalho; Ori: Orientação; * $p < .05$; ** $p < .001$.

tivamente: .168, .344, .277, .257; $p < .001$), que correspondem aos itens com maior taxa de acertos. Para além disso, todos os itens revelaram coeficientes de correlação significativamente mais elevados com o domínio a que pertencem do que com qualquer um dos restantes domínios. Novamente com exceção para os itens *contorno*, *lugar* e *localidade* que apresentaram baixas correlações com todos os domínios, ainda que estes dois últimos apresentem a correlação mais elevada com o domínio da Orientação. Ainda que na concepção original dos autores a Fluência Verbal Fonémica contribua para dois domínios cognitivos, os nossos estudos evi-

denciam uma correlação mais elevada com o domínio das Funções Executivas do que da Linguagem³⁵.

Entre cada domínio cognitivo e a pontuação total do MoCA foram encontradas correlações positivas e estatisticamente significativas, com valores entre .711 e .801 (Tabela 2), sendo estes resultados sugestivos de validade de constructo. Adicionalmente, verifica-se que cada domínio cognitivo apresenta uma correlação significativamente mais elevada com a pontuação total na prova do que com qualquer outro domínio, o que reflete a capacidade discriminante dos domínios cognitivos³⁵.

Tabela 2. Coeficientes de correlação entre os domínios cognitivos e a pontuação total no MoCA

	Total	FE	CV	Ling	Mem	ACMt	Ori
Total	-						
FE	.757	-					
CV	.752	.655	-				
Ling	.767	.638	.549	-			
Mem	.711	.418	.372	.369	-		
ACMt	.801	.537	.569	.552	.427	-	
Ori	.745	.420	.442	.478	.513	.515	-

Nota: Mem: Memória; FE: Funções Executivas; CV: Capacidade Visuoespacial; Ling: Linguagem; ACMt: Atenção, Concentração e Memória de trabalho; Ori: Orientação. Todos os coeficientes de correlação apresentaram um nível de significância $< .001$.

Não obstante, foi realizado um estudo mais específico e sistemático para examinar a validade de constructo do MoCA, através do estabelecimento da respetiva validade fatorial, convergente e divergente³⁵. Este estudo foi realizado numa amostra de 830 participantes (650 controlos, 90 pacientes com DCL e 90 pacientes com DA), tendo sido testados diversos modelos com recurso à Análise Fatorial Confirmatória: (i) um modelo de seis fatores, conceptualmente proposto pelos autores do MoCA¹; (ii) um modelo de dois fatores⁶⁶; (iii) um modelo de fator único de segun-

da ordem (“Cognição”). Ainda que todos os modelos testados tenham revelado bons índices de ajustamento (Qui-quadrado próximo de 2; *Comparative Fit Index* e *Tucker-Lewis Index* superior a .95; e *Root Mean Square Error of Approximation* menor que .05) (Tabela 3), o modelo de seis fatores conceptualmente proposto pelos autores da prova¹ revelou um ajustamento significativamente melhor do que o modelo de dois fatores ($\Delta\chi^2_{(15)} = 269.165$, $p < .001$) e o modelo de um fator de segunda ordem ($\Delta\chi^2_{(9)} = 128.703$, $p < .001$). Os valores dos pesos fatoriais estandar-

Tabela 3. Análise Fatorial Confirmatória: índices de ajustamento dos modelos

Modelos	χ^2	d.f.	p	$\chi^2/d.f.$	CFI	TLI	RMSEA
6 Fatores	708.877	448	<.001	1.582	.981	.978	.026
2 Fatores	1045.867	463	<.001	2.259	.956	.953	.039
1 Fator - segunda ordem	872.094	457	<.001	1.908	.969	.966	.033

Nota: χ^2 : Qui-quadrado; d.f.: graus de liberdade; $\chi^2/d.f.$: Qui-quadrado relativo; CFI: *Comparative Fit Index*; TLI: *Tucker-Lewis Index*; RMSEA: *Root Mean Square Error of Approximation*.

dizados e das correlações múltiplas ao quadrado dos itens (Tabela 4) são sugestivos de validade fatorial do modelo de seis fatores do MoCA.

De acordo com Fornell e Larcker⁶⁷, foram calculados os índices de fiabilidade compósita para cada fator latente: Função Executiva = .74; Linguagem = .84; Capacidade Visuoespacial = .89; Memória = .87; Atenção, Concentração e Memória de trabalho = .91; e Orientação = .95, sendo os resultados indicadores de boa validade convergente em cada fator. Ainda seguindo as orientações dos mesmos autores, o modelo de seis fatores foi alvo de análise da validade convergente e discriminante dos seis fatores. Relativamente à validade convergente, os resultados das variâncias extraídas médias (VEM), que expressam a

proporção de variância dos itens explicada pelo fator subjacente, situaram-se entre .46 e .75, sugerindo uma apropriada validade convergente (VEM $> .5$)⁶⁷. Adicionalmente, e ainda de acordo com Fornell e Larcker⁶⁷, dois fatores revelam validade discriminante quando o valor VEM é superior ao valor do quadrado da correção entre esses fatores. Exceto no caso das Funções Executivas e da Linguagem, que partilham a variância do item de Fluência Verbal Fonémica, foi encontrada validade discriminativa entre todos os outros fatores³⁵.

Validade relativa a critérios externos

De um modo consistente e transversal a todos os estudos realizados na população portuguesa, os resultados

Tabela 4. Pesos fatoriais estandardizados e correlações múltiplas ao quadrado dos itens no Modelo de 6 factores

Variáveis Latentes e Observadas	Pesos Fatoriais Estandardizados	R ²
Fator 1: Funções Executivas		
TMT-B (adaptado)	.89	.79
Fluência Verbal Fonémica	.21	.04
Abstração 1	.66	.44
Abstração 2	.75	.56
Fator 2: Linguagem		
Leão	.71	.51
Rinoceronte	.67	.45
Camelo	.84	.71
Frase 1	.70	.49
Frase 2	.60	.36
Fluência Verbal Fonémica	.55	.30
Fator 3: Capacidade Visuoespacial		
Cubo	.79	.63
Contorno	.84	.70
Números	.83	.69
Ponteiros	.82	.67
Fator 4: Memória		
Boca	.72	.51
Linho	.75	.56
Igreja	.83	.69
Cravo	.65	.42
Azul	.83	.68
Fator 5: Atenção, Concentração e Memória de trabalho		
Dígitos (sentido direto)	.61	.37
Dígitos (sentido inverso)	.53	.28
Tarefa de cancelamento	.94	.89
Subtração 1	.73	.53
Subtração 2	.69	.48
Subtração 3	.78	.62
Subtração 4	.79	.62
Subtração 5	.80	.63
Fator 6: Orientação Temporal e Espacial		
Dia do mês	.91	.83
Mês	.90	.82
Ano	.98	.95
Dia da semana	.91	.83
Lugar	.80	.64
Localidade	.65	.43

obtidos no MoCA correlacionaram-se positiva e significativamente com os resultados obtidos no MMSE. À semelhança do estudo original de Nasreddine e colaboradores¹ onde foi encontrado um coeficiente de correlação de .87, nos estudos que desenvolvemos os valores correspondentes variaram entre .60 ($n = 90$ participantes controlo)⁹ e .85 ($n = 360$: 90 pacientes com DCL, 90 pacientes com DA e 180 controlos)⁹, sugerindo a existência de validade concorrente.

Validade discriminativa

A capacidade do MoCA para distinguir entre adultos e idosos cognitivamente saudáveis e indivíduos com declínio cognitivo foi analisada com recurso a diversos grupos

clínicos (DCL, DA, DFT e DV). A caracterização dos grupos é sumariada na Tabela 5. Cada grupo clínico foi emparelhado quanto ao género, idade e escolaridade com um grupo controlo de igual dimensão, extraído da amostra normativa. Adicionalmente, os grupos DFT-vc e DV são comparados com um subgrupo de pacientes com DA de igual dimensão, seleccionado do grupo clínico DA de modo a permitir o emparelhamento quanto à idade, escolaridade, género e nível de severidade da deterioração cognitiva de acordo com a pontuação no MMSE. As diferenças entre grupos são apresentadas na Tabela 6.

As análises entre grupos demonstram a eficácia do MoCA na distinção entre as condições saudáveis e patológicas, tendo sido observadas diferenças estatisticamente sig-

Tabela 5. Caracterização dos grupos

	<i>n</i>	Género	Idade	Educação	MMSE	MoCA
Amostra Normativa	650	408 (62.8)	55.84 ± 15.12	8.16 ± 4.72	28.89 ± 1.33	24.70 ± 3.67
DCL	90	55 (61.1)	70.52 ± 7.95	6.50 ± 4.57	27.08 ± 2.40	18.31 ± 3.87
DA	90	52 (57.8)	74.22 ± 8.21	6.23 ± 4.12	20.88 ± 4.09	10.06 ± 4.41
DFTvc	50	25 (50.0)	67.96 ± 7.69	6.18 ± 3.71	23.86 ± 4.76	13.34 ± 5.03
DV	34	12 (35.3)	73.21 ± 7.85	4.97 ± 2.75	24.06 ± 4.01	13.06 ± 4.62

Nota 1: O género é caracterizado pelo número de participantes femininos e respetiva percentagem. As restantes variáveis são apresentadas com os valores de média ± desvio padrão.

Tabela 6. Diferenças entre grupos

Grupos	<i>t</i> / <i>F</i>
DCL vs Controlo	$t_{(178)} = 10.050, p < .001$ (diferença média = 5.333 ± .531)
DA vs Controlo	$t_{(178)} = 20.756, p < .001$ (diferença média = 12.278 ± .592)
DCL vs DA	$F_{(1,177)} = 160.052, p < .001$ (diferença média = 7.930 ± .627)
DFTvc vs Controlo vs DA	$F_{(2,147)} = 96.700, p < .001$ Controlo > DFT > DA
DV vs Controlo vs DA	$F_{(2,99)} = 78.121, p < .001$ Controlo > DV = DA

nificativas entre os grupos controlos e os grupos clínicos, em todas as análises. Adicionalmente, o instrumento revelou ainda poder discriminativo entre situações clínicas distintas, nomeadamente entre os pacientes com DCL e os doentes de Alzheimer, o que evidencia a capacidade do instrumento para diferenciar situações clínicas com diferentes níveis de severidade, e entre os pacientes com DA e DFT, apesar do emparelhamento prévio destes grupos clínicos quanto ao nível de severidade indicado pelo MMSE^{9,31,32}.

Uma análise mais pormenorizada identifica ainda diferenças estatisticamente significativas ao nível dos domínios cognitivos examinados pelo MoCA entre: (i) grupos controlo e os grupos clínicos, em todos os domínios cognitivos; (ii) pacientes com DCL e pacientes com DA, em todos os domínios cognitivos; e (iii) pacientes com DA e DFT, no domínio da Memória e da Atenção, Concentração e Memória de trabalho, com pior desempenho dos pacientes com DA; não tendo sido encontradas diferenças estatisticamente significativas entre os pacientes com DA e DV^{9,31,32}.

Dados preliminares do estudo longitudinal

Para a análise preliminar da sensibilidade do MoCA ao declínio cognitivo global em acompanhamento longitudinal (com recurso ao teste *t* para medidas repetidas), um subgrupo de pacientes com DCL (*n* = 35) e com DA (*n* = 40) foram avaliados num segundo momento (176.81 ± 67.09 dias; min. = 63; max. = 340). Considerando todos os pacientes (*n* = 75), foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre os dois momentos de avaliação ($t_{(74)} = 4.278, p < .001$), que se mantiveram nas análises para cada grupo: DCL ($t_{(34)} = 2.612, p = .014$) e DA ($t_{(39)} = .5651, p < .001$). Uma análise equivalente com o MMSE revelou uma

menor sensibilidade desta prova ao declínio cognitivo progressivo [todos os pacientes: ($t_{(74)} = 1.871, p = .065$); DCL: ($t_{(34)} = 1.873, p = .070$); DA: ($t_{(39)} = 2.824, p = .008$)]. Uma análise mais detalhada revela ainda diferenças estatisticamente significativas ao nível dos domínios cognitivos do MoCA entre os dois momentos de avaliação. Considerando todos os pacientes, foram encontradas diferenças estatisticamente significativas no domínio da Capacidade Visuoespacial ($t_{(74)} = 2.487, p = .015$); Memória ($t_{(74)} = 2.669, p = .009$); Atenção, Concentração e Memória de Trabalho ($t_{(74)} = 2.213, p = .030$); e Orientação ($t_{(74)} = 4.449, p < .001$). Atendendo apenas ao grupo DCL, as diferenças encontradas foram ao nível da memória ($t_{(34)} = 2.390, p = .023$), enquanto nos doentes de Alzheimer se verificou um decréscimo significativo no desempenho nos domínios da Atenção, Concentração e Memória de Trabalho ($t_{(39)} = 2.071, p = .045$) e da Orientação ($t_{(39)} = 5.244, p < .001$)⁹.

Os resultados evidenciam a sensibilidade do MoCA ao declínio cognitivo progressivo num curto espaço de tempo, bem como a sua potencialidade na identificação de perfis de deterioração cognitiva no curso da doença.

Dados Normativos

Os resultados no MoCA apresentaram correlações estatisticamente significativas com a idade ($r = -.522, p < .01$) e escolaridade ($r = .652, p < .01$), tendo estes valores sido mais significativos do que os encontrados para as demais variáveis analisadas (género, região geográfica, localização geográfica, área de residência)³⁴. O contributo destas variáveis e da sua interação para a explicação da variância dos resultados no MoCA foi analisado com recurso à

regressão linear múltipla (método *Enter*). Os resultados indicaram que ambas as variáveis contribuem significativamente para a predição dos resultados no MoCA ($F(2,647) = 317.016, p < .001$; Escolaridade: $\beta = .524, t = 16.871, p < .001$; Idade: $\beta = -.293, t = -9.426, p < .001$), ainda que o maior contributo se deva à escolaridade. Em conjunto, idade e escolaridade explicam 49% da variância dos resultados no MoCA, um efeito considerado significativamente elevado^{68,69}, sendo que idades mais avançadas e níveis de escolaridade mais baixos aumentam a probabilidade de piores desempenhos^{33,34}.

Tendo-se comprovado a forte influência da idade e da escolaridade no desempenho no MoCA, estas variáveis

emergiram como os critérios indispensáveis para o estabelecimento dos dados normativos do MoCA para a população portuguesa³³. Estes resultados vão ao encontro da tendência verificada na literatura, na medida em que a magnitude do efeito da idade e escolaridade sobre o desempenho em testes cognitivos é tão forte que invariavelmente estas variáveis são utilizadas como critério para a definição de dados normativos. Deste modo, os dados normativos foram determinados e estratificados de acordo com as propriedades distribucionais de cada variável, sendo expressos em médias \pm desvio padrão (DP); podendo ser as pontuações abaixo de 1 DP, 1.5 DP e 2 DP consideradas como ponto de corte para a presença de défice cognitivo (Tabela 7).

Tabela 7. Dados normativos do MoCA para a população portuguesa

Idade	Escolaridade (anos)				Qualquer Escolaridade
	1 a 4	5 a 9	10 a 12	>12	
(n) 25-49 *DP	(29) 23.55 \pm 2.56 21 - 20 - 18	(66) 26.42 \pm 2.18 24 - 23 - 22	(59) 27.39 \pm 1.86 26 - 25 - 24	(60) 28.83 \pm 1.38 28 - 27 - 26	(214) 26.98 \pm 2.55 24 - 23 - 22
(n) 50-64 *DP	(91) 21.78 \pm 2.86 19 - 18 - 16	(59) 25.58 \pm 2.25 23 - 22 - 21	(33) 26.61 \pm 2.28 24 - 23 - 22	(35) 27.51 \pm 2.13 25 - 24 - 23	(218) 24.46 \pm 3.43 21 - 19 - 18
(n) ≥ 65 *DP	(136) 21.27 \pm 3.37 18 - 16 - 15	(45) 24.60 \pm 2.87 22 - 20 - 19	(20) 25.11 \pm 1.94 23 - 22 - 21	(17) 26.35 \pm 1.87 25 - 24 - 23	(218) 22.71 \pm 3.60 19 - 17 - 16
(n) Qualquer Idade *DP	(256) 21.71 \pm 3.18 19 - 17 - 15	(170) 25.65 \pm 2.50 23 - 22 - 21	(112) 26.77 \pm 2.15 25 - 24 - 23	(112) 28.04 \pm 1.94 26 - 25 - 24	(650) 24.70 \pm 3.67 21 - 19 - 17

* Nota: Pontuações no MoCA abaixo de 1DP, 1.5DP e 2DP, respetivamente.

Pontos de corte em grupos clínicos

A precisão diagnóstica do MoCA para discriminar os pacientes com DCL, DA, DFT e DV dos indivíduos cognitivamente saudáveis (cada grupo clínico foi emparelhado quanto ao género, idade e escolaridade com um grupo controlo de igual dimensão, extraído da amostra normativa) foi investigada através da análise das curvas ROC (*receiver operating characteristics*). O MoCA revelou uma elevada capacidade discriminativa dos pacientes com DCL, apresentando uma *area under curve* (AUC) de .856 (IC 95% = .796 - .904), enquanto que para os pacientes com

DA a capacidade discriminativa do MoCA foi excelente, com uma AUC correspondente de .980 (IC 95% = .947 - .995)⁹. De igual modo, a capacidade discriminativa do MoCA revelou-se excelente para os pacientes com DFTvc (AUC = .934; IC 95% = .866 - .974) e com DV (AUC = .950; IC 95% = .868 - .988)^{31,32}. Os pontos de corte ótimos para a máxima precisão (Youden index) e os respectivos valores de sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo (VPP), valor preditivo negativo (VPN) e precisão classificatória foram calculados para todos os grupos clínicos e são descritos na Tabela 8.

Tabela 8. Pontos de corte e precisão diagnóstica do MoCA para os grupos clínicos

Grupo	Ponto de Corte	AUC	Sensibilidade	Especificidade	PPV	NPV	Precisão Classificatória
DCL	< 22	.856	81	77	78	80	80
DA	< 17	.980	88	98	98	89	93
DFT	< 17	.934	78	98	98	82	88
DV	< 17	.950	77	97	96	81	87

Nota: Os pontos de corte indicam o valor mínimo da pontuação total no Moca para a ausência de sinal. Os valores de sensibilidade, especificidade, VPP (valor preditivo positivo), VPN (valor preditivo negativo) e precisão classificatória são expressos em percentagem.

Discussão

A reconhecida sensibilidade e precisão da prova, a sua qualidade psicométrica, a sua ampla e rápida disseminação internacional e generalização a diversas patologias e a disponibilização de versões alternativas fazem do MoCA um promissor instrumento de avaliação cognitiva breve e, neste contexto, um importante contributo para a avaliação neuropsicológica em Portugal, podendo colmatar uma reconhecida necessidade em contexto clínico, de reabilitação e de investigação, dada a escassez de instrumentos de avaliação neuropsicológica, particularmente de instrumentos de avaliação cognitiva breve, que tenham sido alvo de um processo rigoroso e sistemático de adaptação, validação clínica e psicométrica e normalização para a população portuguesa.

De modo semelhante ao que tem sido globalmente reportado nos estudos internacionais realizados em diversos contextos, as boas propriedades psicométricas do MoCA foram sendo transversal e sistematicamente corroboradas em todos os estudos realizados na população portuguesa, quer com a versão experimental, quer com a versão final da prova. Efetivamente, os estudos descritos neste trabalho, demonstram que o MoCA possui boas qualidades psicométricas, quer no âmbito da precisão, quer no âmbito da validade, quando utilizado na avaliação cognitiva de indivíduos cognitivamente saudáveis e de pacientes com declínio cognitivo.

Os nossos resultados permitiram ainda o estabelecimento da validade fatorial, convergente e divergente da estrutura de seis fatores e, deste modo, da respetiva validade de constructo. Adicionalmente a análise dos itens revelou uma boa adequação psicométrica e foram ainda encontradas sólidos indicadores de fiabilidade dos resultados. Concluindo, estes dados constituem evidências sucessivas de que o MoCA para além de constituir uma válida e fiável medida da capacidade cognitiva global do indivíduo, possibilita legitimamente a análise de perfis cognitivos com base nas (seis) dimensões subjacentes, facilitando aos clínicos e investigadores uma interpretação mais compreensiva das aptidões cognitivas com base numa avaliação cognitiva breve.

De um modo consistente e transversal aos três estudos clínicos, o MoCA evidenciou melhor capacidade discriminante e precisão diagnóstica do que o MMSE na diferenciação entre os grupos clínicos e os respetivos grupos controlo constituídos por indivíduos cognitivamente saudáveis residentes na comunidade. Como esperado, os participantes cognitivamente saudáveis dos grupos controlo obtiveram melhores desempenhos do que qualquer um dos grupos clínicos considerados. Os resultados evidenciaram ainda diferenças estatisticamente significativas em todos os domínios cognitivos entre todos os grupos clínicos e os respetivos grupos controlos. Por outro lado, os pacientes com DCL obtiveram melhores pontuações totais e melhores desempenhos em todos os domínios cognitivos do MoCA do que os pacientes com DA⁹. Quanto à análise comparativa dos desempenhos dos pacientes com diferentes tipos de demência, apesar de previamente

equiparados quanto ao nível de severidade de acordo com a pontuação no MMSE, foram observadas diferenças estatisticamente significativas na pontuação total obtida no MoCA, com pior desempenho para os pacientes com DA comparativamente aos pacientes com DFTvc. Estes resultados sugerem uma efetiva diferença na capacidade discriminativa do MoCA e do MMSE. Adicionalmente, os pacientes com DA revelaram um perfil cognitivo com pior desempenho no domínio da memória e no domínio visuoespacial quando comparados com os pacientes com DFT³¹. No entanto, ainda que estes estudos de validação clínica apontem para uma significativa potencialidade do MoCA na diferenciação do perfil cognitivo dos pacientes, nomeadamente no que diz respeito aos domínios cognitivos avaliados, os resultados não foram tão promissores na comparação entre pacientes com DV e pacientes com DA. Neste estudo, não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas nem na pontuação total no MoCA, nem quanto aos domínios cognitivos examinados³². Atendendo aos resultados obtidos nos outros dois estudos de validação clínica, consideramos que esta indiferenciação de desempenhos entre pacientes com DV e pacientes com DA poderá refletir um perfil cognitivo mais próximo entre estas condições clínicas, quando equiparado o nível de severidade, mais do que uma insuficiência do instrumento para diferenciar desempenhos. Uma futura replicação deste estudo com uma amostra mais alargada poderá elucidar melhor esta questão.

Os dados preliminares do estudo longitudinal com pacientes com DCL e DA⁹ corroboram a excelente sensibilidade do MoCA ao declínio cognitivo num reduzido intervalo de tempo [176.81 ± 67.09 dias; min.= 63; max.= 340] em ambos os grupos clínicos, em oposição aos resultados com o MMSE que se revelaram insensíveis ao declínio cognitivo longitudinal nos pacientes com DCL. Nesta análise longitudinal, verificou-se que os pacientes com DCL apenas apresentavam deterioração do desempenho ao nível da capacidade de memória, enquanto os pacientes com DA revelaram decréscimo dos desempenhos no domínio da atenção, concentração e memória de trabalho, e no domínio da orientação temporal e espacial. Deste modo, e para além da utilidade confirmada ao nível do rastreio cognitivo breve e da quantificação do declínio cognitivo, o MoCA parece ser também um instrumento útil na monitorização da evolução clínica dos pacientes, quer em termos quantitativos quer qualitativos (padrões de evolução cognitiva). Esta capacidade para além de grande interesse para a prática clínica, poderá justificar a pertinência da seleção deste instrumento para investigações que visem a avaliação de intervenções terapêuticas em pacientes com declínio cognitivo, nomeadamente ao nível dos ensaios clínicos.

A análise da influência de diversas variáveis no desempenho no MoCA, permitiu não só reunir informação complementar importante para uma avaliação mais objetiva e compreensiva do desempenho cognitivo individual, como também constituiu um passo fundamental para a seleção dos critérios mais adequados para o estabelecimento dos

dados normativos para a população portuguesa³⁴. Tendo-se comprovado a forte influência da idade e da escolaridade no desempenho no MoCA, estas variáveis emergiram como os critérios ótimos para o estabelecimento dos dados normativos do MoCA para a população portuguesa³³. Estes resultados vão ao encontro da tendência verificada na literatura, na medida em que a magnitude do efeito da idade e escolaridade sobre o desempenho em testes cognitivos é tão forte que invariavelmente estas variáveis são utilizadas como critério para a definição de dados normativos. O estudo normativo do MoCA para a população portuguesa foi realizado numa amostra representativa da população portuguesa, estratificada de acordo com as principais variáveis sociodemográficas, e com uma distribuição real muito próxima da distribuição da população portuguesa.

Relativamente aos pontos de corte ótimos, à semelhança de outras investigações internacionais, os nossos estudos apontam valores inferiores aos 26 pontos, propostos pelos autores da prova como pontuação de corte para o défice cognitivo¹ e frequentemente citados e utilizados em outros estudos publicados, sem averiguação da sua adequação às populações. Consideramos que as diferenças a este nível são, em grande medida, justificadas pela discrepância na escolaridade média entre as populações alvo. Para além disso, atendendo à capacidade do MoCA em distinguir diferentes níveis de severidade do declínio cognitivo, optámos por estabelecer pontos de corte distintos para a população com DCL e com demência. Esta abordagem é, no nosso entender, mais útil, rigorosa e informativa do que o estabelecimento de um ponto de corte único, como proposto noutros estudos similares, nomeadamente no trabalho original de Nasreddine e colaboradores¹.

Assim, com um ponto de corte ótimo de 22 pontos para o DCL, o MoCA apresentou bons valores de sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo, valor preditivo negativo e de precisão classificatória. Estes indicadores foram significativamente superiores aos respetivos valores encontrados para o MMSE, que evidenciou uma pobre precisão diagnóstica na identificação dos indivíduos com DCL. Estes resultados confirmam a inadequação do uso do MMSE para o rastreio breve das formas mais ligeiras de défice cognitivo, dada a elevada probabilidade de falsos negativos. Esta é uma questão relevante uma vez que todas as orientações recentes reforçam a importância de uma identificação precoce do declínio cognitivo e paradoxalmente, continua a observar-se o uso generalizado do MMSE, apesar das suas limitações serem frequentemente referenciadas na literatura.

Relativamente à demência, os três estudos de validação clínica^{9,31,32} permitiram definir o ponto de corte de 17 pontos como ótimo para a identificação da DA, DFTvc e DV, estando a este associados excelentes valores de sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo, valor preditivo negativo e de precisão classificatória. Estes resultados, quando comparados com os respetivos valores encontrados para o MMSE, corroboram a superioridade discriminativa e precisão diagnóstica do MoCA, principalmente nos pacientes com DFTvc e DV.

Em suma, os estudos de validação clínica comprovam a capacidade discriminativa e a elevada precisão diagnóstica dos resultados do MoCA, legitimando a sua utilização enquanto teste de rastreio cognitivo breve, em contextos de saúde menos especializados, nomeadamente nos cuidados primários de saúde, mas também ao nível das consultas especializadas de declínio cognitivo e demência, considerando a diversidade das patologias mais específicas estudadas.

Desde a disponibilização da versão portuguesa final do MoCA em 2011, a prova tem sido amplamente utilizada em diversos contextos clínicos e alvo de diversos estudos (ainda em curso) em populações clínicas distintas das apresentadas neste trabalho, nomeadamente em: pacientes com acidentes vasculares cerebrais, esclerose múltipla, Huntington, HIV, em pacientes em recuperação anestésica, em população oncológica e em população toxicod dependente.

Concluindo, o MoCA revela ser um instrumento de avaliação cognitiva breve útil e eficaz na distinção entre as alterações cognitivas devidas ao processo de envelhecimento e as condições clínicas patológicas, bem como na monitorização da evolução do declínio cognitivo. Atualmente, o MoCA encontra-se adaptado, validado clínica e psicometricamente, e dispõe de normas representativas para a população portuguesa. Deste modo, estão criadas as condições necessárias para a sua utilização em contexto clínico e de investigação, no nosso país.

Não obstante, está ainda em curso a continuidade do plano de estudos do MoCA na população portuguesa com a realização de mais estudos no âmbito psicométrico (nomeadamente os estudos de adaptação e validação das duas versões paralelas para a população portuguesa, estudos com recurso à Teoria de Resposta ao Item e estudos de validade concorrente com outros instrumentos) e de mais estudos no âmbito clínico (nomeadamente estudos de validação clínica na Epilepsia, na Esclerose Múltipla, na Demência com Corpos de Lewy, na Doença de Parkinson e em pacientes oncológicos). ■

Agradecimentos

Este trabalho teve o apoio da Fundação para a Ciência e Tecnologia do Ministério da Ciência e do Ensino Superior (S.E., SFRH/BPD/91942/2012).

Bibliografia

1. Nasreddine, Z., Phillips, N. A., Bédirian, V., Charbonneau, S., Whitehead, V., Collin, I., ... Chertkow, H. (2005). The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: A brief screening tool for Mild Cognitive Impairment. *American Geriatrics Society*, 53(4), 695-699.
2. Simões, M. R., Freitas, S., Santana, I., Firmino, H., Martins, C., Nasreddine, Z., & Vilar, M. (2008). *Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Versão final portuguesa*. Coimbra: Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra.
3. Folstein, M., Folstein, S., & McHugh, P. (1975). Mini-Mental State: A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12(3), 189-198.
4. Freitas, S., Santana, I., & Simões, M. R. (2010). The sensitivity of the Montreal Cognitive Assessment (MoCA) and Mini-Mental State Examination (MMSE) to cognitive decline: A longitudinal study. *Alzheimer's & Dementia*, 6(4), S353-S354 [Abstract].
5. Naugle, R. I., & Kawczak, K. (1989). Limitations of the Mini-Mental State Examination. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 56, 277-281.
6. Tombaugh, T. N., & McIntyre, N. J. (1992). The Mini-Mental State Examination: A comprehensive review. *Journal of American Geriatrics Society*, 40, 922-935.
7. Wind, A. W., Schellevis, F. G., van Staveren, G., Scholten, R. P., Jonker, C., & van Eijk, J. T. (1997). Limitations of the Mini-Mental State Examination in diagnosing dementia in general practice. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 12, 101-108.
8. Freitas, S. (2011). Envelhecimento e défice cognitivo: Estudos de adaptação, validação e normalização do Montreal Cognitive Assessment. (Dissertação de Doutoramento não publicada). Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra.
9. Freitas, S., Simões, M. R., Alves, L., & Santana, I. (2012a). Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Validation study for Mild Cognitive Impairment and Alzheimer's disease. *Alzheimer Disease and Associated Disorders*, 21(1), 37-43. doi: 10.1097/WAD.0b013e3182420bfe
10. Fujiwara, Y., Suzuki, H., Yasunaga, M., Sugiyama, M., Ijuin, M., Sakuma, N., ... Shinkai, S. (2010). Brief screening tool for mild cognitive impairment in older Japanese: Validation of the Japanese version of the Montreal Cognitive Assessment. *Geriatrics & Gerontology International*, 10, 225-232.
11. Lee, J., Lee, D. W., Cho, S., Na, D. L., Jeon, H. J., Kim, S., ... Cho, M. (2008). Brief screening for mild cognitive impairment in elderly outpatient clinic: Validation of the Korean version of the Montreal Cognitive Assessment. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 21, 104-110.
12. Rahman, T. T., & Gaafary, M. M. (2009). Montreal Cognitive Assessment Arabic version: Reliability and validity prevalence of mild cognitive impairment among elderly attending geriatric clubs in Cairo. *Geriatrics & Gerontology International*, 9, 54-61.
13. Hachinski, V., Iadecola, C., Petersen, R. C., Breteler, M. M., Nyenhuis, D. L., Black, S. E., ... Leblanc, G. G. (2006). National Institute of Neurological Disorders and Stroke – Canadian Stroke Network Vascular Cognitive Impairment Harmonization Standards. *Stroke*, 37, 2220-2241.
14. Aggarwal, A., & Kean, E. (2010). Comparison of the Folstein Mini Mental State Examination (MMSE) to the Montreal Cognitive Assessment (MoCA) as a cognitive screening tool in an inpatient rehabilitation setting. *Neuroscience & Medicine*, 1, 39-42.
15. Pendlebury, S. T., Cuthbertson, F. C., Welch, S. J., Mehta, Z., & Rothwell, P. M. (2010). Underestimation of cognitive impairment by Mini-Mental State Examination versus the Montreal Cognitive Assessment in patients with transient ischemic attack and stroke: A population-based study. *Stroke*, 41, 1290-1293.
16. Hoops, S., Nazem, S., Siderowf, A. D., Duda, J. E., Xie, S. X., Stem, M. B., & Weintraub, D. (2009). Validity of the MoCA and MMSE in the detection of MCI and dementia in Parkinson disease. *Neurology*, 73(21), 1738-1745.
17. Videnovic, A., Bernard, B., Fan, W., Jaglin, J., Leurgans, S., & Shannon, K. M. (2010). The Montreal Cognitive Assessment as a screening tool for cognitive dysfunction in Huntington's disease. *Movement Disorders*, 25(3), 401-404.
18. Gagnon, J. F., Postuma, R. B., Joncas, S., Desjardins, C., & Latreille, V. (2010). The Montreal Cognitive Assessment: A screening tool for mild cognitive impairment in REM sleep behavior disorder. *Movement Disorders*, 25(7), 936-940.
19. Olson, R., Tyldesley, S., Carolan, H., Parkinson, M., Chhanabhai, T., & McKenzie, M. (2010). Prospective comparison of the prognostic utility of the Mini Mental State Examination and the Montreal Cognitive Assessment in patients with brain metastases. *Support Care Cancer*, 19(11), 1849-1855.
20. Koski, L., Brouillette, M.-J., Lalonde, R., Hello, B., Wong, E., Tsuchida, A., & Fellows, L. K. (2011). Computerized testing augments pencil-and-paper tasks in measuring HIV-associated mild cognitive impairment. *HIV Medicine*, 12, 472-480.
21. Copersino, M. L., Fals-Stewart, W., Fitzmaurice, G., Schretlen, D. J., Sokoloff, J., & Weiss, R. D. (2009). Rapid cognitive screening of patients with substance use disorders. *Experimental and Clinical Psychopharmacology*, 17(5), 337-344.
22. Wittich, W., Phillips, N., Nasreddine, Z., & Chertkow, H. (2010). Sensitivity and specificity of the Montreal Cognitive Assessment modified for individuals who are visually impaired. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, 104(6), 360-368.
23. Cullen, B., O'Neill, B., Evans, J. J., Coen, R. F., & Lawlor, B. A. (2007). A review of screening tests for cognitive impairment. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 78, 790-799.
24. Appels, B. A., & Scherder, E. (2010). The diagnostic accuracy of dementia-screening instruments with an administration time of 10 to 45 minutes for use in secondary care: A systematic review. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*, 25(4), 301-316.
25. Lonie, J. A., Tierney, K. M., & Ebmeier, P. (2009). Screening for mild cognitive impairment: A systematic review. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 24, 902-915.
26. Ismail, Z., Rajji, T. K., & Shulman, K. I. (2010). Brief cognitive screening instruments: An update. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 25(2), 111-120.
27. Gauthier, S., Patterson, C., Gordon, M., Soucy, J., Schubert, E., & Leuzys, A. (2011). Commentary on "Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease": A Canadian perspective. *Alzheimer's & Dementia*, 7, 330-332.
28. Chertkow, H., Nasreddine, Z., Joannette, Y., Drolet, V., Kirk, J., Massoud, F., ... Bergman, H. (2007). Mild cognitive impairment and cognitive impairment, no dementia: Part A, concept and diagnosis. *Alzheimer's & Dementia*, 3, 266-282.
29. Arnold, J. M., Howlett, J. G., Dorian, P., Ducharme, A., Giannetti, N., Haddad, H., ... White, M. (2007). Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference recommendations on heart failure update 2007: Prevention, management during intercurrent illness or acute decompensation, and use of biomarkers. *Canadian Journal of Cardiology*, 23(1), 21-45.
30. Freitas, S., Simões, M. R., Martins, C., Vilar, M., & Santana, I. (2010). Estudos de adaptação do Montreal Cognitive Assessment (MoCA) para a população portuguesa. *Avaliação Psicológica*, 9(3), 345-357.
31. Freitas, S., Simões, M. R., Alves, L., Duro, D., & Santana, I. (2012). Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Validation study for Frontotemporal Dementia. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 25(3), 146-154. doi: 10.1177/0891988712455235.
32. Freitas, S., Simões, M. R., Alves, L., Vicente, M., & Santana, I. (2012). Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Validation study for Vascular Dementia. *Journal of International Neuropsychology Society*, 18(6), 1031-1040. doi:10.1017/S135561771200077X.
33. Freitas, S., Simões, M. R., Alves, L., & Santana, I. (2011). Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Normative study for the Portuguese population. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 33(9), 989-996. doi:10.1080/13803395.2011.589374.
34. Freitas, S., Simões, M. R., Alves, L., & Santana, I. (2012b). Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Influence of sociodemographic and health variables. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 27, 165-175. doi:10.1093/arclin/acr116.
35. Freitas, S., Simões, M. R., Marôco, J., Alves, L., & Santana, I. (2012). Construct validity of the Montreal Cognitive Assessment (MoCA). *Journal of International Neuropsychology Society*, 18, 242-250. doi:10.1017/S1355617711001573.
36. Petersen, R. C. (2004). Mild Cognitive Impairment as a diagnostic entity. *Journal of Internal Medicine*, 256(3), 183-194.
37. Petersen, R. C. (2007). Mild cognitive impairment. *Continuum Lifelong Learning in Neurology*, 13 (2), 15-38.
38. Guerreiro, M. (1998). *Contributo da neuropsicologia para o estudo das Demências*. (Dissertação de Doutoramento não publicada). Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
39. Rosen, W. G., Mohs, R. C., & Davis, K. L. (1984). A new rating scale for Alzheimer's Disease. *American Journal of Psychiatry*, 141, 1356-1364.
40. Guerreiro, M., Fonseca, S., Barreto, J., & Garcia, C. (2008). Escala de avaliação da Doença de Alzheimer. In Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências (Ed.), *Escala e testes na demência* (pp. 42-68). Lisboa: GEED.
41. Hughes, C. P., Berg, L., Danziger, W. L., Coben, L. A., & Martin, R. L. (1982). A new clinical scale for the staging of dementia. *The British Journal of Psychiatry*, 140, 566-572.
42. Garret, C., Santos, F., Tracana, I., Barreto, J., Sobral, M., & Fonseca, R. (2008). Avaliação Clínica da Demência. In Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências (Ed.), *Escala e testes na demência* (pp. 17-32). Lisboa: GEED.
43. Alves, L., Simões, M. R., & Martins, C. (2009). *Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TelPI)*. Coimbra: Serviço de Avaliação Psicológica da Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra.
44. Schmand, B., Jonker, C., Hooijer, C., & Lindeboom, J. (1996). Subjective memory complaints may announce dementia. *Neurology*, 46(1), 121-125.

45. Ginó, S., Mendes, T., Ribeiro, F., Mendonça, A., Guerreiro, M., & Garcia, C. (2008). Escala de Queixas de Memória. In Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências (Ed.), *Escalas e testes na demência* (pp. 117-120). Lisboa: GEECD.
46. Yesavage, J. A., Brink, T. L., Rose, T. L., Lum, O., Huang, V., Adey, M., & Leirer, V.O. (1983). Development and validation of a geriatric depression screening scale: A preliminary report. *Journal of Psychiatric Research*, 17(1), 37-49.
47. Barreto, J., Leuschner, A., Santos, F., & Sobral, M. (2008). Escala de Depressão Geriátrica. In Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências (Ed.), *Escalas e testes na demência* (pp. 69-72). Lisboa: GEECD.
48. American Psychiatric Association (2002). *DSM-IV-TR: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4ª edição, texto revisto* (J. N. Almeida, Trad). Lisboa: Climepsi Editores. (Original publicado em 2000).
49. McKhann, G., Drachman, D., Folstein, M., Katzman, R., Price, D., & Stadlan, E. M. (1984). Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: Report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of the Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's disease. *Neurology*, 34, 939-944.
50. Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., ... Benson, D. F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546-1554.
51. Garcia, C. (1984). *A Doença de Alzheimer: Problemas do diagnóstico clínico*. (Dissertação de Doutoramento não publicada). Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
52. Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendz, M. E., Kramer, J. H., Neuhaus, J., ... Miller, B. L. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, doi: 10.1093/brain/awr179
53. Cummings, J. L., Mega, M., Gray, K., Rosenberg-Thompson, S., Carussi, D. A., & Gornbein, J. (1994). The Neuropsychiatric Inventory: Comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*, 44, 2308-2314.
54. Kertesz, A., Nadkarni, N., Davidson, W., & Thomas, A. W. (2000). The Frontal Behavioral Inventory in the differential diagnosis of frontotemporal dementia. *Journal of International Neuropsychological Society*, 7, 460-468.
55. Schaffer, S. G., Froming, K. B., Gregory, A. L., Levy, C. M., & Ekman, P. (2006). *Emotion processing: the Comprehensive Affect Testing System*. User's manual. Sanford: Psychology Software Inc.
56. Dubois, B., Slachevsky, A., Litvan, I., & Pillon, B. (2000). The FAB: A Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology*, 55, 1621-1628.
57. Reitan, R. M., & Wolfson, D. (1993). *The Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery: Theory and clinical interpretation (2nd ed.)*. Ticson, AZ: Neuropsychological Press.
58. Lezak, M. D., Howieson, D. B., & Loring, D. W. (2004). *Neuropsychological Assessment*. New York: Oxford University Press.
59. Wechsler, D. (2008a). Escala de Inteligência de Wechsler para Adultos (3ª ed), versão portuguesa. Lisboa: CEGOC-TEA.
60. Wechsler, D. (2008b). Escala de Memória de Wechsler (3ª ed), versão portuguesa. Lisboa: CEGOC-TEA.
61. De Renzi, E., & Vignolo, L. A. (1962). The Token Test: A sensitive test to detect receptive disturbances in aphasics. *Brain*, 85, 665-678.
62. Buschke, H. (1973). Selective reminding for analysis of memory and learning. *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, 12, 543-50.
63. Benedict, R. H. (1997). *Brief Visuospatial Memory Test, revised*. Odessa, FL: Psychological Assessments Resources Inc.
64. Román, G. C., Tatemichi, T., Erkinjuntti, T., Cummings, J. L., Masdeu, J. C., Garcia, J. H., ... Scheinberg, P. (1993). Vascular dementia: Diagnostic criteria for research studies: report of the NINDS-AIREN International Workshop. *Neurology*, 43, 250-260.
65. Instituto Nacional de Estatística. (2010). *Portal de Estatísticas Oficiais*. Retirado de <http://www.ine.pt>
66. Duro, D., Simões, M. R., Ponciano, E. & Santana, I. (2009). Validation studies of the Portuguese experimental version of the Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Confirmatory factor analysis. *Journal of Neurology*, 257(5), 728-734.
67. Fornell, C., & Larcker, D. F. (1981). Evaluating SEM with unobserved variables and measurement error. *Journal of Marketing Research*, 18, 39-50.
68. Cohen, J. (1988). *Statistical power analysis for the behavioural sciences (2nd ed.)*. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Associates.
69. Pallant, J. (2007). *SPSS Survival Manual: A step by step guide to data analysis using SPSS for Windows (3th ed.)*. New York: McGraw-Hill.

CASO CLÍNICO

Lessons learned from two severe complications of ventriculoperitoneal shunts

Lições de duas complicações graves das derivações ventrículo-peritoneais

Bruno Lourenço Costa, José Augusto Costa, Alexandre Correia, Gustavo Bento Soares, Marcos Barbosa
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra.

Abstract

Introduction: Ventriculoperitoneal shunt systems are widely and safely employed in clinical neurosurgery. Intravascular migration of peritoneal catheters and visceral lesions are rare but potentially severe complications.

Case description 1: A 3-year-old boy suffered a cardiac arrest, successfully reversed, when the proximal tip of a peritoneal catheter previously inserted was mobilized, at the level of the parietal region, during the insertion of a new shunt. Chest radiography revealed a peritoneal catheter migrated into the right subclavian vein, brachiocephalic trunk, superior vena cava and heart. Endocarditis was subsequently diagnosed.

Case description 2: A 10-year-old boy presented with signs of sepsis, intracranial hypertension and abdominal pain. Two weeks before, he underwent an uneventful substitution of the distal catheter of the ventriculoperitoneal shunt inserted on the right side. Abdominal US and CT showed the distal catheter in a hepatic subcapsular CSF collection. Fever and abdominal pain improved after percutaneous drainage of the CSF collection and antibiotherapy. Intracranial hypertension improved after placement of the distal catheter into the peritoneal cavity through another incision.

Conclusions: Case 1 emphasizes the importance of preoperative radiographic evaluation of catheters previously inserted. Peritoneal catheters whose location has not been previously confirmed should not be mobilized. Case 2 stresses the importance of the dissection of the abdominal wall to properly visualize the peritoneal cavity, confirm the absence of peritoneal adhesions and place the catheter in the peritoneal cavity without resistance.

Resumo

Introdução: A inserção de sistemas de derivação ventrículo-peritoneal é um procedimento frequente e seguro. A migração intravascular de cateteres peritoneais e as lesões viscerais são complicações raras, mas potencialmente graves.

Caso 1: Menino de 3 anos de idade, que sofreu uma paragem cardíaca, revertida com sucesso, quando a extremidade proximal de um cateter peritoneal, previamente colocado, foi mobilizado, ao nível da região parietal, durante a inserção de uma nova derivação. A radiografia de tórax revelou que o cateter peritoneal migrou para a veia subclávia direita, tronco braquiocéfálico, veia cava superior e coração. Posteriormente foi diagnosticada endocardite.

Caso 2: Menino de 10 anos que apresentou quadro de sépsis, hipertensão intracraniana e dor abdominal. Duas semanas antes, tinha sido submetido à substituição do catéter distal da DVP, inserido no lado direito, que decorreu sem complicações. Ecografia e tomografia abdominal mostraram o cateter distal no interior de coleção de LCR subcapsular hepática. A febre e a dor abdominal melhoraram após drenagem percutânea da coleção e antibiooterapia. A hipertensão intracraniana melhorou após a colocação do cateter distal na cavidade peritoneal através de outra incisão.

Conclusões: O caso 1 enfatiza a importância da avaliação radiográfica pré-operatória de cateteres inseridos anteriormente. Cateteres peritoneais cuja localização não foi confirmada anteriormente não devem ser mobilizados. O caso 2 realça a importância da dissecação da parede abdominal para visualizar adequadamente a cavidade peritoneal, confirmar a ausência de aderências e colocar o cateter no interior da cavidade peritoneal, sem resistência.

Introduction

Ventriculoperitoneal (VP) shunt systems are widely and safely employed in clinical neurosurgery. Visceral¹⁻³ and vascular lesions⁴⁻¹⁵ as well as intravascular migration of peritoneal catheters are rare but potentially severe complications. The authors describe two didactic cases and

provide insights into the pathophysiology, prevention and treatment of these adverse events.

Case description 1

A 3-year-old boy presented with intracranial hypertension. His medical history was relevant for plastic recons-

Informações:

Caso Clínico, publicado em Sinapse, Volume 14, Número 1, Maio de 2014.
Versão eletrónica em www.spneurologia.com
© 2014 Sociedade Portuguesa de Neurologia. Todos os direitos reservados.

Key-words:

Peritoneal catheter
Ventriculoperitoneal shunt
Neurosurgery
Children
Complications

Palavras-chave:

Catéter peritoneal
Derivação ventrículo-peritoneal
Neurocirurgia
Crianças
Complicações

Correspondência com o autor:

Bruno Lourenço Costa
Serviço de Neurocirurgia
Centro Hospitalar e
Universitário de Coimbra
Avenida Professor Bissaya
Barreto – Praceta Professor Mota
Pinto
Santo António dos Olivais
3000-075 Coimbra, Portugal
brunolourencocosta@gmail.com

truction of myelomeningocele with associated meningoencephalitis, Chiari II malformation and hydrocephalus. Several surgical procedures for VP shunt system insertion and revision had been previously performed. At that moment, the patient presented a VP shunt in the left side with normal function as well as a VP shunt system in the right side with distal malfunction. Brain imaging revealed signs of active hydrocephalus. During the revision procedure of the right VP shunt system, the patient suffered a cardiac arrest, successfully reversed, when the proximal tip of a peritoneal catheter previously left in the subcutaneous tissue was mobilized, at the level of the right parietal region. The ventricular catheter was subsequently connected to a subcutaneous reservoir. Echocardiography revealed a peritoneal catheter into the heart as well as signs of endocarditis. Careful examination of the pre-operative chest radiography revealed a peritoneal catheter (arrows) migrated into the right subclavian vein, brachiocephalic trunk, superior vena cava and heart as well as absence of catheter into the peritoneal cavity in the right side (Fig 1). Seven days after the complication, the migrated peritoneal catheter was removed by snare retrieval and a new peritoneal catheter was uneventfully connected to the previous system and inserted into the peritoneal cavity. Endocarditis was treated with six weeks of empirical ceftriaxone and enoxaparin and no structural cardiac lesion subsided.

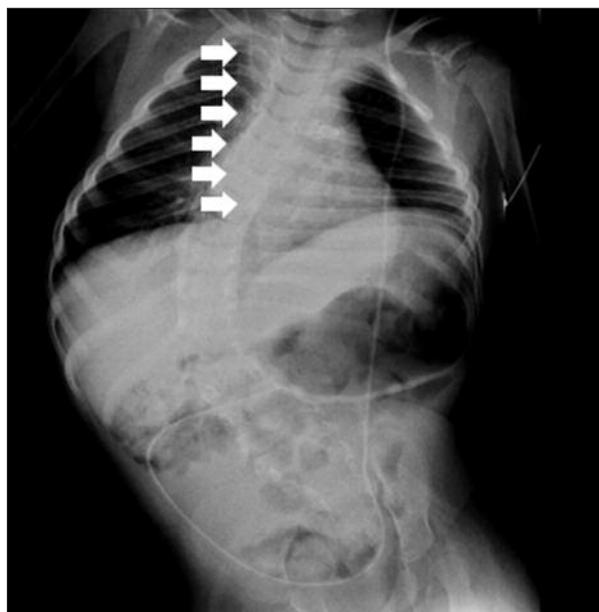


Figure 1. Preoperative chest radiography showing that, in the right side, the distal catheter is not into the peritoneal cavity. Careful examination shows the peritoneal catheter migrated into the mediastinum (arrows).

Case description 2

A 10-year-old boy presented with signs of sepsis, mild intracranial hypertension and pain/peritoneal signs in the right abdominal quadrants. Medical history relevant for severe traumatic brain injury and post-traumatic hydrocephalus successfully treated with VP shunt at the age of three months. Due to distal catheter malfunction, its sub-

stitution was performed two weeks before the present illness. Laboratorial workup was relevant for leukocytosis, neutrophilia and elevation of CRP but hemocultures and CSF cultures failed to isolate pathogenic bacteria or fungi. The VP shunt system was not disconnected but showed distal malfunction. Abdominal CT showed the distal catheter (arrows) in a hepatic subcapsular liquid collection (Fig 2 A and B). The patient improved after introduction of empirical antibiotherapy (vancomycin, piperacillin/tazobactam and metronidazole for 2 weeks), percutaneous drainage of the subcapsular collection and placement of a new distal catheter into the peritoneal cavity through another incision. The liquid collection contained limpid and sterile CSF.

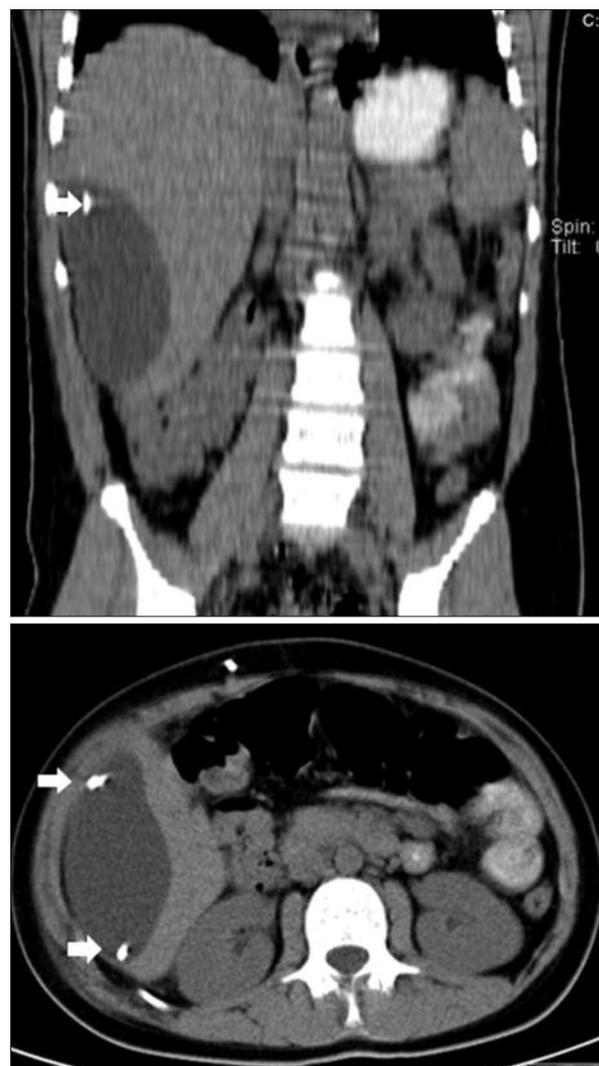


Figure 2. Postoperative non contrast enhanced abdominal CT scan showing a peritoneal catheter (arrows) in a hepatic subcapsular liquid collection.

Discussion

Case 1 emphasizes the importance of preoperative radiographic evaluation of catheters previously inserted. Peritoneal catheters whose location has not been previously confirmed should not be mobilized. In the present case, we cannot define precisely the entry point of the

catheter into the vascular system. Previous reports pointed out external jugular vein^{5,7,9,10,12} and internal jugular vein^{4,6,8,11,14} as possible entry points of peritoneal catheters into the vascular system, at the level of the supraclavicular region. We may hypothesize that venous perforation occurred late after the operation by progressive adhesion and erosion by the peritoneal catheter. However, venous injury caused by shunt guide wire has been repeatedly reported and may be difficult to recognize during surgery¹². Thoracic and venous negative gradient pressure may promote intravenous/cardiac migration of the catheter¹². Possible complications associated with

intravascular/cardiac migration of peritoneal catheters include: thromboembolic events, endocarditis, arrhythmia and heart failure. Those catheters may be removed by gentle traction under fluoroscopic guidance, snare retrieval and thoracotomy.

Case 2 stresses the importance of the dissection of the abdominal wall to properly visualize the peritoneal cavity, confirm the absence of peritoneal adhesences and place the catheter in the peritoneal cavity without resistance. Hepatic injury likely occurred during surgery. Intraoperative or delayed lesions of the abdominal wall, gastrointestinal, genital and urinary viscera have been previously reported¹⁻³. ■

References

1. Davidson RI. Peritoneal bypass in the treatment of hydrocephalus: historical review and abdominal complications. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 640-46.
2. Grosfeld JL, Cooney DR, Smith J, Campbell RL. Intra-abdominal complications following ventriculoperitoneal shunt procedures. *Pediatrics* 1974; 54: 791-96.
3. Schlulhof LA, Worth RM, Kalsbeck JE. Bowel perforation due to peritoneal shunt. A report of seven cases and a review of the literature. *Surg Neurol* 1975; 3: 265-69.
4. Chong JY, Kim JM, Cho DC, Kim CH. Upward migration of distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the heart: case report. *J Korean Neurosurg Soc* 2008; 44: 170-73.
5. Fewell ME, Garton HJL. Migration of the distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the heart. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2004; 100 (2): 206-11.
6. Frazier JL, Wang PP, Parel SH *et al*. Unusual migration of the distal catheter of a ventriculoperitoneal shunt into the heart: Case report. *Neurosurgery* 2002; 51: 819-22.
7. Hermann EJ, Zimmermann M, Marquardt G. Ventriculoperitoneal shunt migration into the pulmonary artery. *Acta Neurochir (Wien)* 2009; 151: 647-52.
8. Imamura H, Nomura M. Migration of ventriculoperitoneal shunt into the heart. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002; 42:181-83.
9. Kang JK, Jeun SS, Chung DS, Lee JW, Sung WH. Unusual proximal migration of the ventriculoperitoneal shunt into the heart. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 176-79.
10. Kano T, Kurosaki S, Iwasa S, Wada H. Migration of distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the internal jugular vein and heart through the external jugular vein. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010; 50:945-48.
11. Kim MS, Oh CW, Hur JW, Lee JW, Lee HK. Migration of the distal catheter of a ventriculoperitoneal shunt into the heart: case report. *Surg Neurol* 2005; 63: 185-87.
12. Kubo S, Takimoto H, Takakura S, Iwaisako K, Yamanaka K, Hosoi K *et al*. Peritoneal shunt migration into the pulmonary artery. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002; 42:572-74.
13. Morell RC, Bell WO, Hertz GE, D'Souza V. Migration of a ventriculoperitoneal shunt into the pulmonary artery. *J Neurosurg Anesthesiol* 1994; 6: 132-34.
14. Rizk E, Dias MS, Verbrige J, Boop FA. Intracardiac migration of a distal shunt catheter: an unusual complication of ventricular shunts. Report of 2 cases. *J Neurosurg Pediatr* 2009; 3: 525-28.
15. Ryugo M, Imagawa H, Nagashima M, Shikata F, Hashimoto N, Kawachi K. Migration of distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the pulmonary artery. *Ann Vasc Dis* 2009;2(1):51-53.

Crises convulsivas num adolescente com desregulação térmica

Seizures in an adolescent with termic desregulation

Muriel Ferreira¹, Patrícia Mação², Nelson Neves¹, Andrea Dias³, Gisela Ferreira⁴, Leonor Carvalho³, Conceição Robalo²

1-Serviço de Pediatria Médica, 2-Serviço de Neuropediatria, Centro de desenvolvimento Luís Borges, 3-Serviço de Cuidados Intensivos, 4-Serviço de Hematologia, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE.

Informações:

Caso Clínico, publicado em Sinapse, Volume 14, Número 1, Maio de 2014.
Versão eletrónica em www.spneurologia.com
© 2014 Sociedade Portuguesa de Neurologia. Todos os direitos reservados.

Palavras-chave:

Hipertermia
Núcleos botrióides
Bacteriémia

Key-words:

Hyperthermia
Botryoid nuclei
Bacteremia

Correspondência

com o autor:
Muriel Ferreira
Serviço de Pediatria Médica
Hospital Pediátrico de Coimbra
Av. Afonso Romão -
Alto da Baleia.
3000-602 Coimbra, Portugal
murielguardaferreira@gmail.com

Resumo

Introdução: O golpe de calor é uma forma clássica de hipertermia, tradicionalmente definido como disfunção do sistema nervoso central e temperatura central superior a 40°C. A citotoxicidade térmica causada pelo aumento excessivo e desregulado da temperatura é responsável pela síndrome de resposta inflamatória sistémica e coagulopatia, com risco de falência multiorgânica.

Caso Clínico: Apresentamos o caso clínico de um adolescente de 13 anos com crises convulsivas parciais em contexto de hipertermia. A investigação revelou uma hemocultura positiva a *E. coli*. Foram excluídas infeção do SNC e pielonefrite. O diagnóstico de desregulação térmica foi confirmado posteriormente após observação do primeiro esfregaço de sangue periférico realizado na admissão com visualização dos núcleos botrióides, característicos do aumento excessivo da temperatura corporal. A evolução foi favorável, sem sequelas neurológicas no longo prazo.

Conclusões: A morbidade e mortalidade associadas ao golpe de calor são inversamente proporcionais à rapidez com que se inicia o arrefecimento, sendo por isso fundamental a colocação desta hipótese diagnóstica numa fase precoce, com terapêutica antecipada e adequada.

Abstract

Introduction: Heat stroke is a classic form of hyperthermia, traditionally defined as dysfunction of the central nervous system and core temperature above 40°C. The thermal cytotoxicity caused by excessive and unregulated increase in temperature is responsible for the systemic inflammatory response syndrome and coagulopathy, with a consequent risk of multiorgan failure.

Clinical case: We present the case of a 13 year-old adolescent with partial seizures in hyperthermia. Investigation revealed positive blood culture for *E. coli*. CNS infection and pyelonephritis were excluded. The diagnosis of thermal dysregulation was confirmed after watching the first peripheral blood smear performed at the entrance of the ER with viewing the botryoid nuclei characteristic of the excessive rise in body temperature. The evolution was favourable, with no long-term neurological sequelae.

Conclusion: The morbidity and mortality associated with heat stroke are inversely proportional to the speed with which it starts cooling. It's vital thinking about this diagnosis at an early stage, with early and appropriate treatment.

Introdução

A manutenção da temperatura corporal dentro de limites bem definidos é conseguida através do balanço entre mecanismos fisiológicos de produção e perda de calor, regulado pelo centro termorregulador, situado no hipotálamo anterior.^{1,2}

A elevação excessiva da temperatura corporal corresponde a febre ou hipertermia. Quando é adequada, transitória e controlada pelo centro regulador hipotalâmico estamos perante febre. Quando esse aumento se deve à falência do processo de termorregulação designa-se hipertermia, sendo considerada patológica. São múltiplas as causas de desregulação térmica corporal (Quadro 1).

O golpe de calor é definido como temperatura central superior a 40°C associada a disfunção do SNC, manifestada por alteração do estado de consciência, convulsões ou coma.³ O objetivo do tratamento é normalizar a tempera-

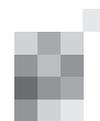
tura e a função do SNC tão rapidamente quanto possível, de forma a evitar progressão da disfunção por citotoxicidade, coagulopatia e síndrome de resposta inflamatória sistémica.⁴ No entanto, apesar de tratamento adequado cerca de 30% dos doentes ficam com sequelas neurológicas permanentes.³

Por este motivo, os transtornos da temperatura corporal representam um problema de saúde pública, estimando-se que a mortalidade ronde os 15 a 25%.¹

Os autores pretendem com este caso demonstrar a importância do reconhecimento precoce das falências de termorregulação, nomeadamente com formas de apresentação atípicas.

Descrição do caso

Adolescente do género masculino, de 13 anos de idade, com antecedentes pessoais de convulsões febris e episó-



Quadro 1. Causas de desregulação térmica.

Desregulação térmica	
Por lesão hipotalâmica	Encefalite Hemorragia/enfarte Traumatismo Doença degenerativa Sarcoidose e doenças granulomatosas
Por aumento da produção de calor	Hipertermia maligna Doenças que cursam com febre Golpe de calor ativo/de esforço Canalopatias Fármacos ou drogas [hormonas tiroideias, anfetaminas, antiepiléticos (levitiracetam, topiramato), LSD, imipramina, dinitrofenol, meperidina, dextrometorfano, cocaína, cafeína] Stress Hipertireoidismo Feocromocitoma <i>Delirium tremens</i> Status epilético
Por diminuição das perda de calor	Golpe de calor clássico Alteração do Sistema Nervoso Autónomo – Parkinson, lesão medular,... Hipocaliémia Fármacos anticolinérgicos (fenotiazidas, β-bloqueadores, diuréticos) Insuficiência vascular periférica Insuficiência cardíaca Insuficiência suprarrenal Dificuldades na sudorese por alterações cutâneas (ictiose, pensos oclusivos, vestuário em excesso) Fármacos (atropina, escopolamina)
Mecanismo misto	Síndrome malignos dos neurolépticos

dios de subidas térmicas repentinas em contexto de doença; sem outros antecedentes pessoais de relevo ou uso de medicação crónica. Iniciou um quadro súbito de tremores, dor abdominal e lombar, seguidos de discurso incoerente e agitação psicomotora. Havia um contexto de tosse e odinofagia nos dias prévios, sem febre identificada.

À chegada ao hospital da área de residência, uma hora após o início do quadro, foram descritas crises focais, com clonias e hipertonias do membro superior direito, desvio conjugado do olhar ipsilateral e agitação psicomotora. A temperatura auricular era de 42°C. Iniciou medidas de arrefecimento externo e foi medicado com paracetamol e diazepam. Analiticamente apresentava hemograma sem alterações e proteína C reativa de 6,3mg/dL. Foram colhidas 2 hemoculturas. Realizou TC-CE que não mostrou alterações e iniciou tratamento com ceftriaxone e aciclovir, por não se poder excluir infeção do SNC. Foi transferido para os Cuidados Intensivos Pediátricos do hospital de referência, mantendo na admissão períodos de agitação psicomotora alternando com períodos de depressão do estado de consciência, apesar de resposta adequada quando estimulado. Não apresentava sinais neurológicos focais nem sinais meníngeos, mas era evidente uma sudorese profusa. Após um período inicial de hipotensão arterial que reverteu após bólus de fluidos, manteve-se sempre hemodinamicamente estável. Não repetiu febre, mas manteve estado de consciência flutuante com episódios de desvio conjugado do olhar, agitação psicomotora e alucinações visuais, que responderam ao midazolam. O EEG realizado em D1 não mostrou alterações. A pesquisa de tóxicos na urina foi negativa. As análises do LCR não mostraram alterações, nomeadamente citoquímica, cultura e pesquisa por técnicas de PCR de HSV1-2, *Mycoplasma* e *Chlamydia pneumo-*

niae. As serologias para EBV, CMV, HSV e *M. pneumoniae* foram negativas. A sumária de urina não mostrou alterações e a urocultura também foi negativa.

Da restante investigação realizada, destacamos a subida inicial das transaminases (máximo: TGO 194U/L; TGP 319U/L) com normalização posterior, neutrofilia (9.42×10^3 /ul), procalcitonina 45ng/mL e coagulopatia com boa resposta à vitamina K. Não foi efetuado o doseamento da CK.

Após revisão da história, pela suspeita de encefalite associada a queixas prévias de odinofagia e a presença de um infiltrado intersticial pulmonar bilateral, foi associada ciprofloxacina.

Em D4 foi transferido para a enfermaria de Pediatria. Nesta fase foi conhecido o resultado das hemoculturas iniciais com identificação de *E. coli*. A ecografia abdominal mostrou um cálculo vesicular com 3,8cm, sem outras alterações.

Pela suspeita de desregulação térmica foi observado o esfregaço de sangue periférico (ESP) colhido na admissão do hospital, que confirmou a existência de núcleos botrioides (Figura 1).

A evolução foi favorável, com normalização do estado



Figura 1. Núcleos botrioides

de consciência sem sequelas aparentes. Não repetiu crises no internamento nem após a alta, mantendo seguimento em consulta de Neurologia e Hepatologia. Na ecografia abdominal de controlo, 2 meses após a alta, o cálculo biliar já não se observava.

Discussão

O quadro clínico caracterizado por alteração do estado de consciência acompanhado de crises parciais em contexto de hiperpirexia, na ausência de infeção do SNC, faz o diagnóstico de golpe de calor, laboratorialmente corroborado pelos núcleos botríoides no ESP. Estes correspondem a neutrófilos com hipersegmentação nuclear radial e podem ser observados nas primeiras 12-24 horas de doença. A sua visualização é extremamente útil para o diagnóstico precoce, como já foi descrito por vários autores.^{5,6}

O diagnóstico diferencial com infeções do SNC, nem sempre é imediato, já que as crianças apresentam frequentemente evidência clínica de uma infeção concomitante.⁶ Para tal contribuem o exame citoquímico e cultura do LCR, EEG ou estudo imagiológico (TC-CE/RM-CE).

As crianças são mais suscetíveis aos transtornos térmicos. Produzem mais calor porque têm uma taxa de metabolismo basal maior e também maior superfície corporal, resultando numa maior absorção de calor ambiental. Por outro lado, apresentam um menor volume sanguíneo e menor taxa de sudorese, o que limita o seu potencial de dissipação de calor.⁷

A anidrose é característica da forma clássica do golpe de calor. Contudo, de acordo com o principal mecanismo envolvido no aumento da temperatura corporal, seja aumento da produção de calor ou dificuldade na libertação do calor, pode predominar respectivamente sudorese ou anidrose.^{1,7}

Recentemente têm sido descritos várias mutações genéticas nos canais iónicos, ou canalopatias, que diminuem o limiar para ocorrência de distúrbios de termorregulação. Mutações específicas dos genes SCN1A e SCN9A que codificam isoformas de canais de sódio foram associadas a casos familiares de convulsões febris genes que codificam recetores dos canais de cálcio (RyR1 e CACNL1A3) têm sido associados a casos de hipertemia maligna.^{1,8-11}

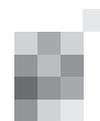
No nosso caso clínico a hipótese mais provável é a de bacteriémia num adolescente com provável predisposição à desregulação térmica. A favor desta hipótese, destacamos a história de convulsões febris na infância, tendência para subidas térmicas rápidas em contexto de doença e isolamento de *E. coli* na hemocultura. Foi excluída meningite e encefalite pela ausência de alterações no LCR e no EEG e pielonefrite por urocultura negativa com sumária de urina normal.

O cálculo vesicular identificado resolveu totalmente, admitindo-se poder estar relacionado com a antibioterapia efetuada.¹²

A hipertermia é uma emergência médica, cujo tratamento deve ser idealmente realizado numa unidade de Cuidados Intensivos, pela gravidade do quadro, carácter invasivo de algumas medidas diagnóstico-terapêuticas e prevenção e tratamento de possíveis complicações. O objetivo *major* do tratamento é a diminuição da temperatura corporal com a maior brevidade possível, uma vez que a duração da hipertermia está diretamente relacionada com a mortalidade, assim como com o controlo da função cardiovascular.⁷ Apesar do arrefecimento rápido e da abordagem da falência circulatória serem medidas cruciais conhecidas para a prevenção de danos irreversíveis, ainda não está estabelecida qual a melhor abordagem.¹³ Os antipiréticos são habitualmente ineficazes e devem ser evitados pelo risco de potenciar lesões hepáticas. O mecanismo de acção dos antipiréticos consiste em restabelecer um valor normal do termostato corporal que se encontra elevado quando há febre. No golpe de calor, não existe elevação do nível crítico do termostato mas eliminação ineficaz do calor.¹ O doente deve ser despido, colocado em ambiente arrefecido, podendo ser utilizadas medidas de arrefecimento controlado para ajudar na descida da temperatura corporal.^{1,2,4,7} Várias técnicas têm sido utilizadas com base nestes princípios, incluindo: lavagem contínua com compressas de água fria, imersão em água fria (15-16°C), pulverização do doente com água (10-15°C) aplicando simultaneamente correntes de ar para aumentar a evaporação e lavagem das cavidades com soro frio.^{7,13} Estas técnicas de refrigeração têm sido usado há décadas, mas a evidência apoiando a sua segurança e eficácia em alcançar rapidamente a temperatura segura do corpo e a redução da morbidade e mortalidade ainda precisa ser avaliada, devendo a escolha ser baseada nas condições locais e técnicas e no doente em causa.¹³ Deve também ser iniciada hidratação endovenosa além de todas as medidas de suporte necessárias mediante as possíveis complicações. Em todos os casos, deve ser mantida uma monitorização contínua da temperatura corporal, promovendo um arrefecimento gradual e controlado, até aos 39°C.^{1,2,4,7}

A morbidade e mortalidade são inversamente proporcionais à rapidez com que se inicia o arrefecimento, sendo por isso fundamental a colocação desta hipótese diagnóstica numa fase precoce.

Com este caso, os autores pretendem demonstrar a importância do reconhecimento precoce das falências de termorregulação, nomeadamente as formas de apresentação atípicas, permitindo a sua identificação que conduziará a uma atuação atempada de modo a evitar morbimortalidade. ■



Referências bibliográficas

1. Ayala AG. Transtornos de la temperatura corporal. Etiología y medidas preventivas. *OFFARM*. 2007;26(7):48-53.
2. L Vicente HP, A Mano Soares, L Januário. Fechados no carro - um caso de golpe de calor clássico. *Saúde Infantil*. 1995;18:5-10.
3. Leon LR, Helwig BG. Heat stroke: role of the systemic inflammatory response. *J Appl Physiol*. [Review]. 2010 Dec;109(6):1980-8.
4. Lugo-Amador NM, Rothenhaus T, Moyer P. Heat-related illness. *Emergency medicine clinics of North America*. [Review]. 2004 May;22(2):315-27, viii.
5. Neves JF, Lopes D, Casal MI, Teixeira RF, Januario L, da Silva AT. "Botryoid nuclei" of leucocytes in the haemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. *Lancet*. [Letter]. 1988 Jan 16;1(8577):112.
6. Kitazawa K, Honda A, Maemoto T, Inakawa N, Kawate K. Botryoid neutrophils in unexpected heat stroke. *Archives of disease in childhood*. [Case Reports Letter]. 1999 Aug;81(2):189.
7. Palacios EL MA, Ortiz de Zárate MM. Alteraciones de la termoregulacion. *Emergencias*. 2000;12:192-207.
8. Csilla Egri, Peter C. Ruben. A hot topic. Temperature sensitive sodium channelopathies. *Channels*. 2012;6.2:75-85.
9. Chockalingam P, Rammeloo Lukas A, Postema Pieter G, Hruđa Jarda B, Clur Sally-Ann, Blom Nico A et al. Fever-Induced Life-Threatening Arrhythmias in Children Harboring an SCN5A Mutation. *Pediatrics*. 2011;127.1:239-244
10. Monnier N, Procaccio V, Stieglitz P, Lunardi JL. Malignant Hyperthermia Susceptibility Is Associated with a Mutation of the $\alpha 1$ -Subunit of the Human Dihydropyridine-Sensitive L-Type Voltage-Dependent Calcium-Channel Receptor in Skeletal Muscle. *Am. J. Hum. Genet*. 1997;60:1316-1325.
11. Carvalho Correia AC, Barros Silva PC, Silva BA. Hipertermia Maligna: Aspectos Moleculares e Clínicos. *Rev Bras Anesthesiol*. 2012;62:6:820-837.
12. Machado AR. Pseudolitiase biliar após terapia por ceftriaxona: relato de um caso. *Pediatrics* (São Paulo). 2001;23(4):346-8.
13. Bouchama A, Dehbi M, Chaves-Carballo E. Cooling and hemodynamic management in heatstroke: practical recommendations. *Critical Care* 2007, 11:R54.

História Natural da Esclerose Múltipla - Revisão

Natural History of Multiple Sclerosis - Review

Inês Correia, Inês Marques, Lúcia Sousa

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra.

Informações:

Artigo de Revisão,
publicado em Sinapse,
Volume 14, Número 1,
Maio de 2014.
Versão eletrónica em
www.spneurologia.com
© 2014 Sociedade Portuguesa
de Neurologia.
Todos os direitos reservados.

Palavras-chave:

Esclerose Múltipla
Surto
Incapacidade
Progressão
Prognóstico

Key-words:

Multiple Sclerosis
Relapse
Disability
Progression
Prognosis

Correspondência

com o autor:

Inês Correia
Serviço de Neurologia
Centro Hospitalar e
Universitário de Coimbra
Praceta Professor Mota Pinto
3000-075 Coimbra, Portugal
mcorreia.ines@gmail.com

Resumo

Introdução: A Esclerose Múltipla é uma doença heterogénea, pelo que o conhecimento da sua história natural é indispensável. Vários estudos longitudinais com décadas de seguimento têm permitido estimar trajetórias da doença ao longo do tempo. Este conhecimento é de extrema importância em saúde pública e em investigação de novos fármacos.

Objetivos: Fazer uma revisão da história natural da Esclerose Múltipla com base nos estudos publicados em populações de doentes não tratados com fármacos modificadores da doença.

Desenvolvimento: A Esclerose Múltipla cursa, em 85% dos casos, com episódios de disfunção neurológica com duração de 24 horas a um mês, designados por surtos, sendo progressiva desde o início nos restantes doentes. Apresenta maior prevalência no sexo feminino (2:1) e um pico de incidência pelos 30 anos. A sua apresentação clínica inicial é variável, predominando as alterações sensitivas em todas as idades (≈50%) e as alterações motoras progressivas em idades mais avançadas. A nevrite óptica isolada (≈25%) e a diplopia (≈10%), apesar de serem menos frequentes, são consideradas as apresentações mais típicas. Observa-se recuperação do episódio clínico inicial em 85% dos casos, sendo a recuperação melhor quando o tempo até à admissão hospitalar é menor. O tempo médio para ocorrência de segundo surto é de 3,5 anos, sendo superior se a clínica inicial cursar com alterações visuais ou sensitivas, e inferior se a apresentação for motora. Uma maior carga lesional na ressonância magnética cerebral inicial relaciona-se com uma maior probabilidade de aparecimento de novas lesões em exame subsequente e um menor tempo para o segundo surto. Na ausência de tratamento imunomodulador, a frequência anualizada de surtos apresenta uma variação de 0,1 a 1, diminuindo com a evolução da doença. Independentemente da idade de início, em 80-90% dos casos, a Esclerose Múltipla Surto-Remissão evolui para Secundária Progressiva após 15 a 20 anos de doença. São fatores associados a pior prognóstico: sexo masculino; início em idade tardia ou pediátrica; sintomas iniciais motores progressivos; lesões cerebelosas ou medulares; recuperação incompleta após primeiro surto; recorrência de surtos nos primeiros dois anos; curto intervalo entre os dois primeiros surtos; e possivelmente história familiar. Estudos recentes indicam que a esperança média de vida é 10 anos inferior à da população geral e que o risco de morte é 3 vezes superior.

Conclusões: O conhecimento da história natural contribui para orientar o clínico na determinação do prognóstico individual e adequação do tratamento.

Abstract

Introduction: Multiple Sclerosis is a heterogeneous disease, therefore it is essential to understand its natural history. Several studies with decades of follow-up allowed to estimate the trajectories of the disease across time. This knowledge is extremely important in public health and in the investigation of new drugs.

Objectives: To perform a literature review of Multiple Sclerosis natural history in patients without disease modifying treatment.

Development: Multiple Sclerosis, in 85% of the cases, is characterized by clinical events of neurologic dysfunction lasting 24 hours to one month, defined as relapses, having a progressive course since the beginning in the remaining cases. It has a female predominance (2:1) and the incidence peaks at age 30 years. Clinical presentation is variable, with sensory symptoms preponderance in all ages (≈50%) and insidious motor symptoms in older patients. Despite being less frequent, isolated optic neuritis (≈25%) and diplopia (≈10%) are considered the most typical presentations of the disease. Recovery follows the first clinical event in 85% of the cases, and is more likely with shorter time interval between symptom onset and hospital admission. The mean time for a second relapse is 3,5 years, being usually longer when the disease begins with visual or sensory symptoms, and briefer when it presents with motor symptoms. High lesion load in baseline brain magnetic resonance imaging increases the probability of new lesions in subsequent brain imaging and shorter time interval until second relapse. The annual relapse rate in patients without disease modifying treatment ranges from 0.1 to 1, and decreases with disease progression. Relapsing-Remitting Multiple Sclerosis evolves to Secondary Progressive in 80-90% after 15 to 20 years, independently from the age at disease

(continuação)

onset. Several clinical markers are associated with poorer prognosis: male gender; early or late onset, presentation with progressive motor symptoms, cerebellar or spinal cord lesions, incomplete or absent recovery after the first relapse; high relapse rate in the first two years of disease; short interval between the two first relapses; and possibly familiar history of Multiple Sclerosis. Recent studies indicate that the life expectancy is 10 years reduced compared to the general population and there is a threefold increase in the risk of death.

Conclusion: The knowledge of the natural history of Multiple Sclerosis is important as it aids the physician defining the prognosis and the best therapeutic approach of the individual patient.

Introdução

Desde a clássica descrição da Esclerose Múltipla (EM) por Charcot em 1868, os clínicos tentam compreender a doença. Ao longo dos anos, sobretudo nos últimos 50 anos do século XX, múltiplos estudos pretenderam descrever a história natural da doença, acompanhando séries de doentes, na sua maioria sem tratamento durante anos, com o objetivo de perceber a evolução e determinar o prognóstico. Este conhecimento é de máxima importância quer em termos de saúde pública, quer para cálculo das necessidades e dos custos associados à doença, quer em termos individuais no doente concreto, para determinação do prognóstico e da conduta mais apropriada.

Objetivos

Fazer uma revisão da história natural da Esclerose Múltipla com base nos estudos publicados em populações de doentes não tratados com fármacos modificadores da doença.

Desenvolvimento

Resenha Histórica: os principais estudos publicados sobre a história natural da EM

A tabela I apresenta a súmula dos principais estudos da história natural da doença conduzidos até à data, entre os quais se encontram estudos observacionais de séries hospitalares^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11}. Apesar da maioria dos estudos terem a desvantagem de ser retrospectivos, estes fornecem informações úteis sobre a evolução dos doentes ao longo do tempo. São mencionados também alguns estudos com a maioria dos dados prospetivos^{12,13,14,15,16,17,18} que têm melhor precisão na determinação da ocorrência de surtos, início da progressão e graduação da incapacidade. Destacam-se, pela sua qualidade, os seguintes:

- O estudo de Kurtzke *et al.*, que utilizou como amostra os doentes do sexo masculino diagnosticados com EM durante o serviço militar americano entre 1942 e 1951. Este estudo destacou-se por ser ter sido o primeiro com um número apreciável de doentes (n=234), e uma descrição rigorosa da apresentação inicial da doença^{19,20,21,22}.
- O estudo de Confavreux *et al.*, que incluiu 1844 doentes seguidos no Departamento de Neurologia do Hospital de Lyon, com uma vasta área de referência. Este estudo permitiu a obtenção dos primeiros dados sobre a progressão da incapacidade^{23,24,25,26}.
- O estudo de Gothenburg, que incluiu 308 doentes no

Hospital Sahlgren Gothenburg ao longo de 14 anos. Posteriormente foi continuado com um estudo longitudinal e prospetivo com duração superior a 25 anos, com aplicação de escalas de *Disability Status Scale (DSS)*^{27,28,29}.

- O estudo Londres-Ontário, que abrangeu 1099 doentes, entre 1972 e 1984, referenciados da província de Ontário para o Hospital de Londres no Canadá. Pela qualidade dos dados é referenciado como um clássico^{30,31,32,33,34}.

Os 4 fenótipos de Esclerose Múltipla

Após o consenso estabelecido em 1996, a doença foi subdividida em quatro categorias. Na EM forma Surto-Remissão (EMSR), que ocorre em cerca de 85% dos doentes, verificam-se surtos claramente identificados, com recuperação completa ou parcial, sem progressão da doença entre surtos. Em 80 a 90% dos casos esta forma evolui para a EM forma Secundária Progressiva (EMSP), na qual ocorre progressão da incapacidade, podendo ocorrer surtos, remissões *minor* e *plateaus* de incapacidade. Em cerca de 10% dos doentes a doença pode ser progressiva desde o início, denominando-se EM forma Primária Progressiva (EMPP), na qual se podem verificar *plateaus* ocasionais ou melhoria ligeira temporária. Se nesta forma ocorrerem surtos denomina-se EM forma Progressiva com Surtos (EMPS), o que se verifica em cerca de 5% dos doentes^{37,38,39,40,41}.

Primeiro Evento Clínico

Na maioria dos estudos, a EM apresenta uma clara predominância no sexo feminino com uma relação mulher/homem de cerca de 2:1^{24,30}.

Em cerca de 70% dos casos a doença inicia-se entre os 20 e os 40 anos de idade, com um pico de incidência aos 30 anos, sendo apenas 10% dos diagnósticos realizados em doentes com idade inferior a 20 anos^{2,12,24,25,42}.

A apresentação clínica inicial é variável, estimando-se que em 50% dos casos exista disfunção isolada dos feixes longos (predomínio de alterações sensitivas), em 15% ocorra nevrite óptica isolada, em 10% ocorra disfunção do tronco cerebral e em 25% ocorram combinações dos anteriores (Tabela II)³⁵.

De acordo com os estudos disponíveis, verifica-se recuperação do episódio neurológico inaugural em cerca de 85% dos casos, sendo a recuperação incompleta em 16-30%^{16,26,29}. No estudo de Kurtzke de 1956, o principal fator preditivo de recuperação foi o tempo até à admissão hos-

Tabela I. Principais estudos de história natural em Esclerose Múltipla³⁵.

Estudo	Localização	Ano	Tipo de estudo	Nº de doentes	Fenótipo de EM (%)	Duração de EM até 1ª visita (anos)	Duração da EM (anos)
R. Müller ¹	Suécia	1949/51	Transversal	810	-	3	15.3
McAlpine e Compston ²	Londres, Reino Unido	1952	Transversal	414	EMSR-65% EMSP-25% EMPP-10%	-	11.3
Leibowitz <i>et al.</i> ^{3,4} Leibowitz e Alter ⁵	Israel	1964/70 1973	Transversal	282	EMSR- 63% EMSP-37%	-	11.5
Panelius ⁶	Turku, Finlândia	1969	Transversal	146	-	-	12.9
Poser S ⁷	Alemanha, multicêntrico	1978	Transversal	812	EMSR- 42% EMSP- 40% EMPP- 18%	-	8.7
Poser S <i>et al.</i> ¹²	Alemanha	1982	Transversal com algum componente longitudinal	221	EMSR- 59% EMSP- 28% EMPP- 13%	-	12.1
Clark <i>et al.</i> ⁸ Detels <i>et al.</i> ⁹ Visscher <i>et al.</i> ¹⁰	Washington e Los Angeles, EUA	1982 1982 1984	Transversal	834-941	-	-	15
Phadke ^{13,14}	Grampian region, Escócia	1987/90	Transversal com algum componente longitudinal	1055	EMSR- 68% EMSP- 23% EMPP - 9%	-	1-60
Minderhoud <i>et al.</i> ³⁶	Groninga, Holanda	1988	Longitudinal	342	EMSR- 31% EMSP- 32% EMPP- 37%	-	-
D.H. Miller <i>et al.</i> ¹⁵	Wellington, Nova Zelândia	1992	Transversal com algum componente longitudinal	209	EMSR- 65% EMSP- 30% EMPP - 5%	-	14.8
Riise <i>et al.</i> ¹¹	Europa	1992	Transversal	574	-	-	6.6
Trojano <i>et al.</i> ¹⁶	Bari, Itália	1995	Transversal com algum componente longitudinal	309	EMSR- 58% EMSP- 22% EMP - 19%	-	9.8
Kantarci <i>et al.</i> ¹⁷	Turquia, multi-cêntrico	1998	Transversal com algum componente longitudinal	1259	EMSR -62% EMSP -26% EMPP -12%	-	8.4
Myhr <i>et al.</i> ¹⁸	Noruega	2001	Transversal com algum componente longitudinal	220	-	4.2	14.4
<i>United States Army Veterans World War II cohort</i>							
Kurtzke <i>et al.</i> ^{19,20,21,22}	EUA	1968/70/ 73/77	Longitudinal	527	-	51% desde início	72% 15 A
<i>Lyon, França, multiple sclerosis cohort</i>							
Confavreux ²³ Confavreux <i>et al.</i> ²⁴	Lyon, França	1977 1980	Longitudinal	349	EMSR -58% EMSP - 24% EMPP - 18%	4.7	9
Confavreux <i>et al.</i> ^{25,26}	Lyon, França	2000/03	Longitudinal	1844	EMSR -58% EMSP - 27% EMPP - 15%	6	11
<i>Gothenburg, Suécia, multiple sclerosis cohort</i>							
Broman <i>et al.</i> ²⁷ Runmarker e Andersen ²⁸ Eriksson <i>et al.</i> ²⁹	Gotemburgo, Suécia	1981 1993 2003	Longitudinal	308	EMSR -31% EMSP - 52% EMPP - 17%	60% de EMSR desde o início	> 25 A
<i>London, Ontario, multiple sclerosis cohort</i>							
Weinshenker <i>et al.</i> ^{30,31}	Londres-Ontário, Canadá	1989/91	Longitudinal	1099	-	197 doentes desde o início	11.9
D.A. Cottrell <i>et al.</i> ^{32,33} Kremenutzky <i>et al.</i> ³⁴		1999	Longitudinal	1044	EMSR- 28% EMSP - 51% EMPP - 21%		24

EM - Esclerose Múltipla; EMSR - EM forma Surto-Remissão; EMSP - EM forma Secundária Progressiva; EMPP - EM forma Primária Progressiva.

Tabela II. Distribuição de doentes (%) por sintomas iniciais de acordo com a idade³⁰

Idade no início da Esclerose Múltipla	Nevrite Óptica	Diplopia/Vertigem	Motor Agudo	Motor Progressivo	Equilíbrio/Ataxia apendicular	Sensitivo
< 20	23	18	6	4	14	46
20 – 29	23	12	7	6	11	52
30 – 39	13	11	7	14	15	44
40 – 49	9	17	3	31	13	33
≤ 50	6	13	4	47	11	32

pitalar (Tabela III). Verificou-se recuperação em 86% dos doentes com sintomas com duração inferior ou igual a 7 dias, não se verificando recuperação quando os sintomas tinham mais de dois anos de evolução⁴³. Neste estudo, o principal fator preditivo de progressão numa fase inicial da doença foi a idade avançada, o que hoje se sabe estar relacionado com uma maior probabilidade de se tratar de EMPP⁴⁴.

Surto

Desde a publicação de Schumacher (1965), são considerados surtos os episódios de alterações neurológicas focais com duração superior a 24 horas e sem melhor explicação, precedidos de estabilidade clínica nos 30 dias anteriores⁴⁵.

O segundo surto clínico ocorre em média após 3,5 anos, sendo este período habitualmente mais longo se a apresentação inicial consistir em sintomas visuais ou sensitivos e menor quando a doença se apresenta com síndrome medular³⁵. Em estudos retrospectivos e prospetivos com base hospitalar, verificou-se a ocorrência de segundo surto em 16% dos doentes nos primeiros dois anos de seguimento e em 60% dos doentes após 2 anos. Em

ensaios clínicos variou entre 38 a 85% após 2 anos de seguimento⁴⁶.

O fator preditivo mais importante de ocorrência de um segundo surto clínico é a presença de lesões na RM cerebral inicial^{47,48,49,50,51,52,53,54,55} (Tabela IV), e/ou o aparecimento de novas lesões em T2 ou lesões captantes de contraste em RM realizada em tempo posterior^{50,56,54}, fator que também se relaciona com um menor tempo para o segundo surto (2 vs. 6 anos)⁵³.

A presença de bandas oligoclonais (BOC) no líquido cefalo-raquídeo (LCR) sem correspondência no soro aumenta a probabilidade de conversão em EM após um primeiro evento clínico (CIS). Acrescenta, contudo, pouco risco além do que está associado às alterações imagiológicas. De facto, verificou-se que a presença de 10 ou mais lesões na RM se associa a um risco de conversão em EM de 59%, que aumenta para apenas 64% se associadamente existirem BOC no LCR. A pesquisa de BOC é clinicamente mais importante em casos em que a RM inicial é normal (o risco aumenta de 4% para 23%), ou na presença de lesões que não cumprem os critérios de McDonald para disseminação no espaço⁵⁷.

Tabela III. Probabilidade de recuperação após primeiro evento clínico com admissão hospitalar de acordo com tempo de duração de sintomas até admissão⁴³

Duração de sintomas até admissão	Probabilidade de recuperação (%)
≤ 7 dias	86
8-14 dias	64
15-31 dias	38
1,1-2 meses	18
2,1-6.0 meses	14
6,1-12 meses	18
1,1-2 anos	7
>2 anos	0

Tabela IV. Probabilidade (%) de desenvolvimento de segundo surto de acordo com a presença ou ausência de lesões na RM inicial

	Morrissey <i>et al.</i> 1993 ⁴⁸	O’Riordan <i>et al.</i> 1998 ⁵¹	Brex <i>et al.</i> 2002 ⁵³
	5 anos	10 anos	14 anos
RM anormal	65%	83%	88%
RM normal	3%	11%	19%

RM – ressonância magnética

A alteração dos potenciais evocados, principalmente o aumento da latência, é também considerada um fator associado a menor tempo até à ocorrência de um segundo surto, apesar de ter um menor impacto do que as alterações imagiológicas^{47,58,59,60}.

A idade jovem (≤ 32 anos) é igualmente considerada um fator preditivo de ocorrência de segundo surto ($p=0,01$)⁴⁶, sendo controversa a influência de fatores como género, grau de recuperação após primeiro episódio, sintomas mono ou multifocais e fenótipo da doença^{29,57,61}.

Os estudos reportam uma frequência anualizada de surtos entre 0,1 a ≥ 1 surto por ano, diminuindo a probabilidade da sua ocorrência com a duração da doença^{2,18,27,62}.

Incapacidade

De forma a poder quantificar o grau de incapacidade dos doentes com EM ao longo do tempo, Kurtzke criou 3 escalas. A primeira escala, denominada *Disability Status Scale (DSS)*, foi criada em 1955 com o intuito de avaliar a eficácia da isoniazida na EM e consistia numa escala com 11 categorias (0 = exame neurológico normal; 10 = morte devida a EM). Seguiu-se a escala *Functional Systems*, cons-

tituída por 8 itens que representam as diferentes funções do sistema nervoso central (piramidais, cerebelosas, tronco cerebral, sensitivas, vesicais, intestinais, visuais, mentais)⁶³. Em 1983, foi publicada a escala atualmente mais utilizada, denominada *Expanded Disability Status Scale (EDSS)* que divide ao meio cada ponto da DSS e quantifica a incapacidade nos sistemas funcionais do sistema nervoso central avaliados na *Functional Systems*, obtendo-se assim 20 categorias, de 0 a 10 (Tabela V)^{63,64}.

Surto e Incapacidade

O intervalo de tempo entre os dois primeiros surtos e o número de surtos parecem relacionar-se com a progressão da incapacidade, tendo-se verificado uma progressão mais rápida quando o intervalo é menor ($p<0,003$) e quando ocorre um elevado número de surtos durante os primeiros dois anos de doença ($p=0,003$), como exposto na Tabela VI⁶⁵. Após os primeiros dois anos de doença, o impacto do número de surtos no prognóstico parece ser menor⁶⁶.

Estima-se que cada surto provoque um agravamento em média de 0,24 a 0,57 na escala EDSS⁶⁷.

Tabela V. Tabela de cálculo de EDSS⁶⁴

Score	Características
0	Exame neurológico normal
1,0-1,5	Sem incapacidade
2,0-2,5	Incapacidade mínima
3,0-3,5	Incapacidade moderada. Deambulação sem limitações
4,0	Deambulação ≤ 500 m sem ajuda ou descanso
4,5	Deambulação ≤ 300 m sem ajuda ou descanso
5,0	Deambulação ≤ 200 m sem ajuda ou descanso. Limitação nas atividades diárias
5,5	Deambulação ≤ 100 m sem ajuda ou descanso. Incapacidade impedindo atividades plenas diárias
6,0	Marcha com necessidade de assistência intermitente ou com necessidade de auxílio unilateral constante
6,5	Marcha com necessidade de auxílio bilateral
7,0-7,5	Restrito a cadeira de rodas.
8,0-8,5	Restrito ao leito. Mantém alguma função nos membros superiores. Parcialmente dependente.
9,0	Restrito ao leito. Capaz de comunicar e deglutir. Totalmente dependente.
9,5	Restrito ao leito. Incapaz de comunicar. Sem deglutição
10,0	Morte por esclerose múltipla

Tabela VI. Intervalo de tempo (média de anos) até DSS 6, 8 e 10, consoante número de surtos nos primeiros dois anos de EM⁶⁵

Nº surtos	DSS 6	DSS 8	DSS 10
1	22,7	33,2	49,5
2	18,7	28,9	42,2
≥ 3	15,1	20,4	29,2

DSS – *Disability Status Scale*; EM – Esclerose Múltipla

Início da Fase Progressiva

A EM tem sido reconhecida como uma doença muito incapacitante, com cerca de 75% dos doentes a atingir uma incapacidade considerável ao longo da sua evolução.

Estima-se que 50% dos doentes atingem EDSS ≥ 6 em 15 a 20 anos de doença⁶⁸ e que 15% apresentam uma doença agressiva atingindo rapidamente incapacidade grave⁴².

A probabilidade de entrar em fase secundária progres-

siva aumenta cerca de 9% a cada 5 anos, quadruplicando após 20 anos de doença, independentemente da idade no início da EM⁶⁶.

A EMSR evolui para EMSP após 15 a 20 anos de doença em cerca de 80% a 90%. Nos estudos clássicos, o tempo médio desde o início da doença até EDSS=6 foi de 15 a 32 anos, variando de acordo com o desenho do estudo e a população incluída. Estudos mais recentes reportam um maior intervalo de tempo até EDSS=6, variando entre 25 a 30 anos⁶⁸. Equaciona-se que esta diferença se possa atribuir a um diagnóstico mais precoce resultante da atualização dos critérios de McDonald, podendo também o efeito dos novos tratamentos influenciar os resultados obtidos⁶⁹.

Independentemente do fenótipo da doença, vários estudos sugerem que a EM se desenvolve em duas fases distintas, variando os pontos de corte entre DSS 3 e 4. A duração da primeira fase é variável nos diferentes fenótipos da doença, sendo aparentemente modificável com a terapêutica. Na segunda fase as curvas de evolução de incapacidade são paralelas nos diferentes subgrupos de doentes, independentemente da duração da primeira fase^{66,70,71}.

História natural de grupos especiais de doentes

Esclerose Múltipla Benigna

O termo EM Benigna foi durante muitos anos atribuído aos doentes que não apresentavam uma incapacidade visível (EDSS≤3) na primeira década de doença, tendo sido estimado que 30% dos doentes apresentavam esta forma de doença⁷². Um estudo de 2007, verificou que apenas 52% dos doentes previamente classificados como tendo EM Benigna mantinham este perfil após 20 anos de doença, o que levantou alguma controvérsia em torno deste termo⁷³. Por outro lado, alguns autores defendem que a escala EDSS pode não ser suficiente para definir EM Benigna, uma vez que não quantifica corretamente as alterações cognitivas, que podem ser consideráveis nestes doentes e ser muito incapacitantes⁶⁸. Este conceito também tem sido contestado pelo facto de só poder ser estabelecido retrospectivamente.

Esclerose Múltipla Maligna

O termo EM Maligna é, por vezes, utilizado quando é necessário auxiliar de marcha (EDSS≥6) nos primeiros 5 anos de doença⁶⁸. Num estudo de 2011, a incidência de EM maligna foi de 12%, sendo mais frequente em doentes com idade mais avançada, sexo masculino, história prévia de tabagismo e apresentação inicial com sintomas motores⁷⁴.

Têm sido descritas algumas variantes da doença, caracterizadas por uma apresentação clínica aguda e fulminante, entre as quais se incluem a variante de Marburg, EM forma Tumefativa e Esclerose Concêntrica de Baló^{75,76}.

Esclerose Múltipla Pediátrica

Estima-se que em 3 a 10% dos doentes o início da EM ocorra antes dos 18 anos, mais frequentemente entre os 9 e os 13 anos, sendo rara antes dos 6 anos^{77,78}.

A prevalência é semelhante em ambos os sexos até aos 6 anos, aumentando progressivamente a partir desta

idade no sexo feminino, igualando a proporção do adulto (2:1) pelos 10 anos⁷⁹.

Segundo alguns estudos, o início da EM é mais frequentemente polissintomático (50-70%), sendo a Encefalomielite Aguda Disseminada a apresentação inicial em 18 a 29% dos doentes^{79,80}. Nos restantes casos, verificam-se alterações motoras em 30%, sensitivas em 30%, disfunção do tronco cerebral em 25%, nevríte óptica em 10 a 22% e ataxia em 5 a 15%. A maioria das crianças apresenta recuperação completa após o primeiro episódio e cerca de 98% evoluem como EMSR^{80,81,82}. O intervalo de tempo entre o primeiro e o segundo surto varia entre 0,9 e 2 anos^{77,83,84}. São fatores de risco para a ocorrência de novo surto: sexo feminino; idade superior a 10 anos; nevríte óptica; e RM com lesões sugestivas de EM⁸⁵. O número de surtos varia entre 0,38 a 1,2 por ano^{80,82,83,86,87}.

Vários estudos apontam para que a duração da doença até fase secundária progressiva na EM pediátrica seja cerca de 10 anos mais longa que na EM do adulto. Contudo, a maioria destes doentes atinge os vários graus de incapacidade numa idade mais precoce, ou seja, apesar da incapacidade progredir mais lentamente, o doente pode vir a ficar incapacitado numa idade mais jovem^{82,83,88,89}.

Esclerose Múltipla de Início Tardio

Alguns autores designam EM de Início Tardio quando a doença é diagnosticada após os 50 anos. Caso se trate de EMSR a evolução parece ser semelhante à dos doentes com EM com início em idade mais jovem. No entanto, mais frequentemente (55 a 88% dos casos) trata-se de EMPP⁶⁸, forma associada a um menor tempo para a progressão da incapacidade^{1,3,10,12,13,14,15,17,18,24,25,26,27,28,29,30,31,42,68}.

Esclerose Múltipla Familiar

Cerca de 15% dos doentes têm história familiar de EM, com pelo menos mais um elemento da família atingido. O risco de desenvolver EM é cerca de 35% nos gémeos monozigóticos, 3% em irmãos, 2% em pais ou filhos, sendo menor em parentes de segundo ou terceiro grau⁹⁰. Não é consensual a relação entre EM familiar e a gravidade da doença, embora se tenha associado a maior probabilidade de evolução para EMSP ou de EMPP^{68,91}.

Outros Fatores de Prognóstico, Esperança Média de Vida e Mortalidade

A Tabela VII resume os principais fatores de prognóstico clínico em EM. Vários estudos sugerem que o sexo masculino se associa a um início mais precoce da fase secundária progressiva e a progressão de incapacidade mais rápida^{25,26,28,29,30,31,35,70,92,93}. A sintomatologia inicial motora, cerebelosa, medular ou disfunção de tronco cerebral, assim como a recuperação incompleta após o primeiro surto, associam-se a pior prognóstico, com menor intervalo de tempo até incapacidade importante^{1,8,9,10,13,14,15,28,30,31,65,70,92,93}.

Nos últimos 50 anos, verificou-se um aumento global da esperança média de vida na população geral de cerca de 20 anos, o que também se verificou na população com EM. Contudo, alguns estudos populacionais permitiram

Tabela VII. Características demográficas e clínicas com impacto prognóstico^{35,65,66,67,70,94}

Prognóstico Favorável	Prognóstico Desfavorável
• Sexo feminino	• Sexo masculino
• Início na idade adulta (< 50 anos)	• Idade início tardia (>50 anos) ou muito jovem
• Início com nevrite óptica ou sintomas sensitivos	• Sintomas iniciais motores, cerebelosos, medular ou de tronco cerebral
• Recuperação completa após o 1º surto	• Recuperação incompleta após o 1º surto
	• Elevada frequência dos surtos nos primeiros 2 anos
	• Curto intervalo de tempo entre os primeiros 2 surtos
	• Rápida progressão até EDSS 3
	• História familiar?

EDSS = Expanded Disability Status Scale

verificar que na EM a esperança média de vida é cerca de 10 anos inferior à da população geral⁹⁵.

A EM não é em si fatal, mas devido à incapacidade que provoca leva a um risco de morte 3 vezes superior. As principais causas de morte são doenças respiratórias, infecciosas e vasculares, que são mais frequentes em doentes com EM do que na população geral. Apesar das neoplasias serem uma importante causa de morte, não parecem ser mais frequentes nos doentes com EM do que na população geral, havendo alguns estudos nos quais a população com

EM apresentou menor risco de desenvolver cancro^{95,96}.

Conclusões

Os estudos da História Natural da doença têm permitido compreender que a esclerose Múltipla é uma doença heterogénea, com diferentes fenótipos clínicos e com prognóstico variável. Embora seja impossível aferir com precisão a evolução do doente concreto, existem indicadores que permitem apoiar o clínico na determinação do prognóstico individual e na adequação terapêutica. ■

Bibliografia

1. Muller R. Studies on disseminated sclerosis with special reference to symptomatology, course and prognosis. *Acta Med Scand* 1949; 133(Suppl 222):1-214.
2. McAlpine D, Compston N. Some aspects of the natural history of disseminated sclerosis. *Q J Med*. 1952; 21(82):135-167.
3. Leibowitz U, Halpern L, Alter M. Clinical studies of multiple sclerosis in Israel. I. A clinical analysis based on a country-wide survey. *Arch Neurol*. 1964; 10:502-512.
4. Leibowitz U, Alter M. Clinical factors associated with increased disability in Multiple Sclerosis. *Acta Med Scand* 1970; 46:53-70.
5. Leibowitz U, Alter M. Multiple Sclerosis: Clues to its Cause. Amsterdam. *North Holland Publishing Co*. 1973
6. Panelius M. Studies on epidemiological, clinical and etiological aspects of multiple sclerosis. *Acta Neurol Scand*. 1969; Suppl 39:1-82.
7. Poser S. Multiple sclerosis: an analysis of 812 cases by means of electronic data processing. *Schritften Neurol*. 1978; 20:1-93.
8. Clark VA, Detels R, Visscher BR, Valdiviezo NL, Malmgren RM, Dudley JP. Factors associated with a malignant or benign course of multiple sclerosis. *JAMA*. 1982;248(7): 856-860.
9. Detels R, Clark VA, Valdiviezo NL, Visscher BR, Malmgren RM, Dudley JP. Factors associated with a rapid course of multiple sclerosis. *Arch Neurol*. 1982; 39(6):337-341
10. Visscher BR, Liu KS, Clark VA, Detels R, Malmgren RM, Dudley JP. Onset symptoms as predictors of mortality and disability in multiple sclerosis. *Acta Neurol Scand*. 1984; 70(5):321-328.
11. Riise T, Klauber MR. Relationship between the degree of individual space-time clustering and age at onset of disease among multiple sclerosis patients. *Int J Epidemiol*. 1992; 21(3):528-532.
12. Poser S, Bauer HJ, Poser W. Prognosis of multiple sclerosis. Results from an epidemiological area in Germany. *Acta Neurol Scand*. 1982; 65(4):347-354.
13. Phadke JG. Survival pattern and cause of death in patients with multiple sclerosis: results from an epidemiological survey in north east Scotland. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1987; 50(5):523-531.
14. Phadke JG. Clinical aspects of multiple sclerosis in north-east Scotland with particular reference to its course and prognosis. *Brain*. 1990;113(Pt 6): 1597-1628.
15. Miller DH, Hornabrook RW, Purdie G. The natural history of multiple sclerosis: a regional study with some longitudinal data. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1992; 55(5):341-346.
16. Trojano M, Avolio C, Manzari C, et al. Multivariate analysis of predictive factors of multiple sclerosis course with a validated method to assess clinical events. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58:300-306.
17. Kantarci O, Siva A, Eraksoy M, et al. Survival and predictors of disability in Turkish MS patients. Turkish Multiple Sclerosis Study Group (TUMSSG). *Neurology* 1998; 51(3):765-772.
18. Myhr KM, Riise T, Vedeler C, et al. Disability and prognosis in multiple sclerosis: demographic and clinical variables important for the ability to walk and awarding of disability pension. *Mult Scler* 2001; 7(1):59-65.
19. Kurtzke JF, Beebe GW, Nagler B, Auth TL, Kurland LT, Nefzger MD. Studies on natural history of multiple sclerosis. 4: Clinical features of the onset bout. *Acta Neurol Scand* 1968; 44:467-499.
20. Kurtzke JF, Beebe GW, Nagler B, Nefzger MD, Auth TL, Kurland LT. Studies on the natural history of multiple sclerosis. V. Long-term survival in young men. *Arch Neurol*. 1970; 22(3):215-225.
21. Kurtzke JF, Beebe GW, Nagler B, Auth TL, Kurland LT, Nefzger MD. Studies on the natural history of multiple sclerosis: 7. Correlates of Clinical Change in an Early Bout. *Acta Neurol Scand* 1973; 49:379-395.
22. Kurtzke JF, Beebe GW, Nagler B, Kurland LT, Auth TL. Studies on the natural history of multiple sclerosis --8. Early prognostic features of the later course of the illness. *J Chronic Dis*. 1977; 30(12):819-830.
23. Confavreux C. L'histoire naturelle de la sclérose en plaques. Etude par informatique de 349 observations. *Lyon, Thèse de Médecine, Université Claude Bernard*. 1977; p. 184.
24. Confavreux C, Aimard G, Devic M. Course and prognosis of multiple sclerosis assessed by the computerized data processing of 349 patients. *Brain*. 1980; 103(2):281-300.
25. Confavreux C, Vukusic S, Moreau T, Adeleine P. Relapses and progression of disability in multiple sclerosis. *N Engl J Med*. 2000; 343(20):1430-1438.
26. Confavreux C, Vukusic S, Adeleine P. Early clinical predictors and progression of irreversible disability in multiple sclerosis: an amnesic process. *Brain*. 2003; 126(Pt 4):770-782.
27. Broman T, Andersen O, Bergmann L. Clinical studies on multiple sclerosis. I. Presentation of an incidence material from Gothenburg. *Acta Neurol Scand*. 1981; 63(1):6-33.
28. Runmarker B, Andersen O. Prognostic factors in a multiple sclerosis incidence cohort with twenty-five years of follow-up. *Brain*. 1993; 116(Pt 1):117-134.
29. Eriksson M, Andersen O, Runmarker B. Long-term follow up of patients with clinically isolated syndromes, relapsing-remitting and secondary progressive multiple sclerosis. *Mult Scler*. 2003; 9(3):260-274.
30. Weinshenker BG, Bass B, Rice GPA, et al. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study - 2 predictive value of the early clinical course. *Brain*. 1989; 112(6):1419-1428.
31. Weinshenker BG, Rice GP, Noseworthy JH, Carriere W, Baskerville J, Ebers GC. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study. 3. Multivariate analysis of predictive factors and models of outcome. *Brain*. 1991; 114(Pt 2):1045-1056.
32. Cottrell DA, Kremenchutzky M, Rice GP, et al. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study. 5. The clinical features and natural history of primary progressive multiple sclerosis. *Brain*. 1999; 122(Pt 4):625-639.
33. Cottrell DA, Kremenchutzky M, Rice GP, Hader W, Baskerville J, Ebers GC. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study. 6. Applications to planning and interpretation of clinical therapeutic trials in primary progressive multiple sclerosis. *Brain*. 1999;122(Pt 4):641-647.
34. Kremenchutzky M, Cottrell D, Rice G, et al. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study. 7. Progressive-relapsing and relapsing-progressive multiple sclerosis: a re-evaluation. *Brain*. 1999; 122(Pt 10):1941-1950.
35. Confavreux C, Compston A. The natural history of multiple sclerosis. In: *Compston A, editor. McAlpine's multiple Sclerosis*. 4 ed. London: Churchill Livingstone Elsevier; 2006. p. 183-272.
36. Minderhoud JM, van der Hoeven JH, Prange AJ. Course and prognosis of chronic progressive multiple sclerosis. Results of an epidemiological study. *Acta Neurol Scand*. 1988; 78(1):10-15.
37. Lublin FD, Reingold SC. Defining the clinical course of multiple sclerosis: results of an international survey. National Multiple Sclerosis Society (USA) Advisory Committee on Clinical Trials of New Agents in Multiple Sclerosis. *Neurology*. 1996; 46(4):907-911.
38. JH, Noseworthy. Progress in determining the causes and treatment of multiple sclerosis. *Nature* 1999; 399:A40-A47.
39. Hauser SL, Oksenberg JR. The neurobiology of multiple sclerosis: genes, inflammation, and neurodegeneration. *Neuron* 2006; 52:61-76.
40. Trapp BD, Nave KA. Multiple sclerosis: an immune or neurodegenerative disorder? *Annu. Rev. Neurosci* 2008; 31:247-269.
41. Dutta R, Trapp BD. Mechanisms of neuronal dysfunction and degeneration in multiple sclerosis. *Prog Neurobiol*. 2011; 93(1):1-12.
42. Vollmer T. The natural history of relapses in multiple sclerosis. *J Neurol Sci*. 2007; 256(Suppl 1):S5-S13.
43. Kurtzke JF. Course of Exacerbations of Multiple Sclerosis in Hospitalized Patients. *AMA Arch Neurol Psychiatry*. 1956; 76(2):175-184.
44. Kis B, Rumberg B, Berlit P. Clinical characteristics of patients with late-onset multiple sclerosis. *J Neurol*. 2008; 255(5):697-702.
45. Schumacker GA, Beebe G, Kibler RF, et al. Problems of experimental trials of therapy in multiple sclerosis: report by the panel on the evaluation of experimental trials of therapy in multiple sclerosis. *Ann NY Acad Sci*. 1965; 122:552-568.
46. D'Alessandro R, Vignatelli L, Lugesia A, et al. Risk of multiple sclerosis following clinically isolated syndrome: a 4-year prospective study. *J Neurol*. 2013; 260(6):1583-1593.
47. Paty DW, Oger JJ, Kastrukoff LF, et al. MRI in the diagnosis of MS: a prospective study with comparison of clinical evaluation, evoked potentials, oligoclonal banding, and CT. *Neurology*. 1988; 38(2):180-185.
48. Morrissey SP, Miller DH, Kendall BE, et al. The significance of brain magnetic resonance imaging abnormalities at presentation with clinically isolated syndromes suggestive of multiple sclerosis. A 5-year follow-up study. *Brain*. 1993; 116(Pt 1):135-146.
49. Barkhof F, Filippi M, Miller DH, et al. Comparison of MRI criteria at first presentation to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *Brain*. 1997; 120(Pt 11): 2059-2069.
50. O'Riordan JI, Thompson AJ, Kingsley DP, et al. The prognostic value of brain MRI in clinically isolated syndromes of the CNS. A 10-year follow-up. *Brain*. 1998; 121(Pt 3):495-503.
51. Filippi M, Horsfield MA, Morrissey SP, et al. Quantitative brain MRI lesion load predicts the course of clinically isolated syndromes suggestive of multiple sclerosis. *Neurology*. 1994; 44(4):635-641.
52. Tintoré M, Rovira A, Martínez MJ, et al. Isolated demyelinating syndromes: comparison of different MR imaging criteria to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000; 21(4):702-706.
53. Brex PA, Ciccarelli O, O'Riordan JI, Sailer M, Thompson AJ, Miller DH. A longitudinal study of abnormalities on MRI and disability from multiple sclerosis. *N Engl J Med*. 2002; 346(3):158-164.
54. Tintoré M, Rovira A, Río J, et al. New diagnostic criteria for multiple sclerosis: application in first demyelinating episode. *Neurology*. 2003; 60(1):27-30.
55. Fisniku LK, Brex PA, Altmann DR, et al. Disability and T2 MRI lesions: a 20-year follow-up of patients with relapse onset of multiple sclerosis. *Brain*. 2008; 131(Pt 3):808-817.
56. Brex PA, Miszkiel KA, O'Riordan JI, et al. Assessing the risk of early multiple sclerosis in patients with clinically isolated syndromes:

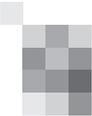
- the role of a follow up MRI. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001; 70(3):390-393.
57. Miller DH, Chard DT, Ciccarelli O. Clinically isolated syndromes. *Lancet Neurol* 2012; 11:157-169.
 58. Lee KH, Hashimoto SA, Hooge JP, et al. Magnetic resonance imaging of the head in the diagnosis of multiple sclerosis: a prospective 2-year follow-up with comparison of clinical evaluation, evoked potentials, oligoclonal banding, and CT. *Neurology*. 1991; 41(5):657-660.
 59. Martinelli V, Comi G, Filippi M, et al. Paraclinical tests in acute-onset optic neuritis: basal data and results of a short follow-up. *Acta Neurol Scand*. 1991; 84(3):231-236.
 60. Frederiksen JL, Larsson HB, Nordenbo AM, Seedorff HH. Plaques causing hemianopsia or quadrantanopsia in multiple sclerosis identified by MRI and VEP. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 1991; 69(2):169-177.
 61. Tintoré M, Rovira A, Rio J, et al. Is optic neuritis more benign than other first attacks in multiple sclerosis? *Ann Neurol*. 2005; 57(2):210-215.
 62. Patzold U, Pocklington PR. Course of multiple sclerosis. First results of a prospective study carried out of 102 MS patients from 1976-1980. *Acta Neurol Scand*. 1982; 65(4):248-266.
 63. Hobart J, Freeman J, Thompson A. Kurtzke scales revisited: the application of psychometric methods to clinical intuition. *Brain*. 2000; 123(Pt 5):1027-1040.
 64. Kurtzke JF. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). *Neurology* 1983; 33:1444-1452.
 65. Scalfari A, Neuhaus A, Degenhardt A, et al. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study 10: relapses and long-term disability. *Brain*. 2010; 133(Pt 7):1914-1929.
 66. Scalfari A, Neuhaus A, Daumer M, Muraro PA, Ebers GC. Onset of secondary progressive phase and long-term evolution of multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014; 85(1):67-75.
 67. Lublin FD, Baier M, Cutter G. Effect of relapses on development of residual deficit in multiple sclerosis. *Neurology*. 2003; 61(11):1528-1532.
 68. Tremlett H, Zhao Y, Rieckmann P, Hutchinson M. New perspectives in the natural history of multiple sclerosis. *Neurology*. 2010; 74(24):2004-2015.
 69. Sormani MP, Tintore M, Rovaris M, et al. Will Rogers Phenomenon in Multiple Sclerosis. *Ann Neurol* 2008; 64:428-433.
 70. Leray E, Yaouanq J, Le Page E, et al. Evidence for a two-stage disability progression in multiple sclerosis. *Brain*. 2010; 133(7):1900-1913.
 71. Confavreux C, Vukusic S. Age at disability milestones in multiple sclerosis. *Brain*. 2006; 129(Pt 3):595-605.
 72. Pittock SJ, McClelland RL, Mayr WT, et al. Clinical implications of benign multiple sclerosis: A 20-year population-based follow-up study. *Ann Neurol* 2004; 56:303-306.
 73. Sayao AL, Devonshire V, Tremlett H. Longitudinal follow-up of "benign" multiple sclerosis at 20 years. *Neurology*. 2007; 68(7):496-500.
 74. Gholipour T, Healy B, Baruch NE, Weiner HL, Chitnis T. Demographic and clinical characteristics of malignant multiple sclerosis. *Neurology*. 2011; 76(23):1996-2001.
 75. Weinshenker BG. The natural history of multiple sclerosis. *Neurol Clin* 1995; 13:119-146.
 76. Canellas AC, Gols AR, Izquierdo JR, Subirana MT, Gairin XM. Idiopathic inflammatory-demyelinating diseases of the central nervous system. *Neuroradiology* 2007; 49:393-409.
 77. Banwell B, Ghezzi A, Bar-Or A, Mikaeloff Y, Tardieu M. Multiple sclerosis in children: clinical diagnosis, therapeutic strategies, and future directions. *Lancet Neurol*. 2007; 6(10):887-902.
 78. Ruggieri M, Polizzi A, Pavone L, Grimaldi LM. Multiple sclerosis in children under 6 years of age. *Neurology* 1999; 53:478-484.
 79. Patel Y, Bhise V, Krupp L. Pediatric multiple sclerosis. *Ann Indian Acad Neurol*. 2009; 12(4):238-245.
 80. Banwell B, Krupp L, Kennedy J, et al. Clinical features and viral serologies in children with multiple sclerosis: a multinational observational study. *Lancet Neurol* 2007; 6:773-781.
 81. Duquette P, Murray TJ, Pleines J, et al. Multiple sclerosis in childhood: clinical profile in 125 patients. *J Pediatr*. 1987; 111(3):359-363.
 82. Boiko A, Vorobeychik G, Paty D, Devonshire V, Sadovnick D. Early onset multiple sclerosis: a longitudinal study. *Neurology*. 2002; 59(7):1006-1010.
 83. Renoux C, Vukusic S, Confavreux C. The natural history of multiple sclerosis with childhood onset. *Clin Neurol Neurosurg*. 2008; 110(9):897-904.
 84. Mikaeloff Y, Caridade G, Assi S, Suissa S, Tardieu M. Prognostic factors for early severity in a childhood multiple sclerosis cohort. *Pediatrics*. 2006; 118(3):1133-1139.
 85. Mikaeloff Y, Suissa S, Vallée L, et al. First episode of acute CNS inflammatory demyelination in childhood: prognostic factors for multiple sclerosis and disability. *J Pediatr*. 2004; 144(2):246-252.
 86. Gusev E, Boiko A, Bikova O, et al. The natural history of early onset multiple sclerosis: comparison of data from Moscow and Vancouver. *Clin Neurol Neurosurg*. 2002; 104(3):203-207.
 87. Deryck O, Ketelaer P, Dubois B. Clinical characteristics and long term prognosis in early onset multiple sclerosis. *J Neurol*. 2006; 253(6):720-723.
 88. Ness JM, Chabas D, Sadovnick AD, et al. Clinical features of children and adolescents with multiple sclerosis. *Neurology*. 2007; 17;68(16 Suppl 2):S37-45
 89. Simone IL, Carrara D, Tortorella C, et al. Course and prognosis in early-onset MS: comparison with adult-onset forms. *Neurology*. 2002; 24;59(12):1922-8
 90. Compston A. The genetics of multiple sclerosis. *Journal of NeuroVirology* 2000;6(Suppl 2):S5-S9.
 91. Hensiek AE, Seaman SR, Barcellos LF, et al. Familial effects on the clinical course of multiple sclerosis. *Neurology*. 2007; 68(5):376-383.
 92. Koch M, Kingwell E, Rieckmann P, Tremlett H. The natural history of secondary progressive multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010; 81(9):1039-1043.
 93. Debouverie M, Pittion-Vouyovitch S, Louis S, Guillemin F, LORSEP Group. Natural history of multiple sclerosis in a population-based cohort. *Eur J Neurol*. 2008; 15(9):916-921.
 94. Compston A, Coles A. Multiple sclerosis. *Lancet*. 2002; 359(9313):1221-1231.
 95. Brønnum-Hansen H, Koch-Henriksen N, Stenager E. Trends in survival and cause of death in Danish patients with multiple sclerosis. *Brain*. 2004; 127(Pt 4):844-850.
 96. Ragonese P, Aridon P, Salemi G, D'Amelio M, Savettieri G. Mortality in multiple sclerosis: a review. *Eur J Neurol*. 2008; 15:123-127.



Fórum de Neurologia 2014

15 a 17 de Maio | Hotel Vila Galé - Coimbra

PROGRAMA



Fórum de Neurologia 2014

15 a 17 de Maio de 2014
Hotel Vila Galé - Coimbra

Organização

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Comissão Organizadora SPN

Direcção SPN

Vítor Rocha de Oliveira

Ana Amélia Nogueira Pinto

Rita Simões

Luís Negrão

Carolina de Almeida Garrett

Comissão Científica SPN

Alexandre Castro Caldas

António Bastos Lima

António Freire Gonçalves

Isabel Pavão Martins

Luis Cunha

José Ferro

Paula Coutinho

Teresa Paiva

Secretariado SPN

Sónia Barroso

Anabela Mateus

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Campo Grande, 380, 3C (K),

Piso 0 - Escritório E

1700-097 LISBOA, Portugal

Tel./Fax: +351 218 205 854

Tm.: +351 938 149 887

sec.spn@gmail.com

Fotografias

Vítor Oliveira

Paginação e Design

Isabel Monteiro (Next Color, Lda.)

www.spneurologia.com

Patrocinadores

Biogen-Idec

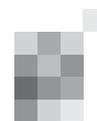
Eisai Farmacêutica

Laboratórios Pfizer, Lda

Bial

CGC Centro de Genética Clínica e Patologia

IBMC - Instituto de Biologia Molecular e Celular



Quinta-feira, 15 de Maio de 2014

13:30 Abertura do Secretariado

14:00-15:00 **Posters 1 (Sala A)**

Tema: Doenças Vasculares 1

Moderadores: Vítor Oliveira | Ana Amélia Pinto

PO1. Amnésia como sintoma isolado de enfarte isquémico talâmico esquerdo

Raquel Barbosa¹, Andre Caetano¹, Filipa Ladeira¹, Francisca Sá¹, Miguel Viana Baptista^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

PO2. "Perdi a música do Atirei o pau ao gato...": Um caso de amusia por acidente vascular cerebral isquémico do hemisfério direito

Diana Duro¹, Bárbara Antunes², Pedro Correia³, Carmo Macário³, Isabel Santana^{1,3}

1-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 2-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra; 3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

PO3. Angiopatia amiloide como causa reversível de demência rapidamente progressiva

Rui Barreto, Eva Brandão, Peter Grebe, Vítor Tedim Cruz

Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

PO4. Sintomas neurológicos transitórios – um sinal de angiopatia amiloide

Carlos Andrade^{1,3}, Luís Augusto², Goreti Nadais¹, Joana Guimarães^{1,3}

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

PO5. Vasculopatia Cerebral com Padrão de Moyamoya na Anemia de Células Falciformes

Rita Lopes da Silva¹, Sandra Jacinto¹, José Pedro Vieira¹, Manuel Manita⁴, Carla Conceição³, Raquel Maia², Paula Kjöllérström²

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Hematologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 4-Laboratório de Neurosonologia, Hospital S. José

PO6. Afasia no adulto jovem: uma intrigante vegetação será a ponta do icebergue?

Ana Aires^{1,2}, Andreia Costa^{1,2}, Pedro Castro^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}, Elsa Azevedo^{1,2}

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

PO7. Lesão parenquimatosa focal hemorrágica única como apresentação de vasculite primária do SNC

Mariana Santos¹, José Pimentel², Cristina Costa¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Laboratório de Neuropatologia (Serviço de Neurologia), Hospital de Santa Maria – CHLN

PO8. Eventos Vasculares Cerebrais em Doentes com Doença Inflamatória Intestinal

Pedro Correia¹, Carmo Macário¹, Joana Cochicho², Fernando Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

PO9. IV e V pares como forma de apresentação de Siderose Superficial do Sistema Nervoso Central

Pedro Alves¹, Helena Silva², Ruth Galdes¹, Catarina Fonseca¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa

PO10. Intoxicação com olanzapina simulando síndrome vascular do tronco cerebral

Luis Ruano, Luis Fontão, Catarina Santos

Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga

14:00-15:00 **Posters 2 (Sala B)**

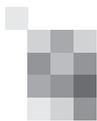
Tema: Doenças Desmielinizantes / Doenças Infecciosas

Moderadores: Grilo Gonçalves | Carla Cecília

PO11. Enquadramento da hipoacúsia na desmielinização do sistema nervoso central

Sara Varanda, João José Cerqueira, Gisela Carneiro

Serviço de Neurologia Hospital de Braga



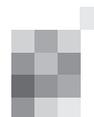
- PO12. Mielite transversa longitudinalmente extensa – um espectro de neuromielite ótica.**
Rita Oliveira¹, Luiza Rosado^{1,2}, Pedro Rosado^{1,2}
1-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Pêro da Covilhã, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã
- PO13. Encefalopatia como Doença do Espectro da Neuromielite Óptica**
Inês Correia, Ana Gouveia, Helena Gens, M. Carmo Macário, Isabel Santana
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
- PO14. Paraparesia espástica associada a anticorpos anti-aquaporina 4 em doente com hepatite C**
João Ferreira¹, Ana Castro Caldas¹, Lia Neto², João de Sá¹, Isabel Leite³, Ruth Galdes¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, CHLN; 3-Clinical Neurosciences, Oxford University, Oxford, United Kingdom
- PO15. Encefalomielite Aguda Disseminada associada a Síndrome de Guillain-Barré**
Andreia Matas, Ricardo Almendra, Andreia Veiga, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Vila Real, Centro Hospitalar Trás-os-Montes-e-Alto-Douro
- PO16. Dissociação clínico-imagiológica na encefalomielite aguda disseminada**
Sara Varanda, João Rocha, João Pereira
Serviço de Neurologia Hospital de Braga
- PO17. Subitamente cega – a história desmielinizante de uma menina de 5 anos**
Luis Fontão¹, Isabel Nunes², Catarina Santos¹, Teresa Temudo³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga;
3-Serviço de Neuropediatria do Centro Hospitalar do Porto
- PO18. Nevrite óptica bilateral associada a herpes zoster**
João Sequeira, Sara Dias, Joana Morgado, Carlos Capela, Ana Sousa, Ana Calado
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central
- PO19. Um caso invulgar de mielite recorrente a Varicella zoster**
Simão Cruz, Ângela Timóteo, João Peres, Lia Leitão, Elsa Parreira
Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora/Sintra

15:00-16:00 Comunicações Orais 1 (SALA A)

Tema: Cognição / Demências / Doenças Desmielinizantes

Moderadores: Isabel Santana | Lúvia de Sousa

- CO1. O que têm os doentes quando há suspeita de doença de priões?**
José Tomás¹, Sofia Rocha², Inês Baldeiras³, Maria Helena Ribeiro³, Isabel Santana¹, Catarina Resende de Oliveira³
1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC); 2-Serviço de Neurologia do Hospital de Braga; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
- CO2. Punção lombar na investigação de doentes com deterioração cognitiva: casuística de um ano no CHUC.**
Augusto Ferreira^{1,4}, Diana Duro³, Inês Baldeiras², Beatriz Santiago¹, Catarina Oliveira^{2,3}, Isabel Santana^{1,3}
1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuroquímica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 4-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga
- CO3. Montreal Cognitive Assessment (MoCA) na avaliação cognitiva breve dos pacientes com Esclerose Múltipla**
Sandra Freitas^{1,2,3}, Sónia Batista⁴, Ana Cristina Afonso⁵, Mário R. Simões^{2,3}, Lúvia de Sousa^{4,5}, Luís Cunha^{4,5}, Isabel Santana^{1,4,5}
1-Centro de Neurociências e Biologia Celular (CNC), 2-Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC), 3-Laboratório de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Coimbra, Coimbra; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 5-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra



CO4. A epidemiologia da Esclerose Múltipla na região de Entre Douro e Vouga: resultados de um estudo de base populacional

Luis Ruano^{1*}, Bernardo Gomes^{2*}, Ivânia Alves¹, Ana Martins da Silva³, Joaquim Pinheiro⁴, Maria José de Sá⁵, Carlos Veira¹

* Os dois primeiros autores contribuíram de forma igual para este trabalho

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga; 2-Unidade de Saúde Pública Entre Douro e Vouga I; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 5-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João

CO5. Doenças Desmielinizantes Adquiridas do Sistema Nervoso Central em Idade Pediátrica – caracterização de uma população segundo os critérios IPMSSG de 2012

Marta Arenga¹, Cristina Pereira², Cândida Cancelinha³, Mónica Vasconcelos², Carmen Costa², Conceição Robalo², Lúvia Sousa¹, Isabel Fineza²

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

CO6. Anticorpos anti-vírus JC numa população de doentes com Esclerose Múltipla

Inês Correia, Inês Marques, Sónia Batista, Carla Nunes, M. Carmo Macário, Lúvia Sousa
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

15:00-16:00 Comunicações Orais 2 (SALA B)

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: Catarina Oliveira | Cristina Januário

CO7. Estudo Epidemiológico de Avaliação da Prevalência de Doença de Parkinson em Portugal

Joaquim J. Ferreira^{1,2}, Nilza Gonçalves², Anabela Valadas², Cristina Januário³, Mário Rui Silva⁶, Lénia Nogueira⁴, José Luís Mota Vieira⁵, António F. Bastos Lima⁷

1-Laboratório de Farmacologia Clínica e Terapêutica, Faculdade de Medicina de Lisboa, Universidade de Lisboa; 2-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular; 3-Hospital Universitário de Coimbra; 4-KeyPoint, Consultoria Científica Lda; 5-Associação Portuguesa de Doentes de Parkinson (APDPk); 6-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 7-Hospital Geral de Santo António

CO8. OPTIVISE: ferramenta para representação espacial tridimensional na Estimulação Cerebral Profunda

M. Jose Rosas¹, Jens Volkmann², Martin Reich², Clara Chamadoiro¹, Helena Rocha¹, Carina Reis¹, Paulo Linhares¹, Rui Vaz¹

1-Unidade de D. Movimento do CH de S. João, Porto; 2-Universitat Wurzburg, Alemanha

CO9. Sistema de quantificação 3D de movimento portátil e de baixo custo para estimativa do sub-score de marcha em doentes parkinsonianos

João Paulo Silva Cunha^{1,2}, Ana Patrícia Rocha³, Hugo Choupina², José Maria Fernandes³, Maria José Rosas⁴, Rui Vaz⁴

1-Biomedical Research And INnovation (BRAIN), INESC-TEC; 2-FEUP, Universidade do Porto; 3-IEETA & Dept. Electrónica, Telecom. & Informática, Universidade de Aveiro; 4-Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Centro Hospitalar S. João

CO10. Prevalência e características da dor na doença de Parkinson

N. Vila-Chã^{1,2,3}, A. Mendes^{1,2,4}, Alexandra Gonçalves^{1,2,5}, Inês Moreira², LF Azevedo³, S. Cavaco^{1,2,4}, JM Castro-Lopes⁶

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto; 3-Centro de Investigação em Tecnologias e Sistemas de Informação em Saúde. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto; 5-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 6-Departamento de Biologia Experimental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

CO11. Trail Making Test na doença de Huntington

Joana Fernandes¹, Inês Moreira¹, Alexandra Gonçalves^{1,2,3}, Cláudia Pinto^{1,2,3}, Eduarda Almeida^{1,2}, Filomena Gomes^{1,2,3}, Rui Loureiro², Joana Damásio², Marina Magalhães^{1,2}, Sara Cavaco^{1,3}

1-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto; 3-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Universidade do Porto, Porto

16:00-17:00 Comunicações Orais 3 (SALA A)

Tema: Epilepsia / Neurociências

Moderadores: Francisco Sales | António Martins

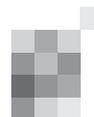
- CO12. Epilepsia no idoso: implicações clínicas para a terapêutica**
Elia Baeta, Assistente Graduada de Neurologia
Hospital de Santa Luzia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo
- CO13. O Estudo da dinâmica das redes neuronais de repouso num caso de Síndrome de Landau-Kleffner com seguimento de longa duração**
Alberto Leal
Unidade Autónoma de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa
- CO14. O Mismatch Negativity e a Avaliação Neuropsicológica trazem informação distinta e complementar no planeamento cirúrgico das epilepsias temporais sintomáticas.**
Ricardo Lopes¹, Mário R. Simões¹, Luís Ferraz², Alberto Leal^{2,3}
1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação, Universidade de Coimbra; 2-Centro de Investigação e Intervenção Social (CIS/ISCTE-IUL); 3-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Hospital Júlio de Matos
- CO15. O sinal de Babinski: uma reapreciação moderna sobre um sinal clássico**
Rui Araújo¹, Firmino Machado³, Pedro Correia¹, Ana Rita Nogueira², Mariana L. Marques¹, João Rocha¹, Marta Arenga¹, Carla Cecília¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 3-Escola Ciências da Saúde do Minho, Braga
- CO16. SOS Neurologia: o impacto da consulta interna de neurologia num hospital terciário**
Helena Rocha, Ana Monteiro, Tiago Gomes, Miguel Grilo, Marta Carvalho
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

16:00-17:00 Comunicações Orais 4 (SALA B)

Tema: Doenças Neuromusculares / Genética

Moderadores: Luís Negrão | M.^a Carmo Macário

- CO17. Utilização da Imunoglobulina G endovenosa como terapêutica de manutenção na Miastenia Gravis – casuística da consulta de Doenças Neuromusculares do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra**
Joana Afonso Ribeiro, Argemiro Geraldo, Luciano Almendra, Anabela Matos, Luís Negrão
Consulta de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
- CO18. Polineuropatia amilóide familiar: eficácia do transplante hepático versus tafamidis na função nervosa periférica**
Marisa Brum¹, José Castro², Isabel Conceição²
1-Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal. Instituto de Medicina Molecular da Faculdade de Medicina. Lisboa, Portugal; 2-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar Lisboa Norte-Hospital de Santa Maria. Unidade de Fisiologia Clínica. Instituto de Medicina Molecular da Faculdade de Medicina. Lisboa, Portugal
- CO19. Age-at-onset in Familial amyloid polyneuropathy is regulated by the noncarrier haplotype?**
Miguel Alves-Ferreira¹, Teresa Coelho², Diana Santos¹, Jorge Sequeiros^{1,3}, Isabel Alonso¹, Alda Sousa^{1,3}, Carolina Lemos^{1,3}
1-Unidade de Investigação Genética e Epidemiológica de Doenças Neurológicas; Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto; 2-Unidade Clínica de Paramiloidose, Centro Hospitalar do Porto; 3-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto
- CO20. Extracellular matrix remodeling genes associated with age-at-onset variability in Familial Amyloid Polyneuropathy**
Diana Santos^{1,3}, Teresa Coelho², Miguel Alves-Ferreira¹, Jorge Sequeiros^{1,3}, Isabel Alonso^{1,3}, Carolina Lemos^{1,3}, Alda Sousa^{1,3}
1-UnIGENE, IBMC, Porto, Portugal; 2-Unidade Clínica de Paramiloidose, Centro Hospitalar do Porto (CHP), Porto, Portugal; 3-ICBAS, Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar, Univ. Porto, Portugal



CO21. Mitochondrial DNA variants coding for Complex V contributing to frontotemporal lobar degeneratio

Rita Gaspar^{1*}, Isabel Santana^{2,3}, João PF Abrantes^{2*}, Cândida Mendes¹, Maria João Santos¹, Diana Duro³, Marta Simões¹, Daniela Luís^{1,2}, Manuela Grazina^{1,2}

* - These authors contributed equally to this work.

1-CNC - Center for Neuroscience and Cell Biology – Laboratory of Biochemical Genetics, University of Coimbra, Portugal; 2-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Portugal; 3-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal

17:00-17:30 **Café**

17:30-18:30 **Posters 3 (Sala A)**

Tema: Doenças do Movimento/ Ataxias / Genética / Cefaleias

Moderadores: Isabel Luzeiro | Ana Morgadinho

PO20. Síndrome de Stiff-Person atípica associada a Síndrome Poliglandular Autoimune tipo 3

Pedro Viana¹, Luís Abreu¹, Válder Fonseca², Margarida Cortes², Dulce Neutel¹, Ana Patrícia Lobo¹, Luísa Albuquerque¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Departamento de Medicina Interna, Centro Hospitalar Lisboa Norte

PO21. Huntington e Epilepsia: uma relação agitada

Pedro Correia, Mariana Leitão Marques, Rui Araújo, Ana Morgadinho

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

PO22. Encefalite dos gânglios da base pós-estreptocócica no adulto

Joana Parra, Sónia Batista, Fernando Silva, Cristina Januário, António Freire-Gonçalves

Serviço Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

PO23. Tremor e ataxia: espectro de sintomas da ataxia espinho-cerebelosa tipo 14

Ana Gouveia, Filipe Sobral, Freire Gonçalves, Cristina Januário

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

PO24. Sinal do “olho de tigre” na atrofia dentato-rubro-palido-luisiana

Joana Morgado¹, Sofia Reimão^{2,4}, Miguel Coelho^{3,4}, Leonor Correia Guedes^{3,4}

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2-Serviço de Imagiologia Neurológica, 3-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 4-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular

PO25. "Vanishing white matter disease" – experiência do nosso Serviço

José Tomás¹, Marta Arenga¹, Ana Massano¹, Isabel Alonso², João Silva², Maria Gomes², Florbela

Magalhães¹, Carmo Macário¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Centro Genética Preditiva e Preventiva - Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto

PO26. Pseudotumor cerebri como forma de apresentação de Doença Inflamatória Intestinal

Sara Machado¹, Ana Furtado², Raquel Tojal¹, Amélia Nogueira Pinto¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina IV, HFF

PO27. Hipotensão intracraniana iatrogénica associada a trombose venosa cerebral

Raquel Tojal¹, Simão Cruz¹, Marco Bousende², Elsa Parreira¹, José Campillo¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

PO28. Neuropatia do trigémio – um sinal de autoimunidade

Carlos Andrade^{1,5}, José Pinto², Rita Figueiredo³, Amélia Mendes^{4,5}

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 4-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 5-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

17:30-18:30 **Posters 4 (Sala B)**

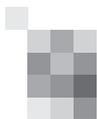
Tema: Neuro-oncologia / Neuropatologia / Doenças Metabólicas

Moderadores: Carolina Garrett | Melo Pires

PO29. Disseminação de oligodendroglioma, no tempo e no espaço!

Luis Fontão, Marta Lopes, Augusto Ferreira, Catarina Santos

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga



PO30. Mielomatose meníngea como apresentação de recidiva de Mieloma Múltiplo

André Caetano¹, Ding Zhang², Carolina Sepúlveda⁴, Alice Reichert³, Lurdes Guerra⁵, Luísa Alves¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Hematologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 4-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar do Médio Tejo, Santarém; 5-Serviço de Hematologia do Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisboa

PO31. Nevrite óptica, diplopia e vertigem – desafio diagnóstico.

Ana Filipa Santos¹, Célia Machado¹, Julieta Ramalho², Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Hospital de Braga – Braga

PO32. Polirradiculite por Linfoma B primário do SNC alocado às meninges

Luis Fontão, Luis Ruano, Carlos Veira, José Mário Roriz

Serviço de Neurologia – Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga

PO33. Inflamação linfocítica crónica com captação perivascular pântica responsiva aos corticoides (CLIPPERS): o primeiro caso descrito com autópsia

Isabel Moreira¹, Carlos Correia¹, Catarina Cruto⁴, José Eduardo Alves³, Manuel Melo Pires², Ricardo Taipa²

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira

PO34. Quando suspeitar de PAF-TTR na ausência de amilóide na biópsia de nervo?

Pedro Pereira¹, João Coimbra¹, Tiago Geraldes¹, Ricardo Taipa², Manuel Pires²

1-Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Hospital de Santo António, Porto

PO35. Apresentação fulminante de Citopatia Mitocondrial

Andreia Matas¹, Andreia Veiga¹, João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Manuel Melo Pires²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro; 2-Unidade de Neuropatologia do Centro Hospitalar do Porto

PO36. Oftalmoplegia internuclear em doente com encefalopatia de Wernicke

S. Dias¹, J. Sequeira¹, C. Capela¹, R. Marques², M. Gonçalves³, A. Calado¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa; 3-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa

PO37. Mielinólise central pântica na ausência de distúrbio hidroelectrolítico

Helena Felgueiras, António Martins Campos, Telma Santos, Teresa Soares-Silva, Pedro Carneio

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

18:30-18:45 Sessão de Abertura (SALA A)

Direcção SPN

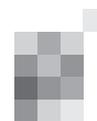
18:45-19:45 Conferência Inaugural (SALA A)

Investigação em Neurociências: "Um novo alvo terapêutico na Doença de Parkinson"

Palestrante: Sandra Morais Cardoso (Prémio Janssen Neurociências - 2014)

Moderador: Vítor Oliveira

20:00 Cocktail



Sexta-feira, 16 de Maio de 2014

08:00-09:00 Posters 5 (Sala A)

Tema: Epilepsia / Neurofisiologia / Doenças Infecciosas

Moderadores: Alberto Leal | Carla Bentes

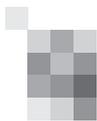
- PO38. Epilepsia Parcial Contínua dos Músculos Abdominais**
Joana Jesus Ribeiro, Ana Gouveia, Mário Sousa, Rute Teotónio, Conceição Bento, Francisco Sales
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
- PO39. Síndrome Kleine-Levin como manifestação de Encefalite anti-NMDAR**
Sandra Sousa, Cátia Carmona, Rui Guerreiro, Liliana Olim Gouveia, Fernando Pita
Serviço de Neurologia, Hospital Dr. José de Almeida, Cascais
- PO40. Correlações eletroclínicas na encefalite por anticorpos anti-NMDA**
Sandra Moreira¹, José Augusto Ribeiro²
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto
- PO41. Síndrome de encefalopatia posterior reversível e status epilepticus: complicações tardias do transplante de medula óssea**
João Passos¹, Raquel Pinheiro², Andrea Soares², Joana Marques¹, Sofia Nunes³, John Peter Foreid^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neurofisiologia, 3-Departamento de Neuropediatria do Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil (IPOLFG)
- PO42. Neuropatia craniana múltipla: uma forma rara de apresentação da crioglobulinemia mista associada à infecção pelo vírus da hepatite C**
Pedro Brás¹, Miguel Nascimento², Carlos Capela¹, Sara Dias¹, Ary de Sousa¹, João Sequeira¹, Joana Morgado¹, Helena Águas¹, José Pena¹, Rui Pedrosa¹
1-Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal; 2-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Portugal
- PO43. Aspergilose invasiva cerebral após terapêutica com alemtuzumab**
Joana Parra¹, Margarida Prata², Joana Leite³, Olinda Rebelo⁴, Cristina Januário¹
1-Serviço Neurologia, 2-Serviço Infeciologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço Medicina Interna, Hospital Doutor José Maria Grande, ULSNA, Portalegre; 4-Departamento Neuropatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra
- PO44. Oftalmoparésia dolorosa bilateral recorrente em doente com Doença de Lyme**
Cristiana Silva¹, Ana Castro Caldas¹, Ana Fonseca², Ana Rita Peralta¹, Luísa Albuquerque¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa

08:00-09:00 Posters 6 (Sala B)

Tema: Doenças Infecciosas

Moderadores: Élia Baeta | Pedro Nunes Vicente

- PO45. Abscesso Cerebral por Staphylococcus lugdunensis**
Andreia Matas, Andreia Veiga, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Vila Real, Centro Hospitalar Trás-os-Montes-e-Alto-Douro
- PO46. Da retina ao Sistema Nervoso Central - crónicas de um Treponema**
Marta Lopes, Luís Fontão, José Mário Roriz
Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira
- PO47. Encefalite com envolvimento exclusivo do Lobo Frontal**
Sara Machado, Amélia Nogueira Pinto
Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora
- PO48. Os problemas de diagnóstico na meningoencefalite herpética**
Ricardo Almendra, Andreia Veiga, Andreia Matas, Ana Graça Velon, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
- PO49. Polineuropatia craniana como complicação de meningite a Varicella Zoster**
Filipa Ladeira¹, Raquel Barbosa¹, Ding Zhang², Francisca Sá¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa



PO50. Romboencefalite por Listeria Innocua: Um Caso Clínico

Sílvia César, Élia Baeta

Unidade de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho. Hospital de Viana do Castelo

PO51. Mieloradiculonevrite e Neuroborreliose

Sílvia César, Diogo Fitas, Rosa Lobato

Unidade de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Viana do Castelo

PO52. Cisticercose do Cone Medular

Andreia Matas¹, Andreia Veiga¹, João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Mário Resende²

1-Serviço de Neurologia, Vila Real, Centro Hospitalar Trás-os-Montes-e-Alto-Douro; 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Gaia/Espinho

09:00-18:30 CURSO DE EPILEPSIA (SALA A)

Direção: José Pimentel

Organização: Liga Portuguesa Contra a Epilepsia

Patrocínio: Sociedade Portuguesa de Neurologia

Certificação: Aprovação pelo Conselho Nacional para a Avaliação da Formação - Ordem dos Médicos

Número de horas: 8

09:00 Introdução (inclui aspetos epidemiológicos)

Prof. José Pimentel

09:15 Mecanismos de Epileptogénese

Dr. Nuno Canas

09:45 Conceitos e definições básicas

Dr. António Martins

10:15 Diagnóstico diferencial

Dr. Ricardo Rego

10:45-11:15 Intervalo

11:15-13:30 Investigação

11:15 Geral

Dra. Francisca Sá

11:45 EEG

Dra. Carla Bentes

12:15 Imagem

Dr. Carlos Morgado

12:40 Semiologia das Crises Epilépticas - vídeos

Dr. Francisco Sales

13:30-14:30 Almoço

14:30-16:30 Tratamento

14:30 Aspetos gerais

Dr. João Chaves

15:00 Antiepilépticos (mecanismos de acção, aspectos farmacocinéticos e farmacodinâmicos)

Dr. Patrício Soares

15:45 Regimes terapêuticos e indicações dos antiepilépticos

Prof. José Pimentel

16:30-17:00 Intervalo

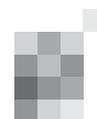
17:00 Aspetos particulares das epilepsias - mulher em idade fértil e idoso

Dra. Élia Baeta

17:45 Tratamento cirúrgico

Prof. A. Gonçalves Ferreira

18:15 Considerações Finais



14:30-19:00 REUNIÃO DA SECÇÃO DE NEUROLOGIA DO COMPORTAMENTO (SALA B)

14h25 Abertura da Reunião

14h30-15h30 Conferência: "Como aferir um teste cognitivo"

Professor Mário Simões

Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra

15h30-16h30 Comunicações Orais

15h30-15h45 Validação Ecológica de Testes Cognitivos na Doença de Parkinson

Sara Cavaco¹, Alexandra Gonçalves¹, Inês Moreira¹, Joana Damásio¹, Nuno Vila-Chã¹, Alexandre Mendes¹, António Bastos Lima¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

15h45-16h00 Calculo e Processamento de Números pela EC301 numa População Saudável

Elia Baeta¹, Rita Rocha¹, Catia Brito¹, Isabel Pavão Martins²

1-Hospital de Santa Luzia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2-Laboratório de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa

16h00-16h15 Contributo de um teste de memória de cinco palavras na avaliação cognitiva

Margarida Cipriano¹, Carolina Maruta¹, Vanda Freitas¹, Isabel Pavão Martins¹

1-Laboratório de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa

16h15-16h30 Avaliar funções executivas na Esclerose Mesial Temporal

Eduarda Almeida^{1,3}, Joana Fernandes¹, Inês Moreira¹, Filomena Gomes^{1,2,3}, Joel Freitas^{1,3}, João Chaves^{1,3}, Sara Cavaco^{1,2,3}

1-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, Centro Hospitalar do Porto; 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Universidade do Porto; 3Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto

16h30-17h00 Coffee Break

17h00-18h15 Comunicações Orais

17h00-17h15 Disentangling the role of affective dimensions and emotional categories in the perception of facial expressions of emotion: Affective ratings and event-related potential (ERP) findings

Fernando Ferreira-Santos¹

1-Laboratório de Neuropsicofisiologia, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação, Universidade do Porto, Porto, Portugal

17h15-17h30 Detecção e processamento do contacto ocular: um estudo de potenciais evocados (ERPs)

Inês Mares¹, Marie Smith¹, Mark H Johnson¹, Atsushi Senju¹

1-Centre for Brain and Cognitive Development, Birkbeck, University of London, UK

17h30-17h45 Discrepâncias QIV-QIR e ICV-IOP da WAIS-III em lesões cerebrais lateralizadas

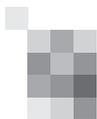
Marta Assunção Gonçalves¹, Mário Rodrigues Simões², Alexandre Castro-Caldas³

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa; 2-Laboratório de Avaliação Psicológica. Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo-Comportamental. Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra; 3-Centro de Investigação Interdisciplinar em Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa

17h45-18h00 Síndrome frontal na apresentação de Doença de Alzheimer de início precoce

Rita Miguel¹, Joana Barreira², Olga Ribeiro³, Joaquim Gago⁴, Luísa Alves^{1,5,6}, Isabel Carmo¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz (CHLO); 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz (CHLO)Lisboa; 3-Departamento de Neuropsicologia, Hospital de Egas Moniz (CHLO), Lisboa; 4-Serviço de Psiquiatria, Hospital de Egas Moniz (CHLO), Lisboa; 5-Centro de Estudos de Doenças Crónicas, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Lisboa; 6Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa



18h00-18h15 Apraxia dos membros: Estudo neuropsicológico e imagiológico de dois casos

Diana Aguiar de Sousa¹, Sofia Reimão², Gabriela Leal³, Jorge Almeida⁴, Isabel Pavão Martins^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Imagiologia Neurológica, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 4-Laboratório de Percepção e Reconhecimento de Objectos e Acções, Faculdade de Psicologia e Ciências Educacionais da Universidade de Coimbra

18h15-18h30 Agenda (Presidente da Assembleia Geral)

Aprovação da acta da reunião do ano 2011 em Lisboa

Apresentação da actividade e da situação financeira da SNC (Tesoureiro)

Admissão de novos sócios Estabelecimento de datas para eleição da nova direcção

Pagamento de quotas

Breve relatório da reunião da Federação Europeia das Sociedades de Neuropsicologia (FESN) em Berlim 2013 (secretário)

19:00-20:00 Conferência (SALA A)

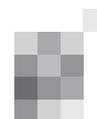
"Cognitive and clinical profiles in memory impairment and amnesia"

Palestrante: Prof. M. Kopelman (King's College London, UK)

Moderadora: Isabel Pavão Martins

20:00 Jantar do Fórum (Biogen)

Entrega de Prémios



Sábado, 17 de Maio de 2014

08:30-09:30 Posters 7 (SALA A)

Tema: Doenças Vasculares 2

Moderadores: Amélia Nogueira Pinto | Cristina Machado

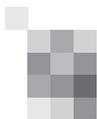
- PO53. Ressonância Magnética crânio-encefálica com sequências de difusão negativa: exclui o diagnóstico de acidente vascular cerebral isquémico em fase aguda?**
Catarina Homem¹, Ruth Geraldês², Ana Catarina Fonseca², Teresa Pinho e Melo²
1-Serviço de Neurologia, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca; 2-Serviço de Neurologia, Unidade de AVC, Hospital de Santa Maria, Lisboa
- PO54. Uma rara e infeliz complicação da trombólise endovenosa por Acidente Vascular Cerebral isquémico**
Elisa Campos Costa, Liliana Pereira, Miguel Grunho, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, EPE
- PO55. Acidente Vascular Cerebral no Ar**
Maria Lobo Antunes, Ana Catarina Fonseca, Evelyn Pacheco, Teresa Pinho e Melo
Serviço de Neurologia, Unidade de AVC, Hospital Santa Maria, Lisboa, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa
- PO56. Multiplicidade de factores de risco vascular: acaso ou causalidade?**
Ricardo Almendra, Andreia Veiga, Andreia Matas, Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
- PO57. Dissecção carotídea e massagens cervicais – uma relação a considerar**
Lia Leitão, Mariana Ssantos, Ângela Timóteo
Serviço de Neurologia do Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca, Amadora
- PO58. AVC isquémico por dissecção da artéria vertebral em doente com síndrome de MURCS**
Mariana Santos¹, Carlos Casimiro², Luísa Biscoito³, Cristina Costa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE, Amadora; 3-Serviço de Imagiologia, Hospital CUF Infante Santo
- PO59. Dissecção carotídea espontânea – uma causa rara de AVC isquémico em idade pediátrica**
Marta Arenga¹, Orlando Galego², João Sargento Freitas¹, Mónica Vasconcelos³, Isabel Fineza³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Neuropediatria, Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico de Coimbra
- PO60. Trombose Venosa Cerebral: e quando não se pode anticoagular?**
Liliana Pereira, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
- PO61. Trombose venosa cerebral e enfarte arterial simultâneos - um caso invulgar**
Telma Santos¹, Mónica Brinquinho², Helena Felgueiras¹, António Campos¹, Pedro Barros¹, Hugo Morais¹, Miguel Veloso¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho
- PO62. Hipertireoidismo inaugural e Trombose Venosa Cerebral: Não há coincidências**
Liliana Pereira, Elisa Campos Costa, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta

08:30-09:30 Posters 8 (SALA B)

Tema: Doenças Neuromusculares

Moderadores: Anabela Matos | Argemiro Geraldo

- PO63. Manifestação neurológica atípica de vasculite de pequenos vasos ANCA-positiva**
Marta Lopes¹, Catarina Santos¹, Rita Simões², Mafalda Santos², Horácio Scigliano³, Sofia Campelos⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 4-Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia



- PO64. Síndrome de Guillain-Barré de um serviço de Neurologia: experiência de 7 anos**
Ricardo Almendra, Andreia Veiga, Andreia Matas, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, João Paulo Gabriel, Maria do Céu Branco, Angel Moya, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
- PO65. A síndrome de Guillain-Barré pode manifestar-se como uma síndrome da cauda equina**
Miguel Oliveira Santos, Luís Abreu, Andreia Magalhães, Miguel Coelho, Luísa Albuquerque, Isabel Conceição
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, Lisboa
- PO66. Polineuropatia sensitivo-motora crónica como manifestação inaugural de Síndrome de Sjögren Primário**
Inês Marques¹, Miguel Grunho¹, Nadine Ferreira¹, Ana Cordeiro²
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta
- PO67. Neuropatia paraneoplásica mimetizando um síndrome de Guillain-barré**
Carlos Capela, Pedro Brás, Sara Dias, João Sequeira, Joana Morgado, Ary de Sousa, Ana Paula Sousa, Rita Almeida, Rui Pedrosa
Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal
- PO68. Neuronopatia sensitiva idiopática: revisão de uma série hospitalar**
Telma Santos, Helena Felgueiras, António Campos, Hugo Morais
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho
- PO69. Miopatia Necrotizante Autoimune**
Sandra Jacinto, Rita Silva, Andreia Pereira, Marta Conde, João Farela Neves, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado, José Pedro Vieira
Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisboa
- PO70. Disferlinopatia com cardiomiopatia dilatada – caso clínico**
Luciano Almendra¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Olinda Rebelo², Luís Negrão¹
1-Consulta de Doenças Neuromusculares, 2-Neuropatologia, Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra
- PO71. Miastenia gravis associada a timoma num doente com síndrome miasténico congénito**
Isabel Moreira¹, Ernestina Santos¹, Maria Isabel Leite², José Lopes Lima¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 2-Department of Clinical Neurology, Nuffield Department of Clinical Neurosciences, John Radcliffe Hospital, University of Oxford
- PO72. Doença de Hirayama: da clínica à fisiopatologia**
Célia Machado¹, Ricardo Maré¹, Zita Magalhães², Esmeralda Lourenço¹, João Pinho¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga – Braga; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga – Braga

WORKSHOP: Como preparar um trabalho científico

Temas:

Como preparar um poster científico?

Fundamentos-chave para a escrita de artigos científicos

Equipa de formadores responsáveis:

Dra. Filipa Negreiro - Estatista Senior da Eurotrials

Dr. Luis Veloso - Medical Writer da Eurotrials

09:30-13:30 WORKSHOP I (SALA A)

Como preparar um poster científico?

09:30-13:30 WORKSHOP II (SALA B)

Fundamentos-chave para a escrita de artigos científicos

13:30-14:30 Almoço

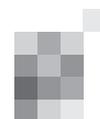
14:30-18:30 WORKSHOP III (SALA A)

Como preparar um poster científico?

14:30-18:30 WORKSHOP IV (SALA B)

Fundamentos-chave para a escrita de artigos científicos

18:30 Encerramento e Entrega do Prémio António Flores



Quinta-feira, 15 de Maio		
	SALA A	SALA B
13:30	Abertura do Secretariado	
14:00-15:00	P01 Doenças Vasculares 1	P02 Doenças Desmielinizantes / Doenças Infecciosas
15:00-16:00	CO1 Cognição / Demências / Doenças Desmielinizantes	CO2 Doenças do Movimento
16:00-17:00	CO3 Epilepsia / Neurociências	CO4 Doenças Neuromusculares / Genética
17:00-17:30	Café	
17:30-18:30	P03 Doenças do Movimento / Ataxias / Genética / Cefaleias	P04 Neuro-oncologia / Neuropatologia / Doenças Metabólicas
18:30-18:45	Sessão de Abertura Direcção da SPN	
18:45-19:45	Conferência Inaugural Investigação em Neurociências: "Um novo alvo terapêutico na Doença de Parkinson" - Sandra Morais Cardoso (Prémio Janssen Neurociências - 2014) Moderador: Vítor Oliveira	
20:00	Cocktail	

Sexta-feira, 16 de Maio		
	SALA A	SALA B
08:00-09:00	P05 Neurofisiologia / Doenças Infecciosas	P06 Doenças Infecciosas
09:00-13:30	CURSO DE EPILEPSIA* Direcção: José Pimentel Organização: Liga Portuguesa Contra a Epilepsia Patrocínio: Sociedade Portuguesa de Neurologia Introdução Investigação Semiologia das Crises Epilépticas - vídeos	
13:30-14:30	Almoço	
14:30-18:30	CURSO DE EPILEPSIA* (continuação) Tratamento Aspetos particulares das epilepsias (mulher em idade fértil e idoso) Tratamento cirúrgico Considerações Finais	REUNIÃO DO GRUPO DE NEUROLOGIA DO COMPORTAMENTO
19:00-20:00	Conferência "Cognitive and clinical profiles in memory impairment and amnesia" - Prof. M. Kopelman (UK) Moderadora: Isabel Pavão Martins	
20:00	Jantar do Fórum (Biogen) Entrega de Prémios	

Sábado, 17 de Maio		
	SALA A	SALA B
08:30-09:30	P07 Doenças Vasculares 2	P08 Doenças Neuromusculares
09:30-13:30	WORKSHOP I Como preparar um poster científico?	WORKSHOP II Fundamentos-chave para a escrita de artigos científicos
13:30-14:30	Almoço	
14:30-18:30	WORKSHOP III Como preparar um poster científico?	WORKSHOP IV Fundamentos-chave para a escrita de artigos científicos
18:30	Encerramento e Entrega do Prémio António Flores	

PO - Sessão de Posters; CO - Sessão de Comunicações Orais;

* Valor Formativo Reconhecido pelo Conselho Nacional para Avaliação de Formação - Ordem dos Médicos.

CONGRESSO DE NEUROLOGIA 2014

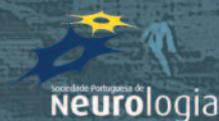
TEMA:

**NEUROLOGIA
DO FUTURO**

**12 a 15 de novembro,
no SANA Lisboa Hotel**

SOCIEDADE PORTUGUESA DE NEUROLOGIA

Campo Grande, 380 (3K) Piso 0 - E
1700 - 097 Lisboa, Portugal
Tel./Fax: (+351) 218 205 854
Tlm.: (+351) 938 149 887
spn.sec@spneurologia.org
www.spneurologia.com





Fórum de Neurologia 2014

15 a 17 de Maio | Hotel Vila Galé - Coimbra

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO1. O que têm os doentes quando há suspeita de doença de priões?

José Tomás¹, Sofia Rocha², Inês Baldeiras³, Maria Helena Ribeiro³, Isabel Santana¹, Catarina Resende de Oliveira³

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC); 2-Serviço de Neurologia do Hospital de Braga; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
jmst85@gmail.com

Introdução: O diagnóstico diferencial de “demência rapidamente progressiva” é amplo, podendo corresponder a uma doença neurológica (frequentemente neurodegenerativa) ou não neurológica. Alterações potencialmente reversíveis (delirium agudo, depressão e inflamação SNC) deverão também ser consideradas no processo diagnóstico.

Metodologia: Estudo envolveu o Centro Hospitalar Coimbra e Hospitais Universidade de Coimbra (pré-fusão) e CHUC (pós-fusão). Incluiu todos os doentes que realizaram pesquisa da proteína 14-3-3 no LCR no Laboratório de Neuroquímica dos CHUC desde 1999. Recolheram-se dados clínicos e laboratoriais e, através da revisão dos processos clínicos, atribuiu-se um diagnóstico final. O diagnóstico da doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) baseou-se nos critérios da Organização Mundial de Saúde (1998).

Resultados: Incluíram-se 172 doentes, dos quais apenas 16,9% foram classificados como DCJ: 0,6% possível; 7% provável (devido a ausência de dados necrópsicos) e 9,3% definitivo. Os diagnósticos diferenciais incluíram por ordem decrescente de frequência: doenças neurodegenerativas (39,5%), metabólicas (12,8%), inflamatórias/infecciosas (8,7%), vasculares (7,6%) e psiquiátricas (5,2%). Para o diagnóstico de DCJ (possível, provável ou definitiva) os valores de sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo e negativo de um resultado positivo (excluí positivos fracos) da proteína 14-3-3 foram respectivamente: 89,7%, 100%, 100% e 97,9% e excluindo DCJ prováveis e possíveis os valores foram de 87,5%, 100%, 100% e 98,6% respectivamente.

Conclusões: Nos últimos 15 anos a pesquisa da proteína 14-3-3 foi requisitada nos centros hospitalares de Coimbra a doentes que prospectivamente vieram a revelar um amplo espectro de doenças, sendo a percentagem de casos de DCJ definitivo apenas 9,3% dos pedidos. De notar que grande parte dos doentes com DCJ na região centro (44%) não foi autopsiada. Um valor positivo de 14-3-3 aliado a quadro clínico compatível apresenta elevada probabilidade de diagnóstico de DCJ definitiva.

(Estudo financiado pela Fundação para a Ciência e Tecnologia através do JPNP/0005/2011 no âmbito do EU Joint Programme - Neurodegenerative Disease Research)

CO2. Punção lombar na investigação de doentes com deterioração cognitiva: casuística de um ano no CHUC.

Augusto Ferreira^{1,4}, Diana Duro³, Inês Baldeiras², Beatriz Santiago¹, Catarina Oliveira^{2,3}, Isabel Santana^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuroquímica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 4-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga
augusto.ferreira@chedv.min-saude.pt

Introdução: A punção lombar (PL) está formalmente indicada na investigação etiológica da deterioração cognitiva

rapidamente progressiva, em doentes com idade inferior a 55 anos, na suspeita de infecção ou metastização do SNC, na hidrocefalia e nos casos atípicos. O reconhecimento da utilidade dos biomarcadores do LCR no diagnóstico precoce da Doença de Alzheimer (DA) veio alterar este paradigma, tornando pertinente a realização de PL em mais doentes.

Objetivos: Revisão dos resultados da investigação do LCR nos doentes com deterioração cognitiva submetidos a PL durante o ano de 2013 no CHUC e o impacto no diagnóstico.

Metodologia: Estudo retrospectivo, através da revisão dos dados clínicos e laboratoriais dos doentes identificados. Análise estatística recorrendo ao SPSS.

Resultados: Foi realizada PL em 130 doentes (56,9% mulheres), com idade média 68,4±9,8 anos e pontuação média no MMSE de 19±8,5. Os diagnósticos pré-PL mais frequentes eram: DA-35,0%, DFT-18,5% e DCL-16,5%. O exame do LCR contribuiu para identificar 7 casos de demência reversível, 3 de doença de priões. Verificou-se uma correlação estatisticamente significativa entre a pontuação no MMSE e os valores de β amilóide1-42 ($p<0,001$) e tau ($p=0,002$). O índice β amilóide1-42/Tau [β amilóide1-42/(240+1,18Tau)], sugestivo de DA quando <1 , foi positivo em 84,5% dos doentes com DA ($p<0,001$) e em 45,5% dos DCL e negativo em 58,3% das DFT e 75% das Demências com Corpos de Lewy. Em 18 destes doentes (13,8%) o diagnóstico/terapêutica foram alterados com base nesta investigação.

Conclusões: Como se supunha, identificaram-se poucos casos de demência reversível, e a DA confirmou-se como a demência mais prevalente, sendo que em 84,5% dos casos os biomarcadores permitiram estabelecer um diagnóstico de alta probabilidade. No DCL, os biomarcadores foram ainda mais relevantes, uma vez que de acordo com os novos critérios de diagnóstico quase metade passaram a incluir-se no espectro da DA, podendo ser recomendados para medicações mais específicas.

CO3. Montreal Cognitive Assessment (MoCA) na avaliação cognitiva breve dos pacientes com Esclerose Múltipla

Sandra Freitas^{1,2,3}, Sónia Batista⁴, Ana Cristina Afonso⁵, Mário R. Simões^{2,3}, Lúvia de Sousa^{4,5}, Luís Cunha^{4,5}, Isabel Santana^{1,4,5}

1-Centro de Neurociências e Biologia Celular (CNC), 2-Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC), 3-Laboratório de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Coimbra, Coimbra; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 5-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra
sandrafreitas0209@gmail.com

Introdução: A disfunção cognitiva na Esclerose Múltipla (EM) afecta 40 a 70% dos pacientes e pode ser uma manifestação precoce da doença. Tem um impacto negativo na capacidade funcional (profissional e social), na adesão ao tratamento e na qualidade de vida. A identificação dos défices cognitivos requer avaliações extensas e repetidas, as quais, por contrangimentos vários, dificilmente poderão ser oferecidos a todos os doentes. Assim, um instrumento de rastreio cognitivo validado para os pacientes com EM seria de grande utilidade na selecção de doentes com disfunção cognitiva a orientar para avaliação neuropsicológica compreensiva, bem como na monitorização durante o curso da doença e ainda na resposta ao tratamento.

Objetivo: Validação do Montreal Cognitive Assessment (MoCA) em pacientes com EM.

Metodologia: O estudo contempla um grupo clínico de pacientes com EM (n=59) e um grupo controlo (n=59), equiparáveis quanto ao género, idade e escolaridade. O diagnóstico foi estabelecido por consenso da equipa multidisciplinar. Todos os participantes realizaram uma avaliação clínica completa e uma avaliação neuropsicológica compreensiva.

Resultados: O MoCA revelou boas propriedades psicométricas na avaliação dos pacientes com EM. A escolaridade foi a variável socio-demográfica com maior influência no desempenho no MoCA ($r=.33$, $p=.05$), confirmando-se melhores desempenhos nos pacientes mais escolarizados ($F(2,58)=2,996$, $p=.038$). Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre o género feminino e masculino ($t(57)=-.579$, $p=.565$), nem entre os grupos etários ($F(2,58)=2,036$, $p=.140$). O desempenho dos pacientes foi significativamente pior comparativamente aos controlos ($t(116)=3.794$, $p<.001$), tendo 49.2% dos pacientes apresentado défice cognitivo, considerando os dados normativos do MoCA para a população portuguesa. Apresentam-se os perfis de desempenho cognitivo nas diversas provas e indicam-se as pontuações de corte do MoCA óptimas para a detecção do défice cognitivo.

Conclusões: Tal como foi comprovado em patologias neurodegenerativas, o MoCA revela-se um instrumento válido e útil no rastreio da disfunção cognitiva na EM.

C04. A epidemiologia da Esclerose Múltipla na região de Entre Douro e Vouga: resultados de um estudo de base populacional

Luis Ruano^{1*}, Bernardo Gomes^{2*}, Ivânia Alves¹, Ana Martins da Silva³, Joaquim Pinheiro⁴, Maria José de Sá⁵, Carlos Veira¹

* Os dois primeiros autores contribuíram de forma igual para este trabalho

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga; 2- Unidade de Saúde Pública Entre Douro e Vouga I; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 5-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João lruano@gmail.com

Introdução: A prevalência da Esclerose Múltipla tem vindo a aumentar a nível global, tendo sido descrito um importante aumento da incidência e prevalência em alguns países do Sul da Europa. Os escassos estudos realizados em Portugal têm apresentado estimativas de prevalência abaixo dos valores médios europeus.

O objetivo deste estudo é estimar a prevalência da Esclerose Múltipla na região de Entre Douro e Vouga e descrever as características clínicas de uma amostra de doentes de base populacional.

Métodos: Este é um estudo transversal de base populacional que utilizou múltiplas fontes de informação para identificar todos os doentes da população de referência: (1) registos das consultas de Esclerose Múltipla dos hospitais da região e das regiões limítrofes; (2) bases de dados de diagnósticos dos Cuidados de Saúde Primários da região; (3) registos de juntas médicas de incapacidade.

A data de prevalência foi 1 de janeiro de 2013, a população de referência 274.859 habitantes. Foi pedido aos neurologistas dos doentes identificados os respetivos dados clínicos e a confirmação do diagnóstico com base nos critérios de McDonald.

Resultados: Foram identificados 161 doentes, após elimi-

nar registos duplicados. A idade mediana de início foi de 30 anos (IQR: 24;39), a razão feminino/masculino de 1,8:1. A forma surto-remissão representa 65% dos doentes, secundária progressiva 21% e primária progressiva 13%. A prevalência foi estimada em 58,6 pacientes por 100.000 habitantes (95%IC: 49,9;68,4).

Conclusões: A prevalência de Esclerose Múltipla na região de Entre Douro e Vouga é maior do que o previamente reportado em Portugal, mas está ainda longe de alguns valores descritos noutros países do Sul da Europa. Este estudo permite definir uma baseline para a monitorização da incidência de Esclerose Múltipla nesta região, o que pode ser um importante contributo para o melhor conhecimento da epidemiologia desta doença e para a planificação de cuidados de saúde.

C05. Doenças Desmielinizantes Adquiridas do Sistema Nervoso Central em Idade Pediátrica - caracterização de uma população segundo os critérios IPMSSG de 2012

Marta Arenga¹, Cristina Pereira², Cândida Cancelinha³, Mónica Vasconcelos², Carmen Costa², Conceição Robalo², Lúvia Sousa¹, Isabel Fineza²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Neuropediatria, Centro de Desenvolvimento da Criança, 3-Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico de Coimbra martarenga@gmail.com

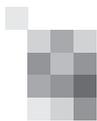
Introdução: As Doenças Desmielinizantes Adquiridas (DDAs) do Sistema Nervoso Central (SNC), de distintos modos de apresentação clínica, tratamento e prognóstico entre si, são raras em idade pediátrica.

Objetivos: Caracterizar as DDAs do SNC em idade pediátrica.

Metodologia: Análise retrospectiva do processo clínico dos doentes com DDA do SNC - Encefalomielite Aguda Disseminada (ADEM), Esclerose Múltipla (EM), Síndrome Clínico Isolado (CIS), Mielite Transversa (MT), Nevrite Óptica (NO) e Neuromielite Óptica (NMO) - diagnosticada antes dos 18 anos. Aplicação dos critérios IPMSSG de 2012 (Krupp et al).

Resultados: Registaram-se 19 casos de ADEM, 8 de EM e 9 de CIS. A idade mediana no primeiro evento clínico foi de 7, 11 e 12 anos, respectivamente. Os casos de ADEM manifestaram-se por encefalopatia e défices neurológicos multifocais, lesões da substância branca bilaterais assimétricas (100%), tálamo (50%) e gânglios da base (35%) em RM CE e foram tratados com corticoterapia endovenosa (CE) e/ou imunoglobulina intravenosa (IGIV), sem recorrência. Destacamos um caso de morte por leucoencefalite hemorrágica aguda. 5 dos casos de EM manifestaram-se por nevríte óptica, apresentando lesões da substância branca assimétricas, bilaterais, periventriculares (7), subcorticais (6), infratentoriais (3) e medulares (1) em RM CE. Para além da CE, um dos surtos foi tratado com IG IV e plasmáfereze, dada a gravidade clínica. Dois doentes encontraram-se sob terapêutica imunomoduladora de segunda linha. O grupo de CIS compreende 5 MT, 3 NO e um síndrome do tronco cerebral, com evolução favorável após CE.

Conclusões: A aplicação dos critérios referidos permitiu estabelecer três grupos patológicos: ADEM, EM e CIS. O recurso a terapêutica de segunda linha nos doentes com EM foi inferior ao descrito na literatura. Enfatizamos a importância do seguimento a longo prazo dos síndromes monofásicos



(ADEM, CIS), dado que a recorrência clínica obriga ao diagnóstico diferencial com entidades multifásicas (EM, NMO), de orientação terapêutica distinta.

C06. Anticorpos anti-vírus JC numa população de doentes com Esclerose Múltipla

Inês Correia, Inês Marques, Sónia Batista, Carla Nunes, M. Carmo Macário, Lívia Sousa

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
mcorreia.ines@gmail.com

Introdução: O tratamento com Natalizumab (NTZ) em doentes com Esclerose Múltipla (EM) aumenta o risco de leucoencefalopatia multifocal progressiva em doentes seropositivos para vírus JC (JCV+), pelo que o seu doseamento é importante no seguimento destes doentes. Estima-se que 57.6% dos doentes com EM que fazem pela primeira vez o teste sejam positivos, sendo o risco de seroconversão estimado em 2.5% ao ano.

Objetivos: Avaliar taxa de doentes com EM JCV+ na primeira análise e taxa anual de seroconversão em doentes tratados com NTZ.

Métodos: Resultado do primeiro teste de pesquisa de anticorpos anti-JCV (ac-JCV) em doentes com EM. Análise retrospectiva dos processos clínicos nos doentes tratados com NTZ com ≥ 2 amostras, excluídos se primeiro teste positivo efectuado durante tratamento.

Resultados: 218 doentes efetuaram pesquisa de ac-JCV, positiva em 63.3%, aumentando com a idade. 56 doentes tratados com NTZ tinham ≥ 2 resultados. Idade média de início do tratamento 38.6 anos, tempo médio tratamento 31.6 meses, mulheres 71.4%. Dos 41 seronegativos (73.2%) 9 (22%) sero converteram; taxa anual: 1º ano 4.8% (n=2/42); 2º ano 3% (n=1/33); 3º ano 4.2% (n=1/24); 4º ano 14.3% (n=3/21); 5º ano 11.1% (n=1/9), 6º ano 25% (n=1/4). O tempo médio até sero conversão foi de 34.5 meses (± 20.1). Não apresentaram diferenças estatisticamente significativas para sero conversão variáveis como o género, idade no início do tratamento, duração de EM, EDSS inicial ou final, alterações em RM, taxa anual de surtos prévia e com tratamento, imunossupressão prévia. As mesmas variáveis não apresentaram diferenças significativas entre doentes seronegativos ou JCV+ no final.

Conclusões: Os nossos resultados estão de acordo com os estudos descritos na literatura, com 63,3% da população positiva. A taxa de sero conversão aumentou com a duração do tratamento, mais acentuadamente a partir do 4º ano. Não encontradas correlações com dados clínicos e paraclínicos relativamente à seroconversão ou status de seropositividade.

C07. Estudo Epidemiológico de Avaliação da Prevalência de Doença de Parkinson em Portugal

Joaquim J. Ferreira^{1,2}, Nilza Gonçalves², Anabela Valadas², Cristina Januário³, Mário Rui Silva⁶, Lénia Nogueira⁴, José Luís Mota Vieira⁵, António F. Bastos Lima⁷

1-Laboratório de Farmacologia Clínica e Terapêutica, Faculdade de Medicina de Lisboa, Universidade de Lisboa; 2-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular; 3-Hospital Universitário de Coimbra; 4-KeyPoint, Consultoria Científica Lda; 5-Associação Portuguesa de Doentes de Parkinson (APDPk); 6-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 7-Hospital Geral de Santo António
joaquimjferreira@gmail.com

Introdução: A DP é a segunda doença neurodegenerativa mais prevalente, estimando-se que cerca de 1% da população mundial com idade ≥ 65 anos seja afectada. Na Europa a taxa de prevalência bruta varia entre 65,6/100,000 até 12.500/100.000. Portugal é um dos países com provável maior prevalência de PD, condicionado pela elevada prevalência da mutação LRRK2-G2019S, considerada a causa mais frequente de DP familiar ou esporádica. A prevalência estimada, com base no estudo da rede SENTINELA, foi de 1,4/1.000 nos homens e 1,3/1,000 nas mulheres.

Objetivos: A ausência de estudos de base populacional, em Portugal, com metodologia porta-a-porta, motivou a realização de um estudo para determinar a prevalência da DP em Portugal.

Metodologia: Foi desenhado um estudo epidemiológico transversal para a população Portuguesa com 50 ou mais anos, realizado em duas fases: na primeira foi aplicado um questionário a uma amostra de 5.042 indivíduos pelo método "randam route", que permitiu identificar potenciais casos de DP; na segunda fase, estes casos foram avaliados por um neurologista para confirmação do diagnóstico. A análise estatística incluiu a estimação de intervalos de confiança a 95% para a prevalência de DP.

Resultados: A prevalência estimada de DP para a população com 50 ou mais anos foi de 0,24% (IC95% [0,043%; 0,492%]), mais elevada no sexo masculino (0,45% versus 0,12%), e acima dos 65 anos (0,56% versus 0,12%). Os casos positivos de DP encontravam-se entre o estágio 2 e 3 de Hoehn & Yahr modificado, com um valor mediano de 80 no índice de actividade de Schwab & England.

Conclusão: O número total de casos estimado de DP na população portuguesa foi de 1,29/1.000, superior ao observado anteriormente mas aquém do previsto. A não inclusão na base de amostragem de lares e instituições pode ser um viés determinante da precisão desta estimativa.

C08. OPTIVISE: ferramenta para representação espacial tridimensional na Estimulação Cerebral Profunda

M. Jose Rosas¹, Jens Volkmann², Martin Reich², Clara Chamadoiro¹, Helena Rocha¹, Carina Reis¹, Paulo Linhares¹, Rui Vaz¹

1-Unidade de D. Movimento do CH de S. João, Porto; 2-Universitat Wurzburg, Alemanha
rosas.mariajose@gmail.com

Introdução: Melhorar os resultados da estimulação cerebral profunda (ECP), relacionando a localização do eléctrodo, os parâmetros de estimulação, os efeitos sobre as estruturas envolventes e os achados clínicos constitui um objectivo essencial.

Objectivo: Em cooperação com a Universidade Wurzburg, aplicar o software Optivise (Medtronic, Inc) para analisar 4 doentes submetidos a ECP na Unidade de Cirurgia Funcional e Doenças do Movimento do Centro Hospitalar de S. João, de modo a clarificar se o posicionamento dos eléctrodos e o volume de tecido cerebral estimulado se correlacionam com os achados clínicos, e nos casos com pior resultado, verificar se este se devia a mau posicionamento do eléctrodo ou a um defeito de programação.

Resultados: Foram analisados os dados de 4 doentes. Três doentes com distonia mioclónica foram operados tendo

como alvo o GPI. Dois deles tiveram benefício das mioclonias e da distonia em cerca de 60%, e confirmou-se um bom posicionamento dos eléctrodos e um adequado volume de tecido activado. No 3º destes doentes o benefício foi menor e com o software OPTIVISE pudemos verificar um posicionamento desviado do alvo. Com a análise do volume tecidual estimulado com os parâmetros definidos, foi possível neste caso delinear outra estratégia de programação para tentar evitar uma re-intervenção.

No 4º doente, com tremor secundário a enfarte cerebral e com um resultado clínico muito inferior ao pretendido, a análise da localização do eléctrodo confirmou um bom posicionamento, tendo o cálculo do volume tecidual estimulado permitido redefinir a estratégia de estimulação "interleaving" de modo a beneficiar o tremor evitando efeitos adversos.

Comentário: Embora o software Optivise seja uma ferramenta ainda recente e em desenvolvimento poderá ajudar a clarificar e melhorar a situação de doentes mais complexos ou com pior resultado cirúrgico.

CO9. Sistema de quantificação 3D de movimento portátil e de baixo custo para estimativa do sub-score de marcha em doentes parkinsónicos

João Paulo Silva Cunha^{1,2}, Ana Patrícia Rocha³, Hugo Choupina², José Maria Fernandes³, Maria José Rosas⁴, Rui Vaz⁴
 1-Biomedical Research And INnovation (BRAIN), INESC-TEC; 2-FEUP, Universidade do Porto; 3-IEETA & Dept. Electrónica, Telecom. & Informática, Universidade de Aveiro; 4-Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Centro Hospitalar S. João
 jpcunha, meb12027@fe.up.pt, rosas.mariajose@gmail.com

Introdução: A análise quantificada da marcha humana em doenças do movimento, como a doença de Parkinson (DP), pode oferecer informação relevante para o diagnóstico e apoio à terapêutica destes doentes.

Objectivo - No presente trabalho, avaliámos a possibilidade de utilizar um sistema portátil e de baixo custo para estimar de forma automática a severidade de sintomas da DP durante a marcha destes doentes.

Metodologia: O sistema "KinectTracker" é constituído por uma câmara RGB-D (Microsoft Kinect), um computador portátil e um software desenvolvido pelos autores, que permite a aquisição de dados de localização 3D de articulações do corpo humano, baseados em informação de profundidade obtida usando um radar de luz infravermelha.

Resultados: Este sistema é portátil, podendo ser montado em poucos minutos em qualquer enfermaria hospitalar. Além disso, tem muito baixo custo quando comparado com os sistemas existentes para análise da marcha, e é pouco intrusivo pois não é necessário colocar nenhum sensor ou refletor de luz nos doentes. Para avaliar a possibilidade de utilizar este sistema no apoio ao diagnóstico e terapêutica da DP, efetuámos uma avaliação de 3 doentes sujeitos ao tratamento DBS, com o estimulador ligado e desligado. A avaliação realizada consistiu em encontrar os parâmetros quantitativos (p. ex. média da velocidade e aceleração das diferentes articulações, e da distância entre articulações simétricas, durante uma sequência de marcha) que melhor se relacionassem com os sub-scores UPDRS de marcha atribuídos por acordo entre dois neurologistas.

O melhor resultado ($r = -0.85$) foi obtido para a média da distância entre tornozelos, e também para a mediana da velocidade do tornozelo direito

Conclusões: Estes resultados preliminares demonstram a potencialidade do nosso sistema se tornar uma ferramenta de relevo na avaliação de DP. Eles terão de ser validados numa série maior que está já a ser preparada.

CO10. Prevalência e características da dor na doença de Parkinson

N.Vila-Chã^{1,2,3}, A. Mendes^{1,2,4}, Alexandra Gonçalves^{1,2,5}, Inês Moreira², LF Azevedo³, S. Cavaco^{1,2,4}, JM Castro-Lopes⁶
 1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto; 3-Centro de Investigação em Tecnologias e Sistemas de Informação em Saúde. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto; 5-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 6-Departamento de Biologia Experimental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
 nunovilacha@hotmail.com

Introdução: A doença de Parkinson (DP) era classicamente descrita como uma doença com sintomas motores, mas atualmente é reconhecida como uma doença complexa que inclui também sintomas não-motores. A dor é um dos sintomas não-motores mais frequentes, mas é um dos menos estudados.

Objetivos: Estudar a prevalência e as características da dor em doentes com DP

Metodologia: Realizado estudo transversal em que foram avaliados consecutivamente 167 doentes com DP. Foi realizada uma entrevista estruturada para avaliar a presença e características da dor. A intensidade da dor foi avaliada pelo inventário resumido da dor (BPI) e o seu impacto pelo índice de incapacidade relacionada com a dor (PDI). Foram excluídos doentes com comorbilidades que podem causar síndromos algícos (ex. diabetes Mellitus ou neoplasia), com demência (DRS-2 ajustado <-2) e escolaridade <3 anos.

Resultados: Foram incluídos 99 doentes (53.5% sexo feminino; idade média=66.2±11.6 anos, duração da doença=7.4±5.4 anos, dose equivalente de levodopa=760±540mg, UPDRS-III em off=28.4±9.1, estadio de HY em off=2.5±0.6). Sessenta e oito doentes (68.7%) apresentaram dor (48% músculo-esquelética, 18% músculo-esquelética e distónica, 18% neuropática central, 8% distónica, 6% radicular-neuropática e 2% neuropática central e distónica; BPI média=38.4±18.9; PDI média=24.3±14.9). Em 31% a dor teve início antes dos sintomas motores, em 61.6% tinha duração superior a 1 ano e em 65% era contínua. Realizavam terapêutica 47% (farmacológica ou não-farmacológica) e destes 45% estavam insatisfeitos ou pouco satisfeitos com o tratamento. Em 47% dos doentes a dor melhorava com a terapêutica antiparkinsónica.

Conclusões: Este estudo demonstra que a dor é um sintoma frequente nos doentes com DP e em muitos casos surge antes do início dos sintomas motores. A maioria dos doentes não fazem qualquer terapêutica específica. No entanto, ajustes à terapêutica antiparkinsónica podem ser benéficos nos sintomas algícos. Os neurologistas devem estar alerta para a dor como um sintoma não-motor importante na DP.

Agradecimentos: Doutor A. Bastos Lima e Dra. Joana Damásio. Serviço de Neurologia - Hospital de Santo António.

CO11. Trail Making Test na doença de Huntington

Joana Fernandes¹, Inês Moreira¹, Alexandra Gonçalves^{1,2,3}, Cláudia Pinto^{1,2,3}, Eduarda Almeida^{1,2}, Filomena Gomes^{1,2,3}, Rui Loureiro², Joana Damásio², Marina Magalhães^{1,2}, Sara Cavaco^{1,3}

1-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto; 3-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Universidade do Porto, Porto
jmfof.contact@gmail.com

Introdução: A doença de Huntington (DH) é uma doença neurodegenerativa, hereditária com transmissão autossômica dominante, que se caracteriza por sintomatologia motora, neuropsiquiátrica e cognitiva. O Trail Making Test (TMT) avalia velocidade psicomotora, atenção e funções executivas e é um dos instrumentos mais utilizados na avaliação neuropsicológica de doentes com DH

Objectivos: Caracterizar o desempenho de doentes com DH no TMT e explorar a sua associação com variáveis clínicas

Metodologia: Quarenta doentes com DH (45% mulheres; idade=49,7±12,9; escolaridade=6,15±2,9; repetições CAG [38-61]; duração da doença=6,9 anos±4,6) foram avaliados com a Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS; avaliação motora [31,3±16], avaliação funcional [20,2±5,1], capacidade funcional total [TFC; 9,8±3,2], escala de independência [85,9±14,3], avaliação comportamental [22,1±13,6]; marcadores comportamentais [1,9±1,2]); a Dementia Rating Scale-2 (112,7±18,6); e o TMT. O percentil 5 das pontuações ajustadas do TMT para as características demográficas e os critérios de descontinuação padronizados foram usados para identificar défice. Foi usada a regressão logística para a análise dos dados

Resultados: Défice no TMT-A (70%) está associado a pior avaliação motora (odds=1,108, IC95%:1,037-1,185, p=0,003) e mais marcadores comportamentais na UHDRS (odds=3,123, IC95%:1,491-6,542, p=0,003); está associado a pontuações mais baixas na avaliação funcional (odds=0,682, IC95%:0,503-0,923, p=0,013), na TFC (odds=0,570, IC95%:0,362-0,899, p=0,013) e na escala de independência (odds=0,883, IC95%:0,798-0,977 p=0,016) da UHDRS. Défice no TMT-B (77,5%) está associado a pior avaliação motora na UHDRS (odds=1,125, IC95%:1,041-1,216, p=0,003). Não foram identificadas outras associações significativas (p>0,05) entre défice na parte B do TMT e componentes da UHDRS. Pontuações mais baixas na DRS-2 estão associadas ao défice no TMT-A (odds=0,924, IC 95%:0,866-0,985, p=0,016) e TMT-B (odds=0,834, IC95%:0,730-0,952, p=0,007)

Conclusões: Numa amostra de doentes portugueses com DH o TMT-A aparenta ser mais sensível à progressão da doença, em particular ao seu impacto funcional, do que o TMT-B. Estes resultados apontam para a potencial validade ecológica (veridicality) do TMT.

CO12. Epilepsia no idoso: implicações clínicas para a terapêutica

Elia Baeta, Assistente Graduada de Neurologia
Hospital de Santa Luzia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo
elia.baeta@gmail.com

Introdução: As decisões terapêuticas no idoso obedecem a condições que não se verificam nos outros grupos etários. Fatores como comorbilidades, politerapia, diferenças etiológicas, farmacocinéticas e farmacodinâmicas, podem dificultar

a escolha e eficácia do antiepiléptico (AE) Em 2013 a ILAE publicou uma revisão sobre a eficácia e efetividade da monoterapia das crises epiléticas e nos idosos, os AE, considerados com nível A de evidência, para tratamento de crises focais, foram a Gabapentina e a Lamotrigina.

Objetivo: Descrever padrões de medicação dos doentes com diagnóstico de epilepsia e mais de 60 anos (>60A) de uma consulta de epilepsia (CE) e determinar disparidades com as recomendações terapêuticas.

Metodologia: Retrospectivamente analisámos características demográficas, clínicas e terapêuticas dos doentes >60A da CE. Estatisticamente, avaliámos correlações e eventuais preditores de eficácia.

Resultados: Examinámos os dados de 71 doentes (32F/39M), média de idades de 74.42 ± 8.19 anos, tendo 60% iniciado epilepsia >60A. As crises eram parciais em 79%, de etiologia vascular em 35%. Em 90% tinha outra doença, mais frequentemente hipertensão arterial (69%). Em média tomavam 5 medicamentos diferentes. Em 78% foi conseguido controlo de crises (>1 ano) e 65% estavam em monoterapia, mas os AEs mais usados foram levetiracetam e ácido valpróico. Cerca de 30% apresentaram efeitos secundários sendo mais frequentemente o tremor (13,4%). Os métodos estatísticos não evidenciaram qualquer fator preditivo ou correlacionável com o controlo ou tipo das crises, comorbilidades, terapêuticas ou efeitos acessórios.

Conclusão: Apesar da maior parte dos doentes desta série ter atingido remissão de crises, existe discrepância com as recomendações da ILAE. É provável que, no idoso não baste medicar com base na evidência, mas que a decisão terapêutica tenha que ser especialmente compreensiva, tendo em conta múltiplos condicionamentos que não atuam isolados mas que são suscetíveis de modificar as estratégias nestes doentes.

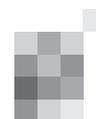
CO13. O Estudo da dinâmica das redes neuronais de repouso num caso de Síndrome de Landau-Kleffner com seguimento de longa duração

Alberto Leal
Unidade Autónoma de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa
a.leal@neuro.pt

Introdução: O Síndrome de Landau-Kleffner (SLK) constitui uma disfunção rara em que se associa actividade epilética focal temporal esquerda com uma perturbação major da linguagem a nível sensorial e motor. A associação frequente ao Síndrome de Ponta-Onda Contínua do Sono (SPOCS) sugere que na base da disfunção neurológica se encontra uma perturbação das redes neuronais da linguagem pela actividade epilética. Os mecanismos dessa interferência permanecem mal conhecidos.

Objectivos: Caracterizar o impacto nas redes neuronais de repouso do SPOCS em um caso de SLK, seguido por vários anos.

Metodologia: Um doente com 5 anos foi estudado com registos simultâneos de EEG e Ressonância Magnética Funcional (EEG-RMf) e EEG de alta resolução (EEG-AR) na fase aguda da doença e 5 anos após. Caracterizamos as redes neuronais de repouso da RMf e EEG, fisiológicas e da actividade epilética, com especial ênfase nas que envolviam o córtex



auditivo. Procedemos à avaliação do grau de sobreposição espacial das redes epiléticas e das redes fisiológicas.

Resultados: Na fase aguda da doença o doente apresentava-se em mutismo e com quase completa incapacidade para compreender a linguagem oral. A primeira avaliação EEG-RMF no pico dos sintomas evidenciou perturbação a nível hemisférico esquerdo da rede de repouso associada ao córtex auditivo. Concomitantemente tornou-se aparente uma rede neuronal anómala com pico no córtex auditivo esquerdo, com características fortemente sugestivas de origem na actividade epilética. As redes de repouso presentes nos registos EEG-AR evidenciaram achados sobreponíveis. Cinco anos depois, quando era aparente significativa recuperação clínica a reavaliação revela marcada aproximação dos padrões espaciais das redes neuronais de repouso auditivas ao padrão fisiológico da idade.

Conclusões: A actividade epilética do SPOCS induz uma marcada perturbação das redes neuronais de repouso do córtex auditivo, que se correlaciona com a disfunção neurológica. A recuperação funcional associa-se a normalização do padrão espacial destas redes neuronais.

C014. O Mismatch Negativity e a Avaliação Neuropsicológica trazem informação distinta e complementar no planeamento cirúrgico das epilepsias temporais sintomáticas.

Ricardo Lopes¹, Mário R. Simões¹, Luis Ferraz², Alberto Leal^{2,3}

1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação, Universidade de Coimbra; 2-Centro de Investigação e Intervenção Social (CIS/ISCTE-IUL); 3-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Hospital Júlio de Matos
r.lopes@clix.pt

Introdução: Em idade pediátrica, o número de epilepsias temporais neocorticais é substancialmente mais prevalente que em idade adulta onde patologia mesial domina. A localização da zona epileptogénica nestas epilepsias nem sempre é fácil. A utilização de potenciais evocados com geradores no lobo temporal (Mismatch Negativity - MMN), bem como a avaliação de funções cognitivas associadas a estes lobos (memória e linguagem) poderão contribuir para melhor localizar a área epileptogénica e planeamento cirúrgico.

Objectivos: Mapear e avaliar funcionalmente, recorrendo ao MMN e provas seleccionadas da Bateria de Avaliação Neuropsicológica de Coimbra (BANC), as áreas corticais responsáveis pelo processamento de estímulos auditivos e associadas a Memória e a Linguagem em doentes com epilepsias temporais. Estabelecer possíveis correlações entre área epileptogénica e resultados anómalos do MMN e provas da BANC.

Metodologia: Estudámos 11 doentes pediátricos (4-17 anos) com epilepsias focais sintomáticas temporais. Através de métodos “source analysis” localizaram-se os geradores da actividade paroxística e MMN. Avaliou-se a assimetria inter-hemisférica no contributo para a geração do MMN. Da avaliação neuropsicológica, recorreu-se às provas de Memória e Linguagem da BANC para aferir a manutenção destas Funções. Correlacionaram-se os resultados com a localização da lesão estrutural.

Resultados: Dos 11 doentes, 7 apresentaram lesões neocorticais (3 esquerdas e 4 direitas) e 4 lesões mesiais (3 esquerdas e 1 direita). Dos doentes com lesões neocorticais 4/7 registaram um MMN anormalmente reduzido e 5/7 défices na ava-

liação cognitiva (4/5 défices mnésicos, 1/5 défice de linguagem); enquanto os doentes com lesões mesiais 3/4 um MMN anormalmente elevado e o mesmo número (3/4) défices neuropsicológicos (todos défices mnésicos). Apenas 5/11 doentes apresentam concomitantemente défices no MMN e na avaliação neuropsicológica.

Conclusões: Os PEs e a avaliação neuropsicológica são dois métodos distintos de avaliação funcional trazendo informação relevante na avaliação para Cirurgia da Epilepsia. Os resultados sugerem que a informação destas técnicas trazem informação complementar e não redundante na avaliação da disfunção associada aos lobos temporais.

C015. O sinal de Babinski: uma reapreciação moderna sobre um sinal clássico

Rui Araújo¹, Firmino Machado³, Pedro Correia¹, Ana Rita Nogueira², Mariana L. Marques¹, João Rocha¹, Marta Arenga¹, Carla Cecília¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 3-Escola Ciências da Saúde do Minho, Braga
rmma22@gmail.com

Introdução: À distância de quase 120 anos desde a sua primeira descrição, o sinal de Babinski permanece como parte integrante do exame neurológico ocupando um lugar de destaque entre os epónimos em que a Neurologia é especialmente fértil. Duas variantes do mesmo reflexo chegam igualmente, com maior ou menor protagonismo, ao século XXI: os sinais de Chaddock e de Oppenheim. Porém, são frequentemente elencadas como limitações do reflexo a sua fiabilidade e consistência inter e mesmo intraobservador.

Objectivos: Avaliar a consistência inter e intraobservador do reflexo cutâneo plantar nas variantes supradescritas; e quais as variantes do reflexo mais concordantes entre si.

Métodos: Registaram-se os resultados dos cutâneo plantares (extensão, flexão, equívoco/indiferente) de um grupo de doentes internados no pólo CHC do serviço de Neurologia do CHUC em 2013. Os procedimentos foram gravados registando-se apenas o pé do doente e as mãos do examinador. Os resultados do neurologista assistente foram comparados com o resultado de uma observação “cega” por outro neurologista (momento 1). Os neurologistas envolvidos voltaram a avaliar o mesmo cutâneo plantar após um período não inferior a três meses (momento 2).

Foi realizada análise estatística (Excel/SPSS) e aplicado o teste de wilcoxon (p significativo < 0.05) para estudo da consistência intra e inter-observador para as três variantes.

Resultados: Foram estudados 62 doentes e estiveram envolvidos 8 neurologistas. A consistência intra-observador foi maior para o Oppenheim com um valor médio de kappa de 0.35, não se registando diferenças estatisticamente significativas. A consistência inter-observador foi maior para o Babinski (0.29), seguido do Chaddock (0.23) e Oppenheim (0.13), sendo a diferença entre estes estatisticamente significativa. A combinação Chaddock-Oppenheim teve o maior resultado de kappa (0.32), apesar de não existirem diferenças estatisticamente significativas.

Conclusões: A consistência inter e intra-observador parece ser uma limitação do reflexo cutâneo plantar, sendo que a variante Babinski parece ser a mais consistente entre observa-

dores, podendo contribuir para isso a maior familiaridade da manobra entre os neurologistas. Serviu este estudo para avolumar os estudos realizados nesta área, expondo viéses importantes de observação que o neurologista deve conhecer, dado o importante significado do cutâneo plantar no diagnóstico de lesão piramidal.

C016. SOS Neurologia: o impacto da consulta interna de neurologia num hospital terciário

Helena Rocha, Ana Monteiro, Tiago Gomes, Miguel Grilo, Marta Carvalho

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
helen.roch@gmail.com

Introdução: Os pedidos de avaliação de doentes internados sob responsabilidade de outras especialidades que apresentam sintomas neurológicos de novo ou antecedentes de doenças neurológicas, são parte do dia-a-dia de um neurologista hospitalar.

Objetivos: Pretendemos avaliar o impacto desta consulta interna de neurologia na orientação de doentes internados no nosso hospital.

Metodologia: Revisão retrospectiva das consultas internas realizadas em 2013 num hospital terciário. Foram colhidos dados relativos aos aspetos demográficos, clínicos e sugestões terapêuticas ou de orientação, bem como o diagnóstico final, através da consulta dos registos hospitalares.

Resultados: Foram observados 629 doentes num total de 1232 consultas. 56% eram homens e a idade média foi de 64±17 anos. A maioria dos doentes estava sob a responsabilidade de especialidades médicas (52%); a avaliação urgente de doentes internados em cuidados intermédios/intensivos motivou 14% dos pedidos. Os principais motivos de referência foram: alteração do estado de consciência/comportamento (21%), ajuste terapêutico em doentes com patologia neurológica conhecida (18%), défices neurológicos de novo (18%) e suspeita de crise epilética (18%). Em 86% dos casos foi sugerida investigação clínica e/ou alterações terapêuticas ou outras consideradas úteis na orientação do doente. Em 65% dos doentes foi estabelecido um diagnóstico de novo, sendo a epilepsia/crises epiléticas sintomáticas agudas (22%) e o acidente vascular cerebral agudo/subagudo (19%) os mais frequentes. 20% dos doentes apresentava sintomas neurológicos secundários a condições sistémicas.

Conclusões: No nosso hospital o volume anual de consultas internas de neurologia é elevado. Numa proporção significativa de consultas, a orientação do doente foi alterada e um diagnóstico de novo foi estabelecido. Apesar da avaliação de doentes com sintomas neurológicos a cargo de outras especialidades consumir uma parcela considerável de tempo do neurologista hospitalar, consideramos que a nossa intervenção tem sido útil para a orientação final dos doentes, reforçando os benefícios de uma abordagem multidisciplinar.

C017. Utilização da Imunoglobulina G endovenosa como terapêutica de manutenção na Miastenia Gravis - casuística da consulta de Doenças Neuromusculares do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Joana Afonso Ribeiro, Argemiro Geraldo, Luciano Almendra, Anabela Matos, Luís Negrão

Consulta de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
joanaaribeiro87@gmail.com

Introdução: A Miastenia Gravis (MG) é uma doença adquirida de natureza auto-imune da junção neuro-muscular. A imunoglobulina humana G endovenosa (IvIG) é um tratamento com eficácia demonstrada na crise miasténica. Não há recomendação formal para a sua utilização como terapêutica de manutenção na MG.

Objetivo: Caracterização dos doentes seguidos na consulta de Doenças Neuromusculares do CHUC com diagnóstico de MG em tratamento de manutenção com IvIG. Avaliação do contributo da IvIG como tratamento no controlo sintomático da doença.

Metodologia: Realizou-se um estudo transversal e retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos de doentes diagnosticados com MG. O tratamento estatístico dos dados foi realizado com SPSS 21.0.

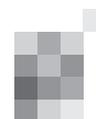
Resultados: Identificámos 37 doentes com o diagnóstico de MG tratados com IvIG, 8 (23,5%) homens e 29 (78,4%) mulheres. A idade média actual é 49,1 anos (DP +- 20,949), e a idade média de aparecimento da sintomatologia foi 38,0 anos (DP +- 20,115). Foram submetidos a timentomia 21 doentes (56,8%), sendo o diagnóstico mais comum o de hiperplasia tímica (10 doentes). Dos doentes em tratamento de manutenção com IvIG, 8 (21,6%) associam tratamento sintomático (1º grupo), e os restantes 29 (78,4%) (2º grupo) estão medicados com pelo menos um imunossupressor e tratamento sintomático. Na análise comparativa entre estes dois grupos, constatou-se uma menor frequência de timentomia no primeiro (12,5% vs 69,0%, p<0,05), e uma diferença estatisticamente significativa (p<0,001) entre o score clínico médio antes do início do tratamento (2,73, DP +- 0,838) e o score clínico actual (1,14, DP +- 1,159) na totalidade da amostra, diferença também observada na análise por grupos. O tempo médio de duração do tratamento é de 5,8 anos.

Conclusão: Nesta amostra constata-se um benefício clínico da terapêutica de manutenção com IvIG, quer associada a fármacos imunossupressores e tratamento sintomático, quer como terapêutica de manutenção associada apenas a tratamento sintomático.

C018. Polineuropatia amilóide familiar: eficácia do transplante hepático versus tafamidis na função nervosa periférica

Marisa Brum¹, José Castro², Isabel Conceição²

1-Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal. Instituto de Medicina Molecular da Faculdade de Medicina. Lisboa, Portugal; 2-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar Lisboa Norte-Hospital de Santa Maria. Unidade de Fisiologia Clínica. Instituto de Medicina Molecular da Faculdade de Medicina. Lisboa, Portugal
marisatbrum@gmail.com



Introdução: A polineuropatia amilóide familiar relacionada com transtirretina (PAF-TTR) é uma amiloidose hereditária que se apresenta como uma neuropatia axonal sensitivo-motora e autonómica. O transplante hepático e o tratamento com tafamidis foram, até à data, os únicos tratamentos que provaram estabilizar a progressão da doença e preservar a função do nervo periférico. Os parâmetros neurofisiológicos, incluindo amplitudes e velocidades de condução nervosas sensitivas e motoras, têm sido utilizados para avaliar a função nervosa periférica em doentes PAF-TTR.

Objetivo: Comparar efeito do Tafamidis versus transplante hepático na função de nervo periférico através de estudos de condução nervosa em doentes PAF-TTR, durante 12 meses.

Métodos: Foram analisados retrospectivamente dados de condução nervosa de 53 doentes PAF-TTR, em estadio I, por 12 meses após o tratamento. Vinte e nove doentes PAF-TTR, com idade média de 37,21 anos (\pm 8,94), submetidos a transplante hepático foram comparados com 23 pacientes a realizar Tafamidis, idade média de 38,38 anos (\pm 6,73).

Utilizou-se para estudo das grandes fibras um score neurofisiológico composto por sete parâmetros de velocidades de condução nervosa. Para a avaliação das pequenas fibras foi utilizado um índice composto pela resposta simpática cutânea (RSS), obtido pela soma das amplitudes da palma da mão e planta do pé. Foram igualmente avaliados a duração da doença e o índice Karnofsky.

Foi utilizado o teste-t para as amostras emparelhadas, o valor de $p < 0,05$ foi considerado significativo.

Resultados: Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas na progressão da doença entre os dois grupos, tanto nos scores neurofisiológicos como no score da RSS, ao longo de 12 meses de tratamento.

A duração da doença no início do estudo e índice de Karnofsky não foram significativamente diferentes entre os grupos.

Conclusão: A eficácia do Tafamidis na função da fibra nervosa periférica parece ser semelhante ao transplante hepático, em doentes com PAF-TTR. Conforme descrito na literatura, ambos os tratamentos parecem estabilizar a progressão da doença e preservar a nervosa periférica.

C019. Age-at-onset in Familial amyloid polyneuropathy is regulated by the noncarrier haplotype?

Miguel Alves-Ferreira¹, Teresa Coelho², Diana Santos¹, Jorge Sequeiros^{1,3}, Isabel Alonso^{1,3}, Alda Sousa^{1,3}, Carolina Lemos^{1,3}

1-Unidade de Investigação Genética e Epidemiológica de Doenças Neurológicas; Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto; 2-Unidade Clínica de Paramiloidose, Centro Hospitalar do Porto; 3-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto
miguel.ferreira@ibmc.up.pt

Background: Familial amyloid polyneuropathy (FAP/ATTRV30M) is a lethal autosomal dominant systemic amyloidosis, due to a point mutation in the transthyretin (TTR) gene. A wider variability in age-at-onset (AO) has been uncovered, including among Portuguese patients [17-82 yrs]. However, early and late-onset cases are not separate entities, they often coexist in the same family, with offspring showing a much earlier AO than their affected parent - anticipation. The 'protection' seeming to exist in late-onset cases may be lost in just one generation, raising the hypothesis of a closely linked modifier.

Objectives: Therefore, our aim was to identify genetic modifiers closely linked to the TTR locus that may in part explain the observed AO variability.

Methods: We genotyped 1060 chromosomes but, most interestingly, 60 parent-offspring transmissions. We also used 378 control chromosomes (63 trios) from the general population. Haplotype analysis was performed, using eight intra-genic SNPs for extended haplotypes. Tagging SNPs were selected in the TTR locus and SNP genotyping was being performed by SNaPshot, using a multiplex approach.

Results: We found one haplotype (A1), which is the most frequent in our portuguese sample and moreover, we observed a strong evidence of co-segregation of haplotype A1 and V30M, suggesting that the mutation arose in haplotype A1. Additionally, we also found, that haplotype C is transmitted only to individuals who have an early AO. Furthermore, haplotypes C and D1 are transmitted by the noncarrier parent and are more frequently associated with an early AO, suggesting a possible risk-effect.

Conclusions: We found the most common haplotype present in our population which is linked with V30M mutation. Importantly, these results suggest a possible modulatory effect on AO by a genetic factor present in the noncarrier chromosome. These findings may have important clinical implications.

C020. Extracellular matrix remodeling genes associated with age-at-onset variability in Familial Amyloid Polyneuropathy

Diana Santos^{1,3}, Teresa Coelho², Miguel Alves-Ferreira¹, Jorge Sequeiros^{1,3}, Isabel Alonso^{1,3}, Carolina Lemos^{1,3}, Alda Sousa^{1,3}
1-UniGENe, IBMC, Porto, Portugal; 2-Unidade Clínica de Paramiloidose, Centro Hospitalar do Porto (CHP), Porto, Portugal; 3-ICBAS, Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar, Univ. Porto, Portugal
diana.santos@ibmc.up.pt

Background: Familial amyloid polyneuropathy (FAP/ATTRV30M) is a neurodegenerative autosomal dominant disorder, due to a point mutation in the transthyretin (TTR) gene (chr18q12.1). Among portuguese families, FAP shows a wide variation in AO [17-82 yrs] and this variation is also often observed between generations. This disease is characterized by systemic extracellular amyloid deposition of mutated fibrillar TTR with changes in connective tissue. A previous study found that biglycan (BGN), neutrophil gelatinase-associated lipocalin (NGAL) and matrix metalloproteinase-9 (MMP-9) genes are up-regulated in FAP. BGN gene seems to be associated with TTR fibrils in earlier stages, whereas NGAL and MMP-9 are only overexpressed at a later stage. Objective: Our aim was to study these three candidate-genes as genetic modifiers of AO in our FAP/ATTRV30M families.

Methods: We collected a sample of 100 FAP families corresponding to 298 patients. We selected 15 tagging SNPs that were genotyped by SNaPshot. Results were analyzed with the GeneMapper™ v.4.0 software.

Results: Our analysis showed that some SNPs are significantly associated with AO variation. In the BGN gene, we found two significant SNPs (rs2269404 and rs743642) in the women group. In the men group, any significant SNP was found. In women, the AA genotype of rs2269404 was signifi-

cantly found to be associated with a later AO ($p=0.003$), whereas the TT genotype of rs743642 was related with an early AO ($p=0.034$). Regarding NGAL gene, we found two significant results in rs3780836 for the AA genotype ($p<0.001$) and GA genotype ($p=0.002$) associated with an early AO. For the MMP-9 gene we did not find significant results.

Discussion/Conclusion: With this study we reinforced the role of extracellular matrix remodeling genes in FAP mechanism and, in particular, in AO variability. These findings may have important implications in genetic counselling and therapeutic strategies.

CO21. Mitochondrial DNA variants coding for Complex V contributing to frontotemporal lobar degeneratio

Rita Gaspar^{1*}, Isabel Santana^{2,3}, João PF Abrantes^{2*}, Cândida Mendes¹, Maria João Santos¹, Diana Duro³, Marta Simões¹, Daniela Luís^{1,2}, Manuela Grazina^{1,2}

* These authors contributed equally to this work.

1-CNC - Center for Neuroscience and Cell Biology – Laboratory of Biochemical Genetics, University of Coimbra, Portugal; 2-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Portugal; 3-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal
bioqgene@gmail.com

Background: Frontotemporal Lobar Degeneration (FTLD) is the second most common early-onset type of dementia that includes a heterogeneous group of disorders, which can be divided in behaviour and language variants. Over the last decades, a growing number of evidence has supported the involvement of mitochondria in ageing-related neurodegeneration, namely mitochondrial DNA mutations contributing to energy failure.

Objective: The aim of our study are sequencing the two genes of the mitochondrial DNA coding for MT-ATP8 and MT-ATP6, investigate complex V mitochondrial respiratory chain (MRC) activity, and analyse the correlation of these results with clinical features.

Patients and Methods: A sample of 70 patients (39 females and 31 males; age range: 38-82 years, mean \pm SD: 63 \pm 11 years) with diagnosis of probable FTLD, according to standard criteria and followed at the Neurology Unit of the CHUC was studied. Total DNA was extracted from peripheral blood and analysis of 2 MT-ATP genes sequences was performed by automated sequencing.

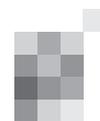
The MRC complex V activity in lymphocytes was performed by spectrophotometry in 54 patients and results were compared with age matched controls. Statistical analysis was performed using Graph-Pad Prism 5.0.

Results: A total of 36 alterations (26 different) were identified in 29 patients (41.4%). Complex V activity is significantly increased when compared with controls, particularly in patients harbouring mtDNA alterations.

No significant correlation was found between genetic variations and patients' characteristics (age, age of onset, CDR staging, MMSE score or clinical outcome).

Conclusion: Our results report new data regarding mtDNA variations in patients with FTLD. The increased complex V activity could be a compensatory effect or a reversal in ATPase activity, as hypothesized in other studies. The present work is a valuable and original contribution to the knowledge of mitochondrial involvement in FTLD.

Supported by "Fundação para a Ciência e a Tecnologia" (PTDC/SAU-EPI/121811/2010 and PEst-C/SAU/LA0001/2013-2014).



Fórum de Neurologia 2014

15 a 17 de Maio | Hotel Vila Galé - Coimbra

POSTERS

P01. Amnésia como sintoma isolado de enfarte isquémico talâmico esquerdo

Raquel Barbosa¹, Andre Caetano¹, Filipa Ladeira¹, Francisca Sá¹, Miguel Viana Baptista^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa
ana.r.barbosa@hotmail.com

Introdução: Os enfartes talâmicos localizados às regiões anteriores e paramedianas manifestam-se clinicamente com quadros proeminentes de amnésia e outros défices cognitivos, com deterioração das funções executivas e alterações comportamentais, como provável consequência de atingimento dos tratos mamilo-talâmicos e do núcleo médio-dorsal. Os quadros de amnésia estão principalmente descritos em lesões bilaterais, sendo que nos raros casos encontrados de amnésia por lesão unilateral, é comum o atingimento seletivo de uma área da memória, com uma lateralização direito/esquerdo para memória visuo/espacial e verbal.

Caso: Homem de 58 anos, dextro, melanodérmico, hipertensão não controlado e fumador ativo, com antecedentes de malária cerebral tratada (sem sequelas conhecidas), recorre ao SU por quadro de instalação súbita com quatro dias de evolução caracterizado por alteração do comportamento com discurso repetitivo e confuso. Ao exame neurológico com marcada desorientação temporo-espacial, com dificuldade na organização temporal, amnésia retrógrada selectiva e amnésia anterógrada marcada sem outros sinais focais. Depois de excluída intercorrência infecciosa ou metabólica, realizou RM Crânio-encefálica que mostrou uma lesão isquémica aguda anterior talâmica esquerda e múltiplas lesões micro-hemorrágicas e lacunares crónicas, admitindo-se lesão isquémica por doença de pequenos vasos. A avaliação neuropsicológica revelou compromisso da memória visuo-espacial com preservação da memória verbal e quadro disexecutivo. À data da alta mantinha quadro amnésia anterógrada, com melhoria da amnésia retrograda e da desorientação temporal.

Conclusão: Estes quadros atípicos de lesões isquémicas talâmicas agudas que se apresentam de forma pauci-sintomática levantam dificuldades diagnósticas, podendo ser tomado por quadros confusionais agudos pela inespecificidade dos sintomas e achados ao exame neurológico.

P02. "Perdi a música do Atirei o pau ao gato...": Um caso de amusia por acidente vascular cerebral isquémico do hemisfério direito

Diana Duro¹, Bárbara Antunes², Pedro Correia³, Carmo Macário³, Isabel Santana^{1,3}

1-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 2-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra; 3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
diana.duro@gmail.com

Introdução: As alterações no processamento musical associam-se a lesões do hemisfério direito, particularmente quando envolvem o lobo temporal. Os casos de amusia pura ou como sintoma dominante são raros, mas o seu estudo permitiu definir duas dimensões: do funcionamento motor/expressivo (amusia oral-expressiva, apraxia musical/amusia instrumental, agrafia musical); e receptiva (amusia receptiva/sensorial, amusia amnésica, alexia musical).

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 36 anos sem antecedentes de doença neurológica ou factores de risco vasculares. Referiu mal estar geral, tonturas e desorientação espacial, de início abrupto e duração fugaz, mas algumas horas depois, ao adormecer a filha, verificou que apesar de conseguir cantar correctamente a letra de uma canção infantil banal, a melodia soava distorcida e amelódica. Quando observada só referia esta queixa e não apresentava défices focais, excepto inatenção sensitiva/sensorial à esquerda. Os estudos de imagem revelaram um extenso enfarte agudo cortico-subcortical temporo-parietal direito no território da artéria cerebral média direita. Toda a investigação vascular complementar foi negativa.

A avaliação neuropsicológica incluiu uma avaliação compreensiva (Bateria de Avaliação da Epilepsia), a Bateria de Montreal para Avaliação da Amusia (MBAE) complementada com mini-bateria de reconhecimento e interpretação de melodias (adaptada ao seu contexto cultural) e o Comprehensive Affect Testing System para avaliação do processamento emocional. O estudo neuropsicológico foi normal, à excepção de alterações moderadas/severas em todas as modalidades da MBAE e do processamento da prosódia emocional. A doente manteve intacta a identificação de melodias conhecidas mas foi incapaz de cantar (num tom ou ritmo correctos), isoladamente ou com acompanhamento de melodia.

Conclusão: A preservação da capacidade de reconhecimento de melodias/canções, associada ao défice moderado/severo na discriminação de sons musicais e prosódia emocional, e à incapacidade de produzir sons musicais adequadamente, sugerem um compromisso misto - amusia receptiva/sensorial e oral-expressiva. A extensão do enfarte pode justificar o envolvimento destas duas dimensões.

P03. Angiopatia amiloide como causa reversível de demência rapidamente progressiva

Rui Barreto, Eva Brandão, Peter Grebe, Vítor Tedim Cruz

Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga
ruibarreto@iol.pt

Introdução: A angiopatia amiloide é uma causa reconhecida de doença vascular cerebral na população mais idosa. A reacção imunológica associada à deposição amiloide pode condicionar alterações comportamentais e défices neurológicos potencialmente reversíveis.

Caso clínico: Mulher de 86 anos, com história de AVC prévio e quadro de declínio cognitivo e perda de autonomia nos últimos meses, foi levada ao SU por instalação rápida de confusão, tendo deixado de reconhecer os seus familiares, ecolália, inversão do ciclo sono-vigília e agitação grave. Apresentava desorientação, dificuldades de atenção e nomeação e hemianópsia homónima esquerda sequelar. Analiticamente sem elevação de parâmetros inflamatórios, identificação de agentes infecciosos ou outras alterações no sangue e líquor, excepto hiperproteïnorráquia. A TC cerebral evidenciou hipodensidade subcortical difusa em localização temporoccipital bilateral, não presente em exame obtido 6 meses antes, e a RM confirmou hiperintensidade do sinal da substância branca em T2, com efeito de massa e apagamento dos sulcos, além de inúmeras pequenas lesões hipointensas em T2* sugerindo angiopatia amiloide. Nas primeiras 72 horas após introdução de corticoterapia, ocorreu importante resolução dos sintomas cognitivos e comportamentais e readquiriu capacidade de deambulação.

Repetiu RM encefálica às duas semanas e aos 3 meses após o início do tratamento com notória e mantida redução do edema cerebral. Actualmente, seis meses após alta, a doente mantém-se clinicamente estável, sendo independente na maioria das tarefas do seu quotidiano.

Conclusões: Descrita neuropatologicamente como vasculite de pequenos vasos cerebrais na presença de proteína amiloide, a inflamação relacionada com angiopatia amiloide pode levar a défices focais, crises epiléticas ou encefalopatia tipicamente responsivos ao tratamento com corticoides. Mesmo sem recurso a biópsia cerebral, os critérios clínicos e imagiológicos definidos para esta condição tratável devem ser tomados em conta em todos os casos suspeitos.

P04. Sintomas neurológicos transitórios - um sinal de angiopatia amiloide

Carlos Andrade^{1,3}, Luís Augusto², Goreti Nadais¹, Joana Guimarães^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
ritalolessilva@hotmail.com

Introdução: A maioria dos neurologistas quando confrontado com um sintoma neurológico focal transitório considera como hipóteses de diagnóstico um acidente isquémico transitório (AIT), uma aura de enxaqueca, uma crise focal, uma compressão de nervo periférico ou uma patologia psicogénica. Existem contudo outras patologias menos frequentes cujo diagnóstico diferencial é necessário efectuar, nomeadamente a angiopatia amiloide. Descreve-se um caso clínico paradigmático.

Caso clínico: Homem de 75 anos, antecedentes de tuberculose pulmonar em tratamento (e com evolução favorável), admitido no Serviço de Urgência por episódio de parestesias na mão esquerda, com cerca de 15 minutos de duração. Sem cefaleia, movimentos involuntários, posturas anómalas da mão ou alteração do estado de consciência. O exame neurológico não apresentava alterações. O estudo analítico sumário era normal. A TC-CE e o eco-Doppler cervical e transcraniano não mostraram alterações de relevo. Durante o internamento apresentou um novo episódio, com duração e características semelhantes. O EEG não apresentava actividade epileptiforme. A RM-CE evidenciou hipossinal nas sequências ponderadas em T2 em sulcos corticais da região parietal direita traduzindo sangue no espaço subaracnoideu. A Angio-TC não evidenciou malformações arteriovenosas ou aneurismáticas. O doente teve alta, tendo como principal atitude terapêutica o controlo dos factores de risco vascular e a evicção de antiagregantes plaquetário/anticoagulantes.

Conclusão: Os sintomas neurológicos focais transitórios da angiopatia amiloide cerebral, denominados "amyloid spells", caracterizam-se por episódios recorrentes, breves (menos de 30 minutos) e estereotipados. Tipicamente são parestesias com "progressão em marcha" embora outros sintomas positivos e negativos possam ocorrer. São devidos a uma hemorragia subaracnoideia da convexidade focal ou foco de siderose cortical superficial. A sua identificação é essencial, dado a elevada probabilidade destes doentes apresentarem uma hemorragia lobar sintomática nos 3 meses seguintes.

P05. Vasculopatia Cerebral com Padrão de Moyamoya na Anemia de Células Falciformes

Rita Lopes da Silva¹, Sandra Jacinto¹, José Pedro Vieira¹, Manuel Manita¹, Carla Conceição³, Raquel Maia², Paula Kjällerström²

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Hematologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Dona Estefania, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 4-Laboratório de Neurosonologia, Hospital S. José
ritalolessilva@hotmail.com

Introdução: A vasculopatia na Anemia de Células Falciformes (ACF), tem uma etiologia multifactorial, um espectro clínico variável e provoca morbidade significativa. O rastreio sistemático com Doppler transcraniano (DTC) permite identificar risco elevado de AVC e iniciar atempadamente medidas de prevenção primária (regime transfusional regular - RTR). Na vasculopatia grave com padrão Moyamoya existe progressão, apesar da terapêutica transfusional, pelo que poderão beneficiar de cirurgia revascularização ou transplante de células hematopoiéticas.

Casos clínicos: Descrevem-se 3 crianças / adolescentes com vasculopatia com padrão moyamoya, em seguimento multidisciplinar no Centro Hospitalar.

1. Adolescente 19 anos, masculino, com diagnóstico de ACF aos 2 meses e AVC da ACM direita aos 7 anos tendo iniciado RTR. Nos DTC e Angio-RM evidenciou estenoses significativas da ACI extracraniana e ACM direitas com evolução para padrão moyamoya e lesões isquémicas de novo, pelo que fez encefalodurosinangiose direita aos 15 anos. Actualmente frequenta curso profissional e mantém RTR.

2. Adolescente 14 anos, feminino, com diagnóstico aos 2 anos e osteonecrose umeral esquerda aos 9 anos. Aos 12 anos referiu parestia/parestesias transitórias no membro superior esquerdo durante exercício e foram identificados múltiplos enfartes juncionais e território ACM direita, com estenose pre-oclusiva ACI e estenose ACM direitas e padrão moyamoya. Apresenta aproveitamento escolar razoável, sob RTR e aguarda cirurgia de revascularização.

3. Criança 7 anos, feminino, com diagnóstico aos 2 anos, AITs e 1º AVC da ACM esquerda aos 5 anos, com repetição meses depois sob RTR. Apresentava múltiplas lesões isquémicas, estenose grave ACI supraclinoideia, estenoses ACM e ACA esquerdas e padrão moyamoya. Fez encefalodurosinangiose e sob RTR teve novo AVC. Apresenta atraso desenvolvimento e hemiparesia direita.

Conclusões: Pretende-se alertar para a importância da abordagem multidisciplinar e monitorização por DTC na vasculopatia falciforme. A evolução para padrão moyamoya pode provocar sequelas motoras e sobretudo cognitivas / comportamentais, pelo que deverão ser precocemente instituídas as medidas terapêuticas adequadas.

P06. Afasia no adulto jovem: uma intrigante vegetação será a ponta do icebergue?

Ana Aires^{1,2}, Andreia Costa^{1,2}, Pedro Castro^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}, Elsa Azevedo^{1,2}

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
anaaires28@yahoo.com

Introdução: No adulto jovem o AVC requer uma investigação exaustiva. As causas são diversas, embora em cerca de um quarto dos casos a etiologia seja indeterminada, podendo nomeadamente existir mais do que duas causas possíveis para o AVC.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, de 34 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e valvulopatia mitral. Foi admitida por afasia motora grave com 48 horas de evolução. A TC cerebral revelou hipodensidade cortico-subcortical fronto-opercular esquerdas sugestivas de enfarte recente. O estudo analítico foi normal, incluindo autoimune e protrombótico, assim como o eco-Doppler cervical e transcraniano. Realizou Angio-RM dos troncos supraaórticos e RM cerebral que mostrou o referido enfarte, lesões clásticas córtico-subcorticais nas circunvoluções pós-central e frontal inferior direita, áreas glióticas pós-isquémicas nas coroas radiadas e subcorticais fronto-parietais, e a Angio-RM levantou hipótese de vasculite. Efetuou angiografia cerebral que revelou pobreza vascular da circulação leptomeníngea dos hemisférios cerebrais, favorecendo o diagnóstico de vasculite de médios / pequenos vasos. O estudo de líquido foi normal. O ecocardiograma transesofágico mostrou estrutura nodular, hipocogénica, no folheto da válvula mitral, compatível com vegetação de endocardite, trombo ou mixoma. Optou-se pela exérese lesional, cuja histologia revelou alterações fibro-mixóides e material fibrinóide aderente. Os achados cardíacos e a localização das lesões isquémicas levantam como principal suspeita etiológica da isquemia cerebral o cardioembolismo. A doente entretanto melhorou consideravelmente da afasia, protelando-se a biópsia leptomeníngea para estudo de vasculite dado ser um procedimento invasivo.

Conclusão: Esta doente apresenta duas possíveis causas raras de AVC em adulto jovem (cardioembolismo por lesão fibromixóide valvular/vasculite do SNC), embora ambas pudessem estar relacionadas com doença inflamatória sistémica. Permanece intrigante a etiologia da vegetação, e duvidosas as lesões angiográficas. Na ausência de marcadores inflamatórios e imunológicos de sangue e líquido e dada a melhoria clínica, pareceu-nos razoável uma atitude expectante.

P07. Lesão parenquimatosa focal hemorrágica única como apresentação de vasculite primária do SNC

Mariana Santos¹, José Pimentel², Cristina Costa¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Laboratório de Neuropatologia (Serviço de Neurologia), Hospital de Santa Maria – CHLN marianagsantos2010@gmail.com

A vasculite primária do SNC é uma doença rara que pode manifestar-se com cefaleia, alterações cognitivas, défices focais, AIT ou AVC isquémico e, em cerca de 11% dos casos, com hemorragia parenquimatosa. O seu diagnóstico requer uma angiografia ou biópsia positiva e a exclusão de vasculite sistémica.

Caso clínico: Mulher de 37 anos, raça negra. Quadro com 2 meses de evolução de anorexia, perda ponderal, calafrios, mialgias e cefaleia holocraniana pulsátil. No dia da instalação do quadro clínico, a doente apresentou defeito sensitivo-motor do membro inferior esquerdo ao acordar, tendo sido admitida no hospital horas mais tarde por crises parciais motoras envolvendo o hemisfério esquerdo. A TAC-CE revelou lesão hemorrágica intra-axial fronto-parietal alta direita. Analiticamente, VS 78, Hb 8.7g/dL, sem leucocitose e PCR negativa. Por RM, a lesão com componente hemorrágico agudo apresentou-se rodeada de

edema vasogénico, captando contraste heterogeneamente. Após controlo farmacológico das crises epiléticas, apurou-se hemiparésia esquerda flácida grau 2/5, défice sensitivo profundo e agrafestesia nos membros esquerdos. O exame citoquímico do LCR foi normal e a citologia negativa para células neoplásicas. O estudo de doenças infecciosas (por exames de sangue e LCR, ecocardiograma) e a pesquisa de neoplasia primária fora do sistema nervoso foram negativos. Uma RM-CE com perfusão e espectroscopia (22º dia) não foi esclarecedora. Permanecendo a incerteza diagnóstica, realizou-se biópsia cerebral que revelou aspectos de vasculite não necrótica ou granulomatosa associada a hemorragia. Uma angiografia cerebral não mostrou estenoses segmentares. O restante estudo complementar não mostrou evidências de vasculite sistémica. Iniciou-se corticoterapia, com melhoria clínica inicial acentuada e resolução quase completa dos défices. Aos 7 meses, o exame neurológico era normal.

Conclusão: Apresentamos um caso de vasculite primária do SNC com hematoma cerebral único como forma de apresentação, que pela sua raridade constituiu especial dificuldade diagnóstica.

P08. Eventos Vasculares Cerebrais em Doentes com Doença Inflamatória Intestinal

Pedro Correia¹, Carmo Macário¹, Joana Cochicho², Fernando Silva¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
pedro.correia.med@gmail.com

Introdução: Doentes com Doença Inflamatória Intestinal (DII) apresentam um risco aumentado de desenvolverem eventos trombóticos. A nível do SNC estes eventos assumem a forma de trombose venosa cerebral (TVP) e, excepcionalmente, trombose arterial. Embora os mecanismos para tal susceptibilidade ainda sejam tema de aberta discussão, parece ser evidente que o estado de hipercoagulabilidade e o ambiente pró-inflamatório desempenham um papel preponderante. Estima-se que entre 1.3 a 6.4% dos doentes com DII desenvolverão complicações cerebrovasculares durante o curso da sua doença, sendo estas mais frequentes quando a DII se apresenta em fase activa.

Caso Clínico: Apresentam-se 4 casos clínicos de complicações cerebrovasculares em adultos jovens com DII (idades entre 26 e 38 anos). Três destes desenvolveram TVC cuja apresentação clínica variou entre cefaleia, défice neurológico focal e síndrome de Gerstmann incompleto. Numa doente o estudo complementar viria a documentar a presença de lupus eritematoso sistémico associado a síndrome anti-fosfolipídico. O quarto doente desenvolveu AVC isquémico com hemiparésia esquerda e disartria, secundário a trombose da A. Carótida Primitiva direita (trombo móvel condicionando estenose 60%), tendo sido submetido a endarterectomia urgente. Três dos quatro casos apresentavam DII em fase activa.

Conclusões: A DII é um factor de risco importante para eventos cerebrovasculares e o grau de suspeição clínica para estes deve ser alto, especialmente em fase activa da doença. É importante o controlo rigoroso e agressivo da atividade da DII de forma a existirem o menor número possível de surtos inflamatórios. É essencial o despiste da presença de doença autoimune concomitante que aumente o risco trombofílico. Discute-se a importância da terapêutica anticoagulante profilática em fase activa da doença e da necessidade de individualização de tempos adequados de manutenção desta terapêutica.

P09. IV e V pares como forma de apresentação de Siderose Superficial do Sistema Nervoso Central

Pedro Alves¹, Helena Silva², Ruth Galdes¹, Catarina Fonseca¹
 1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa
 pedronascimentoalves@gmail.com

Introdução: A siderose superficial (SS) do Sistema Nervoso Central (SNC) é uma doença rara caracterizada pela deposição de hemossiderina na camada subpial do SNC. Provocada por hemorragias crónicas e insidiosas no espaço sub-aracnoideu, esta acumulação tem efeitos neurotóxicos que tipicamente se manifestam por ataxia da marcha, surdez neurosensorial ou mielopatia.

Outros sinais clínicos tem sido associados a esta patologia, no entanto a parésia do nervo troclear e a nevrálgia do trigémio são duas manifestações particularmente raras, existindo apenas dois e um casos descritos respectivamente.

Caso clínico: L.B., 79 anos, género masculino, admitido no SU do HSM em Fevereiro de 2014 por náuseas, vertigens e instabilidade na marcha de instalação progressiva durante essa manhã.

Tinha antecedentes pessoais de nevrálgia do trigémio idiopática diagnosticada em 2010, parésia do nervo troclear direito idiopática em 2011, AVC isquémico do vermis cerebeloso em 2001, hipertensão arterial e dislipidémia, estando medicado em ambulatório com clopidogrel 75mg e gabapentina 200mg.

Ao exame neurológico apresentava hipoacúsia bilateral, ataxia do membro superior esquerdo e dos membros inferiores e marcha atáxica. A avaliação ORL, revelou hiporreflexia vestibular bilateral de origem central.

No estudo imagiológico, a TC-CE não mostrou lesões agudas, contudo a RM-CE revelou hipointensidades em T2/FLAIR e T2* na superfície dos folia da porção superior dos hemisférios cerebelosos, vermis e em algumas circunvoluções occipitais em relação com SS, associando-se atrofia cerebelosa. Para investigação de foco hemorrágico, foi realizada angiografia não sendo indetectáveis sinais de malformações arteriovenosas, aneurismas ou fistulas arterio-venosas.

O doente teve alta com o diagnóstico de hemossiderose superficial idiopática do SNC.

Conclusões: O diagnóstico actual sugere que os episódios precedentes de nevrálgia do trigémio e parésia do nervo troclear sem causa identificada constituíram manifestações iniciais de Siderose Superficial. Este caso constitui assim uma forma de manifestação rara da doença.

P010. Intoxicação com olanzapina simulando síndrome vascular do tronco cerebral

Luis Ruano, Luis Fontão, Catarina Santos
 Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga
 lmrmano@gmail.com

Introdução: A olanzapina é um antipsicótico cada vez mais utilizado. Como tal, os casos de intoxicação têm aumentado, podendo apresentar quadros clínicos bastante diversos.

Caso Clínico: Um homem de 50 anos foi encontrado pela família, inconsciente, no chão do seu quarto. Tinha sido visto pela última vez duas horas antes, caminhando com desequilíbrio e dizendo que ia descansar porque sentia tonturas. Trata-

se de um doente com esquizofrenia que abandonou o seguimento médico e não tomava medicação regular.

Na observação no serviço de urgência apresentava-se inconsciente e sem resposta verbal. Tinha pupilas não reativas, fixas na linha média, não sendo possível despertar reflexos óculo-cefálicos. O reflexo velopalatino estava abolido bilateralmente. Localizava a estimulação algica de forma irregular, mas simétrica, com os membros superiores, enquanto que nos membros inferiores apresentava resposta extensora, reflexos vivos e sinal de Babinski bilateral. Estava apirético e não havia sinais de traumatismo.

Pela suspeita de evento vascular do tronco cerebral realizou TAC cerebral e angio-TAC das artérias cervicais e cerebrais, que foram normais. O hemograma, marcadores inflamatórios, ionograma, estudo de LCR e pesquisa de fármacos e drogas não mostraram alterações. Perante o baixo nível de consciência foi iniciada proteção de via aérea a fim de realizar RM cerebral, que foi também normal. O EEG não revelou atividade paroxística.

Ao fim de 24h foi levantada a sedação, tendo o doente recuperado plenamente. Afirmava que na véspera tinha feito uma pasta de comprimidos de olanzapina (250mg-500mg) que ingeriu com pão, pelo sabor a doce de laranja do medicamento, sem intenção suicida.

Conclusões: Este é o segundo caso descrito na literatura de intoxicação por olanzapina com rápida deterioração de consciência e alterações no exame neurológico compatíveis com síndrome do tronco cerebral. Assim, no contexto clínico apropriado, é um potencial diagnóstico diferencial a considerar na abordagem deste quadro.

P011. Enquadramento da hipoacúsia na desmielinização do sistema nervoso central

Sara Varanda, João José Cerqueira, Gisela Carneiro
 Serviço de Neurologia Hospital de Braga
 svaranda@gmail.com

Introdução: A hipoacúsia neurosensorial é uma forma incomum de apresentação da esclerose múltipla, apesar de ser mais prevalente nestes doentes, comparativamente a controlos saudáveis da mesma idade.

Caso clínico: mulher de 32 anos, previamente saudável, observada por adormecimento da hemiface esquerda, diminuição da audição do ouvido esquerdo e desequilíbrio com instalação sequencial nas três semanas anteriores ao recurso ao serviço de urgência. Apresentava nistagmo horizonte-rotatório com fase rápida para a esquerda, hipostesia no território da segunda e terceira divisões do nervo trigémeo esquerdo e funâmbulo com lateropulsão esquerda. RMN com múltiplas lesões cerebrais, hiperintensas nas sequências com TR longo, supra e infratentoriais, em topografia periventricular, justacortical, da transição septocalosa, da substância branca dos hemisférios e pedúnculos cerebelosos, transição bulbomedular e ainda lesão medular cervical lateral esquerda, sem captação de contraste. O audiograma tonal revelou cofose esquerda. Bandas oligoclonais detectadas no líquido. Excluídas doenças auto-imunes sistémicas bem como síndrome de Susac. Boa resposta a ciclo de corticoterapia sistémica com melhoria da audição e do equilíbrio e remissão gradual do défice sensitivo. Audiograma aos dois meses com recuperação completa da audição. Dois anos de evolução com episódios sucessivos de nevrite óptica retrobulbar esquerda, hipostesia da mão direita, vertigem e hipoacúsia neurosensorial bilateral e síndrome

cerebelosa direita. Recuperação clínica total em cada episódio. Controlos imagiológicos, realizados um e dois anos após o episódio inicial, revelando novas lesões, algumas com captação de contraste. Diagnosticada esclerose múltipla remitente-recidivante. Instituído tratamento com interferão beta-1b.

Conclusões: a hipoacusia pode ser manifestação de doença desmielinizante do sistema nervoso central e deve portanto ser valorizada e investigada. A etiopatogenia desta apresentação clínica é desconhecida, todavia o seu curso tendencialmente benigno favorece a hipótese de um processo de desmielinização envolvendo a porção intra-axial do nervo coclear.

PO12. Mielite transversa longitudinalmente extensa - um espectro de neuromielite ótica.

Rita Oliveira¹, Luiza Rosado^{1,2}, Pedro Rosado^{1,2}

1-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Pêro da Covilhã, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã
a23235@fcsaude.ubi.pt;

Introdução: A neuromielite ótica (NMO) é uma doença inflamatória do SNC rara caracterizada classicamente pela associação, simultânea ou sequencial, de mielite aguda e neurite ótica. A identificação de um anticorpo antiaquaporina-4 específico (NMO-IgG) veio ampliar o espectro da NMO, na qual se inclui a mielite transversa longitudinalmente extensa (MTLE).

Caso Clínico: Doente do sexo feminino e raça caucasiana, 60 anos, com antecedentes de hipertensão arterial controlada farmacologicamente, recorre ao Serviço de Urgência por quadro com três semanas de evolução de lombalgia, paraparésia e hipostenesia dos membros inferiores, e retenção urinária e fecal. Ao exame neurológico, de salientar reflexos miotáticos dos membros inferiores hiperativos e cutâneos plantares em extensão bilateral. A RMN evidencia alteração de sinal medular extensa de D1-D11 sem captação de contraste. É instituído um ciclo de corticoterapia endovenosa durante 72 horas, com boa resposta.

Após sessenta dias de internamento, desenvolve em duas horas novo episódio de mielite aguda. A RMN medular revela lesão de C2-D6, com áreas de captação anormal. O LCR demonstra hiperproteinorraquia ligeiras, bandas oligoclonais negativas e NMO-IgG positivo. São administrados dois ciclos de 5 dias de corticoterapia endovenosa e a seropositividade para o NMO-IgG vem confirmar o diagnóstico de MTLE como espectro da NMO. É iniciado tratamento de manutenção com corticoterapia oral e imunossupressão.

Conclusões: Apesar da mielite transversa ser uma apresentação comum de várias patologias, a presença de lesões por mais de três segmentos vertebrais contíguos deve sugerir o diagnóstico de MTLE como espectro da NMO. A seropositividade para o NMO-IgG não só é útil na sua confirmação, como também tem valor prognóstico. A idade avançada e o sexo feminino constituem igualmente fatores preditores de curso recorrente, logo, de mau prognóstico. O tratamento deve ser precoce de forma a reduzir o risco de recorrências responsáveis pelos défices neurológicos.

PO13. Encefalopatia como Doença do Espectro da Neuromielite Ótica

Inês Correia, Ana Gouveia, Helena Gens, M. Carmo Macário, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
mcorreia.ines@gmail.com

Introdução: A Neuromielite Ótica (NMO) é uma doença desmielinizante inflamatória do Sistema Nervoso Central, classicamente cursando com nevrite ótica grave e mielite extensa. Desde a descrição da associação aos anticorpos anti-Aquaporina-4 (IgG-NMO), foram identificados quadros mais atípicos, nomeadamente simulando Encefalomyelite Aguda Desmielinizante Disseminada (ADEM), sugerindo um maior pleomorfismo no espectro sintomático da doença.

Casos Clínicos:

Mulher, 36 anos, com nevrite ótica de repetição; desenvolveu em 2 semanas hipersónia, parésia do III par esquerdo, parestesias no hemicorpo esquerdo e marcha atáxica. A RM revelou várias lesões envolvendo mesencéfalo, placa quadrigeminal, tálamo e capsula interna. O LCR apresentava pleocitose mononuclear/hiperproteinorraquia e pico monoclonal. Excluiu-se infeção ou doença auto-imune e o IgG-NMO foi positivo. Iniciou tratamento com azatioprina, substituído por Rituximab por recivas de nevrite ótica e mielite extensa. Atualmente está estabilizada com micofenolato de mofetil.

Mulher, 20 anos, saudável, com encefalopatia rapidamente progressiva, apresentando actividade paroxística no EEG, evoluindo para coma, necessitando ventilação ao 11º dia. A RM revelou extensas lesões envolvendo o corpo caloso, regiões periependimárias, tálamo, hipotálamo e extensão às regiões fronto-temporais, com agravamento ao longo do internamento, apesar do tratamento empírico com antibióticos, megadoses de Metilprednisolona, plasmaferese e imunoglobulinas, só melhorou com ciclofosfamida. O LCR apresentava hiperproteinorraquia/pleocitose mononuclear, sem bandas oligoclonais; excluiu-se infeção, tumor, encefalite autoimune sistémica ou por anticorpos NMDA e VGA e a biópsia cerebral demonstrou apenas infiltrado inflamatório inespecífico. O diagnóstico foi confirmado pela presença de anticorpo IgG-NMO excluindo-se o diagnóstico presuntivo de ADEM.

Conclusão: Os casos apresentados confirmam o largo espectro sintomático da NMO. A primeira doente apesar de ter uma fenomenologia de NMO, apresentou um episódio atípico neste contexto, com clínica de romboencefalopatia. A segunda doente apresenta-se com uma encefalopatia muito grave como episódio inaugural; casos raros como este só recentemente foram reportados e a sua identificação atempada poderá ser importante no tratamento.

PO14. Paraparésia espástica associada a anticorpos anti-aquaporina 4 em doente com hepatite C

João Ferreira¹, Ana Castro Caldas¹, Lia Neto², João de Sá¹, Isabel Leite³, Ruth Gerales¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, CHLN; 3-Clinical Neurosciences, Oxford University, Oxford, United Kingdom
jnuno_gt@hotmail.com

Introdução: A infeção pelo vírus da Hepatite C (VHC) pode associar-se a várias manifestações neurológicas. Considera-se serem o resultado de neuro-desregulação imunológica, por vezes atribuída ao tratamento com interferão-alfa. Apresentamos um caso de uma doente com paraparésia espástica, anticorpos anti-aquaporina-4 (anti-AQP4) positivos e infeção pelo VHC não tratada.

Caso Clínico: Mulher de 48 anos, com história de Hepatite C não tratada, apresenta uma dificuldade progressiva para a

marcha, com 10 anos de evolução, atribuída a Esclerose Múltipla Primária Progressiva. Inicialmente houve uma boa resposta clínica a corticoterapia mas o seguimento foi irregular. Ao exame neurológico, destacava-se uma paraparesia espástica grau 4, hiperreflexia nos membros inferiores, sinal de Hoffman positivo à direita, sinal de Babinski positivo bilateralmente e marcha paraparética, possível com apoio bilateral. A RM de medula era normal e a RM de crânio mostrou um hipersinal assimétrico protuberancial bilateral e mesencefálico esquerdo, nas ponderações T2, sem captação de gadolínio. Os potenciais evocados visuais evidenciaram um atraso de condução da via óptica pré-quiasmática bilateral. Analiticamente realçava-se a presença de anticorpos anti-VHC positivos, com carga viral HCV de 4517000 UI/mL, e anti-AQ4 positivos (1/1024), confirmados pelo cell-based assay test (CBA). O exame citoquímico do LCR era normal e as bandas oligoclonais negativas. A doente iniciou metilprednisolona EV seguida de prednisolona PO e, concomitantemente, interferão-alfa e ribavirina. Houve uma melhoria clínica moderada algumas semanas depois.

Conclusão: Reportamos um caso de uma doente com doença desmielinizante dos nervos ópticos e tronco cerebral associada à presença de anticorpos anti-AQP4 e infecção por VHC não tratada. Existem 5 casos na literatura que descrevem uma associação entre infecção por VHC e desmielinização do sistema nervoso central (SNC) com anti-AQP4 positivos – 3 destes doentes foram previamente tratados com interferão-alfa. Os anticorpos anti-AQP4 devem ser pesquisados nos doentes com desmielinização do SNC e infecção por VHC concomitante.

P015. Encefalomielite Aguda Disseminada associada a Síndrome de Guillain-Barré

Andreia Matas, Ricardo Almendra, Andreia Veiga, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Vila Real, Centro Hospitalar Trás-os-Montes-e-Alto-Douro
andrea_matas@hotmail.com

Introdução: Raros são os casos documentados na literatura de ocorrência simultânea de Encefalomielite Aguda Disseminada e Síndrome de Guillain-Barré. Apresentamos um caso ilustrativo da apresentação, diagnóstico e evolução desta inverosímil associação.

Caso Clínico: Homem de 58 anos de idade trazido ao hospital por diminuição generalizada da força muscular e depressão do estado de vigília de instalação 3 dias após síndrome gripal. Apresentava ao exame neurológico discurso incompreensível, nistagmo, parésia facial periférica direita e tetraparésia flácida arreflexa. Evoluiu com falência respiratória, com necessidade de ventilação invasiva. O estudo analítico evidenciou apenas uma discreta leucocitose, sem qualquer outra alteração. O estudo do LCR evidenciou dissociação albumino-citológica, sendo negativos os resultados para o estudo microbiológico, pesquisa de vírus (Mycoplasma, EBV, HSV 1 e 2, Enterovírus), Borrelia, Brucella e bandas oligoclonais. Os achados electromiográficos corroboraram o diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré. Foi instituído tratamento com imunoglobulinas e corticóides, com resposta neurológica apenas modesta. Prosseguiu-se a investigação diagnóstica com a realização de TAC toraco-abdomino-pélvica, ecocardiograma transtorácico e pesquisa de anticorpos antigangliosídeos, que resultaram negativos. O EEG evidenciou lentificação focal posterior esquerda do traçado, sem atividade paroxística. A RMN Encefálica evidenciou imagens sugestivas de Encefalomielite Aguda Disseminada. Realizou-se um

novo ciclo de corticoterapia, sem recuperação do estado neurológico. No seguimento aos 6 meses a assinalar recuperação da autonomia ventilatória e ao exame neurológico, capacidade de verbalizar algumas palavras simples, mantendo tetraparésia espástica.

Conclusão: A associação Encefalomielite Aguda Disseminada – Síndrome de Guillain-Barré é extremamente rara. A prontidão no seu diagnóstico e na instituição do tratamento é crucial no prognóstico, que à partida se configura nefasto.

P016. Dissociação clínico-imagiológica na encefalomielite aguda disseminada

Sara Varanda, João Rocha, João Pereira
Serviço de Neurologia Hospital de Braga
svaranda@gmail.com

Introdução: a severidade das lesões da substância branca na encefalomielite aguda disseminada (ADEM) acompanha geralmente as manifestações clínicas. Tem sido sugerido que as imagens de RMN ponderadas em T2/FLAIR podem ser normais até seis semanas após o início da doença e o surgimento/agravamento das alterações típicas pode acontecer durante a recuperação clínica.

Caso clínico: homem de 71 anos trazido ao SU por alteração do comportamento, alucinações, tonturas e desequilíbrio. Nos dias anteriores prostrado, com temperatura sub-febril, tosse e expectoração. Apresentava-se lentificado, com síndrome piramidal bilateral e marcha atáxica. TAC e RMN cerebral sem alterações relevantes. Estudo analítico com elevação discreta dos marcadores inflamatórios. Estudo de líquido com pleocitose e hiper-proteinorráquia ligeiras. Hipotetizada meningoencefalite vírica e instituída terapêutica antivírica. No internamento, constatados picos febris isolados, flutuação do estado de consciência e actividade alucinatória visual. Excluído processo infeccioso sistémico. EEG revelou estado de mal epilético não convulsivo. TAC cerebral de controlo com hipodensidades subcorticais. Hipocoagulado pela hipótese etiológica vascular isquémica. RMN de controlo com lesões subcorticais hemisféricas bilaterais sugestivas de processo inflamatório. Melhoria lenta progressiva com tratamento anti-epilético e imunossupressor, após resultados negativos das serologias víricas. Rastreamento oncológico, estudo imunológico e pesquisa de bandas oligoclonais no sangue e líquido negativos. Controlo imagiológico um mês após início do tratamento e com quase total recuperação clínica revelando agravamento das lesões da substância branca que se tornaram coalescentes. À data de alta assintomático e com síndrome piramidal irritativo bilateral, não deficitário. Controlo imagiológico seis meses após início da doença com involução incipiente das lesões hiperintensas em T2.

Conclusões: a imagem cerebral por RMN é fundamental no diagnóstico de ADEM mas pode não acompanhar o curso clínico da doença. Destaca-se a importância de considerar este diagnóstico mesmo perante exames de imagem normais, de forma a iniciar atempadamente o tratamento.

P017. Subitamente cega - a história desmielinizante de uma menina de 5 anos

Luis Fontão¹, Isabel Nunes², Catarina Santos¹, Teresa Temudo³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga; 3-Serviço de Neuropediatria do Centro Hospitalar do Porto
luis.fontao@hotmail.com

Introdução: A encefalomielite aguda disseminada (ADEM) é uma doença inflamatória do SNC, com evolução habitualmente monofásica, precedida por infecção ou imunização. Clinicamente o espectro de défices neurológicos é alargado, sendo frequentes cefaleias, alteração do estado de consciência, bem como défices corticais, do tronco cerebral ou medulares.

A incidência da ADEM é maior nas crianças com idade inferior a 10 anos e embora exista variabilidade, o prognóstico é favorável.

Caso Clínico: Criança de 5 anos, sexo feminino, melanodérmica, antecedentes pessoais ou familiares irrelevantes, com desenvolvimento psicomotor adequado para a idade. Quatro semanas antes da admissão inicia cefaleia frontal vespertina, sem perturbação do sono ou do comportamento, mantendo-se no infantário. Associam-se-lhe vômitos ocasionais.

Admitida no serviço de urgência por défice visual, com 24h de evolução, notado pela educadora, que reparou na dificuldade em descer escadas. Ao exame neurológico apresentava fundos oculares normais, marcada hipovisão bilateral, midríase à direita e reflexos pupilares ausentes, sem outras alterações. O TC-CE revelou hipodensidade da substância branca subcortical e profunda parieto-occipital, observados na RM-CE como áreas simétricas confluentes com hiperssinal em T2, extensão talâmica bilateral e focos de captação de gadolínio; hiperssinal dos nervos ópticos sugerindo desmielinização. O LCR: pressão abertura 10mmH20, 100 eritrócitos, 30 leucócitos (100% Mononucleares), 29,6mg/dL proteínas, 47 mg/dL glucose. Análises, incluindo serologias infecciosas e estudo autoimune, normais.

Inicia corticoterapia e ao longo de 6 dias tem franca melhoria da acuidade visual e reflexos pupilares. A RM-CE aos 3 meses evidencia redução das lesões da substância branca e regressão do hiperssinal dos nervos ópticos. Após 9 meses de seguimento, mantém-se assintomática e com exame neurológico normal.

Conclusão: Apresentamos um caso provável de ADEM com evolução monofásica e lesões na RM-CE sugestivas desse diagnóstico, embora não existisse pródomo febril. As características imagiológicas e a evolução clínica foram fundamentais, neste caso, para suportar o diagnóstico de ADEM.

P018. Nevrite óptica bilateral associada a herpes zoster

João Sequeira, Sara Dias, Joana Morgado, Carlos Capela, Ana Sousa, Ana Calado
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central
joapfsequeira@gmail.com

Introdução: O envolvimento do nervo óptico associado a infecção pelo vírus Varicella-Zoster (VVZ) é incomum, particularmente se bilateral e em adultos imuno-competentes. Ocorre geralmente no contexto da infecção primária, como complicação de Herpes-Zoster (HZ) oftálmico ou noutros tipos de erupções por zoster. Os autores descrevem um caso de nevrite óptica (NO) bilateral sem manifestações cutâneas, destacando a ocorrência de uma complicação rara da reacção viral.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino de 37 anos de idade, com antecedentes pessoais conhecidos de varicela na infância. Recorreu ao SU por quadro clínico de cefaleia frontal com 2 meses de evolução associada a diminuição bilateral da acuidade visual e dor ocular durante os 7 dias prévios à admissão. Ao exame neurológico apresentava edema bilateral da

papila e defeito pupilar relativo aferente no olho direito. Os potenciais evocados visuais encontravam-se alterados, com aumento bilateral das latências de P100. Realizou TAC e RM de crânio que se revelaram normais. A análise do líquido cefalorraquidiano revelou pressão de abertura normal, pleocitose linfocítica (127 leucócitos), hiper-proteinorráquia (81 mg/dL), PCR positiva para VVZ e ausência de bandas oligoclonais. Foi admitida a hipótese diagnóstica de NO bilateral associada a HZ tendo o doente iniciado tratamento com aciclovir e metilprednisolona. Registou-se rápida e significativa melhoria da acuidade visual com resolução praticamente completa das alterações oftalmoscópicas 2 dias após a admissão.

Conclusões: Apesar da NO ser uma complicação rara da reactivação do VVZ, esta etiologia deverá ser considerada no seu diagnóstico diferencial, permitindo o tratamento adequado do doente com diminuição da acuidade visual e evidência de meningite linfocítica.

P019. Um caso involgar de mielite recorrente a Varicella zoster

Simão Cruz, Ângela Timóteo, João Peres, Lia Leitão, Elsa Parreira
Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca,
Amadora/Sintra
simao_cruz13@hotmail.com

Introdução: A mielopatia associada ao vírus Varicella Zoster (VZV) é rara. Os padrões clínicos mais comuns são: evento monofásico após infecção primária em imunocompetentes ou mielopatia insidiosa e progressiva, sobretudo em imunodeprimidos.

Caso Clínico: Mulher, 46 anos, caucasóide. Varicela na infância. Em 2002 teve um episódio de hipostesia para todas as modalidades com nível em D4 e sinal de Lhermitte. RM medular: várias lesões medulares cervicais, uma captando gadolínio. LCR: 8 células/uL e bandas oligoclonais. Remissão sintomática completa nas semanas seguintes após 5 dias de metilprednisolona. Em 2008 teve o diagnóstico de espondilartropatia sero-negativa, iniciando Metotrexato e Deflazacorte. Em Setembro 2013 (sem imunossuppressores) iniciou hipoalgesia do membro superior esquerdo. RM medular: três novos focos cervicais captando gadolínio. LCR: 96 células/uL mononucleadas, bandas oligoclonais e IgG anti-VZV aumentada com razão LCR/soro >3,0. Melhoria sintomática e do LCR após 5 dias de metilprednisolona. Novo internamento em Janeiro 2014 por paraparesia e hipostesia para todas as modalidades sensitivas com nível em D3-D4. LCR idêntico ao do episódio anterior. RM medular: três lesões captando contraste, duas cervicais e uma dorsal. Cumpriu 5 dias de metilprednisolona e 14 dias de aciclovir i.v., seguido de valaciclovir durante 1 mês. Nessa altura verificava-se resolução sintomática quase completa, exame citoquímico do LCR normal e redução dos títulos de IgG anti-VZV no LCR e no soro. Nenhum destes episódios foi precedido por herpes zoster. Várias RM-CE: sem alterações relevantes. Potenciais evocados visuais: normais. Restante estudo analítico no sangue e no LCR sem alterações significativas.

Conclusão: Este caso reúne vários aspectos involgares na mielopatia a VZV: evolução tipo surto-remissão e longo intervalo assintomático entre os primeiros episódios; ausência de imunossupressão nos dois primeiros eventos; não ocorrência de Herpes Zoster em nenhum episódio. Este caso exemplifica ainda a importância de considerar a infecção por VZV no diagnóstico diferencial das mielites recorrentes, mesmo em imunocompetentes.

PO20. Síndrome de Stiff-Person atípica associada a Síndrome Poliglandular Autoimune tipo 3

Pedro Viana¹, Luís Abreu¹, Válder Fonseca², Margarida Cortes², Dulce Neutel¹, Ana Patrícia Lobo¹, Luísa Albuquerque¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Departamento de Medicina Interna, Centro Hospitalar Lisboa Norte
pedrofaroviana@gmail.com

Introdução: A Síndrome de Stiff-Person (SPS) é uma patologia rara, fortemente associada a outras doenças autoimunes. A Síndrome Poliglandular Autoimune (APS) caracteriza-se pela coexistência de pelo menos duas patologias glandulares autoimunes.

Caso Clínico: Mulher de 74 anos, com história de hipertensão arterial, Diabetes Mellitus, hipotireoidismo, gastrite atrófica e depressão, apresenta quadro de 18 meses de evolução de rigidez dos membros inferiores, alterações da marcha, e espasmos dolorosos dos membros inferiores e abdómen, causando dependência progressiva. Submetida a laparotomia exploradora recente devido a um episódio de espasmos e dor abdominais, que se revelou negativa. Admitida no Serviço de Urgência devido a recorrência de dor abdominal e espasmos dos membros inferiores. À observação apresentava fácies hipomímico, nistagmo com fase rápida para cima na leve e dextroversão; bradicinésia e rigidez axiais e dos membros simétrica; hiperreflexia generalizada; marcha de pequenos passos com freezing e retropulsão; episódios em salvas de espasmos dolorosos dos membros inferiores e abdómen, agravados pela estimulação táctil. A RM de neuroeixo, exame do LCR e EMG não demonstraram alterações, tendo o último sido realizado após melhoria clínica. Verificou-se positividade no soro para anticorpos anti-GAD65, assim como anti-insulina, anti-células de Langerhans, anti-factor intrínseco e anti-tiroperoxidase. A investigação de neoplasia oculta revelou-se negativa. A terapêutica com diazepam e baclofeno reduziu a frequência dos espasmos, e após Imunoglobulina Intravenosa verificou-se melhoria da rigidez e das alterações da marcha.

Conclusões: Apresentamos um caso de SPS com evidência clínica de disfunção do tronco cerebral e cerebelo, parkinsonismo, e com associação a múltiplas patologias autoimunes, caracterizando APS tipo 3. Este caso alerta ainda para a necessidade de se considerar SPS no diagnóstico diferencial de parkinsonismo atípico.

PO21. Huntington e Epilepsia: uma relação agitada

Pedro Correia, Mariana Leitão Marques, Rui Araújo, Ana Morgadinho

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
pedro.correia.med@gmail.com

Introdução: A Doença de Huntington (HD) é uma doença neurodegenerativa autossómica dominante, com expansão anormal de tripletos CAG. Clinicamente a HD caracteriza-se por movimentos involuntários, declínio cognitivo, alterações do comportamento e défice funcional progressivo. A relação entre HD e Epilepsia não é clara mas a incidência parece ser maior nas formas juvenis de HD, tipicamente mais acinetico-rígidas e menos coreiformes. Há também maior incidência em doentes com um grande número de repetições (>60). O tipo mais frequente de crise é a CTCG.

Caso Clínico: Doente 42 anos que se apresenta em consulta de Doenças do Movimento com história de atraso do desenvolvimento cognitivo, epilepsia desde a infância (de difícil controlo) e movimentos involuntários desde há cerca de 5 anos. De referir que o doente foi atleta de alta competição. Irmã (que compareceu também na consulta), mais nova um ano, com clínica em tudo semelhante, à excepção da epilepsia. Em ambas, durante a sua infância, terá sido colocada a hipótese de sofrerem de Paralisia Cerebral. EEG revelaria actividade paroxística fronto-temporal esquerda e teste genético viria a revelar alelo com expansão CAG com 42 repetições.

Conclusão: Este caso clínico ilustra a associação de HD e epilepsia numa de duas irmãs, em que o diagnóstico genético se revelou tardio, em parte por se pensar que seriam casos de "paralisia cerebral". O significado desta associação não está ainda bem esclarecido mas parece poder existir em doentes com um número de CAG repeats semelhante aos habitualmente encontrados nesta doença e em formas de apresentação clínica que não diferem significativamente das formas não juvenis.

PO22. Encefalite dos gânglios da base pós-estreptocócica no adulto

Joana Parra, Sónia Batista, Fernando Silva, Cristina Januário, António Freire-Gonçalves

Serviço Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
joana_parra@hotmail.com

Introdução: A doença pós-estreptocócica do SNC inclui um vasto leque de apresentações clínicas, incluindo distúrbios extrapiramidais. Há evidência crescente de que estes distúrbios são auto-imunes e mediados por anticorpos que se ligam e causam disfunção especificamente nos gânglios da base.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 27 anos, sem antecedentes patológicos relevantes, com quadro de cefaleia, vômitos, movimentos involuntários peri-orais e do membro inferior direito e deterioração do estado de consciência marcada, de instalação em horas. Uma semana antes, a doente e a sua filha de 9 meses apresentaram síndrome febril ligeiro. Ao exame neurológico, apresentava limitação do olhar vertical superior, hemiparésia direita ligeira, mioclonias peri-orais, sialorreia e coreia do hemi-abdómen esquerdo e membro inferior direito. O estudo analítico inicial, estudo do LCR e TC CE eram normais. O electroencefalograma era compatível com encefalopatia difusa. Uma investigação analítica extensiva, além de revelar títulos de anti-estreptolisina O (ASO) persistentemente elevados, excluiu outras causas infecciosas, metabólicas, hormonais e auto-imunes, incluindo encefalite anti-NMDAR. A RM-CE mostrou aspecto globoso e hiperintensidade dos núcleos lenticulares e caudados e hipocampus em T2. A doente manteve agravamento do estado clínico apesar de terapêutica com corticóides endovenosos em altas doses. Após início de imunoglobulina G endovenosa (IVIG), observou-se melhoria clínica progressiva. A pesquisa de anticorpos anti-gânglios da base (ABGA), realizada após tratamento com corticóides e IVIG, foi negativa. Após sete meses, a doente recuperou clinicamente, mantendo apenas alterações ao nível de circuitos fronto-temporais na avaliação neuropsicológica e verificou-se melhoria imagiológica significativa.

Conclusões: Apresentamos um caso de provável encefalite de origem pós-estreptocócica. Apesar de os ABGA terem sido indetectáveis, a elevação do título de ASO e o padrão neuroimagiológico característico sugerem que a fisiopatologia subjacente poderá envolver um processo auto-imune selectivo contra o estriado, despertado por mimetização molecular estreptocócica.

P023. Tremor e ataxia: espectro de sintomas da ataxia espinho-cerebelosa tipo 14

Ana Gouveia, Filipe Sobral, Freire Gonçalves, Cristina Januário
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
anargouveia86@gmail.com

Introdução: A ataxia espinho-cerebelosa (AEC) tipo 14 representa cerca de 1.5-4% de todas as AEC autossômicas dominantes na Europa. É caracterizada clinicamente por um síndrome cerebeloso degenerativo, lentamente progressivo, a que se podem associar diversos sinais neurológicos. A idade de início varia entre os 10 e os 60 anos. Os autores apresentam uma família com diagnóstico genético de AEC tipo 14.

Caso índice: Doente do sexo masculino que, aos 48 anos, inicia quadro de ataxia cerebelosa lentamente progressiva com diplopia. Como antecedentes pessoais apresentava hipertrofia benigna da próstata. Aos 68 anos foi-lhe diagnosticado adenocarcinoma do pulmão. O exame neurológico, 10 anos após o início da doença, revelava skew deviation, disartria, hiperreflexia generalizada e ataxia predominantemente axial. A marcha era ainda possível sem apoio. A Ressonância Magnética crânio-encefálica mostrou atrofia cerebelosa. O restante estudo complementar dirigido a causas metabólicas, infecciosas ou estruturais foi negativo. O estudo genético identificou uma mutação no gene PRKCG, compatível com o diagnóstico de AEC tipo 14.

Na história familiar, o pai apresentava um síndrome cerebeloso ligeiro e tremor, não tendo realizado estudo molecular. O filho desenvolveu, aos 44 anos, tremor postural e instabilidade na marcha. O estudo genético identificou a mutação referida. A neta iniciou, aos 18 anos, quadro tremórico com características de tremor essencial, medicado com êxito com propranolol. Aos 25 anos, manifesta agravamento ligeiro do tremor e desequilíbrio discreto na marcha pé-ante-pé.

Conclusão: Os casos apresentados ilustram a diversidade na idade de início, gravidade dos sintomas e fenótipo dentro de uma família com o diagnóstico de AEC tipo 14. Destacamos, particularmente, o carácter benigno da ataxia, com preservação da marcha até uma fase tardia da doença.

P024. Sinal do "olho de tigre" na atrofia dentato-rubro-palido-luisiana

Joana Morgado¹, Sofia Reimão^{2,4}, Miguel Coelho^{3,4}, Leonor Correia Guedes^{3,4}

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2-Serviço de Imagiologia Neurológica, 3-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 4-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular
joanacmorgado@gmail.com

Introdução: A atrofia dentato-rubro-palido-luisiana (DRPLA) associa-se a alterações neuroimagingológicas como atrofia do cerebelo, tronco cerebral e córtex cerebral, bem como áreas de hipersinal em sequências TR longo na substância branca periventricular, profunda e vertente central da protuberância e mesencéfalo. Descrevemos um caso de DRPLA e familiares, a aguardar teste genético, cuja RMN-CE demonstrou depósitos de ferro e gliose no globo pálido esboçando o sinal do "olho de tigre".

Caso clínico: Homem de 57 anos com desequilíbrio da marcha de agravamento progressivo desde há 6 anos. Apresentava alteração da perseguição ocular com interrupções, discreta coreia da face e membros e marcha atáxica. A RMN-CE revelou uma acentuação do normal hipossinal do globo pálido em sequências ponderadas em T2 e hipersinal central definindo o sinal do "olho de tigre", atrofia do mesencéfalo, protuberância, cerebelo e pedúnculos cerebelosos médios e superiores. O teste genético identificou uma expansão de repetições CAG num dos alelos do gene atrofina-1 (15/60), permitindo o diagnóstico de DRPLA. Na família, salienta-se o pai de 91 anos com declínio cognitivo e desequilíbrio da marcha progressivos desde há 10 anos, RMN-CE a mostrar igualmente um sinal do "olho de tigre", atrofia cortico-subcortical cerebral e cerebelosa difusa e alteração difusa da substância branca, encontrando-se a aguardar o teste genético; irmã de 60 anos, assintomática, com RMN-CE a demonstrar sinal do "olho de tigre", a aguardar também o teste genético; irmão de 64 anos com desequilíbrio da marcha e a filha deste falecida aos 19 anos com alterações cognitivas, motoras e epilepsia.

Conclusão: Descrito em algumas das patologias classicamente agrupadas nas Neuro-degenerescências com Acumulação de Ferro (NBIA's), o sinal do "olho de tigre" tem sido também reportado infrequentemente em parkinsonismos atípicos e raramente em adultos aparentemente saudáveis. Julgamos descrever o primeiro caso de DRPLA associado a sinal do "olho de tigre".

P025. "Vanishing white matter disease" - experiência do nosso Serviço

José Tomás¹, Marta Arenga¹, Ana Massano¹, Isabel Alonso², João Silva², Maria Gomes², Florbela Magalhães¹, Carmo Macário¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Centro Genética Preditiva e Preventiva - Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto
jmst85@gmail.com

Introdução: A Vanishing White Matter (VWM) é uma leucoencefalopatia de causa genética, sem erro hereditário do metabolismo conhecido, com amplo espectro fenotípico, incluindo formas pré-natal e no adulto. A RM-CE é frequentemente diagnóstica. O estudo genético permite confirmar esta entidade clínica.

Objectivo: Caracterizar casos de VWM encontrados no nosso serviço.

Metodologia: Os processos clínicos de 5 doentes seguidos no departamento de doenças neurometabólicas desde 2003 foram revistos retrospectivamente.

Resultados: Primeiro caso: mulher, 45 anos, admitida por 3 crises convulsivas inaugurais. Agravou rapidamente, ficando com sinais piramidais no hemisfério direito e em mutismo em dias. Infertilidade desde os 22 anos e no último ano queixas de fadiga e desequilíbrio. Segundo caso: mulher, 60 anos, que iniciou de forma progressiva incontinência urinária e paraparesia aos 20 anos, perdendo marcha aos 40 anos. Actualmente com disfagia, tetraplegia espástica e cutâneo-plantar em extensão bilateral (CPEB). Terceiro e quarto casos são duas irmãs: a mais nova de 32 anos iniciou aos 27 anos sintomas neuropsiquiátricos e quedas frequentes. Agravou progressivamente e actualmente apresenta tetraparesia espástica e CPEB. A outra irmã que tem 37 anos de idade teve desenvolvimento normal, mas aos 17 anos de idade desenvolveu epilepsia e



rápida deterioração neurológica, ficando totalmente dependente em dias. Quinto caso: homem, 49 anos, que iniciou na segunda década de vida quadro progressivo de tetraparésia assimétrica e espasticidade, com perda da marcha aos 47 anos e alterações neuropsiquiátricas na quarta década de vida. Em todos foi identificada mutação homozigótica no gene eIF2B e RM-CE preenche os critérios de diagnóstico para VWM.

Conclusões: Em dois casos a forma de apresentação é hiper-aguda e restantes três foram progressivos. No nosso hospital, a VWM tem sido a leucodistrofia mais frequente no adulto. As alterações da RM-CE são altamente sugestivas o que permite orientar o diagnóstico precocemente, evitando custos desnecessários.

P026. Pseudotumor cerebri como forma de apresentação de Doença Inflamatória Intestinal

Sara Machado¹, Ana Furtado², Raquel Tojal¹, Amélia Nogueira Pinto¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina IV, HFF sara_machado@hotmail.com

Introdução: A doença inflamatória intestinal (DII) cursa frequentemente com envolvimento de outros órgãos ou sistemas. No entanto, o envolvimento do sistema nervoso é raro e é ainda menos frequente quando surge como manifestação inicial da doença. Apresentamos um caso de pseudotumor cerebri como forma de apresentação de doença de Crohn.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino de 23 anos de idade com antecedentes pessoais relevantes de dejectões sanguinolentas auto-limitadas na infância e hipotireoidismo. Recorreu ao SU por cefaleia frontal com 3 semanas de evolução, de carácter pulsátil e agravamento com manobra de Valsalva. O quadro foi precedido por sintomas constitucionais e dejectões diarreicas com perdas hemáticas. À observação neurológica não apresentava quaisquer alterações, nomeadamente alterações na fundoscopia ou sinais meníngeos. Foi realizado TC-CE sem alterações e PL com pressão de abertura de 32cmH2O, sendo o exame citoquímico do LCR normal. Ficou internado para esclarecimento do quadro de hipertensão intracraniana. Foi realizada uma RM-CE com estudo venoso que excluiu presença de TVC. Neste contexto, admitiu-se o diagnóstico de pseudotumor cerebri. Iniciou-se terapêutica com acetazolamida com resolução das queixas álgicas. Da investigação etiológica realizada, salienta-se: pesquisa de sangue oculto nas fezes fracamente positiva; avaliação analítica com função tiroideia dentro da normalidade, IgG ASCA 1/1000 e VS 70mm; biópsia do íleon e cólon com agregados linfóides e focos de congestão. Foi feito o diagnóstico de doença de Crohn, sendo o doente orientado para consulta de Gastroenterologia.

Conclusão: O pseudotumor cerebri tem uma fisiopatologia ainda não totalmente esclarecida podendo ser idiopático ou secundário. Devem em primeiro lugar ser excluídas causas graves e tratáveis como a trombose venosa, sendo a restante investigação orientada pelos sintomas acompanhantes e/ou antecedentes pessoais do doente. O tratamento dos casos secundários está dependente do tratamento patologia subjacente, sendo o tratamento sintomático de primeira linha a acetazolamida.

P027. Hipotensão intracraniana iatrogénica associada a trombose venosa cerebral

Raquel Tojal¹, Simão Cruz¹, Marco Bousende², Elsa Parreira¹, José Campillo¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca raqueltojal@hotmail.com

Introdução: A hipotensão intracraniana (HI) pode ser uma complicação decorrente da punção dural realizada durante a anestesia epidural (AE). A associação entre a HI e a trombose venosa cerebral (TVC) é rara. O mecanismo patofisiológico está provavelmente relacionado com a dilatação venosa e consequente estase com aumento do risco de trombose venosa. No caso das características de apresentação da cefaleia se alterarem, o diagnóstico de TVC deve ser tido em conta.

Caso clínico: Mulher, 20 anos, saudável. Foi submetida a AE no contexto de um parto eutócico. 24 horas após o parto iniciou queixas de cefaleia relacionada com o ortostatismo, que cessava com a posição supina. O exame neurológico, realizado 8 dias após o início dos sintomas, era normal. Tinha sido iniciado tratamento com cafeína endovenosa, analgésicos e repouso no leito, sem melhoria. Uma RM-CE realizada 3 dias após revelou hematomas subdurais bilaterais (HSD), trombose venosa de uma veia cortical parietal e do seio longitudinal superior (SLS). Nesse mesmo dia foi submetida a um blood patch (BP) com alívio imediato da cefaleia. A RM-CE de controlo (6 dias após o BP) revelou reabsorção completa dos HSD, patência completa da veia cortical e recanalização parcial do SLS. A doente teve alta assintomática.

Conclusão: Apresentamos um caso de HI grave secundária a AE que teve como consequência uma TVC, incomum nestes casos. Dada a associação entre estas duas entidades, a apresentação clínica habitual da TVC não se manifestou. O BP é considerado uma terapêutica eficaz para a HI e para as suas complicações.

P028. Neuropatia do trigémio - um sinal de autoimunidade

Carlos Andrade^{1,5}, José Pinto², Rita Figueiredo³, Amélia Mendes^{4,5}

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 4-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 5-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto carlos.hsjn@gmail.com

Introdução: A neuropatia do trigémio (NT) caracteriza-se por uma alteração sensitiva da pele e mucosa por este inervadas. Um vasto leque etiológico associa-se a esta patologia, incluindo doenças autoimunes do tecido conjuntivo. Descreve-se um caso no qual a NT foi a primeira manifestação de uma conectivite indiferenciada.

Caso Clínico: Mulher, 27 anos, sem antecedentes de relevo, apresentou instalação súbita de dor, tipo nevralgica, na região mandibular direita. Esta cedeu passadas 2 semanas, surgindo hipostesia na mesma zona. Entretanto, surgiu um novo episódio semelhante, afectando a região frontal ipsilateral. Exame neurológico: hipostesia das 3 divisões do trigémio direito, sem outras alterações. O estudo imunológico relevou ANA positivos (títulos 1/1000 com padrão homogéneo e nucleolar) e antiScl-

70 positivos, sendo o restante negativo. LCR: citoquímica, bandas oligoclonais, células malignas e estudo microbiológico negativos. RM cerebral: hipersinal em T2 e captação de contraste do trigémio direito. TC torácica: normal. Fez pulso de metilprednisolona, sem melhoria sintomática. Manteve a hipostesia da hemiface direita, referindo também ardor lingual, principalmente à direita. Foi medicada com gabapentina. A avaliação reumatológica demonstrou uma microstomia discreta e fenómeno de Raynaud. Aos 11 meses, a reavaliação imagiológica demonstrou atrofia do trigémio direito e hipersinal em T2 com captação de contraste do trigémio contralateral. A positividade para ANA e anti-Scl-70 persistiu, sem outras alterações. O diagnóstico de conectivite indiferenciada foi estabelecido, sendo a capilaroscopia sugestiva de esclerodermia. Atendendo à ausência de sintomas ipsilaterais e ao diagnóstico reumatológico, manteve apenas terapêutica sintomática.

Conclusão: Na doente reportada, a NT foi a manifestação inicial de uma conectivite indiferenciada que provavelmente evoluirá para uma esclerodermia. O diagnóstico diferencial da NT, que inclui causas inflamatórias, infecciosas e neoplásicas, é essencial para uma posterior orientação e uma correcta terapêutica, que, no caso da esclerodermia, inclui cautela no uso de corticoterapia pelo risco de poder precipitar uma crise renal.

P029. Disseminação de oligodendroglioma, no tempo e no espaço!

Luis Fontão, Marta Lopes, Augusto Ferreira, Catarina Santos
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga
luis.fontao@hotmail.com

Introdução: Os oligodendrogliomas são tumores primários do SNC, com crescimento e evolução indolentes. O tratamento recomendado inclui excisão cirúrgica, radio e quimioterapia. Embora infrequente, é possível a sua disseminação para outros locais do SNC.

Caso Clínico: Homem de 71 anos, com diagnóstico de oligodendroglioma anaplásico frontal direito submetido a excisão cirúrgica subtotal e radioterapia em 2011. Sem sinais clínicos e imagiológicos de recidiva após 24 meses de seguimento.

Em Junho de 2013 é reobservado por quadro de deterioração cognitiva e alterações da marcha. Ao exame neurológico apresentava sinais de libertação frontal (sequelares) lentificação psicomotora e apraxia da marcha. Realizou RM-CE: além dos achados pós-cirúrgicos, mostrou enfarte lacunar recente na corona radiata esquerda e hipersinais em T2 das substâncias brancas periventricular e profunda bilaterais, interpretados como encefalopatia pós-rádica.

Nos 2 meses seguintes, houve agravamento clínico, com o aparecimento de cefaleias compatíveis com hipertensão intracraniana e astasia-abasia devido a tremor exuberante, de grande amplitude dos membros inferiores, sem resposta à levodopa. Repetiu RM-CE: novas lesões com hipersinal em T2 no bolbo, substância cinzenta periaqueductal e cerebelo, associadas a realce meníngeo após administração de contraste (sugerindo disseminação tumoral).

Foi realizada análise do LCR: 1000 eritrócitos, 8 leucócitos (87.5% MN), 166.8mg/dL proteínas e 54 mg/dL glicose (90mg/dL glicemia), exame bacteriológico negativo. Perante a hipótese de disseminação tumoral, iniciou tratamento com temozolomida. No entanto, a progressão foi inexorável, vindo a falecer 4 meses depois.

Conclusão: O caso que apresentamos ilustra as dificuldades de diagnóstico diferencial de manifestações neurológicas em doentes com antecedentes de neoplasia cerebral e submetidos a radioterapia. A evolução clínica e imagiológica permitiu o diagnóstico de disseminação meníngeo e parenquimatosa, em localizações anatómicas que condicionaram um conjunto de sinais e sintomas peculiares. A possibilidade de disseminação leptomeníngeo deve ser sempre encarada, mesmo em tumores em que esta complicação é rara.

P030. Mielomatose meníngeo como apresentação de recidiva de Mieloma Múltiplo

André Caetano¹, Ding Zhang², Carolina Sepúlveda⁴, Alice Reichert³, Lurdes Guerra⁵, Luísa Alves¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Hematologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 4-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar do Médio Tejo, Santarém; 5-Serviço de Hematologia do Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisboa
andre.p.caetano@gmail.com

Introdução: A infiltração leptomeníngeo por plasmócitos monoclonais é uma apresentação rara em doentes com mieloma múltiplo (MM) que ocorre apenas em cerca de 1% dos doentes.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um homem de 70 anos, diagnosticado no início de 2012 com MM não secretor estadio IIIA de Durie-Salmon e que se apresentou como uma lesão sagrada osteolítica e plasmocitoma sagrado. Fez radioterapia, quatro ciclos de quimioterapia com ciclofosfamida, bortezomib e dexametasona, seguidos de transplante autólogo de medula óssea, com boa resposta clínica. Teve uma recaída dois meses depois, com necessidade de mais seis ciclos de quimioterapia com adriamicina, carmustina, ciclofosfamida e melfalano, novamente com boa resposta clínica (medula óssea com 1.2% de plasmócitos). Cerca de uma semana após o último ciclo o doente apresentou-se no serviço de urgência com um quadro de encefalopatia progressiva, alteração da marcha e parésia isolada do III par craniano direito. Havia evidência imagiológica de hidrocefalia, sem lesões ocupando espaço. Fez punção lombar, que revelou uma pressão de abertura normal, com pleiocitose ligeira (227 leucócitos/microlitro) com predominância de plasmócitos aberrantes. Foi diagnosticado com mielomatose meníngeo e iniciou quimioterapia intratecal.

Conclusão: A mielomatose meníngeo como apresentação de MM é uma entidade neurológica rara. É geralmente associada a défices neurológicos multifocais (e variáveis) e deve ser suspeitada em doentes com MM mesmo sem evidência de massas intracranianas ou infiltração parenquimatosa cerebral. As opções de tratamento incluem quimioterapia intratecal, mas o prognóstico geralmente é reservado.

P031. Nevrite óptica, diplopia e vertigem - desafio diagnóstico.

Ana Filipa Santos¹, Célia Machado¹, Julieta Ramalho², Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Hospital de Braga - Braga
filipasantos@hotmail.com

Introdução: O termo romboencefalite refere-se a inflamação do tronco cerebral e cerebelo. A etiologia desta condição

potencialmente grave e fatal, é variável e inclui causas infecciosas, auto-imunes e síndromes paraneoplásicas. Por vezes, apesar de uma investigação extensa não é possível estabelecer-se a etiologia.

Caso clínico: Homem, 55 anos, saudável, inicia, duas semanas após síndrome febril, quadro de vertigem, diplopia variável (ausente na posição primária do olhar) e diminuição da acuidade visual do olho direito. Foi observado por Oftalmologia e medicado com corticóide. Por manutenção das queixas recorre à Urgência. Ao exame neurológico apresentava diplopia variável (vertical ou oblíqua; dextro, levo-versão ou superversão), nistagmo vertical alternante, olho direito com disco óptico de contornos mal definidos e hemorragia em chama de vela, sem alterações de outros pares cranianos, incapaz de realizar marcha de funambulão. RM cerebral: sem alterações de relevo. Estudo analítico (incluindo serologia infecciosa, estudo imunológico): normal. Líquor: pleocitose linfocítica (48 células, 91% linfócitos), hiperproteiorraquia 0.61, glicose normal, virológico e microbiológico negativo, BOCs negativas. O quadro neurológico foi interpretado como pós-infeccioso. Iniciou-se metilprednisolona endovenosa e posteriormente prednisolona oral em doses decrescentes com sensação de melhoria subjectiva da acuidade visual. No mês seguinte, pela persistência da diplopia e vertigem e por apresentar atc antineuronais Ma2/ta fracamente positivos decidiu-se avançar para a investigação de pesquisa de neoplasia oculta, que até ao momento (um ano depois) foi negativa. Pensando-se numa etiologia auto-imune/inflamatória iniciou terapêutica com imunoglobulinas que repete mensalmente com melhoria clínica nas primeiras semanas e agravamento marcado nos dias que antecedem o novo ciclo.

Discussão: O quadro descrito é compatível com romboencefalite com atingimento das vias vestibulo-cerebelosas e oculomotoras, e nevrite óptica. Apesar da resposta favorável ao tratamento com imunoglobulinas é importante repetir periodicamente a investigação de neoplasia oculta.

PO32. Polirradiculite por Linfoma B primário do SNC alocado às meninges

Luis Fontão, Luis Ruano, Carlos Veira, José Mário Roriz
Serviço de Neurologia – Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga
luis.fontao@hotmail.com

Introdução: Os linfomas primários do SNC são neoplasias raras, com maior incidência em doentes imunossuprimidos. Habitualmente apresentam-se como massas encefálicas, mas o envolvimento meníngeo isolado está raramente descrito.

Caso Clínico: Homem de 62 anos, sem antecedentes relevantes. Observado em consulta de Neurologia por cefaleia periorbitária com poucas semanas de evolução. Apresentava hipoestesia no território da 1ª divisão do Vº NC esquerdo e parésia do VIº NC esquerdo. Uma RM-CE não revelou alterações e, na hipótese de síndrome de Tolosa-Hunt, iniciou corticoterapia empírica, com resolução da cefaleia e dos défices.

Nos 8 meses seguintes: recorrência da cefaleia, início de parésia facial periférica bilateralizada e cialgia com hipoestesia no território de S1 esquerda. Realizou estudo etiológico com RM CE e medular, estudo de auto-imunidade, serologias infecciosas e pesquisa de neoplasias ocultas - sem alterações. O LCR 26.500 eritrócitos 228 leucócitos (85%MN) 235mg/dL proteínas, 44mg/dL glucose, 90mg/dL glicemia, cultural de

bactérias e micobactérias negativo, ausência de células malignas na análise citológica.

O estado clínico deteriorou-se de forma severa nos 3 meses seguintes, com astenia marcada, perda ponderal, incapacidade para marcha e parésia do IIIº NC direito. Repetiu RM CE e medular que permaneciam normais. O diagnóstico permaneceu incerto até à identificação de população de células B na imunofenotipagem de LCR – ausente na imunofenotipagem de sangue periférico e nas biópsias medulares - correspondendo a Linfoma de Grandes Células B do SNC. O doente viria a falecer poucos dias após o diagnóstico, por falência respiratória.

Conclusão: Este caso de linfoma meníngeo primário ilustra o desafio diagnóstico que estas formas de neoplasia podem representar. A clínica de progressivo envolvimento de nervos cranianos e a resposta inicial à corticoterapia devem elevar a suspeita para este diagnóstico, raro mas devastador. Nos casos suspeitos, mesmo com RM normal, a imunofenotipagem de LCR pode ser uma ferramenta útil ao diagnóstico.

PO33. Inflamação linfocítica crónica com captação perivascular pântica responsiva aos corticoides (CLIPPERS): o primeiro caso descrito com autópsia

Isabel Moreira¹, Carlos Correia¹, Catarina Cruto⁴, José Eduardo Alves², Manuel Melo Pires², Ricardo Taipa²
1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira
isabelpmoreira@gmail.com

Introdução: Inflamação linfocítica crónica com captação perivascular pântica responsiva aos corticoides (CLIPPERS) é uma doença inflamatória do SNC descrita recentemente.

Caso Clínico: Mulher, 76 anos, com diabetes, hipertensão e dislipidémia, desenvolveu ao longo de três semanas cefaleias, parésia dos VI nervo cranianos direito e VII esquerdo e síndrome cerebelosa. Recuperou parcialmente sem tratamento, permanecendo estável durante um mês. Nos dois meses seguintes desenvolveu progressivamente síndrome confusional com alucinações, oftalmoparésia complexa, parésia facial e do palato à esquerda, hemiparésia esquerda com sinais piramidais, síndrome cerebelosa e por fim depressão do nível de consciência. A RM cerebral mostrou lesões lineares no tronco cerebral, pedúnculo cerebeloso médio e substância branca profunda do cerebelo com captação de contraste. LCR com 37 monócitos, 0,94 g/L proteínas, glicose normal, uma banda oligoclonal. Foram excluídas infeções (incluindo Tuberculose, Sífilis, Whipple), doenças auto-imunes (incluindo sarcoidose, doenças de Behçet e Devic), distúrbios neoplásicos ou paraneoplásicos. Fez tratamento com metilprednisolona 1g/dia durante 5 dias seguidos de prednisolona 60mg/dia com melhoria da consciência, mantendo limitação abdução do olho esquerdo, síndrome cerebelosa e tetraparésia com sinais piramidais. Pelos efeitos secundários reduziu-se a dose de prednisolona e iniciou-se imunoglobulinas sem melhoria adicional. Manteve-se estável durante 2 anos. Morreu por pneumonia de aspiração. O estudo neuropatológico revelou infiltrados linfo-histiocitários perivasculars predominantemente na substância branca do tronco cerebral, particularmente na ponte, e cerebelo. Havia envolvimento marcado na decussação dos pedúnculos cerebelosos superiores e substância branca em redor do núcleo rubro, assim como trajeto intrapontico do V e VII nervos cranianos.

Conclusões: Este caso preenche os critérios de diagnóstico clínicos, imagiológicos e patológicos para CLIPPERS. A resposta parcial à corticoterapia pode ser atribuída à severidade da apresentação clínica, início tardio do tratamento ou dose baixa de corticoides. Este é o primeiro caso de CLIPPERS descrito em autópsia na literatura, permitindo uma melhor descrição topográfica das lesões.

P034. Quando suspeitar de PAF-TTR na ausência de amilóide na biópsia de nervo?

Pedro Pereira¹, João Coimbra¹, Tiago Geraldes¹, Ricardo Taipa², Manuel Pires²

1-Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Hospital de Santo António, Porto
pedro.mdap@gmail.com

Introdução: A Polineuropatia Amiloidótica Familiar por Transtirretina (PAF-TTR) é uma doença heredo-degenerativa, autossómica dominante, que se manifesta geralmente na terceira ou quarta década de vida como uma neuropatia axonal sensitivo-motora com disautonomia. O marcador neuropatológico é a presença de substância amilóide em vários tecidos, incluindo nervo. Morfológicamente este apresenta perda generalizada de fibras, preferencialmente pequenas fibras e fibras não mielinizadas, sendo rara a presença de fibras em regeneração. Dada a deposição focal de amilóide nos diferentes tecidos, a sua não identificação não exclui o diagnóstico.

Caso Clínico: Homem de 68 anos, sem história familiar que há cerca de 10 anos inicia quadro insidioso de sensação de dormência nas mãos e posteriormente sofreu queimaduras acidentais indolores nas extremidades. Foi submetido a laminectomia C3-C5 em 2006 por possível mielopatia cervical, operado em duas ocasiões a síndrome de túnel cárpico bilateral e em 2012 colocou pacemaker cardíaco. Quando observado inicialmente em Setembro de 2013 o exame neurológico revelou hipotensão ortostática, tetraparésia com amiotrofia generalizada, abolição dos reflexos miotáticos e hipostesia em meia e luva alta com apalestesia nos dedos dos pés.

Os estudos de condução nervosa revelaram potenciais motores de baixa amplitude e sensitivos indetectáveis e a EMG revelou sinais de desenervação aguda e crónica nos quatro membros.

A biópsia de nervo revelou neuropatia axonal grave de pequenas fibras com muito escassa regeneração. Mesmo na ausência de substância amiloide na biópsia, pelos achados morfológicos, sugeriu-se o estudo genético para a PAF-TTR, que mostrou mutação Met30.

Conclusões: Este caso clínico ilustra que, mesmo na ausência de história familiar, a PAF-TTR pode manifestar-se de forma atípica e em idades tardias. Dada a natureza errática de deposição de substância amilóide no nervo, a presença de uma neuropatia axonal severa sem regeneração, no contexto clínico adequado, deve sugerir este diagnóstico.

P035. Apresentação fulminante de Citopatia Mitocondrial

Andreia Matas¹, Andreia Veiga¹, João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Manuel Melo Pires²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro; 2-Unidade de Neuropatologia do Centro Hospitalar do Porto
andreia_matas@hotmail.com

Introdução: O espectro de apresentação das citopatias mitocondriais é amplo, mas raros são os casos descritos de apresentação fulminante.

Caso Clínico: Homem de 42 anos de idade, com antecedentes pessoais de hipoacusia congénita, trazido ao serviço de urgência por quadro de instalação súbita de fraqueza muscular generalizada, diminuição da acuidade visual à esquerda e desequilíbrio da marcha. Apresentava ao exame neurológico à admissão hipoacusia bilateral marcada, amaurose esquerda, sem alterações fundoscópicas, sem défices motores ou sensitivos focais associados. O estudo analítico evidenciou discreta leucocitose, elevação das transaminases hepáticas e enzimas musculares, com resultados para estudo imunológico e virológico negativos. O estudo do LCR excluiu a possibilidade de síndrome neuroinfecciosa. Realizou RMN encefálica a evidenciar calcificação marcada dos gânglios da base e hipersinal cortical parietoccipital com restrição à difusão, sugerindo o diagnóstico de leucoencefalopatia posterior reversível (PRES). Apurou-se entretanto história familiar positiva para hipoacusia (mãe e todos os três irmãos), com menção a história de doença cardíaca e alterações da marcha em um dos irmãos. O doente evoluiu com síndrome confusional aguda, hemiparésia esquerda e estado de mal focal esquerdo motor. O EEG evidenciou surtos de atividade paroxística bi-hemisférica de predomínio esquerdo e posterior bilateral e a EMG revelou mioclonias síncronas com as alterações eletroencefalográficas. Foi transferido para unidade de cuidados intensivos, sedado e ventilado, tendo evoluído para estado vegetativo com tetraparésia flácida. Assistiu-se a instabilidade elétrica, hemodinâmica e respiratória progressiva, que culminou no óbito duas semanas após a apresentação do quadro clínico. A confirmação de miopatia mitocondrial por biópsia de músculo foi obtida apenas post-mortem.

Conclusão: O caso clínico apresentado é exemplificativo das dificuldades diagnósticas que se colocam perante esta incomum forma de apresentação de citopatia mitocondrial.

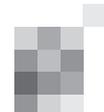
P036. Oftalmoplegia internuclear em doente com encefalopatia de Wernicke

S. Dias¹, J. Sequeira¹, C. Capela¹, R. Marques², M. Gonçalves³, A. Calado¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa; 3-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa
sarafpdias@gmail.com

Introdução: A oftalmoplegia internuclear (OIN) é um sinal neurológico extremamente localizador, resultante de uma lesão na fita longitudinal posterior a nível mesencefálico ou protuberancial, geralmente associada à esclerose múltipla e, em doentes mais velhos, à doença cerebrovascular, podendo também estar presente noutras entidades nosológicas. Os autores descrevem um caso de OIN como manifestação de encefalopatia de Wernicke (EW), salientando a importância de manter um nível de suspeição elevado em doentes com factores de risco para deficiências nutricionais.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, de 56 anos de idade, sem antecedentes relevantes com excepção de depressão crónica, enviado à Urgência por quadro de recusa alimentar com três semanas de evolução e prostração. No exame objectivo, estava emagrecido e pouco colaborante; apresentava um nistagmo vertical bilateral na posição primária do olhar, bem como uma limitação da adução do olho direito com nistagmo contralateral na abdução do olho esquerdo (OIN direita). Por suspeita de lesão do tronco cerebral, foi submetido a RMN-CE, que revelou hipersinal talâmico parame-



diano, na placa tectal e substância cinzenta peri-aqueductal, bilateral e relativamente simétrico, em T2, aspectos sugestivos de EW. O doente foi medicado com tiamina endovenosa 500 mg/dia durante 7 dias com melhoria, mantendo, à data da alta, discreto nistagmo vertical esgotável.

Conclusões: A EW tem sido nos últimos anos identificada em inúmeros contextos clínicos em doentes não-alcoólicos, mas apesar de tratável, permanece subdiagnosticada. A tríade completa de alterações oculomotoras, disfunção cerebelosa e alteração do estado de consciência raramente é encontrada, e embora as manifestações oculares sejam o achado mais constante, a OIN não é frequente. Apesar disso, o diagnóstico deve ser considerado em todos os doentes com sinais neurológicos e condições que possam cursar com carência de tiamina, já que a identificação precoce é essencial para a instituição de tratamento adequado.

P037. Mielinólise central pôntica na ausência de distúrbio hidroelectrolítico

Helena Felgueiras, António Martins Campos, Telma Santos, Teresa Soares-Silva, Pedro Carneiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho
hcfelgueiras@gmail.com

Introdução: A mielinólise central pôntica (lesão desmielinizante, não inflamatória, adquirida) afeta as fibras pontocerebelosas transversas da protuberância de forma simétrica e os feixes descendentes. Observada frequentemente em associação com hiponatremia pode ter prognóstico reservado nos casos graves. Encontram-se descritos casos indolentes associados ao consumo de álcool com prognóstico e quadro clínico variável.

Caso clínico: mulher de 33 anos, consumo habitual de álcool de cerca de 300gr diários e malnutrição, recorre ao serviço de urgência com quadro sub-agudo de dificuldades na marcha com desequilíbrio. Ao exame neurológico apresentava pares cranianos normais, tetraparésia de predomínio distal grau 4+, com reflexos osteotendinosos vivos (patológicos) nos membros superiores e abolidos nos membros inferiores, com hipostesia em péua simétrica, erros propriocetivos e hipopalestesia de predomínio distal nos membros inferiores, com marcha de base alargada em steppage bilateral. Estudo complementar: anemia com macrocitose discreta, gama-GT elevada com níveis normais de transaminases, nível de vitamina B12 e seus metabolitos normal, função renal e ionograma normais, serologia da sífilis normal; a eletromiografia revelou uma polineuropatia axonal sensitiva grave; a RM medular era normal e a RM encefálica mostrou uma lesão com hipossinal em T1 e hipersinal em T2 na região central da protuberância, sem captação de gadolínio, compatível com mielinólise central pôntica, e atrofia cerebelosa. Realizou corticoterapia oral e foi recomendada a abstinência alcoólica. Dois meses depois do início do quadro apresenta melhoria da força muscular, mantendo padrão de reflexos osteotendinosos.

Discussão: Apresentamos um caso de uma mielinólise central pôntica associada a polineuropatia, ambas de etiologia tóxica pelo consumo excessivo crónico de álcool, que em conjunto simularam uma mieloneuropatia por défice de vitamina B12, excluída inicialmente no estudo complementar. Salientamos a importância da pesquisa sistemática dos sinais da toxicidade pelo álcool que tem frequentemente envolvimento multifocal no sistema nervoso e multiorgânico.

P038. Epilepsia Parcial Contínua dos Músculos Abdominais

Joana Jesus Ribeiro, Ana Gouveia, Mário Sousa, Rute Teotónio, Conceição Bento, Francisco Sales

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
joanajribeiro@gmail.com

Introdução: A Epilepsia Parcial Contínua (EPC) é uma forma de estado de mal epiléptico focal motor com preferência pela face e músculos distais dos membros, sendo o envolvimento dos músculos abdominais raro. Uma das causas principais em idosos são as lesões vasculares.

Casos Clínicos: Homem, de 69 anos, com antecedentes pessoais de AVC hemorrágico esquerdo em 2011 com posterior epilepsia estrutural, admitido no serviço de urgência por movimentos involuntários do hemisfério direito e discurso confuso com três dias evolução. Ao exame neurológico apresentava-se vígil, responsivo, com mioclonias contínuas da parede abdominal à direita e lateralização motora direita sequelar. A TAC-CE revelou áreas hipodensas frontal e frontobasal esquerda compatíveis com sequelas de lesões vasculares. O EEG mostrou uma desorganização da actividade eléctrica cerebral com padrão PLEDs e registo de crises com máximo na região occipital esquerda.

Homem, de 75 anos, com antecedentes pessoais de AVC isquémico direito em 2009 com história de crises convulsivas na fase aguda, admitido no serviço de urgência por mioclonias do hemisfério esquerdo. Ao exame neurológico apresentava-se vígil, não responsivo, com lateralização motora esquerda sequelar. A TAC-CE demonstrou hipodensidade cortico-subcortical occipital direita sugestiva de lesão vascular sequelar. Durante o internamento iniciou quadro de mioclonias abdominais contínuas esquerdas com preservação do estado de consciência. No EEG visualizou-se actividade paroxística interictal na região occipital direita, sem registo de padrões ictais concomitantes com os movimentos abdominais. Estes cederam após terapêutica antiepiléptica.

Conclusões: Apresentam-se dois casos de EPC no contexto de patologia vascular cerebral com uma manifestação clínica rara de mioclonias abdominais, sendo poucos os casos descritos na literatura. A ausência de padrões ictais no segundo caso não exclui uma etiologia epiléptica, dado que crises focais com origem em áreas de pequena representatividade cortical podem não ter tradução no EEG de rotina.

P039. Síndrome Kleine-Levin como manifestação de Encefalite anti-NMDAR

Sandra Sousa, Cátia Carmona, Rui Guerreiro, Liliana Olim Gouveia, Fernando Pita

Serviço de Neurologia, Hospital Dr. José de Almeida, Cascais
sandracastrousa@gmail.com

Introdução: A Síndrome Kleine-Levin é uma perturbação do sono muito rara (1-2 casos por milhão de habitantes) caracterizada por períodos de hipersonolência, perturbações cognitivas e comportamentais como hiperfagia e hipersexualidade. Afecta mais frequentemente jovens do sexo masculino e a sua etiologia ainda é desconhecida.

Caso Clínico: Jovem mulher de 18 anos, sem história médica ou psiquiátrica prévia, internada por crise tónico clónica

generalizada inaugural. Realizou RM-CE sem alterações e EEG com actividade lenta fronto-temporal bilateral de predomínio esquerdo. Alta medicada com antiepiléptico. Nos dias seguintes, inicia quadro encefalopático caracterizado por insónia, alterações cognitivas com compromisso da linguagem, comportamento pueril e alucinações visuais. Novamente internada, realiza estudo analítico de sangue, exame citoquímico do LCR e repetiu RM-CE que foram normais. EEG e vídeo-EEG mostraram actividade lenta paroxística temporal esquerda. Enviado sangue e LCR para estudo de encefalite límbica (etiologias infecciosa, paraneoplásica e autoimune). Durante internamento quadro evoluiu com períodos de agitação e agressividade, catatonia, discinésias oromandibulares e disfunção autonómica. Na suspeita de encefalite auto-imune foi sequencialmente administrada metilprednisolona e imunoglobulina humana, sem melhoria. Quadro progride com comportamento de desinibição com hipersexualidade. Estudo de neoplasia oculta negativo. Perante resultado de Ac anti-NMDA positivos inicia plasmafereze sem resposta. Decide-se administrar imunoterapia de 2ª linha com rituximabe durante 4 semanas com melhoria, evoluindo de hiper-sonolência, hiperfagia, irritabilidade fácil, impulsividade e acatísia para lenta recuperação. Neste momento, e após 8 meses, a doente está a frequentar a faculdade e a tirar a carta de condução, tendo recuperado o seu estado prévio.

Conclusão: Este caso reflecte a complexidade da apresentação da encefalite auto-imune por Anticorpos Anti-NMDA e propõe a possibilidade do seu papel na etiopatogenia da Síndrome Kleine-Levin.

PO40. Correlações eletroclínicas na encefalite por anticorpos anti-NMDA

Sandra Moreira¹, José Augusto Ribeiro²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto
sandramor3@msn.com

Introdução: A encefalite por anticorpos anti-NMDA (EANMDA) caracteriza-se por um quadro de alterações comportamentais, psiquiátricas e cognitivas, crises epiléticas, discinésias e disautonomia. A RM cerebral é normal em 50% dos casos. O LCR apresenta anticorpos anti-NMDA e, por vezes, uma pleocitose linfocítica. O EEG revela frequentemente uma lentificação difusa e atividade delta rítmica generalizada (ADRG), podendo haver atividade epileptiforme. Foi recentemente descrito um padrão denominado “extreme delta brushes” (EDB) em 30% dos casos, associado a pior prognóstico.

Este trabalho pretende caracterizar os doentes diagnosticados com EANMDA no Centro Hospitalar de São João.

Caso clínico: Foram identificados 3 casos de EANMDA: 1) rapaz de 3 anos; 2) rapariga de 14 anos; 3) mulher de 35 anos. Todos os casos evoluíram com insónia, alterações do comportamento, alteração do estado de consciência, crises epiléticas e discinésias. Apenas o 2º caso cursou com disautonomia. Os casos 1 e 2 necessitaram de terapêutica com Rituximab, tendo o doente 1 falecido e a doente 2 ficado com sequelas comportamentais e cognitivas. No 3º caso foi identificado teratoma do ovário, que após remoção e imunossupressão evoluiu com melhoria sintomática, sem quaisquer sequelas.

Nos 3 casos a RM cerebral foi normal e o exame de LCR mostrou ligeira pleocitose e anticorpos anti-NMDA. Todos

evidenciaram, no EEG, ADRG, com períodos de frequências betas sobrepostas conformando EDB de predomínio frontal e, por vezes, lateralizados. Nos 3 casos foram documentadas crises eletroclínicas, verificando-se ainda no 2º caso mioclonias hemifaciais sem tradução elétrica.

Conclusões: Os casos apresentados são congruentes com o quadro típico de EANMDA e evidenciam a complexidade da sua correlação eletroclínica. Os autores postulam ainda que o padrão de EDB seja mais frequente do que o previamente descrito, podendo surgir de forma intermitente, não sendo claro o seu significado clínico e fisiopatológico.

PO41. Síndrome de encefalopatia posterior reversível e status epilepticus: complicações tardias do transplante de medula óssea

João Passos¹, Raquel Pinheiro², Andrea Soares², Joana Marques¹, Sofia Nunes³, John Peter Foreid^{1,2}

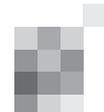
1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neurofisiologia, 3-Departamento de Neuropediatria do Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil (IPOLFG)

passos.joao.marques@gmail.com

Introdução: A síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES) é uma entidade clínica caracterizada por cefaleias, crises, alterações visuais e alterações imagiológicas típicas, primariamente na distribuição da circulação posterior. O mecanismo fisiopatológico é desconhecido. A hipertensão arterial (HTA), o transplante alogénico de medula óssea (TMO), a doença de enxerto contra hospedeiro (GVHD) e a terapêutica imunossupressora com tacrolimus estão associadas a um risco aumentado de PRES.

Caso clínico: Menina de 9 anos, com diagnóstico de β -talassémia, submetida a TMO. Das complicações decorrentes do TMO destacaram-se GVHD aguda com envolvimento cutâneo e trombocitopenia com necessidade de prednisolona; reactivação de infecção a CMV; diabetes mellitus e HTA iatrogénica (tacrolimus/prednisolona). Cerca de um ano após o TMO, iniciou subitamente quadro caracterizado por olhar fixo, dificuldade na nomeação e subsequente crise tónico-clónica generalizada. Os valores tensionais registados previamente eram de 120/70 mmHg (> percentil 99 para a idade). O EEG apresentava alterações sugestivas de status epilepticus (SE) focal temporal esquerdo. A RM-CE mostrou lesões da substância branca simétricas, hiperintensas em T2, de topografia parieto-occipital e cerebelosa com concomitante restrição da difusão no lobo temporal esquerdo e tálamo ipsilateral. A doente foi tratada com diazepam e levetiracetam. O tacrolimus foi suspenso e a HTA controlada. A evolução clínica foi favorável: não voltou a ter crises; a RM-CE realizada um mês depois documentou a resolução quase completa das alterações previamente descritas; no EEG registava-se moderada actividade lenta, focal e irritativa parietotemporal esquerda.

Conclusões: Descrevemos um caso de PRES numa doente que apresentava múltiplos factores de risco. Fica por esclarecer o peso relativo desses mesmos factores no desenvolvimento do quadro clínico. Destacamos ainda a apresentação inicial como SE, as alterações imagiológicas observadas e a evolução favorável da doente.



P042. Neuropatia craniana múltipla: uma forma rara de apresentação da crioglobulinemia mista associada à infecção pelo vírus da hepatite C

Pedro Brás¹, Miguel Nascimento², Carlos Capela¹, Sara Dias¹, Ary de Sousa¹, João Sequeira¹, Joana Morgado¹, Helena Águas¹, José Pena¹, Rui Pedrosa¹

1-Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal; 2-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Portugal
helty_bras@hotmail.com

Introdução: A presença de crioglobulinemia mista associada à infecção pelo vírus da Hepatite C é frequente, encontrando-se em cerca de 50% dos doentes. Entre as suas manifestações clínicas destaca-se neuropatia periférica, sendo a polineuropatia sensitivo-motora distal a forma mais comum. Porém, neste caso clínico apresentamos uma manifestação mais rara da neuropatia crioglobulinémica, com envolvimento de nervos cranianos.

Caso Clínico: Mulher de 66 anos, leucodérmica, internada no serviço de Neurologia por parésia aguda do III par esquerdo (diplopia, ptose e parésia na adução e supravversão do olho esqdo.). Dois meses antes quadro idêntico no olho direito, não investigado. Antecedentes de hepatite C de longa data não tratada, Diabetes Mellitus tipo 2 e Hipertensão Arterial. Ao sexto dia de internamento surgiu paralisia facial periférica direita. O estudo imagiológico não revelou alterações. Analiticamente realça-se crioglobulinemia policlonal. O estudo neurofisiológico revelou polineuropatia axonal sensitivo-motora 4 membros e neuropatia sub-aguda severa do nervo facial dto. Medicada com prednisolona 60 mg/dia sem melhoria significativa. Ficou orientada para ajuste terapêutico antiviral.

Conclusões: Este caso clínico destaca-se pela raridade desta forma de apresentação neurológica da crioglobulinemia associada à hepatite C e pela incerteza da terapêutica eficaz. Nesse sentido serão necessários no futuro mais estudos para clarificar esse aspecto.

P043. Aspergilose invasiva cerebral após terapêutica com alemtuzumab

Joana Parra¹, Margarida Prata², Joana Leite³, Olinda Rebelo⁴, Cristina Januário¹

1-Serviço Neurologia, 2-Serviço Infecçiology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço Medicina Interna, Hospital Doutor José Maria Grande, ULSNA, Portalegre; 4-Departamento Neuropatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra
joana_parra@hotmail.com

Introdução: Apesar da sua eficácia notável, a terapêutica com alemtuzumab pode acompanhar-se de complicações graves, incluindo citopenia e, subsequentemente, infecções. As infecções fúngicas surgem maioritariamente na fase pós-tratamento. Estas infecções são também comuns em doentes com neoplasias hematológicas.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 74 anos, em remissão de leucemia linfocítica crónica de células B, submetida a alemtuzumab e corticóides endovenosos, desenvolveu apatia e dependência funcional com evolução progressiva ao longo de cinco meses. Trazida ao Serviço de Urgência por hemiparésia direita de instalação subaguda. Ao exame neurológico, apresentava-se lentificada, com mioclonias peri-orais à direita, hemianópsia homónima direita e hemiparésia direita

grave. O estudo analítico e TAC CE eram normais, com excepção de elevação ligeira dos D-dímeros. O electroencefalograma era compatível com encefalopatia grau 2-3. A análise do LCR era normal, sem identificação de bactérias, fungos ou células neoplásicas, imunofenotipagem normal e PCR vírus JC negativo. A doente continuou a agravar, apresentando estado de consciência flutuante. Uma segunda TAC CE mostrou uma hipodensidade occipital direita não captante de contraste. A RM CE revelou múltiplas lesões hiperintensas em T2. A doente entrou em choque séptico por colite isquémica. No pós-operatório, sofreu extensa hemorragia temporo-parieto-occipital esquerda, que foi fatal. No estudo anátomo-patológico foram identificadas hifas fúngicas em algumas das lesões cerebrais e foi também identificado *Aspergillus* nos pulmões.

Conclusões: A aspergilose invasiva pulmonar e reactivação de citomegalovírus são as infecções oportunistas mais comumente associadas à terapêutica com alemtuzumab. A infecção intracraniana por *Aspergillus* corresponde a 10-20% de todos os casos de aspergilose invasiva e permanece um desafio diagnóstico, pela sua apresentação clínica inespecífica e raro crescimento do fungo no LCR.

P044. Oftalmoparésia dolorosa bilateral recorrente em doente com Doença de Lyme

Cristiana Silva¹, Ana Castro Caldas¹, Ana Fonseca², Ana Rita Peralta¹, Luísa Albuquerque¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa
cristiana7silva@gmail.com

Introdução: Na Doença de Lyme (DL) o sistema nervoso pode ser afectado entre 10-20% dos casos, ocorrendo envolvimento de pares cranianos em 50%. O VII par é o mais frequentemente envolvido, no entanto parésia oculomotora e neuropatia óptica podem ocorrer.

Caso Clínico: Homem, 71 anos, admitido por dor retro-orbitária e cefaleia fronto-parietal esquerda com diplopia binocular horizontal agravada na dextroversão. Ao exame neurológico apresentava ptose esquerda, limitação da adução, supra e infraversão do olho esquerdo, parésia flutuante da adução do olho direito, com posterior midríase fixa esquerda. A RMN CE e órbita revelou alteração sinal T2 no nervo óptico direito, sem captação de contraste e os potenciais evocados visuais confirmaram lesão bilateral da via óptica. A avaliação serológica evidenciou serologia DL no soro IgM positiva (ELISA) mas serologia no LCR e imunoblot no soro negativos. Restante investigação realizada (exame citoquímico do líquido, restantes serologias LCR e soro, Angio-RM e angiografia convencional) negativa. Foi admitido o diagnóstico de Síndrome de Tolosa-Hunt bilateral e realizado pulso de metilprednisolona com melhoria clínica. Em dois meses houve recorrência com dor retro-auricular e hemcraniana direita associada a diplopia horizontal, com limitação da adução, supra e infraversão do olho direito, sem alterações RMN CE e órbita. Realizou novo pulso de metilprednisolona, seguido de prednisolona 1mg/kg/dia em desmame progressivo com melhoria clínica. Três meses depois houve aparecimento de miose esquerda com serologia DL imunoblot no soro positivo. Iniciou-se doxiciclina 100mg/2id, 6 semanas, sem novas queixas num ano de seguimento e sem terapêutica.

Conclusões: Este caso de oftalmoparésia dolorosa bilateral recorrente com envolvimento do II, III e IV pares cranianos –

preenche critérios actuais de possível neuroborreliose (EFNS 2010). Discutem-se o caso e critérios e alerta-se para que uma primeira serologia pode ser negativa e/ou a seroconversão adiada por corticoterapia, pelo que deve ser repetida se a suspeita persiste.

PO45. Abscesso Cerebral por *Staphylococcus lugdunensis*

Andreia Matas, Andreia Veiga, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Vila Real, Centro Hospitalar Trás-os-Montes-e-Alto-Douro
andrea_matas@hotmail.com

Introdução: Vários são os casos descritos na literatura de abscessos cerebrais causados por *Staphylococcus Lugdunensis* associados a endocardite bacteriana. Apresentamos o primeiro caso de abscesso causado por este micro-organismo incomum, na ausência de endocardite ou bacteriemia.

Caso Clínico: Senhor de 59 anos de idade sem antecedentes pessoais relevantes, imuno-competente, trazido ao serviço de urgência por quadro clínico pautado por estado confusional agudo, cefaleia, febre e crises tónico-clónico generalizadas. Ao exame neurológico à admissão apresentava franca inibição psicomotora e hemianópsia homónima direita, sem outros défices neurológicos. O estudo analítico sérico (incluindo estudo imunológico, serologias víricas e marcadores tumorais) e do LCR (incluindo pesquisa para DNA de HSV1 e 2, M. Tuberculosis e vírus JC negativa) resultou negativo. As culturas do sangue e da urina foram igualmente negativas e o ecocardiograma transesofágico excluiu a possibilidade de endocardite. O EEG não evidenciou atividade paroxística e a TC toraco-abdomino-pélvica não revelou anomalias. O estudo imagiológico por RMN Encefálica evidenciou um abscesso fronto-parietal direito, pelo que foi iniciado tratamento empírico com ceftriaxona e metronidazol. Apesar do doente permanecer estável do ponto de vista clínico e hemodinâmico, após 4 semanas de antibioterapia assistiu-se ao recrudescimento da sintomatologia e da febre. A RMN de controlo evidenciou agravamento lesional. O abscesso foi submetido a drenagem cirúrgica, com isolamento de *S. Lugdunensis* sensível ao trimetropim-sulfametoxazol. Iniciou-se terapia dirigida com resposta clínica e imagiológica favorável. A RM encefálica de controlo aos 3 meses resultou normal e o doente permaneceu assintomático desde então.

Conclusão: Apesar de existirem relatos na literatura de abscessos cerebrais causados por *S. Lugdunensis*, este é o primeiro relato em que este microorganismo é a causa de abscesso cerebral na ausência de bacteriemia ou endocardite.

PO46. Da retina ao Sistema Nervoso Central - crónicas de um Treponema

Marta Lopes, Luís Fontão, José Mário Roriz
Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira
marta.fmup@gmail.com

Introdução: Após a descoberta e disseminação dos tratamentos antibióticos, a incidência de sífilis diminuiu drasticamente. Porém, tem havido, na última década, tendência para novo aumento da incidência, com a re-emergência de manifestações da doença consideradas raras na era pós-antibiótica. As manifestações oculares são infrequentes, sendo a coriorretinite aguda sífilítica particularmente rara em doentes imunocompetentes.

Caso Clínico: Mulher, 56 anos, que iniciou subitamente quadro de dor intensa no OE, agravada com os movimentos oculares. Recorreu a Oftalmologia e foi medicada com corticosteróide e cloranfenicol tópicos. Os sintomas resolveram completamente em dias. Cerca de 3 semanas depois iniciou “visão turva” no OE e dor com os movimentos oculares. Era visível um apagamento dos bordos do disco óptico à esquerda, sendo o restante EN normal. Realizou angiografia retiniana, observando-se no OE, além de edema da papila, lesão compatível com coriorretinite placóide. O estudo subsequente demonstrou VDRL e TPHA positivos no soro e LCR com pleocitose, proteinorráquia e VDRL negativo. Foi tratada com penicilina EV 4/4h durante 14 dias, com fundo ocular já normalizado após o 1º mês. A doente revelou entretanto ter conhecimento de adultério passado por parte do marido, que apresentava quadro de deterioração cognitiva e alterações psico-comportamentais com anos de evolução. Foi estudado, demonstrando-se também VDRL e TPHA positivos no soro. Embora com LCR normal, incluindo VDRL negativo, os sintomas foram considerados secundários a neurosífilis. Realizou ciclo de penicilina EV, com melhoria evidente durante o internamento.

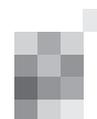
Conclusões: As manifestações raras de sífilis, até agora reconhecidas em doentes imunodeprimidos, estão a aumentar de prevalência na população imunocompetente. Os casos que apresentamos indicam que a sífilis está provavelmente sub-diagnosticada, contribuindo para isso a fase latente da doença, que se pode prolongar em décadas, e a inespecificidade dos sintomas de neurosífilis, permitindo assim a sua disseminação desapercibida.

PO47. Encefalite com envolvimento exclusivo do Lobo Frontal

Sara Machado, Amélia Nogueira Pinto
Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora
sara_machado@hotmail.com

Introdução: Os casos de encefalite com envolvimento exclusivo de regiões extra-temporais são raros. As manifestações clínicas dependem da área envolvida, o que pode dificultar o diagnóstico e atrasar o tratamento. Apresentamos um caso de encefalite com envolvimento exclusivo do lobo frontal.

Caso Clínico: Doente de 24 anos, natural da Guiné-Bissau, com antecedente de internamento recente no Serviço de Infeciologia por encefalite de provável etiologia viral. Um mês após a alta recorreu ao SU por comportamento de utilização. Na observação neurológica não apresentava sinais focais ou meníngeos. Foi realizada PL que revelou pleocitose com predomínio de mononucleares e hiperproteinorráquia. Foi reinternado para esclarecimento do quadro, tendo sido feito o diagnóstico de encefalite recorrente de provável etiologia viral ou auto-imune. Iniciou-se terapêutica com aciclovir e metilprednisolona, com estabilização clínica. Da investigação etiológica realizada salienta-se: RM-CE com alteração de sinal cortical frontal interno para-sagital e cingulado bilateralmente; avaliação analítica sem evidência de doença auto-imune sistémica ou infecciosa; ausência de anticorpos antineuronais (intracelulares e NMDAR, AMPAR, VGKC); PCR Herpes Simplex 1 e 2 negativa; DNA Varicella Zooster e Herpes 6 no LCR negativo; TAC de corpo e ecografia testicular sem alterações; avaliação citoquímica do LCR de controle dentro da normalidade. O doente teve alta clinicamente estável, encontrando-se actualmente sem alterações do comportamento ou sinais focais na observação neurológica.



Conclusão: As encefalites com envolvimento exclusivo de outras áreas que não os lobos temporais podem não ter um diagnóstico linear. Neste caso, o comportamento de utilização foi não só a manifestação clínica major como o sinal mais evidente de disfunção do lobo frontal. Relativamente à etiologia, a causa mais frequente é a infecção a Herpes Simplex, devendo no entanto ser excluída uma causa auto-imune, principalmente em indivíduos com aparente recorrência.

P048. Os problemas de diagnóstico na meningoencefalite herpética

Ricardo Almendra, Andreia Veiga, Andreia Matas, Ana Graça Velon, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
ricardo.jorge.almendra@gmail.com

Introdução: O estudo do LCR na meningoencefalite herpética revela caracteristicamente uma pleocitose mononuclear podendo ser normal em cerca de 3-5 % dos casos. A PCR do HSV1 no líquido tem elevada sensibilidade e especificidade e é gold-standard para o diagnóstico.

Caso Clínico 1: Homem de 62 anos com antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 1 que uma semana antes da observação iniciou cefaleias, náuseas e febre. Foi medicado com quinolona e AINEs. Entretanto iniciou sintomatologia neuropsiquiátrica pautada por inibição psicomotora, confusão mental, atividade alucinatória e insónia. Objetivamente apresentava distúrbio visuo-espacial, bradicinésia, ataxia axial e apendicular e, apraxia do membro superior esquerdo. A investigação complementar efetuada em regime de internamento, nomeadamente RMN-CE e estudo analítico alargado, foi normal. O estudo do LCR foi inócente mas positivo para o HSV1. Foi medicado com aciclovir e mantém alterações neuropsiquiátricas residuais na ausência de alterações na RMN-CE. **Caso Clínico 2:** Mulher de 56 anos com antecedentes de alcoolismo e múltiplos recursos hospitalares por perda do conhecimento e suspeita de epilepsia estando medicada com levetiracetam (1000 mg/dia). Foi admitida na UCIP por crises focais esquerdas com generalização secundária sem recuperação da consciência. A investigação inicial contemplou estudo analítico, TC-CE e estudo do líquido que não revelaram anormalidades. Evoluiu com estado de mal refractário a carecer da introdução de progressiva de ácido valproico, clobazam e levetiracetam. A RMN-CE apontou para a hipótese de encefalite límbica com introdução de corticoterapia. O estudo do LCR manteve-se normal 5 dias depois. Entretanto o HSV1 no líquido foi positivo e instituído o aciclovir. A doente está traqueostomizada, em mutismo e com tetraparésia espástica. A RMN-CE de controlo revelou hipersinal difuso dos lobos temporais, envolvendo os núcleos amigdalinos e os hipocampus.

Conclusão: A morbimortalidade da meningoencefalite herpética é elevada requerendo elevado índice de suspeição para um diagnóstico precoce.

P049. Polineuropatia craniana como complicação de meningite a Varicella Zoster

Filipa Ladeira¹, Raquel Barbosa¹, Ding Zhang², Francisca Sá¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa
filipaladeira@msn.com

Introdução: A meningite é uma das manifestações conhecidas da infecção a vírus Varicella Zoster. O quadro tem geralmente uma evolução benigna e o envolvimento de nervos cranianos neste contexto é raramente descrito na literatura. Descrevemos um quadro de meningite asséptica a VZV com curso atípico, complicado por polineuropatia craniana.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um homem de 65 anos, admitido por um quadro com 6 dias de evolução de cefaleia frontal bilateral, náuseas e vômitos, em contexto de síndrome gripal recente. À entrada o doente encontrava-se sub-febril, não apresentando alterações no exame geral, nomeadamente rash cutâneo ou linfadenopatias. No exame neurológico não apresentava sinais focais mas tinha rigidez da nuca. Realizou TC-CE, RM e EEG que não revelaram alterações. Realizou punção lombar que evidenciou pleocitose (38.7 x 10⁶ células/litro) de predomínio mononuclear com hiperproteínorráquia (120 mg/dl) e normoglicorráquia. A pesquisa por PCR para vírus neurotrópicos no LCR foi positiva para VZV e EBV. O estudo serológico apontou infecção antiga por EBV e excluiu infecção por VIH. Durante o internamento, desenvolveu quadro de vertigem rotatória, desequilíbrio, nistagmo horizontal inesgotável mais exuberante na dextroversão compatível com nevríte vestibular esquerda. Posteriormente desenvolveu parésia facial periférica esquerda e hipostesia no território mandibular do nervo trigémino esquerdo (V3), configurando um quadro de polineuropatia craniana no contexto de meningite viral. Cumpriu 14 dias de Aciclovir EV com regressão parcial dos sintomas. Na reavaliação em consulta às 6 semanas apresentou regressão quase total do quadro.

Conclusões: As infecções do SNC por Varicella Zoster podem ocorrer mesmo na ausência de rash cutâneo (zoster sine herpette) e em doentes imunocompetentes. As suas manifestações são variáveis e inespecíficas, o envolvimento de nervos cranianos é uma complicação a ter em conta

P050. Romboencefalite por Listeria Innocua: Um Caso Clínico

Sílvia César, Élia Baeta

Unidade de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho.
Hospital de Viana do Castelo
silvia_f_cesar@hotmail.com

Introdução: A romboencefalite por Listeria é uma infecção pouco frequente do sistema nervoso central, frequentemente fatal e que condiciona sequelas neurológicas importantes.

Das várias espécies de Listeria apenas a L. Monocytogenes é considerada patogénica para o ser humano apesar de haver relatos de infeções esporádicas causadas por outras espécies tais como a Listeria Innocua.

A L. Innocua é uma bactéria ubíqua no ambiente e um microorganismo cujo genoma até à última década se pensava não apresentar genes de virulência, no entanto a presença destes genes em Listerias Innocua atípicas pode justificar a patogenicidade humana.

Apresentamos um caso de romboencefalite associada a infeção por L. Innocua.

Caso Clínico: Mulher de 78 anos, antecedentes de gastrectomia parcial e HTA. Recorreu ao serviço de urgência por febre e diplopia horizontal. Ao exame neurológico encontrava-se consciente, colaborante e orientada. Limitação da abdução do olho esquerdo e parésia facial central ipsilateral.

O estudo analítico realizado nomeadamente hemograma, VS, PCR, estudo auto-imune, estudo pró-trombótico, serologias víricas (HIV, HVB, HVC, sífilis) e electroforese de proteínas

foi normal ou negativo. A TC cerebral e o perfil de LCR não mostraram alterações. Realizou posteriormente RMN cerebral que evidenciou uma lesão paramediana e posterior à esquerda da protuberância compatível com abscesso. Nas hemoculturas foi isolada *Listeria innocua* e iniciou-se antibioterapia dirigida com melhoria franca do quadro neurológico apresentando à data da alta limitação discreta da abdução do olho esquerdo. A RMN CE de controlo mostrou redução do volume da protuberância à esquerda, sequela de abscesso completamente resolvido.

Conclusão: Existem raros casos de infecções do SNC associadas a *L. innocua*. Neste caso, os mecanismos predisponentes à infecção foram provavelmente o imunocomprometimento associado à gastrectomia prévia e a idade da doente.

Documentamos um caso de romboencefalite que nos faz pensar que nem todas as espécies patogénicas são *Listeria monocytogenes*.

P051. Mieloradiculonevrite e Neuroborreliose

Sílvia César, Diogo Fitas, Rosa Lobato

Unidade de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Viana do Castelo
silvia_f_cesar@hotmail.com

Introdução: A neuroborreliose (NB) é uma patologia infecciosa, multissistémica crónica provocada pela espiroqueta *Borrelia* e transmitida pela picada de carraças sobretudo do género *Ixodes*.

Esta doença evolui ao longo de três fases, podendo apresentar manifestações cutâneas, cardíacas, articulares e/ou neurológicas. Aproximadamente 10% dos doentes não tratados têm manifestações neurológicas da doença podendo manifestar-se na fase de disseminação inicial ou latente.

Apresentamos um caso de NB com envolvimento do sistema nervoso periférico, secundário a infecção por *Borrelia garinii*.

Caso Clínico: Homem, 56 anos, sem antecedentes patológicos. Recorreu ao serviço de urgência por astenia, diminuição generalizada da força muscular sobretudo nos membros inferiores (MI), retenção urinária e obstipação com alguns dias de evolução. Ao exame neurológico apresentava tetraparesia assimétrica de predomínio MI esquerdo, sensibilidade algica e vibratória diminuída no MI ipsilateral e hiporreflexia osteotendinosa generalizada.

O estudo analítico realizado nomeadamente hemograma, VS, PCR, estudo auto-imune, pró-trombótico e serologias víricas (HIV, HVB, HVC, sífilis), foi normal ou negativo. A serologia para *Borrelia garinii* foi positiva e a punção lombar mostrou pleocitose de predomínio linfocítico com aumento de proteínas, BOC negativas e PCR de *Borrelia* positiva. A RMN medular não evidenciou alterações estruturais e a EMG revelou polirradiculonevrite desmielinizante aguda e dano axonal secundário. O estudo cardíaco e provas funcionais respiratórias não estavam alteradas. Iniciou ceftriaxone com melhoria franca do quadro neurológico apresentando à data da alta hemiparesia esquerda proximal G4/5.

Conclusão: A NB é uma zoonose de extrema importância em Portugal e com uma grande diversidade de manifestações neurológicas. Uma vez que não existem achados específicos de NB nem no exame neurológico nem em estudos imagiológicos do Sistema Nervoso, o reconhecimento atempado dos sintomas é crucial no diagnóstico e tratamento adequados.

Este caso realça a necessidade de considerar a NB no diagnóstico diferencial de sintomas neurológicos de instalação ictal em áreas geográficas endémicas.

P052. Cisticercose do Cone Medular

Andreia Matas¹, Andreia Veiga¹, João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Mário Resende²

1-Serviço de Neurologia, Vila Real, Centro Hospitalar Trás-os-Montes-e-Alto-Douro; 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Gaia/Espinho
andreia_matas@hotmail.com

Introdução: Apesar de a cisticercose ser a doença parasitária que mais frequentemente acomete o sistema nervoso central, o atingimento medular é relativamente incomum. A afeção do cone medular é uma ocorrência extremamente rara, sendo escassos os casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Mulher de 57 anos de idade sem antecedentes pessoais de relevo, referenciada à consulta de neurologia por cefaleia de tensão crónica. Concomitantemente, menção a lombociatalgia direita. Ao exame objetivo, a manobra de Lasègue era positiva à direita, não sendo objectivável qualquer défice motor ou sensitivo focal. Apirética e estável do ponto de vista hemodinâmico. O estudo analítico não revelou qualquer alteração. A EMG confirmou compromisso radicular L5 bilateral e S1 à esquerda. A RMN Encefálica revelou múltiplas calcificações puntiformes dispersas pelo parênquima cerebral. Identificou-se na RMN lombossagrada lesão expansiva, captaante, intra-canalicular do cone medular, de presumível etiologia tumoral. A doente foi submetida a cirurgia, com identificação de lesão quística que foi aspirada e removida na sua totalidade. O exame anatomo-patológico da peça cirúrgica identificou estruturas parasitárias com características de cisticercos, pelo que se iniciou tratamento dirigido com albendazol. Foi realizado estudo do LCR 6 meses após a cirurgia, sem alterações a assinalar e com resultados da serologia para a cisticercose negativa. Um ano depois, a doente permanece assintomática e sem alterações objectiváveis ao exame neurológico.

Conclusão: A neurocisticercose é uma entidade que, embora infrequente, tem um amplo espectro de apresentação e não deve ser esquecida no diagnóstico diferencial de lesões do cone medular. O diagnóstico precoce desta entidade tem importantes implicações terapêuticas e prognósticas.

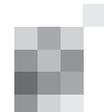
P053. Ressonância Magnética crânio-encefálica com sequências de difusão negativa: exclui o diagnóstico de acidente vascular cerebral isquémico em fase aguda?

Catarina Homem¹, Ruth Galdes², Ana Catarina Fonseca², Teresa Pinho e Melo²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca; 2-Serviço de Neurologia, Unidade de AVC, Hospital de Santa Maria, Lisboa
ac.homem@gmail.com

Introdução: A Ressonância Magnética crânio-encefálica (RM-CE) com as sequências de difusão (DWI) e ADC é atualmente o exame padrão para detectar lesões isquémicas cerebrais agudas, podendo mostrar lesões isquémicas minutos depois do início dos sintomas. Apesar da sua elevada sensibilidade, há cada vez mais evidência de falsos negativos nas primeiras 24 horas após o início de sintomas de acidente vascular cerebral (AVC) isquémico.

Caso Clínico: JSP, 80 anos, género masculino, que recorre ao Serviço de Urgências por instalação, ao acordar, de dificul-



dade para a marcha. O doente tinha antecedentes pessoais de fibrilhação auricular paroxística, tendo interrompido a toma de anticoagulantes orais uma semana antes por hemorragia digestiva. À chegada ao hospital apresentava: disartria, nistagmo horizonte-rotatório com fase rápida para a esquerda, hipostesia da hemiface direita, parésia facial supranuclear direita, dismetria na prova dedo-nariz à esquerda e ataxia da marcha. Realizou RM-CE 10 horas após a identificação dos sintomas e 18 horas depois da última vez que tinha sido visto assintomático. A RM-CE de 1,5 Tesla não mostrou qualquer alteração no estudo DWI, ADC, nem nas sequências FLAIR. Durante o internamento o doente manteve os defeitos neurológicos. Dada a hipótese diagnóstica de AVC isquémico no território vertebro-basilar, foi repetida a RM-CE 3 dias depois da inicial, no mesmo aparelho, que mostrou lesões hiperintensas em DWI, com correspondente hipo-intensidade no mapa ADC e hiper-intensidade em FLAIR, no tálamo, lóbulo occipital, mesencéfalo e hemisfério cerebeloso esquerdos, não visualizadas previamente, confirmando o diagnóstico.

Conclusões: Os casos de RM-DWI negativa na fase aguda do AVC são pouco frequentes e a maioria corresponde a lesões lacunares, muitas delas inferiores ao limite de resolução espacial da técnica e localizadas principalmente no tronco cerebral. A ocorrência de um AVC territorial não visível por RM 18 horas depois do início dos sintomas constitui um caso excepcional.

P054. Uma rara e infeliz complicação da trombólise endovenosa por Acidente Vascular Cerebral isquémico

Elisa Campos Costa, Liliana Pereira, Miguel Grunho, Miguel Rodrigues

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, EPE
elisacamposcosta@gmail.com

Introdução: A trombólise endovenosa com alteplase é o único tratamento aprovado no Acidente Vascular Cerebral isquémico (AVCi) agudo, sendo a hemorragia o efeito adverso mais comum. A hemorragia extracraniana é rara, mas potencialmente grave.

Caso Clínico: Homem, 78 anos, com antecedentes de tabagismo, etanolismo crónico (cessação há 4 anos), dislipidemia e dois AVCi hemisféricos direitos sem sequelas, admitido por quadro súbito de assimetria facial, alteração da linguagem e diminuição da sensibilidade e força muscular no hemicorpo direito. Apresentava afasia de Broca, hemianópsia homónima direita, parésia facial direita de tipo central e hemiparésia direita (NIHSS: 11), com análises, ECG e TC-CE sem alterações valorizáveis. Realizou trombólise endovenosa (2h50m de evolução), mantendo os défices neurológicos. A TC-CE 24h pós-trombólise excluiu transformação hemorrágica e iniciou-se antiagregação plaquetária. Cerca de 36h após trombólise iniciou quadro de prostração, dispneia, distensão abdominal (sem massas palpáveis, sem defesa) e oligoanúria, coexistindo descida de 3,4g/dL de hemoglobina. Admitindo-se possível hemorragia peritoneal, realizou-se TC abdomino-pélvica emergente que firmou este diagnóstico e revelou, de novo, cirrose hepática, carcinoma hepatocelular (CHC) infiltrativo/multifocal avançado, trombose da veia porta e metástases pulmonares. Documentou-se hemo-peritoneu por hemorragia secundária a ruptura de nódulo hepático. Adoptou-se tratamento conservador no imediato e paliativo na fase terminal da doença oncológica, tendo o doente falecido duas semanas mais tarde.

Conclusão: Após trombólise endovenosa por AVCi, a descida de hemoglobina sem hemorragia externa ou intracraniana evidente deve fazer suspeitar de hemorragia intra-abdominal. A ruptura espontânea de CHC é incomum e potencialmente fatal, sendo a sua abordagem controversa e o prognóstico reservado. A hemorragia intra-abdominal por ruptura de neoplasia hepática após trombólise com alteplase por AVCi não se encontra descrita na literatura. Este caso ilustra o elevado risco hemorrágico da trombólise por AVCi no CHC avançado, previamente desconhecido neste doente, devendo este ser considerado como uma contra-indicação para o procedimento.

P055. Acidente Vascular Cerebral no Ar

Maria Lobo Antunes, Ana Catarina Fonseca, Evelyn Pacheco, Teresa Pinho e Melo

Serviço de Neurologia, Unidade de AVC, Hospital Santa Maria, Lisboa, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa
marialobo628@gmail.com

Introdução: Nas viagens de avião somos submetidos a condições como desidratação, imobilização, hipoxia relativa, baixa pressão atmosférica as quais podem aumentar o risco de acidente vascular cerebral (AVC). Os AVC relacionados com o voo são contudo raros. Existe apenas uma série consecutiva de AVC neste contexto, com menos de duas dezenas de doentes.

Objectivos: Análise descritiva das características demográficas, factores de risco cardiovascular, tipo e etiologia de AVC de doentes com AVC durante ou após 72 horas de viagem de avião.

Métodos: Série consecutiva de doentes admitidos numa Unidade de AVC entre 2003-2014 seleccionados através de pesquisa na base de dados recorrendo às palavras “avião”, “voo” e “viagem”. Resultados: 16 doentes foram incluídos (10 homens); idade média 48.5±14.6 anos. Na maioria dos doentes (77%) foi possível identificar ≥ 1 factor de risco cardiovascular, sendo o tabagismo foi o mais frequente (42,1%). A maioria dos eventos vasculares cerebrais foram isquémicos (11/16), entre os quais 2 AIT. Entre os hemorrágicos (4/16), registaram-se 2 hematomas, 2 hemorragias subaracnoideias. Verificou-se uma trombose venosa cerebral. A etiologia mais frequente dos isquémicos foi cardioembólica (66.7%). Todos os doentes com etiologia cardioembólica tinham uma foramen ovale patente (FOP), sem evidência de trombose venosa periférica. A pesquisa de trombofilia identificou 1 caso de deficiência de proteína S. As restantes etiologias isquémicas foram: 1 doença de grandes vasos associada a estenose crítica da carótida interna e 3 indeterminados. Os dois hematomas intracerebrais tiveram uma etiologia hipertensiva. À data de alta, a maioria dos doentes tinha Rankin ≤2 (11/16).

Conclusão: Na série publicada de AVCs relacionado com viagens de avião a principal etiologia de AVC isquémico foi doença de grandes vasos associada a estenose carotídea. Nesta série a principal etiologia foi cardioembólica associada a FOP, como descrito na maioria dos casos isolados publicados.

P056. Multiplicidade de factores de risco vascular: acaso ou causalidade?

Ricardo Almendra, Andreia Veiga, Andreia Matas, Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
ricardo.jorge.almendra@gmail.com

Introdução: O Acidente Vascular Cerebral na idade jovem implica uma investigação exaustiva com o objectivo de identificar as causas tratáveis ou outras patologias que podem estar associadas ao AVC.

Caso Clínico: Mulher, 66 anos, com antecedentes pessoais de HTA, artralguas, AITs de repetição com início aos 53 anos com posterior identificação de homozigotia da variante C677T do gene da MHTFR e positividade para anticorpos anti-nucleares (1/1000). Estava medicada com dupla anti-agregação plaquetária (AAS + clopidogrel) e anti-hipertensor. Iniciou quadro de instalação ictal de afasia de expressão com reversão total dos sintomas em menos de 24 horas. Realizou TAC encefálica que revelou marcados fenómenos de leucoencefalopatia isquémica, mas sem lesões isquémicas ou hemorrágicas agudas. A RMN encefálica mostrou marcado hipersinal em ambas as cápsulas externas e polos temporais, características de CADASIL. O eco-Doppler vertebro-carotídeo e o ecocardiograma transtorácico não mostraram alterações relevantes. O estudo genético para CADASIL revelou uma mutação no exão 4 do gene NOTCH3, nunca descrita na literatura, que resulta na substituição de uma cisteína por uma serina na posição 168. A doente continua medicada com dupla antiagregação (AAS + dipiridamol) e anti-hipertensor e foi introduzida estatina.

Conclusão: A raridade do caso descrito assenta na concomitância de factores potencialmente indutores de lesão isquémica, discutindo-se a concorrência dos mesmos, na história vascular cerebral da doente.

P057. Dissecção carotídea e massagens cervicais - uma relação a considerar

Lia Leitão, Mariana Santos, Ângela Timóteo

Serviço de Neurologia do Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca, Amadora
lia.f.leitao@gmail.com

Introdução: A dissecção das artérias cervicais é uma causa reconhecida de AVC isquémico em doentes jovens. Factores genéticos, biomecânicos e ambientais, incluindo história de trauma cervical prévio podem ser predisponentes. Por vezes, as dissecções são classificadas como espontâneas apesar de frequentemente associadas a trauma menor.

Caso Clínico: Homem de 39 anos de idade, natural da China, com antecedentes de traço β -talassémia e dislipidémia, recorreu ao hospital por cefaleia biparietal, diminuição de força na mão direita e alterações da linguagem. Negava traumatismo cervical e infecção recente. Uma primeira TAC-CE foi normal. Na primeira avaliação neurológica, cinco dias após o início do quadro, constatou-se um defeito de campo homónimo direito. No exame físico destacavam-se múltiplos hematomas em fase de reabsorção na região cervical e supra-escapular bilateralmente. Neste contexto, apurou-se a realização de massagens cervicais e dorsais, com auxílio de uma pedra. A segunda TAC-CE mostrou hipodensidade cortico-subcortical temporo-parietal esquerda, sugestiva de lesão isquémica recente. Ficou internado no Serviço de Neurologia. A RM-CE/Angio-RM revelou dissecção da artéria carótida interna esquerda (ACIE) em toda a sua extensão, com trombo mural visível, e confirmou enfarte isquémico com evolução subaguda temporo-parieto-occipital esquerdo e envolvimento do esplénio do corpo caloso. O EDVP mostrou oclusão da ACIE. O ecocardiograma e as análises do estudo do AVC no jovem foram normais. O doente teve alta assintomático.

Conclusão: Apesar da inexistência de evidência sólida que relacione as terapias envolvendo manipulação cervical e a ocorrência de dissecção carotídea, vários case reports apontam para esta associação, tal como no caso apresentado. Esta causa potencial deverá ser considerada na avaliação dos doentes com dissecções cervicais.

P058. AVC isquémico por dissecção da artéria vertebral em doente com síndrome de MURCS

Mariana Santos¹, Carlos Casimiro², Luísa Bischoito³, Cristina Costa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE, Amadora; 3-Serviço de Imagiologia, Hospital CUF Infante Santo
marianagsantos2010@gmail.com

A síndrome de MURCS consiste na combinação de aplasia dos ductos de Müller, agenésia renal unilateral e anomalias dos sómitos cervico-torácicos. A dissecção de artéria vertebral é uma causa rara de AVC isquémico e pode, em casos raros, associar-se a anomalias do desenvolvimento crânio-vertebral.

Caso clínico: Mulher de 55 anos, com hipoplasia renal, uterina e vaginal, com história de cervicobraquialgias bilaterais e de episódios transitórios e breves de visão dupla com a rotação cefálica direita súbita ou mantida. Nos últimos 6 meses, apresentara cefaleias frontais e occipitais tipo peso. Quatro dias antes do internamento, iniciaram-se vertigens rotacionais. No dia do internamento, instalou-se subitamente quadro de visão dupla binocular, disartria, parestesias dos membros esquerdos e descoordenação na marcha, que durou cerca de 1 hora. À entrada no hospital, constatou-se parésia facial central esquerda e dos membros homolateral, dismetria dos membros superiores e ataxia do membro inferior esquerdo. Fenotipicamente, a doente apresentava pescoço curto, com baixa implantação do cabelo e limitação da rotação da cabeça para a direita. Apuraram-se ainda malformação da charneira crânio-vertebral e da coluna cervical (compatível com variante da síndrome de Klippel-Feil), hipoplasia dos órgãos genitais, rim direito pélvico e hipoplasia do contralateral. No seu conjunto, estes aspectos configuravam uma síndrome de MURCS. Os exames realizados (RM-CE, angio-TAC e angiografia digital), permitiram o diagnóstico de enfarte isquémico hemisférico cerebeloso esquerdo e dissecção da artéria vertebral homolateral. Iniciou-se hipocoagulação oral. O quadro evoluiu com melhoria significativa dos defeitos focais, sem incapacidade funcional significativa à data da alta.

Conclusão: Apresentamos um caso de AVC isquémico por dissecção cervical de uma artéria vertebral, salientando-se a sua provável relação etiológica com uma malformação crânio-cervical rara no contexto de síndrome de MURCS.

P059. Dissecção carotídea espontânea - uma causa rara de AVC isquémico em idade pediátrica

Marta Arenga¹, Orlando Galego², João Sargento Freitas¹, Mónica Vasconcelos³, Isabel Fineza³

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Neuropediatria, Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico de Coimbra
martarenga@gmail.com

Introdução: A dissecção arterial consiste numa lesão iniciada pelo preenchimento sanguíneo anómalo do espaço

entre a túnica íntima e média da parede arterial, podendo condicionar fenômenos de estenose, trombose intramural e embolismo. A dissecação carotídea pode ser traumática ou espontânea, sendo a última uma causa rara de acidente vascular cerebral isquêmico (AVC) em idade pediátrica.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 10 anos de idade, enviada ao serviço de urgência por dificuldade na articulação verbal e fraqueza muscular do hemicorpo direito desde o acordar. Sem contexto de trauma, infecção recente nem antecedentes pessoais ou familiares patológicos. Ao exame neurológico apresentava-se sonolento, com hemiparésia direita grau 4 com face e reflexo cutâneo-plantar ipsilateral em extensão. Realizou TC crânioencefálica que não revelou alterações, pelo que foi internado para vigilância e estudo complementar. A Angio-RM crânioencefálica evidenciou uma lesão isquêmica aguda do território da artéria cerebral média esquerda e um trombo intramural da artéria carótida interna esquerda na transição cervicocefálica, alterações corroboradas por ecodoppler carotídeovertbral. O estudo analítico revelou homozigotia para a mutação MTHFR677TT. O electrocardiograma e o ecocardiograma transtorácico não revelaram alterações significativas. Foi instituída terapêutica com ácido acetilsalicílico 100 mg id. Dois meses após a alta apresenta hemiparésia direita espástica grau 4+. Foi orientado para reabilitação motora. Após uma anamnese mais cuidada, apurou-se uma história de quedas voluntárias em contexto emocional.

Conclusão: A abordagem da dissecação carotídea envolve uma investigação e selecção terapêutica cuidadas. Neste doente, em que foi identificada homozigotia para a mutação MTHFR677TT e história de trauma cervical minor, admitimos a possibilidade de sinergismo entre os factores genético e ambiental na génese da dissecação. Alertamos para a importância de um elevado grau de suspeição clínica de dissecação arterial enquanto causa de AVC isquémico na população pediátrica, dada a elevada frequência de traumatismos major e minor na mesma.

P060. Trombose Venosa Cerebral: e quando não se pode anticoagular?

Liliana Pereira, Miguel Rodrigues

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
lipereira@yahoo.com

Introdução: O parto e puerpério constituem um intervalo de tempo com risco acrescido de trombose venosa cerebral (TVC). A doença inflamatória intestinal (DII) é também reconhecido fator predisponente. O tratamento preconizado na TVC implica anticoagulação em doses terapêuticas.

Caso Clínico: Puérpera de 29 anos, com colite ulcerosa há 2,5 anos, medicada mas mantendo atividade baixa. Ao 15º dia pós-parto é encontrada prostrada, pouco comunicativa, sendo trazida à urgência. Teve cefaleia no dia prévio, referida pelo marido, não caracterizável por estar em mutismo, com afasia global. Aparentava fofobia e não permitia fundoscopia, sendo o restante exame neurológico normal. Realizou tomografia computadorizada crânio-encefálica que mostrou enfarte hemorrágico temporal esquerdo provavelmente venoso, com trombose das veias cerebrais internas, seios reto e lateral esquerdo. Posteriormente confirmada em ressonância magnética, que também evidenciou lesões edematosas talâmicas bilaterais.

Iniciou heparina em perfusão (1 dia), seguida de enoxaparina subcutânea em dose terapêutica, mais acetazolamida.

Observou-se melhoria do defeito de linguagem e da cefaleia. Ao 6º dia começou anticoagulação oral com varfarina 5mg. Após 3 tomas teve hematoquêsias, constatando-se INR 5,0 pelo que fez vitamina K e reduziu a metade a dose de varfarina. Três dias depois teve recorrência de retorragia abundante com compromisso hemodinâmico grave (INR 1,3 na altura). Foi suspensa anticoagulação e pela seriedade do episódio não reiniciou. Fez seguimento clínico frequente e manteve estabilidade neurológica, sem reaparecimento de sintomas após um ano de seguimento, apesar de recanalização apenas parcial em reavaliação imagiológica.

Conclusões: Anticoagulação foi a escolha terapêutica na maioria dos doentes com TVC e DII reportados na literatura, possível nestes sem consequências graves. Nos casos com hemorragia recente as últimas recomendações aconselham anticoagulação de baixa intensidade. Nesta doente tal não foi possível devido à recorrência e gravidade da hemorragia. Documentamos a sua evolução favorável na ausência de qualquer terapêutica antitrombótica.

P061. Trombose venosa cerebral e enfarte arterial simultâneos - um caso invulgar

Telma Santos¹, Mónica Brinquinho², Helena Felgueiras¹, António Campos¹, Pedro Barros¹, Hugo Morais¹, Miguel Veloso¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho
telma.cristiana.santos@gmail.com

Introdução: A apresentação simultânea de trombose venosa cerebral (TVC) e enfarte arterial é excepcional. Apesar de constituírem entidades clínicas e patogénicas distintas, partilham etiologias e factores de risco como trombofilias hereditárias (fator V de Leiden, protrombina e metiltetrahidrofolato reductase) e adquiridas (síndrome antifosfolípídico), anti-concepcional oral (ACO), dislipidemia e obesidade.

Caso clínico: Mulher, 42 anos, refere quadro de instalação súbita durante a madrugada de cefaleia hemicraniana esquerda tipo aperto, intensa (8/10), distinta da enxaqueca habitual, associada a vómitos e sensação de "visão desfocada". Antecedentes de dislipidemia, obesidade, enxaqueca e uso de ACO. História familiar irrelevante. Ao exame neurológico salienta-se hemianópsia homónima direita e fundoscopia normal. A angio-RMN revela enfarte agudo corticossubcortical temporo-occipital e talâmico pósterio-superior esquerdos, com imagem de stop no segmento P3 da artéria cerebral posterior (ACP). Evidencia ainda defeito parcial de preenchimento do seio lateral esquerdo e defeito total na veia jugular interna ipsilateral, refletindo eventos em tempos diferentes (último mais recente). Estudo analítico (incluindo LCR) negativo para doenças inflamatórias/imunológicas. Ecocardiograma sem evidência de FOP. Angiografia cerebral normal. Rastreo de neoplasia oculta negativo. O estudo genético revela heterozigotia para a variante 20210G>A da protrombina. Inicia anticoagulação oral com varfarina, planeando-se a sua manutenção a longo-prazo.

Conclusões: Apresentamos um caso invulgar de TVC e enfarte no território da ACP que se apresentaram simultaneamente numa jovem portadora de trombofilia hereditária, obesa, dislipidémica e sob ACO. O papel dos polimorfismos genéticos no risco trombótico é, por vezes, complexo. Sabe-se que apesar das trombofilias hereditárias aumentarem significativamente o risco de tromboembolismo venoso, o risco de

eventos arteriais é modesto mas exacerba-se na mulher jovem, na presença de múltiplos polimorfismos genéticos e de outros fatores de risco vasculares. Este caso ilustra a complexidade etiológica da doença cerebrovascular, enaltecendo o seu caráter multifatorial e o papel da interação genótipo-ambiente no risco protrombótico global.

P062. Hipertiroidismo inaugural e Trombose Venosa Cerebral: Não há coincidências

Liliana Pereira, Elisa Campos Costa, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
lipereira@yahoo.com

Introdução: O hipertiroidismo é ainda um fator de risco controverso para trombose venosa cerebral (TVC). No ISCVT apenas 1,7% doentes tinham patologia tiroideia, de tipo não especificado. Existem contudo vários relatos de casos associando as duas patologias, implicando uma elevação dos fatores de coagulação durante o estado hipertiroideu na fisiopatologia da TVC.

Caso Clínico: Mulher de 30 anos, com cefaleia prévia tipo tensão episódica perimenstrual. Recorreu ao hospital com cefaleia bifrontal, tipo moinha, muito intensa, constante e agravando progressivamente durante 3 dias. Acompanhava-se de fotofobia, fonofobia e cinesiofobia, sem relação com decúbito/ortostatismo ou Valsalva, mas fragmentava o sono e não melhorava com analgésicos. O exame neurológico era normal exceto fundoscopia com papiledema bilateral. Perante suspeita de cefaleia secundária realizou tomografia computadorizada crânio-encefálica que evidenciou TVC dos seios longitudinal superior, reto e lateral esquerdo, posteriormente confirmada por ressonância magnética. Iniciou anticoagulação e acetazolamida.

Dos antecedentes pessoais destacava-se diagnóstico histológico de sarcoidose 8 anos antes, após investigação de poliartralgias e eritema nodoso. Os sintomas remitiram espontaneamente e não se documentou agora evidência clínica de recorrência.

No último mês referia aparecimento de palpitações, sudorese, intolerância ao calor e diarreia. Foi-lhe diagnosticado hipertiroidismo (TSH<0,01mU/L, fT4 6,34ng/dL) por doença de Graves. A atividade do fator VIII estava aumentada (252,5%; ref 55-150%). A pesquisa dos restantes fatores protrombóticos foi negativa.

Melhorou rapidamente da cefaleia, com resolução do edema papilar. Na presente data, um mês após o início de tiamazol, mantém ainda o estado hipertiroideu, continuando com a anticoagulação oral.

Conclusões: O presente caso permite pressupor um nexo de causalidade entre hipertiroidismo e TVC, através do aumento da atividade do fator VIII. Este aumento foi reportado em mais de 95% dos doentes hipertiroideus não controlados, pelo que urge reconhecer e tratar esta condição para diminuir risco de TVC.

P063. Manifestação neurológica atípica de vasculite de pequenos vasos ANCA-positiva

Marta Lopes¹, Catarina Santos¹, Rita Simões², Mafalda Santos², Horácio Scigliano³, Sofia Campelos⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 4-Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia
marta.fmup@gmail.com

Introdução: Na evolução de uma vasculite de pequenos vasos ANCA-positiva, é frequente o atingimento do sistema nervoso periférico. O padrão mais comum de neuropatia é a mononeuropatia múltipla. É muito rara a descrição de casos de neuropatia vasculítica com padrão de polineuropatia axonal simétrica distal puramente sensitiva.

Caso Clínico: Homem, 54 anos, que iniciou sintomas constitucionais - anorexia, astenia, emagrecimento, suores noturnos e febre - e paroxismos de disestesias intensas, tipo “choque elétrico” em ambos os membros inferiores, mais intensos nos pés, que agravaram progressivamente ao longo de aproximadamente 4 minutos. Na primeira observação por um Neurologista, no SU, era notória a deterioração do estado geral. Além disso, estava incapaz de ortostatismo devido a dores excruciantes nos pés ao colocá-los no solo. A força e todas as modalidades sensitivas estavam preservadas. Apresentava uma intensa alodinia nos membros inferiores, mais grave nos pés. Foi internado com o diagnóstico provisório de neuropatia de pequenas fibras. Realizou estudo etiológico alargado, que excluiu causas tumorais e infecciosas e revelou anemia N/N, elevação da VS, hematuria e proteinúria de 1044mg/24h. Realizou biópsia de pele de região de lívado reticular do pé esquerdo, que demonstrou lesões de angeíte necrotizante, e biópsia renal, que revelou processo de glomerulonefrite crescêntica. O estudo autoimune foi positivo para ANCA-MPO. Surpreendentemente, o estudo electromiográfico demonstrou uma polineuropatia axonal simétrica distal puramente sensitiva.

Ainda no internamento, iniciou tratamento imunossupressivo com metilprednisolona 1g/d durante 3d, e switch para prednisolona 1mg/kg/d, com grande melhoria das queixas neurológicas. Posteriormente foi acrescentada ciclofosfamida, com boa tolerância e melhoria de todos os sintomas.

Conclusões: O padrão de neuropatia objetivado neste caso está muito raramente descrito nos casos de vasculite sistémica. Tal como descrito na literatura, os sintomas neurológicos melhoraram rapidamente com o início de terapêutica imunossupressora. O início precoce de terapia dirigida é fundamental para prevenir potenciais sequelas.

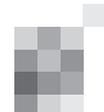
P064. Síndrome de Guillain-Barré de um serviço de Neurologia: experiência de 7 anos

Ricardo Almendra, Andreia Veiga, Andreia Matas, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, João Paulo Gabriel, Maria do Céu Branco, Angel Moya, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
ricardo.jorge.almendra@gmail.com

Introdução: A síndrome de Guillain-Barré é uma polirradiculoneuropatia aguda, imunologicamente mediada, muitas vezes precedida de um quadro infeccioso. O diagnóstico é clínico, apoiado pela electromiografia e pela presença de dissociação albumino-citológica no líquido.

Objectivos e Metodologia: Revisão dos doentes com o diagnóstico da síndrome de Guillain-Barré de um serviço de Neurologia entre os anos de 2007 e 2013.

Resultados: Foram encontrados 26 doentes, com idades compreendidas entre os 21 e os 84 anos, com uma média de idades de 63 anos, sendo que 80% dos doentes tinham mais de 50 anos. Dos 26 doentes, 4 foram diagnosticados com a variante Miller-Fisher e em 3 deles o diagnóstico subsequente foi CIDP. Há ainda a referir um caso de recorrência da síndrome de Guillain-Barré. A distribuição por sexos foi de 1:1. Na maioria



(62%) a apresentação clínica foi paraparésia e em 58% existiu clínica infecciosa prévia. O nadir médio foi de 13 dias. De todos os doentes, 42% tiveram sintomas disautónómicos, 38% tiveram queixas disestésicas, 27% apresentaram disfagia, 23% necessitaram de suporte ventilatório, 23% constatou-se uma síndrome da secreção inapropriada da hormona antidiurética e em 19% verificou-se paralisia facial periférica. Da análise do líquido, 73% apresentaram dissociação albumino-citológica e em 81% a eletromiografia suportou o diagnóstico. Foram tratados 21 doentes com imunoglobulina intravenosa, 0,4g/kg, durante 5 dias. Há a registar um óbito que ocorreu 4 meses após a alta hospitalar.

Conclusão: Os resultados da série apresentada estão de acordo com os publicados na literatura. Apesar de se tratar de uma entidade de instalação aguda e com reduzida mortalidade, a morbidade é elevada e por vezes com repercussões crónicas, pelo que se impõe uma atuação célere.

P065. A síndrome de Guillain-Barré pode manifestar-se como uma síndrome da cauda equina

Miguel Oliveira Santos, Luís Abreu, Andreia Magalhães, Miguel Coelho, Luísa Albuquerque, Isabel Conceição
 Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, Lisboa
 migueloliveirasantos@hotmail.com

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é um tipo de polirradiculoneuropatia aguda e progressiva, com um espectro amplo de manifestações clínicas e que atinge o seu máximo em cerca de 4 semanas.

Apresentações menos típicas são caracterizadas por lombalgia, fadiga muscular nos membros inferiores e/ou disfunção do esfíncter urinário, usualmente associadas a realce das raízes da cauda equina pelo gadolínio na RM.

Uma doente de 43 anos iniciou um quadro com 4 semanas de evolução de disestesias na região lombar esquerda com envolvimento da parede abdominal anterior ipsilateral, que progrediu com aparecimento de disestesias e parestesias nos dedos das mãos e pés e na região selar, fadiga muscular nos membros inferiores, e períodos alternados de incontinência e retenção urinária.

Tinha história pregressa de litíase renal e de histerectomia por neoplasia uterina.

O exame neurológico revelou força muscular distal nos membros inferiores grau 4/5, alterações da sensibilidade algica na parede abdominal anterior esquerda, em sela e nos dedos dos pés, alterações da sensibilidade vibratória nas apófises espinhosas, abolição dos reflexos rotulianos e aquiliano à esquerdo e reflexos cutâneo-plantares sem resposta.

O EMG evidenciou alterações neurofisiológicas sugestivas de SGB, enquanto a análise citoquímica do LCR mostrou dissociação albumino-citológica.

A RM mostrou realce difuso das raízes da cauda equina pelo contraste, sem evidência de lesões nodulares.

Iniciou-se imunoglobulina endovenosa com melhoria do quadro neurológico.

Apesar de invulgar, a SGB deve ser incluída nos diagnósticos diferenciais da patologia da cauda equina.

Embora a RM seja sensível mas não específica no diagnóstico de SGB com envolvimento da cauda equina, pode ser útil nos casos em que o EMG e estudo citoquímico do LCR sejam inconclusivos.

P066. Polineuropatia sensitivo-motora crónica como manifestação inaugural de Síndrome de Sjögren Primário

Inês Marques¹, Miguel Grunho¹, Nadine Ferreira¹, Ana Cordeiro²
 1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta
 inesrosariomarques@gmail.com

Introdução: A Síndrome de Sjögren cursa com envolvimento do sistema nervoso periférico em até 55% dos casos. Quando presente, a polineuropatia, distal e simétrica, constitui geralmente a primeira manifestação da doença, ocorre tendencialmente em idades mais tardias e pode preceder os sintomas sicca.

Caso Clínico: Homem de 73 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, avaliado por quadro progressivo, com dez anos de evolução, de instabilidade da marcha e, desde cinco anos antes da consulta, diminuição da força muscular distalmente nos membros inferiores. Sem outra sintomatologia neurológica ou sistémica associada. O exame neurológico revelou atrofia dos músculos tibiais anteriores, paraparésia arreflexica de predomínio distal, hipostesia algica dos dedos dos pés, apalestesia e diminuição da sensibilidade postural em ambos os pés, e marcha em steppage bilateralmente. Nervos cranianos e membros superiores íntegros. A TC da coluna vertebral lombar foi normal. O EMG confirmou polineuropatia (axonal, distal, assimétrica, grave) e ganglionopatia, de predomínio crural. A avaliação analítica documentou positividade para anticorpos Anti-SSA/SSB e anticorpos Anti-Nucleares (1/320), sem outras alterações tóxico-metabólicas infecciosas. Neste contexto, a investigação dirigida demonstrou queratite bilateral, Teste de Schirmer positivo à esquerda, e Cintigrafia e Biópsia das Glândulas Salivares compatíveis com Síndrome de Sjögren, para o qual cumpria assim critérios diagnósticos. Salienta-se, neste âmbito, a persistência da ausência de sintomatologia sicca. Instituiu-se terapêutica com Ciclofosfamida e Hidroxicloroquina.

Conclusão: O presente caso clínico, em que a polineuropatia sensitivo-motora crónica constituiu a manifestação isolada e inaugural de Síndrome de Sjögren, ilustra a complexidade e o elevado grau de suspeição necessários para a investigação etiológica destas síndromes clínicas. Tendo presente que a polineuropatia pode preceder a sintomatologia típica da Síndrome de Sjögren, é essencial que este seja considerado na avaliação de polineuropatias axonais crónicas, inclusivamente em doentes sem sintomas sicca, dadas as implicações terapêuticas e prognósticas deste diagnóstico.

P067. Neuropatia paraneoplásica mimetizando um síndrome de Guillain-Barré

Carlos Capela, Pedro Brás, Sara Dias, João Sequeira, Joana Morgado, Ary de Sousa, Ana Paula Sousa, Rita Almeida, Rui Pedrosa
 Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal
 cmc120@gmail.com

Introdução: A neuropatia periférica é das manifestações melhor conhecidas das síndromes neurológicas paraneoplásicas com anticorpos anti-Hu positivos. A neuropatia sensitiva subaguda é reconhecida como a sua apresentação clássica e mais frequente. Todavia, neste caso clínico apresentamos um doente com polineuropatia sensitivo-motora simulando síndrome Guillain-Barré com anticorpos anti-Hu positivos.

Caso Clínico: 81 anos de idade, género masculino, leucodérmico, previamente autónomo, com antecedentes de neoplasia da próstata e hábitos tabágicos marcados, internado por quadro progressivo com cerca de 1 mês de evolução de diminuição da sensibilidade e posteriormente da força muscular com progressão ascendente. Sem história de infecção respiratória ou gastrointestinal precedente ao quadro ou vacinação. Ao exame neurológico apresentava uma paraparésia predominio proximal, assimétrica, hipotónica e arreflexica. Sensibilidade vibratória abolida nos membros inferiores. RMN-CE e Medular sem alterações valorizáveis. LCR sem dissociação albumino-citológica evidente. ENMG documentava polineuropatia sensitivo-motora axonal, com predominio dos membros inferiores e dos segmentos distais. Analiticamente: enolase neuro-específica e anticorpos anti-Hu positivos. TC-torácica documentou volumosa adenopatia infra-carinal. Realizou biópsia aspirativa transesofágica que revelou carcinoma de pequenas células do pulmão. Inicialmente IGIV sem melhoria clínica. Foi orientado para Oncologia e submetido a radioterapia.

Conclusões: Este caso revela a significativa heterogeneidade de clínica que caracteriza os síndromes neurológicas paraneoplásicas, que os torna num desafio diagnóstico. Tal como já foi descrito noutros casos, o envolvimento motor não pode ser considerado um critério de exclusão para o seu diagnóstico.

P068. Neuronopatia sensitiva idiopática: revisão de uma série hospitalar

Telma Santos, Helena Felgueiras, António Campos, Hugo Morais

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho
telma.cristiana.santos@gmail.com

Introdução: As neuropatias sensitivas são raras, exigindo uma investigação específica dirigida a etiologias paraneoplásicas, auto-imunes, infecciosas, tóxicas e hereditárias. Contudo, alguns casos revelam-se idiopáticos.

Objetivos: Caracterização clínica, laboratorial, neurofisiológica, terapêutica e prognóstica das neuropatias sensitivas idiopáticas (NSI).

Metodologia: Estudo retrospectivo envolvendo doentes com o diagnóstico de neuropatia sensitiva possível de acordo com os critérios de Camdessanché et al. em que a investigação etiológica foi negativa, seguidos entre Janeiro/2009 e Janeiro/2013. Foram consultados os processos clínicos com recolha de variáveis clínicas, laboratoriais, neurofisiológicas, terapêuticas e evolução.

Resultados: Foram incluídos 4 doentes, todos do sexo feminino, atualmente com média de idades de 69,5±6 anos. A média de idades de início dos sintomas foi 64,5±4 anos e o tempo médio de seguimento é de 42±20 meses. Os sintomas inaugurais foram parestesias/disestesias (2 doentes), hipostesia (1 doente) e desequilíbrio (1 doente), os primeiros restritos aos membros inferiores num doente e localizados nos membros superiores/inferiores em três. Atualmente ao exame neurológico todos apresentam hipostesia em luva/peúga, hiporreflexia osteotendinosa, erros proprioceptivos e sinal de Romberg. Verifica-se ataxia sensitiva discreta em 2 doentes e grave nos restantes. O estudo laboratorial foi negativo, incluindo estudo imunológico, anticorpos anti-neurais, marcadores víricos e vitamina B12. A TAC tóraco-abdominopélvica foi normal em todos os casos. Dois doentes evidenciaram resposta parcial e sustentada à imunoglobulina humana. Uma doente efetuou adicionalmente ciclo de dexametasona,

sem benefício. Dois pacientes optaram por não efetuar terapêutica por ausência de compromisso significativo.

Conclusões: As neuropatias sensitivas constituem uma entidade rara que merece destaque pelas suas implicações diagnósticas e terapêuticas. Apoiando os dados da Literatura, verificamos que as NSI afetam predominantemente o género feminino entre 40-60 anos. A presença de alterações sensitivas/desequilíbrio associada à abolição/diminuição marcada dos potenciais sensitivos nos estudos neurofisiológicos é universal. Constatamos, ainda, que a evolução é tipicamente indolente e a resposta terapêutica parcial.

P069. Miopatia Necrotizante Autoimune

Sandra Jacinto, Rita Silva, Andreia Pereira, Marta Conde, João Farela Neves, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado, José Pedro Vieira

Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisboa
sandrjacintof@gmail.com

Introdução: A miopatia necrotizante autoimune (NAM) constitui uma entidade recentemente reconhecida como fazendo parte do grupo das miopatias inflamatórias. Distingue-se destas pela histologia típica, com escassa inflamação muscular e predominio de necrose. Estão descritos apenas alguns casos em idade pediátrica.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, 7 anos, previamente saudável, internada por febre e mialgias intensas, tetraparésia de predominio proximal e insuficiência respiratória com necessidade de ventilação invasiva. Elevação acentuada das enzimas de citólise muscular com CK máximo de 442 000 UI/dL. A investigação etiológica inicial foi compatível com infecção aguda a EBV. Estudo de outras causas de rabdomiólise (infecciosa, tóxica, metabólica) negativo. RM muscular sugestiva de miopatia inflamatória. Iniciou terapêutica empírica com IGIV, a que se associou pulsos de metilprednisolona após resultado da biópsia muscular revelar achados compatíveis com miopatia inflamatória necrotizante. Pesquisa de anticorpos para miosites revelou anti-SRP (anti-Signal Recognition Particle) fracamente positivo. Manteve necessidade de ventilação invasiva durante 36 dias, foi traqueostomizada em D31. Alta hospitalar em D47 de internamento. Por manter fraqueza muscular, com valores de CK ainda elevados e padrão de miosite documentado na RM, concomitantes com carga viral para o EBV negativa, iniciou em ambulatório terapêutica diária com prednisolona, pulsos de IGIV mensais e metotrexato, com boa evolução clínica.

Conclusões: Este caso clínico distingue-se dos descritos na literatura pela gravidade da forma de apresentação. A histopatologia da biópsia muscular estabeleceu o diagnóstico, sendo discutível o papel do EBV na sua etiopatogenia. Apesar de potencialmente tratável, a terapêutica em idade pediátrica não está estabelecida, pelo que a miopatia necrotizante autoimune constitui um desafio diagnóstico e terapêutico.

P070. Disferlinopatia com cardiomiopatia dilatada - caso clínico

Luciano Almendra¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Olinda Rebelo², Luís Negrão¹

1-Consulta de Doenças Neuromusculares, 2-Neuropatologia, Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra
luciano.af.vieira@gmail.com

Introdução: A disferlinopatia é uma distrofia muscular das cinturas (LGMD), de transmissão autossômica recessiva, secundária a mutações patogénicas no gene da disferlina (DYSF). Existem vários fenótipos distintos reconhecidos. A patologia cárdio-respiratória não tem sido descrita em mutações patogénicas do gene DYSE.

Caso clínico: Homem, caucasiano, de 32 anos, filho de pais não consanguíneos. Início das queixas aos 17 anos de idade, com fraqueza muscular dos membros inferiores, dificuldade em correr e subir escadas. Os valores de CK eram muito elevados (16815 U/L) e biópsia muscular revelou padrão distrófico. Diagnóstico clínico aos 21 anos miopatia de Miyoshi, confirmada através de estudo molecular, que revelou mutação c.5509G>A (Asp1837Asn) no exão 49 gene DYSE, em homozigotia.

Antecedentes pessoais de doença renal poliquística, com função renal normal, tumor ósseo ressecado, a nível do sexto arco costal, fumador de 5 UMA, desde os 21 anos e pressão arterial normal.

Aos 31 anos a fraqueza muscular tornou-se generalizada com envolvimento proximal e distal dos membros inferiores, com 2/5 e 3/5 MRC, respetivamente, membros superiores com défice mais proximal 4/5 MRC e perda da capacidade de marcha. No final de 2013 foi internado por dispneia paroxística noturna, em contexto de infecção respiratória. A Avaliação ecocardiográfica revelou compromisso sistólico grave, com cardiomiopatia dilatada, sem disfunção valvular associada. A fração de ejeção ventricular avaliada por RMN era de 15%. A espirometria revelou um padrão obstrutivo moderado. O tratamento farmacológico (Furosemida, Carvedilol, Lisinopril e Espironolactona) foi eficaz no controlo sintomático da doença.

Conclusão: A miocardiopatia dilatada é uma patologia associada a algumas distrofias musculares das cinturas autossômicas recessivas. Até à data não há casos descritos, em humanos, de envolvimento cardíaco em doentes com disferlinopatias. A relação entre a cardiomiopatia dilatada com a doença renal poliquística ou hábitos tabágicos é desconhecida, mas provavelmente não significativa.

P071. Miastenia gravis associada a timoma num doente com síndrome miasténico congénito

Isabel Moreira¹, Ernestina Santos¹, Maria Isabel Leite², José Lopes Lima¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 2-Department of Clinical Neurology, Nuffield Department of Clinical Neurosciences, John Radcliffe Hospital, University of Oxford
isabelpmoreira@gmail.com

Introdução: A redução do número de recetores da acetilcolina (RAch) na membrana pós-sináptica tem várias etiologias. Mais frequentemente é adquirida, de causa auto-imune – Miastenia Gravis (MG) – consequente a anticorpos anti-RAch. Em casos mais raros é herdada, constituindo um dos síndromas miasténicos congénitos (SMC).

Caso clínico: Dois irmãos, com pais saudáveis, não consanguíneos, apresentaram desde crianças (4 e 6 anos) oftalmoplegia, disфонia com o esforço e fadigabilidade dos músculos da mastigação e membros. A EMG mostrou decréscimo significativo da amplitude dos CMAP com a estimulação repetitiva, sugestivo de defeito pós-sináptico, as enzimas musculares eram normais e a biópsia muscular realizada num deles mostrou alterações inespecíficas de tipo miopático. Tem também SAOS. Foi detetada mutação do gene da subunidade epsilon do RAch, confirmando-se o diagnóstico de SMC. Foram medicados com brometo de piridostigmina com res-

posta razoável. Um dos irmãos esteve bem controlado até aos 34 anos (2003). Nessa altura iniciou dispneia e agravamento da fraqueza muscular dos membros. A TAC de tórax mostrou densificação da gordura do mediastino e um conglomerado adenopático. Foi realizada tiectomia, cujo estudo anatómopatológico foi compatível com timoma. O estudo do conglomerado adenopático revelou carcinoma papilar da tiróide, sendo submetido a tiroidectomia (complicada com paralisia das cordas vocais) e radioterapia. Alguns meses depois voltou ao estado prévio, retomando a atividade profissional como mecânico. Os anticorpos anti-RAch não foram realizados no período do agravamento; em 2012 foram negativos.

Comentários: Pomos a hipótese de uma MG auto-imune associada a timoma num doente com SMC. A identificação das duas doenças num mesmo doente é muitíssimo rara, particularmente com timoma, mas de extrema importância por causa das implicações terapêuticas. Apesar da coexistência das duas doenças ser rara, já foi descrita, tornando menos provável ser uma coincidência e levantando-se a possibilidade do defeito genético no RAch poder estar na origem da auto-imunidade.

P072. Doença de Hirayama: da clínica à fisiopatologia

Célia Machado¹, Ricardo Maré¹, Zita Magalhães², Esmeralda Lourenço¹, João Pinho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga – Braga; 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Braga – Braga
ccarinamachado@gmail.com

Introdução: A doença de Hirayama (DHir) foi descrita em 1959 como uma atrofia muscular juvenil da região distal do membro superior (amiotrofia monomélica). É considerada uma doença progressiva e auto-limitada dos neurónios motores do corno anterior da medula cervical inferior. A etiopatogenia é desconhecida mas pensa-se estar relacionada com microtraumatismos medulares durante a flexão cervical.

Caso clínico: Rapaz de 18 anos, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Instalação insidiosa de diminuição da força do membro superior (MS) direito com um ano de evolução, associada a dores no punho durante a extensão da mão. Sem melhoria com fisioterapia. Negava traumatismos, alterações da sensibilidade ou outros défices. Exame neurológico: atrofia do tricipete, braquiorradial, músculos do compartimento anterior do braço e músculos intrínsecos da mão direita; défice motor de predomínio distal, hipotonia do MS direito, hiperreflexia assimétrica dos MS (predomínio direito) e hipostesia algica de C6 a C8 direitos. Sem défices de pares cranianos, sem outros sinais piramidais ou de 2º neurónio. Estudo analítico sem alterações relevantes. RM cervical dinâmica (posição neutra e flexão): durante a flexão, exuberante ingurgitamento do plexo epidural posterior com redução do diâmetro antero-posterior do canal vertebral e hipersinal medular. Electromiografia com sinais de proeminente desnervação crónica dos miótomos C7 a T1 direitos, desnervação crónica ligeira dos miótomos C7 a T1 esquerdos e diminuição marcada da amplitude do CMAP cubital. Recomendado colar cervical durante o dia, dormir sem almofada e tratamento fisiatrico. Défices neurológicos estáveis há 7 meses.

Conclusão: A DHir é uma entidade rara, cujo diagnóstico diferencial deve ser cuidadosamente ponderado. O envolvimento bilateral, atrofia dos músculos proximais do membro superior e alterações sensitivas, embora não sejam manifestações típicas, estão descritas na DHir. O envolvimento sensitivo e o hipersinal medular na RM dinâmica suportam a hipótese de insuficiência microvascular, no território da artéria espinal anterior, induzida por flexão cervical.

Índice de autores de comunicações orais e posters ao Fórum de Neurologia 2014

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Ana Calado	PO18, PO36	Clara Chamadoiro	CO8
Amélia Mendes	CO10, PO28	Cláudia Pinto	CO11
Alberto Leal	CO13, CO14	Conceição Bento	PO38
Alda Sousa	CO19, CO20	Conceição Robalo	CO5
Alexandra Gonçalves	CO10, CO11	Cristiana Silva	PO44
Alexandre Costa	PO64	Cristina Costa	PO7, PO58
Alice Reichert	PO30	Cristina Januário	CO7, PO22, PO23, PO43
Amélia Nogueira Pinto	PO26, PO47	Cristina Pereira	CO5
Ana Aires	PO6	Daniela Luís	CO21
Ana Castro Caldas	PO14, PO44	Diana Duro	CO2, CO21, PO2
Ana Catarina Fonseca	PO53, PO55	Diana Santos	CO19, CO20
Ana Cordeiro	PO66	Ding Zhang	PO30, PO49
Ana Cristina Afonso	CO3	Diogo Fitas	PO51
Ana Filipa Santos	PO31	Dulce Neutel	PO20
Ana Fonseca	PO44	Eduarda Almeida	CO11
Ana Furtado	PO26	Elia Baeta	CO12, PO50
Ana Gouveia	PO13, PO23, PO38	Elisa Campos Costa	PO54, PO62
Ana Graça Velon	PO48, PO56, PO64	Elsa Azevedo	PO6
Ana Isabel Dias	PO69	Elsa Parreira	PO19, PO27
Ana Martins da Silva	CO4	Ernestina Santos	PO71
Ana Massano	PO25	Esmeralda Lourenço	PO72
Ana Monteiro	CO16	Eulália Calado	PO69
Ana Moreira	PO69	Eva Brandão	PO3
Ana Morgadinho	PO21	Evelyn Pacheco	PO55
Ana Patrícia Lobo	PO20	Fernando Pita	PO39
Ana Patrícia Rocha	CO9	Fernando Silva	PO8, PO22
Ana Paula Sousa	PO18, PO67	Filipa Ladeira	PO1, PO49
Ana Rita Nogueira	CO15	Filipe Sobral	PO23
Ana Rita Peralta	PO44	Filomena Gomes	CO11
Anabela Matos	CO17, PO70	Firmino Machado	CO15
Anabela Valadas	CO7	Florbela Magalhães	PO25
André Caetano	PO1, PO30	Francisca Sá	PO1, PO49
Andrea Soares	PO41	Francisco Sales	PO38
Andreia Matas	PO15, PO35, PO45, PO48, PO52, PO56, PO64	Freire Gonçalves	PO23
Andreia Costa	PO6	Gisela Carneiro	PO11
Andreia Magalhães	PO65	Goreti Nadais	PO4
Andreia Pereira	PO69	Helena Águas	PO42
Andreia Veiga	PO15, PO35, PO45, PO48, PO52, PO56, PO64	Helena Felgueiras	PO37
Angel Moya	PO64	Helena Felgueiras	PO61, PO68
Ángela Timóteo	PO19, PO57	Helena Gens	PO13
António Campos	PO61, PO68	Helena Rocha	CO8, CO16
António F. Bastos Lima	CO7	Helena Silva	PO9
António Freire-Gonçalves	PO22	Horácio Scigliano	PO63
António Martins Campos	PO37	Hugo Choupina	CO9
Argemiro Geraldo	CO17, PO70	Hugo Morais	PO61, PO68
Ary de Sousa	PO42, PO67	Inês Baldeiras	CO1, CO2
Augusto Ferreira	CO2, PO29	Inês Correia	CO6, PO13
Bárbara Antunes	PO2	Inês Marques	CO6, PO66
Beatriz Santiago	CO2	Inês Moreira	CO10, CO11
Bernardo Gomes	CO4	Isabel Alonso	CO19, CO20, PO25, PO65
Cândida Cancelinha	CO5	Isabel Conceição	CO18
Cândida Mendes	CO21	Isabel Fineza	CO5, PO59
Carina Reis	CO8	Isabel Leite	PO14
Carla Cecília	CO15	Isabel Moreira	PO33, PO71
Carla Conceição	PO5	Isabel Nunes	PO17
Carla Ferreira	PO31	Isabel Santana	CO1, CO2, CO3, CO21, PO2, PO13
Carla Nunes	CO6	Ivânia Alves	CO4
Carlos Andrade	PO4, PO28	Jens Volkmann	CO8
Carlos Capela	PO18, PO36, PO42, PO67	JM Castro-Lopes	CO10
Carlos Casimiro	PO58	Joana Afonso Ribeiro	CO17
Carlos Correia	PO33	Joana Cochicho	PO8
Carlos Veira	CO4, PO32	Joana Damásio	CO11
Carmen Costa	CO5	Joana Fernandes	CO11
Carmo Macário	PO2, PO8, PO25	Joana Guimarães	PO4
Carolina Lemos	CO19, CO20	Joana Jesus Ribeiro	PO38
Carolina Sepúlveda	PO30	Joana Leite	PO43
Catarina Cruto	PO33	Joana Marques	PO41
Catarina Fonseca	PO9	Joana Morgado	PO18, PO24, PO42, PO67
Catarina Homem	PO53	Joana Parra	PO22, PO43
Catarina Resende de Oliveira	CO1, CO2	João Coimbra	PO34
Catarina Santos	PO10, PO17, PO29, PO63	João de Sá	PO14
Cátia Carmona	PO39	João Farela Neves	PO69
Célia Machado	PO31, PO72	João Ferreira	PO14
		João José Cerqueira	PO11
		João Passos	PO41

Autor	Artigos	Autor	Artigos
João Paulo Gabriel	PO15, PO35, PO45, PO52, PO64	Miguel Alves-Ferreira	CO19, CO20
João Paulo Silva Cunha	CO9	Miguel Coelho	PO24, PO65
João Pereira	PO16	Miguel Grilo	CO16
João Peres	PO19	Miguel Grunho	PO54, PO66
João PF Abrantes	CO21	Miguel Nascimento	PO42
João Pinho	PO72	Miguel Oliveira Santos	PO65
João Rocha	CO15, PO16	Miguel Rodrigues	PO54, PO60, PO62
João Sargento Freitas	PO59	Miguel Veloso	PO61
João Sequeira	PO18, PO36, PO42, PO67	Miguel Viana Baptista	PO1
João Silva	PO25	Mónica Brinquinho	PO61
Joaquim J. Ferreira	CO7	Mónica Vasconcelos	CO5, PO59
Joaquim Pinheiro	CO4	N. Vila-Chã	CO10
John Peter Foreid	PO41	Nadine Ferreira	PO66
Jorge Sequeiros	CO19, CO20	Nilza Gonçalves	CO7
José Augusto Ribeiro	PO40	Olinda Rebelo	PO43, PO70
José Campillo	PO27	Orlando Galego	PO59
José Castro	CO18	Paula Kjällerström	PO5
José Eduardo Alves	PO33	Paulo Linhares	CO8
José Lopes Lima	PO71	Pedro Abreu	PO6, PO9
José Luís Mota Vieira	CO7	Pedro Barros	PO61
José Maria Fernandes	CO9	Pedro Brás	PO42, PO67
José Mário Roriz	PO46, PO32	Pedro Carneio	PO37
José Pedro Vieira	PO5, PO69	Pedro Castro	PO6
José Pena	PO42	Pedro Correia	CO15
José Pimentel	PO7	Pedro Correia	PO2, PO8, PO21
José Pinto	PO28	Pedro Guimarães	PO56, PO64
José Tomás	CO1, PO25	Pedro Pereira	PO34
Julietta Ramalho	PO31	Pedro Rosado	PO12
Lénia Nogueira	CO7	Pedro Viana	PO20
Leonor Correia Guedes	PO24	Peter Grebe	PO3
LF Azevedo	CO10	R. Marques	PO36
Lia Leitão	PO19, PO57	Raquel Barbosa	PO1, PO49
Lia Neto	PO14	Raquel Maia	PO5
Liliana Olim Gouveia	PO39	Raquel Pinheiro	PO41
Liliana Pereira	PO54, PO60, PO62	Raquel Tojal	PO26, PO27
Lívia de Sousa	CO3, CO5, CO6	Ricardo Almendra	PO15, PO48, PO56, PO64
Luciano Almendra	CO17, PO70	Ricardo Lopes	CO14
Luís Abreu	PO20, PO65	Ricardo Maré	PO72
Luís Augusto	PO4	Ricardo Taipa	PO33, PO34
Luís Cunha	CO3	Rita Almeida	PO67
Luis Ferraz	CO14	Rita Figueiredo	PO28
Luis Fontão	PO10	Rita Gaspar	CO21
Luis Fontão	PO17, PO29, PO32, PO46	Rita Lopes da Silva	PO5, PO69
Luís Negrão	CO17, PO70	Rita Oliveira	PO12
Luís Ruano	CO4, PO10, PO32	Rita Simões	PO63
Luísa Albuquerque	PO20, PO44, PO65	Rosa Lobato	PO51
Luísa Alves	PO30	Rui Araújo	CO15, PO21
Luísa Biscoito	PO58	Rui Barreto	PO3
Luíza Rosado	PO12	Rui Guerreiro	PO39
Lurdes Guerra	PO30	Rui Loureiro	CO11
M. Carmo Macário	CO6, PO13	Rui Pedrosa	PO42, PO67
M. Gonçalves	PO36	Rui Vaz	CO8, CO9
Maria José Rosas	CO8, CO9	Rute Teotónio	PO38
Mafalda Santos	PO63	Ruth Galdes	PO9, PO14, PO53
Manuel Manita	PO5	Sara Cavaco	CO10, CO11
Manuel Melo Pires	PO33, PO34, PO35	Sara Dias	PO18, PO36, PO42, PO67
Manuela Grazina	CO21	Sandra Freitas	CO3
Marco Bousende	PO27	Sandra Jacinto	PO5, PO69
Margarida Cortes	PO20	Sandra Moreira	PO40
Margarida Prata	PO43	Sandra Sousa	PO39
Maria do Céu Branco	PO64	Sara Machado	PO26
Maria Gomes	PO25	Sara Machado	PO47
Maria Helena Ribeiro	CO1	Sara Varanda	PO11, PO16
Maria Isabel Leite	PO71	Sílvia César	PO50, PO51
Maria João Santos	CO21	Simão Cruz	PO19, PO27
Maria José de Sá	CO4	Sofia Campelos	PO63
Maria Lobo Antunes	PO55	Sofia Nunes	PO41
Mariana Leitão Marques	CO15, PO21	Sofia Reimão	PO24
Mariana Santos	PO7, PO57, PO58	Sofia Rocha	CO1
Marina Magalhães	CO11	Sónia Batista	CO3, CO6, PO22
Mário R. Simões	CO3, CO14	Telma Santos	PO37, PO61, PO68
Mário Resende	PO52	Teresa Coelho	CO19, CO20
Mário Rui Silva	CO7, PO15, PO35, PO45, PO48, PO52, PO56, PO64	Teresa Pinho e Melo	PO53
Mário Sousa	PO38	Teresa Pinho e Melo	PO55
Marisa Brum	CO18	Teresa Soares-Silva	PO37
Marta Arenga	CO5, CO15, PO25, PO59	Teresa Temudo	PO17
Marta Carvalho	CO16	Tiago Galdes	PO34
Marta Conde	PO69	Tiago Gomes	CO16
Marta Lopes	PO29, PO46, PO63	Válter Fonseca	PO20
Marta Simões	CO21	Vítor Tedim Cruz	PO3
Martin Reich	CO8	Zita Magalhães	PO72

Resumos

Validação Ecológica de Testes Cognitivos na Doença de Parkinson

Sara Cavaco¹, Alexandra Gonçalves¹, Inês Moreira¹, Joana Damásio¹, Nuno Vila-Chã¹, Alexandre Mendes¹, António Bastos Lima¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal
smcavaco@icbas.up.pt

Introdução: Défices cognitivos são frequentes na doença de Parkinson (DP). No entanto, a capacidade preditiva dos testes neuropsicológicos em relação ao funcionamento no dia-a-dia do doente com DP ainda é pouco conhecida.

Objectivos: Explorar a validade ecológica (“veridicality”) de medidas neuropsicológicas na DP.

Metodologia: Cento e sessenta e oito doentes com DP da Consulta de Doenças do Movimento em estadio 1 a 5 de Hoehn & Yahr, medicados e com >3 anos de escolaridade [58% homens; idade: média=66, dp=11; escolaridade: média=7, dp=4; duração da doença: média=8 anos, dp=5; Unified Parkinson’s Disease Rating Scale (UPDRS): média da UPDRS-III após 12h sem medicação dopaminérgica=31, dp=10; dose equivalente de levodopa: média=827, dp=561] foram avaliados com a Dementia Rating Scale-2 (DRS-2), o Auditory Verbal Learning Test (AVLT), a fluência verbal semântica (animais) e fonémica (MRP) e o Trail Making Test (TMT) após a toma da medicação anti-parkinsoniana. As actividades de vida diárias foram medidas pela UPDRS-II (off) e pela capacidade de dizer a medicação. Os resultados dos testes neuropsicológicos foram ajustados para o sexo, a idade e/ou a escolaridade dos sujeitos, de acordo com os coeficientes de regressão dos estudos normativos. Foram usadas correlações de Spearman e foram calculadas as áreas sob as curvas (AUC) de ROC para cada medida neuropsicológica.

Resultados: Foram identificadas correlações negativas significativas ($p < 0,01$) entre a UPDRS-II e diversas medidas cognitivas (DRS-2, AVLT e TMT), em particular com as medidas DRS-2 Total ($\rho = -0,408$) e Iniciação/Perseveração (IP; $\rho = -0,420$), o AVLT ensaio 5 ($\rho = -0,316$); e TMT-A ($\rho = -0,339$). As medidas cognitivas com melhor capacidade discriminativa dos doentes que conseguem/não conseguem descrever a sua medicação foram: DRS-2 Total (AUC=0,950; IC95%: 0,913-0,986) e IP (AUC=0,943; IC95%: 0,896-0,999); AVLT ensaio 5 (AUC=0,875; IC95%: 0,804-0,947); e TMT-A (AUC=0,878; IC95%: 0,796-0,961).

Conclusões: Verificaram-se associações robustas entre medidas cognitivas tradicionais e do funcionamento no dia-a-dia em doentes com DP.

Calculo e Processamento de Números pela EC301 numa População Saudável

Elia Baeta¹, Rita Rocha¹, Catia Brito¹, Isabel Pavão Martins²

1-Hospital de Santa Luzia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2-Laboratório de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa
elia.baeta@gmail.com

Introdução: A capacidade de cálculo e do uso de números são tarefas usadas em múltiplas actividades do dia-a-dia e que requerem a integridade de múltiplas funções.

Objetivo: Avaliar o desempenho de um grupo de indivíduos saudáveis, através da Bateria EC 301, criada especificamente para a avaliação do processamento numérico e funções de cálculo. Determinar ainda se as características demográficas podem afetar os resultados.

Metodologia: A EC301, é uma bateria constituída por 31 subtestes agregados na avaliação de 13 funções aritméticas. Foram observados 37 indivíduos sem doença neurológica conhecida e aplicados métodos estatísticos para determinar os valores normais e a influência das características demográficas, idade, género e escolaridade.

Resultados: Verificámos que nem a idade nem o género têm influência no desempenho dos testes constituintes desta bateria. Existe ligeira interferência da escolaridade apenas na capacidade de «Estimativa do resultado de uma operação».

Conclusão: Sendo acessível a todos os grupos etários, não sofrendo interferência de género e sendo apenas e ligeiramente influenciada pela escolaridade, a bateria EC301 revela-se um instrumento útil e promissor para a avaliação e deteção precoce das alterações do cálculo e do processamento numérico em doenças cerebrais, focais ou difusas.

Contributo de um teste de memória de cinco palavras na avaliação cognitiva

Margarida Cipriano¹, Carolina Maruta¹, Vanda Freitas¹, Isabel Pavão Martins¹

1-Laboratório de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa
labling@fm.ul.pt

Introdução: A avaliação clínica muitas vezes dificultada por limitações de tempo e de colaboração dos pacientes, pelo que é de extrema importância conhecer a validade de testes breves para a avaliação da memória.

Objectivos: Neste estudo pretende-se analisar o valor diagnóstico de um teste de memória de 5 palavras (Memória Verbal com Interferência, MVI, Garcia, 1984) numa população clínica.

Metodologia: Procedeu-se a uma análise retrospectiva dos processos de doentes consecutivamente avaliados no Laboratório de Estudos de Linguagem, nos últimos 2 anos, por queixas ou suspeita de declínio cognitivo. O desempenho na MVI foi comparado com o obtido em provas de memória e/ou executivas, também aferidas para a população portuguesa: California Verbal Learning Test (CVLT), Memória Lógica (ML), Pares de Palavras (PP), Memória de Dígitos e Trail Making Test.

Resultados: Numa análise preliminar foram seleccionados os 44 casos mais recentes. Esta amostra tem uma média de idades de 64.86 anos (SD=10.95; intervalo:39-81), uma escolaridade média de 7.95 anos (SD=5.20, intervalo:0-20), 22 (50%) do sexo feminino. Verificou-se uma boa correlação entre a pontuação total na MVI e a da evocação diferida na História A da ML ($r = .684$, $p = .000$) e com as palavras Difíceis prova de PP ($r = .650$, $p = .006$) e uma associação positiva não significativa com a prova de Aprendizagem do CVLT.

Discussão: Este estudo sugere que MVI poderá ser uma alternativa a provas mais longas e complexas em doentes com menor capacidade de colaboração. No entanto, pretendemos verificar a sua validade clínica numa amostra maior e o seu contributo na decisão de que testes aplicar.

Avaliar funções executivas na Esclerose Mesial Temporal

Eduarda Almeida^{1,3}, Joana Fernandes¹, Inês Moreira¹, Filomena Gomes^{1,2,3}, Joel Freitas^{1,3}, João Chaves^{1,3}, Sara Cavaco^{1,2,3}

1-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, Centro Hospitalar do Porto; 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Universidade do Porto; 3Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto
eduardalmeida@gmail.com

Introdução: São frequentes os desempenhos deficitários na parte A e na parte B do Trail Making Test (TMT) em doentes com Esclerose Mesial Temporal (EMT). Será que estas alterações refletem défices executivos?

Objectivos: Identificar défices executivos através do índice B/A do TMT e relacionar com variáveis demográficas e clínicas.

Metodologia: Foram estudados 30 doentes com EMT (80% mulheres; idade=39, dp=11; escolaridade=9, dp=5; idade de início=14, dp=12; duração=24 anos, dp=11; número de anti-epilépticos=2.5, dp=1; 47% com EMT direita e 53% com EMT esquerda, 13% com tratamento cirúrgico). As pontuações em bruto do TMT foram transformadas em pontuações ajustadas para o sexo, a idade e a escolaridade de acordo com os parâmetros da aferição nacional (Cavaco et al., 2013). O percentil 5 das pontuações ajustadas foi usado como ponto de corte de défice. Foram usados o qui-quadrado e o teste de Mann-Whitney na análise dos resultados.

Resultados: A frequência de défice no TMT-A foi de 43% e no TMT-B foi de 40%. No entanto, no índice B/A, a frequência de défice foi apenas de 20%. Não foram encontradas associações significativas ($p > 0.05$) entre défice no TMT-A, no TMT-B ou no índice B/A com as variáveis sexo, idade, escolaridade, lateralidade da EM, idade de início das crises, duração da doença, número de anti-epilépticos e tratamento cirúrgico. Foi encontrada, apenas, uma relação significativa entre défice no rácio B/A e a baixa escolaridade dos doentes ($p = 0.005$).

Conclusões: O rácio B/A é uma medida mais adequada para identificar défices executivos nos casos com EMT do que o TMT-B, pois controla para as dificuldades na velocidade psicomotora evidenciadas no TMT-A. A relação entre a escolaridade e o rácio B/A poderá ser interpretada como um efeito protetor da reserva cognitiva nas funções executivas dos doentes com EMT.

Disentangling the role of affective dimensions and emotional categories in the perception of facial expressions of emotion: Affective ratings and event-related potential (ERP) findings

Fernando Ferreira-Santos^{1,2}, João Marques-Teixeira¹, Michelle de Haan²

1-Developmental Cognitive Neuroscience Unit, UCL Institute of Child Health, London; 2-Laboratório de Neuropsicofisiologia, Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade do Porto

Introduction: Facial expressions of emotion have been widely studied and have played an important role in theories of human emotion. However, the neural underpinnings of the emotional processing of faces are still not fully understood. In most studies, facial expression stimuli are simply categorized as basic emotions (e.g., happiness, fear) into experimental fac-

tors according to which emotion they express but their affective properties such as emotional intensity, arousal and valence are rarely controlled for and may confound the results.

Objectives: The first objective of the present study was to obtain dimensional ratings of perceived arousal and valence for a set of commonly used facial. Secondly, we designed an ERP experiment where affective dimensions and emotional categories were manipulated independently.

Methodology: In the first study we obtained self-reported ratings of arousal and valence from 40 healthy participants (20 female; all right-handed) for a set of facial expressions (672 pictures) using a modified version of the Self-Assessment Manikin. In the second study we examined the effect of emotional categories and affective dimensions on the N170 face-sensitive ERP component (25 healthy participants; 13 female; 21 right-handed).

Results and Conclusions: We found that the affective properties of emotional categories present relatively high intra-categorical variability and that ratings of arousal and valence show a quadratic association, mimicking findings for non-facial affective stimuli. Previous ERP studies relying on emotional categories alone have produced mixed results: some studies reported no emotional modulation of the N170 whereas others found differences between emotional categories. We found that N170 amplitude covaried with affective arousal, but was unaffected by basic emotion category and valence. Our findings suggest that the emotional effects on the N170 may be driven by arousal, which could explain both negative and positive previous findings, depending on whether stimuli would, respectively, be matched for arousal or not.

Detecção e processamento do contacto ocular: um estudo de potenciais evocados (ERPs)

Inês Mares, Marie Smith, Mark H Johnson, Atsushi Senju
Centre for Brain and Cognitive Development, Birkbeck, University of London, UK

O contacto ocular contém informação social relevante, indicando a atenção de terceiros sobre o próprio. O presente estudo visa analisar a saliência do contacto ocular numa tarefa de orientação rápida e numa tarefa passiva. Na primeira, os participantes foram instruídos a realizar uma sacada para alvos que surgiam periféricamente à esquerda ou direita do ponto de fixação central. Registos eletroencefalográficos e electrocugramas foram recolhidos enquanto os participantes realizavam a tarefa. Os alvos podiam ser edifícios ou faces, em contacto ocular ou olhar desviado. Os resultados indicaram tempos de sacada mais curtos para caras em contacto ocular quando apresentadas no hemisfério esquerdo. Potenciais evocados, centrados no início da sacada, mostraram diferenças de amplitude entre o contacto ocular e olhar desviado em canais occipitais direitos. Os resultados sugerem uma orientação mais rápida para faces em contacto ocular do que em olhar desviado, com um viés de hemisfério esquerdo. Na segunda experiência os participantes foram instruídos para manterem fixação num ponto central, enquanto os mesmos estímulos apareciam parafovealmente no hemisfério direito ou esquerdo. Potenciais evocados mostraram um N170 de maior amplitude para faces em contacto ocular do que em olhar desviado apenas para faces apresentadas no hemisfério esquerdo.

Em conjunto, os dados de ambas as experiências revelam um maior processamento de faces em contacto ocular do que em olhar desviado, apenas presente no hemisfério esquerdo.

Discrepâncias QIV-QIR e ICV-IOP da WAIS-III em lesões cerebrais lateralizadas

Marta Assunção Gonçalves¹, Mário Rodrigues Simões², Alexandre Castro-Caldas³

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa; 2-Laboratório de Avaliação Psicológica. Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo-Comportamental. Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra; 3-Centro de Investigação Interdisciplinar em Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa
martaagoncalves@hotmail.com; simoesmr@fpce.uc.pt; acaastrocaldas@ics.lisboa.ucp.pt

É assumido desde os anos 40 que uma lesão cerebral hemisférica esquerda (HE) afetará mais o QIV que o QIR e uma lesão cerebral hemisférica direita (HD) o inverso. Ryan, Bartels, Morris, Cliff e Gontkovsky (2009) mostraram que as discrepâncias QIV-QIR e ICV-IOP da WAIS-III não são eficazes a lateralizar uma lesão cerebral, numa amostra de 36 participantes americanos com lesões (vasculares e traumáticas) lateralizadas. No presente estudo pretendeu-se verificar utilidade das mesmas discrepâncias numa amostra portuguesa de 32 participantes (15 mulheres e 17 homens) com lesão cerebral focal lateralizada (etiologias neoplásica e vascular). Respetivamente, as médias (desvios-padrão) para a idade e anos de escolaridade do grupo com lesão HD foi de 56.3(12.82) e de 9.4(5.70), e do grupo com lesão HE foi de 61.36(15.82) e de 7.14(4.96); não tendo sido encontradas diferenças significativas entre os grupos para as variáveis idade ($p=.110$) e escolaridade ($p=.224$). Apesar da média de QIV ser superior no grupo com lesão HD (102.44) em relação ao grupo com lesão HE (101.00) e de acontecer o inverso para a média de QIR (HD=94.44 e HE=96.14), não são encontradas diferenças significativas entre os grupos nem para as médias QIV ($p=.662$) e QIR ($p=.819$), nem para a média das diferenças entre QIR e QIV ($p=.508$). O mesmo acontece para as médias de ICV ($p=.704$), IOP ($p=.894$) e ICV-IOP ($p=.403$). O número de vezes em que QIV-QIR e que ICV-IOP obtêm valores considerados não significativos varia entre dois terços e metade das amostras. Apesar das limitações da nossa amostra (dimensão e distribuição do género), os nossos resultados apoiam os de Ryan et al (2009), mostrando que QIV-QIR e ICV-IOP não são eficazes em lateralizar a lesão cerebral.

Síndrome frontal na apresentação de Doença de Alzheimer de início precoce

Rita Miguel¹, Joana Barreira², Olga Ribeiro³, Joaquim Gago⁴, Luísa Alves^{1,5,6}, Isabel Carmo¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz (CHLO); 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz (CHLO)Lisboa; 3-Departamento de Neuropsicologia, Hospital de Egas Moniz (CHLO), Lisboa; 4-Serviço de Psiquiatria, Hospital de Egas Moniz (CHLO), Lisboa; 5-Centro de Estudos de Doenças Crónicas, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Lisboa; 6Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
rita.miguel85@gmail.com

Introdução: A doença de Alzheimer com apresentação na forma de um síndrome comportamental e executivo tem sido associada a uma idade de início mais precoce e ao envolvimento dos circuitos fronto-subcorticais, podendo-se confundir com a variante comportamental da demência fronto-temporal.

Caso Clínico: Homem de 61 anos, 4 anos de escolaridade,

que iniciou aos 56 anos quadro lentamente progressivo de dificuldades na orientação visual de objectos e em circular por caminhos habituais, dificuldades de planeamento e de execução de tarefas diárias e comportamentos bizarros perseverantes, com hipersexualidade, alteração no padrão alimentar, colecionismo, e profunda apatia, com neutralidade afectiva e perda da iniciativa verbal e motora. Apresentou desde a fase inicial diminuição da memória episódica verbal, mas o síndrome neuro-comportamental e executivo revelou-se o mais disruptivo para a família. Sem história familiar de disfunção cognitiva. Objectivamente, pontuava no MMSE 20/ 30, Teste do Desenho do Relógio 4/ 18 e MoCA 10/ 30. Na Escala de Apatia pontuava 37/ 42. RMN-CE revelou padrão de atrofia cerebral cortico-subcortical difusa e simétrica. SPECT com hipoperfusão moderada a severa da região parieto-occipital esquerda e ligeira da região parietal posterior direita. O estudo do LCR revelou a presença de níveis elevados de tau e p-tau, com níveis reduzidos de $A\beta_{(1-42)}$. A pesquisa de mutações nos genes *APP*, *PSEN 1* e *2* foi negativa. Actualmente encontra-se medicado com Donepezilo 10mg/ dia e Memantina 20mg/ dia, com evolução lentamente progressiva do quadro cognitivo.

Conclusão: A apresentação doença de Alzheimer de início precoce sob a forma de um síndrome comportamental, executivo e visuo-espacial, com relativa preservação inicial das funções mnésicas, reflecte um padrão difuso de atrofia cortico-subcortical, sem claro predomínio temporal medial. Assim, nos casos em que a neuro-imagem estrutural e funcional é inespecífica, os biomarcadores do LCR assumem um papel primordial no diagnóstico diferencial.

Apraxia dos membros: Estudo neuropsicológico e imagiológico de dois casos

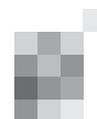
Diana Aguiar de Sousa¹, Sofia Reimão², Gabriela Leal³, Jorge Almeida⁴, Isabel Pavão Martins^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Imagiologia Neurológica, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 4-Laboratório de Percepção e Reconhecimento de Objectos e Acções, Faculdade de Psicologia e Ciências Educacionais da Universidade de Coimbra
diana3543@hotmail.com; sofiaapr@gmail.com; mgabriellaleal@gmail.com, jorgecalmeida@gmail.com; ipavaomartins@gmail.com

Introdução: O conhecimento relativamente às acções associadas aos objectos evoluiu consideravelmente nos últimos anos. Evidência crescente apoia a existência de pelo menos duas vias dorsais, chamadas sistema “Grasp” (dorso-dorsal) e “Use” (ventro-dorsal). Este tipo de conhecimento referente às acções sobre objectos parece ser processado independentemente das representações semânticas dos mesmos.

Estudo de casos:

Casos Clínicos: Dois doentes do sexo masculino, respectivamente 33 e 52 anos, dextros, com diagnóstico de AVC isquémico agudo parcial do território da artéria cerebral média esquerda, apresentaram-se com apraxia dos membros. Esta foi caracterizada através de registo vídeo de provas de imitação de posturas, realização de gestos simbólicos, gestos por comando verbal sem e com objecto e reconhecimento táctil com respectiva classificação dos defeitos na execução das tarefas por diferentes observadores. Para além da Bateria de



Avaliação da Afasia de Lisboa foram ainda aplicados o *Kissing and Dancing Test*, o *Object and Action Naming Battery*, provas de reconhecimento de condições de função e de manipulação e o *Central Attributes test*. Foi verificado nos dois casos a presença de dificuldade em interagir funcionalmente com um objecto (por exemplo, o conhecimento sobre o modo de manipular um objecto), sem defeito na compreensão e definição semântica dos mesmos (por exemplo, a capacidade de compreender a função do objecto). As ressonâncias magnéticas efectuadas mostraram a presença de lesões parietais e o envolvimento de feixes relevantes confirmado com a técnica de tractografia (*Diffusion Tensor Imaging*).

Conclusão: Descrevemos dois casos de apraxia de etiologia vascular. A caracterização neuropsicológica e imagiológica apresentada poderá contribuir para a melhor compreensão do processamento em diferentes vias da informação ligada à práxis.

Reunião de Outono da Sociedade Portuguesa de Cefaleias 2013

Coimbra, 18 e 19 de Outubro
Hotel Dona Inês



Programa

Sexta-feira, 18 de Outubro de 2013

13h30 Abertura Secretariado

Brunch de Boas Vindas

14h00 Início da sessão

Direcção SPC

14h15 MESA REDONDA

Nova classificação de cefaleias: O que há de novo? Parte 1

Moderação: Isabel Luzeiro, Pereira Monteiro

Enxaqueca - José Barros

Cefaleias trigémico-autonómicas - Paulo Coelho, Isabel Luzeiro

Outras Cefaleias Primárias - Isabel Pavão

Cefaleias associadas a uma substância ou à sua privação - Fontes Ribeiro

Discussão

15h30 CASOS CLÍNICOS

Moderação: António Jorge, Sónia Batista

Oftalmoplegia dolorosa com recidiva contralateral e atingimento do VII nervo craniano - Andreia Costa

Cefaleia por abuso de Guronsan® - Inês Correia

Cefaleia por hipotensão do LCR: particularidades do tratamento - Pedro Correia

Cefaleia primária, secundária ou ambas? - Cristina Duque

Massagem Cervical: relaxamento ou cefaleia? - Ana Aires

16h15 Coffee Break

16h30 CASOS INTERACTIVOS

Moderação: Paula Esperança, Miguel Rodrigues

Início de aura na Gravidez: desafio diagnóstico - Liliana Pereira

Manifestações Migranosas e lesões cerebrais - Mariana Leitão Marques

Nevralgia do Glossofaringeo: um desafio diagnóstico - Inês Correia

- 17h30 Cefaleias e sexualidade - dois olhares**
Moderação: Fontes Ribeiro, Gabriela Machado
Ilda Murta - Psiquiatra
Filipe Palavra - Neurologista
Discussão
- 20h00 Jantar e entrega Prémios e Bolsa Tecnifar**
Restaurante Loggia | Museu Machado de Castro

Sábado, 19 de Outubro de 2013

09h00 CASOS CLÍNICOS

Moderação: Bruno Rodrigues, Mariana Santos

Hemicrânia Contínua: um desafio diagnóstico - Vera Ferreira
Intoxicação na deteção de cefaleia secundária - Cristina Duque
Pode a cefaleia em guinada ter um desencadeante atípico? - Líliana Pereira
Pontadas e olho Vermelho: um desafio diagnóstico - Elisa Campos Costa
Um caso de CADASIL com RM-CE negativa na 4ª década de vida - Raquel Samões

09h45 COMUNICAÇÕES ORAIS

Moderação: Manuela Palmeira, Gisela Carneiro

Assessing Risk Factors for Migraine: Differences in Gender Transmission
- Carolina Lemos
Cefaleias Primárias Associadas à Actividade Sexual: uma série hospitalar
- Simão Cruz
Interaction between γ -Aminobutyric Acid A Receptor Genes: New Evidence in Migraine Susceptibility - Marlene Quintas
Utilidade Clínica do Mig-SCog. - Raquel Gil-Gouveia

11h00 Coffee Break

11h15 MESA REDONDA

Nova classificação de cefaleias: o que há de novo? - Parte 2

Moderação: Lívía Sousa, Helena Gens

Cefaleias atribuídas a doenças vasculares cranianas ou cervicais - Elsa Parreira
Cefaleias atribuídas a trauma ou agressão da cabeça e/ou pescoço - Jorge Machado
Neuropatias Cranianas dolorosas e outras dores faciais - Pereira Monteiro
Discussão

12h00 "Destaques" 2013 em cefaleias

Raquel Gil-Gouveia

12h30 Atribuição do prémio SPC ao melhor Caso Clínico apresentado na reunião

Apoio VIDJEN Pharma

12h45 Reunião administrativa

13h30 Almoço

Resumos

CASOS CLÍNICOS

Sexta-feira, 18 Outubro 2013 - 15h30

Moderadores: António Jorge, Sónia Batista

Sábado, 19 Outubro 2013 - 09h00

Moderadores: Bruno Rodrigues, Mariana Santos

Oftalmoplegia dolorosa com recidiva contralateral e atingimento do VII nervo craniano

Andreia Costa^{1,2}, Carina Reis³, Madalena Pinto¹, Raquel Real^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João; 2-Dep. de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar São João.

Introdução: A oftalmoplegia dolorosa pode ser uma manifestação de doenças vasculares, inflamatórias e neoplásicas, pelo que é fulcral uma investigação etiológica completa que identifique os casos potencialmente tratáveis.

Caso Clínico: Mulher de 85 anos, com antecedentes de gamapatia monoclonal de significado indeterminado e episódio, em 05/2012, de oftalmoplegia dolorosa com atingimento da 1ª divisão do 5º e 3º nervos cranianos esquerdos com resolução completa após corticoterapia – realizou investigação com estudo analítico, imunológico, serológico e punção lombar sem alterações e com RM cerebral que mostrava assimetria da vertente anterior do seio cavernoso esquerdo. A doente recorreu ao Serviço de Urgência em 08/2013 por alteração da mímica facial desde há 2 dias, acompanhada de cefaleia periorbitária direita com início há 1,5 semanas. Ao exame geral e neurológico apresentava, de relevo, ptose palpebral direita, exotropia do olho direito com limitação da sua adução, supra e infraversão, diminuição da sensibilidade dolorosa na distribuição da 1ª e 2ª divisões do 5º nervo craniano direito e parésia facial periférica direita.

A doente foi internada para prosseguir investigação etiológica. Repetiu RM cerebral que revelou realce anómalo na porção anterior do seio cavernoso direito sugestivo de processo inflamatório e hipercaptação no gânglio geniculado direito. Os restantes exames, além da presença de pico monoclonal de IgM na imunofixação de proteínas séricas, eram normais ou negativos. Realizou 1g de metilprednisolona endovenoso 3 dias e teve alta medicada com prednisolona 40mg em regime de desmame lento e progressivo apresentando-se já sem cefaleia ou alterações da sensibilidade e com melhoria da parésia do 3º e 7º nervos cranianos.

Conclusão: Reportamos este caso clínico por se tratar de uma evolução recidivante de uma oftalmoplegia dolorosa bem como pelo atingimento poucas vezes descrito do 7º nervo craniano. Salientamos que, apesar de estudo etiológico extenso, não foi ainda possível apurar a etiologia deste quadro.

Cefaleia por abuso de Guronsan®

Inês Correia, Inês Marques, Bruno Rodrigues
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: No tratamento sintomático da cefaleia primária, a cafeína é usada como adjuvante em misturas analgésicas, sendo também atribuído um efeito analgésico intrínseco em doses ≥ 200 mg. O consumo regular e continuado destes preparados associa-se a aumento do risco de cefaleia por abuso medicamentoso e ao síndrome de privação que lhe está associado. O Guronsan® é uma formulação comercial de venda livre contendo cafeína 50mg, glucoronamida 400mg e ácido ascórbico 500mg.

Caso Clínico: Homem de 64 anos. História de enxaqueca sem aura desde a infância, sem outras patologias conhecidas. Desde os 30 anos enxaqueca crónica resistente a terapêutica preventiva, motivando abuso medicamentoso de várias substâncias, com necessidade de vários internamentos para resolução deste. Na tentativa de suspender os analgésicos previamente consumidos em abuso, por conselho não médico, experimentou Guronsan®. Por ter apresentado uma franca resposta no alívio da enxaqueca começou a usá-lo em crise e, posteriormente, como preventivo da dor de forma fixa 2id. Após anos de consumo regular desta substância, entra de novo num ciclo vicioso de cefaleia de abuso, sendo despertado a meio da noite com a dor, que no início resolvia com a nova administração da substância, mas que ao fim de algum tempo passou a associar naproxeno 500mg. À data da consulta ingeria 6 comprimidos diários de Guronsan® e 1000mg naproxeno por dia. Apresentava exame neurológico normal e trazia avaliação analítica e ressonância magnética cerebral recente sem alterações. A situação resolveu-se em internamento com a suspensão dos fármacos de abuso e ajuste da terapêutica preventiva com valproato de sódio.

Conclusão: Apresenta-se este caso para salientar a importância da identificação do abuso medicamentoso, causa reconhecida de agravamento clínico. O padrão de abuso medicamentoso não é idêntico em todos os doentes, pelo que o clínico deve estar alerta para outro tipo de substâncias de prescrição não médica.

Cefaleia por Hipotensão do LCR - Particularidades do Tratamento

Pedro Correia, Rui Araújo, Carla Nunes, Ana Morgadinho
Serviço de Neurologia, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A cefaleia por hipotensão espontânea do líquor é uma entidade nosológica rara, classicamente atribuída a fuga de LCR através de uma fenda na dura-máter. É mais comum no sexo feminino, entre a 4ª e 5ª década de vida. A sintomatologia típica passa pela cefaleia ortostática, com ou sem sintomas acompanhantes como rigidez cervical, hipoacusia, acufenos, fotofobia ou náuseas. A RM-CE geralmente confirma o diagnóstico podendo mostrar realce paquimeníngeo, coleções subdurais, entre outras alterações. A Mielo-TC pode

ou não demonstrar fuga. O tratamento passa por terapêutica conservadora com repouso e hidratação ou, em casos refractários, por injeção epidural de sangue autólogo ("blood patch"). Para casos não respondedores, a última linha será a intervenção cirúrgica.

Caso Clínico: Doente de 44 anos acordou com cefaleia intensa frontal esquerda pulsátil com irradiação cervical, acompanhada de náuseas, vômitos, fotofobia e ligeiro agravamento em ortostatismo. À entrada no SU o EN era normal, sem sinais de HIC, meningismo ou lateralização motora. TC-CE sem alterações. Doente foi submetida a PL que revelou uma pressão de abertura diminuída e citoquímico normal. Optou-se pelo internamento para estudo etiológico e tratamento. A RM-CE revelou sinais inequívocos de hipotensão do líquido e a Mielo-TC não identificou fuga medular. Doente manteve-se sempre queixosa com características ortostáticas cada vez mais evidentes, com fraca melhoria com reposição hídrica e cafeína oral. Por manutenção de queixas algicas de grande intensidade, que impediam doente de se manter em ortostatismo, foi colocada a hipótese de tratamento com "patch" epidural. No entanto, antes da sua realização instituiu-se terapêutica com Citrato de cafeína endovenoso com desaparecimento das queixas. A doente mantém-se actualmente assintomática.

Conclusão: A cefaleia ortostática por hipotensão espontânea de líquido é uma entidade cada vez menos sub-diagnosticada, que deve fazer parte do diagnóstico diferencial de cefaleia refractária no jovem, devendo as suas particularidades serem sistematicamente questionadas.

Cefaleia primária, secundária ou ambas?

Cristina Duque, Lívia Sousa, Gustavo Cordeiro
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: As malformações arteriovenosas cerebrais (MAVc) são lesões raras, ocorrendo em cerca de 0,1% da população. Em 14% dos casos apresentam-se como cefaleia, mimetizando enxaqueca ou cefaleia trigémino-autonómica (TAC). As TC's exigem uma cuidadosa avaliação na exclusão de patologia secundária.

Caso Clínico: Mulher, 36 anos de idade, trazida ao Serviço de Urgência (SU) porque acordou pelas 3 horas da manhã com cefaleia violenta, peri-orbitária direita, em guinada, acompanhada de edema palpebral e eritema conjuntival. A dor durou 30 minutos e acompanhou-se de náuseas, fono e fotofobia. Ao exame físico e neurológico não apresentava alterações significativas, com excepção de TA 160/90 mmHg. Sem história prévia de HTA. Desde os 20 anos de idade, cefaleias episódicas recorrentes com a mesma localização (peri-orbitária direita), de intensidade moderada, sem outros sinais ou sintomas acompanhantes, com uma frequência de 1-2 episódios mensais e com uma duração até 180 minutos. Agravamento recente da frequência (até 5/mês) e intensidade destes episódios nos últimos 6 meses. Enquanto no SU pediu TC CE que revelou estrutura anómala vascular na região temporal. Realizou posteriormente RMN CE e angiografia cerebral com identificação de MAV em localização temporal direita, sem edema envolvente ou sinais de hemorragia. A MAV era alimentada pelas artérias cerebral posterior direita e comunicante posterior direita, ambas dilatadas, drenando via seios recto e cavernoso direito.

Proposta para radiocirurgia estereotáxica da qual resultou resolução dos episódios dolorosos.

Conclusão: Neste caso permanecem dúvidas quanto à classificação da cefaleia inicial da doente. As características semiológicas da dor são mais enquadráveis numa cefaleia tipo tensão episódica dada ausência de sinais autonómicos acompanhantes. No entanto, há descrição de TACs primárias sem a presença destes sinais. Por outro lado, perante um doente com uma cefaleia trigémino-autonómica deverá ser questionada uma etiologia secundária para a cefaleia, sendo o caso presente paradigma disso.

Massagem Cervical: Relaxamento ou Cefaleia?

Ana Aires^{1,2}, Andreia Costa^{1,3}, Pedro Abreu^{1,3}, Joana Guimarães^{1,3}, Elsa Azevedo^{1,3}, Madalena Pinto¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João; 2-Dep. de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Dep. de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Introdução: A cefaleia surge em 50-75% das disseções arteriais cervicais; pode localizar-se na região occipital, ocorrer com instalação gradual de uma dor moderada ou intensa, semelhante a uma enxaqueca, ou mesmo como cefaleia súbita, ipsilateral à disseção.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, de 42 anos, massagista, com antecedentes de enxaqueca, admitida no serviço de urgência com quadro de cefaleia e cervicálgia direitas, com uma semana de evolução, após lhe ter sido efectuada manipulação cervical. Ao exame neurológico, objectivou-se nistagmo rotatório com fase rápida para a esquerda, nistagmo upbeat na supravisão, parésia facial central esquerda, disartria e ataxia. Realizou eco-Doppler carotídeo e transcraniano, que revelou artérias vertebrais com irregularidade de calibre e estenose luminal, sugerindo disseção bilateral não oclusiva, e angioTAC que confirmou disseção bilateral das artérias vertebrais. Realizou mais tarde RMN, que mostrou pequenos focos de isquemia aguda/subaguda no território da circulação posterior, com lesão de maiores dimensões no tálamo direito. A doente iniciou hipocoagulação. Após agravamento inicial dos défices neurológicos, a doente teve alta uma semana após a admissão, assintomática e sem alterações no exame neurológico, mantendo hipocoagulação, sendo orientada para a consulta externa. Repetiu entretanto eco-Doppler que revelou normalização das vertebrais, e suspendeu o tratamento.

Conclusão: A cefaleia associada a disseção arterial cervical, pela sua localização posterior, é comumente confundida com uma cefaleia músculo-esquelética, pelo que o diagnóstico muitas vezes só se faz quando se pesquisam e encontram sinais neurológicos focais. Assim, em situações de urgência, deve sempre averiguar-se a ocorrência de traumatismo menor como a manipulação cervical. A cefaleia é, portanto, um sinal de alarme importante, que pode manifestar-se até duas semanas antes do AVC.

Na maioria dos casos o prognóstico destes doentes é favorável, menos frequentemente quando a disseção das artérias vertebrais é bilateral, embora no caso presente a doente tenha revertido o quadro neurológico.

Hemicrânia contínua: um desafio diagnóstico

Vera Ferreira¹, Raquel Samões², JM Pereira Monteiro²

1-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António; 2 Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António

Introdução: Na 3ª edição da Classificação Internacional das Cefaleias (2013), a Hemicrânia Contínua (HC) foi incluída no grupo das Cefaleias Trigémino-Autonómicas. O seu diagnóstico é muitas vezes um desafio.

Casos Clínicos: Mulher, 60 anos, apresentava cefaleia com 1 ano de evolução, na região orbitária direita, muito intensa, associada a lacrimejo e rinorreia ipsilaterais, com duração 15 a 45 minutos, 5 a 6 vezes por dia. Entre as crises, mantinha dor ligeira, profunda, no olho direito. Exame neurológico intercrítico normal. RM encefálica normal. Inicialmente medicada com lamotrigina (25-100mg/dia) e indometacina 25+25mg/dia, com diminuição do número de crises. Sem resposta a verapamil 160mg/dia e sumatriptano em SOS). Por sua iniciativa, iniciou ibuprofeno (400+400mg/dia), passando a apresentar apenas moedeira Hemicrânia direita persistente. Foi medicada com indometacina libertação prolongada 75mg/dia, ficando assintomática.

Homem, 38 anos. Há cerca de 6 anos iniciou sensação de “sopro” no ouvido direito, seguindo-se “fisgadas” temporais direitas com irradiação para o vértex, associadas a lacrimejo e ptose palpebral ipsilaterais. Objectivamente, ptose palpebral e miose direitas. RM encefálica revelou eventual contacto vascular da AICA com o VII direito, sem evidente contacto com o V. Foram tentados vários tratamentos: pregabalina, gabapentina, lamotrigina, amitriptilina, paracetamol, ibuprofeno e oxigenoterapia sem melhoria; verapamil e sumatriptano com resposta parcial. Caracterizando melhor a cefaleia que passou a predominar: dor em moedeira persistente na região temporal direita, não pulsátil, ocasionalmente irradiando para a região parietal, diária, com picos 1-2 vezes/semana, em que, durante 10 minutos a 2 horas, o olho lacrimejava e ficava mais fechado. Sugerida prova terapêutica com indometacina.

Discussão: A tendência de doentes e médicos para valorizar sobretudo os paroxismos de dor em detrimento da cefaleia hemicrânia persistente de menor intensidade pode contribuir para um subdiagnóstico de HC, resultando na prescrição desnecessária e ineficaz de múltiplos fármacos, quando existe uma terapêutica efectiva, a indometacina.

Iatrogenia na detecção de cefaleia secundária

Cristina Duque¹, Mariana Baptista², Pedro Melo-Freitas², Argemiro Geraldo¹, Lúvia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: As malformações cavernosas podem apresentar-se como cefaleia em 23% e hemorragia em 36% dos casos. Os cavernomas intraventriculares constituem entidades clínicas excepcionalmente raras, havendo descrição de 77 casos na literatura.

Caso Clínico: Homem de 73 anos de idade, antecedentes de fibrilhação auricular hipocoagulada com varfarina desde

há 2 anos. História de cefaleias desde os 20 anos, com localização frontal bilateral, de intensidade moderada e carácter pulsátil. Eram acompanhadas de náuseas e vômitos, sem fono ou fotofobia, sendo exacerbadas por actividades da vida diária. Frequência de 3-5 episódios semanais com uma duração de 6-12 horas. Benefício parcial com paracetamol, tendo nos últimos anos utilizado frequentemente uma associação contendo ácido acetilsalicílico, cafeína e codeína (Dolviran®), com boa resposta.

Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por cefaleias muito intensas e resistentes à terapêutica, com 8 dias de duração. A localização, carácter e sintomatologia acompanhante eram semelhantes às anteriores e não havia alterações ao exame neurológico. Efectuou TC CE que revelou uma lesão hemorrágica esferóide na parede do ventrículo lateral esquerdo, que em RM sugeria tratar-se de um cavernoma com sinais de hemorragia recente e crónica. No SU o INR era de 5,9, pelo que foi administrada vitamina K e CPC com posterior ajuste da dose de varfarina. Melhorou progressiva com introdução de terapêutica anti-hipertensiva que incluiu propranolol e lisinopril. Alertado para a iatrogenia medicamentosa resultante da toma de compostos com AAS e manteve tratamento sintomático com paracetamol.

Conclusão: Neste caso a cefaleia de base enquadra-se numa enxaqueca sem aura, embora se possa admitir numa fase mais tardia um diagnóstico de cefaleia atribuída a cavernoma. No agravamento mais recente há uma relação temporal entre a cefaleia e a hemorragia da lesão que por sua vez, é ela também uma iatrogenia da medicação utilizada para o tratamento das cefaleias, em contexto de hipocoagulação.

Pode a cefaleia em guinada ter um desencadeante atípico?

Liliana Pereira¹, Paula Esperança²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Central.

Introdução: A cefaleia primária em guinada é comum, de domínio no género feminino e início habitualmente no jovem. A maioria dos doentes tem padrão irregular ou esporádico, sendo característica a alternância imprevisível entre períodos sintomáticos e assintomáticos.

Caso Clínico: Mulher de 39 anos com cefaleias desde a menarca aos 13 anos. As cefaleias são tipo guinada, com 4-5 segundos de duração, intensas, localizadas na região temporal direita em 90% dos casos. Relacionam-se temporalmente com a menstruação, iniciando-se 2 semanas antes. Ocorrem exclusivamente de dia, em média 2-4 vezes, diárias ou em dias alternados. Não tem sintomas acompanhantes, quer de activação autonómica (injecção conjuntival, ptose/edema palpebral, lacrimejo/rinorreia, sudorese/ruborização facial), quer de enxaqueca (foto/fono/cinesiofobia, náuseas/vômitos), mas nos intervalos das guinadas fica com impressão residual holocraniana mal definida. Sem alívio com paracetamol ou ibuprofeno. Concomitantemente tem tumefacção mamária nestas 2 semanas pré-menstruais. No primeiro dia da menstruação a dor cessa por completo.

A cefaleia é igual quer sob contracção oral combinada quer com dispositivo intrauterino não hormonal, mas remitiu integralmente entre o segundo mês de gravidez e o final da amamentação. Uma única vez teve cefaleia occipital tipo pressão, com parestesias nos membros superiores, disartria e em

seguida vertigem, com 30 minutos de duração. Motivou investigação com ressonância magnética encefálica (hiperintensidades inespecíficas) e EEG (lentificação temporal esquerda). Iniciou terapêutica com ácido valpróico, ficando sem cefaleia. Quando parou medicação, retomou padrão prévio.

Conclusão: Ao invés do típico padrão irregular, este caso de cefaleia em guinada manifesta estreita relação temporal entre cefaleia e alterações hormonais ao longo da vida, podendo ser uma entidade diferente. Enxaqueca é uma comorbidade frequente, neste caso apenas provável, com aura do tronco cerebral. A terapêutica mais frequentemente usada é indometacina e não estão descritos casos com resposta a ácido valpróico, no entanto, foi eficaz nesta doente.

Pontadas e olho vermelho: um desafio diagnóstico

Elisa Campos Costa, Liliana Pereira, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, EPE.

Introdução: As cefaleias trigémino-autonómicas, ainda que englobadas no mesmo grupo nosológico, representam entidades diversas, quer na apresentação clínica, quer no impacto sobre o indivíduo e na resposta à terapêutica.

Caso Clínico: Apresenta-se uma doente de 64 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus, dislipidemia e acidente isquémico transitório no passado. Referenciada à consulta de Neurologia por queixas desde os 59 anos de cefaleia diária, estritamente temporal direita, em pontada, intensa, com duração de alguns segundos, seguida de moimha holocraniana com duração menor que uma hora, com cerca de 4 episódios por dia. Negou fatores agravantes ou desencadeantes, incluindo zonas gatilho. Referia sempre lacrimejo e injeção conjuntival à esquerda. Sem episódios noturnos. O exame neurológico era normal. Realizou TC-CE sem achados significativos. Iniciou terapêutica com indometacina, referindo melhoria da frequência e intensidade, mantendo padrão de dor à direita e sinais de ativação autonómica à esquerda. Suspendeu fármaco dois meses depois por dispepsia e regressou ao padrão inicial de frequência e intensidade. Optou-se então por terapêutica com gabapentina 300mg bdiária. Após dois meses referiu melhoria da cefaleia, mantendo lateralidade e localização mas com menor frequência (1 episódio por dia e intervalos livres de cerca de 6 dias), menor intensidade, agora sem moimha, injeção conjuntival ou lacrimejo.

Conclusão: Apresenta-se um caso de cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperémia conjuntival e lacrimejo (SUNCT) embora com sintomas autonómicos contralaterais, facto já descrito, embora raramente, na literatura. As características clínicas e a resposta à gabapentina sugerem este diagnóstico, sendo que se cumprem os critérios ICHD-3 beta, exceto apresentar discordância na lateralidade dos sintomas autonómicos. A cefaleia primária tipo guinada parece menos provável pela presença de sintomas autonómicos. Ilustra-se assim a dificuldade de classificação das cefaleias intensas recorrentes de curta duração, mesmo à luz da nova Classificação Internacional de Cefaleias.

Um caso de CADASIL com ressonância magnética encefálica negativa na 4ª década de vida

Raquel Samões¹, José Eduardo Alves², JM Pereira Monteiro¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António.

Introdução: CADASIL (Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy) designa uma vasculopatia autossómica dominante resultante de mutações no gene NOTCH3. Manifesta-se por enfartes profundos, demência subcortical, perturbação de humor e enxaqueca com aura. As alterações mais características da RM encefálica são focos de hipersinal na substância branca das regiões temporais anteriores. Geralmente, as alterações radiológicas precedem os sintomas, surgindo em média aos 30 anos e estando presentes em todos os portadores aos 35 anos. A biópsia cutânea tem uma sensibilidade cerca de 50%.

Caso Clínico: Sexo feminino, 34 anos, convocada à consulta de Neurologia-Cefaleias por história familiar de CADASIL (mãe com AVC recorrentes e deterioração cognitiva e irmã com AVC em idade jovem, ambas com mutação identificada). Apresentava queixas subjectivas de memória e episódios de cefaleia hemicraniana com características de enxaqueca, por vezes acompanhadas de sensação de desmaio. Sem antecedentes pessoais patológicos; exame neurológico normal. A RM encefálica 3T revelou apenas discretos focos de hipersinal da substância branca occipital, adjacente aos cornos ventriculares e subcortical, sem seguro significado patológico, e focos punctiformes de hipointensidade no hemisfério cerebeloso esquerdo, correspondendo a aparentes espaços vasculares. A biópsia cutânea revelou morfologia normal das paredes dos pequenos vasos arteriais, com limitante elástica interna bem definida e sem irregularidades. Avançou-se para estudo genético, que revelou mutação no gene NOTCH3 (alelo 2, exão 11, c.1672 C>T, p.Arg558Cys). Foi tratada profilacticamente com topiramato 50mg/dia e AAS 100 mg/dia.

Discussão: Este caso clínico sobre CADASIL tem a particularidade de apresentar uma RM encefálica não claramente patológica, numa idade em que, segundo a literatura, isso já não seria de esperar. Alerta para a importância de prosseguir para estudo genético perante doentes com enxaqueca e história familiar conhecida de CADASIL, mesmo com biópsia cutânea e ressonância negativas, sob pena de se falharem diagnósticos.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Sexta-feira, 18 Outubro 2013 - 16h30

Moderadores: Paula Esperança, Miguel Rodrigues

Início de aura na gravidez: um desafio diagnóstico

Liliana Pereira, Nadine Ferreira
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta.

Introdução: O aparecimento inaugural de sintomas neurológicos transitórios durante a gravidez requer diagnóstico célere. Entre os diagnósticos diferenciais possíveis conta-se o

acidente isquémico transitório, trombose venosa cerebral, fenómenos epiléticos e a aura de enxaqueca.

Caso Clínico: Mulher de 35 anos, com antecedentes de cefaleia frontal, bilateral, moderada, não pulsátil, com fotofobia, sem outros acompanhantes. Esta surgiu no ano prévio, 2 a 3 dias por semana, exclusivamente no contexto de toma de contraceptivos orais e desapareceu com a sua cessação. Sem outras cefaleias no passado ou história familiar de enxaqueca.

Quando grávida de 20 semanas do terceiro filho, iniciou de forma súbita quadro de escotoma central acompanhado de luzes cintilantes no hemisfério visual direito, que persistiu durante 1 hora e desapareceu espontaneamente. Não teve cefaleia subsequente. Nessa mesma tarde teve sensação de *déjà-vu*, que nunca tinha experienciado. Dois dias depois teve episódio de fantasmia, em que cheirou “bolos acabados de fazer”, durante 15 minutos, igualmente sem cefaleia. Realizou ressonância magnética encefálica, sem alterações. No mês seguinte repetiu 5 vezes sintomas visuais (escotoma central e luzes cintilantes à direita) com 15 minutos de duração, sempre sem cefaleia. A restante gravidez e puerpério não tiveram intercorrências.

Dez meses após o parto colocou dispositivo intrauterino hormonal, tendo retomado padrão prévio de cefaleia, agora precedida de náuseas e vômitos. Faz ibuprofeno com alívio. Nunca cumpriu critérios diagnósticos de enxaqueca com/sem aura.

Conclusão: Num pequeno número de casos a enxaqueca pode iniciar-se durante a gravidez, enquanto noutros a primeira aura ocorre neste período. Nesta grávida a ocorrência de fantasmia e sintomas reversíveis compatíveis com aura típica sem cefaleia, mas sem diagnóstico prévio de enxaqueca com aura é um desafio diagnóstico. Na ausência de diagnóstico vascular ou epilético alternativo, pensamos que o seguimento desta doente permitirá estabelecer no futuro o diagnóstico de enxaqueca, eventualmente com aura.

Manifestações migranosas e lesões cerebrais

Mariana Leitão Marques¹, João Nuno Carvalho¹, Ricardo Veiga², Isabel Luzeiro¹

1-Serviço de Neurologia Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – Hospital Geral; 2-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – Hospital Geral.

Introdução: A enxaqueca com aura é uma entidade clínica considerada benigna e com manifestações habitualmente recorrentes e estereotipadas num mesmo doente.

O efeito das crises na estrutura e função do cérebro, nomeadamente a relação com frequência e duração das mesmas, continua em debate e investigação. A atrofia a vários níveis, as lesões da substância branca e os enfartes migranosos com manifestações clínicas ou subclínicas fazem já parte do nosso conhecimento.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 44 anos, com história prévia de enxaqueca com aura visual caracterizada por fotopsias e escotomas cintilantes, descreve episódio de status migranoso com cerca de cinco dias de duração. Três dias após a instalação da dor e de toda a constelação migranosa, a doente percebe uma alteração da visão, caracterizada por defeito de campo visual, sugestivo de quadrantanópsia, que se prolongou por cinco dias (ultrapassando a crise de dor), posteriormente com resolução espontânea. Durante a crise,

fez medicação abortiva com triptanos e AINES. Realizou RM-CE que revelou existência de “pequena lesão de natureza isquémico-hemorrágica envolvendo a circunvolução occipital superior e a porção adjacente da circunvolução occipital, em fase subaguda”. Existia também outra lesão, mais antiga, de localização frontal. Na altura estava medicada com Venlafaxina e anticoncepcivo hormonal. O estudo analítico pró-trombótico revelou heterozigotia para PRT20210 G/A e para MTHFR 677 C/T. Sem outros factores de risco cerebrovasculares apurados à data.

Dos antecedentes patológicos há a realçar um aborto espontâneo. Da história familiar apurou-se: mãe com Esclerose Múltipla e irmã com doença auto-imune, presumivelmente Lúpus. Sugeriu-se suspensão do anticoncepcivo hormonal e iniciou terapêutica antiagregante plaquetar.

Conclusão: Com este caso pretendemos:

- Debater diagnósticos diferenciais e a etiopatogenia das lesões que se podem admitir nesta situação e qual o tratamento a propor;
- Abrir a discussão para o tema das lesões cerebrais encontradas em doentes com enxaqueca.

Nevralgia do Glossofaríngeo: um desafio diagnóstico

Inês Correia, Inês Marques, Bruno Rodrigues

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A Nevralgia do Glossofaríngeo é uma causa rara de dor facial, frequentemente subdiagnosticada, representando apenas 0.2-1.3% dos síndromes de dor facial.

Caso Clínico: Mulher, 39 anos, natural do Nepal, sem antecedentes pessoais de relevo. Recorre ao Serviço de Urgência por quadro de odinofagia com 5 meses de evolução. O quadro inicia-se com episódios paroxísticos de dor lancinante na porção superior da orofaringe, tipo facada com alguns segundos de duração, ocasionais, desencadeados pela ingestão de alimentos. Agravou progressivamente, diminuindo a intensidade do estímulo necessário para desencadeamento da dor e aumentando o número de crises. À data da observação apresenta dor contínua, com períodos de exacerbação desencadeados por pequenos estímulos físicos como o falar e deglutir, tendo já havido importante perda de peso de 5kg, estando em jejum desde há 2 dias. Já havia sido observada por vários clínicos, tendo sido diagnosticada inicialmente com amigdalite aguda e medicada com antibiótico. Por persistência do quadro fez nova antibioterapia e vários analgésicos, incluindo anestésicos locais, sem melhoria. Foi medicada no SU com Fenoína 1000mg endovenoso com significativa melhoria imediata, retomando ingestão de alimentos. Desde então acompanhada em Consulta de Neurologia, tendo realizado estudo complementar, incluindo ressonância magnética cerebral, que não revelou alterações e estando atualmente medicada com Oxcarbazepina 600mg 2id com controlo da dor.

Conclusão: A Nevralgia do Glossofaríngeo pode apresentar-se com sintomas semelhantes a patologias mais comuns, e quando existe cronificação das queixas pode deixar de ocorrer um carácter paroxístico de dor, cursando com fundo doloroso, o que suscita dificuldades no seu diagnóstico. Apresenta-se este caso pelas particularidades que retardaram o reconhecimento da patologia.

COMUNICAÇÕES ORAIS

Sábado, 19 Outubro 2013 - 09h45

Moderadores: Manuela Palmeira, Gisela Carneiro

Assessing Risk Factors for Migraine: Differences in Gender Transmission

Carolina Lemos^{1,2}, Isabel Alonso^{1,2}, José Barros³, Jorge Sequeiros^{1,2}, José Pereira-Monteiro^{1,2,3}, Denisa Mendonça^{2,4}, Alda Sousa^{1,2}

1-UnIGENE, Instituto Biologia Molecular Celular, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 2-Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, Hospital de Santo António, Porto, Portugal; 4-Instituto de Saúde Pública, Universidade do Porto, Porto, Portugal.

Aim: Our aim was to assess which specific factors are contributing to an increased risk of migraine in a group of 131 Portuguese families.

Methods: We studied 319 first-degree relatives, using a multilevel approach to account for the dependency among members from the same family. We included in the model relative's gender, the proband's gender and age-at-onset, to evaluate if any of these variables were associated with relative's affection status. We also included in the model proband's migraine subtype. We further assessed female and male transmissions within the proband nuclear family.

Results: Relatives' gender was found to be a risk factor for migraine (Odds Ratio = 2.86; 95% CI = 1.75–4.67), with females at a higher risk. When splitting probands according to their migraine subtype, we found that none of the variables studied contributed to relatives of MA-probands affection-status. Our results also show a significant difference between proband's transmission and the gender of the parents and offspring.

Conclusions: With this study, we showed that gender is truly a risk factor for migraine and that a gender-biased transmission is also observed. This reinforces the importance of identifying genes associated with migraine that are modulated by genes located in the sex chromosomes and the study of mitochondrial DNA or X-chromosome and hormonal-related effects associated with migraine susceptibility.

Cefaleias Primárias Associadas à Actividade Sexual: uma série hospitalar

Simão Cruz, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora/Sintra.

Introdução: De acordo com a terceira edição da Classificação Internacional de Cefaleias, a cefaleia primária associada à actividade sexual (CPAAS) caracteriza-se pela ocorrência de pelo menos dois episódios de cefaleia e/ou cervicalgia exclusivamente durante a actividade sexual, com intensidade crescente acompanhando a excitação ou de início explosivo no orgasmo ou imediatamente antes, e com duração de dor severa inferior a 24 horas. A fisiopatologia da CPAAS é desconhecida, havendo contudo autores que sugerem alterações hemodinâmicas transitórias na sua gênese.

Objectivos: Caracterizar os doentes com CPAAS relativamente às características das cefaleias e a algumas variáveis

possivelmente associadas à síndrome.

Metodologia: Análise retrospectiva dos dados de todos os doentes observados em internamento num hospital distrital com o diagnóstico de saída de CPAAS, excluindo-se portanto os casos de cefaleias associadas à actividade sexual com etiologia identificada.

Resultados: A amostra preliminar analisada inclui 13 doentes com uma mediana de idades de 42 anos e uma proporção entre sexos de 2:1 (homens:mulheres). Em 62% dos casos a cefaleia era orgásmica e em 15% tinha início antes do orgasmo. Três doentes nunca tinham tido episódios prévios. A maioria dos doentes descrevia a cefaleia como pulsátil e a duração variou entre alguns segundos e um período superior a 24 horas, embora com dor menos intensa. Sessenta e dois por cento dos doentes tinham também enxaqueca sem aura, 54% eram fumadores e 46% sofriam de hipertensão arterial (HTA). A maioria dos doentes foi tratada com propranolol em doses e durações variadas e aproximadamente 2/3 não tiveram recidiva das cefaleias.

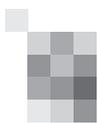
Conclusões: Destacam-se nesta revisão a elevada proporção de doentes que já tinham tido episódios prévios de CPAAS, a significativa co-morbilidade com a enxaqueca e a grande frequência de HTA e de hábitos tabágicos nestes doentes

Interaction between γ -Aminobutyric Acid A Receptor Genes: New Evidence in Migraine Susceptibility

Marlene Quintas¹, João Neto¹, José Pereira-Monteiro^{1,2,3}, José Barros^{2,3}, Jorge Sequeiros^{1,2}, Isabel Alonso^{1,2}, Alda Sousa^{1,2}, Carolina Lemos^{1,2}

1-UnIGENE - IBMC, Universidade do Porto; 2-ICBAS, Universidade do Porto; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto- Hospital de Santo António, Porto.

Abstract: Migraine is a common neurological episodic disorder with a female-to-male prevalence 3- to 4-fold higher, suggesting a possible X-linked genetic component. Our aims were to assess the role of common variants of gamma-aminobutyric acid A receptor (GABA_AR) genes, located in the X-chromosome, in migraine susceptibility and the possible interaction between them. An association study with 188 unrelated cases and 286 migraine-free controls age- and ethnic matched was performed. Twenty-three tagging SNPs were selected in three genes (*GABRE*, *GABRA3* and *GABRQ*). Allelic, genotypic and haplotypic frequencies were compared between cases and controls. We also focused on gene-gene interactions. The AT genotype of rs3810651 of *GABRQ* gene was associated with an increased risk for migraine (OR: 4.07; 95% CI: 1.71-9.73, p=0.002), while the CT genotype of rs3902802 (OR: 0.41; 95% CI: 0.21-0.78, p=0.006) and GA genotype of rs2131190 of *GABRA3* gene (OR: 0.53; 95% CI: 0.32-0.88, p=0.013) seem to be protective factors. All associations were found in the female group and maintained significance after Bonferroni correction. We also found three nominal associations in the allelic analyses although there were no significant results in the haplotypic analyses. Strikingly, we found strong interactions between six SNPs encoding for different subunits of GABA_AR, all significant after permutation correction. To our knowledge, we show for the first time, the putative involvement of polymorphisms in GABA_AR genes in migraine susceptibility and more importantly we unraveled a role for novel gene-gene interactions opening new perspectives for the development of more effective treatments.



Utilidade Clínica do Mig-SCog.

Gil-Gouveia, R.^{1,2}, Oliveira, AG.⁴ e Martins, IP¹

1-Dep. de Neurociências Clínicas, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal; 2-Headache Center, Hospital da Luz, Lisboa, Portugal; 3-Pharmacy Department, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Brasil.

Introdução: O questionário Mig-SCog é uma ferramenta de 9 itens que determina o impacto dos sintomas cognitivos subjectivos que ocorrem nas crises de enxaqueca. Demonstrou-se fácil de utilizar, válido e consistente.

Objectivo: Avaliar a aplicabilidade clínica do Mig-SCog e, em particular, a sua especificidade para a Enxaqueca.

Métodos: Aplicação do Mig-SCog numa amostra clínica de doentes com Enxaqueca e Cefaleia de Tensão. Avaliação estatística dos resultados de cada item e da pontuação total do teste, comparando as respostas dos doentes com Enxaqueca com os com Cefaleia de Tensão.

Resultados: 142 doentes, 92 com enxaqueca e 50 com cefaleias de tensão preencheram consecutivamente o Mig-SCog. A pontuação média do Mig-SCog foi de 3.4 ± 3.3 para a Cefaleia de Tensão e 8.1 ± 4.1 para a Enxaqueca ($p < 0.001$). À excepção dos itens relacionados com a nomeação (itens 8 e 9), todos os restantes foram significativamente mais elevados na Enxaqueca do que na Cefaleia de Tensão, tendo inclusivamente elevadas sensibilidade (de 0.47 a 1.00) e especificidade (de 0.48 a 0.86) para o diagnóstico da enxaqueca.

Discussão: O Mig-SCog é um instrumento rápido e útil, sendo específico para a Enxaqueca.



Programa

5ª Feira - 6 Fevereiro 2014

08h30-09h40 Comunicações Orais I

Presidência - António Oliveira e Silva, Carla Ferreira

09h40-11h00 Sessão conjunta com a S. P. de Diabetologia

Presidência - Castro Lopes, Luís Medina

09h40-10h00 Critérios de diagnóstico de diabetes - Jorge Soares

10h00-10h25 Impacto da hiperglicemia no AVC - Vitor Tedim Cruz

10h25-10h50 Novos conceitos terapêuticos na Diabetes - Carlos Godinho

10h50-11h00 Discussão

11h00-11h30 Intervalo

11h30-12h00 Conferência: Lesões vasculares medulares

Pedro Nunes Vicente

Presidência - Rui Vaz

12h00-13h00 Simpósio Tecnimede - Combinação fixa de Pravastatina/Fenofibrato no tratamento de doentes de alto risco com dislipidemia mista

Presidente - Castro Lopes

Pravastatina/fenofibrato na Dislipidemia Aterogénica: evidência clínica - Carlos Aguiar

Discussão

13h00-14h30 Intervalo

14h30-15h10 Conferência: Novos conceitos no tratamento da hipertensão na hemorragia cerebral

Christian Stapf

Presidência - Elsa Azevedo

15h10-16h30 Comunicações Orais - Casos clínicos

Presidência - Gustavo Santo, Teresa Fonseca

16h30-17h00 Intervalo

- 17h00-18h10 Sessão - Dissecções cérvico-cefálicas**
 Presidência - Carlos Correia, José Ferro
- 17h00-17h30 Etiologia das dissecções arteriais cervicais: trauma, infecção ou genes? - Stéfanie Debette
- 17h30-17h45 Aspectos clínicos e diagnóstico - Sofia Calado
- 17h45-18h00 Tratamento - Evidência e recomendações - José Ferro
- 18h00-18h10 Discussão
- 18h10-18h55 Conferência - Aspectos metodológicos na investigação em AVC**
 Peter Sandercock
 Presidência - Marta Carvalho
 Comentário - Manuel Correia
- 19h00 Sessão de Abertura**
 Convidado - Prof. Fernando Pádua
 "Uma obra inacabada..."

6ª Feira - 7 Fevereiro 2014

- 08h30-09h40 Comunicações Orais II**
 Presidência - Ana Luísa Cruz, Miguel Rodrigues
- 09h40-10h50 Sessão - Factores de risco vascular - conhecer e divulgar**
 Presidência - José Manuel Calheiros, Vítor Oliveira
- 09h40-10h05 Novos dados sobre a prevalência dos factores de risco em Portugal – Estudo Ecor - Mafalda Bourbon
- 10h05-10h25 HTA em Portugal - Fernando Pinto
- 10h25-10h40 Comentário - Rui Cernadas
- 10h40-10h50 Discussão
- 10h50-11h20 Intervalo
- 11h20-12h05 Conferência: Considerações sobre a classificação das doenças vasculares cerebrais na CID11**
 Bo Norrving
 Presidência - Patrícia Canhão
- 12h05-13h00 Simpósio Bayer - Desafios clínicos na prevenção do AVC**
 Presidência - Castro Lopes
 Coordenadoras do Projecto - Elsa Azevedo e Patricia Canhão
 Como Optimizar a Investigação para Encontrar a Fibrilhação Auricular? - Gustavo Cordeiro
 Importância da Adesão à Terapêutica para a Protecção do Doente - Catarina Fonseca
 Questões Práticas na Prevenção Secundária do AVC com Rivaroxabano - Patrícia Canhão
- 13h00-14h30 Intervalo
- 14h30-15h30 Sessão: Recanalização no AVC: há novos caminhos?**
 Presidência - Manuel Manita, Jaime Rocha
- 14h30-14h55 Trombólise intra-arterial e intra-venosa - em que ponto estamos? - Alfonso Ciccone
- 14h55-15h15 Trombólise fora da indicação aprovada pela EMA - Teresa Pinho e Melo
- 15h15-15h30 Discussão
- 15h30-16h30 Simpósio Boehringer Ingelheim - Acidente Vascular Cerebral, Fibrilhação Auricular e Anticoagulação Oral**
 Boas Vindas e Introdução - José Ferro
 A realidade do AVC em Portugal - Manuel Correia
 Prevenção Primária do AVC em doentes com FA - Jorge Ferreira
 Prevenção Secundária do AVC em doentes com FA - H.C. Diener

16h30-17h00 Intervalo

17h00-18h20 **Comunicações Oraís III**

Presidência - Miguel Castelo Branco, Miguel Viana Baptista

18h20-18h55 **Momento ESO: Hemorragia subaracnoideia - dados recentes e recomendações**

G. J. Rinkel

Presidência - Marcos Barbosa

Sábado - 8 Fevereiro 2014

08h30-09h30 **Sessão de Posters**

Presidência - Isabel Henriques, Joana Teles Sarmiento, João Fontes, Jorge Poço,
Miguel Rodrigues, Sebastião Barba

09h30-10h40 **Sessão: Melhorar a vida após o AVC**

Presidência - Pedro Cantista, Raimundo Martins

09h30-09h55 **Depressão** - João Freitas

09h55-10h10 **Reinserção profissional** - Jorge Jacinto

10h10-10h25 **Condução automóvel** - Beatriz Condeça

10h25-10h40 **Discussão**

10h40-11h10 Intervalo

11h10-12h10 **Sessão - Reabilitação cognitiva no defeito cognitivo vascular**

Presidência - Ana Verdelho, Gorjão Clara

11h10-11h30 **Evidência actual para a estimulação/reabilitação cognitiva do defeito cognitivo vascular** - Ana Catarina Santos

11h30-12h00 **Experiência de um centro de reabilitação cognitiva** - Jill Winegardner

12h00-12h10 **Discussão**

12h10-12h50 **Conferência: Efeitos do Polivinol em ratos espontaneamente hipertensos (SHR) e ratos wistar**

Nuno Sousa

Presidência - Castro Lopes

13h00 **Sessão de encerramento**

Distribuição de prémios - Apoio Bayer

Atribuição da bolsa de investigação - Apoio Boehringer Ingelheim

15h00-19h00 **Curso de AVC**

Coordenação - Fernando Pita

15h30-17h30 **Sessão de informação à população**

Aprenda o fundamental sobre o AVC - Castro Lopes

A importância de uma alimentação saudável - Sandra Alves

A nutrição na reabilitação no doente pós AVC - Célia Lopes/Fábio Bernardino

A importância da actividade física - Demonstração Prática - Rui Barros

Testemunhos

Resumos

RESUMOS DE APRESENTAÇÕES

Subarachnoid hemorrhage - recent data and guidelines

Prof. Gabriel J. E. Rinkel

The incidence of aneurysmal subarachnoid haemorrhage (aSAH) has remained stable over the last three decades, but the case fatality has decreased by 17% in absolute terms in this period. Thus, the number of patients in the population who have survived an episode of aSAH has increased. Since the mean age at which aSAH occurs is reasonably young at 55 years, it is important to know the prognosis of these former patients. This lecture will give insight into survival rates, chances of new episodes of aSAH, other cardiovascular diseases and cancer. Moreover, 'minor deficits', cognitive changes, working capacity and psychosocial impact will be discussed.

Aptidão para condução de veículos no contexto de AVC

Beatriz Condeça

O desempenho da condução de um veículo é uma tarefa complexa que exige a funcionalidade adequada de múltiplas funções ao condutor. Cabe aos médicos a avaliação desta funcionalidade e a ponderação da consequente aptidão para este desempenho. Esta avaliação assenta em critérios clínicos conjugados com a legislação em vigor. A avaliação clínica engloba parâmetros físicos e mentais.

A dificuldade na avaliação da funcionalidade e aptidão adequadas é maior em contexto patológico, na medida em que existem actualmente soluções tecnológicas que permitem ultrapassar alguns défices. As morbilidades que atingem as funções superiores, como é o caso dos Acidentes Vasculares Cerebrais, condicionam maior complexidade na avaliação da aptidão para condução.

Actualmente estão a ser desenvolvidos esforços no sentido de aferir factores preditivos de risco para o desempenho da condução e protocolizar as avaliações.

No Centro de Mobilidade do Centro de Medicina de Reabilitação do Alcoitão fazem-se avaliações da aptidão para condução em contexto patológico. Em funcionamento desde 1999, desenvolveu-se um método de avaliação que permitiu a realização até ao presente de cerca de 2.000 exames.

Dissecções cervico-cefálicas: Tratamento - Evidência e recomendações

José Ferro

O tratamento das dissecções inclui a prevenção do tromboembolismo e a reposição da normal anatomia arterial. O risco de embolismo é máximo no período próximo da dissecção sendo muito raro o embolismo tardio. A anticoagulação é a terapêutica recomendada, embora a sua eficácia não seja suportada por ensaios clínicos aleatorizados. Tais ensaios são

de muito difícil realização devido à enorme dimensão amostral necessária. O tempo de emprego da anticoagulação é também incerto, mas é consensual o seu uso durante cerca de 6 meses.

Nos casos em que ocorre um AVC isquémico associado à dissecção, deve ser realizada trombólise EV com rtPA, de acordo com os critérios e procedimentos habituais.

As intervenções endovasculares na fase aguda descritas em casos isolados e pequenas séries parecem ter resultados animadores, quer nos casos com apresentação como AVC isquémico, quer sobretudo nos que se manifestam como hemorragia subaracnoídea, que no entanto necessitam ser replicados em séries maiores

Em geral não está recomendada qualquer intervenção, cirúrgica ou endovascular, para repor a normal anatomia arterial, isto é, tratar oclusão ou estenose arterial ou aneurisma dissecante não claramente sintomático.

Experience of a Cognitive Rehabilitation Centre: A Holistic Model

Jill Winegardner

This talk will focus on the principles and practice of holistic neuro-rehabilitation in the post-acute phase of recovery from acquired brain injury. An overview of the programme and philosophy of the Oliver Zangwill Centre for Neuropsychological Rehabilitation will be followed by a case example illustrating both general principles and specific strategies used with an adult seen for rehabilitation several years following a right MCA infarction. More information can be found in our books: Wilson BA, Gracey E, Evans JJ, & Bateman A. 2009. Neuropsychological Rehabilitation: Theory, Models, Therapy and Outcome. Cambridge University Press and Wilson BA, Winegardner J, & Ashworth F. 2014. Life After Brain Injury: Survivor Stories. Psychology Press.

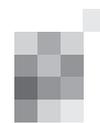
Considerations about the ICD11 classification of cerebral vascular diseases

Bo Norrving

ICD-10 was completed in 1990, and represents the longest time without revision in the history of ICD. Revision into ICD-11 is currently ongoing at WHO. The new classification aims to be adopted at the World Health Assembly at WHO in May 2015. A novel feature of ICD-11 is the inclusion of detailed definitions for all main diagnostic entities.

The new classification will reflect the major advances in stroke that has occurred since ICD-10, such as diagnostics, pathophysiological insights, and links between symptomatic and silent cerebrovascular disease. In ICD-11, cerebrovascular diseases will constitute one single block under "Diseases of the nervous system", making stroke a visible entity of its own.

For TIA a tissue based definition will be used. Use of the term "stroke" requires acute neurological dysfunction, and is further subdivided into cerebral ischemic stroke, intracerebral hemorrhage, subarachnoid hemorrhage, and stroke not known if



ischemic or hemorrhagic. A new section on "Cerebrovascular disease with no acute cerebral symptom" is introduced, and includes silent cerebral infarct, silent cerebral microbleed, and silent white matter abnormalities associated with vascular disease. The section on "Other specified cerebrovascular diseases" has been updated based on current knowledge, and includes revised categories of intracranial vascular malformations and cerebral vasoconstriction syndromes. Use of codes for acute stroke should be restricted to the acute stroke and immediately related hospitalization episodes, and should be separated from "late effects of stroke". The Cerebrovascular Disease section in ICD-11 is in its final stages of completion, and electronic field testing is currently in progress.

Impacto da Hiperglicemia no AVC

Vítor Tedim Cruz

A relação entre a hiperglicemia e o acidente vascular cerebral (AVC) estabelece-se ao longo de todas as fases da história natural da doença vascular cerebral. Assim, o impacto da hiperglicemia no AVC deve ser entendido como um continuum, que engloba os períodos antes, durante e após um AVC.

Podemos começar por considerar a hiperglicemia associada à diabetes como um importante fator de risco vascular, que agrava a probabilidade de ocorrência de um primeiro AVC ou a sua recorrência ao longo da vida. Como fator de risco vascular para AVC apresenta um risco relativo que varia entre 1,8 e 6 e um risco atribuível entre os 5 e 27%.

Na fase aguda de um AVC, a hiperglicemia pode ser um determinante importante da morte neuronal associada à lesão isquémica ou hemorrágica e por isso condicionar o tipo de complicações associadas, o prognóstico e o resultado funcional final. Nesta fase, a hiperglicemia pode estar associada à doença aguda e diabetes ou mesmo a localizações específicas do AVC e estar presente em cerca de 40% dos doentes.

Após a fase aguda do AVC a hiperglicemia pode ainda ter um impacto importante sobre a resposta do cérebro aos programas de neuroreabilitação. Isto pode acontecer quer pela associação independente da hiperglicemia a processos de deterioração cognitiva e demência vascular, quer pela interferência com os mecanismos promotores de neuroplasticidade e processos de treino e aprendizagem a longo prazo, necessários à recuperação funcional.

Em todas estas fases a hiperglicemia é um fator importante que condiciona o resultado dos planos terapêuticos instituídos. O seu tratamento deve ser abordado como uma prioridade e o impacto da hiperglicemia deve sempre ser incorporado na análise e tomada de decisão.

Intra arterial or iv thrombolysis - where do we stand?

Alfonso Ciccone

The term "endovascular treatment" refers to all possible procedures that can be performed to recanalize/reperfuse a symptomatic occluded cerebral artery via catheter (i.e., intra-arterial thrombolysis by plasminogen activator delivery, and mechanical thrombus removal including thrombectomy). Mechanical devices can fragment (e.g., Penumbra System®), aspirate (e.g., Merci Retriever®), retrieve the thrombus (e.g.,

Merci Retriever®), or combine both stenting and retrieval capabilities (e.g., Solitaire® and Trevo®). The perceived advantages of this approach for acute ischemic stroke in terms of recanalization, the multimodal and targeted approaches, and perhaps the more permissive rules on devices than on medications for their licensing, favored the assumption that endovascular treatment is superior to intravenous thrombolysis for acute treatment of ischemic stroke, and its adoption in the more advanced stroke centers. However, this assumption has been questioned by recent randomized clinical trials experience showing that endovascular treatment is not superior to intravenous thrombolysis. This evidence has changed the perception of endovascular treatment and the importance of conducting randomized trials in this area has been recognized. The new challenge is how to study the latest generation of devices, faster in recanalizing and easier to use. Issues that remain to be resolved are the increased time required for endovascular treatment to be performed, the evolving technology of catheter-based techniques, which is usually faster than the duration of a trial, and criteria for patients' selection. In the meantime, the available evidence does not provide support for the use of endovascular treatment of acute ischemic stroke in clinical practice.

Novos conceitos terapêuticos na diabetes

Carlos Godinho

A Diabetes tem vindo a transformar-se numa pandemia a nível global, de implicações e consequências ainda difíceis de perspetivar, quer nos países desenvolvidos quer nos países em desenvolvimento (especialmente nestes a sua expressão é cada vez mais ameaçadora). A "Diabetolândia" é já considerada o 3º "país" mais populoso do mundo. Em Portugal atingiu já a espantosa prevalência de 12,9%, não parando de aumentar.

O risco de desenvolver Diabetes é grande e pode ser determinado através de rastreios à população, permitindo depois atuar em conformidade relativamente aos indivíduos de risco moderado e elevado.

A prevenção da Diabetes, bem como a base da sua terapêutica, continua a assentar na modificação do estilo de vida (adoção de hábitos alimentares saudáveis e incremento da atividade física). Só depois vêm os fármacos. Isto é fundamental e é indispensável continuar a insistir neste aspeto. A Diabetes deve, além disso, ser assumida como uma doença crónica em que o trabalho de equipa, de que o doente constitui o centro, tem de ser compreendido, incrementado e apoiado a todos os níveis.

A Diabetes continua a constituir um enigma, sendo o balanço insulinossecreção VS insulinoresistência o âmago do seu complexo processo fisiopatológico e que nos permite diferenciar entre Diabetes tipo 1, "aquilo" a que chamamos Diabetes tipo 2 e uma série de outras situações intermédias, por vezes de difícil classificação e abordagem. Aos três mecanismos fisiopatológicos clássicos da Diabetes tipo 2, De Fronzo veio em 2009 contrapor o conhecido "octeto", com implicações várias, em particular no novo conceito de fármaco ideal para a Diabetes. Grandes expectativas foram depositadas no grupo terapêutico das tiazolidinedionas, entretanto destronado e de alguma forma recentemente substituído pelo grupo dos fármacos baseados no efeito incretina. Novas insulinas, novas classes de fármacos orais e não só e até outro tipo de abordagens (cirurgia metabólica) têm surgido e outros se

perfilam no horizonte. A metformina, no entanto, atravessa gerações e mantém-se o medicamento de primeira linha na abordagem terapêutica da Diabetes insulinoresistente.

O controlo intensivo da Diabetes e a questão de saber se esse controlo intensivo reduz o risco cardiovascular na Diabetes tipo 2 foram durante os últimos anos objeto de algum fundamentalismo e de intensa polémica. Os estudos ACCORD, ADVANCE e VADT vieram de alguma forma contribuir para o esclarecimento da questão, tendo sido adotadas importantes novas recomendações conjuntas da ADA (American Diabetes Association) e da EASD (European Association for the Study of Diabetes) na abordagem da Diabetes tipo 2, entretanto adaptadas e adotadas para Portugal pela Sociedade Portuguesa de Diabetologia. Estas Recomendações emanadas das sociedades científicas não podem deixar de se contrapor e até de se opor, quer pela sua natureza quer pelo seu conteúdo, às Normas oficiais da DGS sobre esta matéria.

RESUMOS DE CASOS CLÍNICOS

CC1. A Arterite de Takayasu como diagnóstico diferencial do AVC isquémico arterial em idade pediátrica

A. Margarida Romeiro¹, Margarida Alcaface², Sandra Jacinto³, Manuel Manita⁴, Carla Conceição⁵, Margarida Ramos⁶, Rita Silva³

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal; 2- Unidade de Adolescentes, Departamento Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC); 3-Serviço de Neurologia Pediátrica, HDE, CHLC; 4- Unidade Neurosonologia, CHLC; 5-Serviço de Neuroradiologia, CHLC; 6-Unidade de Reumatologia Pediátrica, HDE, CHLC ana_carrilho@msn.com

Introdução: O AVC isquémico arterial em idade pediátrica é uma patologia heterogénea, associada a múltiplos factores de risco e com etiologia distinta do adulto, sendo a arteriopatia identificada como a principal causa, nos estudos mais recentes. No entanto, em algumas arterites, como na Arterite de Takayasu (AT), o AVC constitui uma forma de apresentação rara.

Caso clínico: Menina de 11 anos, natural de Cabo Verde, sem antecedentes patológicos prévios de relevo e sem antecedentes familiares de AVC em idade jovem. Evacuada de Cabo Verde para investigação e orientação terapêutica na sequência de quadro de instalação rapidamente progressiva de alteração da força dos membros esquerdos, da fala e da deglutição, com 3 meses de evolução. No exame neurológico salientava-se: hemiparésia esquerda com componente facial central homolateral, sinais piramidais bilaterais, anartria, elevação palato de fraca amplitude, impossibilidade de realizar protusão da língua e sialorreia abundante. No restante exame objectivo apresentava: assimetria dos pulsos braquiais e radiais, diferencial de pressão arterial dos membros > 10 mmHg e sopro carotídeo direito. Do estudo complementar realizado: *doppler* vasos cervicais com espessamento da íntima e média de ambas as Artérias Carótidas Primitivas, baixa amplitude das velocidades de fluxo da Artérias Carótida Interna direita (ACI), Cerebral Média (ACM) e Cerebral Anterior (ACA) bilateralmente. Na Angio-Ressonância Magnética (RM) crânio-encefálica: presença de lesões parênquimatosas sequelares em territórios arte-

riais da ACA e ACM, bilateralmente, sem evidência de lesões agudas. No restante estudo por Angio-RM foram objectivadas oclusões/estenoses de ramos arteriais da aorta, de grande calibre (Artéria Subclávia esquerda, Carótidas Primitivas, ACIs e Vertebral esquerda) e de vasos de médio calibre (ACM direita), sem envolvimento dos ramos arteriais toraco-abdominais. A avaliação laboratorial revelou: anemia normocítica, normocrómica, trombocitose, hiperfibrinogénemia e aumento da velocidade de sedimentação. Perante o diagnóstico de AT, associou-se ao AAS, corticoterapia oral e metotrexato, sem evidência de progressão da doença até à data actual.

Conclusões: O diagnóstico de AT foi estabelecido pela presença de estenoses de ramos da Aorta (critério mandatório) mas também pela presença de 3/4 critérios clínicos (diminuição dos pulsos arteriais / claudicação, diferencial de pressão arterial entre os membros > 10mmHg, auscultação de sopros / palpação de frémitos, hipertensão) e do critério laboratorial (VS > 20mm/1h). Pretende-se com este caso discutir a importância do exame objectivo geral na criança com AVC isquémico arterial e ilustrar o envolvimento intracraniano raro na Arterite de Takayasu.

CC2. Acidente vascular cerebral isquémico e polimorfismo G20210A do gene da protrombina

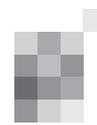
Miguel Pinto¹, André Caetano¹, Sandra Sousa², Sofia Calado^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Cascais; 3-CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa migueljmp@gmail.com

Introdução: Os polimorfismos genéticos trombofílicos constituem um grupo de condições bem estabelecidas como factores de risco vascular nos eventos trombóticos venosos. Apesar da controvérsia, um crescente número de estudos mostram ainda o potencial papel do factor V de Leiden e do polimorfismo G20210A do gene da protrombina (PT20210A) nos eventos arteriais cerebrovasculares do indivíduo jovem, especialmente no AVC de grande artéria.

Caso clínico: Homem de 39 anos, dextro, oftalmologista, sem factores de risco vasculares clássicos, contava com antecedentes de apendagite epiplóica (trombose venosa dos plexos epiloicos) e enfarte agudo do miocárdio não complicado, submetido a coronariografia diagnóstica com detecção de um trombo intracoronário. Sob antiagregação plaquetária, o indivíduo desenvolve um quadro ictal, não associado a esforço físico, de hemiparésia direita de predomínio braquiofacial, défice hemissensitivo direito, parésia facial central direita e afasia de expressão (NIHSS=7). Os exames de neuroimagem mostravam um enfarte isquémico agudo frontoparietal esquerdo corticosubcortical com padrão embólico. Foi submetido a tratamento com alteplase, com excelente progressão clínica, apresentando como únicas sequelas parésia dos movimentos finos da mão direita e lentificação do discurso com ocasionais parafasias (NIHSS=2).

O estudo vascular alargado mostrou um *foramen ovale* patente (FOP) sem aneurisma do SIA mas com shunt direito-esquerdo em repouso, e ainda o polimorfismo em heterozigotia do gene da protrombina (G20210A). O estudo completo do AVC isquémico em idade jovem não mostrou evidência de etiologia adicional (sem etiologia infecciosa, auto-imune ou



doença ateromatosa arterial). Não foram encontrados, clínica ou imagiologicamente, achados de fenómenos trombóticos venosos concomitantes. Não foi apurada história familiar de eventos trombóticos em território arterial ou venoso.

Iniciou anticoagulação com HBPM e posteriormente com dabigatrano, tendo sido submetido a encerramento percutâneo do FOP sem intercorrências. No seguimento aos 7 meses permanecia sem eventos vasculares de novo (NIHSS=2 e mRS=2).

Conclusões: O nosso caso sugere a possibilidade de uma relação entre o acidente vascular cerebral isquémico e os polimorfismos genéticos trombofílicos, nomeadamente a protrombina PT20210A, sobretudo em indivíduos jovens sem factores de risco vasculares associados e na presença de outros eventos trombóticos arterio-venosos prévios ou concomitantes. No entanto, permanece ainda desconhecido o contributo da interacção entre o genótipo e outras características fenotípicas na geração destes fenómenos.

CC3. Aneurisma interventricular e Via Verde do AVC

André Caetano¹, Marcelo Mendonça¹, Miguel Pinto¹, João Abecasis², Jorge Ferreira², Sofia Calado^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental 3-CEDOC – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
andre.p.caetano@gmail.com

Introdução: O aneurisma do septo interventricular (SIV) é um defeito cardíaco pouco comum, raramente associado a AVC embólico. Pode ocorrer em contexto de isquemia coronária crónica, com raros casos descritos com manifestações embólicas ou de hipoperfusão cerebral na apresentação.

Caso clínico: Doente do género masculino, 73 A, com história de dislipidemia e HBP, admitido 2 horas após iniciar quadro ictal de défice motor esquerdo motivando queda e ferida incisa do couro cabeludo. Havia referência a angor/intolerância crescente para pequenos esforços nos últimos meses, com agravamento nos 5 dias precedentes, e febre 38°C 5 dias antes. Negava dor torácica. O exame neurológico na admissão revelou: sonolência, hemiparésia-atáxica esquerda com força muscular grau 3/5, défice hemissensitivo esquerdo, desvio oculocefálico esquerdo, hemianopsia bilateral flutuante, parésia facial direita de padrão nuclear, disartria, disfagia com parésia do palato à direita, náuseas e vômitos (NIHSS=16). A TC CE era normal e o electrocardiograma (ECG) mostrava inversão simétrica da onda T nas derivações V1 a V5, com frequência cardíaca (FC) de 80/min. A avaliação laboratorial mostrava leucocitose, neutrofilia e PCR de 8 mg/dL, com INR 1.6, Troponina I de 0.61 ng/mL, Mioglobina de 178 ng/mL e NT-proBNP de 5560 ng/mL. Perante possível síndrome coronária aguda, febre (39°C) e parâmetros laboratoriais infecciosos realizou ecocardiograma urgente, que revelou acinesia ventricular esquerda extensa, aneurisma do SIV em fase pré-rotura (quase comunicação interventricular) e imagens sugestivas de trombos intracavitários. Foi cancelada a indicação para trombólise e iniciou anticoagulação com heparina de baixo peso molecular (HBPM) e dupla antiagregação. Perante clínica pré-síncope por bradicardia recorrente (FC até 25/min) e hipotensão por bloqueio AV (BAV) completo 3:1 iniciou Isoprenalina EV, com benefício. Verificou-se reversão dos défices neurológicos às 6h. Dado o elevado risco de morbilidade cirúrgica manteve tratamento conservador expectan-

te, sem recorrência de eventos cerebrovasculares. Fez coronariografia que mostrou lesão crítica da artéria descendente anterior, tendo colocado Pacemaker definitivo com eléctrodo no seio coronário (por risco de ruptura do septo). Mantém-se hemodinamicamente estável e assintomático.

Conclusões: Na abordagem do doente com janela terapêutica para trombólise EV no AVC é importante ter em consideração entidades patológicas concomitantes com potencial risco fatal como complicação do tratamento. Além da dissecação da aorta e da endocardite infecciosa, o aneurisma em fase pré-ruptura do SIV constitui uma contraindicação para trombólise EV.

CC4. Acidentes isquémicos transitórios como manifestação de vasculopatia intracraniana por vírus varicella zoster

Luis Faria de Abreu, Tiago Teodoro, Patrícia Canhão
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria
labreu@campus.ul.pt

Introdução: A vasculopatia intracraniana associada a infecção secundária por vírus varicella zoster (VZV) é uma entidade rara que se pode manifestar por sinais e sintomas neurológicos focais meses após um síndrome de Ramsay-Hunt, sendo o hemisfério cerebral ipsilateral o mais frequentemente afectado. O envolvimento simultâneo das grandes e pequenas artérias constitui o achado mais reportado em 50% dos casos. O envolvimento isolado de uma grande artéria é mais raro (13%).

Caso clínico: Um homem de 62 anos com Macroglobulinemia de Waldenstrom, submetido a quimioterapia até Fevereiro de 2013, altura em que desenvolveu síndrome de Ramsay-Hunt à esquerda. Em Agosto de 2013 foi internado para estudo de três episódios transitórios recentes, no espaço de duas semanas, de alteração do discurso, desvio da comissura labial e diminuição da força muscular do hemisfério direito. A RMN mostrou lesões isquémicas recentes envolvendo o território da artéria cerebral média (ACM) esquerda, o estudo ultrassonográfico dos vasos cervicais não mostrou alterações, o Doppler transcraniano revelou aumento da velocidade de fluxo na ACM esquerda (VS=320 cm/s e VD=160cm/s) sugestivo de estenose, visualizando-se em angio-RM estenose proximal da ACM esquerda. Dado que o doente tinha tido infecção recente por VZV por compromisso imunitário associado à quimioterapia e à doença hematológica, colocou-se a hipótese de vasculopatia por VZV. O LCR revelou 6 células/mm³ sem predomínio nítido, e a análise de PCR foi positiva para VZV. Foi medicado com aciclovir 10mg/Kg de 8/8h (21 dias) e prednisolona 1mg/Kg/dia (5 dias). Após terapêutica anti-viral o líquido apresentava 2 células/mm³ PCR negativa para VZV, mantendo mesmas velocidades de fluxo na ACM. Não voltou a ter eventos vasculares. Teve alta assintomático medicado com valaciclovir.

Conclusão: Em doentes com doenças hematológicas e complicações vasculares cerebrais devem ser consideradas várias etiologias possíveis. Neste caso, a colheita de uma história clínica detalhada foi essencial para diagnosticar uma forma rara de apresentação de vasculopatia por VZV, com estenose proximal da ACM esquerda, como etiologia de acidentes isquémicos transitórios. Dado ser um doente imunocomprometido, para assegurar maior protecção a eventual recidiva, optou-se manter medicação com valaciclovir em ambulatório.

CC5. Embolismo gasoso cerebral associado a cavernoma tuberculoso

Liliana Letra¹, Luís Isidoro¹, João Sargento-Freitas¹, Fernando Silva¹, Pedro Ferreira², Gustavo Cordeiro¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
lilianaletra@gmail.com

Introdução: A embolização gasosa cerebral é uma situação rara e maioritariamente associada a traumatismo ou procedimentos vasculares. Os êmbolo migram, tipicamente, para pequenas artérias (30 to 60 µm) com consequente redução da perfusão distal e resposta inflamatória local. A apresentação clínica depende da quantidade absoluta de ar e das áreas envolvidas, sendo, em regra, de início súbito, podendo incluir sintomatologia positiva (cefaleia, crise convulsiva) ou negativa (parésia, alteração estado de consciência). A incidência de eventos cerebrais isquémicos com esta etiologia é ainda indeterminada.

Caso clínico: Doente de sexo masculino, de 57 anos, com antecedentes de HTA controlada, tabagismo e bronquiectasias, com quadro de AITs recorrentes caracterizados por episódios deficitários sensitivo-motores do hemisfério direito. Do estudo complementar inicial salienta-se TC-CE sem lesões, Doppler transcraniano com múltiplos sinais microembólicos em todas as artérias intracranianas e ecocardiograma transesofágico demonstrando foramen oval patente (FOP) com shunt direito-esquerdo menor. Ao 10º dia de internamento apresenta crise convulsiva seguida de vômito e hemoptise com instabilidade hemodinâmica e necessidade de ventilação mecânica. A TC-CE realizada logo após este episódio evidenciou múltiplas hipodensidades intraparenquimatosas bi-hemisféricas de predomínio esquerdo, sugestivas de êmbolos gasosos e lesão isquémica parieto-occipital esquerda. A Angio-TC torácica revelou cavernoma pulmonar apical direito com cerca de 3,8 cm assim como outras lesões cavitadas e adenopatias mediastínicas muito sugestivas de tuberculose pulmonar, confirmada por exame directo das secreções respiratórias. No 12º dia de internamento foi suspensa a sedação mantendo o doente uma Escala de Glasgow de 4 (E1VtM2), que evoluiu para 7 ao 13º dia. Actualmente, o doente encontra-se vigil, traqueostomizado e em ventilação espontânea, com compreensão preservada e tetraparésia de predomínio direito, a cumprir terapêutica anti-tuberculostática. O controlo imagiológico demonstrou reabsorção parcial dos êmbolos gasosos e extensa necrose laminar.

Conclusões: Trata-se de um caso muito raro de embolização gasosa cerebral espontânea. Perante estas situações, a existência de uma etiologia pulmonar deverá sempre ser considerada no diagnóstico diferencial. Admite-se que o mecanismo provável se baseie na existência de uma comunicação fistulosa entre o cavernoma (preenchido de ar) e um vaso pulmonar (geralmente uma veia pulmonar). Manobras que aumentem a pressão intratorácica podem desencadear a entrada maciça de ar directamente na circulação sistémica ou através de FOP.

CC6. Paraplegia flácida como forma de apresentação de trombose aguda da aorta abdominal

Andreia Costa, Tiago Gomes, Pedro Abreu

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto
andreaifcosta@gmail.com

Introdução: A trombose aguda da aorta abdominal é uma entidade rara que se acompanha frequentemente de um

prognóstico adverso. A sua etiologia pode ser atribuída a causas hereditárias ou adquiridas. Deve ser considerada no diagnóstico diferencial dos doentes que se apresentam no serviço de urgência com paraplegia associada a alteração das sensibilidade e a ausência de pulsos nos membros inferiores.

Caso clínico: Apresentamos o caso clínico de uma doente do sexo feminino de 81 anos com antecedentes prévios de doença cardíaca isquémica, fibrilhação auricular e dislipidemia. Foi transferida para o serviço de urgência do nosso hospital por quadro com 25 horas de evolução de paraplegia flácida associada a perda de continência de esfínteres. No dia anterior terá iniciado dor abdominal difusa com irradiação bilateral para os membros inferiores, seguida de diminuição súbita da força muscular dos membros inferiores. Foi encontrada 15 horas depois caída em casa. Ao exame geral destaca-se a presença de pele marmoreada na coxa esquerda e a ausência de pulsos femorais, poplíteos e pediosos. Ao exame neurológico, de relevo, paraplegia, reflexos osteodinosos rotulianos e aquilianos abolidos, reflexos cutâneo-plantares indiferentes bilateralmente e anestesia bilateral com nível por T10. Realizou angio-TC abdominopélvico que revelou um “trombo intraluminal oclusivo que começa acima da bifurcação da aorta e se estende para ambas as artérias ilíacas”. Foi submetida a cirurgia vascular emergente (tromboembolotomia das artérias dos membros inferiores) com recuperação dos pulsos das artérias femorais superficiais e profundas bilateralmente. Foi admitida numa unidade de cuidados intensivos onde acabou por falecer volvidas menos de 24 horas após a cirurgia.

Conclusões: Este caso evidencia o papel da trombose aguda da aorta abdominal na combinação de emergências neurológicas, vasculares e hemodinâmicas. A paraplegia flácida pode ser a apresentação inicial de um quadro de trombose aguda da aorta abdominal. O exame físico detalhado com a palpação dos pulsos femorais deve fazer parte da avaliação de rotina dos doentes que se apresentam com quadros de paraplegia uma vez que permite descartar de uma forma simples e rápida este diagnóstico. O tratamento cirúrgico emergente está indicado o mais precocemente possível e poderá alterar o prognóstico frequentemente fatal associado a esta patologia.

CC7. Degenerescência olivar hipertrófica e doença cérebro-vascular: movimento num triângulo

Ana Filipa Santos¹, Sofia Rocha¹, Sara Varanda¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, João Ramalho Fontes¹, João Soares-Fernandes², Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga
filipasantos@hotmail.com

Introdução: A degenerescência olivar hipertrófica (DOH) é uma forma rara de degenerescência trans-sináptica, que resulta de lesões da via dentato-rubro-olivar, também conhecida por triângulo de Guillain e Mollaret. Distingue-se das restantes formas de degenerescência pelo facto de se associar a hipertrofia da estrutura envolvida, e a causa mais frequente é a doença cérebro-vascular. Geralmente, DOH unilateral é observada ipsilateralmente a uma lesão do tracto tegmentar central ou núcleo rubro, ou contralateralmente a uma lesão do núcleo dentado ou pedúnculo cerebeloso superior. Excepcionalmente, pode acontecer DOH bilateral. Classicamente, a DOH manifesta-se por mioclonias do palato, mas pode também cursar com tre-

mor de Holmes, coreodistonia, discinésias orais, mioclonias oculares, ataxia, disartria, diplopia, que normalmente aparecem meses após a lesão inicial. A RM é a técnica de eleição para o diagnóstico.

Casos clínicos: Homem de 60 anos, com antecedentes de hemorragia protuberancial devido a angioma cavernoso da qual recuperou quase completamente, inicia dez anos após o evento vascular queixas progressivas de movimentos involuntários na mão direita, acompanhado por disartria e dificuldades na marcha. Ao exame apresentava disartria cerebelosa, tremor / atetose do membro superior direito e dismetria direita (vídeo). A RM cerebral revelou degenerescência olivar hipertrófica esquerda e angioma cavernoso protuberancial tegmentar mediano. Mulher de 77 anos, com antecedentes de HTA e traumatismo cranioencefálico grave aos 61 anos após o qual inicia progressivamente queixas de disfonía e disfagia. Ao exame apresentava mioclonias do palato e negava estalidos dos ouvidos. A RM cerebral revelou degenerescência olivar hipertrófica bilateral; sequelas de lesões isquémicas na porção tegmentar da protuberância, nos pedúnculos cerebelosos superiores, talâmicos, cápsulas internas e núcleos caudados e áreas de encefalomalácia frontal esquerda e temporal direita.

Discussão: O conhecimento dos circuitos anatómicos e dos diferentes tipos de degenerescência neuronal e transneuronal é fundamental para o diagnóstico destas entidades, que não devem ser confundidas com lesões de novo e trazer assim eventuais implicações terapêuticas. As projecções do núcleo dentado para o núcleo olivar são maioritariamente inibitórias (neurónios GABAérgicos) pelo que a hipertrofia do núcleo olivar ocorrerá como consequência de perda de inibição após a interrupção da via dentato-rubro-olivar. No primeiro caso a DOH é secundária a uma hemorragia na ponte estando associada a um agravamento neurológico tardio após o evento vascular. No segundo caso a etiologia não é clara, mas será mais provavelmente devida às lesões protuberanciais decorrentes de doença aterosclerótica de pequenos vasos e menos provavelmente relacionada com o traumatismo cranioencefálico.

CC8. Monocoreia/balismo como forma de apresentação de Acidente Vascular Cerebral isquémico do território vertebro-basilar

Ana Franco, Luís Abreu, Patrícia Pita Lobo, Miguel Coelho, Ruth Gerales, Teresa Pinho e Melo

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
catie.ann@gmail.com

Introdução: Os movimentos involuntários na fase aguda de Acidente Vascular Cerebral (AVC) são raros, sendo a hemicoreia/balismo os mais frequentemente descritos. As lesões isquémicas lenticulares e talâmicas são as mais frequentemente associadas a hemicoreia vascular, embora outras regiões possam estar envolvidas, como o núcleo subtalâmico.

Caso clínico: Mulher de 77 anos, sem factores de risco cardiovasculares conhecidos, admitida no nosso Serviço por instalação súbita de náuseas, vómitos e movimentos involuntários do membro inferior direito. À observação, salienta-se diplopia horizontal binocular na supra e dextroversão, ptose palpebral esquerda, hemiparésia grau 4 direita e movimentos involuntários do membro inferior direito, de tipo coreico, que condicionavam incapacidade para a marcha (NIHSS 4). A RM-

CE mostrou área de isquémica aguda infra centimétrica envolvendo a transição subtálamo anterior/substância negra/núcleo rubro à esquerda. Houve melhoria destes movimentos com terapêutica com diazepam 5mg 3id e amissulpride 200mg 3id. Aos 2 meses de seguimento, apresentava apenas ligeira coreia do membro inferior direito.

Conclusão: Após uma revisão da literatura encontramos apenas 7 casos descritos na literatura de monocoreia como manifestação inicial de AVC isquémico, sendo o nosso o único descrito com lesão no núcleo subtalâmico. O nosso caso corrobora uma organização somatotópica deste núcleo.

CC9. Síndrome de Hiperperfusão Cerebral após endarterectomia carotídea - relato de um caso

Inês Correia¹, Ana Ribeiro¹, Orlando Galego², Beatriz Santiago¹, Ana Morgadinho¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
mcorreia.ines@gmail.com

Introdução: O Síndrome de Hiperperfusão Cerebral (SHC) pós endarterectomia carotídea embora raro, é uma complicação conhecida deste procedimento. Classicamente é descrito como um conjunto de alterações neurológicas que se instalam dias após o procedimento, incluindo cefaleia intensa unilateral, crises convulsivas, défices neurológicos e hemorragia intracerebral.

Caso clínico: Homem, 64 anos, antecedentes de AVC do território carotídeo direito com hemiparésia esquerda sequelar grau 3, Enfarte Agudo do Miocárdio, Diabetes mellitus tipo 2 e Dislipidemia. Recorre ao Serviço de Urgência por dois episódios transitórios de alterações da linguagem com cerca de 1 hora de duração, nos dois dias anteriores, sem outras queixas. Ao exame neurológico apenas se destacava hemianopsia homónima esquerda e hemiparésia espástica esquerda. Realizou TC cerebral (TC-ce) que revelou extensas sequelas de lesões vasculares no hemisfério cerebral direito e ecodoppler carotídeo que demonstrou estenose 90% da Artéria Carotídea Interna (ACI) direita e 70% na ACI esquerda. Optou-se por realização de endarterectomia carotídea esquerda urgente, que decorreu sem intercorrências no pós-operatório imediato, recebendo alta clínica no segundo dia de internamento. Cinco dias após o procedimento, o doente é trazido ao Serviço de Urgência por quadro de alteração da consciência. Ao exame objetivo apresentava-se inconsciente, com desvio oculo-cefálico para a direita, desenvolvendo crises parciais motoras direitas com generalização secundária. Repetiu imediatamente TC-ce que não revelou alterações de novo, realizou EEG que foi compatível com estado de mal focal centro-parietal esquerdo, Ecodoppler carotídeo que demonstrou ausência de estenose com significado hemodinâmico na ACI esquerda e ecodoppler transcraniano que demonstrou hiperfluxo na circulação anterior esquerda compatível com síndrome de hiperperfusão pós-endarterectomia. Durante internamento foi feita estabilização hemodinâmica com controlo intensivo da pressão arterial, iniciada terapêutica antiepilética com resolução das crises convulsivas e feita fisioterapia, com retorno ao estado neurológico prévio. Em consulta de follow-up não apresentava défices neurológicos de novo e estava clinicamente estabilizado.

Conclusão: Embora raro, o Síndrome de Hiperperfusão Cerebral após endarterectomia carotídea é uma complicação potencialmente grave deste procedimento, pelo que os clínicos deverão estar alerta para esta entidade perante o doente que, submetido a endarterectomia, desenvolve sintomas ou sinais neurológicos de novo. O tratamento consiste em estabilização hemodinâmica até que a auto-regulação da circulação cerebral esteja restabelecida.

RESUMOS DE COMUNICAÇÕES ORAIS

CO1. Episódios “stroke-like” de causa metabólica: 3 casos clínicos

Jorge Sales Marques, Helena Santos

Serviço de Pediatria- Unidade de doenças metabólicas - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho EPE
jorge.sales.marques@gmail.com

Introdução: Os episódios “stroke-like”, são raros na infância e adolescência. São várias as causas responsáveis por estes episódios, tais como malformações cerebrais, infeções, traumatismos, cardiopatias, coagulopatias, uso de drogas e prematuridade. Dentro das causas metabólicas, estão descritas algumas situações responsáveis por este quadro: defeito do ciclo de ureia, acidemias orgânicas, MELAS, homocistinúria, defeito da glicosilação e doença de Wilson.

Objectivos: Rever todos os doentes da consulta de doenças metabólicas, com quadro inicial compatível com episódios “stroke-like”.

Resultados: Foram encontrados 3 casos (1,5%) entre 200 doentes seguidos na consulta com estas características. *Caso 1:* criança de 10 anos de idade, sexo masculino com episódio “stroke-like” e atraso psicomotor. Apresentava ao exame objetivo, fenótipo marfanóide e ausência de cristalino bilateral (já operado por luxação). Exames complementares: Rx do esqueleto- osteopenia generalizada e aracnodactilia mãos/pés. Amninoácidos no plasma-homocisteína: 75µmol/l (N: 0-5), metionina:640 µmol/l (N:0-50). Amninoácidos na urina- homocisteína: 213 µmol/l (N: 0-3,5), metionina: 92 µmol/l (N: 0-40). Biópsia da pele: cistatione β sintase: 0,02 nmol/h/mg/proteína (N: 0,85). Mutaçao G3075. Diagnóstico: homocistinúria clássica por défice de cistatione β sintase. Tratamento: dieta pobre em metionina, vitamina B6, ácido fólico e ácido acetilsalicílico. Boa evolução clínica e analítica com melhoria na concentração/atenção e níveis de metionina e homocisteína próximo dos valores de referência. *Caso 2:* lactente de 1 mês de idade, sexo masculino com episódio “stroke-like” e crises convulsivas recorrentes. Exame objetivo sem alterações. Exames complementares: magnésio e cálcio plasmático: 0,6 mg/dl (N:1,4-2,2) e 6,2 mg/dl (N:9-11), respetivamente. Magnésio total nas fezes 24h: 3,34 mg/dia (N: 24-170). Magnésio na urina 24h: 9,7 mg (N:12-120). Diagnóstico: défice primário de magnésio. Iniciou tratamento com sulfato de magnésio e gluconato cálcio endovenoso, com ausência de convulsões às 12 h e normalização dos valores às 36 h, tendo passado depois para magnésio oral. Boa evolução clínica. Aos 4 anos, crescimento estaturoponderal e desenvolvimento psicomotor adequado para a idade. Sem episódios convulsivos. *Caso 3:* lactente de 5 meses, sexo feminino, com episódios “stroke-like” e crises convulsivas. Ao exame objetivo apresentava, síndrome polimalformativo com microcefalia, estrabi-

mo convergente, inserção baixa dos pavilhões auriculares, ausência do philtrum, retrognatismo, palato ogival, luxação congénita da anca esquerda e atraso psicomotor. Antecedentes de hipoglicemia refratária no período neonatal. Exames complementares: estudo metabólico com lactato plasmático aumentado e MELAS negativo, RM cerebral com corpo caloso fino. EEG, potenciais evocados auditivos e visuais normais. Biópsia muscular- défice do complexo 1 (14%) de NADH ubiquinone redutase: 1,9 nmol/min/mg/PNC (N. 7,0-21,0). Diagnóstico: défice do complexo 1 da cadeia respiratória mitocondrial. Iniciou tratamento com carnitina, riboflavina e coenzima Q10. Evolução clínica estável, sem crises convulsivas.

Conclusões: Os episódios “stroke-like” podem ser causados por doenças metabólicas. No nosso estudo, apenas 1,5% do total dos doentes da consulta apresentavam estes sintomas. O tratamento levou a melhoria clínica em duas situações (homocistinúria e défice primário de magnésio). O diagnóstico pré-natal e o aconselhamento genético deverá ser feito nas futuras gravidezes.

CO2. Sífilis e doença cérebro-vascular no século XXI

Filipa Sousa¹, Sara Varanda¹, José Amorim², Manuel Ribeiro², Fernando Mota-Garcia³, João Ramalho Fontes¹, João Pinho¹, Carla Ferreira¹

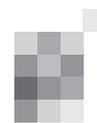
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga; 3-Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga
fipasr@hotmail.com

Introdução: A prevalência das complicações neurológicas da sífilis diminuiu significativamente após a descoberta da penicilina e o seu uso disseminado na primeira metade do século XX. Todavia, nas últimas décadas tem-se observado uma incidência crescente desta doença nos países desenvolvidos. A recomendação de pesquisar sistematicamente serologias de sífilis nas pessoas com doença cérebro-vascular (DCV) não é consensual.

Objectivos: Caracterização da prevalência de sífilis e neurosífilis numa população hospitalar de doentes com DCV.

Métodos: Pesquisa de todas as análises consecutivas de VDRL no sangue e/ou no LCR (VDRL-S, VDRL-LCR) entre Dezembro 2001 e Agosto 2013. Identificação dos adultos cuja justificação clínica para os pedidos tenha sido AVC isquémico, AIT, hemorragia intracraniana ou dissecação de artérias cervicais. Revisão dos processos clínicos e imagiológicos dos doentes com DCV e VDRL-LCR reactivo.

Resultados: Identificaram-se 49369 amostras de sangue ou LCR em que foi requisitado teste VDRL, correspondendo a 34475 indivíduos. Destes, 2164 eram adultos com DCV (91.5% com AVC isquémico ou AIT), idade mediana de 64 anos, 55.8% do sexo masculino. O VDRL-S era reactivo em 20 doentes (0.9%) e em 2 doentes adicionais concluiu-se resultado falso positivo por presença de anticorpos anti-fosfolipídeos. Em 7 doentes o VDRL-LCR era reactivo (0.3%). Dos 7 doentes com VDRL-LCR reactivo, 5 apresentaram-se com AVC isquémico agudo, 1 com demência vascular e 1 com dissecação carotídea. Apenas 1 doente não tinha pelo menos um dos seguintes factores de risco vascular: hipertensão arterial, dislipidemia, diabetes, tabagismo. Nenhum tinha infecção VIH. Encontrou-se pleocitose ligeira em 2 doentes e hiperproteinorráquia em 1 doente. Seis doentes foram submetidos a estudo angiográfico



cerebral (angio-RM ou angiografia clássica), que confirmou achados sugestivos de vasculite em 3 doentes, dissecação carotídea em 1 doente, estenose focal da ACM de possível etiologia aterosclerótica em 1 doente e foi normal noutro doente.

Conclusão: A sífilis nos doentes com DCV é infrequente, sendo preciso pesquisar VDRL-S em 111 doentes para diagnosticar um caso de sífilis (custo de 225,56€ por diagnóstico) e 333 doentes para diagnosticar um caso em que a etiologia da DCV possa ser atribuída à sífilis (custo de 676,67€ por diagnóstico). Na atribuição de causalidade da DCV à sífilis o estudo do LCR e a avaliação vascular detalhada são essenciais. Os autores consideram que a pesquisa sistemática de VDRL-S deve fazer parte da investigação etiológica de primeira linha nos doentes com AVC isquémico.

CO3. AIT/AVC isquémico e Fibrilação auricular: caracterização clínico-demográfica de uma população de casos incidentes

Telma Santos¹, Mónica Brinquinho², Ana Isabel Azevedo³, Hugo Morais¹, Dulce Pinheiro², Miguel Veloso¹, Tiago Gregório²
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 3-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho
telma.cristiana.santos@gmail.com

Introdução: A Fibrilação auricular (FA) é a arritmia mais comum na população e a sua prevalência aumenta com a idade, atingindo 10,4% dos indivíduos com mais de 80 anos. Constitui a principal causa de acidente vascular cerebral (AVC) de etiologia cardioembólica que, por sua vez, contribui para 20% de todos os eventos isquémicos cerebrais. A terapêutica anticoagulante é a medida preventiva mais eficaz.

Objetivos: Caracterização de uma população de doentes internada por AIT/AVC isquémico associado a FA e avaliação dos determinantes clínicos com impacto na decisão de hipocoagulação.

Material e Métodos: Estudo de base hospitalar de casos incidentes de AIT e AVC isquémico na presença de FA, envolvendo uma amostra consecutiva de doentes admitidos na Unidade de Doenças Cerebrovasculares e internamento de Medicina Interna e Neurologia de um hospital central, no ano de 2012. Foram avaliadas variáveis demográficas, antecedentes conhecidos de FA, estado funcional prévio (através da escada de mRankin) e fatores de risco trombóticos e hemorrágicos (através das escalas CHA₂DS₂VASc e HASBLED, respetivamente). As variáveis categóricas foram comparadas utilizando o teste de Qui-quadrado e o teste exato de Fisher. As variáveis contínuas e ordinais foram comparadas com recurso a testes t-student e Mann-Whitney. Valores de p<0,05 foram considerados estatisticamente significativos.

Resultados: Os critérios de inclusão foram cumpridos por 139 doentes, 89 (64%) dos quais pertencendo ao género feminino. O diagnóstico principal foi de AIT em 17 (12,2%) e AVC em 122 (87,8%) doentes. A FA foi classificada como de causa não-valvular em 136 casos e valvular em 3. No primeiro grupo apenas 28 (20,6%) doentes encontravam-se hipocoagulados à admissão, 17 (60,7%) dos quais apresentando um valor de INR infra-terapêutico. Nos doentes com FA de causa não-valvular não-hipocoagulados a arritmia era previamente conhecida em 80 (74,1%). Não foram detetadas diferenças estatística-

mente significativas nos riscos trombótico e hemorrágico global, avaliados pelo score CHA₂DS₂VASc e HASBLED, entre doentes hipocoagulados e não-hipocoagulados com FA não-valvular. Na análise dos factores de risco individuais constata-se que os doentes não-hipocoagulados tinham idade superior (média de 80,9 vs. 76; p=0,006), pertenciam mais frequentemente ao género feminino (69,4% vs. 46,4%; p=0,023) e apresentavam um mRankin pré-evento mais elevado (p=0,034).

Conclusão: Os doentes com FA admitidos por AIT e AVC isquémico são predominantemente não-hipocoagulados, com FA conhecida, apresentando um risco trombótico e hemorrágico sobreponível ao dos doentes hipocoagulados. Salientamos a necessidade de otimização da terapêutica anti-trombótica tanto ao nível do número de doentes abrangidos quanto à eficácia da anticoagulação.

CO4. Hiperdensidade Arterial Espontânea no Acidente Vascular Cerebral Criptogénico - preditor de Fibrilhação Auricular paroxística?

Mariana Baptista¹, Orlando Galego¹, João Sargento-Freitas², Fernando Silva², Gustavo Cordeiro², Egidio Machado¹, Pedro Melo-Freitas¹, Luís Cunha²
1-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
marianabah@gmail.com

Introdução: Cerca de 20% dos AVC isquémicos permanecem indeterminados à data de alta e a Fibrilhação Auricular (FA) paroxística é uma das suas principais causas. O reconhecimento precoce de FA paroxística influencia a conduta terapêutica, sendo que a anticoagulação reduz significativamente o risco de recorrência. O Sinal de Hiperdensidade Arterial Espontânea (SHAE) é um sinal hiperagudo em Tomografia Computorizada crânio-encefálica (TC-CE) que corresponde à presença de um trombo endoluminal, sendo que a sua presença pode estar relacionada com a etiologia do Acidente Vascular Cerebral (AVC) isquémico.

Objetivos: Estudar o papel do SHAE, como preditor de FA paroxística, no AVC isquémico criptogénico.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo em doentes com AVC isquémico da circulação anterior, admitidos numa Unidade de AVC entre Abril de 2010 e Julho de 2013, classificados, à data de alta, como de etiologia indeterminada e com seguimento de 6 meses, com Ecocardiograma e ECG-Holter seriados, para pesquisa de FA paroxística. Incluíram-se doentes com TC-CE não contrastada, de fase aguda (<6 horas; cortes de 2.5 mm), e foram avaliadas a presença do SHAE e a densidade do trombo (valor absoluto, UH, e relação com artéria contralateral, rUH) por dois observadores, de forma independente.

Resultados: Incluíram-se 177 doentes, com idade média de 73±13 anos, sendo 95 (53,7%) do sexo feminino. Aos 6 meses de seguimento, foi detectada FA paroxística em 33 (18,6%) doentes, reclassificados como cardioembólicos, mantendo-se os restantes como indeterminados. O SHAE foi documentado em 59 (33,3%) doentes, com uma prevalência semelhante nos dois grupos: 36,1% dos indeterminados e 21,2% dos cardioembólicos, p=0,101. A densidade absoluta e relativa do trombo não foi diferente entre indeterminados (55.3±6.3/1.51±0.24 UH) e cardioembólicos (54.5±4.3/1.71±0.47 UH), p=0,744 / p=0,066.

Conclusão: A presença de SHAE e a densidade associada, não parecem ter relação com a presença de FA paroxística em doentes com AVC isquémico criptogénico, sendo um critério imagiológico sem aparente utilidade clínica, neste contexto.

C05. Porque não anticoagulamos os doentes com Acidente Vascular Cerebral Isquémico Cardioembólico por Fibrilhação Auricular

Sandra Sousa, Cátia Carmona, Rui Guerreiro, Liliana Olim Gouveia, Fernando Pita
Serviço de Neurologia, Hospital Dr. José de Almeida, Cascais
sandracastrosousa@gmail.com

Introdução: A Fibrilhação auricular (FA) é responsável por aproximadamente 10-20% de todos os acidentes vasculares cerebrais (AVC), e a sua prevalência aumenta proporcionalmente com a idade. A anticoagulação oral é eficaz na prevenção secundária do AVC isquémico (AVCi) por FA, no entanto, a decisão pela anticoagulação é, por vezes, um desafio, sobretudo no grupo de doentes com idade avançada. O objectivo principal do estudo é determinar a percentagem de doentes internados com AVCi cardioembólico por FA submetidos a anticoagulação oral e descrever os motivos da não anticoagulação nos restantes doentes.

Metodologia: Realizou-se um estudo retrospectivo que incluiu os doentes internados, com diagnóstico de AVCi de etiologia cardioembólica por FA, entre 1 de Novembro de 2012 a 31 de Outubro de 2013. Foi feita a análise descritiva do grupo de doentes anticoagulado (Ac) e do não anticoagulado (nAc) à data de alta.

Resultados: Dos 276 doentes com AVCi internados no período de estudo, 29% (n=80) resultaram de cardioembolia por FA. Nesta amostra de doentes com FA, a idade média foi de 80.58 ± 8.72 , sendo 2/3 do sexo feminino. A maioria (60%) era previamente autónoma, 40% tiveram diagnóstico de FA “de novo” e os restantes tinham FA previamente conhecida. Destes últimos, 77.1% (n=37) não estavam anticoagulados com média de CHA2DS2-VASc de 5 ± 1.6 , 62.2% deles estavam antiagregados e os restantes sem qualquer tratamento anti-trombótico. Dos anticoagulados (n=12) aquando o AVCi, a maioria tinha INR infraterapêutico. A maioria dos doentes apresentou enfartes totais da circulação anterior, com média calculada da Escala de Rankin Modificada (mRs) à data de alta de 3.13 ± 1.5 . Terapêutica anticoagulante foi prescrita em 55%, ½ sob varfarina e ½ sob dabigatran. Idade mais avançada, risco de queda elevado, pontuação elevada da escala de NIHSS e da escala mRs foram associados com significância ao grupo nAc. Ainda assim, foram anticoagulados 15,38% dos doentes com incapacidade funcional importante (mRs>3). Apesar destas associações, apenas o estado funcional do doente foi considerado a única variável com valor predictivo na opção pela não anticoagulação nos nossos doentes (OR 19.33; IC 2.74-136.2; $p=0.03$).

Conclusão: No nosso estudo, foi encontrada elevada prevalência de AVCi cardioembólico por FA, em provável relação com grupo etário do estudo. Mostrou, ainda, que uma maior dependência funcional aumenta em 19 vezes a probabilidade da opção pela não anticoagulação à data de alta, sendo esta a única variável que prediz a estratégia antitrombótica aplicada nos nossos doentes.

C06. Acidente Vascular Cerebral no Desporto

Gonçalo Alexandrino¹, Joana Damásio³, Patrícia Canhão², Ruth Gerales², Teresa Pinho e Melo², Carlos Correia³, José Ferro^{1,2}
1-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 2-Unidade de AVC, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto
goncalo.alexandrino@campus.ul.pt

Introdução: O AVC associado à prática desportiva está pouco descrito na literatura médica. A sua ocorrência é difícil de explicar, sobretudo pela frequente ausência de fatores de risco conhecidos. O seu conhecimento é importante para uma atuação preventiva eficaz. Propusemo-nos a elaborar um estudo multicêntrico para caracterizar o AVC no desporto.

Metodologia: Este estudo consiste numa série de casos retrospectiva. Foi elaborado um questionário para a recolha dos dados referentes aos casos clínicos. Foram selecionados para o estudo doentes de qualquer idade com o diagnóstico de AVC isquémico ou hemorrágico ocorrido durante a prática desportiva ou na sua sequência, selecionados pelos médicos das Unidades de AVC/ Serviços de Neurologia participantes. Foi feita a análise estatística descritiva dos dados.

Resultados: Foram obtidos dez casos ocorridos entre 1995 e 2013, com idades compreendidas entre os 27 e 65 anos, 8 do sexo masculino, internados em 2 Unidades de AVC. A média de idades foi de 39,3 anos. Os casos ocorreram associados à prática de diversas modalidades desportivas. Apenas em três casos foram detetados fatores de risco. Nove dos AVCs descritos foram do tipo isquémico e um do tipo hemorrágico. A disseção arterial cérebro-cervical foi a principal causa encontrada (6 de 10 casos), com traumatismo da cabeça/pescoço precedente em 2 casos. O prognóstico dos doentes variou entre mRS 0 e 4.

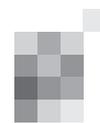
Discussão: O número de casos desta série está de acordo com a raridade do AVC no desporto descrita na literatura. O AVC no desporto ocorre sobretudo em adultos jovens do sexo masculino, sem fatores de risco conhecidos. A hipótese de disseção arterial cérebro-cervical deve ser considerada em desportistas jovens com sintomas sugestivos de AVC, mesmo na ausência de uma história evidente de traumatismo.

C07. Monitorização intensiva da tensão arterial na hemorragia intracerebral aguda melhora a detecção de hipertensão arterial e a previsão do prognóstico

Socorro Piñeiro, Marta Rubiera, David Rodríguez-Luna, Marc Ribó, Jorge Pagola, Alan Flores, Marian Muchada, Pilar Meler, Estela Sanjuán, Jose Álvarez-Sabin, Carlos Molina
Unitat de Ictus - Hospital Universitari Vall d'Hebron - Barcelona
socops@hotmail.com

Introdução: A tensão arterial (TA) elevada está relacionada com crescimento da hemorragia (CH), deterioração neurológica precoce (DNP) e pior prognóstico na hemorragia intracerebral aguda (HIC). A detecção de hipertensão arterial (HTA) é fundamental para ajustar o tratamento anti-hipertensivo, com potenciais implicações no prognóstico funcional.

Objectivo: Avaliar a eficácia da detecção da HTA em diferentes pontos temporais, como recomendam as guias clínicas



(TAG), em comparação com a monitorização contínua da TA (TA-M).

Metodologia: Doentes com HIC < 6 horas (h) de evolução. Avaliação e tratamento da TA de acordo com TAG foi o seguinte: cada 15min na 1ª h, cada hora < 6h e cada 6h < 24h. Alvos foram TA sistólica (TAS) < 180 e TA média (TAM) < 130. Simultaneamente monitorização automática não invasiva (TA-M) foi realizada cada 15 min durante as primeiras 24 horas. Os doentes realizaram TAC controlo às 24h, NIHSS seriadas nas primeiras 24h e mRS os 3 meses.

Resultados: 89 doentes. 58,8 % homens, 71,5 +12,1 idade média. O tempo médio de início de sintomas: 118 ± 9 min. Mediana NIHSS: 17 (AIQ 8). 28,7 ± 31,3 : volume médio basal da HIC: 28.7±31.3 mL.

TA-M identificou de forma significativa (p < 0,05) maior número de doentes com leituras de TAS e TAM elevadas que a TAG, especialmente entre 6-24 horas de início dos sintomas. De acordo com a TAG, 32 (40,5%) doentes receberam medicamentos anti-hipertensivos. Neles, um bom controlo da TAS (definido por < 3 leituras > 180 mmHg) foi alcançado em 37,1% de acordo com o TAG, mas apenas no 14,3% em TA-M. Bom controlo da TAM (< 3 leituras > 130 mmHg) foi observado em 45,7 % dos doentes de acordo com o TAG, e em apenas 17,1% na TA-M. TA-M foi mais precisa do que TAG em prever pronóstico na HIC. Doentes com leituras elevadas de TAS nas primeiras 6h na TA -M apresentaram maior taxa de DNP (p = 0,016); leituras elevadas de TAS nas primeiras 24h na TA-M foram associadas com CH (p = 0,024) e pior prognóstico (p = 0,032). TAG apresentaram tendências semelhantes, sem significância estatística.

Conclusões: TA-M melhora a detecção de doentes com mau controlo da TA, especialmente das 6 às 24h e parece aumentar a precisão da predição do prognóstico da HIC.

C08. Formas de apresentação clínica e dificuldades no diagnóstico da Trombose Venosa Cerebral

Joana Martins, Gonçalo Cação, Rui Felgueiras, Nuno Vila-Chã
Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto
jcsfmartins@gmail.com

Introdução: A Trombose Venosa Cerebral (TVC) é um tipo menos comum de AVC que, pela sua heterogeneidade clínica de apresentação, representa um desafio diagnóstico. Frequentemente apresenta-se na forma de síndrome de hipertensão intracraniana, de défice neurológico focal, de crise convulsiva, de encefalopatia difusa ou de uma combinação destes. A cefaleia isolada é uma manifestação rara.

Objectivo: Caracterizar a forma de apresentação desta entidade numa série de doentes e avaliar a dificuldade no seu diagnóstico.

Metodologia: Estudo retrospectivo baseado nos processos clínicos dos doentes internados no Serviço de Neurologia de um Hospital central num intervalo de 15 anos com o diagnóstico de TVC (entre Novembro de 1998 e Novembro de 2013).

Resultados: Identificaram-se 55 doentes, com uma média de idades de 43,2 anos ($\sigma=15,4$), dos quais 43 (78,2%) eram do sexo feminino. A cefaleia foi o sintoma de apresentação em 50 (90,9%) doentes, sendo que em 14 (28%) era isolada. Associado à cefaleia, 10 (20%) dos doentes apresentavam síndrome de hipertensão intracraniana, 7 (14%) crises convulsivas (5 con-

vulsões generalizadas e 2 crises focais), 7 (14%) défices neurológicos focais, 3 (6%) outras manifestações (alteração da consciência, do comportamento ou auditiva, como zumbido, vertigem ou diminuição da acuidade auditiva) e 9 (18%) dos doentes apresentavam mais de 2 destas manifestações. Dos 5 doentes restantes, 4 (7,3%) manifestaram-se por défices neurológicos focais, dos quais 2 apresentaram disfasia isolada, 1 hemiparésia isolada e 1 quadro de disfasia, hemiparésia e hemihipostesia; e 1 (1,8%) doente por convulsão generalizada. O intervalo médio de tempo decorrido entre o início da clínica e o diagnóstico foi de 11,5 dias (mínimo < 1 dia e máximo de 90 dias), com um número mediano de observações de 2 (variando entre 1 e 7) até ser estabelecido o diagnóstico.

Conclusão: Na nossa série encontramos formas de apresentação clínica de TVC que estão de acordo com a literatura, mas com uma maior frequência de cefaleia isolada. A dificuldade no diagnóstico é evidenciada pela percentagem elevada de doentes que se apresentaram por cefaleia isolada (28%), assim como pelo intervalo de tempo clínica-diagnóstico médio longo e pelo número elevado de observações clínicas necessárias para se estabelecer o diagnóstico.

C09. Avaliação do prognóstico das trombozes venosas cerebrais

Ana Luisa Rocha¹, Helena Rocha^{2,3}, Marta Carvalho^{2,3}, pelo Grupo de Doença Vascular Cerebral do Hospital São João
1-Mestrado Integrado em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João; 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
mimed08020@med.up.pt

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC) é uma forma rara de doença vascular cerebral afetando principalmente adultos jovens. Apesar do bom prognóstico, cerca um quarto dos casos ficam com sequelas neurológicas, sendo fatal em 3 a 15%. Alguns tratamentos mais agressivos, incluindo tratamento endovascular e craniectomia descompressiva parecem melhorar o prognóstico nos casos mais graves. É assim importante identificar os fatores de prognóstico, de forma a tratar mais agressivamente os casos com pior prognóstico e adoptar estratégias mais conservadoras se prognóstico mais favorável. Existe uma escala de risco ponderada que visa estratificar o prognóstico das TVC, englobando 6 variáveis clínicas com ponderações diferentes (Ferro *et al*, Cerebrovasc Dis 2009).

Objectivos: Aplicar a escala referida aos nossos doentes que tiveram TVC, e avaliar a sua capacidade de prever o prognóstico.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes seguidos por Neurologia entre 2006 e 2012 com o diagnóstico de TVC, através da consulta de registos clínicos. Aqueles sem dados do seguimento a 6 meses foram excluídos. A escala de risco foi aplicada e o seu resultado, bem como as variáveis que a constituem de forma independente, foram comparados com o desfecho a 6 meses, através da aplicação de correlação linear simples (R considerado mais relevante a partir de 0,5).

Resultados: Da amostra de 70 doentes com TVC, 10 foram excluídos por perda de seguimento. Foram assim estudados 60 doentes, 83,3% do sexo feminino. Média etária: 39,8 anos. O valor R de correlação entre o resultado da escala ponderada e o desfecho clínico foi 0,345. Quando as 6 variáveis individuais foram combinadas sem ponderação e foram compara-

das ao desfecho, o valor R encontrado foi 0,529. Para a combinação das variáveis “neoplasia subjacente” e “existência de hemorragia intracraniana” o valor R foi de 0,460, não havendo correlação significativa com as outras variáveis isoladas ou combinadas entre si.

Conclusões: Na nossa amostra, a escala ponderada não mostrou uma correlação forte com o prognóstico. No entanto a existência de hemorragia intracraniana e neoplasia subjacente foram, das variáveis propostas, as que mostraram conjuntamente maior correlação com o desfecho e, por isso, poderão ser as mais importantes na prática clínica. O facto de se tratar de um estudo retrospectivo e de haver um número de doentes perdidos para seguimento podem ter influenciado os nossos resultados.

CO10. Enfartes Medulares Agudos num Centro Português

Joana Meireles^{1,2}, Ana Monteiro^{1,2}, Andreia Costa^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto;
2-Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Portugal
joanaritam@hotmail.com

Introdução: O enfarte medular agudo (EMA) é uma patologia rara, sendo responsável por 5 a 8% de todas as mielopatias agudas. As principais causas incluem aterosclerose, patologia aórtica e infecção, entre outras. AO conhecimento actual do outcome a longo prazo destes doentes é limitado, no entanto, este parece ser pior nos doentes com défices neurológicos graves à apresentação e/ou ausência de melhoria alguns dias após o evento.

Objectivo: Avaliação das características clínicas e outcome motor e funcional dos doentes com enfartes medulares no nosso centro.

Métodos: Foi realizada uma análise retrospectiva de 104 doentes consecutivos, internados no nosso centro por lesões medulares, entre os anos de 1989 e 2013. Dez doentes com EMA foram identificados e incluídos. Foram recolhidos dados demográficos e clínicos, incluindo caracterização da Síndrome Neurológica, score motor da American Spinal Injury Association (ASIA) e modified Rankin Scale (mRS).

Resultados: Foram incluídos 10 doentes, 5 homens e 5 mulheres, com idade média de 56,3 anos. Todos realizaram RM medular, sendo que 60% apresentavam sinais compatíveis com isquemia medular. O sintoma inicial foi um défice motor em 60% dos doentes. A isquemia medular foi persistente em 80% e transitória em 20%.

As possíveis causas identificadas foram: aterosclerose (n=4), hipoperfusão (n=1) e doença osteoarticular degenerativa (n=3). Em 2 doentes a causa não foi identificada. O score motor médio inicial da ASIA foi 71.0±15.23 e 75.3±17.4 às 24h após admissão.

Os piores scores ASIA à data de alta correlacionavam-se com os piores mRS (p<0,05). O mRS mediano foi significativamente pior à data da alta (mediana 4; mínimo 1, máximo 4) quando comparado com o mRS prévio (média; mínimo 0, máximo 2) (p=0.010), no entanto não existe diferença estatisticamente significativa na avaliação ao 1 ano (mediana 3; mínimo 1, máximo 4) quando comparados com o da alta (p=0.063).

Conclusões: Nesta série o score motor correlacionou-se fundamentalmente com a gravidade dos défices à apresentação, isto é, com o score ASIA inicial correlaciona-se com um

pior *outcome* em termos de mRS. Apesar da gravidade do quadro clínico inicial, a maioria dos doentes readquiriram capacidade ambulatoria.

Apesar do score ASIA ter sido originalmente desenvolvida para avaliar o prognóstico das lesões medulares traumáticas, especulamos que poderá ser útil na avaliação dos EMA, dada a boa correlação ao mRS.

CO11. CADASIL: uma etiologia particular de défice cognitivo vascular

Fanny Lima¹, Ana Aires^{2,3}, Elsa Azevedo^{2,3}, Marta Carvalho^{2,3}, Cláudia Sousa^{2,3}

1-Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade do Porto, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto; 3-Faculdade de Medicina, Universidade do Porto
claudia-sousa@sapo.pt

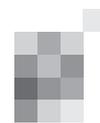
Introdução: A Arteriopatia Cerebral Autossómica Dominante com Enfartes Subcorticais e Leucoencefalopatia (CADASIL) é uma doença hereditária dos pequenos vasos cerebrais, causada por uma mutação do gene NOTCH3. O diagnóstico é feito geralmente a partir dos 40-50 anos, sendo a clínica mais frequente: enxaqueca com aura, acidentes vasculares cerebrais isquémicos recorrentes e declínio cognitivo. Diversos estudos mostram que o aparecimento dos défices cognitivos ocorre a partir dos 35 anos, com um declínio progressivo e marcado antes dos 60 anos, evoluindo para demência. As funções cognitivas mais afetadas são as funções executivas, a atenção e a velocidade de processamento. No entanto, algumas questões sobre o perfil cognitivo global estão por esclarecer.

Objectivo: Analisar o perfil neuropsicológico dos doentes com CADASIL seguidos no nosso hospital, em particular o domínio das funções executivas.

Metodologia: Identificaram-se os doentes com diagnóstico clínico e genético de CADASIL seguidos em consulta de neurologia. Aplicou-se uma bateria de avaliação neuropsicológica a cada doente, que incluía testes de rastreio cognitivo (*Mini-Mental State Examination, Montréal Cognitive Assessment, Frontal Battery Assessment*) e outras provas que avaliavam a memória (Memória Lógica e Memória de Palavras) e as funções executivas (Velocidade de Processamento, Memória de Trabalho, Fluências verbais e Teste de Stroop). Os resultados foram analisados em termos de z-scores, comparando os valores aos respetivos dados normativos da população portuguesa. O ponto de corte usado foi $z = -1.64$.

Resultados: Foram avaliados nove doentes com diagnóstico de CADASIL (Média etária: 55.78anos, DP= 5.12; Média do nível de escolaridade 7.89 anos). Os resultados da avaliação neuropsicológica mostraram que existem mais alterações nas provas que avaliam as funções executivas, como a fluência verbal fonémica (n= 2), a fluência verbal categórica (n= 1) e a memória de trabalho (n= 2). Registam-se, também, alterações em provas que avaliam o sistema mnésico, de forma mais prevalente na subprova da memória lógica (n= 2).

Discussão: Estes resultados vão de encontro aos estudos anteriores ao revelar que o funcionamento executivo é o domínio mais afetado nesta doença. Contudo, alterações num dos subtipos da memória poderão também surgir. Parece-nos desta forma pertinente avaliar todos os domínios do funcionamento cognitivo dos doentes com CADASIL, com provas cronometradas e que foquem os vários subtipos de memória,



de forma a auxiliar no diagnóstico do défice cognitivo vascular. Futuros estudos poderão investigar a evolução do perfil cognitivo ao longo do tempo.

C012. A plataforma VITHEA para o tratamento online da afasia

José Fonseca¹, Gabriela Leal², Luísa Farrajota², Isabel Pavão Martins¹

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 2-Laboratório de Terapia da Fala, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE
jfonseca@fm.ul.pt

Introdução: Existem diversos programas informáticos de reabilitação de linguagem, mas pecam pela quase ausência de promoção de produções orais. Em língua Portuguesa esses instrumentos são inexistentes o que reduz as alternativas terapêuticas aos pacientes sem acesso à terapia da fala por dificuldades de deslocação, motivos económicos ou outros.

A manifestação mais persistente na afasia é a dificuldade em evocar o nome de um objecto e este é também um dos aspectos mais estimulados na reabilitação da Linguagem, sendo de notar que existe evidência (meta-análises e revisões sistemáticas) sobre a sua eficácia no tratamento da afasia, salientando-se a importância da intensividade do tratamento.

Apresenta-se a plataforma online "VITHEA", uma plataforma desenvolvida numa parceria entre o LEL/FML e o L2F/INESCID/IST, que visa o tratamento da capacidade de nomeação oral de pessoas com afasia, recorrendo a tecnologia inovadora de reconhecimento de fala e linguagem fazendo, de forma automática, a análise e fornecendo *feedback* da produção oral do utilizador.

Metodologia: Para a aferição do reconhecedor de linguagem foi recolhida a nomeação oral de 103 imagens (versão portuguesa do teste de nomeação de imagens de Snodgrass e Vanderwart) de 16 afásicos. Compararam-se os resultados manualmente (por TF) e automaticamente (reconhecedor automático).

O programa é composto por exercícios de avaliação e de tratamento, com recurso a estímulos em fotografia, vídeo, áudio e texto (total de 1.401). São aceites diversas possibilidades de resposta, como sinónimos e variantes dialetais.

Apresentam-se os resultados de um questionário de satisfação e qualidade do material utilizado preenchido online por 29 Terapeutas da Fala.

Resultados: Na aferição do reconhecedor obteve-se uma correlação entre avaliação humana e automática de 0,9652, encontrando-se equilibrada para a maioria dos falantes.

Os itens do questionário relacionados com os aspectos tecnológicos apresentam uma média de 81,4% de satisfação e os relacionados com a terapêutica de 87,2%.

Conclusão: Apresenta-se a plataforma online de tratamento da nomeação oral de pessoas com afasia. Os resultados do questionário de satisfação e qualidade preenchidos por terapeutas da fala utilizadores da VITHEA são bastante promissores para a sua integração no processo de reabilitação da afasia, permitindo a sua utilização em qualquer lugar e durante o tempo que se pretender, aumentando em muito o tempo de tratamento.

As características e o alto grau de fiabilidade do reconhecedor automático conferem à VITHEA um elevado nível de inovação, tanto na área da Terapia da Fala como na da Engenharia.

C013. Avaliação do grau de dependência e destino pós alta numa população de doentes muito idosos com AVC agudo - estudo observacional

Sara Correia, Cristina Alexandre, Raquel Neves, Tânia Cardoso, Bruno Verde, Mariana Alves, Teresa Fonseca, Clotilde Simões
sara.fr.correia@gmail.com

Introdução: A sociedade está a envelhecer rapidamente e o AVC é a principal causa de dependência crónica em idosos. A avaliação do grau de dependência é um importante factor no planeamento dos cuidados e alta do doente com AVC. Estudos recentes indicam que a mobilização e reabilitação iniciadas precocemente, a partir do D1 pós-AVC, pode reduzir significativamente a dependência crónica.

Objectivos: Caracterizar o grau de dependência de doentes com ≥ 75 anos admitidos por AVC agudo e o seu destino após a alta.

Metodologia: Estudo observacional, retrospectivo e descritivo dos doentes muito idosos (≥ 75 anos) admitidos por AVC numa UAVC integrada num Serviço de Medicina Interna, entre Jan/2011 e Fev/2013. Foram excluídos mimics. A escala de Rankin modificado à data de alta, caracterizou dependência em: ausente(0-1), moderada(2-3) e grave(4-5). A dependência nas AVD prévia ao internamento foi classificada em ausente, parcial ou total. Análise estatística realizada com SPSSv.21

Resultados: Foram admitidos 327doentes, tendo 199(61%) idade ≥ 75 anos com mediana 82 anos, 42%sexo masculino e demora média 8,6 dias.

Antes do internamento 114(57,3%) eram independentes. À data de alta:56(28,2%) eram independentes, 26(13%) com dependência moderada e 60 (30,1%) com dependência grave.

O destino pós-alta em 139(69,8%) destes doentes muito idosos foi o domicílio, tendo 37(18,6%) ido para Lar ou RNCCI. Para domicílio, 40,3% não tinham incapacidade significativa; 15,1% estavam dependentes, tendo 23,0% dependência grave. Para Lar, 75,7% eram dependentes, destes 26 dependência grave.

Conclusão: A idade está habitualmente associada a pior evolução e prognóstico de doença. No entanto 70% desta amostra de doentes muito idosos, voltou para o domicílio cerca de 1 semana após-AVC agudo e mais de metade sem incapacidade significativa. Contudo, havendo constrangimentos na admissão em programas de reabilitação em internamento, doentes com graus elevados de dependência têm alta para o domicílio, ficando à responsabilidade de familiares/cuidadores. Para que esta carga seja minimizada, é essencial um investimento forte na reabilitação intrahospitalar pelo esforço de enfermeiros especialistas de reabilitação. Nos 38% de doentes dependentes que regressaram ao domicílio o enfermeiro de reabilitação assumiu um papel central no desenvolvimento de competências do cuidador para a promoção da capacitação para o autocuidado e transmissão de conhecimentos e capacidades para lidar com as alterações apresentadas. A intervenção precoce e o planeamento da alta hospitalar contribuem para um processo de transição mais eficaz, promovendo a adaptação à nova condição de saúde.

CO14. Impacto do feedback vibratório no desempenho de tarefas motoras após enfarte cerebral: ensaio clínico aleatorizado

Vítor Tedim Cruz^{1,2}, Virgílio Bento^{1,3}, Luís Ruano¹, David Dieteren Ribeiro¹, Luís Fontão¹, Cátia Mateus¹, Rui Barreto¹, Márcio Colunas¹, Ana Alves⁴, Bárbara Cruz⁵, Catarina Branco⁴, Nelson P. Rocha², Paula Coutinho⁶

1-Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2-Gabinete de Investigação Clínica, Secção Autónoma de Ciências da Saúde, Universidade de Aveiro; 3-Instituto Superior da Maia; 4-Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital São Sebastião, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 5-Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Sra. da Oliveira, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães; 6-UNIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto
vitor.cruz@chedv.min-saude.pt

Introdução: A reabilitação do acidente vascular cerebral (AVC) está longe de responder às necessidades de todos os doentes, quer em intensidade, qualidade ou início atempado. A incorporação de instrumentos de base tecnológica pode melhorar a acessibilidade e qualidade destes processos. Neste contexto, temos vindo a desenvolver o sistema SWORD – Stroke Wearable Operative Rehabilitation Device. Trata-se de um dispositivo inovador, que combina a análise 3D vectorial do movimento do membro superior com a estimulação proprioceptiva vibratória dirigida, sob prescrição e supervisão remota de um profissional.

Objectivo: Avaliar o impacto do SWORD no desempenho de uma tarefa repetitiva motora no membro superior, no primeiro mês após enfarte cerebral.

Métodos: O estudo decorreu numa unidade de AVC entre Maio e Outubro de 2013. Os principais critérios de inclusão foram: idade > 18 anos; isquemia em território da artéria cerebral média com < 4 semanas; parésia do membro superior (não plegia). O desenho do estudo foi o de um ensaio clínico cruzado, não cego, aleatorizado (1:1) entre sessão experimental primeiro (tarefa repetitiva motora sob feedback vibratório e caracterização 3D do movimento) ou comparador activo primeiro (apenas caracterização 3D do movimento). Pretendia-se avaliar a eficácia (intensidade e qualidade do movimento) e a segurança do feedback vibratório administrado através do sistema SWORD. O resultado primário foi o número de movimentos correctos por minuto na tarefa mão-boca, medidos pelo dispositivo, de modo independente do doente ou investigador.

Resultados: Foram incluídos 44 doentes no estudo, sendo aleatorizados 22 para cada grupo. Para o resultado primário foram incluídos na análise 43 doentes (idade média 66,5 anos, SD=13.1; tempo médio pós AVC 6,8 dias, SD=7,3). Na comparação individual o número de movimentos correctos teve um aumento médio de 7,2/minuto (95%CI [4.9;9.4]; P<0.001) sob feedback vibratório. Este valor correspondeu a um aumento relativo médio de 2,8 vezes (95%CI [1.2;4.4]; P<0.001), verificando-se, sob feedback vibratório, uma melhoria do desempenho em 93% dos doentes (40/43). Não foram verificados efeitos adversos.

Conclusões: O *feedback* vibratório, através do sistema SWORD, permitiu um aumento significativo da intensidade de movimento e simultaneamente da sua qualidade, no período subagudo após AVC. O efeito clínico de estratégias de trei-

no motor intensivo e modulado por dispositivos de uso ambulatorio merece atenção futura num ensaio randomizado paralelo de longa duração.

Registo público do ensaio clínico: <http://clinicaltrials.gov/NCT01967290>.

Financiamento: FEDER via COMPETE e Fundação para a Ciência e Tecnologia, projecto PTDC/SAU-NEU/102075/2008.

CO15. Menor tamanho e melhor resultado funcional com sulfuro de hidrogéneo após enfarte cerebral: mecanismo de protecção inclui regulação das espécies reactivas de oxigéneo

I. Henriques¹, M. Gutiérrez-Fernández, B. Rodríguez-Frutos, J. Ramos, E. Díez-Tejedor, J. Ferro¹

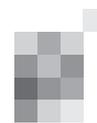
Neurosciences and Cerebrovascular Research Lab IdiPAZ, Neurology Department, Hospital Universitario la Paz, Champalimaud Neuroscience Program, Centro Hospitalar de Lisboa Zona Central, 1-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
ilh.igc@gmail.com

Introdução: A inalação de sulfuro de hidrogéneo (H₂S) em concentrações micromoleculares, induz um estado de hipometabolismo reversível. Os mecanismos subjacentes não são completamente conhecidos, mas incluem redução do consumo de oxigéneo, vasoregulação local e modelação das vias apoptóticas de morte celular. Estudamos a possibilidade desse estado de hipometabolismo ser capaz de modelar a isquémia aguda no território da ACM em modelo experimental em rato.

Métodos: Estudamos ratos Sprague-Dawley adultos machos, distribuídos por 6 grupos: 1.Grupo control: Cirurgia e oclusão permanente da ACM; 2. Tratados: Cirurgia e oclusão permanente da ACM, seguida de inalação de H₂S na dose de 40 ppm 1h30m a 6 h após isquémia; 3. Grupo Sham (operado mas não ocluída a ACM), sacrificados em dois tempos distintos, às 24h e aos 14 dias. Analisamos o outcome funcional com uma escala (Rogers modified scale) e o tempo de permanência no Rotarod. O volume das lesões foi avaliado in vivo com RMN (T2) e *post mortem* com hematoxilina eosina. A morte celular foi avaliada com a técnica TUNEL. Estudamos a expressão de espécies reactivas de oxigéneo com a enzima NOX-4 e a vasculogénese, angiogénese e sinaptogénese com Synaptofisina, GFAP e VEGF, confirmando os dados de imunofluorescência com a técnica de Western Blot.

Resultados: Os animais tratados com H₂S apresentaram melhor estado funcional às 24h (**p = 0, 0044) e ao 14º dia (**p = 0, 0009), bem como menor volume de lesão aos 14d, tanto na RMN (*p= 0, 0383) como na histologia (*p= 0.0266). Os animais tratados com H₂S tinham menos expressão tanto de morte celular na margem do enfarte (*p= 0, 0307) como de NOX-4 (* p= 0.0294), a principal enzima de produção de espécies reativas de oxigéneo em contexto de isquémia cerebral aguda.

Conclusão: A exposição ao H₂S após indução de isquémia cerebral aguda neste modelo experimental, melhora o resultado funcional e diminui o tamanho do enfarte cerebral. Os mecanismos de protecção incluem regulação da expressão de morte celular, e menor expressão de espécies reactivas de oxigéneo.



C016. Análise de decisão na fibrinólise de doentes com AVC ligeiro ou em recuperação rápida

Miguel Rodrigues, Liliana Pereira

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
mig.rodrigues69@gmail.com

Introdução: A apresentação do acidente vascular cerebral isquémico (AVCi) como défice ligeiro ou em recuperação rápida exclui frequentemente a realização de fibrinólise. No entanto nem sempre o prognóstico é favorável, com mortalidade até 10% e 30% incapaz de marcha autónoma na alta.

Analisamos os benefícios do tratamento em Unidade de AVC (UAVC) e fibrinólise nos AVCi com sintomas ligeiros ou em flutuação/recuperação rápida.

Metodologia: Desenvolveu-se um modelo de análise de decisão no programa TreeAge Pro2011®, analisando anos ganhos e anos perdidos por incapacidade (YLD) a 5 anos, maximizando aumento de esperança de vida e minimizando YLD. As probabilidades de morte ou AVC grave foram retiradas numa coorte de doentes com AVCi admitidos pela Via Verde AVC num hospital central durante 2 anos.

Definiu-se AVCi ligeiro como National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) ≤ 4 ou presença isolada de défice sensitivo, ataxia, disartria ou parésia facial. Doentes com sintomas em recuperação/flutuantes foram incluídos se a melhor avaliação pontuasse NIHSS ≤ 4. Realizou-se análise de sensibilidade aumentando letalidade para valores da literatura.

Resultados: Em 406 doentes, 261 (64,3%) apresentaram AVCi e 115 (44% dos AVCi) AVC ligeiro ou em recuperação/flutuação. A mediana de idade foi 70 (amplitude 29-93) anos, com 62,6% do género masculino. Fatores de risco mais frequentes foram hipertensão (84,1%), dislipidémia (72,3%) e tabagismo (50,6%). Não houve diferenças na idade ($p=0,75$) e género ($p=0,09$) para internamento versus não internamento na UAVC. Oito doentes (7%) realizaram fibrinólise. A letalidade aos 30 dias foi 3%, tendo ocorrido fora da UAVC.

Internamento na UAVC com fibrinólise associou-se a aumento de esperança de vida de 0,1 anos e diminuição de 0,02 YLD em comparação com UAVC sem fibrinólise. UAVC sem fibrinólise adicionou 0,3 anos de vida e menos 0,03 YLD em comparação com outro internamento/não internamento. Análise de sensibilidade mostrou aumento de 0,3 anos e decréscimo de 0,01 YLD na UAVC com fibrinólise versus UAVC sem fibrinólise, assim como aumento de 0,1 anos e diminuição de 0,03 YLD na UAVC sem fibrinólise versus outro internamento/não internamento.

Conclusões: O modelo de análise de decisão favorece internamento em UAVC e fibrinólise nos AVC ligeiros ou em recuperação/flutuação. Como a maioria dos doentes sobrevive sem incapacidade, os ganhos na esperança de vida e anos perdidos por incapacidade são de pequena magnitude, sugerindo a necessidade de grandes amostras dimensões num ensaio clínico. Estudos com seguimento a longo prazo ou com melhor seleção de candidatos serão essenciais para suportar estas opções terapêuticas.

C017. Respondedores clínicos tardios após fibrinólise endovenosa

Cristina Duque¹, João Sargento-Freitas², Filipe Blanco¹,
Fernando Silva², Cristina Machado², Gustavo Cordeiro², Luís
Cunha²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Unidade de AVC, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
acrstinadques@gmail.com

Introdução: Nos doentes com AVC isquémico submetidos a fibrinólise endovenosa o benefício clínico é dependente da precocidade do tratamento e recanalização. A resposta clínica à recanalização é reconhecidamente heterogénea. Contudo, não se encontram ainda estudados os mecanismos fisiopatológicos responsáveis por uma melhoria clínica tardia.

Objetivos: Identificação de variáveis predictoras de resposta clínica tardia em doentes com AVC isquémico submetidos a fibrinólise endovenosa com recanalização precoce.

Metodologia: Estudo de coorte retrospectivo incluindo doentes consecutivos com AVC isquémico submetidos a fibrinólise endovenosa na Unidade de AVC do nosso hospital. Selecionámos os doentes com recanalização precoce, definida como pontuação *Thrombolysis in Brain Ischemia* (TIBI), por Doppler transcraniano codificado a cores, igual ou superior a 4 e/ou angioTC com visualização de todas as artérias correspondentes ao território vascular afectado, em exames realizados nas primeiras 6 horas após instalação sintomática. Foram excluídos casos de fibrinólise endovenosa seguida de intra-arterial. Excluímos também os doentes com escala de Rankin modificada (mRS) prévia superior a 2 e aqueles com melhoria precoce (diminuição igual ou superior a 4 pontos no NIHSS às 2 horas após fibrinólise). Foi feita a análise uni e multivariada com regressão logística para identificação de preditores independentes de resposta clínica tardia, definida como mRS superior a 2 aos 3 meses.

Resultados: Foram recolhidos 351 doentes, dos quais 20 apresentavam mRS prévio superior a 2. Desta amostra, 106 doentes tiveram melhoria precoce após fibrinólise. Excluímos 122 doentes por ausência de recanalização precoce.

Analisámos 103 doentes, 55 (53,4%) do sexo masculino e idade média de 70,8 anos (DP: 11,8). Uma resposta clínica tardia foi observada em 52 (50,5%) doentes, tendo sido identificados os seguintes preditores independentes: NIHSS à entrada (OR 1,31; IC 95% 1,15-1,50; $p<0,001$), idade (OR 1,09; IC 95% 1,02-1,17; $p=0,015$) e glicemia à admissão (OR 1,01; IC 95% 1,00-1,03; $p=0,016$).

Conclusões: O NIHSS à entrada, a idade e a glicemia à admissão foram identificados como preditores independentes de resposta clínica tardia em doentes com AVC isquémico submetidos a fibrinólise endovenosa com recanalização precoce. Nos casos sem melhoria clínica imediata após fibrinólise com reperfusão vascular, debate-se se esta ausência de resposta poderá ser sinal de um “atordoamento” temporário cerebral, conceito já descrito noutros tecidos sujeitos facilmente a isquemia, como o miocárdio.

Fatores fisiopatológicos como a idade e a glicemia, condicionantes de uma menor resistência à isquemia cerebral, poderão estar relacionados com esta melhoria após a fase inicial.

CO18. Prognóstico a curto prazo dos doentes com AVC isquémico da circulação posterior submetidos a trombólise endovenosa

Célia Machado, Sara Varanda, Ana Filipa Santos, Sofia Rocha, Filipa Sousa, João Rocha, João Pinho, Carla Ferreira
Serviço de Neurologia, Hospital de Braga
ccarinamachado@gmail.com

Introdução: Os enfartes em território da circulação posterior correspondem a cerca de 20% dos acidentes vasculares cerebrais isquémicos. Particularmente, a oclusão da artéria basilar está associada a mortalidade de 85 a 95% se a recanalização não ocorrer. A evidência da eficácia relativa dos diferentes protocolos de recanalização não é ainda baseada em estudos randomizados. Em Junho de 2012, o nosso centro decidiu adoptar o protocolo de Helsínquia, que consiste no tratamento com trombólise endovenosa como 1ª linha nos doentes com clínica de AVC da circulação posterior com menos de 12h, se instalação súbita dos défices ou menos de 48h se instalação progressiva, na ausência de isquemia aguda importante em TC.

Objectivos: Determinação do prognóstico aos 3 meses dos doentes com clínica de enfarte da circulação posterior tratados com trombólise endovenosa.

Métodos: Análise do registo prospectivo de todos os doentes com AVC isquémico que se apresentaram na admissão com clínica de POCI (classificação OCSF) e foram submetidos a trombólise endovenosa na Unidade de AVC entre Junho de 2012 e Setembro de 2013. As variáveis estudadas foram idade, género, pontuação NIHSS, pcASPECTs, tempo clínica-agulha, tratamentos realizados, complicações e prognóstico.

Resultados: Identificaram-se 16 doentes com clínica de POCI que foram submetidos a tratamentos de revascularização, 3 dos quais a tratamento endovascular apenas, por contra-indicação para rtPA sistémico. Treze doentes realizaram trombólise endovenosa, 61,5% homens, com idade média de 63 anos. Na admissão, 7 doentes encontravam-se em coma. O NIHSS mediano no início da perfusão foi de 20.5 (intervalo interquartil = 7-30). Pontuação pcASPECTs 10 em 8 doentes, 4 casos com hiperdensidade espontânea da artéria basilar no TC da admissão. Tempo clínica-agulha médio: 325 min. Cinco doentes foram submetidos a tratamento endovascular após trombólise endovenosa. Oclusão da artéria basilar confirmada em 7 doentes, 5 dos quais na porção distal. Um doente apresentou hemorragia cerebral, assintomática, 7 dias após tratamento. Morte de um doente ao 7º dia de internamento. À alta 66,7% dos doentes estavam hipocoagulados. Resultado favorável (*modified Rankin score* 0-2) em 61,5% aos 3 meses.

Discussão: Confirmando resultados anteriores, na nossa série de doentes o uso deste protocolo foi seguro e eficaz.

CO19. Benefício continuado da fibrinólise: uma análise de sobrevivência

Liliana Pereira, Elisa Campos Costa, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
lipereira@yahoo.com

Introdução: A terapêutica fibrinolítica precoce é a única medida farmacológica que em ensaios clínicos demonstrou melhorar significativamente o prognóstico e sobrevivência no

Acidente Vascular Cerebral isquémico (AVCi).

Os autores descrevem as características e recorrência de eventos vasculares cerebrais em doentes submetidos a fibrinólise na prática clínica corrente e realizam uma análise comparativa com doentes não sujeitos a fibrinólise.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo em doentes com AVCi admitidos pelo protocolo Via Verde AVC (VVAVC) num hospital central, no período de 01/10/2011 a 30/09/2013. Foram registados dados demográficos, clínicos, pontuação National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) na admissão, administração de fibrinolítico e seguimento.

Apresentam-se medidas de sumarização e, após avaliação de desequilíbrio dos potenciais confundidores pelos testes do qui-quadrado e Mann-Whitney, reduziu-se enviesamento com emparelhamento por pontuação de propensão. Calculou-se risco de recorrência utilizando curvas de sobrevivência de Kaplan-Meier com LogRank e análise de riscos proporcionais de Cox com Hazard Ratio (HR), usando intervalos de confiança de 95% (IC95%).

Resultados: Em 406 ativasões VVAVC diagnosticaram-se 261 (64,3%) AVCi (55,2% homens, idade mediana 71 anos). Realizaram fibrinólise 94 (36,0%) doentes.

Os doentes submetidos a fibrinólise não diferiam dos restantes quanto ao género e maioria dos fatores de risco vascular. Tinham mais fibrilhação auricular (FA) (41,3% vs 24,7%, $p=0,006$) e menos vezes AVC prévio (21,7% vs 37,0%, $p=0,01$) e dependência (3,3% vs 13,8%, $p=0,007$). Eram mais graves (NIHSS>10 59,8% vs 19,1%, $p<0,001$).

Num seguimento mediano de 238 dias (1-750 dias) registou-se recorrência em 3,4% e 10,6% de letalidade após AVCi. O tempo mediano até ocorrência de evento foi 241 dias.

Observou-se menor recorrência e letalidade após fibrinólise, não significativa (11,2% vs 20,5%, LogRank $p=0,11$), também sem diferença na letalidade aos 30 dias (10,1% vs 13,9%, $p=0,45$).

Aconteceram mais eventos nos doentes mais idosos (>70 anos 21,2% vs 9,5%, $p=0,006$), com FA (25,0% vs 8,9%, $p=0,004$) e AVC prévio (26,3% vs 12,2%, $p=0,034$), sem diferenças significativas no género e restantes fatores de risco. Ajustando para género, gravidade pelo NIHSS, FA e AVC prévio, o risco de letalidade e recorrência foi menor com fibrinólise (HR 0,40, IC95% 0,18-0,89). Este efeito foi maior nos doentes mais idosos (HR 0,26, IC95% 0,09-0,80).

Conclusões: A realização de fibrinólise endovenosa, bem como o conjunto de procedimentos e seguimento que a acompanham, melhorou a sobrevida e diminuiu a recorrência de eventos vasculares a longo prazo. Não alterou a letalidade no primeiro mês pós-AVC, provavelmente por ter tratado doentes mais graves.

CO20. As múltiplas sombras do Acidente Vascular Cerebral - análise de mimetizadores na Via Verde

Elisa Campos Costa, Liliana Pereira, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
elisacamposcosta@gmail.com

Introdução: O défice neurológico súbito é frequentemente consequência de AVC, que continua a ser causa importante de mortalidade e morbidade em Portugal. Contudo algumas condições não vasculares podem apresentar-se dessa forma. A destrição entre estas entidades é difícil mas crucial, implicando abordagens e tratamentos diferentes, especialmente

em contexto de Via Verde.

Pretende-se identificar e caracterizar os mimetizadores de AVC nos doentes observados como Via Verde AVC (VVAVC) num hospital central, encaminhados pelo INEM ou com ativação intra-hospitalar.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo incluindo doentes observados pelo protocolo de VVAVC, de 1/10/2011 a 30/09/2013. Definiu-se mimetizador como condição com apresentação semelhante a AVC, mas na qual se encontrou uma melhor explicação para a sintomatologia, de etiologia não vascular. Recolheram-se dados demográficos, fatores de risco vascular, escala de AVC National Institutes of Health (NIHSS), exames complementares de diagnóstico e dados de seguimento. Apresentam-se estatísticas descritivas e inferenciais utilizando testes qui-quadrado, Mann-Whitney e estimativas pontuais com intervalos de confiança de 95% (IC 95%).

Resultados: Foram identificados 96 mimetizadores em 406 ativações de VVAVC, numa proporção de 23,7% (IC95% 19,8-28,0%). Destes 55,2% eram mulheres, com mediana de idade 62,2 anos (amplitude 16 - 88 anos).

Dos fatores de risco e antecedentes salienta-se hipertensão arterial (56,3%), dislipidemia (35,4%), AVC prévio (24,0%), diabetes mellitus (22,9%), hábitos tabágicos (21,9%), sintomatologia depressiva (17,7%) e hábitos etanólicos (15,6%). A VVAVC foi ativada principalmente pela triagem (58,3%). Um doente foi submetido a trombólise, sem intercorrências.

Em 14 categorias de mimetizadores as mais frequentes foram: sintomas funcionais (26,0%), convulsões (11,5%), síncope (9,4%) e causas metabólicas (8,3%). O diagnóstico presuntivo baseou-se na história clínica/exame físico em 87,5%, enquanto para o diagnóstico definitivo utilizou-se apenas estes dados em 15,6%. Foram internados 34,4%, sendo fatores decisivos género masculino ($p=0,024$) e realização prévia de Tomografia Computorizada Crânio-Encefálica ($p<0,001$).

Verificaram-se 5 (5,2%) novos mimetizadores no mês seguinte. A sintomatologia depressiva prévia e idade <50 anos relacionaram-se com diagnóstico de sintomas funcionais ($p=0,003$ e $p<0,001$, respetivamente).

Conclusões: A proporção de mimetizadores é semelhante a outros estudos, bem como a importância do exame de imagem para além dos dados clínicos para estabelecer diagnóstico. Encontrou-se elevada prevalência de fatores de risco vascular nos doentes com mimetizadores, que dificulta o diagnóstico diferencial e implica investigação mais cautelosa. Os mimetizadores encontrados foram os mais comumente descritos. A experiência em patologia neurológica urgente e atenção às características dos mimetizadores podem ser determinantes para distinguir AVC de mimetizador.

C021. Efetividade da Via Verde do Acidente Vascular Cerebral ativada pelo Centro de Orientação de Doentes Urgentes

Liliana Pereira, Elisa Campos Costa, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
lipereira@yahoo.com

Introdução: A Via Verde do Acidente Vascular Cerebral (VVAVC) foi implementada para proporcionar acesso prioritário a cuidados diferenciados com possibilidade de realização de fibrinólise, para reduzir mortalidade. Pode ser acionada em

meio extra-hospitalar pelo Centro de Orientação de Doentes Urgentes (CODU) ou intra-hospitalar.

Descrevemos as características dos doentes admitidos através de referência CODU e realizamos análise comparativa com ativações internas.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo em doentes admitidos como VVAVC num hospital central, de 01/10/2011 a 30/09/2013. Foram registados dados demográficos, gravidade do défice neurológico pela National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS), local de ativação da VVAVC, diagnóstico de Acidente Vascular Cerebral (AVC) e realização de fibrinólise. Calcularam-se os tempos entre início de sintomas, chegada ao hospital, realização de tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) e administração da fibrinólise.

Apresentam-se medidas de sumarização e estatística inferencial com qui-quadrado, diferença mediana com intervalos de confiança de 95% (IC95%) e teste de Mann-Whitney.

Resultados: Foram registadas 406 ativações da VVAVC (54,7% homens, idade mediana 69 anos). Destas, 165 (40,6%) foram encaminhadas pelo CODU. Diagnosticaram-se 302 (74,4%) AVC, dos quais 261 (86,4%) do tipo isquémico. Destes foram internados em Unidade de AVC 127 (48,6%) e 94 (36,0%) realizaram fibrinólise.

Não se registaram diferenças significativas entre os doentes admitidos pelas vias extra e intra-hospitalar na idade (mediana 69 vs 70 anos, $p=0,13$) e género (53,3% homens vs 55,6%, $p=0,65$). A ativação extra-hospitalar trouxe doentes mais graves (mediana NIHSS 7 vs 5, $p=0,01$).

O diagnóstico de não-AVC não foi globalmente mais prevalente na via intra-hospitalar (27,0% vs 23,6%, $p=0,45$), exceto nas mulheres (37,4% vs 23,4%, $p=0,04$).

Mais doentes realizaram fibrinólise na VVAVC CODU (29,1% vs 19,5%, $p=0,025$), nomeadamente mulheres (36,4% vs 19,6%, $p=0,01$).

A referência pelo CODU tornou mais rápida a realização de TC-CE (menos 27,5min, IC95% 19,3-35,7min, $p<0,001$) e administração de fibrinolítico (menos 33,5min, IC95% 11,9-55,1min, $p<0,001$) após chegada. Não melhorou o tempo total entre início de sintomas e realização de fibrinólise (menos 24min, IC95% -5,1-53,1min, $p=0,07$). A demora mediana entre início de sintomas e admissão hospitalar é maior na ativação extra-hospitalar (mais 20min, IC95% 0,9-39,1min, $p=0,003$) por maior demora dos doentes fora de área (mais 13min, IC95% -6,2-23,2min, $p=0,04$).

Conclusões: Numa análise pragmática a VVAVC CODU é mais eficiente a referenciar verdadeiros AVC no género feminino, proporcionar fibrinólise e melhorar os tempos porta-TC e porta-agulha. Esta diferença é imputável a maior gravidade clínica na referência extra-hospitalar e mais mimetizados nas mulheres em ativações internas.

C022. Efeito do reforço positivo via mensagem escrita no tempo médio porta-agulha

Miguel Pinto¹, André Caetano¹, Miguel Viana Baptista^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental;
2-CEDOC – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
andre.p.caetano@gmail.com

Introdução: Os benefícios da trombólise intravenosa no tratamento do acidente vascular cerebral (AVC) são proporcio-

nalmente dependentes do tempo decorrido desde a instalação dos défices. O alargamento da janela terapêutica para as 4,5h permitiu aumentar o número de doentes tratados, no entanto alguns estudos sugerem que esta medida possa ter fomentado uma noção de perda do carácter emergente, sobretudo quando os doentes chegam precocemente ao hospital.

Objectivos: Testar o efeito de uma mensagem de incentivo, via SMS, no tempo porta-agulha na trombólise intravenosa no AVC, num centro hospitalar pertencente à rede de referência da Via-Verde do AVC.

Metodologia: Durante o segundo semestre de 2013 (157 dias) foram diária e aleatoriamente enviadas, ao(s) neurologista(s)/interno(s) do serviço de urgência uma de duas mensagens escritas pré-definidas, uma com um incentivo designado generalista “1 minuto é suficiente para perder 1.900.000 neurónios. Contribua para melhorar o tempo porta-agulha! O acidente vascular cerebral é uma emergência!”; e outra com um incentivo designado pessoal: “E se o seu director lhe desse um dia de folga pelo melhor tempo porta-agulha do serviço? O acidente vascular cerebral é uma emergência!”. Foram colectados dados referentes à referência, médico, doente e evento. Os resultados foram comparados com os do semestre anterior do mesmo ano (162 dias). Os neurologistas/internos, excepção feita aos autores do trabalho, desconheciam o fim a que se destinavam as mensagens.

Resultados: No segundo semestre, por comparação com o primeiro, os resultados foram os seguintes: doentes tratados 22 (9 homens) versus 19 (11 homens), idade média 73A (45-92) versus 69A (40-92), NIHSS médio na admissão 12 (4-24) versus 13 (5-25), tempo médio instalação-porta do hospital 95 minutos (40-200) versus 82 (28-162), tempo médio porta-agulha 72 min (29-210) versus 90 minutos (30-174) $p=0,2$, respectivamente. Não foram encontradas diferenças significativas nas variáveis ligadas ao médico, à hora ou dia da semana, ou em relação ao conteúdo das mensagens.

Conclusões: A interpretação dos dados é limitada pelo pequeno número de doentes tratados. Ainda assim, os resultados sugerem que a estratégia delineada possa ter contribuído para encurtar o tempo porta-agulha. Reforçar a noção de emergência é uma medida a considerar na optimização do tratamento do AVC.

CO23. Prognóstico a curto e longo prazo de Angioplastia e Stenting carotídeos: experiência de 4 anos

José Manuel Amorim¹, João Pinho², Raquel Carvalho¹, Carla Ferreira², João Ramalho Fontes², Jaime Rocha¹, Manuel Ribeiro¹
1-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga
josemvmamorim@gmail.com

Introdução: Os procedimentos de revascularização carotídea estão indicados no tratamento das estenoses carotídeas severas, em centros experientes com baixas taxas de mortalidade e morbidade peri-procedimento. Actualmente a evidência científica não clarifica uma superioridade inequívoca de qualquer um dos métodos disponíveis.

Objectivos: Avaliação do prognóstico a curto e longo prazo de um grupo de doentes submetidos a Angioplastia e Stenting carotídeos (ASC).

Métodos: Foram seleccionados todos os doentes tratados consecutivamente com ACS, no serviço de Neurorradiologia

do Hospital de Braga, entre Novembro de 2008 e Novembro de 2012. Revisão dos processos clínicos e imagiológicos, colheita de informação demográfica, clínica, indicação para revascularização, caracterização da placa e da estenose, detalhes técnicos da ACS, complicações peri-procedimento e a longo prazo, reestenose, eventos vasculares e morte. Na análise de sobrevida foi usado o método de Kaplan-Meier.

Resultados: Incluíram-se 65 doentes, dos quais 1 foi submetido a ACS bilateral não-simultânea. Quarenta e seis doentes do sexo masculino, média de idades de 70.3 anos (DP=9.4). Cinquenta e nove procedimentos destinaram-se ao tratamento de estenoses sintomáticas e 7 realizaram-se em estenoses assintomáticas. A maioria dos pacientes apresentava estenose de 70-99% (69.2%) ou estenose pré-oclusiva (27.7%). O tempo mediano clínica-intervenção foi de 22 dias (intervalo interquartil=13-55). Obteve-se sucesso técnico em 96.9%. Mortalidade ou AVC isquémico peri-procedimento (< 30 dias) ocorreu em 1.5% dos doentes. AVC ou AIT ipsilateral peri-procedimento (< 30 dias) em 4.6%. As restantes complicações peri-procedimento incluíram síndrome de hiperperfusão cerebral (n=2), trombose intra-stent precoce (n=1) e hemorragia major (n=1). O tempo médio de follow-up foi de 26.7 meses (DP=17.0). A taxa anual (após 30 dias) de AVC/morte foi de 2.8% e de AVC/AIT ipsilaterais foi de 1.4%. Objectivou-se reestenose em 1 doente. Na análise de sobrevida, a idade, factores de risco vascular clássicos, características da placa, grau de estenose e tempo clínica-intervenção não se associaram a ocorrência de morte ou AVC no período de seguimento.

Discussão: Baixas taxas de complicações peri-procedimento e resultados favoráveis a longo prazo após ACS podem ser alcançados nos centros com experiência em Neurorradiologia de intervenção, tal como demonstram os nossos resultados. São necessários novos estudos randomizados que incluam centros de intervenção com experiência consolidada e que confirmem o benefício da ACS, clarificando as recomendações actuais relativas ao tratamento médico, cirúrgico e endovascular da doença ateromatosa carotídea extra-craniana. Entretanto, a escolha do tratamento deve basear-se nos resultados locais relativos à taxa de AVC ou morte peri-procedimento, respeitando as recomendações internacionais.

CO24. Embolismo para a Artéria Cerebral Anterior como complicação de trombectomia da Artéria Cerebral Média.

J. Jacinto, I. Fragata, A. Nunes, C. Ribeiro, J. Reis, A. Amaral-Silva, J. Alcantara
jnmjacinto@gmail.com

Introdução: A trombectomia mecânica é um procedimento eficaz no tratamento do Acidente Vascular Cerebral (AVC) agudo por oclusão de grandes vasos. A fragmentação e migração de trombos podem ocorrer como evento adverso e, potencialmente, ser uma fonte de embolismo para outras artérias. O embolismo para a Artéria Cerebral Anterior (ACA) por trombectomia da Artéria Cerebral Média (ACM) é uma complicação conhecida e tem sido alvo de estudo. O objectivo do nosso trabalho foi avaliar a sua frequência e relevância clínica.

Materiais e Métodos: Analisámos o nosso registo prospectivo de AVC agudo tendo-se identificado 77 doentes com oclusões isoladas do segmento M1 tratadas por trombectomia mecânica entre Maio de 2009 e Dezembro de 2012. Foram

revisitos os dados clínicos na admissão e após trombectomia, imagens angiográficas, aspectos técnicos sobre os procedimentos de trombectomia e *follow-up* por estudos de imagem para documentar enfartes do território da ACA.

Resultados: 11 doentes foram excluídos por informação insuficiente. Nototal, foram analisados 66 doentes submetidos a trombectomia do segmento M1. Em 77,2% dos casos foi utilizado um *stent retriever*. Tendo em conta o número total de doentes, foi obtido um valor médio de TICI de 2,2. Todos os procedimentos incluíram oclusão proximal por cateter-guia com balão e aspiração distal. Em 5 doentes (7,6%) foi documentado embolismo para a ACA ipsilateral (um dos quais bilateralmente). A recanalização da ACA (química e/ou mecânica) foi tentada em todos os casos tendo sido bem sucedida em 4 com um valor final de TICI 2b. No *follow-up* por estudos de imagem, 3 doentes (4,5%) tiveram enfartes agudos no território da ACA, mas sem aumento significativo no valor de NIHSS após o procedimento.

Conclusão: O embolismo para a ACA é uma complicação conhecida da trombectomia da ACM. Neste estudo verificou-se uma incidência de 7,6%, menos quando comparado com outros estudos semelhantes. A utilização por rotina de oclusão proximal e aspiração distal durante a execução de trombectomia provavelmente reduziu a possibilidade de migração de trombos na nossa série de casos. 3 dos 5 doentes que tiveram embolismo para ACA desenvolveram enfartes documentados por imagem, mas não se registou um impacto clínico significativo.

RESUMOS DE POSTERS

P1. Síndrome de Cotard após acidente vascular cerebral hemorrágico

Luis Faria de Abreu¹, Catarina Fonseca¹, Teresa Pinho e Melo¹, Patrícia Canhão¹, Francisco Guilherme Magalhães²

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria; 2-Serviço de Medicina 2, Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Curry Cabral
labreu@campus.ul.pt

Introdução: O síndrome de Cotard caracteriza-se pelo delírio de estar morto, e falsas crenças de auto-negação. Apesar de estar associado maioritariamente a doenças psiquiátricas, estão descritos casos relacionados com encefalites virais, esclerose múltipla, tumor cerebral, enxaqueca, lesão pós-traumática e doença cerebrovascular. Descreve-se o caso de uma doente que desenvolveu síndrome de Cotard na fase aguda de um AVC hemorrágico occipito-temporal direito.

Caso Clínico: Uma mulher de 78 anos, dextra, hipertensa e com dislipidemia, sem história de doença psiquiátrica, recorreu ao Serviço de Urgência após ter acordado com cefaleia holocraniana intensa e náuseas. O exame neurológico mostrou hemianópsia homónima esquerda. Os exames de imagem revelaram hematoma intracerebral occipito-temporal direito, a Venó e Angio-RMN não mostraram alterações. Foi medicada com nifedipina, captopril e furosemida, bromazepam e hidroxizina. No segundo dia de internamento acordou ansiosa, pediu ajuda e insistiu que estava morta. A equipa médica tentou convencê-la do contrário, mostrando-lhe o electrocardiograma e auscultando-a. Ela respondeu "como é que isso é possível? Eu não tenho coração, estão a mentir-me".

Referiu que necessitava de um transplante de coração urgente para voltar a viver novamente. O delírio durou duas horas. Não apresentou outros sinais neurológicos durante o episódio, nomeadamente anosognosia. Nos dias seguintes tinha memória parcial para o evento e quando questionada sobre ele mencionava que "estava confusa". Apresentava uma pontuação de 27 na avaliação do estado mental (MMSE), normal para o nível de educação de quatro anos. Três dias depois, teve alucinações visuais no campo visual esquerdo com crítica. Tinha percepção de vultos humanos não familiares a andar da esquerda para a direita, com alguns minutos de duração. Teve alta ao décimo dia de internamento não voltando a repetir episódios semelhantes

Conclusões: O síndrome de Cotard é uma manifestação neuropsiquiátrica rara de AVC estando descritos alguns casos em localização fronto-parieto-temporal e frontal e parieto-temporal do hemisfério não-dominante. Esta doente apresentava uma lesão occipito-temporal à direita, localização até ao momento não descrita associada a síndrome de Cotard pós-AVC. A lesão poderá ter causado disfunção das conexões entre os córtex occipito-parieto-temporal e o sistema límbico, na produção de respostas emocionais a estímulos sensoriais, originada por uma percepção alterada desencadeada por um defeito neurológico no reconhecimento visual afectivo.

P2. Movimentos involuntários como manifestação de AIT

Ana Cláudia Ribeiro¹, Rui Araújo¹, Paulo Coelho¹, Paula Gouveia², Ana Morgadinho¹

1-Serviço de Neurologia do CHUC, HUC; 2-Serviço de Imagem Médica - Departamento de Neurorradiologia do CHUC, HUC
anaribeiro@sapo.pt

Introdução: O Acidente Isquémico Transitório (AIT) manifesta-se tipicamente com sintomatologia neurológica deficitária. No entanto, a presença de movimentos involuntários transitórios, frequentemente interpretados como crises focais motoras, pode constituir uma forma rara de AIT cujo diagnóstico se revela de extrema importância dada a sua relação com doença carotídea oclusiva e risco elevado de Acidente Vascular Cerebral.

Caso Clínico: Homem de 86 anos de idade recorre ao Serviço de Urgência após quatro episódios de movimentos involuntários hiperkinéticos referidos ao hemicorpo esquerdo. O primeiro episódio, ocorrido há cerca de 6 meses teve resolução espontânea após alguns minutos. O segundo episódio ocorreu alguns dias depois e foi interpretado como crise focal motora tendo sido iniciado empiricamente Valproato de Sódio. No dia de vinda ao SU descreve segundo episódio de movimentos involuntários hiperkinéticos com mais de 20 minutos de evolução. Dos seus antecedentes patológicos, a destacar a presença de Pacemaker colocado após episódio de bradi-fibrilhação auricular, dislipidemia, e HTA. Ao exame neurológico observavam-se movimentos hiperkinéticos coreiformes com atingimento do hemicorpo e hemiface esquerda. Realizou TC-ce com estudo de perfusão que revelou hipoperfusão de todo o território da ACM direita, com aumento do tempo de trânsito, discreta diminuição do fluxo sanguíneo e manutenção do volume sanguíneo cerebral, compatível com alterações hemodinâmicas secundárias a redução do fluxo sanguíneo neste vaso, ou, eventualmente, na artéria carótida interna. O estudo por ecodoppler carotídeo vertebral foi compatível com uma provável sub-oclusão distal da ACI direita compensada por

patência da artéria comunicante anterior e inversão do fluxo na ACA direita. A Angio-TC revelou placa aterosclerótica no segmento cavernoso da ACI direita com estenose significativa do seu lúmen. Dada a ausência de indicação para tratamento cirúrgico, iniciou anticoagulação com enoxaparina e posteriormente com varfarina bem como otimização terapêutica dos restantes factores de risco cerebrovasculares.

Conclusões: Este caso é paradigmático no que respeita à importância do reconhecimento precoce de que movimentos involuntários paroxísticos estereotipados podem estar relacionados com doença cerebrovascular, uma vez que este quadro semiológico é frequentemente interpretado como sendo de origem epiléptica e, a sua génese vascular exige um protocolo de estudo e actuação terapêutica bastante diferente e complexo.

P3. Disfagia súbita isolada

Helena Sá Silva¹, Cecília Monteiro², Teresa Benedita Caixeiro³, Rui Felgueiras²

1-Departamento de Neuroradiologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Matosinhos; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto
helenasasilva@gmail.com

Introdução: O acidente vascular cerebral isquémico reveste-se de um vasto espectro clínico, dada a complexa anatomia e vasculatura cerebral. Vinte por cento dos eventos isquémicos envolvem a circulação posterior. Os enfartes envolvendo a artéria cerebelosa postero-inferior (PICA) habitualmente cursam com o chamado síndrome latero-bulbar e para além da disfagia acompanha-se de outros sintomas como disartria, disfonía, vertigem, síndrome cerebelosa e alterações sensitivas. Apresentamos uma doente com clínica de disfagia isolada.

Caso Clínico: Mulher de 83 anos, hipertensa, portadora de prótese aórtica biológica e com antecedentes de enfarte em território da artéria cerebral posterior direita, foi admitida por disfagia súbita para sólidos e líquidos. Foi inicialmente observada pela especialidade de ORL e posteriormente por gastroenterologia que excluíram causas estruturais locais. Objetivamente apresentava apenas uma disfagia isolada, com reflexo velopalatino presente e simétrico, sem disfonía e sem disartria, com restante exame neurológico normal. Fez uma RMN que demonstrou um enfarte postero-lateral bulbar direito. Necessitou de colocação de sonda nasogástrica (SNG) durante 3 meses, tendo posteriormente recuperado progressivamente a capacidade de deglutição.

Conclusões: Trata-se de um enfarte estratégico que provavelmente atingiu o núcleo ambíguo direito condicionando a disfagia isolada. Nos quadros clínicos em que o único sintoma de apresentação é o de disfagia súbita, ainda que raro, é importante manter sempre um elevado grau de suspeição em relação a causa neurológica.

P4. Um Toque Cintilante

Sara Varanda¹, Ana Filipa Santos¹, João Rocha¹, João Pinho¹, Zita Magalhães², Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Braga; 2-Serviço de Neuroradiologia do Hospital de Braga
svaranda@gmail.com

Introdução: A neuroplasticidade permite a restituição mais célere de uma função perdida. Pode, por outro lado,

resultar na formação de conexões anormais com consequências negativas para a percepção e a cognição. A sinestesia ocorre quando a estimulação de uma modalidade sensorial desencadeia uma sensação automática correspondente a outra modalidade diferente. É um fenómeno involuntário, reprodutível, que tipicamente se mantém ao longo da vida e é, muitas vezes, hereditário, sendo mais frequente em mulheres. Pode resultar de uma alteração do desenvolvimento cerebral, ser induzida ou adquirida.

Caso Clínico: Mulher de 50 anos, sem doenças conhecidas, fumadora e sob contracepção hormonal oral, admitida por instalação ictal de diminuição da força, alteração da sensibilidade dos membros esquerdos e desequilíbrio. Ao toque dos membros esquerdos referia ver estrelas cintilantes a irradiarem da pele. O exame neurológico revelou hemiparesia esquerda ligeira com sinal de Babinski, hiperalgesia dos membros esquerdos e desequilíbrio da marcha. Na TC-CE verificou-se a existência de vários enfartes lacunares não recentes nos territórios carotídeo e vertebro-basilar, bilateralmente. Em RM-CE identificada, adicionalmente, lesão ponto-mesencefálica direita, envolvendo o pedúnculo cerebeloso superior, com restrição em difusão. Foi anti-agregada com ácido acetil-salicílico e, ao longo do internamento, teve evolução favorável, com recuperação do défice motor, desaparecimento da cintilação despertada pelo toque, mas mantendo sensação estranha no hemicorpo esquerdo. Estudo analítico no sangue e liquor e investigação cardíaca foram normais. Estudo de circulação cerebral revelou provável doença de pequenos vasos. Estudo de causas hereditárias monogénicas de AVC foi negativo. Teve alta medicada com o mesmo anti-agregante plaquetário, estatina e dois fármacos anti-hipertensores. Actualmente mantém abstinência tabágica, controlo apertado dos factores de risco vascular e iniciou terapêutica com pregabalina direccionada ao controlo da alteração sensitiva que mantém.

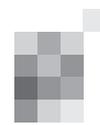
Conclusões: Esta confusão de sensações simultânea à instalação dos restantes défices neurológicos e posteriormente atribuída a lesão isquémica mesencefálica rostral pode discutir-se perspectivando os fenómenos de sinestesia, alucinose peduncular e, em última instância, uma perturbação de carácter funcional. A hipótese de alucinose peduncular é improvável dado que, tipicamente, esta se caracteriza por uma experiência visual complexa, vívida, realista e estereotipada, com frequência ao longo de meses. A sinestesia tátil-visual é rara e não se encontram descritos casos adquiridos em consequência de lesões vasculares do tronco cerebral. Sabe-se contudo que a sinestesia é um fenómeno que muito provavelmente se encontra subdiagnosticado mas que, recentemente, tem vindo a ser enquadrado em diversas patologias neurológicas, pelo que apontamos esta como a fenomenologia mais provável.

P5. Síndrome de platipneia-ortodeoxia e AVC isquémico: um mecanismo comum

Célia Machado¹, João Rocha¹, Ricardo Pereira², Filipa Sousa¹, João Pinho¹, Carlos Galvão³, Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Medicina Interna, Hospital Pedro Hispano; 3-Serviço de Cardiologia, Hospital de Braga
ccarinamachado@gmail.com

Introdução: Foramen ovale patente (FOP) é uma condição muito prevalente, que pode estar associada ao AVC isquémico



e à síndrome de platipneia-ortodeoxia (SPO), a qual se caracteriza por dessaturação arterial quando se adopta a posição ortostática. Apresentamos o caso de uma doente com AVC isquémico, SPO e FOP.

Caso Clínico: Senhora de 78 anos, obesa e hipertensa. Admitida por instalação súbita de hemiparésia direita e disfasia, NIHSS 11. TC crânio-encefálica da admissão com enfartes antigos estriatocapulares e cerebelosos bilaterais. Realizou trombólise endovenosa, sem melhoria clínica. Iniciou antiagregação após exclusão de hemorragia intracraniana 24h após trombólise. RM cerebral no 5º dia de internamento revelou vários enfartes recentes cortico-subcorticais, em território de ambas as artérias cerebrais médias e nos hemisférios cerebelosos. Foi iniciada hipocoagulação pela suspeita de fonte cardioembólica. Estudo etiológico: estenoses carotídeas bilaterais superiores a 70%; doppler transcraniano com bubble test com chuva de sinais microembólicos aos 8 segundos após injeção; ecocardiograma transesofágico com FOP. Associado a períodos em que progrediu para o ortostatismo, foi notada consistentemente instalação de estado confusional, por vezes com depressão da consciência e agravamento dos défices motores. Desenvolveu insuficiência respiratória hipoxémica com resposta fraca à oxigenoterapia e agravamento com ortostatismo. Angio-TC torácico excluiu tromboembolismo e fistula arteriovenosa. Cintigrafia de ventilação-perfusão com captação de radiofármaco no cérebro, tireóide, baço e rins a traduzir shunt direito-esquerdo. Diagnóstico da SPO por shunt direito-esquerdo cardíaco. Cardiologia propôs encerramento do FOP. Para estudo complementar, realizou ecografia e TC abdominal que sugeriram carcinomatose peritoneal secundária a provável carcinoma de células renais já com metastização hepática. A doente recusou investigação neoplásica. Teve alta duplamente antiagregada. Faleceu 12 dias após abandonar o hospital.

Conclusões: Nesta doente, a presença de enfartes simultâneos em território anterior e posterior questionou o papel das estenoses carotídeas severas na sua origem. O agravamento dos défices em ortostatismo devia-se não só às estenoses, mas tinha também um contributo importante da ortodeoxia. Dado que a SPO indicava a presença de um shunt direito esquerdo clinicamente relevante, o encerramento percutâneo do FOP para tratamento simultâneo da hipoxemia e prevenção de embolia paradoxal recorrente assumiu-se como a melhor opção terapêutica. A descoberta da neoplasia metastizada, suspendeu os planos anteriores e revelou-se a principal causa para os enfartes cerebrais, quer como fonte embólica a partir das veias intra-abdominais, quer como condição protrombótica em si mesma.

P6. *Cor triatriatum sinistrum* em doente com AVC isquémico

Célia Machado¹, Ana Filipa Santos¹, Filipa Sousa¹, João Pinho¹, Carla Ferreira¹, Costeira Pereira², João Ramalho Fontes¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Cardiologia, Hospital de Braga
ccarinamachado@gmail.com

Introdução: *Cor triatriatum sinistrum* (CTS) é uma anomalia cardíaca congénita rara, na qual uma membrana fibromuscular divide a aurícula esquerda em duas cavidades, sofrendo a última remodelações mecânicas e eléctricas importantes. A fibrilhação auricular (FA) e o AVC podem ser as

suas primeiras manifestações clínicas. Reportamos o caso de um doente com AVC isquémico em idade jovem, no qual se diagnosticou CTS.

Caso Clínico: Senhor com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, hábitos tabágicos e alcoólicos que aos 44 anos (em 1998) foi internado por enfarte cerebral, com afasia global e hemiparésia direita. Ecodoppler dos vasos do pescoço, ecocardiograma transtorácico, electrocardiograma e estudo analítico sem alterações. Doppler transcraniano revelou estenose de 60% da artéria cerebral média esquerda. Teve alta sob hipocoagulação oral. Seguido em consulta, controlou factores de risco vascular e apresentou recuperação quase total dos défices. Aos 6 anos de seguimento, repetiu o doppler transcraniano, já sem evidência de estenose, suspensa hipocoagulação, iniciou clopidogrel. Dois meses depois desta alteração terapêutica, apresentou episódio transitório de agravamento do défice motor do membro inferior direito. Repetiu investigação: RM cerebral e angio-RM com imagem de lesão cavitada pós-enfarte sílvica esquerda, sem estenoses arteriais; Holter com ritmo sinusal permanente, frequentes extrassístoles supraventriculares (ESSV) isoladas (43/hora); Ecocardiograma transesofágico sem ecos de estase ou dilatação da aurícula esquerda, com presença de membrana septando a aurícula e sem aparente obstrução no fluxo sanguíneo a esse nível (*cor triatriatum*); apêndice auricular esquerdo sem evidência de trombos e sem outras malformações cardíacas.

Discussão: A evidência de estenose intracraniana que recanaliza favorece as hipóteses de êmbolo ou dissecação arterial. Do estudo vascular realizado realça-se a presença de condição que predispõe à arritmogénese, *Cor triatriatum sinistrum* e ESSV muito frequentes. Embora ainda seja pouco clara a associação do AVC com esta anomalia cardíaca, estão descritos 6 casos. A opção de retomar hipocoagulação oral deve ser considerada.

P7. AVC isquémico secundário a síndrome de hiperestimulação do ovário

Ana Castro Caldas¹, Inês Martins², Ana Paula Soares², Patrícia Canhão¹

1-Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, CHLN - Hospital de Santa Maria; 2-Departamento de Obstetrícia, Ginecologia e Medicina de Reprodução, CHLN - Hospital de Santa Maria
ana_palmela@msn.com

Introdução: O síndrome de hiperestimulação do ovário (SHO) é uma complicação iatrogénica rara de estimulação dos ovários e ocorre nos ciclos de procriação medicamente assistida (PMA). Caracteriza-se por aumento do tamanho dos ovários e saída de fluido do compartimento vascular para o terceiro espaço. Eventos tromboembólicos representam a complicação mais grave desta síndrome.

Caso Clínico: Mulher de 31 anos com história de infertilidade primária e ovários poliquísticos foi submetida a ciclo de PMA (protocolo com agonista GnRH, FSH recombinante e gonadotrofina coriônica humana, seguido de punção ovárica, injeção intra-citoplasmática de espermatozoides e transferência de embriões). No 49º dia após o início da administração de hormonoterapia e 2º dia após transferência de 2 embriões, a doente apresentou vômitos, ascite, aumento volumétrico dos ovários, hemoconcentração (hematócrito 52%) e elevação das transaminases, sendo diagnosticado SHO grave. Foi iniciada hidratação endovenosa e anticoagulação

profilática em internamento, de acordo com protocolo clínico. No D11 de internamento iniciou quadro súbito de apatia, olhar preferencial para a direita, hemiparésia esquerda (grau 2 membro superior, grau 3 membro inferior) e hemihipostesia esquerda. A RMN-CE revelou lesão isquémica aguda lenticulo-capsular e subcortical insular à direita; a angio-RMN mostrou oclusão do segmento M1 da ACM direita. Por ter mais de 4.5h de evolução não foi realizada trombólise. Analiticamente revelava hemoconcentração (Hb 16.5g/dL, hematócrito 47.2%); leucocitose (24490/mm³, 92.3% neutrófilos), plaquetas 490000/mm³ dL, função renal e hepática normais; anti-trombina III funcional 60% (normal 80-120%) com restante painel de coagulação, autoimunidade, fibrinogénio 454mg/ e serologias infecciosas normais. O Doppler transcraniano, dois dias após o AVC, mostrou recanalização da ACM direita e ausência de sinais sugestivos de shunt-direito esquerdo; Doppler venoso dos membros inferiores sem alterações; ETT não revelou alterações. A doente iniciou anticoagulação com enoxaparina em dose terapêutica, sendo evidente melhoria progressiva do quadro neurológico. Seis meses depois, estando no 3º trimestre de gestação, apresenta apenas ligeira pro-natação do MSE (mRankin 1) e valor de anti-trombina III funcional normal (80%).

Conclusão: Pretendemos ilustrar uma causa rara de AVC. Os mecanismos de tromboembolismo na SHO incluem hemoconcentração, hipovolemia, estase venosa e hiperestrogenemia, sendo que a última está associada a aumento do fibrinogénio, factor VIII, FVW e redução de proteína S e anti-trombina III. No caso apresentado, a normalização dos níveis de anti-trombina III funcional após a resolução do SHO sugere que o AVC foi uma complicação desta síndrome e não devido a trombofilia subjacente.

P8. Poderá a síndrome dos anticorpos anti-fosfolipídicos ser hereditária?

Cristina Rosado, Rui Guerreiro, Rui Matos
Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal
cristinamrosado@gmail.com

Introdução: A Síndrome dos Anticorpos Antifosfolipídicos (SAAF) é uma doença auto-imune, caracterizada por eventos vasculares trombóticos ou morbidade durante a gestação, associada à presença persistente de anticorpos antifosfolipídicos (anticoagulante lúpico, anticardiolipina ou anti-Beta2-glucoproteína I).

Pode ocorrer como doença primária ou associada a outras doenças auto-ímmunes, estando ainda por definir a importância de factores genéticos.

Caso Clínico: Mulher, etnia cigana, 24 anos, com antecedentes de um AVC isquémico aos 18 anos, que se manifestou por afasia não fluente, parésia braquial direita e parésia facial direita de tipo central, tendo sido submetida a trombólise, com recuperação completa dos défices. Diagnosticada nesse ano com SAAF, apresentando anticoagulante lúpico, anticorpo anti-cardiolipina e anticorpo beta2-glucoproteína I positivos (medidos em 2 ocasiões com mais de 12 semanas de diferença) e ANA e anti-dsDNA positivos. Foi detectada ainda a variante alélica MTHFR 677C>T em homozigotia. Desde então medicada com varfarina. Teve ainda um novo evento vascular (AIT) aos 18 anos. Interrompeu varfarina, por iniciativa própria, cerca de 1,5 anos antes do último internamento. Apresenta actualmente novo evento vascular: AVC isquémico

do hemisfério esquerdo, manifestado por afasia de Broca, com parésia braquial direita e parésia facial direita de tipo central. Dos antecedentes pessoais destaca-se ainda quadro de poliartrite aos 9 anos. Em relação aos antecedentes familiares é importante referir avó materna (67 anos) com diagnóstico de SAAF e resistência à proteína C activada, não sendo portadora da mutação Factor V Leiden.

Conclusões: Tal como outros estudos prévios, este caso clínico sugere que possa existir algum factor de risco hereditário que esteja envolvido nesta síndrome. Alguns estudos clínicos sugerem um padrão de hereditariedade autossómico dominante ou co-dominância, enquanto outros sugerem uma susceptibilidade genética, associada por exemplo a determinados alelos de antígenos leucocitários humanos (HLA).

Por outro lado, a co-existência de outros factores de risco vasculares pode aumentar o risco de eventos trombóticos.

Actualmente decorre um estudo internacional que pretende identificar factores de risco genéticos associados com a SAAF.

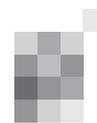
Assim, é importante procurar genes de associação em famílias com mais do que um doente com SAAF, sendo para isso necessárias colaborações multicêntricas. A identificação destes genes poderá clarificar as vias envolvidas na expressão da doença e permitir, no futuro, uma terapêutica mais direccionada.

P9. Afinal era mais do que um AVC...

Ilídia Carmezim, Mafalda Miranda, Ana Gomes, Ana Cabral, Ana Nunes, Fernando Girão
Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu
ilidiacarmezim@gmail.com

Introdução: Cerca de 20% dos AVCs isquémicos apresentam etiologia cardioembólica, seja por embolização séptica, no caso da existência de endocardite infecciosa (EI), ou a partir de um trombo intracardíaco. A endocardite por febre Q é uma causa rara de EI com culturas negativas, atingindo doentes imunodeprimidos ou com doença valvular pré-existente.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 58 anos, com antecedentes de estenose mitral e dislipidemia, sem medicação crónica e sem antecedentes familiares de relevo. Admitido no SU por parestesias no hemicorpo esquerdo e alteração do campo visual. Ao exame objectivo: apirético, hemodinamicamente estável, auscultação cardiopulmonar normal. Exame neurológico: hemihipostesia esquerda e hemianopsia homónima esquerda. Estudo analítico e TC-CE sem alterações de relevo. Foi internado com o diagnóstico de AVC isquémico em fase isodensa. No final do 1º dia de internamento, apresentou-se febril, com sopro cardíaco de novo, tendo-se colocado a hipótese de endocardite. O ecocardiograma revelou estenose mitral severa de provável etiologia reumática com uma vegetação. Apresentava também imagem intracardíaca, no apêndice auricular, sugestiva de trombo. Analiticamente sem parâmetros inflamatórios, Holter sem disritmias e hemoculturas para microorganismos banais negativas. Iniciou tratamento empírico com amoxicilina e ácido clavulânico e gentamicina. Repetiram-se hemoculturas com pesquisa de espécies fastidiosas e serologias para microorganismos atípicos. Por persistência da febre, substituiu-se antibioterapia por ceftriaxone para melhor cobertura do grupo HACEK. Por se manter neurologicamente estável, iniciou-se hipocoagulação com varfarina ao 15º dia. Após o 2º dia de hipocoagulação, apresentou agravamento dos défices neurológicos. Realizou TC-CE de controlo que revelou transformação hemorrágica do enfarte cerebral,



tendo-se suspenso a hipocoagulação. Entretanto, o resultado das serologias revelou positividade para *Coxiella burnetii* configurando o diagnóstico de febre Q. Suspendeu-se ceftriaxone e iniciou doxiciclina e hidroxicloroquina. Duas semanas depois realizou TC-CE que mostrou sinais de reabsorção da hemorragia, pelo que se reintroduziu hipocoagulação.

Conclusão: Com o caso apresentado, os autores pretendem salientar que o AVC isquémico pode ser a manifestação neurológica de outra patologia subjacente. A existência de febre e de sopro cardíaco deve alertar para a possibilidade de EI. A EI por febre Q, apesar de rara, deve ser tida em conta pois um atraso no reconhecimento desta entidade associa-se a um agravamento da morbimortalidade. Além da EI, este doente apresentava também um trombo intracardíaco, com risco de embolização. Assim, pretende-se também salientar a dificuldade em atingir um equilíbrio entre os benefícios da hipocoagulação e por outro lado o risco de transformação hemorrágica, como aconteceu neste caso.

P10. Ecodoppler cervical e transcraniano nos doentes com AVC isquémico: pista para o diagnóstico da arterite de células gigantes

Andreia Costa, Pedro Abreu, Elsa Azevedo

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto
andreaifcosta@gmail.com

Introdução: O AVC isquémico, por envolvimento vasculítico das artérias vertebrais e carotídeas extradurais, ocorre em apenas 3 a 7% dos casos de arterite de células gigantes (ACG). O estudo por ecodoppler cervical e transcraniano (Doppler-C-T), realizado por rotina nos doentes que se apresentam com AVC isquémico, poderá permitir a identificação de padrões sugestivos de vasculite levantando a possibilidade deste diagnóstico mesmo num contexto clínico pouco sugestivo.

Caso Clínico A: Mulher de 76 anos, com antecedentes de cardiopatia isquémica, anemia e perda ponderal desde há 6 meses. Recorreu ao serviço de urgência por quadro de alteração da fala com 24 horas de evolução. Ao exame geral não apresentava alterações de relevo e ao exame neurológico apresentava hemianopsia homónima esquerda, parésia facial central esquerda, disartria moderada, parésia do membro superior esquerdo (NIHSS 8). Realizou TC cerebral “hipodensidade corticosubcortical parietooccipital direita e no hemisfério cerebeloso esquerdo a traduzir lesão isquémica aguda”. Foi internada para estudo etiológico e tratamento. No estudo analítico apresentava anemia hipocrômica microcítica e elevação da velocidade de sedimentação (79mm/1ªh). O DopplerC-T identificava a presença de “paredes espessadas de forma difusa e concêntrica, com constrição do lúmen segmentar” nas artérias vertebrais e a presença de “halo hipocogénico nas artérias temporais superficiais”. Realizou biópsia da artéria temporal que revelou aspeto histológico compatível com o diagnóstico de ACG.

Caso Clínico B: Mulher de 87 anos, com antecedentes de cardiopatia isquémica, dislipidemia e hipertensão arterial. Desde há 4 dias com episódios transitórios de perda de visão do olho esquerdo, recorreu ao serviço de urgência por sensação de vertigem e desequilíbrio com 4 horas de evolução. Ao exame geral não apresentava alterações de relevo e ao exame neurológico oftalmoplegia internuclear direita e ataxia axial

com desequilíbrio para a esquerda. Realizou TC cerebral que não mostrava alterações agudas. Foi internada para estudo etiológico e tratamento. Realizou estudo analítico que revelou anemia normocrômica e normocítica e uma elevação da velocidade de sedimentação (78mm/1ªh). O DopplerC-T apresentava “estenoses hipocogénicas concêntricas com velocidades aumentadas segmentarmente” das artérias vertebrais e “halo sugestivo de espessamento vasculítico segmentar” das artérias temporais superficiais. A doente foi submetida a biópsia da artéria temporal que apresentava histologia compatível com o diagnóstico de ACG.

Conclusões: A forma de apresentação da ACG como AVC isquémico é incomum e o seu diagnóstico pode passar facilmente despercebido. Apresentamos dois casos de AVC isquémico em que o estudo por DopplerC-T teve impacto significativo no diagnóstico etiológico da ACG.

P11. Prevenção do AVC- uma prioridade na abordagem da FA

Dalila Teixeira

UCSP de Matosinhos
dalilateixeira21@hotmail.com

Introdução: A FA aumenta em 5 vezes o risco de AVC, representado este a mais grave complicação da FA. Este aspecto faz da prevenção o elemento mais importante na abordagem desta arritmia e baseia-se no recurso a fármacos hipocoagulantes, que por sua vez colocam o doente sob risco aumentado de hemorragia. É precisamente no equacionar do risco/benefício do tratamento hipocoagulante que reside o dilema que estes doentes colocam na prática clínica.

Caso Clínico: Mulher de 88 anos, autónoma nas AVD's, com múltiplos fatores de risco CV, antecedentes de AVC isquémico e FA hipocoagulada, inicia em Novembro de 2012, história de tonturas esporádicas, de curta duração e condicionadoras de raros episódios de quedas. Motivo este que leva à suspensão do tratamento hipocoagulante. Em Maio 2013 a doente é internada, vítima de um extenso AVC isquémico, que culminou no seu óbito.

Discussão/Conclusão: Existem várias diretrizes relativas ao tratamento da FA crónica, todas elas são relativamente consensuais nas orientações, no entanto, a frequência com que elas são aplicadas é muito variável. De facto revela a literatura que apenas 50% dos indivíduos categorizados como de alto risco trombótico recebem tratamento hipocoagulante e que há uma sobre estimativa, por parte dos clínicos, do risco hemorrágico associado às quedas, o que se traduz na suspensão inapropriada do tratamento hipo-hipocoagulante.

O caso clínico descrito é exemplificativo das graves consequências que podem advir do sub-tratamento dos doentes portadores de FA crónica. Com efeito, na abordagem destes doentes o legítimo receio de causar iatrogenia, não deve impedir que a instituição do tratamento hipocoagulante seja encarada como prioritária. Do ponto de vista da estratificação dos riscos trombótico e hemorrágico assume relevância os scores clínicos- CHADS-VASc e HAS-BLED, segundo os quais a doente descrita soma, 5 e 3 pontos, respectivamente. Significando isto que a doente possui, ambos os riscos – hemorrágico e trombótico, elevados. Na interpretação destes resultados é fundamental ter presente que um score HAS-BLED elevado significa que a doente deve ser vigiada e monitorizada, regularmente, não devendo contudo ser usado como

critério para contra-indicar o tratamento hipocoagulante. Outro aspecto importante prende-se com a necessidade de identificar e corrigir factores de risco hemorrágicos modificáveis. No caso em discussão a história de quedas, em doente que vive sozinho, deveria despoletar esforços no sentido de corrigir este factor e assim minimizar riscos.

P12. HSA cortical e doença carotídea contralateral

Nuno Inácio, Rita Simões, José Vale
Hospital Beatriz Ângelo – Serviço de Neurologia
nmoinacio@gmail.com

Introdução: A hemorragia subaracnoideia espontânea cortical (HSAC) isolada é uma entidade rara, sendo a sua ocorrência atribuída a diversas patologias. Em alguns casos a HSAC tem sido associada a estenose carotídea bilateral ou ipsilateral à hemorragia, admitindo-se que esta resulte da rutura espontânea de vasos leptomeníngeos por um mecanismo de fluxo compensatório. Apresentamos um caso de um doente com estenose carotídea grave e HSAC contralateral.

Caso Clínico: Homem de 50 anos, hipertenso, fumador e com dislipidemia. Internado por episódios recorrentes (<1 minuto) de incoordenação do membro superior direito. No exame neurológico apresentava apenas uma postura distónica do membro superior direito (sobretudo mão), sem défice sensitivo ou motor associado. A TC e RM CE mostraram a presença de HSAC parietal posterior direita e a presença de lesões isquémicas agudas bi-hemisféricas - múltiplas lesões subcorticais à esquerda e uma pequena lesão cortical parietal direita. A angiografia arterial demonstrou a presença de estenose crítica a nível do segmento proximal da artéria carótida interna esquerda, sem evidência de lesões significativas no eixo carotídeo contralateral ou da circulação intracraniana. Realizou ecocardiograma transtorácico, Holter e angio TC para estudo do arco aórtico e troncos supra-aórticos, não se identificando potencial fonte embólica. Durante o internamento verificou-se resolução progressiva dos sintomas, tendo sido submetido a endarterectomia ao 13º dia, sem qualquer intercorrência. Na reavaliação aos 2 meses, o doente manteve-se assintomático.

Discussão/Conclusões: Enquanto nas formas ipsilaterais à estenose carotídea a HSAC pode ser explicada por uma redistribuição de fluxo e um conseqüente aumento da pressão nos vasos leptomeníngeos, o achado de HSAC no hemisfério contralateral leva a admitir outro mecanismo fisiopatológico. No nosso caso, a associação de HSAC e múltiplas lesões isquémicas bi-hemisféricas leva a admitir que a hemorragia tenha resultado da embolização de pequenos vasos arteriais corticais. A hipótese de embolia de vasos corticais deve ser considerada na avaliação dos doentes com HSAC.

P13. Hemorragia subaracnoideia cortical não traumática - um sinal de alarme na angiopatia amilóide cerebral?

André Caetano¹, Miguel Pinto¹, Sofia Calado^{1,2}, Miguel Viana Baptista^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental;
2-CEDOC – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
andre.p.caetano@gmail.com

Introdução: A angiopatia amilóide cerebral (AAC) caracteriza-se pela deposição de beta-amilóide nos vasos leptome-

níngeos e corticais. A apresentação clínica mais importante passa pelo desenvolvimento de hematomas lobares (por vezes simultâneos), mas é também uma causa conhecida de hemorragia subaracnoideia cortical (HSAC) não traumática, sendo que a sua presença deve fazer suspeitar desta patologia. Mais precisamente, têm sido descritos casos de doentes (com AAC comprovada histopatologicamente) com HSAC espontâneas, que desenvolvem mais tarde hematomas lobares graves, alguns com período de latência entre a HSAC e o hematoma lobar de 30 dias.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um doente com 71A, com antecedentes de hipertensão arterial (HTA), tabagismo e doença arterial periférica, sem história de eventos vasculares cerebrais prévios e sem compromisso cognitivo conhecido, admitido no contexto de crise convulsiva tónico-clónica generalizada. Não havia história de traumatismo recente, mas havia referência a cefaleia parietal direita ligeira nas últimas 3 semanas, com episódios paroxísticos de perturbação sensitiva do membro superior e hemiface esquerdos. Na admissão apresentava extinção sensitiva e visual à esquerda, ataxia apendicular e apagamento do sulco nasogeniano esquerdos, sem compromisso de funções cognitivas superiores (NIHSS de 5). Em TC-CE identificavam-se duas HSAC (parietal direita e frontal esquerda). No espaço de 48h, teve agravamento do estado de consciência, com paragem cardiorespiratória e necessidade de suporte avançado de vida (recuperação de pulso aos 2 minutos). Após estabilização objectivava-se afasia global e hemiplegia direita grave (NIHSS de 19), identificando-se em TC-CE um hematoma lobar fronto-parietal esquerdo extenso e outro parietal direito, subjacentes aos locais onde previamente se identificavam as HSAC. Fez Angio-TC que não mostrou dilatações aneurismáticas e após reabsorção considerável de ambos os hematomas, fez RM-CE que mostrava depósitos corticais superficiais de hemossiderina, sobretudo à direita. Manteve-se estável, com ligeira recuperação do ponto de vista motor, mas sem novos eventos durante o internamento. Faleceu 1 mês após a alta, desconhecendo-se o motivo e não sendo possível fazer estudo histopatológico. Contudo, sem outra causa identificada, admitiu-se uma AAC provável.

Conclusões: Tem sido proposto que depósitos corticais de hemossiderina, resultado de hemorragias corticais sulcais antigas, sejam também um marcador imagiológico de AAC, a par com as microhemorragias dispersas. A apresentação deste caso pretende chamar a atenção para a necessidade de vigilância e controlo rigoroso dos doentes com HSAC não traumáticas de causa desconhecida, em que se assume a possibilidade de AAC, pelo risco de desenvolvimento de lesões hemorrágicas graves mesmo a curto/médio-prazo.

P14. Hemorragia subaracnoideia, Síndrome de Takotsubo e vasoespasmo cerebral tardio

André Caetano¹, Miguel Pinto¹, Ana Luís², João Abecasis³, Sofia Calado^{1,4}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental;
2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental;
3-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental;
4-CEDOC – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
andre.p.caetano@gmail.com

Introdução: A disfunção miocárdica induzida pela hemorragia subaracnoideia (HSA) inclui um espectro de apresenta-

ções clínicas desde a elevação isolada da enzimologia cardíaca até ao choque cardiogénico. Em alguns casos há disfunção transitória do ventrículo esquerdo semelhante à cardiomiopatia de Takotsubo (disfunção ventricular transitória, com acinesia do ápex ventricular, sem evidência de doença obstrutiva coronária). No caso da HSA, essa disfunção transitória atinge sobretudo os segmentos basais e médios, sendo denominada por alguns autores como Takotsubo invertido. A etiopatogenia proposta consiste num estado catecolaminérgico, condicionando dificuldades na abordagem hemodinâmica dos casos graves.

Caso Clínico: Descrevemos o caso de uma doente 63A, género feminino, com história de tabagismo, admitida por quadro de cefaleia súbita explosiva desencadeada por esforço físico, seguida de crise tónico-clónica generalizada, com recuperação rápida da vigília e sem défices neurológicos focais. A TC-CE mostrou HSA difusa, aneurismática, pontuando 2 na escala de Hunt & Hess. Houve deterioração do quadro clínico, com queda da pressão arterial sistólica, dificuldade respiratória com insuficiência respiratória global grave e necessidade de suporte aminérgico endovenoso. O ECG mostrou elevação do segmento ST em V3 e verificou-se elevação ligeira das Troponinas cardíacas (0.08-->1.81 ng/mL). O ecocardiograma transtorácico (EcoTT) revelou achados sugestivos de Takotsubo invertido (acinesia de todos os segmentos médios e hipercontractilidade dos segmentos basais e do verdadeiro ápex do ventrículo esquerdo), com Fração de ejeção (Fej) de 48%. Foi confirmada por Angiografia de subtração digital clássica a existência de um aneurisma do segmento M1 da artéria cerebral média (ACM) direita, submetido a clipagem cirúrgica urgente às 48h pós evento. Manteve-se sem sinais neurológicos focais, e sob controlo seriado por Doppler Transcraniano, com evidência de aceleração das velocidades de fluxo na ACM direita aos 14 dias, sugestivo de vasoespasmio tardio, assintomático, confirmado por angiografia e submetida a Verapamil intrarterial, com reversão total. Houve melhoria progressiva da função cardíaca, sendo que a reavaliação por EcoTT aos 30 dias mostrou Fej preservada, mantendo-se apenas hipocinesia do septo interventricular (SIV) anterior médio, segmentos médios e apicais das paredes anterior e inferior, com normal cinésia do verdadeiro ápex. No seguimento aos 4 meses mantém-se assintomática com função ventricular normal.

Conclusões: Apesar de não termos diagnóstico definitivo de síndrome de Takotsubo, uma vez que não foi feita coronariografia, pretendemos chamar a atenção para a HSA como uma causa por vezes negligenciada de disfunção ventricular cardíaca transitória. A coexistência de vasoespasmio cerebral tardio parece partilhar mecanismos comuns à disfunção cardíaca.

P15. Uma causa rara de acidente vascular cerebral no idoso

Liliya Malanka, Helena Maurício, Cátia Pereira, Ana Gonçalves, Carla Pinto, Rui Terras, Adelaide Esteves, Prudência Vaz
Serviço de Medicina Interna, ULSNE, Hospital de Bragança
liliyamalanka@sapo.pt

Introdução: Malformação artério – venosa cerebral (MAVC) – um grupo heterogéneo das anomalias vasculares cerebrais ligadas ao desenvolvimento (congénitas). Maioria dos casos manifesta-se na idade entre 20 – 50 anos, mas tam-

bém pode observar-se em crianças e nos idosos. Aproximadamente 50% dos doentes com MAVC apresentam hemorragia cerebral, 25% dos casos apresentam-se como crise epiléptica, outros 25% - como cefaleia, défice neurológico progressivo. A localização mais frequentemente - nos hemisférios cerebrais e apenas 15% localizadas na fossa posterior.

Caso Clínico: Doente de sexo masculino de 76 anos de idade, reformado, com antecedentes pessoais relevantes de diabetes mellitus tipo 2, cardiopatia valvular e hipertensiva. Iniciou hipocoagulação oral (HCO) há cerca de 2 meses por fibrilhação auricular (FA) persistente. Trazido ao serviço de urgência por quadro clínico com 5 dias de evolução progressiva de cefaleia occipito - parietal a esquerda, desorientação, amnesia para alguns acontecimentos, disfasia de expressão e compreensão, fala lentificada, parestesias no hemicorpo direito. Realizou TAC crânio-encefálico que demonstrou uma heterogeneidade córtico subcortical na região occipito - parietal à esquerda com captação do contraste de aspeto serpiginoso, compatível com MAVC, admitindo-se drenagem para o sistema venoso superficial e profundo. Realizada ECG que demonstrou persistência da sua FA com resposta ventricular controlada e analiticamente verificou-se INR de 3,86. Angio-RM cerebral confirmou na região de MAVC existência das áreas parenquimatosas hiperintensas em T2 podendo traduzir região de hemorragia prévia. Decidida suspensão de HCO. Evolução clínica favorável com reversibilidade do quadro neurológico inicial. Doente medicado com antiagregação plaquetária por arritmia cardíaca. Foi observado por Neurocirurgia e Cardiologia e sugerido manter a medicação, rigoroso controlo dos factores de risco vascular e de frequência cardíaca. Devido da MAVC com área extensa de vascularização decidiu-se tratar conservadoramente.

Conclusões: Este caso de um idoso com diagnóstico de MAVC (associada a hemorragia intracerebral prévia) e FA (com indicação para HCO), foi discutido em grupo sobre risco – benefício de HCO vs antiagregação plaquetária ficando aberto o dilema por ausência de estudos descritos na literatura.

P16. AVC isquémico sem hora de início conhecida: calçada para tratar

Juliana Vilela de Oliveira, Joana Abreu, Margarida Rodrigues, João Pinho, Manuel Ribeiro, Jaime Rocha, Carla Ferreira
Hospital de Braga
julianavilelaoliveira@gmail.com

Introdução: Cerca de um quarto dos doentes com AVC isquémico deitam-se no seu estado habitual de saúde e acordam com os défices, sendo excluídos para o tratamento agudo por se desconhecer a hora de início dos sintomas.

Caso clínico: Apresentamos uma senhora de 48 anos, obesa, trazida ao Serviço de Urgência por ter sido encontrada pelo neto, caída no chão do seu quarto de manhã cerca das 9h, não falava e não mexia o lado direito do corpo. Na admissão, às 10h, não foi ativada a Via Verde de AVC (VV AVC) por se desconhecer a hora de início. Entretanto a filha referia que a doente se tinha deitado bem no dia anterior pelas 21h e de manhã por volta das 7h30m a doente estaria deitada na cama a dormir. Contactamos telefonicamente o neto de 8 anos que referia que encontrou a doente caída no chão do seu quarto, vestida e com os chinelos calçados. A filha contava que, por vezes, a doente dormia vestida, mas pelo facto de ter os chinelos calçados foi admitido que tivera força para o fazer e, por-

tanto, levantara-se bem e os sintomas teriam ocorrido depois de se levantar. Assumiu-se as 7h30m como a hora de início e foi ativada a VV AVC. Ao exame neurológico na admissão apresentava-se afásica e com hemiparesia direita pontuando NIHSS 17; na TAC cerebral ténue hipodensidade dos gânglios da base à esquerda e marcada hiperdensidade do segmento M1 da artéria cerebral média esquerda (ACME). Submetida a trombólise endovenosa mantendo a mesma pontuação NIHSS no final do procedimento. De seguida submetida a arteriografia que confirmou oclusão do segmento M1 esquerdo proximal e realizada trombectomia com uma única passagem de stent retriever Revive. O controlo final mostrou recanalização total da ACME. Cerca de 2h após a recanalização (e 5h após início clínico assumido) pontuava NIHSS 7. No dia seguinte à admissão iniciou hipocoagulação pela presunção de embolismo. Do estudo etiológico de salientar septo interauricular aneurismático, com *Foramen Ovale* Patente no ecocardiograma transesofágico.

Conclusão: É fundamental a colheita minuciosa da história clínica, muitas vezes de forma detectivesca, na tentativa de encontrar pistas que ajudem a determinar uma hora aproximada para o início dos sintomas, pois embora comecem a surgir modalidades diagnósticas mais avançadas como mismatch difusão/FLAIR ou difusão/perfusão em RM, nem sempre estão disponíveis ou há tempo para a sua realização.

P17. Cefaleia explosiva após um espirro: uma causa rara

Ana Monteiro^{1,2}, Andreia Costa^{1,2}, João Filipe¹, Aadalena Pinto¹
1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João, Porto;
2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto
ana.mg.monteiro@gmail.com

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC) é uma forma incomum de doença vascular cerebral que afecta maioritariamente mulheres jovens. A sua etiologia é multifactorial, estando classicamente associada ao uso de contraceptivos orais, puerpério, infecção do SNC, doenças inflamatórias sistémicas, neoplasia, distúrbios hematológicos, factores genéticos, entre outros. A sua associação com traumatismo cefálico *minor*, nomeadamente o espirro, foi descrita em casos raros.

Caso clínico: Apresentamos o caso de uma mulher de 28 anos, IGIP previamente assintomática, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por cefaleia, náuseas e vómitos com 4 dias de evolução. A cefaleia, intensa, teve início súbito após um espirro, era holocraniana e acompanhava-se de náuseas e vómitos. Melhorava com analgesia, mas com intensidade progressivamente crescente até ao recurso ao SU. Sem alterações visuais, da fala ou face, alterações motoras ou sensitivas ou outras. Encontrava-se, desde há 2 meses, medicada com contraceptivo oral (Diane35[®]) por acne. Ao exame neurológico, apresentava papiledema bilateral, sem outras alterações. Realizou TC cerebral com veno-TC, que revelou trombose dos seios sigmóides, seios transversos, seio recto e seios longitudinal superior e inferior, bem como trombose de ambas as veias jugulares internas. A extensa TVC foi confirmada por RM cerebral com angiRM, que não revelou alterações parenquimatosas. O estudo analítico revelou anemia microcítica e ferrope-
nia grave; a bioquímica, incluindo perfil lipídico, vitamina B12 e ácido fólico, função tiroideia, serologias, imunologia e estudo protrombótico, estudo da coagulação e doseamento de β -HCG, foi normal ou negativa. Ecocardiograma sem alterações.

A doente foi hipocoagulada e teve alta, cerca de duas semanas depois, assintomática.

Conclusão: A relação temporal entre o espirro e o desenvolvimento dos sintomas sugere uma relação causal, facilitada pela presença de outros factores predisponentes. A história de traumatismo *minor* pode facilmente escapar a colheita da história clínica, pelo que deverá ser activamente pesquisada.

P18. Trombose venosa - um diagnóstico a não esquecer

Paula Freitas¹, Rita Fernandes²
1-USF Ara de Trajano; 2-USF Aqua Flaviea
paulafreitas@gmail.com

Introdução: A Trombose Venosa Cerebral (TVC) é incomum, constituindo apenas 1-2% dos AVC. A incidência é maior em mulheres jovens, facto atribuído aos anticoncepcionais orais. Outras condições associadas à TVC foram: gravidez/puerpério, cirurgias que levem a trombose dos MI, neoplasias, vasculites, trombofilias, traumatismos e infeções do SNC. O quadro clínico é variável de acordo com a localização e extensão do atingimento: desde cefaleias, sinais de hipertensão intracraniana, convulsão a coma, muitas vezes confundida com outras doenças. A TAC é em geral o primeiro exame pedido. No entanto, na maioria dos casos, os achados são inespecíficos e, em cerca de 30%, é normal. A RM é o *gold standard*. O tratamento precoce pode prevenir complicações, resultando na maior parte dos casos em bom prognóstico clínico.

Caso clínico: Doente, sexo feminino, 46 anos de idade, trazida ao SU por quadro de sonolência e vertigens com 24h de evolução. Antecedentes de tumor cerebral operado (mais de 10 anos) e hipotireoidismo. Há cerca de 3 meses, submetida a cirurgia por fratura trocantérica e dos ossos da perna, tendo tido alta de uma UCC 15 dias antes. Encontrava-se a fazer fisioterapia, deambulando com canadianas; estava medicada com hidrocortisona, levotiroxina, esomeprazol e anovulatório (Minigest[®]). Referia 2 episódios de vómitos, náuseas e mal-estar generalizado. Ao exame objetivo, consciente e orientada, mas muito sonolenta; sempre deitada não tolerando ortostatismo. Apirética e sem outros défices focais. Foram solicitados exames complementares, tendo a TAC cranioencefálica revelado, de novo, extensa trombose dos seios venosos durais. Foi internada, sob HBP em dose terapêutica, para investigação etiológica e monitorização da evolução.

Conclusão: O diagnóstico de TVC é difícil, pois pode mimetizar outras doenças e requer exames específicos nem sempre imediatamente acessíveis e caros. O diagnóstico tardio pode levar a danos irreparáveis. Deste modo, um quadro neurológico associado a determinados contextos protrombóticos ou alterações da TAC, deve levantar suspeita. O presente caso foi sugestivo, sendo fatores de risco o anovulatório e a história de cirurgia ortopédica. A terapêutica com heparina na fase aguda seguida de anticoagulante oral demonstrou-se segura e eficaz na prevenção da progressão da doença, recidiva e rápida recuperação do quadro neurológico na maioria dos casos. A investigação etiológica para corrigir condições associadas/predisponentes também é prioritária. Foi recomendada suspensão dos anticoncepcionais orais. Geralmente o prognóstico é bom, no entanto cerca de 1/4 morre ou não recupera totalmente. O seu acompanhamento justifica-se para vigiar complicações que podem surgir após a alta.

P19. Trombose de seios venosos - revisão clínica e epidemiológica

Augusto Ferreira, Sandra Moreira, José Roriz, Peter Grebe, José Leal Loureiro

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira
augusto.ferreira@chedv.min-saude.pt

Introdução: A trombose de seios venosos (TSV) é uma causa ainda sub-diagnosticada de acidente vascular cerebral. A incidência na população geral é de cerca de 1,3 casos/100.000/ano, sendo consideravelmente superior nas mulheres jovens (podendo atingir os 2,8 casos/100.000/ano). Permanecem como principais fatores de risco o puerpério, a contraceção hormonal e os distúrbios da coagulação. O tratamento passa pela hipocoagulação, cuja duração é variável consoante a etiologia subjacente. A grande maioria dos doentes não desenvolve sequelas neurológicas a longo prazo, mas 3 a 15% dos doentes não sobrevivem à fase aguda.

Objectivos: Caracterização do espectro clínico associado às TSV.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes internados com o diagnóstico de TSV, entre Janeiro de 1999 e Novembro de 2013. Revisão sistemática dos dados obtidos por consulta do processo clínico. Análise estatística recorrendo ao SPSS.

Resultados: Identificaram-se 40 doentes, traduzindo uma incidência anual de 0,9 casos/100.000hab. Vinte e nove doentes eram mulheres (72,5%), com uma mediana de idades de 39 anos [17-61anos]; 11 eram homens (27,5%), com uma mediana de idades de 67 anos [14-82anos]. A apresentação clínica foi cefaleia em 92,5% dos casos, défices neurológicos focais em 52,5% (sendo hemiparésia e afasia os mais frequentes), vômitos em 37,5% e crises epilépticas em 35%. A cefaleia foi manifestação isolada em 9 doentes (22,5%), sem atraso estatisticamente significativo no diagnóstico comparativamente aos demais doentes. A trombose ocorreu em apenas um seio em 45% dos casos (sendo os seios longitudinal superior e laterais os mais frequentemente envolvidos) e nos restantes casos vários seios encontravam-se atingidos. Em 59% dos doentes com cefaleia bilateral, a trombose foi bilateral ou medial; em respetivamente 62% e 67% dos casos de cefaleia hemicraniana esquerda ou direita, a trombose foi ipsilateral ($p=0,038$). A investigação realizada permitiu identificar fatores de risco não modificáveis em 6 doentes (15%) e modificáveis em 24 (60%), tendo sido inconclusiva em 10 doentes (25%). Dois doentes faleceram (5%), 11 doentes (27,5%) tiveram alta mantendo défices neurológicos e 27 doentes (67,5%) estavam assintomáticos.

Conclusões: A incidência anual de TSV foi semelhante à internacionalmente descrita. A cefaleia foi o sintoma mais frequente (92,5%), mas em apenas 22,5% foi a manifestação isolada. A lateralidade da cefaleia correlacionou-se, de forma estatisticamente significativa, com a lateralidade do seio tromboso. Na maioria dos casos foi possível identificar fatores de risco pró-trombóticos, no entanto o número de casos idiopático foi ligeiramente superior ao descrito na literatura.

P21. Perfil Tiroideio Preditivo no Acidente Vascular Cerebral Isquémico Agudo

Francisco Javier Ros Forteza¹, Laureano Jesús Cacho Gutiérrez²
1-U-AVC da U.L.S.-Guarda, E.P.E.; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Universitário de Salamanca
javierros40@hotmail.com

Introdução: A disfunção tiroideia tem um papel na patogenia do AVC isquémico e pode sugerir o mecanismo subja-

cente (embólico versus aterotrombótico). O desequilíbrio existente entre coagulação e fibrinólise na disfunção tiroideia aumenta o risco de AVC.

Objectivos: Estudar a relação entre a função tiroideia e o AVC isquémico agudo. Analisar as diferenças para as variáveis estudadas entre os diferentes subgrupos de AVC: normotiroideio, hipertiroideio, hipertiroideio subclínico, hipotiroideio, hipotiroideio subclínico e síndrome eutiroideio doente (SED). Propomos obter um perfil clínico dos diferentes subgrupos de AVC.

Metodologia: Estudo de casos (354 doentes), de tipo transversal, observacional de doentes adultos sem limite de idade, internados na U-AVC por AVC isquémico agudo num período de 2 anos. Foram analisadas as seguintes variáveis: sexo, idade, factores de risco vascular, escala NIHSS, territórios vasculares de acordo com a classificação OCSF, lateralidade do AVC, AVC prévio, AIT prévio, sequelas de AVC prévio, perfil tiroideio global, perfil lipídico, ácido úrico, NT pro-BNP, PCR, Vs, tratamento da função tiroideia e mortalidade. A determinação da função tiroideia foi realizada durante a primeira semana do AVC. Foram excluídos os factores que interferem com a função tiroideia. Foi obtido consentimento informado. Utilizaram-se testes qui2, ANOVA e teste de Tukey.

Resultados: Foram observadas alterações da função tiroideia num 44,1% dos doentes com AVC isquémico agudo. Foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre os diferentes subgrupos de AVC para as seguintes variáveis: sexo (mulheres para hipertiroideio subclínico, hipertiroideio e hipotiroideio subclínico, homens para hipotiroideio e SED), idade média (maior para hipertiroideio subclínico e SED, menor para hipotiroideio), escala NIHSS (maior para hipertiroideio subclínico e SED; menor para hipotiroideio subclínico). Triglicérides (maior para hipotiroideio), LDL-colesterol (maior para hipotiroideio subclínico), HDL-colesterol (menor para hipotiroideio subclínico), tratamento da função tiroideia (o maior grupo tratado hipertiroideio) e mortalidade (o grupo com a maior mortalidade para hipertiroideio subclínico e o normotiroideio para a menor mortalidade).

Conclusões: A determinação de rotina do perfil tiroideio na primeira semana do AVC isquémico agudo pode fornecer informações no curso, prognóstico e tratamento do AVC. Propomos o screening da função tiroideia em todos os doentes com AVC e / ou Fibrilhação Auricular (embora não tenha sofrido um AVC), independentemente da idade. Além disso, também em qualquer doente com hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia, quer ou não apresente um AVC, especialmente se é do sexo feminino e tem mais de 50 anos. Serão necessários mais estudos para esclarecer o papel da função tiroideia no AVC isquémico agudo.

P22. Perfil Cognitivo na fase Aguda do AVC isquémico

Sara Pires Barata^{1,2}, Lara Azinheiro^{1,2}, António Silva^{1,2}, Duarte Parreira^{1,2}, Sandra Claro^{1,2}, S. Galo^{1,3}, Carmen Corzo¹, Sílvia Lourenço¹, Luísa Rebocho¹

1-Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital do Espírito Santo EPE-Évora; 2-Unidade de AVC, Hospital do Espírito Santo EPE-Évora; 3-Serviço de Imagiologia, Hospital do Espírito Santo EPE-Évora
spiresbarata@gmail.com

A deterioração cognitiva no pós AVC, tem vindo a ser amplamente estudada. Contudo, quando nos reportamos à fase aguda, o mesmo não se verifica. O objectivo do presente

estudo é caracterizar o perfil cognitivo dos doentes com AVC isquémico, na Unidade de AVC.

Do total de doentes admitidos na nossa UAVC nos últimos 18M, foram avaliados 177, sendo critérios de exclusão da amostra diagnóstico de patologia psiquiátrica e deterioração cognitiva prévias. Todos os doentes foram avaliados por um neuropsicólogo ou por um psicólogo clínico especificamente treinado, recorrendo ao nosso protocolo de avaliação neuropsicológica sumário, que inclui o O-LOG/C-LOG, linguagem, praxias, gnosias, teste do relógio, teste da cópia da casa e inventário neuropsiquiátrico.

A maioria dos doentes eram do sexo masculino (64%) e 34% tinham uma idade compreendida entre os [70-80A], com 42% a terem uma escolaridade inferior ou igual ao 4ºA. Mais de metade foram avaliados entre as 48 e as 72h de evolução do AVC. Em 52% o AVC foi no hemisfério direito, com NIHSS à entrada de 3, em 15% dos doentes. Segundo a classificação de Bamford, 46% foram PACs. A orientação estava alterada (em pelo menos um eixo) em 13% e 61% apresentaram deterioração cognitiva em pelo menos um dos domínios cognitivos estudados. O funcionamento executivo e a evocação estavam alterados em 64% dos doentes. No que diz respeito ao estado de humor 24% apresentavam sintomatologia depressiva.

A deterioração cognitiva estava presente em mais de metade dos doentes avaliados, com alterações específicas ao nível do funcionamento executivo e evocação, com presença de sintomatologia depressiva. A caracterização deste perfil em fase aguda, será importante na implementação de estratégias de reabilitação mais ajustadas, pelo que mais investigação é necessária.

P23. Recorrência de eventos vasculares e complicações num grupo de doentes submetidos a encerramento percutâneo de foramen oval patente

Joana Martins, Rui Felgueiras, Carlos Correia

Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto
jcsfmartins@gmail.com

Introdução: O foramen oval patente (FOP) é um factor de risco conhecido de AVC no jovem. A prevenção secundária através do encerramento percutâneo é controversa, não havendo uma relação benefício-risco claramente estabelecida. A arritmia cardíaca é a complicação mais frequente decorrente do procedimento.

Objectivo: Caracterizar um grupo de doentes com AVC criptogénico submetidos a encerramento percutâneo de FOP e avaliar a recorrência de sintomas e complicações através de um questionário telefónico.

Materiais e Métodos: Identificaram-se os doentes submetidos a encerramento percutâneo entre Janeiro de 2009 e Agosto de 2013, utilizando a base de dados da UAVC e processo clínico hospitalar. De 18 doentes, com proporção de sexos de 1:1 e média de idade de 43,5 anos (16-67), 2 manifestaram AIT como evento de apresentação e dezasseis apresentaram enfarte cerebral (8 POCl, 4 PACI, 3 LACI e 1 TACI). Todos apresentavam FOP detetado por doppler transcraniano com bubble test e confirmado por ecocardiograma transesofágico. Seis apresentavam aneurisma do septo interauricular. Nenhum doente tinha antecedentes de arritmia. Foram intervencionados num intervalo médio de 11,2±11,6 meses. Nenhum teve

complicações peri-operatórias. Por contacto telefónico, aplicou-se um questionário de rastreio de sintomas neurológicos e cardíacos e a escala de mRankin.

Resultados: O questionário foi aplicado com intervalo médio de tempo após encerramento de 33,9±13,5 meses. Um doente apresentou um evento interpretado como AIT na forma de alteração da sensibilidade de um hemisfério, 14 meses após o procedimento, motivo pelo qual iniciou hipocoagulação. Dois doentes desenvolveram FA de novo, diagnosticada 12 dias e 2 anos, respetivamente, após o procedimento. Arritmia sinusal foi detetada em 1 doente; 3 referiram episódios frequentes de palpitações e 2 episódios esporádicos. Dois referiram dor torácica recorrente. Registou-se 1 morte de causa não esclarecida 16 meses após a implantação do dispositivo, tratando-se de uma doente de 55 anos, asmática, que desenvolveu FA paroxística de novo. Atualmente doze doentes apresentam mRankin=0, dois mRankin=1, dois mRankin=2, um mRankin=3 e um mRankin=6.

Conclusão: Os nossos resultados estão de acordo com os descritos na literatura em relação à provável eficácia na prevenção de recorrência de sintomas neurológicos do encerramento percutâneo do FOP. No entanto, as alterações do ritmo cardíaco são frequentes, fator a ser ponderado na seleção criteriosa dos candidatos ao procedimento. Realça-se a necessidade de avaliações cardíacas periódicas no seguimento destes doentes.

P24. Variações de volume de uma série de aneurismas cerebrais parcialmente trombosados após oclusão completa por via endovascular

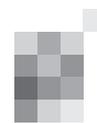
Ângelo Carneiro

Oxford Neurovascular and Neuroradiology Research Unit, Nuffield Department of Surgical Sciences, University of Oxford, UK. Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar do Porto, Portugal
angelocarneiro.neuroradiologia@chporto.min-saude.pt

Introdução: Os aneurismas intracranianos de grandes dimensões apresentam frequentemente trombose parcial do saco aneurismático. Tem sido sugerido que, devido a processos inflamatórios da parede do vaso, estes aneurismas podem continuar a expandir-se, mesmo quando o seu lúmen se encontra ocluído. O objetivo desta investigação foi avaliar as variações do volume externo de uma série de aneurismas de grandes dimensões (diâmetro > 20mm), parcialmente trombosados, após oclusão completa por via endovascular.

Metodologia: Durante um período de 5 anos, 29 aneurismas de grandes dimensões foram tratados por via endovascular, numa única instituição. Destes, 17 eram parcialmente trombosados, dos quais 8 foram completamente ocluídos por via endovascular. Realizou-se análise retrospectiva destes 8 casos em termos de dados demográficos, apresentação clínica, volume do aneurisma e alteração do sinal (ponderações T2 de RM) do parênquima cerebral peri-aneurismático, antes e após o tratamento endovascular.

Resultados: Cinco indivíduos eram do sexo feminino; a idade à apresentação variou entre os 17 e os 72 anos (média 60 anos). Um aneurisma originava-se no segmento cavernoso da artéria carótida interna (ACI), quatro no segmento supraclinoideu da ACI, dois na artéria comunicante anterior e um na artéria basilar. Nenhum dos aneurismas havia rompido; seis doentes apresentaram-se com sinais relacionados com efeito



de massa (compressão do parênquima cerebral ou de nervos cranianos), um com crises epiléticas e outro após um enfarte cerebral. Antes do tratamento o volume dos aneurismas variava entre 2998 e 15194 mm³; aneurismas variava entre os 56 e os 84% (média 66%); em três casos havia alteração do sinal do parênquima cerebral peri-aneurismático. O tratamento endovascular consistiu em oclusão proximal da artéria em um caso, embolização com espiras metálicas e stent em três casos e diversão de fluxo em 4 casos. Após o tratamento, o seguimento variou entre os 6 e os 27 meses (média 14 meses). Dos oito aneurismas, nenhum aumentou de tamanho após a oclusão completa; dois mantiveram dimensões idênticas e seis diminuíram de tamanho. Em todos os casos em que existia alteração do sinal do parênquima peri-aneurismático, a extensão desta alteração diminuiu após o tratamento.

Conclusões: Nesta série, a oclusão completa por via endovascular de aneurismas de grandes dimensões parcialmente trombosados levou, na maior parte dos casos, a redução das dimensões e a regressão da alteração do sinal do parênquima cerebral peri-aneurismático. Estes resultados sugerem que a oclusão completa por via endovascular é eficaz no tratamento destes aneurismas.

P26. Fisioterapia e Interface Cérebro-Computador: abordagem combinada para melhorar a neuroplasticidade em doentes com Acidente Vascular Cerebral - Estudo Randomizado Controlado

Raquel Carvalho^{1,2}, Nuno Sérgio Dias¹, João José Cerqueira¹
1-Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde-Escola de Ciências da Saúde (ICVS-ECS), Braga; 2-Instituto Politécnico de Saúde do Norte – Escola Superior de Saúde de Vale do Sousa (IPSN-ESSVS), Paredes
raquel.carvalho@ipsn.cespu.pt

Introdução: A prática de imaginação motora (IM) aliada à fisioterapia (FT) parece conduzir a ganhos funcionais em doentes com AVC. Estudos sugerem que o uso de eletroencefalografia como parte de um sistema de interface cérebro-computador (EEG-based BCI system) guia a performance durante a prática mental de movimentos.

Objectivo: Estudar o impacto da combinação da IM com neurofeedback através de um “EEG-based BCI system” com a FT, na neuroplasticidade em doentes com sequelas motoras de AVC em fase crónica.

Metodologia: Nove pacientes foram randomizados por um de três grupos: Grupo I com sessões diárias de FT durante 4 semanas, Grupo II com sessões diárias FT associadas a 3 sessões/semana de prática de IM com Neurofeedback num total de 4 semanas e Grupo III semelhante ao grupo II mas com pseudo-neurofeedback (sham). A neuroplasticidade foi avaliada através de um paradigma de blocos na ressonância magnética funcional, juntamente com EEG, pré e pós intervenção.

Resultados: Após intervenção observa-se no Grupo II uma diminuição das áreas corticais ativadas durante o movimento da mão afetada, indicando um aumento da especificidade cortical e um aumento em termos de Índice de Simetria no EEG, comparativamente aos elementos dos outros grupos.

Conclusão: A plasticidade cerebral pode ser modificada mesmo em doentes com lesões crónicas, parecendo haver maior mudança no grupo sujeito a prática de IM com Neurofeedback.

Agradecimentos: A todos os profissionais da Unidade AVC do Centro Hospitalar de São João, em particular à Dra. Elsa Azevedo.

P28. Reabilitação de alterações do tónus do membro superior após AVC - Caso Clínico

Filipe Bettencourt^{1,2}, Luis Boaventura^{1,3}, Luis Gonçalves¹, Carla Afonso¹, Jorge Jacinto¹

1-Centro de Medicina de Reabilitação do Alcoitão; 2-Hospital Prof. Dr. Fernando da Fonseca; 3-Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia
bettencourt.oliveira@gmail.com

Introdução: O AVC é a principal causa de incapacidade a nível mundial. Aproximadamente 40% dos sobreviventes de AVC não recuperam a funcionalidade do membro superior.^(1,2) A lesão da via piramidal e das fibras corticoreticuloespinhais causam um síndrome do neurónio motor superior.⁽³⁾ Os doentes com lesão encefálica crónica adquirida, com lesão do neurónio motor superior, apresentam uma incidência elevada de espasticidade do membro superior. Esta limitação da actividade pode reduzir a capacidade de participação activa e consequentemente a qualidade de vida.

Os sintomas associados à espasticidade, nomeadamente as reacções associadas constituem factores com interferência negativa na qualidade de vida dos doentes.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de uma doente de 55A, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, diabetes mellitus não insulino-dependente, vítima de Acidente Vascular Cerebral hemorrágico talamocapsular direito a 24/11/2012. O quadro neuro-motor era caracterizado por hemiparésia esquerda, parésia facial central e disartria. Cumpriu programa de reabilitação em regime de internamento e 3 meses após a alta apresentava uma reacção associada do membro superior durante a marcha, num padrão raro caracterizado por rotação interna, extensão e abdução do ombro, sem aumento do tónus a nível do cotovelo, punho e dedos. Com recurso a electromiografia dinâmica no contexto de análise laboratorial do movimento foram escolhidos os músculos a tratar com injeção intramuscular de toxina botulínica tipo A e estabelecido uma programa dirigido de reabilitação. Foram injectados os músculos supra-espinhoso, deltóide médio, deltóide posterior e supra-espinhoso, numa dose total de 500U de abobotulinumtoxinA. A intervenção terapêutica permitiu a resolução da reacção associada durante a marcha, com melhoria do padrão e da segurança desta actividade funcional. Os autores ilustram com video a avaliação comparativa pré e pós intervenção de reabilitação.

Conclusão: A intervenção multidisciplinar dirigida permitiu cumprir os objectivos estabelecidos para a intervenção terapêutica dirigida, evidenciando a associação entre os efeitos do tratamento de reabilitação e a melhoria da qualidade de vida.

1. Parker VM, Wade DT, Langton HR. Loss of arm function after stroke: measurement, frequency, and recovery. *Int Rehabil Med.* 1986;8(2):69-73.
2. Heller A, Wade DT, Wood VA, Sunderland A, Hewer RL, Ward E. Arm function after stroke: measurement and recovery over the first three months. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1987;50(6):714-9.
3. Sommerfeld DK, Eek EU, Svensson AK. Spasticity after stroke: Its occurrence and association with motor impairments and activity limitations. *Stroke.* 2004;35:134-9.

P29. Conhecimentos dos Transeuntes da Praça do Geraldo sobre AVC

Maria José Abrantes Bule¹, Isabel Maria Tarico Bico Correia¹, Maria João Marques², Maria Margarida Santana Fialho Sim-Sim¹

1-Universidade de Évora; 2-Hospital do Espírito Santo, Évora
mjosebule@uevora.pt

Introdução: Na população portuguesa o AVC constitui a primeira causa de morte, com significado na taxa de anos de vida perdidos⁽¹⁾. A morbilidade por AVC acarreta estados sensíveis do doente⁽²⁾ e recursos avultados. Estudos estrangeiros relatam o conhecimento da população sobre AVC⁽³⁻⁵⁾, contudo na região Alentejo, com elevada taxa de mortalidade⁽⁶⁾, a perspetiva do cidadão não está documentada.

Objetivos: Descrever os conhecimentos que transeuntes circunstanciais da praça principal da cidade de Évora possuem sobre AVC.

Metodologia: Estudo descritivo, transversal, realizado na comemoração da semana do AVC. Assegurou-se o carácter voluntário da participação. Dos 233 abordados 207 concordaram em participar. Formulário com questões dicotómicas inquiria sobre a ocorrência pessoal de diabetes, hipertensão, obesidade, colesterol elevado, doença cardíaca e hábitos tabágicos. Face a duas checklist solicitava-se o reconhecimento de fatores de risco para AVC e de sinais e sintomas. Inquiriam-se os sujeitos sobre a informação oferecida pelos serviços de saúde relativamente ao AVC.

Resultados: Exceto um, todos os participantes já ouviram falar de AVC, destacando-se como fonte de informação a televisão (N=191; 92.7%). Na análise de respostas múltiplas observou-se que na percentagem individual de cada item da checklist a hipercolesterolemia é a condição mais apontada (92.7%). Seguem-se as doenças do coração (178 menções; 86.4%) e o tabagismo (169; 82%). Tomando-se os sujeitos que identificam como fatores de risco o tabagismo, doença cardíaca, colesterol elevado e a diabetes, contactou-se que as representações percentuais são mais elevadas naqueles que já têm presente na sua saúde tal patologia ou comportamento. Nos sujeitos que reconhecem a idade avançada como fator de risco, aqueles com mais de 65 anos valorizam menos este fator.

Na *checklist* com os sinais e sintomas, obtiveram-se 1326 menções. Os três sintomas mais reconhecidos são a dormência de um dos lados do corpo (185 menções; 90.7%), fraqueza de um dos lados do corpo (164 menções; 80.4%), dificuldade em falar (163 menções; 79.9%). Mais de metade dos sujeitos qualifica como pouca (N=104; 50.2%) ou nenhuma (N=23; 11.1%) a informação oferecida pelos serviços de saúde.

Conclusões: A entidade patológica não é estranha à amostra e parece espelhar a consciencialização de hábitos culturais, estilos de vida e ainda os esforços da DGS nos programas e comemorações como forma de sensibilizar a população. A rapidez de ativar o socorro poderá contudo constituir uma área a desenvolver no conhecimento da população, já que cerca de metade dos participantes considera parca a informação oferecida.

1. George F. Causas de Morte em Portugal e Desafios na Prevenção. Acta Médica Portuguesa. 2012;61-3.
2. Carvalho F. Além da incapacidade motora: uma visão sobre outra sequelas pouco falada do AVC. Revista Neurociência. 2011;14-5.
3. Coelho R, Freitas W, Campos G, Teixeira R. Stroke Awareness Among Cardiovascular Disease Patients. Arquivos de Neuropsiquiatria. 2008;209-12.
4. Hickey A, O'Hanlon A, McGee H, Donnellan C, Shelley E, Horgan F, et al. Stroke awareness in the general population: knowledge of stroke risk factors and warning signs in older adults. BMC Geriatr. 2009;9:35.

5. Zeng Y, He G-P, Yi G-H, Huang Y-J, Zhang Q-H, He L-L. Knowledge of stroke warning signs and risk factors among patients with previous stroke or TIA in China. Journal of Clinical Nursing. 2012;21(19/20):2886-95.
6. Taxa de mortalidade por doenças cerebrovasculares por 100.000 habitantes (Nº) por local de residência (NUTS - 2002), sexo e grupo etário. [Internet]. Instituto Nacional de Estatística. 2012. Available from: http://www.ine.pt/xportal/xmain?xpid=INE&xpgid=ine_indicadores&indOcorrCod=0003726&contexto=bd&selTab=tab2

P30. A influência de parâmetros sociais no conhecimento de sinais de sintomas de Acidente Vascular Cerebral

Juliana Sá, Miguel Castelo-Branco, Luís Patrão e Ricardo Tjeng
Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã
julianamps@gmail.com

Introdução: Os factores de risco associados ao AVC têm sido amplamente estudados e encontram-se, hoje, detalhadamente documentados na literatura. No entanto, não acontece o mesmo com os factores sociais e económicos que foram temáticas menos abordadas. O reconhecimento dos sinais e sintomas e a recorrência imediata ao serviço de urgência maximizam a possibilidade de tratamento e recuperação após AVC. Desta forma, torna-se essencial avaliar o conhecimento da população acerca dos sinais e sintomas de AVC bem como as variáveis que influenciam a recorrência ao Serviço de Urgência.

Objetivos: O objectivo deste estudo consiste na descrição das características sociais e culturais dos doentes que sofreram um AVC, e na relação que estas têm com o conhecimento de sinais e sintomas e percepção da gravidade permitindo, desta forma, construir uma campanha de educação para a saúde eficaz e adequada à população.

Metodologia: Recolheram-se os dados dos doentes que estiveram internados na Unidade de Acidente Vascular Cerebral do Centro Hospitalar da Cova da Beira, entre Janeiro e Dezembro de 2011 e foi aplicado um questionário por via telefónica. Os dados colhidos foram analisados através de IBM Software Package for Social Sciences (SPSS®), versão 19.0 para Microsoft Windows®.

Resultados: Foram incluídos no estudo 101 indivíduos com a idade média de 72.3 anos. Sessenta e dois por cento eram do sexo masculino, 55% viviam em área rural, 63.4% completaram o ensino primário e 37.6% eram operários. Quarenta e um por cento dos indivíduos classificaram a sua percepção da situação no momento de instalação do AVC como “nada grave” e 87.1% não souberam enumerar espontaneamente pelo menos um sinal ou sintoma de AVC. Não se estabeleceu relação entre o conhecimento de sinais e sintomas e a residência em zona urbana ou rural (p=0,093). Doentes que se fizeram transportar de ambulância ou com maior percepção de gravidade da situação tiveram um menor tempo de chegada ao hospital (p=0.003 e p=0.002, respectivamente).

Conclusões: O conhecimento acerca dos sinais e sintomas de AVC provou-se muito limitado pelo que parece ser necessária a criação de programas efectivos e estruturados de prevenção da doença, que eduquem acerca dos sinais e sintomas que devem motivar uma recorrência imediata ao SU, utilizando meios de comunicação eficazes e adaptados à população, de forma a otimizar as hipóteses de tratamento e recuperação plena.



Secretário geral e Comissão Organizadora

Carla Bentes
João Chaves
Ana Isabel Dias
Ana Rita Peralta
Nadine Ferreira
Nuno Canas
Sofia Quintas

Comissão Científica

António Martins da Silva
Francisco Sales
Alberto Leal

Programa

Sexta-feira, 14 de Março

08h15 Abertura do secretariado

08h45 Sessão de Abertura
Francisco Sales e Carla Bentes

09h00-10h45 Mesa 1
Uma abordagem pragmática na orientação dos doentes com Epilepsia
Moderação: Francisco Seles
Painel de discussão: Dílio Alves, José Pimentel, Lopes Uma

10h45-11h00 Café

11h00-12h00 Conferência 1: Epilepsia e Autoimunidade
Palestrante: Myrna R. Rosenfeld
Moderação: José Pimentel

12h00-13h00 Simposium BIAL

13h00-14h30 Almoço

14h30-15h30 Simposium UCB

15h30-16h30 Grupo de interesse: Epilepsias do lobo frontal
Moderação: Ricardo Rego

16h30-16h45 Café

16h45-18h30 Cartazes 1

Moderação: Manuela Santos, Isabel Luzeiro

Formato: Breve apresentação em sala + cartaz afixado

19h30 Jantar convívio da LPCE

Sábado, 15 de Março

08h20-09h00 Cartazes 2

Moderação: João Chaves, Conceição Robalo

Formato: Breve apresentação em sala + cartaz afixado

09h00-10h00 Grupo de interesse: Epilepsias do lobo temporal

Moderação: António Martins

10h05-10h25 Encontro com o Especialista: Receptores AMPA

Entrevistado: Javier Sánchez Garcia

Entrevistador: Nuno Canas

10h25-10h40 Café

10h40-12h10 Comunicações Orais

Moderação: Isabel Santana, Pedro Cabral

12h10-13h10 Conferência 2: Revisitar as Epilepsias Generalizadas

Palestrante: Peter Wolf

Moderação: António Martins da Silva

13h10-14h30 Almoço

14h30-16h15 Mesa 2: Estado de mal não convulsivo

Moderação: José Augusto Ribeiro

Painel de discussão: Conceição Bento, Nuno Canas, Pedro Rosado

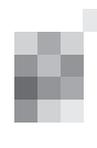
16h15-16h30 Café

16h30-17h30 Grupo de interesse: Epilepsias parieto-occipitais

Moderação: Alberto Leal

17h30-17h35 Mensagem final e Entrega dos prémios

17h35-18h30 Assembleia-geral LPCE



Resumos

Mesa 1 - Uma abordagem pragmática na orientação dos doentes com Epilepsia

Sexta-feira, 14 de Março de 2014 - 09h00-10h45

Moderação: Francisco Sales

franciscosales@huc.min-saude.pt

Painel de Discussão: Dílio Alves, José Pimentel e Lopes Lima

Nesta sessão pretende-se incentivar uma discussão que de alguma forma oponha ou complemente, as decisões baseadas em “recomendações” versus as decisões baseadas na experiência individual dos especialistas.

Para isso convidou-se um painel de peritos constituído por três colegas com larga experiência de prática clínica em epilepsia, que, tendo como base a apresentação de seis casos clínicos muito pragmáticos organizados pelo moderador, possa catalisar uma boa revisão por parte dos especialistas e uma interactiva comunicação com a audiência.

Mesa 2 - Estado de mal não convulsivo

Sábado, 15 de Março de 2014 - 14h30-16h15

Moderação: José Augusto Ribeiro

jamendesribeiro@gmail.com

Painel de Discussão: Conceição Bento, Nuno Canas, Pedro Rosado

A Mesa 2, dedicada ao Estado de mal não convulsivo, apresentará, usando casos clínicos estudados no Centro Hospitalar S. João (CHSJ) ao longo dos últimos 10 anos como ferramenta de trabalho, os conceitos e definições operacionais de estado de mal não convulsivo (EMNC) com aplicabilidade imediata na prática clínica, procurando clarificar 1) os critérios diagnósticos clínicos e electroencefalográficos, 2) evidenciar a relevância da etiologia e comorbilidades na terapêutica e prognóstico e 3) delinear as melhores estratégias terapêuticas à luz das recomendações internacionalmente aceites. Para orientar a discussão sobre estes pontos-chave, contaremos com a participação de um painel de discussão, constituído pela Dra Conceição Bento, a quem competirá em especial a supervisão do sucesso da abordagem do primeiro ponto, pelo Dr. Nuno Canas, que se encarregará da orientação da discussão do 2º ponto e pelo Dr. Pedro Rosado, que abrirá o caminho da reflexão sobre as terapêuticas baseadas na evidência.

A apresentação dos casos clínicos, que nos permitirão a abordagem do tema estado de mal não convulsivo, estruturada nos moldes descritos e numa atitude diagnóstica interrogativa permanente de “É mesmo estado de mal não convulsivo?” será feita por colegas, que ao longo dos últimos anos trabalharam com o moderador desta Mesa. Os colegas são a Amélia Mendes, agora Neurologista do Unidade Local de Saúde do Alto Minho, o Miguel Grilo e Tiago Gomes, internos de Neurologia do Centro Hospitalar S. João e a Sandra Moreira, interna de Neurologia do Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga.

Conferência 1 - Epilepsia e Autoimunidade

Sexta-feira, 14 de Março de 2014 - 11h00-12h00

Moderação: José Pimentel

josepimentel@fm.ul.pt

Autoimmunity, seizures, and status epilepticus

Myrna R. Rosenfeld, MD, PhD

Neuroimmunology Program, Institute of Biomedical Investigation (IDIBAPS) and Department of Neurology, Clinic Hospital, Barcelona, Spain.

myrna.rosenfeld@uphs.upenn.edu

The encephalitis syndromes associated with antibodies to neuronal cell surface or synaptic antigens are potentially fatal, but treatment responsive immune-mediated disorders that frequently affect young individuals and children. Many of these syndromes result in seizures or status epilepticus occurring alone or in association with other symptoms. For example autoimmunity to the GABA(B) receptor associates with early and prominent seizures and status epilepticus. Seizures are often the initial symptom of pediatric patients with anti-NMDA receptor encephalitis, and status epilepticus can be the first manifestation of this disorder. For all disorders, some patients require pharmacologically induced coma for several months however they can recover after immunotherapy, challenging concepts regarding expectations for full or near complete functional recovery from severe neurologic dysfunction.

The target antigens of the disorders include LGI1 and Caspr2 (previously called VGKC antibodies), the NR1 subunit of the NMDA receptor, the GluR1/2 subunits of the AMPA receptor, the B1 subunit of the GABA(B) receptor, mGluR5 receptor, DPPX (a cell surface protein modulator of the potassium channel Kv4.2) and GABA(A) receptors. Each of these autoantibodies associates with a phenotype that resembles that of pharmacological or genetic disruption of the corresponding antigen. For example, patients with antibodies to LGI1 (a secreted synaptic protein that when mutated results in temporal lobe epilepsy) develop temporal lobe and myoclonic seizures that resemble the phenotype of LGI1-null mice. However, while LGI1-null mice die of epileptic seizures, patients with LGI1 antibodies usually recover with immunotherapy. Moreover, for all the disorders studied [anti-NMDA, AMPA, GABA(B), GABA(A)], patients' antibodies alter the structure and/or function of the corresponding receptor. Based in these findings, seizure disorders that were previously considered “fever induced”, idiopathic “or “possibly viral” are now defined as autoimmune and treatable. These studies also suggest that many acquired seizure disorders of unknown etiology including, new onset seizures/status epilepticus related to cortical and limbic encephalitis; acute encephalopathy with fever/inflammation mediated status epilepticus (i.e., fever-induced refractory epileptic encephalopathy in school-age children [FIRES]), idiopathic hemiconvulsion-hemiplegia syndrome [IHHS]), and some subtypes of Rasmussen's encephalitis

may contain subsets of patients in whom the disorder is mediated by antibodies that affect neurotransmitter receptors at cell surface or synaptic sites.

Conferência 2 - Revisitar as Epilepsias Generalizadas

Sábado, 15 de Março de 2014 - 12h10-13h10

Moderação: António Martins da Silva
ams@icbas.up.pt

Generalized Epilepsies Revisited

Peter Wolf
Denmark
pwl@filadelfia.dk

The traditional view of generalized epilepsies is based upon the scalp EEG finding of bilateral symmetric and synchronous spikes and waves covering more or less the entire convexity. It was concluded that the responsible neuronal discharge takes place, if not throughout the entire grey matter, then at least in the greater part of it. The resulting common view is that generalized seizures involve the entire brain homogeneously. This has never been quite convincing since generalized spike-waves (GSW) accompany seizure types such as absence or myoclonic seizures (MS) where important functions like consciousness in MS or gait in absences typically remain unaffected. Also, GSW are not really homogeneous but accentuated in or even restricted to the frontal, more rarely the occipital region. An initial debate whether GSW were a cortical or subcortical phenomenon ended with the concept of a cortico-thalamic circuit in which the discharge is generated as a kind of resonance phenomenon.

A series of investigations of spontaneous and reflex epileptic seizures in idiopathic generalized epilepsies (IGEs) with advanced electrophysiological methods and functional imaging has meantime provided much more detailed information on the ictogenesis in these epilepsies. The structures involved seem to include parts of the frontal, parietal and occipital cortex, the default mode network and the anterior thalamus. Part of the definition of IGE is that the brains of these patients show no gross morphological changes. However, newer investigations using magnetic resonance voxel-based or surface-based morphometry have demonstrated that the areas involved in the ictogenic networks also display subtle morphological deviations.

The GSW discharge in the ictogenic network can be triggered off from variable sites which may be intraindividually consistent. The precuneus seems to have a pivotal role, but the GSW of the photoparoxysmal response appear as a merely transcortical phenomenon. Praxis induction in Juvenile Myoclonic Epilepsy (JME) seems to be related to overexcitation of the functional anatomic system serving complex visuo-motor coordination. Likewise, the language-induced peri-oral reflex myoclonias which are a frequent symptom of JME seem to express overexcitation of the networks normally involved in communicative language including reading.

All findings concur to indicate that the ictogenic mechanisms of "generalized" seizures primarily use pre-existing functional anatomic networks that normally carry important physiological brain functions. They are therefore now seen as prototypes of epilepsies that can best be understood as sys-

tem disorders of the brain in contradistinction to focal epilepsies which are caused by local pathologies.

Grupo de interesse - Epilepsias do lobo frontal

Sexta-feira, 14 de Março de 2014 - 15h30-16h30

Moderação: Ricardo Rego
ricrego@gmail.com

15h30-15h50 **Análise quantitativa da semiologia ictal**
João Paulo Cunha
Professor Associado do Departamento de Engenharia Electrotécnica e de Computadores da FEUP – Universidade do Porto. Coordenador do grupo BRAIN no INESC TEC.

15h50-16h10 **Electroencefalografia ictal e interictal**
Ricardo Rego
Neurologista da Unidade de Neurofisiologia e coordenador da Unidade de Monitorização de Epilepsia do Centro Hospitalar de São João.

16h10-16h30 **Imagem estrutural e funcional**
Duarte Vieira
Neurorradiologista do Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar de São João.

Resumo

A definição sub-lobar da zona epileptogénica em epilepsias do lobo frontal é um desafio fascinante. A análise da semiologia e dos dados neurofisiológicos deve ter em conta a elaborada conectividade intra- e interhemisférica destas regiões, que conduz a uma variedade complexa de "reportórios ictais". Por outro lado, a tarefa de localização é complicada pela existência de extensas áreas silenciosas no registo electroencefalográfico de superfície. Nas últimas décadas temos assistido a um aumento paulatino do corpo de conhecimento sobre as epilepsias frontais, a que corresponde igualmente um aumento na proporção de casos operados nas séries cirúrgicas. Nesta sessão faremos uma revisão breve de alguns desses avanços, concretamente na análise da semiologia ictal, electroencefalografia e métodos de imagem.

Grupo de interesse - Epilepsias Parieto-Occipitais

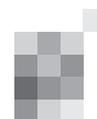
Sábado, 15 de Março de 2014 - 16h30-17h30

Moderação: Alberto Leal
a.leal@aleeg.com

Participantes: Alberto Leal, Ricardo Lopes

Resumo

As epilepsias com origem no córtex posterior constituíram durante muito tempo um grupo menor nas séries clínicas de epileptologia, em relação à epilepsias do córtex frontal e temporal. A evolução das técnicas imagiológicas e neurofisiológicas têm demonstrado que o número destas epilepsias foi subestimado e que eles podem explicar muitos quadros com aspectos pouco convencionais sendo igualmente a explicação para muitos casos de falência na Cirurgia da Epilepsia.



Neste grupo de interesse procuraremos descrever avanços recentes no estudo deste tipo de epilepsias, com base nos estudos do nosso grupo de investigação que se tem concentrado nos síndromes epilépticas da infância. O objectivo fundamental será demonstrar o impacto dos conhecimentos adquiridos na investigação das epilepsias idiopáticas à abordagem das epilepsias sintomáticas no contexto da Cirurgia da Epilepsia. Ilustraremos a necessidade da utilização de métodos recentes de imagiologia e neurofisiologia na compreensão da dinâmica, por vezes complexa, das epilepsias posteriores. A neuropsicologia deste tipo de epilepsias é também pouco conhecida e avanços nesta área prometem ganhos de informação de crucial importância na abordagem destas situações, quando se considera a hipótese de uma abordagem cirúrgica.

Descreveremos o impacto dos métodos de estudo desenvolvidos num projecto de Cirurgia da Epilepsia na idade pediátrica.

Comunicações orais

Sábado, 15 de Março de 2014 - 10h40-12h10

Moderação: Isabel Santana, Pedro Cabral

CO1. Avaliação dos Resultados do Programa de Cirurgia de Epilepsia do CHSJ: as primeiras 20 cirurgias ressectivas

Helena Rocha¹ e Ricardo Rego², pelo Grupo de Cirurgia de Epilepsia do CHSJ

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2-Unidade de Neurofisiologia do Centro Hospitalar de São João. helen.roch@gmail.com

Introdução e objetivos: Pretende-se fazer uma avaliação dos resultados nos primeiros 20 doentes submetidos a cirurgia ressectiva no CHSJ, assumindo que em alguns doentes o tempo de seguimento é ainda relativamente curto.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes submetidos a cirurgia de epilepsia no CHSJ entre Setembro de 2011 e Junho de 2013. Para tal foram colhidos dados demográficos, clínicos, imagiológicos, electroencefalográficos e outros relativos ao procedimento cirúrgico, resultado anátomo-patológico, complicações e controlo de crises.

Resultados: Dos doentes revistos, 13 eram mulheres. A média de idades foi de 37 anos à data da cirurgia. De acordo com a zona epileptogénica presumida, os doentes foram classificados em 3 grupos: epilepsia temporal mesial (n=14), temporal neocortical (n=3) e extra-temporal (n=3). As patologias mais prevalentes foram esclerose mesial (n=9) e tumor de baixo grau (n=4). Durante a investigação foi realizado registo invasivo extra-operatório com mapeamento cortical em 3 casos e electrocorticografia intra-operatória em 5 casos. O procedimento cirúrgico mais frequente foi a lobectomia temporal anterior e amígdalo-hipocampectomia (n=16), com lesionelectomia concomitante em 5 desses casos. Nos restantes foi efetuada lesionelectomia guiada pelo registo intra ou extra-operatório. Em geral, destacam-se como complicações cirúrgicas: meningite (n=1) e isquemia cerebral com afasia transitória (n=1). O período de seguimento médio foi de 13 meses (6-26 meses). Nove doentes ficaram totalmente livres de crises, 3 manifestaram auras isoladas e 8 tiveram recorrência de crises

com interrupção de consciência (raras em todos esses casos).

Conclusões: Os resultados globais nesta série de doentes submetidos a cirurgia de epilepsia são ainda limitados mas encorajadores, com uma taxa baixa de complicações e um desfecho no que diz respeito ao controlo de crises semelhante ao reportado em séries internacionais.

CO2. Cirurgia da epilepsia do lobo temporal em idade pediátrica - perfis eletroclínicos e evolução pós-cirúrgica de acordo com a etiologia.

Cristina Pereira, María Ángeles Pérez-Jiménez, Concepción Fournier-Del Castillo, Javier Melero, Marcelo Budke, Marta García-Fernández, Juan Álvarez-Linera, Francisco Villarejo Ortega

Unidade de Epilepsia, Hospital Universitario Niño Jesus, Madrid-Espanha. cristina.d.pereira@gmail.com

Introdução: A Cirurgia da Epilepsia do Lobo Temporal em idade pediátrica difere da dos adultos em variados aspetos.

Objetivos: Analisar a semiologia eletroclínica, neuropsicologia e a evolução pós-cirúrgica em crianças submetidas a Cirurgia da Epilepsia do Lobo Temporal.

Metodologia: Foram incluídas 50 crianças dos 0 aos 18 anos (mediana de idade 10 anos) com diferentes patologias do lobo temporal: Esclerose Mesial Temporal (EMT-12), Displasias Corticais Focais (DCF-12), Esclerose Tuberosa (ET-6) e Tumores de Baixo Grau (TBG-20). A análise foi baseada em resultados de avaliação multimodal, realizada pré-cirurgicamente e 1 e 3 anos após a cirurgia.

Resultados: Foram observados espasmos epilépticos de início precoce associados a descargas focais intercríticas e atividade epileptiforme generalizada crítica em todas as crianças com ET, em 42% das crianças com DCF e em 15% das crianças com TBG. Anomalias epileptiformes focais e crises típicas do lobo temporal foram maioritariamente observadas em crianças com EMT (92%) e em crianças com TBG com início de crises após os 3 anos de idade (60%). As DCF apresentaram-se maioritariamente com espasmos epilépticos e/ou crises focais antes dos 3 anos de vida (67%). Crises hipomotoras e hiperomotoras foram também registadas. A existência de défice intelectual (QI<70) dependeu da etiologia: ET-100%, DCF tipo I-71%, DCF tipo II-25%, EMT-33% e TBG-10%. Foi diagnosticada psicopatologia em 32% dos casos, metade destes corresponderam a problemas comportamentais.

A evolução pós-cirúrgica favorável não diferiu significativamente de acordo com os grupos etiológicos. Um e três anos após a cirurgia, 86% e 88% respetivamente, obtiveram controlo ou grande melhoria das crises (classes I e II de Engel). A duração média do follow-up pós-cirúrgico foi de 6 anos. O pior prognóstico pós-cirúrgico foi associado a patologia residual fora do lobo temporal ressecado. Foram documentadas melhorias na memória e na linguagem em 38% e 14% crianças, respetivamente. Observou-se declínio cognitivo em apenas 2 casos.

Conclusões: As características eletroclínicas e neuropsicológicas das crianças submetidas a Cirurgia da Epilepsia do Lobo Temporal dependem da etiologia, da topografia da lesão, da idade de início da epilepsia e da idade da avaliação. Na grande maioria dos casos foi obtido um prognóstico favorável no que diz respeito ao controlo das crises e às funções neuropsicológicas.

C03. Experiência com acetato de eslicarbazepina na prática clínica

Ana Gouveia¹, Rui Barreto², Rute Teotónio¹, Conceição Bento¹, Francisco Sales¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga.
anargouveia86@gmail.com

Introdução: A Eslicarbazepina (ESL), fármaco anti-epiléptico bloqueador de canais de sódio, é comercializado em Portugal desde Abril de 2010. Está aprovado como tratamento adjuvante de crises focais com ou sem generalização secundária.

Objetivo: Avaliar os resultados da utilização de ESL na prática clínica.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, incluindo todos os doentes seguidos no nosso hospital com o diagnóstico de Epilepsia, a quem foi prescrito ESL entre Abril de 2010 e Novembro de 2013. Registámos fatores demográficos, etiologia e tempo de evolução da epilepsia, duração do tratamento com ESL e resposta ao tratamento. Calculámos as taxas de retenção e analisámos os motivos de descontinuação do fármaco.

Resultados: Identificámos 195 doentes, idade média de 43.91 anos (DP: 16.53), 45.1% do sexo masculino. As etiologias mais frequentes foram esclerose mesial temporal (9.7%), pós-traumática (9.7%), anomalias do desenvolvimento cortical (9.2%) e criptogénica (30.8%). A duração média da epilepsia foi de 23.26 anos (DP 15.85). Os doentes cumpriram uma média de 16.15 meses (DP 12.40) de tratamento com ESL. Aos 6, 12 e 24 meses de tratamento, verificou-se uma redução superior a 50% na frequência das crises em 41.67%, 44.36% e 28.20% dos doentes, respetivamente. A proporção de doentes livres de crises aos 6, 12 e 24 meses foi de 30.77%, 31.58% e 16.67%, respetivamente.

Do total de doentes que iniciaram ESL, 85.64% mantinham a terapêutica aos 6 meses, 80% aos 12 meses e 77.95% aos 24 meses. O motivo mais comum para abandono do fármaco foi ineficácia (36%), seguido de intolerância por efeitos adversos (24%) e questões económicas (12%).

Conclusão: Dos resultados apresentados salientamos taxas de retenção elevadas na nossa população de doentes, com um ligeiro decréscimo ao longo do tempo, o que indica simultaneamente uma boa tolerância e eficácia de ESL.

C04. Implicações da Ponta Onda Contínua do Sono (POCS) no desenvolvimento (cognição/linguagem), comportamento e aprendizagem escolar - análise longitudinal de 10 casos com POCS

Conceição Robalo, Cláudia Alfaiate, Dulcília Lages, Isabel Lucas

Serviço do Centro de Desenvolvimento da Criança – Hospital Pediátrico de Coimbra/CHUC.
dulcinalages@hotmail.com

Introdução: Para um desenvolvimento adequado, bem como para a realização de uma aprendizagem normal é fundamental a existência de um sono bem estruturado. Nas POCS, o sono é gravemente perturbado por uma atividade epileptiforme contínua, e as suas principais manifestações

são a sonolência diurna, alterações da linguagem e do comportamento, deterioração cognitiva, com consequências significativas para a aprendizagem escolar e percurso profissional futuro. São poucos os estudos portugueses relacionando este diagnóstico com as consequências comportamentais e cognitivas. Pretendemos analisar retrospectiva e longitudinalmente 10 casos de POCS, seguidos na Consulta de Epilepsia do CDC/HP/CHUC.

Objetivo: Analisar o percurso de desenvolvimento de 10 casos clínicos de POCS, seguidos na Consulta de Epilepsia do CDC/HP/CHUC-EPE.

Método: Consulta do processo clínico individual, sendo tratada a evolução dos resultados das baterias de avaliação da linguagem, do desenvolvimento cognitivo, das dificuldades de aprendizagem, e das alterações de comportamento das crianças com POCS, e inquérito telefónico para recolha de informação atual.

Resultados: A POCS é responsável por uma regressão global do funcionamento geral da criança. Com o controle das crises e à medida que sono se torna mais organizado, verifica-se uma evolução linguística, cognitiva, comportamental, e uma progressiva melhoria nas suas capacidades de aprendizagem. Ainda assim, mesmo após a resolução da POCS, o desenvolvimento cognitivo (dificuldades generalizadas), linguístico (sempre inferior ao esperado para a idade, com todos os domínios da linguagem afetados) e o percurso escolar (com necessidade de manter medidas de Educação Especial) ficam comprometidos.

Comentários: Na presença de POCS, é fundamental uma avaliação e monitorização multidisciplinares (envolvendo as áreas da psicologia, pedagogia e terapia da fala), que deve ser realizada em momentos-chave, de acordo com a evolução clínica, para um ajustado estabelecimento de estratégias de intervenção.

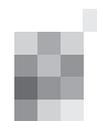
C05. Previsão de crises epiléticas com inteligência computacional

António Dourado¹, César Teixeira¹, Bruno Direito¹, Mojtaba Bandarabadi¹, Francisco Sales²

1-Universidade de Coimbra, Departamento de Engenharia Informática, Portugal; 2-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal.
dourado@dei.uc.pt

Objetivo: Já lá vão cerca de três décadas em que a comunidade científica mundial se dedica a desenvolver métodos e tecnologias para a previsão de crises epiléticas. Esta possibilidade, quando concretizada de um modo efetivo, clinicamente viável, mudará por completo a vida de milhões de pessoas que têm que viver com a possibilidade de sofrerem uma crise em qualquer instante e em qualquer lugar. De facto cerca de 1% da população, de todas as idades e geografias, sofre de epilepsia em qualquer altura das suas vidas. Cerca de dois terços podem ser tratados por medicamentos ou cirurgias e vêm-se livres de crises. Mas os restantes não têm atualmente essa esperança, e por isso as suas vidas profissionais e sociais sofrem de grandes limitações, influenciando também fortemente a vida das suas famílias. A questão que se coloca é de saber se é possível prever as crises epiléticas.

Metodologia: No presente trabalho aborda-se esta questão através de técnicas de inteligência computacional: redes neuronais artificiais e máquinas de vetores de suporte (SVM).



Partindo de uma base de dados com 278 doentes, com registos de EEG multicanal de longa duração (4 ou 5 dias), desenvolvida pelo projeto Epilepsiae (FP7, www.epilepsiae.eu) na European Epilepsy Database (<http://epilepsy-database.eu>), extraem-se 22 características do sinal elétrico captado por seis eletrodos colados no couro cabeludo ou cirurgicamente inseridos dentro do cérebro, no domínio do tempo, da frequência e da estatística. Constrói-se assim um conjunto de 126 características que são usadas na procura de uma distinção (classificação) do estado do cérebro entre quatro possíveis: o interictal (normal), o pré-ictal (antes da crise), o ictal (a crise ela mesma) e o pós-ictal (transição da crise para a normalidade).

A inteligência computacional tem grande potencial para classificar grandes conjuntos de dados, como é o caso. As redes neuronais artificiais (RNA) são treinadas num conjunto de dados e depois testadas, simulado a previsão, num outro conjunto de dados novos do mesmo doente. As máquinas de vetores de suporte (Support Vector Machines, SVM) são adequadas para tratar problemas de classificação em que não há separabilidade linear, como é o caso. Quer num caso quer noutra, é necessária uma etapa de otimização das suas arquiteturas. O estudo segue várias etapas: (i) adquirir e anotar o EEG multicanal, (ii) extrair 22 características por canal, (iii) construir a matriz das características e do alvo (target), (iv) fazer a classificação dos instantes com redes neuronais artificiais e máquinas de vetores de suporte, (iv) pós processar a classificação gerando os alarmes de acordo com esta, e (v) analisar o desempenho dos classificadores.

A coleção de dados usados do estudo é composta por 236 doentes com EEG escalpe e 42 com EEG intracraniano. Há 9 doentes com EEG misto, mas que foram tratados como de escalpe.

Aplicaram-se redes neuronais multicamada e SVM, com um extensivo trabalho de otimização das suas arquiteturas. Experimentaram-se diversos conjuntos de eletrodos e de valores do intervalo pré-ictal. Os melhores resultados estão apresentados de seguida.

Resultados:

a) Com Redes Neuronais Artificiais

(i) Doentes com EEG superficial. Número de crises na fase de teste: 1141; número de doentes com sensibilidade maior ou igual a 50% e taxa de alarmes negativos inferior a 0.15 por hora: 52; duração dos registos de teste: 18022 horas; sensibilidade média (variância) 61,94 (29,98); especificidade média (variância): 99,96 (0,04); taxa de falsos alarmes média (variância): 0,27 (0,28).

(ii) Doentes com EEG intracraniano. Número de crises na fase de teste: 343; número de doentes com sensibilidade maior ou igual a 50% e taxa de alarmes negativos inferior a 0.15 por hora: 7; duração dos registos de teste: 4690 horas; sensibilidade média (variância) 54,53 (23,76) especificidade média (variância): 99,95 (0,04); taxa de falsos alarmes média (variância): 0,34 (0,29).

b) Com Máquinas de Vetores de Suporte (SVM)

(i) Doentes com EEG superficial. Número de crises na fase de teste: 1121; número de doentes com sensibilidade maior ou igual a 50% e taxa de alarmes negativos inferior a 0.15 por hora: 76; duração dos registos de teste: 18098 horas; sensibilidade média (variância) 57,66 (30,20); especificidade média (variância): 99,98 (0,02); taxa de falsos alarmes média (variância): 0,15 (0,12).

(ii) Doentes com EEG intracraniano. Número de crises na fase de teste: 350; número de doentes com sensibilidade

maior ou igual a 50% e taxa de alarmes negativos inferior a 0.15 por hora: 13; duração dos registos de teste: 4680 horas; sensibilidade média (variância) 51,88 (20,62) especificidade média (variância): 99,97 (0,02); taxa de falsos alarmes média (variância): 0,20 (0,15).

Conclusão: As técnicas de inteligência computacional têm um grande potencial para extrair conhecimento de dados e tomar decisões úteis (neste caso gerar alarmes). Sendo técnicas puramente baseadas em dados, não aproveitam o conhecimento neurológico existente nem consideram outros tipos de informações. Nesta aplicação, os resultados obtidos, embora promissores para um conjunto de doentes, não têm usabilidade clínica. É necessário prosseguir a investigação com a fusão de todos os tipos de informação que se possa obter sobre os doentes e suas crises.

Agradecimentos: Este trabalho foi parcialmente financiado pelo projeto Epilepsiae FP7 Grant 211713 e pelo iCIS MAISCENTRO projeto CENTRO-07-0224-FEDER-002003. M. Bandarabadi would particularly like to acknowledge the Portuguese Foundation for Science and Technology (FCT-SFRH/BD/71497/2010).

C06. Spect in patients with PLEDs - Towards a better definition of the ictal-interictal continuum

Inês Menezes Cordeiro¹, Rita Peralta², Guilhermina Cantinho³, Lígia Ferreira², Joana Pires², Rosa Santos², Carla Bentes²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Algarve, Hospital de Faro; 2-Laboratório de EEG / Sono, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Serviço de Medicina Nuclear, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa.
ines.mcordeiro@gmail.com

Introdução: Alguns padrões epileptiformes que não cumprem os critérios electrofisiológicos de estado de mal epilético suscitam dúvidas relativamente à sua natureza, como as descargas epileptiformes periódicas lateralizadas (PLEDs).

O SPECT é um dos exames que poderá ajudar a distinguir a sua natureza, assumindo que a um padrão de hiperperfusão ou hipoperfusão corresponderá um fenómeno ictal ou interictal respectivamente.

Material e métodos: Estudo prospectivo descritivo de amostra consecutiva de 11 doentes, internados no HSM – CHLN, cujo EEG detectou PLEDs ou BiPLEDs que não cumpriam os critérios de estado de mal epilético. Foi efectuado SPECT e colhidas as variáveis demográficas e clínicas.

Crítérios de inclusão: suspeita de estado de mal não convulsivo que não preencha os critérios neurofisiológicos, PLEDs ou BiPLEDs no EEG a frequência 0.5-2 Hz e consentimento informado assinado.

Crítérios de exclusão: critérios de estado de mal epilético no EEG, EEG com GPEDs ou PEDs multifocais, encefalopatia hipóxico-isquémica e lesões cerebrais multifocais (≥ 2 lesões difusas ou focais).

Resultados: Foram incluídos 12 doentes, 8 mulheres, idade média 69 anos [39-86]. 1 doente foi excluído posteriormente. Apenas 1 doente tinha história prévia de epilepsia. 3 doentes foram classificados clinicamente na altura da realização do SPECT como tendo crises parciais complexas, 3 como estado de mal subtil, 2 como epilepsia parcial continua e 3 apresentavam alteração do estado de consciência sem movimentos involuntários associados.

Dos 11 doentes, 81% apresentavam captação cortical de radiofármaco, em 72% concordante em termos de localização

com a lesão e/ou PLEDs.

Conclusões: Os resultados preliminares deste estudo parecem demonstrar que a maioria dos doentes com PLEDs no EEG apresentam hipercaptação no SPECT concordante em termos de localização com lesão e/ou PLEDs, suportando uma possível natureza ictal.

Este pequeno número não permite ainda caracterizar a população em que tal não acontece, sendo necessários estudos futuros com uma amostra maior.

Posters

Sexta-feira, 14 de Março de 2014 - 16h45-18h30

Moderação: Manuela Santos, Isabel Luzeiro

P01. Encefalite anti-NMDAR na criança - apresentação como epilepsia multifocal

Tiago Santos¹, Sofia Quintas^{1,2}, Sofia Lima², Teresa Moreno¹, António Levy¹

1-Unidade de Neuropediatria, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte-Hospital de Santa Maria; 2-Serviço de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo. tproencasantos@gmail.com

Introdução: A encefalite anti-NMDAR é mais prevalente do que inicialmente reconhecido, embora rara abaixo dos 6 anos. A apresentação típica é multifásica, com perturbações do comportamento e memória, seguidas de psicose, crises epiléticas, discinesias e disautonomia. No entanto, nomeadamente na criança, crises epiléticas podem dominar a apresentação clínica.

Caso Clínico: Criança de 4 anos, sexo masculino, saudável. Internamento por quadro agudo caracterizado por crises epiléticas multifocais, de difícil controlo terapêutico, associadas a pico febril no primeiro dia, sem sinais/défices focais nem alteração do estado de consciência. Múltiplas lesões hipersinal em T2/FLAIR córtico-subcorticais bilaterais na RM CE. Pleocitose no LCR. Pesquisa de agente microbiano negativa. Os EEGs mostraram lentificação da electrogênese de base e actividade paroxística em diferentes localizações ao longo do tempo. Terapêutica com antimicrobianos e antiepiléticos, com controlo das crises após 3 semanas. Alta clinicamente bem. Re-internado 2 dias depois, por nova crise epilética e episódios paroxísticos de alteração do comportamento e alucinações. Repetiu RM CE, com melhoria das lesões prévias e EEG, que evidenciou maior lentificação e possíveis crises. Por necessidade de terapêutica múltipla para controlo da clínica, requereu internamento em UCI. No sangue e LCR foram identificados anticorpos anti-NMDAR. Restantes anticorpos anti-neuronais negativos. A investigação de patologia tumoral foi negativa. Realizada terapêutica com gammaglobulina e metilprednisolona, com melhoria clínica significativa. Cinco dias depois, por re-agravamento do quadro de agitação, foi submetido a plasmaferese, após o que se manteve clinicamente estável. À data de alta apresentava apenas discreta lentificação do discurso. Assintomático um mês depois.

Conclusão: Nas crianças é fundamental investigar a hipótese diagnóstica de encefalite auto-imune, nomeadamente anti-NMDAR, perante quadros de encefalite sem agente definido, em especial quando o quadro epilético for predominante, sem outras manifestações neurológicas típicas de encefalite infecciosa associadas. O tratamento imunomodulador deve ser instituído o mais precocemente possível, de forma a favorecer o prognóstico.

P02. Encefalite de Rasmussen associada a Esclerose Mesial. Implicação prognóstica?

Joana Morgado¹, Ana Sofia Correia², Raquel Tojal³, Teresa Moreno³, Carla Bentes⁴, Sofia Reimão⁵, Alexandre Campos⁷, A. Gonçalves Ferreira⁷, José Pimentel⁴

1-Serviços de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Central; 2-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3-Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 4-Centro Hospitalar Lisboa Norte; 5-Serviço de Neuropediatria, 6-Neurorradiologia, 7-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Lisboa Norte. joanacmorgado@gmail.com

Introdução: A encefalite de Rasmussen (ER) acompanha-se, em regra, de epilepsia refractária e, em casos raros, de segunda patologia potencialmente causadora de crises epiléticas (CE), como tumores, displasia focal e esclerose mesial (EM). Hipoteticamente, a não inclusão destas duas últimas patologias na peça de ressecção poderá condicionar o prognóstico pós-operatório das CEs. Apresentamos um caso de ER associada a EM não identificada precirurgicamente.

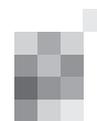
Caso Clínico: Sexo masculino, desde os 6 anos com crises focais motoras do hemisfério esquerdo. RMN-CE com demonstração de discreta atrofia do hemisfério direito. Cinco meses depois, surgimento de discreta hemiparesia esquerda e progressivas dificuldades de aprendizagem. Nova RMN-CE a demonstrar aumento da referida atrofia, sem alterações de sinal na região temporal mesial. Por suspeita de ER, adicionou-se imunoglobulina humana e metilprednisolona aos anti-epiléticos. A monitorização vídeo-EEG revelou lentificação da actividade de base e actividade interictal epileptiforme direita e uma crise com início frontal. Submetido a hemisferectomia direita incluindo ressecção da amígdala e hipocampo. O diagnóstico de ER foi confirmado pela presença de infiltrado inflamatório de linfócitos T no parênquima cerebral, proliferação microglial e astrocitária reactiva, com formação de nódulos microgliais; concomitantemente, verificou-se perda neuronal no sector CA1 e CA4 da camada piramidal do hipocampo, sem lesões inflamatórias associadas, compatível com EM. Quatro meses de seguimento pós-cirúrgico sem ocorrência de crises.

Conclusão: Existem descrições raras de ER associada a EM ipsilateral diagnosticada neuropatologicamente, sem referência a identificação imagiológica pré-cirúrgica. Este facto, associado a ausência de alterações no EEG a envolver as regiões temporais mesiais bilateralmente, pode ser um factor de mau prognóstico no que respeita à ocorrência de CEs, por poder existir um envolvimento do hemisfério contralateral pelo processo inflamatório ou pela EM. Mais estudos são necessários para se esclarecer a eventual implicação prognóstica desta associação.

P03. Um caso de panencefalite esclerosante subaguda num adulto.

Henrique Costa^{1,2}, Amélia Mendes³, Madalena Pinto¹, Isabel Pires⁴, Ricardo Rego⁴, Dílio Alves⁴, Carolina Garrett¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de S. João, Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Alto Minho, Viana do Castelo; 4-Unidade de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de S. João, Porto. henriq.costa@gmail.com



Introdução: Desde a introdução do programa de vacinação universal, assistimos em Portugal a uma redução drástica do número de casos de sarampo e das complicações neurológicas associadas. Apesar da raridade, continuam a ser observados casos pontuais de sarampo e panencefalite esclerosante subaguda em países ocidentais. Apesar da descrição clássica em crianças de alterações comportamentais e deterioração cognitiva inicial, na idade adulta as formas de apresentação podem ser mais atípicas, nomeadamente com envolvimento visual inaugural.

Caso clínico: Doente de 25 anos, com hipovisão bilateral de instalação subaguda em Julho de 2013, com diagnóstico de retinopatia necrotizante de etiologia indeterminada. Inicia em Outubro 2013 mioclonias dos membros esquerdos, inicialmente de predomínio no sono, e posteriormente movimentos hiperclónicos tipo hemibalístico ipsilaterais, com interferência na marcha. O electroencefalograma (EEG) realizado mostrou a presença de complexos periódicos lentos, difusos, mas muito mais amplos no hemisférico direito, síncronos com mioclonias dos membros esquerdos. A RM CE, os títulos elevados de anticorpos anti-vírus do sarampo, a presença de bandas oligoclonais no soro e a história epidemiológica de sarampo aos 6 meses de idade, permitiram o diagnóstico de panencefalite esclerosante subaguda. Foi iniciada terapêutica com isoprinosina, interferão alfa 2b intra-ventricular e ribavirina oral, encontrando-se o doente actualmente neurologicamente estável.

Conclusão: Apesar da forma de apresentação visual atípica, o aparecimento posterior de mioclonias com tradução electroencefalográfica característica, com complexos periódicos lentos síncronos, foi fundamental para o diagnóstico etiológico correcto e início de terapêutica adequada. A raridade actual dos casos de panencefalite em Portugal e restantes países ocidentais traduz o benefício da introdução da vacinação universal e a sua importância na erradicação desta condição devastadora.

P04. Síndrome epiléptico relacionado com infecção febril (*FIRES*) na criança - Epilepsia e imunidade

Tiago Santos¹, Sofia Quintas¹, Marisa Vieira², António Levy¹
1-Unidade de Neuropediatria, 2-Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte-Hospital de Santa Maria.
tproencasantos@gmail.com

Introdução: *Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES)* é uma encefalopatia epiléptica pós-infecciosa grave que surge em crianças previamente saudáveis. Evolui em três fases: início com infeção febril; dias depois a fase aguda, com crises epilépticas altamente recorrentes ou estado de mal refratário, sem outras alterações neurológicas e a última fase, crónica, com epilepsia farmacorresistente e compromisso neurocognitivo.

Caso Clínico: Criança do sexo masculino, 10 anos, saudável. Seis dias após quadro de febre e mialgias inicia crises tónico-clónicas generalizadas repetidas, que evoluem para estado de mal convulsivo, sendo transferido para a UCIPed HSM. LCR sem alterações no primeiro dia, com pleocitose e hiperproteinorráquia no 3º dia. RM CE mostrou hipersinal cortical transitório. Pesquisa de agentes microbianos negativa, com excepção de IgM para *Mycoplasma pneumoniae* positiva, com PCR no LCR negativa. Ac anti-GAD, anti-LGI-1 e anti-VGKC

negativos. Para controlo de estado de mal foi necessária escalada terapêutica (vários anti-epilépticos, tiopental e midazolam) que obrigou a ventilação mecânica durante 11 dias. Terapêutica antibiótica, antiviral, com gamaglobulina e metilprednisolona, sem efeito significativo. Assistiu-se a uma melhoria gradual, embora mantendo crises focais tónicas ou clónicas do hemisfério direito ou esquerdo, pluridiárias, por vezes com generalização; refractárias a vários anti-epilépticos. Ao exame neurológico, destacava-se lentificação do discurso, alterações mnésicas e de comportamento. Mantém, 2,5 anos depois, alterações cognitivas e comportamentais significativas, bem como epilepsia multifocal refractária à terapêutica farmacológica; em avaliação para eventual colocação de neuroestimulador vagal.

Conclusão: Na ausência de processo infeccioso directo do SNC, tem-se especulado sobre a etiologia auto-imune desta entidade. No entanto, neste, como noutros casos descritos, não se detectou nenhum auto-anticorpo e não existiu resposta aos imunomoduladores. Discute-se a etiopatogenia possível desta entidade, incluindo possíveis causas metabólicas e a necessidade de estruturar um fluxograma adequado de investigação e terapêutica para a mesma, com vista a tentar limitar as suas consequências devastadoras.

P05. Encefalopatia Epiléptica por Mutações no Gene STXBP1 - um fenótipo electroclínico em expansão

Cláudia Melo¹, Inês Carrilho¹, Sara Domingues¹, Catarina Magalhães¹, Pedro Guimarães¹, Mafalda Barbosa², Rui Chorão³, Patrícia Maciel⁴, Teresa Temudo¹

1-Serviço de Neuropediatria, Centro Materno-Infantil do Norte - Centro Hospitalar do Porto, Porto; 2-Department of Genetics and Genomic Sciences and Psychiatry, Seaver Autism Center, Mindich Child Health and Development Institute, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, NY, USA; 3-Serviço de Neurofisiologia - Centro Hospitalar do Porto, Porto; 4-Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Braga.
crferrao.melo@gmail.com

Introdução: As mutações no gene STXBP1 estão associadas a encefalopatia epiléptica precoce, tendo sido relatados até à data 50 doentes, com um fenótipo heterogéneo. Apresentamos dois novos doentes com diagnóstico de encefalopatia epiléptica associada a mutações no STXBP1 com apresentações clínicas distintas.

Caso Clínico: Caso 1 - Doente do sexo masculino, com 12 anos de idade, iniciou no terceiro dia de vida crises focais e espasmos, evoluindo para um síndrome de West tratado com vigabatrina. Após um período de 6 anos sem crises iniciou epilepsia refractária. O doente evoluiu com um défice intelectual grave e atraso motor. Actualmente apresenta marcha atáxica, ausência de linguagem e diversas estereotipias das mãos e cabeça, bruxismo e hiperventilação alternando com apneias. A RMN encefálica revelou uma discreta assimetria hipocampal. O doente apresenta uma mutação *de novo* no gene STXBP1.

Caso 2 - Doente do sexo feminino, com 7 anos de idade, iniciou crises focais (clonias do membro superior esquerdo e movimentos de mastigação) nos primeiros dias de vida, com EEG sem surtos-supressão. Com 1 mês de idade apresentou espasmos epilépticos com um EEG interictal sem hiparritmia. Após associação de carbamazepina e vigabatrina perma-

nece sem crises desde os 5 anos. Adquiriu marcha independente aos 3 anos de idade e atualmente combina 2 palavras. A RM encefálica foi normal. O array-CGH revelou uma deleção no braço longo do cromossoma 9 envolvendo o gene STXBP1 e uma deleção no braço curto do cromossoma 20 que envolve o gene MACROD2.

Conclusões: O primeiro doente ilustra o amplo espectro fenotípico das mutações no STXBP1 e a necessidade de considerar este diagnóstico em pacientes com um fenótipo *Rett-like*. A segunda doente apresenta um fenótipo mais moderado. Nunca apresentou síndromes de Ohtahara ou de West e evoluiu para epilepsia de fácil controlo e défice intelectual moderado. A influência da deleção do gene MACROD2 permanece por esclarecer. Estes casos clínicos introduzem maior diversidade no fenótipo de encefalopatia epiléptica precoce por mutações no STXBP1.

P06. Epilepsia e défice cognitivo no sexo feminino - pensar em mutações no PCDH19

Sofia Quintas¹, Ana Berta Sousa², Nuno Lobo Antunes³, Tiago Santos¹, António Levy¹

1-Unidade de Neuropediatria, 2-Serviço de Genética, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria; 3-PIN-Progresso Infantil. tproencasantos@gmail.com

Introdução: Mutações do gene PCDH19, que codifica a protocaderina 19 no cromossoma X, causam epilepsia e défice cognitivo em raparigas/mulheres. Inicialmente descritas em meninas com encefalopatia epiléptica precoce *Dravet-like*, o espectro da epilepsia associada tem-se alargado, até epilepsia focal em raparigas previamente saudáveis. O grau de compromisso cognitivo-comportamental é também muito variável, encontrando-se já descritos casos sem alterações a este nível.

Caso Clínico: Criança atualmente com 6 anos, sexo feminino, raça caucasiana, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Diagnóstico de epilepsia aos 6 meses, na sequência de crises tónico-clónicas generalizadas, ocorrendo habitualmente em surtos trimestrais, com 1 a 3 dias de duração, em relação com episódios febris. Atraso ligeiro/moderado do desenvolvimento psicomotor notado a partir do início das crises e não progressivo. Realizou os seguintes exames complementares de diagnóstico: RM CE sem alterações, EEG com actividade paroxística temporal esquerda; cromatografia de aminoácidos no sangue e urina, cromatografia de ácidos orgânicos na urina, potencial redox no sangue e LCR, CDT sem alterações e pesquisa de mutações do gene SCN1A negativa. O estudo do gene PCDH19 identificou uma mutação patogénica (956G>T). Aguarda-se o estudo genético do(s) pai(s).

Mantem epilepsia com padrão de crises idênticas, breves e frequentes, ocorrendo em surtos com 2 dias de duração, a intervalos de 2-4 meses, medicada com 3 anti-epilépticos.

Conclusão: As mutações do gene PCDH19 são uma causa frequente de epilepsia em meninas/raparigas/mulheres jovens, nomeadamente com defeito cognitivo variável associado e fenótipo clínico sugestivo (crises de início precoce, ocorrendo em surtos e com sensibilidade a febre). O diagnóstico genético é fundamental, na medida em que permite obviar a realização de outros exames de investigação etiológica, orientar o aconselhamento genético das famílias, definir o

prognóstico e orientar a terapêutica (esta ainda com algumas limitações).

P07. Hereditariedade paterna de heterotopia subcortical em banda

Isabel Moreira, João Chaves

Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto. isabelmoreira@gmail.com

Introdução: A heterotopia subcortical em banda ou duplo córtex é uma malformação do desenvolvimento cortical por perturbação da migração neuronal. É uma encefalopatia grave que cursa com atraso do desenvolvimento psico-motor e epilepsia refractária. Geralmente deve-se a mutação do gene DCX, tendo um padrão de hereditariedade dominante ligado ao X. Os doentes herdam o gene de um portador materno assintomático; os homens são normalmente hemizigóticos e têm um fenótipo grave e as mulheres são heterozigóticas tendo um fenótipo mais moderado. Existem casos em que a mutação ocorre *de novo*. Apresentamos um caso em que a transmissão se deu via paterna.

Caso clínico: Mulher, 24 anos, com atraso grave do desenvolvimento psico-motor que iniciou, aos 13 anos, crises focais com generalização secundária: a doente faz versão cefálica seguida de postura tónica dos membros, tem perda de consciência e mordedura da língua, sem incontinência de esfíncteres; no pós-crítico fica cansada e sonolenta. O eletroencefalograma mostrou atividade paroxística focal fronto-temporal esquerda com bilateralização. A ressonância magnética revelou heterotopia subcortical em banda frontal bilateral e em alguns pontos o córtex suprajacente encontrava-se espessado com perda da diferenciação córtico-subcortical. Atualmente está sob carbamazepina 1000mg e topiramato 200mg mantendo uma crise a cada 1 a 2 meses.

O seu pai, com 50 anos, sem défices cognitivos, tinha crises semelhantes com início aos 16 anos. Foi tratado com carbamazepina. As crises desapareceram aos 25-30 anos, suspendendo a medicação sem recorrência. A sua ressonância cerebral mostrou heterotopia subcortical em banda frontal bilateral. O estudo do gene DCX no pai detetou a mutação c.557A>G(p.Tyr186Cys) em mosaico.

Conclusão: Trata-se do primeiro caso descrito na literatura de heterotopia subcortical em banda com transmissão paterna.

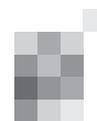
O pai é assintomático, portador da uma mutação do DCX em mosaico.

P08. Mutações dos canais de sódio e Epilepsia Generalizada com Convulsões Febris plus

Ricardo Almendra, Andreia Matas, Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real. ricardo.jorge.almendra@gmail.com

Introdução: A epilepsia é uma doença prevalente na nossa população e a sua incidência afeta principalmente as faixas etárias extremas. Existem vários tipos de epilepsia que surgem na infância, com uma enorme variabilidade prognóstica.



Numa posição intermédia encontra-se a Epilepsia Generalizada com Convulsões Febris plus (GEFS plus). Este trabalho tem como objetivo apresentar dois casos de GEFS plus com mutações genéticas não descritas na literatura.

Caso 1: Sexo feminino, 16 anos de idade, com episódio inaugural de crise febril aos 4 meses após vacinação tripla contra sarampo, parotidite e rubéola. Persistência de crises febris até aos 5 anos de idade, a partir da qual terá tido vários episódios sem febre e associados ao exercício físico. Não existiam antecedentes pessoais relevantes nem história familiar de epilepsia. Realizou estudo genético que revelou mutação no exão 13 do gene SCN1A, ainda não descrita na literatura, da qual resulta a introdução de um codão STOP, que origina uma proteína truncada, não funcionante, compatível com o diagnóstico de GEFS plus tipo 2.

Caso 2: Sexo feminino, 13 anos de idade, com episódio inaugural de crise febril aos 2 meses de idade. Teve crises febris até aos 6 anos. Não terá tido mais episódios até aos 12 anos, quando desenvolve 3 crises, sem febre, de fenomenologia dialética, duas delas associadas a movimentos tonicoclónicos. Existe história familiar de consanguinidade e, na linhagem materna, de crises febris. Foi pedido estudo genético que mostrou mutação no gene SCN9A, ainda não descrita na literatura, da qual resulta substituição de uma serina de por arginina na posição 1181. Embora esta mutação não traduza necessariamente doença, junto com a história prévia torna o diagnóstico de GEFS plus tipo 7 bastante provável.

Conclusão: Existem centenas de mutações dos canais de sódio ligadas à epilepsia, quase todos no gene SCN1A. Mutações no gene SCN9A tem sido associadas a outras patologias neurológicas e raramente à epilepsia. Assim, achamos pertinente a documentação destes casos para o conhecimento científico. Embora atualmente a classificação das epilepsias se baseie em dados maioritariamente clínicos, cada vez mais os estudos genéticos apoiam a informação clínica e abrem horizontes fisiopatológicos e terapêuticos.

P09. Convulsões, agitação e impulsividade num rapaz de 10 anos. Sinto-me sozinho. E agora?

Alexandra Pedruco¹, Inês Nunes Vicente¹, Dulcília Lages¹,

Francisca Rêgo², Conceição Robalo¹

1-Centro de Desenvolvimento da Criança (CDC), Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), E.P.E.; 2-Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Coimbra. alexandrapedruco@chc.min-saude.pt

Introdução: As situações de ansiedade e as experiências traumáticas podem ter um impacto devastador nas crianças, perturbando o seu desenvolvimento físico, emocional, cognitivo e social, podendo ser marcados por um acentuado sofrimento.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 10 anos, com o diagnóstico de Ponta Onda Contínua do Sono (POCS) feito no exterior, desde os 5 anos. Frequenta o 4º ano com dificuldades de aprendizagem. Medicado com metilfenidato em consulta de Pedopsiquiatria no exterior por agitação e impulsividade. Iniciou então períodos de paragem de atividade e sialorreia intensa. Observado pela primeira vez na Consulta de Epilepsia do HPC, apresentava valproatémia muito elevada (163 µ/ml; v.r. 50-100), tendo sido feito reajustamento da dose

de valproato, suspensão do metilfenidato e introdução de risperidona. Nos dias seguintes verificou-se agravamento progressivo do comportamento: polifagia, períodos de agitação, agressividade e impulsividade alternando com períodos de sonolência, pelo que foi internado no Serviço de Pediatria Médica. Pedida colaboração da Psicologia Clínica em D1 de internamento, tendo sido feita avaliação da história individual e da estrutura e dinâmica familiares com a seguinte bateria de testes: Desenho da família real (DFR), Desenho da família imaginária (DFI), Inventário de Comportamentos da Criança para Pais (ICCP), Tarefa de Completamento de Frases (TCF). Após identificação de situações ansiógenas - conflitos conjugais no subsistema parental e violência familiar, iniciou intervenção psicoterapêutica de orientação dinâmica com melhoria substancial do comportamento. Em D5, associou-se terapêutica com corticóides (2 mg/kg/dia). Não repetiu episódios sugestivos de crises epiléticas e o traçado electroencefalográfico normalizou. À data da alta, apresentava-se assintomático, calmo, colaborante e com apetite normal, sob corticoterapia, depakine, castilium, risperidona e seguimento em Consultas de Epilepsia e de Psicologia Clínica.

Comentários: Neste caso, apesar do diagnóstico de POCS justificar as alterações do comportamento, optou-se por uma terapia conjunta – intervenção psicoterapêutica, à qual se associou corticoterapia, com impacto significativo na criança, na dinâmica familiar e no controlo da doença de base. A avaliação e identificação precoces das situações de ansiedade são fundamentais para atenuar o impacto neurobiológico das mesmas na criança e na família.

P10. Epilepsia focal com actividade eléctrica contínua no sono: da investigação etiológica à abordagem terapêutica.

Catarina Magalhães¹, Cristina Garrido¹, Adriana Ribeiro², Rui Chorão², Inês Sampaio³, Inês Carrilho¹

1-Serviço de Neuropediatria, 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António; 3-Serviço de Medicina Nuclear, Instituto Português de Oncologia do Porto. c-magalhaes@netcabo.pt

Introdução: Na epilepsia focal sem lesão na ressonância magnética (RM) cerebral a tomografia com emissão de positrões (PET) pode ser útil na avaliação e na decisão terapêutica. A sua interpretação está dependente de vários factores.

Caso Clínico: Trata-se de uma criança de 2 anos e meio do sexo feminino, que desde os 9 meses apresenta episódios de contracção da comissura labial direita, nessa altura muito breves e pouco frequentes, não valorizados pelos pais. Aos 19 meses teve uma crise com características semelhantes mas associada a olhar fixo e sialorreia, com duração de segundos. O electroencefalograma (EEG) apresentava abundante actividade paroxística fronto-centro-parietal esquerda, hemisférica esquerda e generalizada que se acentuava no sono, sendo subcontínua. Apresentava exame neurológico e desenvolvimento psicomotor normais. No EEG efectuado duas semanas depois observava-se actividade paroxística generalizada, escassa, na baixa de vigília. Ficou sem medicação antiepilética até aos 21 meses, altura em que reinicia os episódios sendo medicada com valproato. Evoluiu em duas semanas para clonias da hemiface direita quase contínuas, associadas a contracção do

polegar direito e, esporadicamente, dificuldade em falar, com boa resposta clínica e electroencefalográfica à fenitoína endovenosa. Por reaparecimento das crises houve necessidade de ajuste terapêutico com politerapia. O EEG evoluiu para actividade paroxística fronto-centro-temporal e hemisférica esquerda de novo mais frequente. A RM cerebral (3T) não revelou alterações. O PET (18F-fluorodeoxiglucose) evidenciou foco de hipercaptção frontal pré-central esquerdo.

Mantém-se com desenvolvimento psicomotor, exame neurológico e comportamento adequados. As crises limitam-se à hemiface direita, uma a duas vezes por mês. No EEG persiste foco muito activo, com actividade paroxística contínua em sono.

Conclusões: Questões que se colocam: 1) etiologia idiopática (epilepsia autolimitada) ou sintomática (lesional); 2) hipercaptção na PET pela presença de foco epiléptico muito activo? (não sugere lesão); terapêutica: antiepilépticos, corticoterapia ou cirurgia.

P11. Epilepsia Mioclónica como primeira manifestação de Ataxia de Friedreich?

Raquel Samões¹, Inês Carrilho², Bruno Moreira³, João Chaves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuropediatria, 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto.
araqelfsamoos@hotmail.com

Introdução: A Ataxia de Friedreich (AF) é a ataxia hereditária (recessiva) mais frequente. Mesmo considerando a variabilidade de fenótipo, a epilepsia generalizada é raramente descrita como manifestação.

Caso Clínico: Sexo feminino, 18 anos, sem história familiar de doença neurológica. Aos 10 anos, iniciou episódios de mioclonias dos membros superiores, de predomínio matinal. O EEG revelou surtos de actividade paroxística generalizada, com resposta fotoparoxística e fotomioclónica. Foi diagnosticada epilepsia mioclónica juvenil e foi iniciado valproato, que não tolerou, instituindo-se lamotrigina, até 50mg/dia, com bom controlo.

Pelos 12 anos, instalou-se quadro aparentemente progressivo de desequilíbrio na marcha, com lesões ortopédicas frequentes dos membros inferiores. Ao exame neurológico, apresentava-se cognitivamente preservada (WISC III – QI global = 94), com discreta disartria, pés cavus com dedos em martelo, arreflexia generalizada (excepto bicipitais, fracos), hipostesia à picada nas mãos e nos pés, hipostesia vibratória nos háluxes e polegares, hipersudorese nas palmas das mãos e nos pés, Romberg positivo. Os estudos neurofisiológicos documentaram uma polineuropatia sensitiva com padrão distal-proximal.

Da investigação realizada: RM encefálica com focos de hipersinal dispersos pela substância branca subcortical de ambos os lobos frontais, inespecíficos mas patológicos nesta faixa etária; bioquímica normal (incluindo homocisteína, cobre, perfil lipídico, glucose, vitamina E, acantócitos); estudo imunológico negativo; PL normal (incluindo citoquímico, lactatos e pesquisa de bandas oligoclonais). Exame oftalmológico e avaliação cardíaca também normais. O teste genético para AF detectou duas expansões em heterozigotia no gene da frataxina.

Conclusão: Apresentamos este caso por constituir um desafio diagnóstico e por ser uma apresentação rara de uma AF: o que começou por ser uma Epilepsia Mioclónica Juvenil,

na presença de uma ataxia progressiva, passou a requerer que se considerassem outras síndromes, nomeadamente do espectro das epilepsias mioclónicas progressivas. Sendo rara a associação com a epilepsia, mas sendo a AF uma mitocondriopatia pode especular-se que lhe confira alguma suscetibilidade.

P12. Síndrome de Rett no género masculino com perturbação do movimento e epilepsia - Um desafio diagnóstico e terapêutico

Sandra Jacinto, Rita Silva, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE
ritalopessilva@hotmail.com

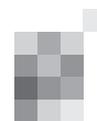
Introdução: O S. de Rett é uma doença com hereditariedade dominante ligada ao cromossoma X, devido a mutação do gene MECP2. Afecta sobretudo raparigas e até há poucos anos era considerado letal nos rapazes. Com os avanços da genética, algumas centenas de casos têm sido descritos em rapazes, com um vasto espectro de fenótipos, desde encefalopatia neonatal até atraso mental sem outras manifestações síndromicas. Pode coexistir epilepsia e vários tipos de movimentos anómalos, sendo por vezes difícil o seu diagnóstico diferencial.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de um rapaz de 10 anos, segundo filho de casal saudável, sem consanguinidade, que tem uma irmã com diagnóstico recente de S. de Rett, com confirmação genética.

A gravidez, parto e período perinatal decorreram sem problemas. Desde sempre foi notado atraso global e profundo de desenvolvimento psicomotor, sem dismorfias. Fez investigação que foi inconclusiva, incluindo RM encefálica e estudos genéticos e metabólicos. Após diagnóstico da irmã foi feito estudo do gene MECP2 que revelou mutação p.Pro389.

Em Agosto de 2013 foi internado com um quadro interpretado como de estado de mal epiléptico inaugural, com crises tónico-clónicas aparentemente generalizadas, em contexto de infecção respiratória grave. Fez EEG que revelou actividade paroxística frontal abundante e foi medicado com VPA, PHT e CLB. Manteve tremor cinético (postural) com componente de repouso, cefálico e do tronco, na vigília, com exacerbação evidente após estimulação e aspectos que simulavam crises generalizadas, mas sem tradução no EEG. Esta perturbação do movimento não melhorou com TPM, LEV ou trihexifenidilo, sendo apenas notada melhoria parcial com introdução de propanolol. Durante o internamento suspendeu os anti-epilépticos inicialmente instituídos, sem recorrência das crises epilépticas e sem actividade paroxística nos EEGs.

Conclusões: O S. de Rett é muito raro no género masculino mas deverá ser considerado perante atraso profundo do desenvolvimento psicomotor sem etiologia conhecida. Pode cursar com epilepsia, mas habitualmente as perturbações do movimento são mais prevalentes. É fundamental caracterizar e correlacionar o quadro clínico e electroencefalográfico para estabelecer o diagnóstico diferencial entre estas duas entidades, de modo a seleccionar a terapêutica mais adequada.



P13. Disfunção respiratória no síndrome de Rett - importância do diagnóstico diferencial

Mafalda Sampaio¹, Adriana Ribeiro², Ricardo Rego³, Rui Chorão², Dílio Alves³, Manuela Santos¹

1-Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar do Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar de São João. mafaldansampaio@gmail.com

Introdução: O síndrome de Rett é uma doença complexa do neurodesenvolvimento cujos mecanismos fisiopatológicos são ainda pouco conhecidos. Do fenótipo fazem parte a epilepsia, as alterações do movimento e a disfunção respiratória. A distinção entre crises epiléticas e eventos paroxísticos não epiléticos é difícil com base apenas na clínica, sendo fundamental o registo vídeo-EEG destes episódios.

Caso Clínico: Apresentamos o caso clínico de uma criança do sexo feminino com 9 anos de idade e o diagnóstico de síndrome de Rett. Apresenta desde os 6 anos epilepsia refratária e o registo eletroencefalográfico mostra abundante atividade paroxística generalizada de predomínio frontal, por vezes contínua. Aos 6 anos e meio inicia episódios em vigília de paragem, cianose e clonias generalizadas. A partir dos 8 anos estes episódios passam a ser mais frequentes, surgindo com apneia, nem sempre precedida de hiperventilação, sendo possível o seu registo vídeo-EEG, que revela marcada atenuação da amplitude do traçado surgindo atividade teta rítmica sem focalização, o que é interpretado como um fenómeno de natureza não epilética. À terapêutica antiepilética são associados sucessivamente risperidona, fluoxetina e buspirona, até à data com resposta clínica parcial.

Conclusões: A disfunção respiratória no síndrome de Rett ocorre em mais de metade dos doentes e a exposição à hipóxia e ao stress oxidativo acarreta consequências graves a longo prazo na homeostasia cardiorrespiratória.

Pretendemos salientar a importância do diagnóstico diferencial entre os episódios de disfunção respiratória e as crises epiléticas, dado que coexistem frequentemente no síndrome de Rett e que o seu tratamento é distinto.

Palavras-chave: Síndrome de Rett, apneia, hipoventilação, hiperventilação, epilepsia

P14. Epilepsia e ataques de pânico. Quem tem medo do lobo mau?

Alexandra Pedruco¹, Francisca Rêgo², David Neves³, Conceição Robalo⁴

1-Centro de Desenvolvimento da Criança (CDC), Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC). E.P.E.; 2-Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Coimbra; 3-Serviço de Medicina, Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), E.P.E.; 4-Centro de Desenvolvimento da Criança (CDC), Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC). E.P.E. alexandrapedruco@chc.min-saude.pt

Introdução: A ansiedade é um estado em que ocorrem sentimentos de medo, associados a manifestações somáticas. Os ataques de pânico são definidos como episódios paroxísticos agudos e graves de ansiedade, com início súbito e de curta duração.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 9 anos, com história de convulsões febris e crises epiléticas, até aos 4 anos de idade. Recorre frequentemente ao Serviço de Urgência (SU) por precordialgia e síncope, com estudo cardíaco normal. Episódios caracterizados por dor precordial, mal-estar geral, quedas para o chão, perda de conhecimento, os últimos dos quais com revulsão ocular e hipertonia dos membros com duração de 10 minutos. Feito diagnóstico de epilepsia após EEG (7/10/2013), iniciou medicação com levetiracetam. Por ter ocorrido agravamento do número de crises nos três dias subsequentes, foi internado na Unidade de Internamento de Curta Duração (UICD). Teve alta após 24h mas regressa 12 horas depois por nova crise com as características acima descritas. Por manutenção das crises, inicia clobazam e é transferido para o Serviço de Medicina (13/10/2013). No internamento apresentou evolução clínica favorável, manteve-se assintomático, sem alterações no exame neurológico nem episódios convulsivos. Após alta (18/10/2013), segundo a mãe, tinha sono muito agitado com insónias. Voltou a recorrer ao SU por 3 vezes (em 4 dias) com sintomatologia semelhante. À chegada apresentava-se consciente, sem alteração de sinais vitais. Foi internado novamente no Serviço de Medicina do HPC (22/10/2013) para esclarecimento do quadro clínico e monitorização de EEG. Pedida colaboração de Psicologia Clínica: entrevista semi-estruturada, genograma e avaliação psicológica projetiva. Foram identificados ataques de pânico na criança, fatores ansiógenos precipitantes e fragilidade parental na família. Procedeu-se a Intervenção Psicoterapêutica Familiar de Orientação Dinâmica com técnicas ativas psicodramáticas, em regime de internamento. Teve alta (25/10/2013) apresentando-se assintomático e sintónico. Manteve consultas de Epilepsia e de Psicologia Clínica no CDC/HPC.

Comentários: Identificados os estímulos situacionais, desencadeadores dos ataques de pânico, foi possível iniciar intervenção psicoterapêutica familiar, tendo grande impacto na criança e na família. As queixas cessaram, a dinâmica familiar tornou-se funcional com controlo total das pseudocrises e das crises epiléticas anteriormente diagnosticadas.

P15. Bruxismo nocturno como manifestação ictal?

Carina Fernandes¹, Diana Sousa², Carla Bentes^{2,3}, Ana Rita Peralta^{2,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Laboratório de EEG/Sono, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa. fernandes.carina@gmail.com

Introdução: O diagnóstico diferencial entre as parassónias do sono NREM, as perturbações do movimento durante o sono e a epilepsia nocturna é frequentemente difícil porque podem apresentar-se com semiologias muito semelhantes e podem coexistir num mesmo doente.

Caso Clínico: Sexo feminino, 18 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes, com antecedentes familiares de provável parassónia do sono NREM (mãe) e de epilepsia (avó paterna), mal caracterizados. Iniciou aos dois anos de idade episódios nocturnos recorrentes, breves, ocorridos na primeira metade da noite, caracterizados por choro, gritos, expressão de medo, postura de defesa, ficando inconsolável e confu-

sa. Raramente, tinha também episódios de deambulação, sem propósito aparente e sem manipulação de objectos ou outros comportamentos habituais da vigília. Tinham inicialmente frequência semanal ou quinzenal, tendo esta aumentado cerca dos 7-8 anos de idade, em que ocorriam frequentemente várias vezes por noite. Após os 12 anos de idade houve diminuição da frequência dos episódios, ocorrendo actualmente cerca de uma vez por mês e habitualmente isolados. A doente não tem memória destes episódios e estes nunca ocorreram no período diurno. A monitorização vídeo polissonográfica realizada revelou actividade epiléptica intercrítica fronto-temporal esquerda e múltiplos despertares acompanhados de bruxismo e ocasionais comportamentos motores estereotipados, caracterizado por postura distónica do membro superior direito. Estes despertares eram frequentemente precedidos de actividade ictal temporal esquerda.

Conclusão: O presente caso ilustra a importância da avaliação neurofisiológica no diagnóstico diferencial de terrores nocturnos/ sonambulismo e epilepsia. Um caso previamente descrito documenta um doente com bruxismo em vigília e sono como manifestação ictal. O bruxismo nocturno desta doente pode representar uma manifestação ictal ou um fenómeno motor breve, associado às flutuações da vigília desencadeadas pelas descargas epilépticas. A epilepsia deve ser integrada no diagnóstico diferencial desta perturbação do movimento durante o sono.

P16. Electroencefalograma no Serviço de Urgência

Célia Machado, Ana Filipa Santos, Sara Varanda, João Pinho, Líliliana Valbom, João Pereira, Fátima Almeida, Esmeralda Lourenço

Serviço de Neurologia do Hospital de Braga, Braga.
ccarinamachado@gmail.com

Introdução: Crises epilépticas e alterações do estado de consciência são frequentes no Serviço de Urgência (SU). A sensibilidade do Electroencefalograma (EEG) aumenta quando realizado nas primeiras 24h após uma crise epiléptica. Actividade epileptiforme é preditiva de recorrência e alterações específicas ajudam a caracterizar o tipo de crise e síndrome epiléptica. O EEG é fundamental para o diagnóstico do estado de mal não convulsivo (EMNC) subjacente a alterações do estado de consciência de etiologia indeterminada.

Objectivos: Estabelecer em que medida o EEG realizado no SU contribuiu para o diagnóstico, terapêutica e orientação do doente.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos de todos os doentes que realizaram EEG no SU do Hospital de Braga, entre Setembro de 2012 e Setembro de 2013. As variáveis estudadas: idade, género, antecedentes, indicações, tipo de crises, características do EEG, diagnóstico e orientação.

Resultados: Realizaram-se 159 EEGs, 75% nas primeiras 24 horas. Primeiro exame em 73,9% dos doentes. Mediana etária de 40 anos (36,5% em idade pediátrica), 50,9% do sexo masculino. Requisitado EEG por crise epiléptica e/ou suspeita em 82,4%, encefalopatia em 15,1% e alterações do comportamento em 2,5%. Em 30,8% dos casos tinham antecedentes de epilepsia, 23,3% sob terapêutica antiepiléptica (AE). Actividade de base alfa em 56,9%, teta em 42,4% e beta em 0,7%. Em 22% dos EEGs foi registada actividade epileptiforme (focal em 15,7% focal e generalizada em 3,8% e generalizada em 2,5%)

em 33,3% actividade lenta focal e/ou generalizada. EMNC em 5,7% dos casos (mais de um terço dos doentes com alteração da consciência de causa indeterminada). Após o EEG em 23,3% dos doentes iniciou-se medicação AE, em 2,5% ajustou-se a medicação AE prévia e em 4,4% foram tomadas outras atitudes. À data da alta do SU 56,6% dos doentes tinham o diagnóstico de Epilepsia, de novo em metade deles. Outros diagnósticos: encefalopatia 20,2%, pseudocrises 14,5% e diagnóstico não esclarecido 29%.

Conclusões: O EEG foi decisivo para o esclarecimento diagnóstico na maioria dos doentes e num terço implicou modificação da atitude clínica. A disponibilidade deste exame no SU permite melhorar a abordagem dos doentes com crises epilépticas e/ou alteração do estado de consciência.

P17. "Avé Maria"- estado de mal não convulsivo

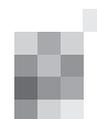
Ana Franco¹, João Ferreira¹, Ana Patrícia Antunes¹, Rita Peralta¹, Miguel Coelho¹, Luísa Albuquerque¹

¹-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE, Lisboa, Portugal.
catie.ann@gmail.com

Introdução: As manifestações religiosas podem ocorrer associadas a crises epilépticas quer na forma de aura experiencial, quer no período pós-ictal e interictal. Contudo, as orações não foram descritas como fenómenos ictais. Reportamos o caso de uma doente em estado de mal não convulsivo com uma perturbação do discurso do tipo jargão contínuo que se assemelha a uma oração.

Caso clínico: Uma mulher de 81 anos, previamente independente, foi admitida no nosso Hospital com quadro confusional, hiponatremia (121mEq/L), uma infecção urinária e hipotireoidismo. Quatro dias após a admissão, inicia quadro de perturbação do discurso com um jargão contínuo com ritmo e melodia da oração "Avé Maria". Tinha ainda uma perturbação da atenção, com interacção flutuante com o observador, não nomeia objectos e repete e cumpre ordens simples inconsistentemente. Sem outras alterações no exame neurológico. O EEG mostrava múltiplas crises epilépticas com início nas derivações centrais esquerdas e rápida propagação frontal e fronto-temporal, de acordo com um estado de mal epiléptico não convulsivo. A RM-CE mostrou uma pequena área de restrição à difusão no tálamo esquerdo. A punção lombar não tinha alterações e os anticorpos antineuronais eram negativos. Fez tratamento com valproato, levetiracetam, fenitoína, topiramato e levotiroxina com melhoria clínica e electroencefalográfica progressiva. Dois meses depois, houve recorrência do estado de mal epiléptico com deterioração cognitiva progressiva, parcialmente revertida com tratamento anti-epiléptico e corticosteroide. A etiologia do estado de mal epiléptico permanece não esclarecida.

Conclusão: Este caso alerta para o facto de que um discurso tipo jargão com ritmo e melodia de oração pode ser uma manifestação de estado mal epiléptico não convulsivo.



P18. Espasmo facial isolado como manifestação de epilepsia parcial contínua: estudo electrofisiológico de um caso

Diana Aguiar de Sousa¹, Luís Abreu¹, Patrícia Pita Lobo¹, Rita Peralta², Carla Bentes², Luísa Albuquerque¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal; 2-Laboratório de Electroencefalografia e Estudo do Sono, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal.
diana3543@hotmail.com

Introdução: A epilepsia parcial contínua (EPC) é uma forma rara de estado de mal epilético focal que afecta geralmente segmentos corporais unilaterais.

Estudo de caso: Homem, 77 anos de idade, dextro, admitido na sequência de crise convulsiva, apresentava contrações paroxísticas envolvendo o andar inferior da face, afasia, parésia do membro superior e facial central direita. A monitorização vídeo-EEG revelou descargas frontais e fronto-temporais periódicas, com morfologia mono, bi ou polifásica e frequência variável (0,3 a 1 Hz). O registo EMG de superfície no músculo orbicularis oris (OL) esquerdo registou activações com 200-250 mseg associadas a contração visível no registo vídeo. Os transitórios electroencefalográficos apresentavam uma relação variável com as clonias. No sentido de localizar o gerador das descargas epileptiformes aplicámos técnicas de “*locked back-averaging*” da actividade EEG, tendo sido obtida uma onda central negativa com pico 20 mseg antes do início do movimento clónico facial, confirmando a origem cortical da EPC. A TC-CE revelou uma lesão hipodensa esquerda e o doente teve alta sob terapêutica anti-epilética, com remissão das clonias e da actividade epilética no EEG. Readmitido dois meses depois por recorrência, realizou RM-CE que revelou lesões intra-axiais parieto-opercular e insulares esquerdas compatíveis com neoplasia cerebral intra-axial. Realizada nova monitorização EEG com registo EMG dos músculos OL bilateralmente e back-averaging, que evidenciou co-contração síncrona do OL esquerdo e direito associada a onda cortical negativa frontal e fronto-temporal esquerda, com início cerca de 20-30 ms antes da activação muscular, definindo a origem cortical da actividade na lesão epileptogénica.

Conclusão: Relatamos um caso de epilepsia parcial contínua com clonias faciais bilaterais, com preservação da consciência. Neste caso foi possível demonstrar a origem cortical unilateral deste fenómeno, o que reforça as teorias que propõe que este tipo de fenomenologia epilética bilateral com preservação da consciência resulta de propagação através de vias subcorticais, provavelmente transcalosas.

P19. Auditory Event-Related Potentials in children with benign epilepsy with centro-temporal spikes

David Tomé^{1,2}, Mafalda Sampaio³, José Mendes-Ribeiro⁴, Fernando Barbosa², João Marques-Teixeira²

1-Department of Audiology, School of Allied Health Sciences, Polytechnic Institute of Porto, Portugal; 2-Faculty of Psychology and Educational Sciences, Laboratory of Neuropsychophysiology, University of Porto, Portugal; 3-Serviço de Neuropediatria, Hospital de S. João, Portugal; 4-Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Portugal.
dts@estsp.ipp.pt

Introduction: 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 neurons of the brain cortex. Benign focal epilepsy in childhood with centro-temporal spikes (BECTS) is one of the most common forms of idiopathic epilepsy, with onset from age 3 to 13 years. Although the prognosis for children with BECTS is excellent, some studies have revealed neuropsychological deficits in many domains, including language. Auditory event-related potentials (AERPs) provide an objective measure of central auditory processing. These potentials reflect activation of different neuronal populations and are suggested to contribute to the scalp recorded auditory N1 (auditory discrimination), N2 (attention allocation and phonological categorization) and mismatch negativity (MMN; echoic memory).

Objectives: The scarce existing literature about this theme and no investigation in the Portuguese population motivated the present study, which aim is to investigate and document the existing changes or discoveries in AERPs components in a group of Portuguese children with BECTS.

Method: AERPs were recorded, during the day, to both standard and deviant tones and consonant-vowels in 5 children with BECTS (aged 8-12; mean=10 years; male=5) and in 6 gender and age-matched controls. All participants had normal hearing and vision and right handed (Oldfield, 1971). Signed informed consents were obtained after ethical clearances. Recordings were obtained from the following montage of cup-shaped silver chloride (Ag-AgCl) electrodes: Cz, Fz, Fpz, M1, M2 and Oz (ground), referenced to averaged ear lobes (A1 and A2).

Results: Results revealed reduced amplitude of AERPs for the group of children with BECTS with a slight latency delay more pronounced in fronto-central electrodes. Further, these results provide insight into altered brain processes underlying the discrimination and perception of speech and non-speech in the presence of rolandic epilepsy.

Conclusions: Children with BECTS may have abnormal central auditory processing, reflected by electrophysiological measures such as AERPs. Our findings support neuropsychological deficits in literature, concerning language development. We propose that nocturnal seizures with centro-temporal spikes might affect and delay maturation of central auditory pathways and processes. Thus, AERPs seem to be a good tool to assess and prognosis auditory processing in children with BECTS.

Key words: benign rolandic epilepsy; N1; N2; auditory processing.

P20. Epilepsia e a escola

Pereira. P.¹, Duarte. A.², Monteiro. J.², Vilaça. G.², Barbosa. C.², Silva. J.², Fonseca. M.²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Pediatria, Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta, Almada.
pedro.mdap@gmail.com

Introdução: A estigmatização dos doentes com epilepsia ocorre em todas as etapas da sua vida, incluindo na escola¹. Esta atitude pode influenciar de forma negativa a aprendizagem e o comportamento, independentemente do nível de inteligência, controlo de crises, presença de outras patologias ou efeitos secundários dos anti-epiléticos²⁻⁴. Evidência recente

sugere que os fatores sociais e familiares estão entre os mais influentes em qualquer processo de aprendizagem da criança³⁻⁵. O professor pode ter um papel estratégico na minoração do estigma social destes doentes.

Objetivos: Avaliar o conhecimento global, percepções e atitudes dos professores sobre epilepsia.

Métodos: Após revisão bibliográfica⁶⁻¹³ foi desenvolvido um questionário, utilizando os formulários Google®, com 44 itens, que incluía dados demográficos e questões sobre conhecimentos gerais, experiência prévia, atitudes e conhecimento prático sobre epilepsia. População-alvo: professores das escolas públicas da área de influência do Hospital Garcia de Orta. Entre Fevereiro e Maio de 2013 os diretores dos agrupamentos escolares foram convidados a enviar o questionário por correio eletrónico aos professores do seu agrupamento. Realizou-se a análise descritiva dos dados obtidos.

Resultados: Dos 6434 professores do ensino público que trabalham nesta região, o questionário foi enviado a 2291. Um total de 251 (11%) professores responderam ao questionário. A idade média foi de 47,2 ± 7,3 anos e 84,5% eram do sexo feminino.

Quanto ao conhecimento global da doença destaca-se que 15,9% consideraram a epilepsia uma doença psiquiátrica e que mais de metade não sabia que os antiepilépticos causam sonolência e que as crianças com epilepsia podem apresentar problemas de aprendizagem e frequentemente são discriminadas. Apenas 56% já tinha lido informação sobre epilepsia.

A larga maioria dos professores (>93%) revelou atitudes integradoras na escola relativamente aos doentes com epilepsia.

Cerca de um terço dos professores não soube determinar carreiras adequadas para estes doentes, não considerando adequada, por exemplo, a carreira de enfermeiro.

Quanto aos conhecimentos perante uma convulsão, 75% nunca realizou treino de suporte básico de vida, 54% achou que se deve colocar algo na boca e 65% chamaria logo a ambulância.

Conclusões: Este estudo revela que os professores parecem ter uma atitude integradora relativamente às crianças com epilepsia mas carecem de formação teórica e prática sobre a doença. Independentemente do risco viés de seleção neste tipo de estudos, esta metodologia demonstrou ser uma ferramenta prática e válida.

Bibliografia

- Jacoby, A., & Austin, J. K (2007). Social stigma for adults and children with epilepsy. *Epilepsia*, 48, 6-9. doi:10.1111/j.1528-1167.2007.01391.x
- Bailet, L., & Turk, W (2000). The impact of childhood epilepsy on neurocognitive and behavioral performance: a prospective longitudinal study. *Epilepsia*, 41(4):426-431. doi/10.1111/j.1528-1157.2000.tb00184.x
- Ronen, G. M (2013). Identifying early markers for future school achievement in children with early-onset epilepsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, n/a-n/a. doi:10.1111/dmcn.12154
- Ronen, G. M (2013). Identifying early markers for future school achievement in children with early-onset epilepsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, n/a-n/a. doi:10.1111/dmcn.12154
- Fastenau, P., Shen, J., Dunn, D., & Perkins, S (2004). Neuropsychological predictors of academic underachievement in pediatric epilepsy: moderating roles of demographic, seizure, and psychosocial variables. *Epilepsia*, 45(10):1261-1272. doi/10.1111/j.0013-9580.2004.15204.x
- Ojinnaka, N. C., & Ojinnaka, N. C (2002). Teachers' perception of epilepsy in Nigeria: a community-based study. *Seizure*, 11(6), 386-391. doi:10.1053/seiz.2001.0664
- Fernandes, P., Noronha, A., & Araújo, U (2007). Teachers perception about epilepsy. *Arquivos De Neuro-psiquiatria*

- Shehata, G. A., & Mahran, D. G (2010). Knowledge, attitude and practice with respect to epilepsy among school teachers in Assiut city, Egypt. *Epilepsy Research*, 92(2-3), 191-200. doi:10.1016/j.eplepsyres.2010.09.007
- Tosetti, M., Campos, M., & Bauer, C (1991). Knowledge about epilepsy among teachers and epileptic patients. *Arquivos De Neuro-psiquiatria*
- Kaleyias, J., Tzoufi, M., Kotsalis, C., Papavasiliou, A., & Diamantopoulos, N (2005). Knowledge and attitude of the Greek educational community toward epilepsy and the epileptic student. *Epilepsy & Behavior*, 6(2), 179-186. doi:10.1016/j.yebeh.2004.11.007
- Aydin, K., & Yildiz, H (2007). Teachers' perceptions in central Turkey concerning epilepsy and asthma and the short-term effect of a brief education on the perception of epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 10(2), 286-290. doi:10.1016/j.yebeh.2006.09.012
- Dantas, E., & Cariri, G (2001). Knowledge and attitudes toward epilepsy among primary, secondary and tertiary level teachers. *Arquivos De Neuro-psiquiatria*
- Mecarelli, O., Capovilla, G., Romeo, A., Rubboli, G., Tinuper, P., & Beghi, E (2011). Knowledge and attitudes toward epilepsy among primary and secondary schoolteachers in Italy. *Epilepsy & Behavior*, 22(2), 285-292. doi:10.1016/j.yebeh.2011.06.019

P21. Projeto Testemunhos: O impacto do diagnóstico Epilepsia

Vanda Vicente¹, Andreia Guerreiro², Marta Almeida², Marta Póvoas³, Cristina L. Martins⁴, Sofia Neves⁵, José Paulo Monteiro⁴
 1-Enfermeira - Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta; 2-Interna de Pediatria do Hospital Garcia de Orta; 3-Interna de Pediatria do Hospital do Espírito Santo; 4-Neuropediatra - Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta; 5-Psicóloga, Liga portuguesa Contra a Epilepsia.
 vandam@sapo.pt

Introdução: O que epilepsia significa para uma criança, para a sua família, professores e cuidadores depende de múltiplos factores e também daquilo que os próprios sabem e sentem acerca da epilepsia. (Pellock, 2008).

Um dos momentos mais marcantes no percurso de vida das crianças e adolescentes com epilepsia e das suas famílias é o momento do diagnóstico. Este momento, que por vezes decorre em ambiente de internamento hospitalar, exige a adequação e a coerência da informação transmitida pelas diferentes equipas participantes nos cuidados hospitalares. Muitas vezes, este também é o primeiro contacto com a doença crónica na infância. Estes aspetos conferem uma maior vulnerabilidade emocional do doente e sua família. A necessidade de intervir nesta área conduz à utilização de recursos como são a utilização de pequenas brochuras com informação escrita e a partilha entre pares.

Objetivos e método: Foi elaborada uma brochura com o objetivo de transmitir informação geral sobre epilepsia na infância e adolescência (perguntas e respostas) e de partilhar Testemunhos de pais de crianças com epilepsia. Pretende ser um suporte às famílias no momento do diagnóstico, a utilizar nos Serviços de Pediatria, no âmbito de internamento e ambulatório.

Para tal foram selecionados pais em que o diagnóstico nos filhos tenha ocorrido há pelo menos 6 meses.

O convite à participação decorreu de Março a Junho de 2013 e Novembro a Dezembro de 2013.

Resultados: Foram convidadas 17 famílias e recolhidos 8 testemunhos que relatam várias estratégias de elaboração do luto e de lidar com a doença nos seus vários graus de gravidade e dimensões biopsicossociais. Partilhas sentidas e construtivas que promovem a esperança nas famílias que enfrentam

no presente o diagnóstico Epilepsia.

O projeto, já concluído, divide-se em *Nota de Autor, Agradecimentos, Introdução, Testemunhos, Perguntas frequentes, Contactos úteis*.

Conclusão: Este instrumento poderá contribuir para a melhor compreensão da doença e sua aceitação pelo doente e familiares, para a promoção da adesão terapêutica e para melhoria da qualidade de vida.

Posters

Sábado, 15 de Março de 2014 - 8h20-9h00

Moderação: João Chaves, Conceição Robalo

P22. Segurança do acetato de eslicarbazepina após 4 anos de experiência pós-comercialização na Europa

Helena Gama¹, Mariana Vieira¹, Raquel Costa¹, Hélder Fernandes¹, Rui Sousa¹, Roberto Pinto¹, Patrício Soares-da-Silva^{1,2}

1-Dept. Investigação & Desenvolvimento, BIAL – Portela & C^a – S.A., S. Mamede do Coronado, Portugal; 2-Dept. Farmacologia & Terapêutica, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal.
rui.sousa@bial.com

Introdução: A Comissão Europeia concedeu, a 21 de abril de 2009, uma autorização de comercialização para o acetato de eslicarbazepina (ESL), válida em toda a União Europeia, como terapêutica adjuvante de doentes adultos com crises epiléticas focais com ou sem generalização secundária.

Objetivos: Avaliar o perfil de segurança do ESL após 4 anos de experiência de comercialização em 18 países europeus.

Metodologia: Desde 1 de outubro de 2009 (data do primeiro lançamento do ESL no Mercado) até 21 de outubro de 2013, foi reunida e analisada informação de segurança a partir de fontes pós-comercialização, incluindo relatos espontâneos, de autoridades competentes e de artigos publicados e estudos não-interventivos pós-comercialização. Todos os eventos adversos (EA) do fármaco foram codificados utilizando a versão 16.0 do MedDRA, e avaliados para gravidade e frequência. Os resultados cumulativos foram comparados com a informação de segurança de referência aprovada.

Resultados: A exposição ao fármaco foi estimada em 434 468.3 doentes-mês. Foram reportados 367 EA graves e 509 EA não-graves a partir de relatos espontâneos, de autoridades competentes e de artigos da literatura e 15 eventos adversos graves a partir de estudos não-interventivos pós-comercialização. A maioria dos EA listados e reportados são relativos a distúrbios do sistema nervoso central (188); distúrbios do metabolismo e da nutrição (150), perturbações gerais e alterações no local da administração (129) e afeções dos tecidos cutâneos e subcutâneos (80). Os termos mais vezes reportados foram hiponatremia (114), nenhum EA (66), convulsão (48), utilização fora da indicação (32), tonturas (29), fadiga (25), diminuição do sódio sanguíneo (21), vertigem (18) e rash (17).

Conclusão: A informação de segurança sobre o ESL acumulada durante o período de 4 anos de experiência de comercialização está de acordo com a experiência acumulada a partir dos ensaios clínicos, e não foi identificado qualquer aspeto novo relacionado com a segurança do medicamento. Com

base na informação disponível, o perfil de risco-benefício do fármaco permanece inalterado e favorável.

Este estudo foi patrocinado por Bial – Portela & C^a. S.A.

P23. Segurança e eficácia do tratamento com acetato de eslicarbazepina em doentes idosos

Raquel Costa¹, Cristina Oliveira¹, Nelson Lopes¹, Helena Gama¹, Hélder Fernandes¹, Rui Sousa¹, Teresa Nunes¹, Patrício Soares-da-Silva^{1,2}

1-Dept. Investigação & Desenvolvimento, BIAL – Portela & C^a – S.A., S. Mamede do Coronado, Portugal; 2-Dept. Farmacologia & Terapêutica, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal.
rui.sousa@bial.com

Introdução: Durante o desenvolvimento clínico, a utilização do acetato de eslicarbazepina (ESL) em doentes idosos (≥ 65 anos) foi limitada e, por conseguinte, a informação sobre o tratamento com ESL nesta população é escassa.

Objetivos: Avaliar a eficácia e tolerabilidade do ESL como terapêutica adjuvante oral em doentes com crises epiléticas focais e idade ≥ 65 anos.

Metodologia: Estudo de fase III, multicêntrico, em extensão aberta e não controlado, que incluiu 72 doentes com pelo menos 2 crises epiléticas focais, os quais estavam medicados com 1-2 antiepiléticos. Após um período basal de 8 semanas, os doentes entraram num período de manutenção de 26 semanas, iniciando-o com a dosagem de 400 mg de ESL uma vez por dia, a qual foi ajustada (400 a 1200 mg) com base na resposta individual. A segurança e tolerabilidade foram avaliadas através de eventos adversos (EA), avaliações laboratoriais, sinais vitais, ECG 12-derivações, e exame físico/neurológico. A variável de eficácia consistiu na variação da frequência padronizada de crises (FPC) a partir do período basal.

Resultados: Globalmente, 47 (65.3%) doentes experienciaram 152 eventos adversos emergentes com o tratamento (EAET). Os mais frequentes foram tonturas (12.5%), sonolência (9.7%), fadiga, convulsão e hiponatremia (8.3% cada). A incidência de EAET foi de 43.1%, 29.2% e 4.2% em doentes tratados com 400, 800 e 1200 mg de ESL, respetivamente. Três doentes faleceram devido a insuficiência cardíaca, glioblastoma multiforme e acidente vascular cerebral isquémico (relação não provável/sem relação com o fármaco). Globalmente, 18 (25.0%) doentes descontinuaram prematuramente o fármaco devido a EAET. A incidência de achados clinicamente significativos foi baixa para sinais vitais, ECG, exame físico e neurológico. O ESL diminuiu a FPC de 29 crises (no período basal) para 1.2 durante o período de manutenção. A variação mediana relativa na FPC foi de -54.1%.

Conclusão: O estudo clínico demonstrou que a toma única diária de ESL como terapêutica adjuvante de crises epiléticas focais em doentes idosos, nas doses de 400 a 1200 mg, não originou preocupações significativas major relativas a segurança e foi eficaz.

Este estudo foi patrocinado por Bial – Portela & C^a. S.A.

P24. Avaliação do potencial da via intranasal para a administração de fármacos antiepiléticos: aplicação à carbamazepina

Ana Serralheiro^{1,2}, Gilberto Alves^{2,3}, Ana Fortuna^{1,2}, Amílcar Falcão^{1,2}

1-Laboratório Farmacologia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-CNC - Centro de Neurociências e Biologia Celular, Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-CICS-UBI - Centro Investigação em Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã. ana.aserralheiro@gmail.com

Introdução: Apesar do amplo espectro de fármacos antiepiléticos atualmente disponível, a sua administração pelas vias oral e intravenosa proporciona uma distribuição sistémica pouco seletiva para a biofase (cérebro), condicionando a manifestação de efeitos adversos periféricos. Ao invés, a administração intranasal, pelo seu potencial para promover um início de ação rápido e uma distribuição preferencial ao cérebro, tem surgido na literatura como uma alternativa promissora para a administração de fármacos cujo alvo terapêutico é o sistema nervoso central.

Objetivo: Estudar e comparar os perfis farmacocinéticos da carbamazepina administrada por via intranasal e intravenosa em murganhos e investigar o seu eventual transporte direto da cavidade nasal para o cérebro.

Metodologia: Murganhos CD-1 foram anestesiados e de seguida tratados com uma dose única de carbamazepina (0,4 mg/kg) por via intranasal e intravenosa. A carbamazepina foi quantificada no plasma, cérebro e fígado aos 5, 10, 15, 30, 45, 60, 90, 120, 180 e 240 min após administração (n=4) e os resultados foram submetidos a uma análise farmacocinética não-compartimental. O envolvimento do transporte direto da carbamazepina da cavidade nasal para o cérebro foi avaliado recorrendo ao padrão de biodistribuição plasmática e cerebral aos 5, 10, 15, 30 e 60 min pós-dose (n=4).

Resultados: Os perfis farmacocinéticos obtidos após as duas vias de administração foram semelhantes em todas as matrizes. A elevada biodisponibilidade absoluta (107,64%) e o paralelismo existente entre as curvas representativas da concentração plasmática e cerebral após administração intranasal, demonstram que uma fração substancial do fármaco é extensivamente absorvida, alcançando o cérebro predominantemente através da circulação sistémica. A distribuição cerebral homogénea da carbamazepina obtida após administração intravenosa contrasta com a predominância de concentrações mais elevadas no bulbo olfativo e córtex frontal após administração intranasal. Estas diferenças sugerem a existência de uma via de transporte direto da cavidade nasal para o cérebro provavelmente por meio do epitélio olfativo.

Conclusão: Os resultados aqui apresentados demonstram que, após administração intranasal, a carbamazepina é distribuída para o cérebro pela combinação das vias sistémica e olfativa. Por promover uma absorção rápida e extensa do fármaco, a via intranasal evidencia um elevado potencial para administrar a carbamazepina no controlo da epilepsia e em situações de emergência.

Agradecimentos: FCT (SFRH/BD/64895/2009) e POPH, cofinanciado pelo FSE.

P25. Benefício da dieta cetogénica num doente com sialidose tipo 1.

Henrique Costa^{1,2}, Carlos Andrade^{1,2}, J. Mendes Ribeiro³, Ricardo Rego³, Dílio Alves³

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de S. João, Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 3-Unidade de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de S. João, Porto. henriq.costa@gmail.com

Introdução: A sialidose tipo 1 é causada pela deficiência de alfa-neuraminidase e tem início em idade juvenil ou adulta com mioclonias de acção e intenção, crises tónico-clónicas (TC) e perda visual lenta e progressiva. A resposta aos fármacos anti-epiléticos é limitada e não existem dados sobre a resposta a modalidades alternativas de tratamento, nomeadamente dieta cetogénica.

Caso clínico: Doente de 21 anos, com início aos 13 anos de mioclonias de acção, ataxia e crises TC generalizadas. Aos 15 anos foi estabelecido o diagnóstico de sialidose tipo 1 (maculopatia com mancha vermelho cereja e ausência de actividade da enzima alfa-neuraminidase). Nos anos subsequentes, houve um agravamento progressivo do quadro, com aumento das mioclonias de acção, com incapacidade para a marcha, e períodos de salvas de crises tónicas, de domínio no sono, que se iniciam com mioclonias generalizadas e raramente evoluem para TCG. Em 2013 teve três internamentos muito prolongados por salvas de crises tónicas muito frequentes, com necessidade de admissão em Cuidados Intensivos e de indução de coma barbitúrico em dois dos internamentos e perfusão de quetamina noutra, totalizando nesse período 168 dias de internamento. Após o início da dieta cetogénica com óleo rico em triglicérides de cadeia média (MCT) houve uma franca redução do número e da duração das crises tipo tónico e não foram registadas novas salvas de crises ou admissões hospitalares nos 6 meses de seguimento. Não houve mudanças concomitantes no esquema de medicação anti-epilética.

Conclusão: Descrevemos um doente com sialidose tipo I em que se constatou uma melhoria drástica no controlo de crises após início de dieta cetogénica, o que, tanto quanto é do conhecimento dos autores, não está documentado na literatura existente sobre o manejo terapêutico desta patologia.

P26. Cavernomas Cerebrais Múltiplos e Cirurgia de Epilepsia - um desafio a dois tempos?

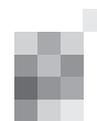
Inês Marques¹, Nadine Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada. inesrosariomarques@gmail.com

Introdução: Os cavernomas cerebrais são malformações vasculares dinâmicas, geralmente solitárias, presentes em 0,4-0,9% da população. Casos de cavernomas múltiplos são mais raros, na sua maioria de incidência familiar, e constituem um verdadeiro desafio terapêutico.

Caso Clínico: Doente de 30 anos, com epilepsia de início 3 anos antes, com crises estereotipadas caracterizadas por alteração da consciência, automatismos manuais e oro-mandibulares e discurso automático, de frequência diária.

A investigação etiológica revelou numerosos cavernomas cerebrais supratentoriais corticais bilaterais, o EEG mostrou



actividade paroxística focal temporal direita. Verificou-se apenas discreta diminuição da frequência de crises com dois esquemas de anti-epilépticos. Está actualmente em avaliação para cirurgia de epilepsia tendo em conta a estereotopia das crises e EEG com foco único.

Existe história familiar positiva em vários elementos (mãe, tia e prima maternas), apontando para hereditariedade dominante.

A Mãe da doente, de 49 anos, foi igualmente observada em Consulta de Epilepsia por crises parciais complexas. Tem história de crises focais com generalização secundária desde os 13 anos, tendo sido submetida a excisão cirúrgica de cavernoma cortical parietal direito aos 27 anos, com intervalo livre de crises e sem terapêutica de 8 anos. Reinicia crises epiléticas aos 35 anos, estereotipadas, caracterizadas por perturbação da consciência com automatismos mastigatórios e posição distónica do membro superior direito, precedida de aura epigástrica. Iniciou terapêutica, mantendo auras. Na RM-CE objectivaram-se múltiplos cavernomas supratentoriais em ambos os hemisférios, nomeadamente na vertente interna do lobo frontal esquerdo. O EEG foi normal. Considera-se nova proposta cirúrgica.

Encontra-se em curso o Estudo Genético para formas familiares de cavernomas múltiplos.

Discussão: Os dois casos descritos ilustram a complexa abordagem terapêutica desta entidade clínica. A cirurgia de epilepsia tem-se mostrado vantajosa em doentes com cavernomas múltiplos e foco epileptogénico único. Recomendações recentes, provindas da ILAE, sugerem referência cirúrgica precoce dada a característica refractariedade destas lesões e a progressiva deterioração do prognóstico pós-cirúrgico com a duração da epilepsia. O exemplo da Mãe ilustra o benefício desta solução, com intervalo livre de crises e sem terapêutica significativo, nomeadamente durante os períodos gestacionais. Não existem, contudo, orientações referentes a uma segunda intervenção no caso de recorrência de crises. Uma vez que o número e a dimensão das lesões tende a aumentar ao longo dos anos, é expectável esta história natural.

P27. Epilepsia associada a cavernomas cerebrais na idade pediátrica - Questões na sua abordagem e seguimento

Carina Fernandes¹, Tiago Gerales¹, José Paulo Monteiro²
1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada.
fernandes.carina@gmail.com

Introdução: A incidência estimada dos cavernomas cerebrais na idade pediátrica é de 0,37-0,53%, ligeiramente inferior à dos adultos. As crises epiléticas são a manifestação clínica inicial mais frequente, sendo elevado o risco de recorrência após uma primeira crise.

Caso Clínico: Três crianças do sexo masculino, previamente saudáveis, com idades compreendidas entre 4 e 9 anos, sem antecedentes familiares de epilepsia ou cavernomas cerebrais. Foram admitidos por crise epilética focal inaugural, isolada em dois casos e recorrente no outro. Apenas num dos casos foi reportado adicionalmente cefaleia nas semanas anteriores. Na admissão, o exame neurológico era normal. Foi realizada Ressonância Magnética Encefálica (RM-E) que revelou a presença de cavernoma cerebral supratentorial, lobar,

único, de grandes dimensões, em topografias fronto-basal medial à direita, cortical parieto-occipital esquerdo e córtico-subcortical pré-central médio à direita, dois dos quais com hemorragia recente. Foi instituída terapêutica anti-epiléptica e foram submetidos a cirurgia para excisão da lesão, 1 a 3 meses após o diagnóstico. Após a cirurgia, mantiveram-se sem défices nas avaliações neurológica e cognitiva e com controlo completo das crises epiléticas. Nas RM-E de controlo não houve em nenhum caso evidência de crescimento/recidiva da lesão ou surgimento de novos cavernomas. As crianças com cavernoma fronto-basal direito e parieto-occipital esquerdo têm um seguimento de 7 anos e 6 meses, sem crises, encontrando-se a primeira sem terapêutica anti-epiléptica há dois anos e a segunda em descontinuação da mesma, actualmente já sob dose baixa. A criança com cavernoma pré-central direito tem um seguimento de 3 anos e 4 meses, sem crises, mantendo a terapêutica anti-epiléptica.

Conclusões: Nas séries publicadas, a proporção de doentes com epilepsia associada a cavernomas cerebrais sem recorrência de crises após a cirurgia é elevada. Contudo, estes não são lesões estáticas, verificando-se por vezes recidiva ou surgimento de novos cavernomas. Nas três crianças acima descritas, com um tempo de seguimento de 3 a 7 anos, ocorreu uma evolução clínica favorável após a cirurgia, sem evidência de novas lesões ou recorrência de crises epiléticas. Na idade pediátrica, em que os efeitos cognitivos a longo prazo da medicação anti-epiléptica são particularmente prementes, a questão fundamental seria identificar factores preditivos de um baixo risco de recorrência neste tipo de lesões, que suportassem decisões relativas ao momento da suspensão da terapêutica anti-epiléptica.

P28. Bolsa social da liga portuguesa contra a epilepsia. Plataforma digital interativa "descobrir a epilepsia".

Vitor Alves, Sónia Miranda¹, Conceição Bento², Ana Pereira¹
1-Serviço de Neurofisiologia, 2-Serviço de Neurologia dos CHUC.
vitor.alves.h@gmail.com, sonia.c.m.santos@gmail.com

Finalidade: Este projeto visa a criação de uma aplicação com a designação – Plataforma Digital Interativa “Descobrir a Epilepsia”. A aplicação foi desenvolvida para, dispositivos Android (Tablet e Telemóveis), dispositivos IOS (Iphone/Ipad) e digital (para Pc).

A aplicação é constituída por material pedagógico, educacional, lúdico e informativo sobre Epilepsia destinado ao público em geral, mas também às pessoas com Epilepsia e seus familiares e / ou cuidadores, tornando-se assim um guia rápido, com informações essenciais sobre epilepsia.

Descrição:

A aplicação foi desenvolvida para:

- Dispositivos Android (Tablet e telemóveis);
- Dispositivos IOS (Iphone/Ipad);
- Digital (para Pc).

As aplicações para os dispositivos Android e IOS, compreendem um conjunto de menus principais, tais como: Conheça a Epilepsia, Quando ligar o 112, Curiosidades sobre Epilepsia, As minhas notas, Crises Epiléticas, Instituições, Medicação, Primeiros Socorros, Iniciativas, O que fazer numa crise, Contatos.

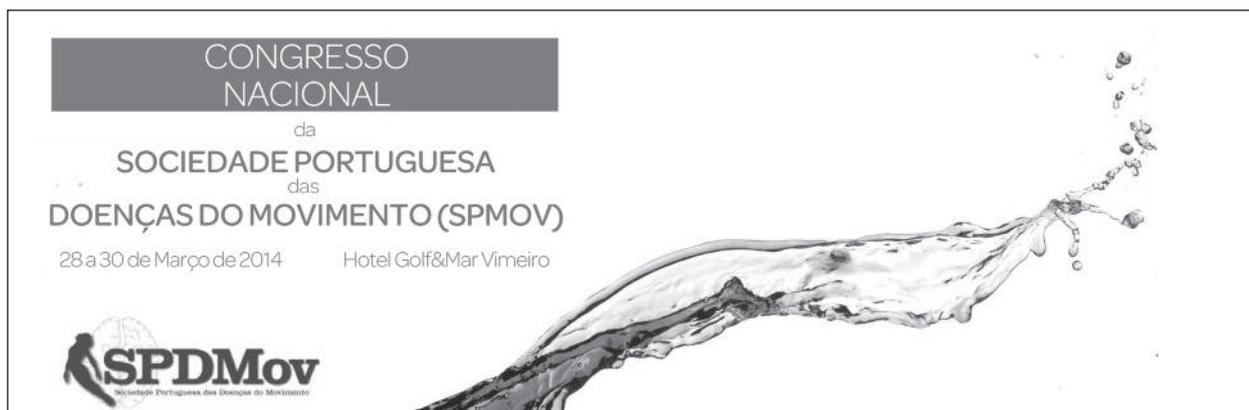
A aplicação digital (para Pc), compreende um conjunto de informações sobre a Epilepsia (material pedagógico, educa-

cional, lúdico e informativo). Os principais menus que constituem a página inicial da plataforma, são: Educativo (contendo informações sobre epilepsia), Multimédia (contendo vídeos e imagens), Jogos interativos e Informações diversas.

Resultados/Conclusão: Foi desenvolvida uma aplicação com a designação – Plataforma Digital Interativa “Descobrir a Epilepsia”. A aplicação foi desenvolvida para dispositivos Android (Tablet e telemóveis), dispositivos IOS (Iphone/Ipad) e digital (para Pc).

As informações para o download da aplicação, estão disponíveis no site da LPCE.

Espera-se que este projeto possa ter dupla vertente, formativa e informativa sobre epilepsia.



Comissão Organizadora:

Prof. Doutor Joaquim Ferreira

Dr. Alexandre Mendes

Prof. Doutor Tiago Outeiro

Dra. Dulce Neutel

Dr. Miguel Gago

Programa

Sexta-feira, 28 Março 2014

15:00-15:30 CURSO PRÉ-CONGRESSO: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL E TRATAMENTO DAS DISTONIAS

15:00-15:10 Abertura

15:10-15:20 História da Distonia em 10 minutos
Dr. Miguel Grunho

15:20-15:50 Semiologia/fenomenologia e classificação das distonias
Dr.^a Maria José Rosas

15:50-16:10 Fisiopatologia das distonias
Dr. Paulo Bugalho

16:10-16:50 Diagnóstico diferencial das principais síndromas clínicas
DYT - Dr.^a Ana Morgadinho
não DYT - Prof. Doutora Cristina Januário

16:50-17:10 Coffee break

17:10-17:30 Exames Complementares de Diagnóstico - Métodos de Imagem
Dr.^a Sofia Reimão

17:30-17:50 Exames Complementares de Diagnóstico - Papel da Neurofisiologia
Prof. Doutor João Costa

17:50-18:30 Tratamento das distonias: Farmacológico, Cirúrgico e Reabilitação
Dr. Miguel Coelho, Dr. Alexandre Mendes e Fisioterapeuta Josefa Domingos

18:30-19:30 Comunicações orais
Dr.^a Teresa Temudo e Dr. Miguel Gago

20:00-21:30 Jantar

Sábado, 29 Março 2014

- 08:00-09:30** Reuniões de trabalho
- 09:30-10:30** Conferência - "DystoniaNet: the Dutch approach to research, education and clinical care in dystonia"
Prof. Doutora Marina Tijssen
- 10:30-11:00** Coffee break
- 11:00-13:00** Comunicações Orais
Dr. João Massano e Dr. Mário Miguel Rosa
- 13:00-14:00** Almoço
- 14:00-15:30** Comunicações Orais
Dr.^a Ana Morgadinho e Prof. Doutor Tiago Outeiro
- 15:30-16:00** Coffee break
- 16:00-16:30** Apresentação do Estudo Epidemiológico de Avaliação da Prevalência de Doença de Parkinson em Portugal
Prof. Doutor Joaquim Ferreira, Dr.^a Nilza Gonçalves, Comité Científico do estudo PrevPark
- 16:30-18:00** Clube dos Gânglios da Base
Moderação: Prof. Doutor Bastos Lima e Dr. Miguel Coelho
- 18:00-19:00** Conferência - "What are the best PD candidates for DBS?"
Prof. Doutor Michael Schüpbach
- 19:00-20:00** Assembleia geral
- 20:00-21:00** Jantar
- 21:30-22:00** MovingQuizz

Domingo, 30 Março 2014

- 08:30-09:00** Apresentação Grupos de Trabalho SPDMov
- 09:00-10:00** Reunião de Ativação do Estudo de Validação da Tradução da MDS-UPDRS e UdysRS
- 10:00-10:30** Coffee break
- 10:30-11:30** Conferência - "A Doença de Parkinson vista de dentro para fora"
Dr. Paulo Teixeira Pinto
- 11:30-13:00** UpDate on
Moderador - Prof. Doutor Joaquim Ferreira
Doença de Parkinson - Dr. Nuno Vila-Chã
Parkinsonismos atípicos e secundários - Dr. Miguel Grunho
Deep Brain Stimulation - Dr.^a Patrícia P Lobo
Doença de Huntington e outras coreias - Dr.^a Joana Damásio
Ataxias e SPG - Prof.^a Doutora Cristina Costa
Distonia e outras hipercinésias - Dr.^a Marina Magalhães

Resumos

CLUBE DOS GÂNGLIOS DA BASE

Sábado, 29 de Março de 2014 - 16h30-18h00

Moderadores: Prof. Doutor Bastos Lima e Dr. Miguel Coelho

Blefaroespasmos em criança com doença PKAN

Rui Barreto¹, Marina Magalhães², Inês Carrilho³, Teresa Temudo³

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto; 3-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O blefaroespasmos é uma forma de distonia focal, incomum na idade pediátrica, caracterizada pela contração involuntária espasmódica dos músculos periorbitais levando ao encerramento das pálpebras. A sua gravidade é variável entre o simples aumento do pestanejo e a incapacidade total de abrir os olhos.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, actualmente com 9 anos de idade, filho de pais não consanguíneos, com desenvolvimento psicomotor normal até aos 4 anos, altura em que inicia marcha em pontas, perda de controlo de esfíncteres e disartria. Referenciado à consulta aos 5 anos por quedas frequentes e desequilíbrio. Dado apresentar neuroimagem sugestiva e uma irmã com o diagnóstico de neurodegeneração associada a pantotenato-cinase, foi efectuado estudo genético que confirmou a presença de mutação do gene *PANK2*. Um ano depois apresentava distonia oro-mandibular e de acção do membro superior esquerdo além de tremor intencional. Com sete anos de idade não tinha capacidade de marcha, apresentando distonia generalizada com disartria e disfagia importante, tetraparésia com sinais piramidais e retinopatia. Pelos 9 anos é notada dificuldade em abrir os olhos (registada em vídeo), sendo incapaz de o fazer sem recorrer a truque sensitivo simultâneo (toque com a mão no olho oposto) sugerindo blefaroespasmos grave. Realizou infiltração do músculo orbicular com toxina botulínica (Dysport®), com bons resultados durante um período de seis semanas mas com necessidade de reinfusão precoce. Iniciou tetrabenazina com parcial controlo sintomático.

Conclusão: As mutações do gene *PANK2* causam acumulação de ferro e destruição das estruturas cerebrais responsáveis pelo movimento, apresentando-se sob formas clínicas heterogéneas. O blefaroespasmos foi descrito raramente nestes casos e, na literatura disponível, nunca em idades pediátricas. O tratamento local com toxina botulínica parece eficaz nestas condições.

Tratamento da distonia tardia dos neurolépticos por cirurgia de estimulação cerebral profunda do globo pálido interno

Patrícia Pita Lobo^{1,2}, Miguel Coelho^{1,2}, Begona Cattoni³, Leonor Correia Guedes^{1,2}, Herculano Carvalho³, Joaquim J Ferreira^{1,2}, Mário Miguel Rosa^{1,2}, A Gonçalves Ferreira³

1-Serviço neurologia, HSM, Lisboa; 2-Unidade de Farmacologia Clínica, IMM, Lisboa; 3-Serviço de neurocirurgia, HSM, Lisboa

Introdução: A cirurgia de estimulação cerebral profunda (ECP) do globo pálido interno (GPI) é segura e eficaz no trata-

mento das distonias primárias. No entanto, os dados são ainda insuficientes para refutar ou suportar a utilização da ECP-GPI no tratamento das distonias secundárias (nível de evidência U). Reportamos dois doentes com distonia tardia submetidos a ECP-GPI.

Caso clínico 1: homem de 26 anos com história de surto psicótico aos 20 anos associado a consumo de cannabis e medicado durante 4 anos com risperidona, altura em que iniciou queixas de movimentos involuntários inicialmente oro-mandibulares e posteriormente cervicais, do tronco e membros, incapacitantes para as actividades de vida diária. Observou-se uma distonia generalizada grave, sobretudo axial com retrocollis cervical e extensão do tronco, com geste antagoniste, e tiques vocais simples. Excluíram-se doenças genéticas/neurodegenerativas (Doença de Huntington, HD-L1,2, DRPLA, SCA17, DYT1, DYT6 negativos; RM-CE, EEG, estudo do cobre normais); suspendeu-se a risperidona mas sem benefício, e a distonia foi refractária à terapêutica instituída (tetrabenazina 200mg/dia, tri-hexifenidilo 18mg/dia, lorazepam 10mg/dia, paroxetina 40mg/dia).

Caso clínico 2: homem de 51 anos, com síndrome depressiva com episódios maníacos e surtos psicóticos desde os 38 anos, medicado sucessivamente com pimozide e olanzapina. Desenvolveu aos 46 anos uma distonia tardia caracterizada por movimentos oromandibulares e cervicais incapacitantes e com resposta parcial à terapêutica médica (tetrabenazina 150mg/dia, rivotril 4mg/dia, artane 5mg/dia) e sem resposta à toxina botulínica. Desenvolveu ainda um parkinsonismo incapacitante com a tetrabenazina. Os doentes foram submetidos a ECP-GPI bilateralmente. Avaliação neurológica sob estimulação, revelou melhoria significativa (>50%) da distonia.

Conclusões: Reportamos dois casos de distonia tardia aos neurolépticos refractários à melhor terapêutica médica que beneficiaram de forma significativa e sem efeitos adversos à ECP-GPI. Esta forma de distonia secundária poderá ser uma boa respondedora à ECP, apesar da ausência actual de critérios específicos de selecção destes doentes.

Estimulação palidal bilateral em distonia primária com envolvimento oromandibular e do discurso

Adriana Rua¹, Joana Damásio¹, Carla Silva², António Verdelho², Alexandre Mendes^{1,3}, Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 3-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto

Introdução: A estimulação cerebral profunda dos globos pálidos internos (DBS-GPI) é eficaz na distonia generalizada primária sem resposta ao tratamento médico. Tradicionalmente o envolvimento oromandibular e do discurso apresentam menor resposta com DBS-GPI, comparada com a obtida nos sintomas axiais e apendiculares.

Caso-clínico: Doente de 30 anos, com início aos 3 anos de distonia do membro inferior que evoluiu para uma forma generalizada com marcado envolvimento oromandibular e do discurso. A investigação: RMN cerebral, genética (DYT 1, DYT

6, PANK2, ataxia telangiectasia) e doenças metabólicas/mitocondriais foi normal/negativa. O longo seguimento do quadro unicamente distónico, muito móvel, grande incapacidade funcional nos membros superiores, a negatividade da investigação e a falha das outras terapêuticas justificou a opção pela DBS-GPi. A doente apresentou melhoria global da distonia, incluindo o componente oromandibular e do discurso. Salientamos no presente caso, o benefício menos esperado da DBS no envolvimento oromandibular e do discurso.

Alterações da marcha nas Doenças do Movimento

Luciano Almendra¹, Mário Sousa¹, João Lemos¹, Cristina Januário¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra.

Introdução: As perturbações da marcha são uma causa comum de incapacidade particularmente no idoso. Discutimos 2 casos clínicos de doentes com alterações da marcha de difícil caracterização.

Caso clínico 1: Homem de 67 anos com alterações da marcha, com 4 anos de evolução, consistindo em hesitação, “freezing” e decomposição das voltas. Sem outros sinais de doença extrapiramidal. Terapêutica com levodopa oral 400mg diária durante 3 meses revelou-se ineficaz. A investigação complementar não evidenciou alterações conclusivas.

Caso clínico 2: Homem de 67 anos com alterações da marcha, com 2 anos de evolução, caracterizada por base alargada, balanceio vertical e “freezing”. O aparecimento tardio de outras manifestações associadas dificultou o diagnóstico. As perturbações da marcha constituem situações complexas, que oferecem dificuldades no seu diagnóstico e consequente orientação terapêutica.

Peculiaridades da marcha num doente com PARK2

Gonçalo Cação, Joana Damásio, António Bastos Lima
Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A distonia dos membros inferiores (MI) é uma apresentação frequente nos doentes com parkinsonismo de início precoce, particularmente nos causados pela mutação no gene parkin.

Caso Clínico: Homem, que aos 31 anos iniciou postura distónica e tremor do MIE com repercussão na marcha. Quando observado, apresentava síndrome parkinsoniana acinético-rígido de predomínio esquerdo e distonia do MIE. Tratado com levodopa, com boa resposta clínica que se mantém há 26 anos. Teste genético com mutação no gene parkin. Ao longo do tempo o que tem sido mais incapacitante é a postura distónica do MIE que lhe confere uma marcha peculiar, com hiperextensão do joelho e dorsiflexão do pé, com passos “saltitantes” com o MI contralateral e *freezing* em calcanhares.

Conclusões: As alterações da marcha induzidas por posturas distónicas podem ser bizarras, flutuantes e confundíveis com doenças não orgânicas. Apresentamos este caso pelas particularidades da marcha presentes num doente com parkinsonismo genético.

Gaguez, uma forma de distonia induzida pela acção?

Gonçalo Cação, Joana Damásio
Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: Há vários autores que defendem que a gaguez corresponde a uma forma de distonia de acção uma vez que é específica de tarefa, melhora com manipulação de aferências sensitivas e apresenta redução da inibição intra-cortical.

Caso clínico: Jovem de 35 anos com síndrome de Gilles de la Tourette, rituais obsessivo-compulsivos e gaguez desde a infância. Até aos 17 anos esteve medicado com neurolépticos, com controlo dos tiques e rituais, sem melhoria da gaguez. Desde os 25 anos apresenta movimentos peri-orais e emite sons (estalidos ou tsstsss não suprimíveis) no início das palavras ou frases em que bloqueia, que permitem melhorar a fluência do discurso. A investigação realizada foi normal.

Comentários: Este caso ilustra a presença de diferentes “truques” que permitem melhorar a fluência verbal e podem ser considerados *sensory tricks*. Tal como descrito pensamos que a gaguez pode corresponder a uma forma de distonia de acção.

Distonia de início tardio após AVC?

Elisabete de Lima Rodrigues, Dr.ª Teresa Carolina, Dr. Orlando Sousa
Serviço de Neurologia do Hospital Central do Funchal – Funchal

Caso Clínico: Doente, sexo feminino, 29 anos, caucasiana, com antecedentes pessoais de AVC aos 7 anos com hemiparesia espástica direita sequelar. Iniciou distonia da mão direita aos 14 anos, pela qual é seguida e tratada com toxina botulínica na consulta de distonias focais. Há cerca de sete meses iniciou postura distónica do pé direito. Sem outras alterações neurológicas ou cognitivas na observação. Sem antecedentes familiares relevantes. A RMN CE revelou lesão sequelar lenticulo-capsular esquerda, de natureza vascular.

Discussão: A doente tem sido seguida com o diagnóstico de distonia secundária a AVC. O período de latência descrito na literatura entre a distonia e o AVC varia entre 1 a 5 anos. O envolvimento de um novo segmento pela distonia mais de 20 anos após o AVC torna o seu papel etiológico discutível no quadro clínico atual.

Degenerescência cerebelosa subaguda como manifestação inicial de carcinoma mamário

Célia Machado, Filipa Sousa, João Rocha, João Pereira, Margarida Rodrigues, Gisela Carneiro
Serviço de Neurologia do Hospital de Braga, Braga

Caso Clínico: Mulher de 46 anos, previamente saudável, é avaliada por quadro de desequilíbrio e oscilópsia com um mês de evolução progressiva. Descrevia quedas frequentes e tinha muita dificuldade em caminhar sem apoio. Ao exame apresentava ligeiras mas persistentes oscilações arritmicas dos olhos em todas as direcções, dismetria dedo-nariz bilateral, ataxia da marcha com base alargada, tremor cinético bilateral, reflexos osteotendinosos vivos e simétricos. Pela suspei-

ta de síndrome cerebelosa paraneoplásica iniciou investigação complementar: RM neuro-eixo sem alterações. Anti-Ri positivo no soro, restante estudo analítico do soro e LCR negativo. Identificou-se uma lesão nodular na axila direita. Mamografia, ecografia e RM mamária normais. TC toraco-abdomino-pélvica sem alterações. Biópsia de adenopatia axilar revelou metástase ganglionar de carcinoma mamário. A doente iniciou Imunoglobulinas e posteriormente Quimioterapia (adriamicina, ciclofosfamida, docetaxel e trastuzumab). Passados 7 meses do início da clínica, a doente apresenta melhorias na oscilópsia e na ataxia da marcha, já consegue deambular de forma independente.

Tremor/Mioclónus ortostático - um caso atípico

M. Leitão Marques, L. Almendra, C. Januário

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Caso Clínico: Jovem de 27 anos que por volta dos 18 anos inicia um quadro tremórico com envolvimento preferencial dos membros inferiores, também axial e cefálico, surgindo em ortostatismo mas mantendo-se durante a marcha. Por vezes acompanhado de mioclonus, o tremor tem períodos de maior exuberância, interferindo com as actividades de vida diária, impedindo o exercício de actividade profissional regular. Apresenta postura distónica com anterocolis, sem outras alterações no exame neurológico. O doente tem uma perturbação obsessivo-compulsiva, com diagnóstico na infância de síndrome de Hiperactividade e Déficit de Atenção o que terá justificado um mau rendimento escolar. Sem outros antecedentes relevantes. Resposta parcial e insatisfatória aos diferentes esquemas terapêuticos ensaiados (propranolol, clonazepam, alprazolam, primidona, entre outros). Realizou estudo etiológico exaustivo que foi inconclusivo. O doente apresenta um quadro de tremor/mioclónus ortostático atípico, sem etiologia definida, com marcado compromisso funcional, discutindo-se qual a mais adequada abordagem terapêutica.

Comunicações Orais

Sexta-feira, 28 de Março de 2014 - 18h30-19h30

Moderadores: Dr.ª Teresa Temudo e Dr. Miguel Gago

Monocoreia-balismo como forma de apresentação de Acidente Vascular Cerebral isquémico do território vertebro-basilar

Ana Franco¹, Patrícia Pita Lobo¹, Miguel Coelho¹, Ruth Gerales¹, Teresa Pinho e Melo¹

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

Introdução: Os movimentos involuntários na fase aguda de Acidente Vascular Cerebral (AVC) são raros, sendo a hemicoreia/balismo os mais frequentemente descritos. As lesões isquémicas lenticulares e talâmicas são as mais frequentemente associadas a hemicoreia vascular, embora outras regiões possam estar envolvidas, como o núcleo subtalâmico.

Caso Clínico: Mulher de 77 anos, sem factores de risco cardiovasculares conhecidos, admitida no nosso Serviço por ins-

talação súbita de náuseas, vômitos e movimentos involuntários do membro inferior direito. À observação, salienta-se diplopia horizontal binocular na supra e dextroversão, ptose palpebral esquerda, hemiparésia grau 4 direita e movimentos involuntários do membro inferior direito, de tipo coreico, com incapacidade para a marcha (NIHSS 4). A RM-CE mostrou área de isquémica aguda infra centimétrica envolvendo a transição subtalamo anterior/substância nigra/núcleo rubro à esquerda. Houve melhoria destes movimentos com diazepam 5mg 3id e amissulpride 200mg 3id. Após dois meses, apresentava apenas ligeira coreia do membro inferior direito.

Conclusão: Após uma revisão da literatura encontramos apenas 7 casos descritos na literatura de monocoreia como manifestação inicial de AVC isquémico, sendo o nosso o único descrito com lesão no núcleo subtalâmico. O nosso caso corrobora uma organização somatotópica deste núcleo.

Sinal do "olho de tigre" em doente com atrofia dentato-rubro-pálido-luisiana

Joana Morgado¹, Sofia Reimão^{2,4}, Miguel Coelho^{3,4}, Leonor Correia Guedes^{3,4}

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central, 2-Serviço de Neurorradiologia e 3-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, 4-Unidade de Farmacologia Clínica, IMM.

Introdução: A atrofia dentato-rubro-pálido-luisiana (DRPLA) associa-se a alterações neuroimagiológicas que incluem atrofia do cerebelo, tronco cerebral e córtex cerebral, bem como áreas de hipersinal em sequências TR longo na substância branca periventricular, profunda e vertente central da protuberância e mesencéfalo. Descrevemos um caso de DRPLA cuja RMN cerebral demonstrou adicionalmente depósitos de ferro e gliose no globo pálido esboçando o sinal do "olho de tigre".

Caso clínico: Homem de 57 anos com desequilíbrio da marcha de agravamento progressivo desde há 6 anos. Apresentava alteração da perseguição ocular com interrupções, discreta coreia da face e membros e marcha atáxica. De antecedentes familiares, salienta-se o pai de 90 anos com desequilíbrio da marcha desde há 10 anos e demência; um irmão de 64 anos com desequilíbrio da marcha e a filha deste falecida aos 19 anos com alterações cognitivas, motoras e epilepsia desde a infância. A RMN cerebral do doente revelou uma acentuação do normal hipossinal do globo pálido em sequências ponderadas em T2 e hipersinal central definindo um sinal do "olho de tigre" e atrofia do mesencéfalo, protuberância, cerebelo e pedúnculos cerebelosos médios e superiores. Os testes genéticos identificaram uma expansão de repetições CAG num dos alelos do gene atrofina-1, permitindo o diagnóstico de DRPLA (15/60). Uma irmã de 60 anos, assintomática, realizou RMN cerebral que demonstrou igualmente um sinal do "olho de tigre", atrofia do mesencéfalo, protuberância e pedúnculos cerebelosos médios e superiores, aguardando o teste genético.

Conclusão: Descrito em algumas das patologias classicamente agrupadas nas Neurodegenerescências com Acumulação de Ferro (NBIA's), o sinal do "olho de tigre" tem sido também reportado infrequentemente em parkinsonismos atípicos e raramente em adultos aparentemente saudáveis. Julgamos descrever o primeiro caso de DRPLA associado a sinal do "olho de tigre".

Paraparesia espástica familiar - caracterização clínica e molecular de uma família com mutação no gene SPG11

Joana Afonso Ribeiro, Luciano Almendra, Cristina Januário
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: As paraparesias espásticas familiares (HSP) são um grupo de doenças clínicas e geneticamente heterogêneas, atingindo uma prevalência estimada em Portugal de 4,1:100 000 habitantes. Destas, as mutações no gene SPG11 (cromossoma 15) representam 19,4% de todas as famílias com AR-HSP, e associam-se a fenótipos com corpo caloso fino (TCC), atraso mental e idade de início precoce.

Caso Clínico: Reportamos uma família do distrito de Coimbra, em que dois indivíduos de uma prole de quatro filhos do sexo masculino apresentavam atraso mental, alterações progressivas da marcha com início na primeira década de vida, e paraparesia espástica. Pais não consanguíneos. Na primeira observação eram evidentes o marcado defeito cognitivo e a paraparesia espástica. O estudo inicial de imagem por RM-CE não demonstrou alterações nos dois indivíduos afectados. Actualmente, com cerca de 20 anos de evolução da doença, apresentam um fenótipo severo de HSP complexa, caracterizada por défice cognitivo grave, limitação dos movimentos oculares, anartria, hipotonia cervical e dos membros superiores, com atrofia marcada das eminências tenar e hipotenar. Sem sinais de neuropatia periférica. Do estudo molecular realizado, os indivíduos afectados apresentam duas mutações em heterozigotia c.6206-?_6343+?del e c.733_734del, a primeira das quais foi descrita pela primeira vez. A mãe é portadora em heterozigotia de um dos alelos mutados, e um dos irmãos não afectados é portador em heterozigotia de um outro.

Conclusão: Têm sido identificadas várias mutações como causa de SPG11. A descrição desta família reforça a necessidade de aplicar testes neuropsicológicos e exames de imagem dirigidos, na fase inicial da doença cuja progressão é altamente incapacitante.

Torcícolo paroxístico da infância: será sempre benigno?

Cristina Garrido, Catarina Mendes, Catarina Magalhães, Sónia Figueiroa, Teresa Temudo, Inês Carrilho
Serviço de Neuropediatria do Centro Hospitalar Porto

Introdução: O torcicolo paroxístico benigno da infância (TPBI) faz parte do grupo de doenças do movimento paroxísticas da infância. Caracteriza-se por episódios de distonia cervical autolimitados, de duração variável, acompanhados frequentemente por outros sintomas como irritabilidade, vômitos e ataxia. Apesar de considerado benigno, reconhece-se associação com atraso de desenvolvimento da motricidade grosseira e com enxaqueca na idade adulta. Por outro lado, o seu diagnóstico implica, na maioria dos casos, a realização de investigação complementar para exclusão de outras patologias.

Objetivos: Caracterização clínica das crianças seguidas na consulta externa de Neuropediatria por torcicolo paroxístico.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com registo de diagnóstico de torcicolo paroxístico no arquivo da consulta.

Resultados: Dos 26 casos encontrados, 2 foram eliminados

por falta de dados. Dos 24 estudados, 18 pertencem ao género feminino, e 6 apresentam história familiar de enxaqueca. O início dos sintomas variou entre os 2 meses e os 6 anos (mediana 7 meses). A resolução dos sintomas aconteceu em média 27,4 meses depois (mediana 23), em média aos 2,8 anos de idade (entre os 5,5 meses e os 7 anos). Em 50% observados sintomas acompanhantes (em 4 ataxia). Sete apresentavam atraso do desenvolvimento psicomotor (29%). Na investigação etiológica, 22 realizaram RMN e 20 estudo metabólico. Dos 24 casos de torcicolo paroxístico, 19 foram classificados como TPBI e os restantes 5 apresentaram outros diagnósticos (3 patologia osteoarticular/reumatológica, 1 síndrome do aqueduto vestibular largo e 1 tumor da medula). Dos doentes que mantiveram seguimento 6 evoluíram para enxaqueca ou vertigem paroxística benigna.

Conclusões: O TPBI deve fazer parte dos diagnósticos diferenciais das distonias cervicais. Apesar de considerado benigno esta entidade pode cursar com atraso psicomotor e evoluir para enxaqueca. A nossa amostra é demonstrativa desta relação pois, encontramos uma elevada percentagem de casos com atraso psicomotor (29%) e evolução para cefaleias tipo enxaqueca (25%).

Coreias - uma série de 21 casos em idade pediátrica

Isabel Moreira¹, Esmeralda Martins², Anabela Bandeira², Sónia Figueiroa³, Inês Carrilho³, Teresa Temudo³

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto; 2-Unidade de Doenças Metabólicas, Centro Hospitalar do Porto; 3-Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A coreia é uma doença do movimento involuntária e hiperkinética, que envolve os membros, face e/ou tronco podendo ter múltiplas etiologias.

Objetivo: Estudo da coreia em idade pediátrica.

Métodos: Análise da base de dados da consulta do Serviço de Neuropediatria do Centro Hospitalar do Porto nos últimos 15 anos, seguida da revisão dos processos clínicos e análise dos vídeos dos doentes.

Resultados: Foram encontrados 21 casos de coreia. A causa mais frequente foi pós-infecciosa (6 doentes): 3 crianças com coreia de Sydenham, 2 com possível coreia de Sydenham e 1 com PANDAS. A segunda causa mais frequente foi genética (6 doentes): 2 rapazes com doença de Huntington com início juvenil (um com início da clínica aos 8 anos e expansão alélica de 90 CAGs e outro com início da clínica aos 7 anos e expansão alélica de 81 CAGs), 3 doentes com clínica de coreia hereditária benigna e 1 menina com síndrome de RETT. Quatro crianças desenvolveram coreia por doença metabólica: um rapaz com síndrome da deficiência de GLUT1, um rapaz com *síndrome de Lesch-Nyhan*, uma rapariga com *acidúria metilmalónica com homocistinúria* e outra com *acidúria glutárica*. Duas raparigas, de 2 e 4 anos, tiveram coreia por provável encefalite auto-imune. Duas crianças desenvolveram hemicoreia por doenças vasculares: um angioma cavernoso e uma síndrome de Moya-Moya. Um rapaz teve coreia de instalação aguda aos 4 anos de etiologia indeterminada.

Conclusão: A coreia em idade pediátrica está associada a uma grande diversidade de patologias constituindo um desafio diagnóstico. A forma de instalação, exuberância e sintomas associados são muito variados, sendo importante pensar sempre numa causa metabólica numa coreia de instalação aguda.

Caracterização de uma amostra de doentes com distonia generalizada seguida em consulta de Neurogenética do CHUC

Filipe Blanco, Rui Araújo, Cristina Duque, Ana Gouveia, João Lemos, Ana Sofia Morgadinho, Cristina Januário
Departamento de Doenças do Movimento do Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

Introdução: As distonias são doenças do movimento hiper-cinéticas caracterizadas por contracturas musculares mantidas, originando posturas anormais e movimentos de torção repetitivos. As distonias primárias de torção (DPT) representam cerca de 75% dos casos de distonia. Têm um espectro clínico amplo, desde as formas generalizadas de início precoce (abaixo dos 25 anos) até formas focais do adulto. A maioria das DPT de início precoce têm etiologia genética monogénica.

Objetivos: Caracterização clínica e genética de uma amostra de doentes com distonia generalizada de início precoce seguido em consulta de Neurogenética dos CHUC.

Metodologia: Revisão da casuística dos doentes com distonia generalizada seguidos em consulta de Neurogenética entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2013. Foram usados como critérios de inclusão: idade de início < 25 anos; ausência de história perinatal relevante ou exposição a fármacos bloqueadores dopaminérgicos; presença de distonia generalizada; ausência de outros sinais neurológicos além de tremor, mioclonias ou parkinsonismo.

Resultados: Foram incluídos 16 doentes, 9 (56%) do sexo masculino, com idades de início compreendidas entre 5 e 24 anos (média 13,4 anos). Todos se associaram a uma distribuição focal no início da distonia, 6 (37,5%) pelo membro superior, 7 (43,8%) pelo membro inferior e 3 (18,7%) bulbar. Estes doentes realizaram teste genético para DYT1. Em casos selecionados foram pesquisadas mutações para DYT6, DYT11 e DYT12. Apenas 4 (25%) se associaram a uma causa monogénica de distonia generalizada: dois DYT1, um DYT6 e um DYT 12.

Conclusões: A evolução da genética nas distonias tem sido significativa nos últimos anos, levando à identificação de 5 novos genes desde 2011. A semelhança fenotípica encontrada na amostra de doentes estudados obriga à revisão dos casos, indo de encontro aos novos conhecimentos fornecidos pela genética.

Comunicações Orais

Sábado, 29 de Março de 2014 - 11h00-13h00

Moderadores: Dr. João Massano e Dr. Mário Miguel Rosa

Alpha-synuclein as a blood biomarker for Parkinson's Disease

Hugo Vicente Miranda¹, Rafaela Cássio¹, Déborah Penque², Leonor Correia-Guedes^{3,4}, Tiago Soares³, Miguel Coelho^{3,4}, Mário Miguel Rosa^{3,4}, Joaquim J Ferreira^{3,4}, Tiago Fleming Outeiro^{1,5}
1-Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, 2-Laboratório de Proteómica, Departamento de Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, 3-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, 4-Department of Clinical Neurosciences, Hospital de Santa Maria, 5-Instituto de Fisiologia, Faculdade de Medicina de Lisboa.

There is a high demand for early-diagnosis and tracking of Parkinson's disease (PD) progression, as no reliable diagnosis or disease prognostic biomarkers exist. Thus, it is essential to identify novel putative biomarkers to develop simple and inexpensive diagnostic methods. The development of such methods would allow the study of novel disease-modifying approaches that could be initiated prior to the onset of the PD cardinal symptoms. Although PD is a multifactorial disease, alpha-synuclein (aSyn) plays a central role in the disorder, where it aggregates and accumulates in Lewy Bodies (LBs). Interestingly, several post-translational modifications (PTMs) were already identified in aSyn extracted from LBs. In these inclusions, the majority of aSyn is phosphorylated. Additional PTMs such as ubiquitination, sumoylation, and glycation were also identified. In addition to their normal biological role, the relevance of these modified forms of aSyn in the context of neurodegeneration and disease progression is still unclear. Importantly, aSyn was recently discovered in blood erythrocytes, an easily accessible pool of protein. We hypothesize that the characterization of aSyn PTMs in blood erythrocytes might be used as a diagnosis biomarker for PD, reporting on pathological events also taking place in the brain. Taking advantage of our established method that facilitates the mapping of aSyn modifications, we are identifying PD-associated PTMs in aSyn in the blood erythrocytes of PD patients. We expect to contribute to the development of novel methods for early diagnosis of PD. Ultimately this will enable the design of novel clinical trials where disease progression could be followed in a more precise way, potentiating the discovery of more effective therapies for PD.

Locus ceruleus and substantia nigra magnetic resonance imaging in patients with early Parkinson's Disease

Sofia Reimão¹, Patrícia Lobo², Dulce Neutel³, Rita Nunes³, Joana Ferreira³, Jorge Campos¹, Joaquim J Ferreira⁴
1-Neurological Imaging Department, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria, 2-Neurology Department, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria, 3-Biomedical Engineering Institut, Sciences Faculty, University of Lisbon, 4-Clinical Pharmacology Unit, Instituto de Medicina Molecular and Laboratory of Clinical Pharmacology and Therapeutics, Faculty of Medicine, University of Lisbon

Background and purpose: Parkinson's disease (PD) is characterized by depletion of dopaminergic neurons in the substantia nigra (SN) pars compacta and of noradrenergic neurons in the locus ceruleus (LC). Depigmentation of the SN and LC is a conspicuous pathological feature of PD, related to the loss of neuromelanin, substance with paramagnetic properties that result in high signal on specific T1-weighted sequences.

We examined neuromelanin patterns in LC and SN in early PD trying to identify disease patterns and association with different disease phenotypes.

Methods: Cross-sectional case-control study examining 22 patients with PD (12 *de novo* patients never treated with antiparkinson medication and 10 patients with 2 to 5 years disease duration) and 10 healthy subjects. A high resolution axial T1-weighted MRI was obtained with a 3-Tesla MRI scanner allowing the *in vivo* visualization of LC and SN in all subjects. The neuromelanin signal in the SN and LC was qualitatively evaluated and graded.

Results/Conclusions: We found a significant reduction in the SN and LC signal in PD patients as compared to controls with a clear asymmetry that correlated with disease clinical features. Neuromelanin MR imaging is a possible disease biomarker and might help to understand some of the disease pathological-clinical correlations and measure disease progression.

Tomografia de coerência óptica na doença de Parkinson com mutação no gene LRRK2 - protocolo de estudo

Cristina Duque¹, João Lemos¹, António Correia², Pedro Fonseca³, Luísa Ribeiro², Rui Bernardes^{2,4}, Cristina Januário^{1,5}, António Freire^{1,5}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, 2-Associação para Investigação Biomédica e Inovação em Luz e Imagem, Coimbra, 3-Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, 4-Instituto de Imagem Biomédica e Ciências da Vida, Coimbra, 5-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A Doença de Parkinson (DP) é uma doença neurodegenerativa idiopática, caracterizada essencialmente por um défice dopaminérgico. Mutações no gene LRRK2 causam formas monogénicas de DP, representando cerca de 10% dos casos com transmissão autossómica dominante. As alterações visuais são frequentes na DP e incluem défices da acuidade visual e alucinações. Estas alterações poderão ser causadas por um défice dopaminérgico nas células amácrinas A18 retinianas, com consequente atrofia. A quantificação da espessura da camada de fibras nervosas retinianas (RNFL) através de tomografia de coerência óptica (OCT) fornece-nos uma medida indirecta desta atrofia. A espessura da RNFL peripapilar temporal e parafoveal superior e inferior encontra-se diminuída na DP. Não existem estudos sobre a espessura da retina em doentes com DP e mutação LRRK2.

Objectivos: Comparação da estrutura retiniana por OCT na DP com e sem LRRK2 *versus* controlos.

Metodologia: Doentes com o diagnóstico de DP de acordo com os critérios *UKPDS Brain Bank* recrutados da Consulta de Doenças do Movimento do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, tendo sido definidos três grupos: DP com mutação LRRK2 (G2019S), DP sem mutação e controlos. Todos os participantes realizarão estudo por HD-OCT com medição da espessura retiniana, RNFL peripapilar, e RNFL macular. Será feita a comparação dos dados imagiológicos retinianos entre os grupos, e correlação com variáveis demográficas e clínicas.

Resultados preliminares: Realizado OCT em dois doentes com DP e mutação LRRK2, calculando: espessura RNFL peripapilar temporal (OD 23; OS 22 e 24 micron) e espessura média RNFL disco óptico (OD 97 e 95 micron, OS 95 micron); volume (OD 10 e 10,2 mm³; OS 9,8 e 10,1 mm³) e espessura média (OD 279 e 282 micron; OS 272 e 281 micron) do cubo macular.

Discussão: A OCT poderá constituir um método de diagnóstico não invasivo de DP e estabelecer diferenças entre perfis genéticos distintos, identificando biomarcadores *in vivo*.

A disfunção olfactiva na doença de Parkinson

Ricardo Varela¹, Susana Lopes², João Carlos Ribeiro³, João Lemos¹, Cristina Januário¹

1-Serviço de Neurologia do CHUC, 2-UCSP Dr. Manuel Cunha ACES Baixo Mondego, 3-Serviço de Otorrinolaringologia do CHUC.

Introdução: A disfunção olfactiva na Doença de Parkinson (DP) tem sido reconhecida como um sintoma não motor da doença que pode acompanhar ou preceder o aparecimento dos sintomas motores. O estudo do olfacto é assim particularmente útil na avaliação do doente parkinsoniano.

Objectivos: Caracterizar a função olfactiva numa amostra de pacientes com DP idiopática e avaliar a relação da mesma com determinantes clínicos e epidemiológicos.

Metodologia e desenho do estudo: Estudo prospectivo, analítico, observacional, tipo caso-controlo, realizado na Consulta de Doenças do Movimento dos HUC. Foram avaliados consecutivamente 45 indivíduos com diagnóstico de DP de acordo com os critérios de *UK Parkinson's Disease Society Brain Bank*, e 30 indivíduos saudáveis, emparelhados segundo a idade e género. Foram excluídos todos os indivíduos que apresentavam causas intra ou extra-nasais passíveis de compromisso do olfacto. Todos os doentes e controlos foram submetidos a avaliação neurológica, cognitiva (MMSE) e olfactiva, sendo aqui utilizados os "Testes do limiar olfactivo e supra-liminar", desenvolvidos e validados no serviço de Otorrinolaringologia dos HUC.

Resultados: Os limiares olfactivos dos indivíduos com DP foram significativamente superiores aos dos controlos ($p < 0,05$). A capacidade de identificação olfactiva dos doentes parkinsonianos foi inferior à dos controlos ($p < 0,05$). As alterações observadas foram independentes da forma clínica da doença (Tremórica; Bradicinérgico-Rígida; Mista), da presença de sintomatologia não motora e da terapêutica anti-parkinsoniana. Verificou-se, contudo, uma correlação entre a intensidade do défice olfactivo e o estadio da doença.

Conclusões: A disfunção olfactiva constitui um fenómeno muito prevalente na DP. A sua avaliação revela-se especialmente pertinente não só no diagnóstico precoce, como no decurso da doença. Contudo, a morosidade das baterias utilizadas tende a limitar a sua aplicação clínica.

Distonia do músico como apresentação inicial de doença de Parkinson

Ana Castro Caldas¹, Leonor Correia Guedes^{1,2}, Joaquim J Ferreira^{1,2}, Miguel Coelho^{1,2}

1-Departamento de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal, 2-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal

Introdução: A distonia pode ser um sinal de apresentação de Doença de Parkinson de início precoce. Geralmente ocorre em contexto de discinesias *wearing-off* e envolve mais frequentemente os membros inferiores.

Caso Clínico: Homem de 42 anos de idade, professor de música de guitarra com história de depressão major tratada com sertralina aos 32 anos, inicia dificuldade em relaxar o quarto e quinto dedo da mão direita, ao tocar guitarra. O quadro teve início aos 41 anos, seguido de envolvimento de mão contralateral durante a mesma tarefa. Seis meses depois,

notou algumas dificuldades enquanto escrevia no teclado do computador. O doente negou hisposmia, sintomas sugestivos de RBD, bem como características de disautonomia. O exame neurológico mostrou a presença de reflexo palmomentoniano, hipomímia facial, tonus muscular normal, tremor de repouso de grau 1 do membro superior direito (MSD) com exacerbação postural, e distonia do MSD ao tocar a guitarra, caracterizada por uma extensão do terceiro dedo e flexão do quarto e quinto dedos com alguma postura distónica em repouso. Observou-se também bradicinésia de grau 1 do MSD, sem alterações da marcha e sem instabilidade postural. A investigação com pesquisa de acantócitos, metabolismo do cobre e do ferro, assim como a RMN-CE não revelou alterações. O DaTSCAN documentou insuficiência grave do sistema transportador pre-sináptico de dopamina nos núcleos da base mais proeminente no lado esquerdo. O doente apresentou melhoria da distonia e do tremor sob ropinirol 4mg/dia. Aguarda teste genético de PARK-2.

Conclusão: Relatamos o primeiro caso de distonia do músico como sinal inicial de Doença de Parkinson. A Doença de Parkinson de início precoce pode-se manifestar como distonia de tarefa específica

Mutações no gene da glucocerebrosidase e doença de Parkinson

Fradique Moreiral¹, Luciano Almendra¹, Ana Morgadinho¹, Maria Rosário Almeida² Cristina Januário¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra; 2-Centro de Neurociências e Biologia Celular da Universidade de Coimbra (CNC), Coimbra

Introdução: As mutações no gene da glucocerebrosidase (GBA) constituem um factor de risco genético associado à Doença de Parkinson (DP) idiopática e familiar. A sua prevalência e tipo não são totalmente conhecidos e variam entre diferentes populações. A DP, associada a mutações no gene da GBA é clínica patológica e farmacologicamente indistinguível da DP esporádica, embora tenha um início mais precoce e se associe mais frequentemente a disfunção cognitiva.

Objetivo: Identificar a frequência e o tipo de mutações no gene da GBA numa população de doentes com DP seguidos na Consulta de Doenças do Movimento do CHUC.

Métodos: Seleccionados consecutivamente 67 doentes com DP que apresentavam pelo menos 2 de 3 características previamente definidas: início precoce, disfunção cognitiva (avaliada através do *Montreal Cognitive Assessment - MoCA*) e alteração dos movimentos oculares. Foram realizados em todos os doentes testes genéticos para as duas mutações patogénicas mais frequentes (*N370S* e *L444P*).

Resultados: Em quatro doentes encontrou-se pelo menos uma mutação no gene da GBA. Três em heterozigotia e num doente uma mutação em heterozigotia composta.

Conclusão: Na amostra seleccionada foram identificados 4 doentes com mutações no gene da GBA. Correlações genótipo-fenótipo nas mutações da GBA ainda não foram devidamente definidas, especialmente em doentes com DP.

Alterações cognitivas, síndrome parkinsónica e ataxia cerebelosa resultante de calcinose cerebral extensa num doente com LES

João Ferreira, Tiago Teodoro, Ruth Gerales, Leonor Correia Guedes

Serviço de Neurologia; Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) e o Síndrome de Anticorpos Antifosfolípidos (SAAF) podem cursar com perturbações do movimento, como parkinsonismo, coreia ou ataxia. Os exames imagiológicos podem revelar a presença de patologia vascular associada, frequentemente não apresentam alterações, e são raros os casos descritos com deposição de cálcio e nestes a relação etiológica não está completamente esclarecida.

Caso Clínico: Mulher de 70 anos, com história de hipertensão arterial e depressão, admitida por quadro, com cerca de quinze meses de evolução e agravamento recente, de labilidade emocional, alteração da articulação verbal e desequilíbrio na marcha. Ao exame neurológico destacava-se a presença de hipomímia facial, decomposição das sacadas, voz escandida, tremor postural e intencional e ataxia da marcha. Na TAC-CE observavam-se múltiplos depósitos cálcicos simétricos nos núcleos dentados, pulvinar, núcleos lenticulares e caudados, coroas radiatas e córtex parietal e occipital. Analiticamente realçava-se: anemia (Hb 11,4g/dL), insuficiência renal (ClCr 55mL/min/1,73m²), hiperparatiroidismo (PTH 147pg/mL), deficiência de 25-OH vitamina D (27,3ng/mL), cálcio e fósforo normais, anticorpos antifosfolípidos positivos, anticorpos antinucleares positivos (1/160), com dsDNA 531UI/mL, e hipocomplementémia. A gamagrafia das paratiróides foi normal. Fez-se o diagnóstico de insuficiência renal por nefropatia lúpica associada a hiperparatiroidismo secundário; iniciou hidroxiquina e colecalciferol. Verifica-se posteriormente um agravamento progressivo do quadro comportamental e cerebeloso, início insidioso de deterioração cognitiva e aparecimento de rigidez dos membros superiores e bradicinésia apendicular e da marcha, pelo que inicia terapêutica com levodopa, com melhoria parcial.

Conclusões: A associação entre LES e calcificações cerebrais é rara e, geralmente, não predominam manifestações extra-piramidais. Os casos descritos de LES e perturbações do movimento associadas têm apenas alterações inespecíficas nos exames imagiológicos. Descrevemos um caso raro de alterações cognitivo-comportamentais, ataxia e manifestações extrapiramidais como forma de apresentação de LES associado a depósitos cálcicos cerebrais e cerebelosos com uma relação etiológica esclarecida, pela presença de hiperparatiroidismo secundário.

Comportamentos suicidas em ensaios clínicos de fármacos anti-parkinsónicos para doença de Parkinson

Tiago Teodoro^{1,2,3}, Hipólito Nzwalo⁴, Leonor Guedes^{1,2,3}, Miguel Coelho^{1,2,3}, Mário M Rosa^{1,2,3}, Joaquim J Ferreira^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, 2-Laboratório de Farmacologia Clínica, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, 3-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, 4-Serviço de Neurologia, Hospital de Faro

Introdução: Alguns estudos têm registado um aumento da frequência de comportamentos e ideação suicida após ECP-NST para doença de Parkinson (DP). Recentemente, Schupbach sugeriu que a entrada em alguns ensaios clínicos pode seleccionar doentes com maior susceptibilidade para o suicídio. A ocorrência de comportamentos suicidas em ensaios clínicos de fármacos antiparkinsonianos nunca foi analisada sistematicamente.

Objectivos: Quantificar a frequência de comportamentos suicidas e de "suicidalidade", reportados como eventos adversos, em ensaios clínicos avaliando fármacos antiparkinsonianos para DP.

Métodos: Revisão sistemática de ensaios clínicos aleatorizados, paralelos, controlados com placebo, avaliando fármacos antiparkinsonianos para doença de Parkinson idiopática. Foram pesquisados na Pubmed ensaios publicados até 31/12/2012. O parâmetro primário de avaliação foi os comportamentos suicidas (CS) (incluindo suicídio concretizado e tentado) reportados como eventos adversos. O parâmetro secundário foi a "suicidalidade" (incluindo CS e ideação suicida) reportada como evento adverso. Através das frequências absolutas de eventos, estimaram-se frequências globais e planeou-se calcular *odds-ratios* para fármacos antiparkinsonianos.

Resultados: Um total de 136 ensaios foi incluído na análise, totalizando 29266 doentes (17975 nos braços "intervenção activa" e 10971 nos braços "placebo"). Comportamentos suicidas ocorreram muito raramente, com 1 tentativa de suicídio nos braços "intervenção activa" e 2 suicídios concretizados nos braços "placebo". Não foi reportada ideação suicida. Registaram-se 102 mortes em 29266 doentes incluídos nos ensaios (50 nos braços "intervenção activa", 47 nos braços "placebo" e 5 desconhecidas), incluindo 2/102 (1.96%) mortes por suicídio.

Discussão e Conclusões: CS foram raramente reportados em ensaios de fármacos antiparkinsonianos para DP (3 eventos em 29266 doentes incluídos). Globalmente, esta frequência é baixa quando comparada com as frequência reportadas em ensaios de ECP para DP (12 eventos em 1744 doentes, em outra meta-análise), e ajudam a analisar estas em perspectiva.

Risco de comportamentos suicidas em doentes incluídos em ensaios clínicos de ECP para a doença de Parkinson

Tiago Teodoro^{1,2,3}, Hipólito Nzwalo⁴, Leonor Guedes^{1,2,3}, Miguel Coelho^{1,2,3}, Mário M Rosa^{1,2,3}, Joaquim J Ferreira^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, 2-Laboratório de Farmacologia Clínica, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, 3-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, 4. Serviço de Neurologia, Hospital de Faro

Introdução: O ensaio "EARLYSTIM", que comparou estimulação cerebral profunda do núcleo subtalâmico (ECP-NST) precoce com terapêutica médica, reportou em ambos os braços uma frequência de comportamentos suicidas (CS) superior ao esperado. Colocou-se a hipótese de que a participação em ensaios clínicos de ECP para DP se associe a um aumento dos CS.

Objectivo: Quantificar a frequência de CS (suicídio concretizado ou tentado) reportados como eventos adversos nos ensaios clínicos de ECP para DP.

Métodos: Revisão sistemática de ensaios clínicos controlados e aleatorizados, paralelos, em DP, incluindo pelo menos

um braço submetido a ECP, publicados até 31/12/2013. O parâmetro primário de avaliação foi os CS. Foram calculadas frequências absolutas de eventos para "ensaios ECP" (incluindo todos os doentes incluídos em todos os ensaios seleccionados), "braços cirúrgicos" (apenas doentes sob ECP) e "braços terapêutica médica" (doentes apenas sob terapêutica médica).

Resultados: Foram incluídos onze ensaios (total 1744 doentes - 1188 doentes sob ECP e 532 sob tratamento médico). A estimativa de frequência de CS em "ensaios ECP" foi de 0.011 (95% CI, 0.006 a 0.020). As frequências de suicídios tentados e concretizados foram de 0.008 (95% CI, 0.004 a 0.015). Ocorreram 3 CS em "braços terapêutica médica" - frequência de 0.014 (95% CI, 0.006-0.035).

Discussão e Conclusões: As frequências de CS em ensaios de ECP para DP são semelhantes às reportadas por Voon 2008, num estudo *retrospectivo* de CS após ECP-NST. Esta comparação indirecta não apoia a existência de um efeito suicidogénico da inclusão em ensaios clínicos de ECP. No entanto, a frequência de 3/532 CS nos braços "terapêutica médica" contrasta com uma frequência muito inferior (1/17975) registada nos braços de intervenção activa de ensaios de fármacos antiparkinsonianos para DP (vide outra meta-análise). Esta comparação sugere a existência de um efeito suicidogénico da inclusão em ensaios ECP, independente dos efeitos da neuroestimulação.

Comunicações Orais

Sábado, 29 de Março de 2014 - 14h00-15h30

Moderadores: Dr.^a Ana Morgadinho e Prof. Doutor Tiago Outeiro

Controlo postural na doença de Parkinson: alterações características em função dos diferentes estádios de evolução da doença

Catarina Godinho^{1,2}, Véronique Ferret-Sena¹, José Brito¹, Margarida Dias³, Ana Calado³, Cristina Semedo³, Josefa Domingos⁴, Filipe Melo²

1-Centro de Investigação Interdisciplinar Egas Moniz (CiiEM), Cooperativa de Ensino Superior Egas Moniz, Monte de Caparica, Portugal, 2-Laboratório de Comportamento Motor, Centro Interdisciplinar de Estudos da Performance Humana (CIPER), Faculdade de Motricidade Humana, Universidade de Lisboa, 3-Serviço de Neurologia do Hospital Santo António dos Capuchos (CHLC-EPE), Lisboa, Portugal, 4-Campus Neurológico Sénior (CNS), Torres Vedras, Portugal.

Introdução: A maioria dos estudos sobre o comportamento postural, em doentes com Doença de Parkinson (DP) analisam os parâmetros posturográficos sem distinção do nível de severidade da doença. Esta metodologia de análise fornece informação limitada sobre as características inerentes a cada nível de progressão.

Objectivo: Caracterizar as alterações do comportamento postural associadas aos diferentes estádios de progressão da doença através da análise quantitativa das séries temporais do centro de gravidade (CG), registados durante a realização testes posturográficos.

Metodologia: A amostra foi constituída por 103 indivíduos diagnosticados com DP (45 mulheres e 58 homens, 70.5±8.4 anos) nos estádios 1 a 4 da escala de H&Y (15 no estadio 1; 33 no estadio 2; 47 no estadio 3 e 8 no estadio 4). Os testes posturográficos realizados foram o *modified Clinical Test of Sensory Interaction on Balance (mCTSIB)* e os *Limits of Stability test (LOS)*. Foram utilizados testes estatísticos (MANOVA One-way,

ANOVA one-way e Análise Fatorial) para comparar o comportamento postural nos diferentes estadios de evolução da doença.

Resultados: No teste *mCTSIB*, o alinhamento do CG, encontra-se significativamente alterado em função da severidade da doença ($p = 0.037$). Observou-se, com a evolução do estadio, uma projeção anterior progressiva do CG relacionado com a alteração da informação somato-sensorial inerente à realização do teste. No teste *LOS*, observou-se, uma diminuição da distância do limite de estabilidade na direção anterior relacionado com a progressão da doença, que embora não sendo significativa ($p = 0.057$), poderá indicar uma tendência para uma menor área de controlo da estabilidade.

Conclusão: As alterações do equilíbrio e do controlo motor poderão ser melhor identificadas através da realização de testes de avaliação quantitativos, nomeadamente posturográficos. O desenvolvimento de programas de fisioterapia para reduzir a instabilidade postural e prevenir quedas deverão ter em consideração estas alterações posturais, características de cada estadio.

Avaliação do efeito da levodopa na estabilidade postural na Doença de Parkinson por análise cinemática por sensores corporais

Miguel Gago^{1,2}, Maria José Jordão¹, Maria Lurdes Rodrigues¹, Luís Rocha³, Estela Bicho³, Nuno Sousa²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Alto Ave, EPE, 2-Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS)/Universidade do Minho, 3-Centro Algoritmi, Faculdade de Engenharia, Universidade do Minho

Introdução: A estabilidade postural na Doença de Parkinson (DP), no que concerne à sua resposta à terapêutica com levodopa na heterogeneidade clínica e temporal da DP, permanece em investigação. Os sensores corporais são uma nova ferramenta de investigação cinemática, permitindo avaliar correções posturais em vários segmentos corporais.

Objetivos: Avaliação do efeito da levodopa na estabilidade postural, no estadio inicial da DP, através da análise cinemática por sensores corporais.

Métodos: Avaliados 10 doentes com DP Hoehn&Yahr <2 (em off), formas acinético-rígidas, sem discinesias, com idade 72 ± 5.94 (anos), duração de doença 4.70 ± 1.42 (anos), centro de massa (COM) (55% da altura corporal) 88.66 ± 3.90 (cm), índice de massa corporal 28.2 ± 2.70 (kg/m²), MDR-UPDRS III em off 31.60 ± 11.79 , e dose diária de equivalentes de levodopa 804 ± 354 (mg). Avaliação clínica e cinemática em off e em on após dose supramáxima de levodopa em três provas: estação de pé, Romberg olhos abertos e Romberg olhos fechados. Avaliação cinemática derivada do sensor corporal (acelerómetro&giroscópio) colocado no COM, com integração matemática da informação de sensores (2 na coxa e 2 no tornozelo), com sincronização vídeo.

Resultados: Após dose supramáxima de levodopa verificou-se redução significativa da MDS-UPDRS III (13.40 ± 7.73 , $p=0.002$) com benefício motor de 61 ± 14.38 (%). Verificou-se uma resposta significativa de off para on nos parâmetros cinemáticos: "Total sway length" (cm) (13.89 ± 4.05 para 19.08 ± 4.55 , $p=0.027$), "Maximal distance of sway" (cm) (2.28 ± 0.87 para 1.35 ± 0.49 , $p=0.002$), "Mean distance of sway" (cm) (1.25 ± 0.50 para 0.72 ± 0.19) e "Mean Velocity of sway" (cm/s) (0.70 ± 2.58 para 2.51 ± 1.19 , $p=0.004$).

Conclusão: Apesar das limitações desta avaliação, amostra de tamanho reduzido, constatou-se um efeito significativo da levodopa na estabilidade postural. Este resultado vai de encontro ao descrito na literatura, no que diz respeito à análise postural cinética por método de plataformas de forças.

Efeito da estimulação cerebral profunda sobre o controlo motor em doentes com doença de Parkinson - estudo preliminar

Catarina Godinho^{1,2}, Véronique Ferret-Sena¹, Margarida Dias³, Ana Calado³, Cristina Semedo³, Josefa Domingos⁴, Filipe Melo²

1-Centro de Investigação Interdisciplinar Egas Moniz (CiiEM), Cooperativa de Ensino Superior Egas Moniz, Monte de Caparica, Portugal, 2-Laboratório de Comportamento Motor, Centro Interdisciplinar de Estudos da Performance Humana (CIPER), Faculdade de Motricidade Humana, Universidade de Lisboa, 3-Serviço de Neurologia do Hospital Santo António dos Capuchos (CHLC-EPE), Lisboa, Portugal, 4-Campus Neurológico Sénior (CNS), Torres Vedras, Portugal.

Introdução: A estimulação cerebral profunda (DBS) é considerada uma alternativa para o tratamento de doentes com Doença de Parkinson (DP) com complicações motoras, como flutuações motoras e discinesias, associado a uma terapia a longo prazo, com levodopa. Poucos estudos quantificam de forma objetiva com recurso à posturografia, as alterações do comportamento motor pós-cirurgia.

Objetivo: Quantificar as alterações a curto prazo, no comportamento motor voluntário, após a realização de DBS.

Metodologia: Este estudo preliminar consistiu na avaliação de 5 indivíduos (2 mulheres e 3 homens, 55 ± 8 anos) diagnosticados com DP nos estádios 2 a 4 de acordo com a escala de *Hoehn and Yahr* (H&Y). Estes doentes realizaram testes posturográficos (*modified Clinical Test of Sensory Interaction on Balance* (*mCTSIB*) e *Limits of Stability test* (*LOS*)), 1 semana antes, e num período entre 2 a 8 semanas após a cirurgia. Foi utilizada a estatística descritiva, dado o reduzido tamanho da amostra incluído neste estudo preliminar, para analisar a evolução do comportamento postural depois da cirurgia.

Resultados: No teste *mCTSIB* verificamos uma tendência para a alteração da posição preferencial do centro de gravidade (CG) em todos os doentes. Antes da cirurgia o CG apresentava uma localização preferencial no plano posterior que se alterou para um plano anterior após cirurgia. No teste *LOS*, verificamos uma tendência para o aumento generalizado da distância percorrida pelo CG durante a realização dos limites máximos de estabilidade, com maior ênfase para a direção anterior, que se sabe estar diminuída nesta doença do movimento.

Conclusões: Estes resultados preliminares apresentam uma tendência para alterações do comportamento motor que deverão ser analisadas de uma forma mais abrangente e sistemática, bem como após um período de tempo pós-cirúrgico mais alargado. Esta informação quantitativa deverá ser alvo de reflexão durante a elaboração de programas de neuro-reabilitação para doentes pós-cirúrgicos.

Avaliação da aplicabilidade de programa intensivo de reabilitação para indivíduos com doença de Parkinson

Verónica Caniça¹, Josefa Domingos¹, Catarina Godinho^{1,2,3}, Alice Pinho¹, Daniela Guerreiro¹, Francisco Queimado¹, Pedro Martins¹, Rita Cardoso¹, Rita Loureiro¹, Joaquim J Ferreira^{1,4}

1-Campus Neurológico Sénior (CNS), Torres Vedras, 2-Centro de Investigação Interdisciplinar Egas Moniz (CiiEM), Cooperativa de Ensino Superior Egas Moniz, Monte de Caparica, 3-Laboratório de Comportamento Motor, Centro Interdisciplinar de Estudos da Performance Humana (CIPER), Faculdade de Motricidade Humana, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal, 4-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

Introdução: Existe cada vez mais evidência a sugerir que os programas de reabilitação intensivos poderão ser eficazes para o tratamento da Doença de Parkinson (DP). No entanto, existem ainda poucos dados que suportem um protocolo específico de intervenção bem como os melhores parâmetros para avaliar a sua eficácia.

Objetivos: Definição de um programa intensivo de reabilitação incluindo exercício físico e aconselhamento para indivíduos com DP e avaliação da sua aplicabilidade em doentes em estadios avançados de DP.

Metodologia: A amostra foi constituída por 13 indivíduos diagnosticados com DP (6 mulheres e 7 homens, 68,3±7 anos) nos estadios III-IV da escala de Hoeh & Yahr (HY), com um tempo médio de doença de 8 anos. O programa de reabilitação consistiu num treino individual entre 2 a 3 horas diárias, durante 4 a 12 semanas, e incluiu: hidroterapia; treino de força/equilíbrio em ginásio; treino de marcha e ainda sessões de aconselhamento e gestão de doença. Foram realizados testes posturográficos antes e após a aplicação do programa intensivo. Foi utilizada a estatística descritiva, para analisar a evolução do comportamento motor e do equilíbrio após a intervenção.

Resultados: Todos os participantes concluíram o programa planeado de acordo com o protocolo predefinido. O programa intensivo foi aplicado num total de 6h por semana, durante 4 semanas a 6 doentes e durante 12 semanas a 7 doentes. A comparação dos valores médios, dos resultados dos testes posturográficos, permitiu verificar uma tendência para melhoria nos seguintes parâmetros: limites máximos de estabilidade, tempo de reação, controlo direcional, índice de elevação dos membros inferiores, comprimento e largura da passada.

Conclusão: Estes resultados concluem pela aplicabilidade dos programas intensivos a doentes com DP nos estadios III e IV de HY e sugerem uma tendência para a melhoria do comportamento motor e do equilíbrio com um programa de exercício intensivo. Este protocolo será agora avaliado em estudos controlados.

Hospitalização na doença de Parkinson: motivo, duração e mortalidade

Joana Martins¹, Adriana Rua¹, Nuno Vila-Chã^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto

Introdução: A doença de Parkinson (DP) é uma das doenças neurodegenerativas mais comuns e está associada a uma maior necessidade de cuidados hospitalares com elevadas

taxas de morbilidade e mortalidade.

Objetivos: Avaliação dos motivos e duração dos internamentos de doentes com DP e determinação da taxa de mortalidade hospitalar.

Metodologia: Identificação dos internamentos dos doentes com DP durante um período de 10 anos (2003 a 2012) através da análise da codificação ICD-9. Revisão retrospectiva dos processos clínicos.

Resultados: Foram identificados 1630 internamentos de doentes com DP. Os doentes tinham uma idade média de 75,2 anos (± 11,4 anos) e 51% eram do sexo masculino. A duração média de internamento foi de 11,8 dias (± 13,3 dias). O número médio de hospitalizações foi de 1,63. Em 31,8% dos casos a infeção foi o motivo de hospitalização (respiratória em 61,5%, urinária em 17,3% e outra em 19,6%). Em 15,6% o motivo de internamento foi neurológico; directamente relacionado com a DP em 74% (colocação ou ajuste de DBS em 44,1%, investigação em 16%, psicose iatrogénica em 8%), AVC em 16,9% e outros motivos em 9,1%. O traumatismo foi a terceira causa mais comum, em 10,5% dos casos (fratura em 65,5%, traumatismo cerebral em 32,2%). Seguiram-se causas do foro gastrointestinal em 9,5%, cardíaco em 8,4%, neoplásico em 6% e músculo-esquelético em 4,9%. A taxa de mortalidade foi de 10,9%.

Conclusões: Os doentes com DP apresentam internamentos longos e taxas de mortalidade elevadas, à semelhança dos dados publicados na literatura. A infeção, as doenças neurológicas (sobretudo relacionada com a DP) e o traumatismo foram as principais causas de hospitalização, em detrimento de motivos cardíacos, neoplásicos e gastrointestinais.

Associação entre a dor e os sintomas motores na doença de Parkinson

N. Vila-Chã^{1,2,3}, Alexandra Gonçalves^{1,2,4}, Inês Moreira², A. Mendes^{1,2,5}, LF Azevedo³, S. Cavaco^{1,2,5}, JM Castro-Lopes⁶

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto, 3-Centro de Investigação em Tecnologias e Sistemas de Informação em Saúde, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 4-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 5-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, 6-Departamento de Biologia Experimental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A doença de Parkinson (DP) é atualmente reconhecida como uma doença complexa que inclui vários sintomas não-motores. A dor é um dos mais frequentes e incapacitantes. Existem estudos contraditórios relativos à associação entre a dor e a gravidade motora da doença.

Objetivo: Estudar a relação entre a dor e a gravidade motora da DP.

Métodos: Realizado estudo transversal em que foram avaliados consecutivamente 136 doentes com DP. Foi realizada uma entrevista estruturada para a presença e característica da dor. O impacto da dor foi avaliado pelo índice de incapacidade relacionada com a dor (IIRD). Os sintomas motores foram avaliados em *off* usando a escala UPDRS-III e a de Hoehn e Yahr (HY). Como escala de funcionalidade foi utilizada a de Schwab & England (SE) em *off*. Foram excluídos doentes com demência (DRS-2 ajustado<-2) ou escolaridade <3 anos. O teste t para amostras independentes e a regressão logística multivariada (sem seleção de variáveis) foram usados para analisar os resultados.

Resultados: Foram incluídos 93 doentes (54% sexo feminino; idade média=65.9±11.9, duração da doença=7.2±5.4, dose equivalente de levodopa=753±542 mg, UPDRS-III em *off*=28.5±9.3, estadios de HY em *off*=2.5±0.6 e escala de SE em *off*=81±14%). Sessenta e oito doentes (73%) apresentaram dor (49% músculo-esquelética, 18% músculo-esquelética e distónica, 17% neuropática central, 8% radicular-neuropática, 7% distónica, 1% neuropática central e distónica; IIRD=25±15). Foram encontradas associações significativas entre a presença da dor e a maior pontuação na UPDRS-III-*off*(p=0.017), estadios mais avançados de HY-*off*(p=0.001) e menor funcionalidade medida pela escala SE-*off*(p=0.005). Quando controlado para a idade, sexo e duração da doença, o odds de ter dor manteve-se significativamente superior para valores mais elevados de UPDRS-III em *off* (ORajustado=1.07) e HY-*off* (ORajustado=12.9) e para valores mais baixos de SE-*off* (ORajustado=0.92).

Conclusões: Este estudo mostra que a dor é um sintoma não-motor frequente e está associada a uma maior gravidade motora da DP.

Perturbação do controlo de impulsos na Doença de Parkinson

Adriana Rua¹, Alexandra Gonçalves^{1,2,3}, Inês Moreira¹, Sara Cavaco^{1,2}, Nuno Vila-Chã^{1,2,3}, António Bastos Lima¹, Alexandre Mendes^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto; 2-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto; 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A perturbação do controlo de impulsos (*Impulse control disorders* - ICD) na Doença de Parkinson (DP) inclui jogo patológico, hipersexualidade, compras excessivas e abuso alimentar. Tem uma prevalência estimada de 13,6% (Weintraub et al 2010). O uso compulsivo de medicação, o *hobismo* e o *punding* são perturbações associadas ao ICD.

Objetivos: Determinar a prevalência de ICD e perturbações associadas numa população de doentes com DP. Estudar a associação dessas perturbações com características demográficas e clínicas.

Metodologia: Análise de dados de estudo transversal de doentes com DP. Foram estudados 195 doentes (51% do sexo feminino; com médias de idade=68.9±11.1, escolaridade=5.8±4.2, idade de início da doença=60.6±11.7, duração da doença=8.3±5.7 anos, dose equivalente de levodopa 846±546 mg, UPDRSIII em *off*33.2±11.6). Rastreio de ICD realizado através do Questionnaire for ICD in Parkinson's Disease-Current-Short. Ansiedade e depressão avaliadas com o Hospital Anxiety and Depression Scale. Teste do qui-quadrado e teste de Mann-Whitney foram usados para análise estatística.

Resultados: Trinta e quatro doentes (17%) tinham pelo menos um sintoma atual de ICD ou perturbações associadas (hipersexualidade 5%; alimentação 5%; compras 2%; jogo 1%; hobbyism 7%, *punding* 4% e abuso de medicação 3%). Foram encontradas associações significativas entre ICD e sexo masculino (p=0.040), uso de agonistas da dopamina (p<0.001), menor idade (p=0.011), idade de início de doença mais precoce (p<0.001) e maior duração da doença (p=0.026). Não foi encontrada associação significativa com: UPDRSIII (p=0.939), dose equivalente de levodopa (p=0.062), sintomas de ansiedade (p=0.776) e depressão (p=0.986).

Conclusões: A prevalência de ICD encontrada e a associa-

ção a algumas variáveis demográficas e clínicas está de acordo com a literatura. Não parece existir relação entre a severidade motora da doença e a presença de ICD. Este estudo contribui para identificar factores de risco (sexo, idade de início precoce e uso de agonistas) de ICD.

A ECP-NST para doença de Parkinson induz comportamentos suicidas? Meta-análise de ensaios clínicos

Tiago Teodoro^{1,2,3}, Hipólito Nzwalo⁴, Leonor Guedes^{1,2,3}, Miguel Coelho^{1,2,3}, Mário M Rosa^{1,2,3}, Joaquim J Ferreira^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, 2-Laboratório de Farmacologia Clínica, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, 3-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, 4-Serviço de Neurologia, Hospital de Faro

Introdução: Estudos observacionais têm reportado um aumento dos comportamentos suicidas (CS) após ECP-NST (estimulação cerebral profunda do núcleo subtalâmico) para doença de Parkinson (DP). No entanto, os ensaios clínicos de ECP-NST têm apresentado resultados contraditórios em relação a este aspecto.

Objetivos: Quantificar a frequência de CS e de "suicidalidade" reportados como eventos adversos em ensaios clínicos ECP-NST.

Métodos: Revisão sistemática de ensaios clínicos aleatorizados, paralelos, em DP idiopática, incluindo pelo menos 1 braço de doentes submetidos a ECP-NST. Foram pesquisados na Pubmed ensaios clínicos publicados até 31/12/2013. O parâmetro primário de avaliação foi os comportamentos suicidas (CS) (incluindo suicídios tentados e concretizados) reportados como eventos adversos. O parâmetro secundário foi a "suicidalidade" (incluindo CS e ideação suicida) reportada como evento adverso. Determinaram-se frequências absolutas de eventos e odd-ratio para CS após ECP-NST.

Resultados: Onze ensaios com 1744 doentes foram incluídos na nossa análise. Um total de 815 doentes foi submetido a ECP-NST, e 835 mantiveram terapêutica médica (532) ou foram submetidos a outras estratégias cirúrgicas (303). A duração de seguimento variou entre 6 e 24 meses. Em comparação com outras intervenções, incluindo tratamento médico, a ECP-NST associou-se a um aumento de comportamentos suicidas (odds ratio, 1.30; 95% CI, 0.44 a 3.84, valor-p 0.64) e de "suicidalidade" (odds ratio, 1.60; 95% CI, 0.67 a 3.81, valor-p 0.29), mas os resultados não foram estatisticamente significativos. Após restringir a análise a ensaios comparando ECP-NST com terapêutica médica, o odds-ratio para "suicidalidade" aumentou (2.34; 95% CI, 0.73 a 7.47), mas mais uma vez sem significância estatística (valor-p 0.15). A heterogeneidade foi reduzida em todas as análises ($I^2=0$).

Discussão e Conclusões: Apesar da ECP-NST se associar a um aumento da frequência de comportamentos suicidas e de suicidalidade, com uma baixa heterogeneidade, esta tendência não alcançou a significância estatística. As dimensões da amostra poderão ter condicionado estes resultados. Deste modo, não podemos excluir definitivamente um efeito suicidogénico da ECP-NST.

Sábado, 29 de Março de 2014 - 16h00

Estudo Epidemiológico de Avaliação da Prevalência de Doença de Parkinson em Portugal

Joaquim Ferreira^{1,2}, Nilza Gonçalves², Anabela Valadas², Cristina Januário³, Lénia Nogueira⁴, José Luís Mota Vieira⁵, Mário Rui Silva⁶, António F. Bastos Lima⁷

1-Laboratório de Farmacologia Clínica e Terapêutica, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 2-Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular; 3-Hospital Universitário de Coimbra; 4-KeyPoint, Consultoria Científica Lda; 5-Associação Portuguesa de Doentes de Parkinson (APDPk); 6-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 7-Hospital Geral de Santo António.

Introdução: A DP é a segunda doença neurodegenerativa mais prevalente, estimando-se que cerca de 1% da população mundial com idade \geq a 65 anos seja afectada. Na Europa a taxa de prevalência bruta varia entre 65,6/100,000 até 12.500/100.000. Portugal é um dos países com provável maior prevalência de PD, condicionado pela elevada prevalência da mutação LRRK2-G2019S, considerada a causa mais frequente de DP familiar ou esporádica. A prevalência estimada, com base no estudo da rede SENTINELA, foi de 1,4/1.000 nos homens e 1,3/1,000 nas mulheres.

Objectivos: A ausência de estudos de base populacional, em Portugal, com metodologia porta-a-porta, motivou a realização de um estudo para determinar a prevalência da DP em Portugal.

Metodologia: Foi desenhado um estudo epidemiológico transversal para a população Portuguesa com 50 ou mais anos, realizado em duas fases: na primeira foi aplicado um questionário a uma amostra de 5.042 indivíduos pelo método *randam route*, que permitiu identificar potenciais casos de DP; na segunda fase, estes casos foram avaliados por um neurologista para confirmação do diagnóstico. A análise estatística incluiu a estimação de intervalos de confiança a 95% para a prevalência de DP.

Resultados: A prevalência estimada de DP para a população com 50 ou mais anos foi de 0,24% (IC95% [0,043%; 0,492%]), mais elevada no sexo masculino (0,45% versus 0,12%), e acima dos 65 anos (0,56% versus 0,12%). Os casos positivos de DP encontravam-se entre o estágio 2 e 3 de Hoehn & Yahr modificado, com um valor mediano de 80 no índice de actividade de Schwab & England.

Conclusão: O número total de casos estimado de DP na população com 50 ou mais anos foi de 12,9/1.000, superior ao observado anteriormente mas aquém do previsto. A não inclusão na base de amostragem de lares e instituições pode ser um viés determinante da precisão desta estimativa.

Reunião de Primavera da Sociedade Portuguesa de Cefaleias de Cefaleias 2014

Braga, 11 e 12 de Abril
Hotel Mercure



Programa

Sexta-feira, 11 de Abril de 2014

13h00 Abertura Secretariado

Brunch

14h00 Abertura da Reunião da Primavera
Direcção SPC, Fátima Almeida (Directora do Serviço Neurologia do Hospital de Braga)

14h15 CASOS CLÍNICOS
Moderadores: Helena Gens, Gabriela Machado

- Cefaleia e oftalmoparésia no adulto jovem: 2 casos de difícil diagnóstico
- J. Nuno Alves
- Cefaleia como manifestação isolada de Síndrome de Susac - Andreia Matas
- Cefaleia e esclerose múltipla: sintoma ou comorbilidade? - Ana Gouveia
- Cefaleia em salva e dissecação carotídea: origem comum ou mera coincidência?
- Raquel Samões
- Cefaleia em salvas como forma de apresentação de fístula arteriovenosa dural
- Ricardo Almendra

15h00 CONFERÊNCIA
Genética da enxaqueca
José Barros
Moderador: Jorge Machado

15h45 CASOS INTERACTIVOS
Moderadores: Manuela Palmeira, José Barros

- Caso 1 - Andreia Matas
- Caso 2 - António Campos
- Caso 3 - Luciano Almendra

16h45 Coffee Break

17h00 MESA REDONDA

Aplicabilidade da nova classificação à Enxaqueca na idade pediátrica

Moderadores: Isabel Fineza, Fátima Almeida

Particularidades da Enxaqueca na criança - Inês Carrilho

Síndromes episódicos que podem estar associados a enxaqueca - Cristina Garrido

17h45 COMUNICAÇÕES ORAIS

Moderadores: Paula Esperança, António Jorge

“Quantas auras deve ter um status de aura” - Ana João

Avaliação da resposta da alodinia aos tratamentos preventivos da enxaqueca utilizados na prática clínica de rotina - Ana Gouveia

Cefaleia isolada como manifestação de TVC - Joana Martins

Cefaleia ortostática: desafio de diagnóstico e tratamento - Sara Varanda

Torcicolo paroxístico: sempre benigno? - Catarina Mendes

19h00 Reunião administrativa

20h00 Jantar

Sábado, 12 de Abril de 2014

09h30 CASOS CLÍNICOS

Moderadores: Gisela Carneiro, Conceição Moraes

“Enxaqueca” oftalmoplégica na criança: dificuldades no diagnóstico - Ana Filipa Santos

Cefaleia noturna no idoso: não esquecer a cefaleia hípica - Telma Santos

Epistáxis numa cefaleia trigémico-autonómica - Gonçalo Cação

Fenómenos visuais transitórios: aura típica sem cefaleia ou enxaqueca retiniana?

- Célia Machado

Linfoma MALT intra-orbitário no diagnóstico diferencial da arterite temporal -

Ricardo Almendra

Síndrome dos vômitos cíclicos: revisão de dois casos clínicos - Telma Santos

SUNCT: uma observação oportuna - Márcia Meireles

10h45 Coffee Break

11h00 MESA REDONDA

Enquadramento dos triptanos no tratamento sintomático da enxaqueca

Moderadores: Isabel Luzeiro, Pereira Monteiro

Farmacocinética e farmacodinâmica dos triptanos - Fontes Ribeiro

Qual o mais adequado? - Lúvia de Sousa

Doentes respondedores e não respondedores - Paulo Coelho

Quando os triptanos estão contraindicados... - Sónia Batista

Atribuição do prémio SPC ao melhor Caso Clínico apresentado na reunião

Apoio VIDJEN Pharma

12h30 Almoço

Resumos

Cefaleias e oftalmoparésia no adulto jovem: dois casos de difícil diagnóstico

José Nuno Alves, Célia Machado, Ana Filipa Santos, Ricardo Maré, Margarida Rodrigues, Esmeralda Lourenço
Serviço de Neurologia, Hospital de Braga.

Introdução: A enxaqueca oftalmoplégica caracteriza-se por crises recorrentes de cefaleias com características de enxaqueca associadas a parésia de um ou mais nervos oculomotores.

Caso Clínico 1: Mulher de 35 anos, com antecedentes de Tiroidite de Hashimoto e história familiar de enxaqueca. Aos 21 anos inicia episódios recorrentes de cefaleias retrooculares direitas intensas, pulsáteis, associadas a vômitos e fotofobia com duração variável associados a parésia completa do nervo oculomotor direito que recupera entre 3 semanas a 4 meses. Em 14 anos registaram-se 8 episódios, com episódio de dor particularmente resistente à corticoterapia na gravidez e com actual parésia residual do oculomotor. RM CE com contraste e angiografia não revelaram alterações.

Caso Clínico 2: Mulher de 38 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Aos 32 anos recorreu ao SU por quadro de ptose da pálpebra esquerda e diplopia vertical após episódio de cefaleia supra-orbitária ipsilateral no dia anterior. Apresentava parésia da divisão superior do III par. A investigação laboratorial e imagiológica de parésia isolada do nervo oculomotor foi normal. Em 6 anos de evolução apresentou 4 episódios de cefaleias supra-orbitárias esquerdas associados a ptose da pálpebra esquerda e num destes episódios diplopia vertical e anisocoria (pupila esquerda maior que a direita). Medicada desde 2011 com flunarizina verificando-se correlação entre períodos de suspensão terapêutica e recorrência da clínica.

Discussão: Descrevem-se dois casos que cumprem os critérios de neuropatia dolorosa/enxaqueca oftalmoplégica da ICHD-II Apesar da idade de início tardia, a exclusão de outras causas e o padrão de evolução clínica permitiram os diagnósticos.

Cefaleia como manifestação isolada de Síndrome de Susac

Andreia Matas, Angel Moya, João Gabriel, Mário Rui
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes-e-Alto-Douro.

Introdução: A Síndrome de Susac é uma entidade clínica incomum que se caracteriza pela tríade de encefalopatia, retinopatia e surdez neurossensorial. Cefaleia, por vezes intensa e de características migranósas, é um sintoma frequentemente associados, mas muitas vezes subvalorizado.

Caso Clínico: Senhora de 52 anos de idade, em antecedentes pessoais ou familiares relevantes, referenciada à consulta de Neurologia por cefaleia com cerca de 10 anos de evolução. Relata uma cefaleia holocraneana de predomínio bifrontal, pulsátil, associada ocasionalmente a vertigem e náuseas, recentemente agravada. Sem menção a qualquer outra sintomatologia associada ou a história recente ou remota de perda súbita de acuidade visual ou auditiva. Ao exame neurológico, sem alterações ao nível dos pares cranianos, sinais piramidais ou cerebelosos, ou evidência de disfunção cognitiva. O estudo

analítico, incluindo estudo imunológico e virológico, resultou negativo, assim como o estudo citoquímico, microbiológico, pesquisa de vírus e bandas oligoclonais no LCR. A RMN encefálica evidenciou múltiplas lesões infra e supratentoriais, com envolvimento do corpo caloso e centros semiovais, num padrão sugestivo do diagnóstico de Síndrome de Susac. No follow up um ano depois, a doente mantém-se sem tratamento imunossupressor, com menção a episódios ocasionais de cefaleia que são tratados sintomaticamente, sem qualquer outra sintomatologia nem alteração do seu estado neurológico.

Conclusão: O espectro de apresentação da Síndrome de Susac é heterogéneo, sendo actualmente reconhecidas várias formas de apresentação atípica. Destaca-se o caso clínico apresentado pela particularidade da cefaleia surgir como manifestação isolada desta infrequente entidade clínica.

Cefaleia e Esclerose Múltipla: sintoma ou comorbilidade?

Ana Gouveia, Inês Correia, Sónia Batista, Lúvia Sousa
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A cefaleia não é classicamente reconhecida como sintoma de Esclerose Múltipla (EM). Frequentemente o estudo etiológico de uma cefaleia leva ao reconhecimento de Síndrome Radiológica Isolada (RIS), que em muitos casos se converte em EM. Os mecanismos propostos para a cefaleia na EM são a libertação de citocinas próinflamatórias, desregulação serotoninérgica e localização das lesões em áreas adjacentes à substância cinzenta periaqueductal ou em segmentos cervicais.

Casos clínicos: Mulher, 42 anos, sem cefaleia prévia, desenvolve cefaleia crónica diária, durante 6 meses. Localização frontal e occipital bilateral, em “aperto”, de intensidade moderada, acompanhada de fotofobia. A RM-CE revelou múltiplas lesões de substância branca, incluindo uma parietal de maiores dimensões, captante (RIS). Meses depois, é efetuado diagnóstico de EM.

Mulher, 28 anos, com EM agressiva desde os 19 anos, sem história de cefaleia. Aos 27 anos, na mudança de natalizumab para fingolimod, desenvolve uma cefaleia muito intensa, durante 10 dias. A cefaleia era holocraneana, tipo aperto ou pulsátil nos períodos de agravamento, sem alteração com o decúbito ou sintomas acompanhantes. A RM-CE realizada após este período mostrou uma nova lesão frontal esquerda, não presente em exame prévio recente.

Homem, 26 anos, com EM desde os 20 anos, antecedentes de cefaleia tipo tensão episódica. Aos 23 anos, após abandono prévio de consulta e tratamento, pede ajuda por cefaleia muito intensa e frequente, desde há 4 meses. Referia períodos de exacerbação da dor que duravam 8 a 10 dias, intervalados por outros com cefaleia ligeira mas mantida. Nalguns períodos de agravamento descrevia “machadadas” sobre a região frontal direita. RM-CE com elevada carga lesional e lesões captantes.

Conclusão: Nestes três casos a cefaleia foi o único sintoma referido pelo doente no período de agravamento confirmado pela RM. As cefaleias apresentavam aspetos de enxaqueca ou de cefaleia primária tipo guinada, semelhante ao referido na literatura.

Cefaleia em salva e dissecação carotídea - origem comum ou mera coincidência?

Raquel Samões¹, Bruno Moreira², João Chaves¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António; 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António.

Introdução: Existem vários casos publicados de cefaleia em salva (CS) secundária a dissecação carotídea (DC), mas apenas um em que coexiste CS primária e CS secundária a DC. Apresentamos um caso semelhante.

Caso Clínico: Homem de 45 anos, sem antecedentes patológicos pessoais ou familiares de relevo, apresenta, desde os 17 anos, cefaleia fronto-temporal direita, muito intensa, com duração de 1-2 horas, frequência de 1-3 episódios por dia, por vezes noturnos, ocorrendo em alturas particulares do ano, com rubor conjuntival, lacrimejo, diminuição da fenda palpebral e congestão nasal ipsilaterais associados. Aos 41 anos, foi feito o diagnóstico de CS episódica, tendo sido medicado profilaticamente com verapamil e triptano em SOS, com boa resposta. Aos 42 anos, durante semana com síndrome gripal, novo aumento da frequência dos episódios de dor, com características sobreponíveis aos habituais, mas, como um dos episódios teve duração mais prolongada e associou-se a sensação de adormecimento em localização correspondente à dor, recorreu ao Serviço de Urgência. À admissão, ao exame neurológico, sem síndrome de Horner ou outros sinais disautonómicos, sem défices neurológicos focais. A TC cerebral revelou aumento do diâmetro do segmento cervical alto da artéria carótida interna direita (ACID) com hiperdensidade espontânea da sua parede. O estudo angiográfico mostrou dissecação pós-bulbar com hematoma mural, aneurisma dissecante distal e tortuosidade (kinking) proximal. O doente ficou hipocoagulado durante 6 meses. Quatro meses após a dissecação, realizou RM encefálica e angio-TC, que mostraram menor calibre na porção cervical alta da ACID, sem outras lesões vasculares e sem alterações parenquimatosas. Clinicamente, manteve a distribuição anual característica dos episódios de dor, sem novas atipias.

Conclusão: Este caso realça a importância de valorizar as alterações das características das cefaleias habituais dos doentes. Discute-se se existirá um mecanismo etiopatogénico comum na génese da cefaleia na CS e na DC por disfunção do sistema trigémino-vascular.

Cefaleia em salvas como forma de apresentação de fístula arteriovenosa dural

Ricardo Almendra; Pedro Guimarães; Ana Velon; Mario Rui
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real.

Introdução: A cefaleia em salvas representa um subtipo de cefaleia primária, com critérios de diagnóstico bem definidos. Raramente a mesma apresentação sindrómica pode ser secundária como exemplifica o caso de seguida descrito.

Caso Clínico: Mulher, 23 anos, observada em consulta de Neurologia por episódios recorrentes de cefaleia supra-orbitária, unilateral direita, tipo pulsátil, com intensidade máxima desde início, duração de 15 minutos, acompanhados por edema palpebral e lacrimejo homolateral. A descrição da própria evocava períodos raros de diplopia horizontal acompanhante. Aconteciam sobretudo pela manhã, ou precipitados

pelo exercício físico e com alívio parcial com paracetamol. A frequência era de 1 a 2 vezes por semana. Da história pessoal de salientar episódios raros sugestivos de cefaleia de tensão e na história familiar doença vascular cerebral do avô materno. O exame neurológico em período assintomático revelou-se sempre normal. Efetuou investigação com TC cerebral e angio-RMN encefálica que não revelaram alterações patológicas. Foi medicada com flunarizina, tendo-se verificado paulatino agravamento da frequência e duração das crises e refratariedade crescente à analgesia. Tendo em conta a descrição sindrómica sugestiva de cefaleia trigémino-autonómica, nomeadamente de cefaleia em salvas, iniciou profilaxia com verapamil com melhoria incipiente da frequência, mantendo no entanto cerca de 20 episódios mensais mesmo com a maximização posológica. Salienta-se que as crises não aliviavam com oxigenoterapia e triptano, mas tinham a essa altura alívio parcial com ibuprofeno. As atipias verificadas motivaram nova angio-RMN encefálica que probabilizou a existência de fístula arteriovenosa a nível do ângulo ponto-cerebeloso direito confirmada por arteriografia clássica. A posterior embolização, embora parcial, foi terapêutica, com frequência atual de cerca de dois episódios mensais sem necessidade de terapêutica sintomática.

Conclusão: O caso descrito alerta para os sintomas atípicos e ausência de resposta à terapêutica clássica como válidos motivos para a investigação de causa secundária num síndrome sugestivo de cefaleia em salvas.

Meningite de Mollaret: diagnóstico improvável num caso de cefaleia recorrente

Andreia Matas, Ricardo Almendra, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes-e-Alto-Douro, Hospital de Vila Real.

Introdução: A meningite de Mollaret é uma entidade clínica rara caracterizada por episódios recorrentes de cefaleia intensa, meningismo e febre. Apresentamos um caso por nós recentemente diagnosticado, em que a cefaleia recorrente foi um elemento essencial para estabelecer este improvável diagnóstico.

Caso Clínico: Senhora de 31 anos de idade trazida ao serviço de urgência por quadro de cefaleia holocraneana intensa com irradiação cervical, de instalação súbita, associada a fotofobia e agravada com as manobras de valsalva. Apresentava febre, sem sinais de instabilidade hemodinâmica e assinalava-se, ao exame neurológico, rigidez terminal da nuca sem qualquer défice motor ou sensitivo focal associado. Destacamos dos antecedentes pessoais um episódio prévio documentado de meningite asséptica 5 meses atrás e menção a vários outros episódios de cefaleia de características em tudo semelhantes à do actual episódio nos últimos 18 meses. O estudo analítico, incluindo estudo imunológico e virológico, foi negativo e a RMN Encefálica não evidenciou alterações clinicamente relevantes. O estudo do LCR revelou pleocitose (80% de células polimorfonucleares), com normoglicorria e normoproteínoorraquia; o estudo microbiológico, assim como a pesquisa de bandas oligoclonais e de PCR para M. tuberculosis, HSV 1 e 2, Borrelia, Brucella, EBV e CMV, foi negativo. O tratamento adoptado foi apenas sintomático, tendo-se assistido a uma remissão completa do quadro cerca de 48 horas após a sua ins-

talação. Ao follow up aos 5 meses a doente mantém-se assintomática, sem menção a novos episódios ou evidência de qualquer alteração ao exame neurológico.

Conclusão: Este caso alude a uma entidade clínica benigna, pouco frequente, que se associa a cefaleia recorrente. A sua identificação tem importantes implicações prognósticas e evita a realização desnecessária de investigação extensa em cada episódio futuro.

Cefaleia do avião: caso clínico de uma entidade recente

António Martins de Campos; Helena Felgueiras; Telma Santos; Pedro Carneiro

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho.

Introdução: O primeiro caso de “cefaleias do avião” foi publicado em 2004 tendo havido desde então cada vez mais interesse por este tipo de cefaleia, verificando-se um grande aumento do número de casos descritos nos últimos anos. Estas ocorrem durante viagens de avião apresentando características específicas, o que levou a que fosse incluída na terceira edição da Classificação Internacional de Cefaleias como cefaleia atribuída a perturbação da homeostase. Dos vários mecanismos fisiopatológicos propostos, o principal parece ser o barotrauma.

Caso clínico: Apresentamos o caso de um homem de 26 anos que teve cefaleias associadas exclusivamente a viagens de avião. As cefaleias começavam abruptamente quando o avião iniciava a descida e eram tipo agulhada, na região periorbitária esquerda, intensidade 9/10, sendo acompanhadas de lacrimejo ipsilateral. A dor atingia intensidade máxima em segundos, cessando em cerca de 10min, com a aterragem do avião. Sem náuseas, vômitos ou fono/foto/osmofobia associados. O doente viajava desde os 5 anos, relatando episódios de cefaleia apenas nas suas últimas duas viagens. Não apresentava sintomas compatíveis com infecção respiratória alta, nomeadamente sinusite, à data dos voos. Antecedentes pessoais de rinite alérgica. Não faz medicação habitual. O exame neurológico era normal. Sem alterações imagiológicas na RM e angio-RM cerebral. A TC dos seios perinasais revelou espessamentos mucosos inflamatórios e desvio do septo nasal. Realizou como profilaxia, uma semana antes do próximo voo, anti-histamínico oral, corticóide inalável e vasoconstritor tópico obtendo sucesso terapêutico completo.

Conclusão: Apresentamos um doente com cefaleias cujas características são semelhantes aos casos descritos como “cefaleia do avião”. Realçamos a necessidade de estar atento para esta entidade recente para a correcta classificação das cefaleias destes doentes e exclusão de causas secundárias. É necessário serem reportados mais casos para ser melhor enquadrada na Classificação Internacional de Cefaleias.

Pneumocefalia: Uma outra causa de cefaleia pós-parto

Luciano Almendra¹, Joana Parra¹, Sónia Ribeiro², Sónia Batista¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Obstetrícia, Maternidade Bissaya Barreto, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A cefaleia é uma queixa comum no puerpério,

que pode ser precipitada, agravada ou causada por uma variedade de fatores. A pneumocefalia associada à anestesia epidural é uma causa rara. Pneumocefalia define-se pela presença de conteúdo gasoso intracraniano, decorrente, habitualmente, de alterações pós-traumáticas, procedimentos invasivos, infeções ou lesões tumorais. O seu espectro de manifestações inclui cefaleia, náuseas, vômitos, convulsões, tonturas ou alteração do estado de consciência, dependendo do volume e localização das coleções gasosas.

Caso clínico: Mulher de 22 anos com quadro de cefaleia frontal intensa, vômitos e tonturas com início súbito após parto de feto morto, às 22 semanas. Efetuada anestesia epidural sem dificuldades técnicas. Abordagem terapêutica da dor com recurso a analgésicos de vários grupos farmacológicos, incluindo cafeína endovenosa, sem evidência de melhoria clínica. Ao quarto dia, pela refratariedade à terapêutica é solicitada observação por Neurologia. A cefaleia era agora descrita como holocraniana de predomínio occipital, pulsátil, muito intensa, com náuseas, vômitos e fotofobia, e sem relação com o ortostatismo. Exame neurológico normal, sem sinais meníngeos. Imagiologicamente sem alterações parenquimatosas, sendo evidentes focos de pneumocefalia subaracnóideus. Realizada terapêutica sintomática antiemética e analgésica, associada a oxigenoterapia com fiO₂ a 100%. Melhorou ao terceiro dia de terapêutica, tendo alta assintomática.

Conclusão: A cefaleia secundária à anestesia epidural é comumente atribuída à transposição inadvertida da duramater, com conseqüente baixa na pressão do LCR, por extravasamento. A cefaleia associada à pneumocefalia difere da cefaleia pós-punção, pelo seu tempo de instalação, que ocorre de forma súbita, enquanto na última tende a ocorrer 24 a 48 horas após o procedimento. A maioria das coleções gasosas comporta-se de forma benigna, respondendo à terapêutica conservadora. A oxigenoterapia com fiO₂ elevada promove o aumento da taxa de reabsorção. O tempo de recuperação médio ronda os 4 a 5 dias, à medida que o ar é reabsorvido.

Quantas auras deve ter um status de aura?

Ana Alagoa João¹, Tomás Goucha MD^{2,3}, Isabel Pavão Martins MD PhD¹

1-Dep. de Neurociências Clínicas, Ins. de Medicina Molecular, Universidade de Lisboa, Portugal; 2-Max Planck Institute for Human Cognitive and Brain Sciences, Leipzig, Germany; 3-Berlin School of Mind and Brain, Humboldt University, Berlin, Germany.

Introdução: A *aura status* é uma variante de Enxaqueca definida por critérios de pesquisa não validados.

Objetivos: Os autores efetuaram uma revisão sistemática dos casos publicados na literatura, assim como uma análise retrospectiva de 500 casos de Enxaqueca com Aura, para avaliar a aplicabilidade e características clínicas dos critérios sugeridos pela ICHD-IIIbeta, comparativamente a uma definição diagnóstica mais liberal: 3 ou mais episódios de aura num máximo de 3 dias consecutivos.

Resultados: Muitas publicações sob o título *aura status* correspondem a aura persistente ou à previamente denominada aura prolongada. Nove casos preencheram os critérios ICHD-IIIbeta para *aura status*. Nesta série, 1,7% ou 4,2% dos casos preencheram os critérios ICHD-IIIbeta ou aqueles definidos pelos autores, respetivamente. Independentemente dos critérios aplicados, os indivíduos com *aura status* são mais

velhos no momento de início, quando comparados com os casos de aura típica. Apresentam ainda predomínio de sintomas visuais e ausência de alterações imagiológicas significativas ou sequelas neurológicas. Em alguns casos, verificou-se recorrência do quadro.

Conclusão: Ambos os critérios identificam uma população semelhante de doentes (idade, género, principais sintomas, imagiologia e evolução). Tendo em conta que os casos de auras recorrentes frequentes poderão suscitar as mesmas questões na prática clínica, independentemente dos critérios aplicados, a utilização de uma definição mais abrangente pode permitir obter um maior número de casos, conduzindo eventualmente à identificação de subtipos de *aura status*.

Avaliação da resposta da alodínia aos tratamentos preventivos da enxaqueca utilizados na prática clínica de rotina

Ana Gouveia¹, Joana Parra¹, Ana Sofia Morais², Inês Marques¹, Lúvia Sousa¹, Isabel Luzeiro¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A alodínia, definida como percepção de dor em resposta a estimulação cutânea não nociceptiva, afeta cerca de 50-60% dos doentes com enxaqueca. Parece ser mais frequente no sexo feminino, doentes com enxaqueca com aura, elevada frequência de crises, enxaqueca crónica e maior pontuação em escalas de incapacidade. Associa-se a síndromes de dor crónica, depressão e ansiedade. O conhecimento atual sobre a eficácia dos tratamentos (abortivos ou preventivos) da enxaqueca na alodínia é escasso. Apresentamos o protocolo de um estudo de investigação clínica sobre alodínia e tratamentos de enxaqueca.

Objetivo primário: avaliar a resposta da alodínia aos tratamentos preventivos da enxaqueca utilizados na prática clínica. Objetivos secundários: comparar a eficácia dos fármacos abortivos de crise, antes e depois da instalação de alodínia; caracterização clínico-demográfica da população de doentes com alodínia.

Metodologia: Estudo observacional de coorte prospectivo. Inclusão de todos os doentes observados na Consulta Externa de Cefaleias, entre os 18 e 65 anos, com diagnóstico de Enxaqueca episódica, crónica ou provável definida pelos critérios da 3ª Edição da Classificação Internacional das Cefaleias e com critérios para iniciar tratamento preventivo. No início do estudo, é aplicado um questionário sobre os dados demográficos, características da cefaleia e comorbilidades do doente. No mesmo momento, é avaliada a presença e características da alodínia através do questionário *Allodynia Symptom Checklist* (ASC-12) e de um método quantitativo (monofilamentos calibrados). São ainda aplicadas as escalas de incapacidade *Migraine Disability Assessment Score* (MIDAS), de qualidade de vida *Migraine Specific Quality of Life* (MSQoL) e de avaliação de depressão *Beck Depression Inventory*. O doente inicia tratamento preventivo escolhido de forma individualizada. Durante 3 meses, o doente faz o registo das crises, findos os quais são de novo aplicados os questionários ASC-12, MIDAS e MSQoL e será efetuada nova avaliação quantitativa da alodínia.

Cefaleia isolada como manifestação de trombose venosa cerebral

Joana Martins, Gonçalo Cação, Rui Felgueiras, Nuno Vila-Chã
Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: A cefaleia é o sintoma de apresentação mais comum da trombose venosa cerebral (TVC). Surge geralmente em associação com outras manifestações clínicas, no entanto a forma isolada foi descrita em cerca de 15% dos doentes.

Objetivo: Caracterizar a cefaleia como manifestação isolada de TVC.

Metodologia: Estudo retrospectivo baseado nos processos clínicos dos doentes internados no Serviço de Neurologia num intervalo de 15 anos (entre Novembro de 1998 e Novembro de 2013) com o diagnóstico de TVC. O critério de selecção dos doentes foi a cefaleia isolada como manifestação clínica.

Resultados: Identificaram-se 55 doentes com TVC, dos quais foram incluídos 14 (25,5%) com cefaleia isolada (idade média 43,3±16,6 anos, 10 do género feminino). O início foi progressivo em 8 doentes, agudo em 3 e súbito em 3. De localização hemisférica em 6 doentes, holocraniana em 4, bifrontal em 3 e temporo-parietal em 1. Quanto ao tipo de cefaleia, foi descrita como latejante em 5 doentes, aperto em 4 e fisgada em 3 (não registado em 2). Relativamente à evolução, caracterizava-se como contínua em 11 e intermitente em 3 doentes. Foi classificada como muito severa ou severa em 7 e moderada em 7. Acompanhava-se por náusea em 7 doentes, vômito em 7, fotofobia em 6, fonofobia em 3, alterações visuais em 2, alteração do sono em 2, auditivas em 1 e um doente não descrevia outra sintomatologia. Treze doentes não apresentavam melhoria com analgesia. Dez doentes não referiam antecedente de cefaleia. O tempo médio de duração até ao diagnóstico foi 9,6±9,7 dias.

Conclusão: Na nossa série, a prevalência de cefaleia isolada foi superior aos dados publicados na literatura. Não se define um padrão típico, no entanto o nível de suspeita deve ser elevado perante uma cefaleia progressiva, contínua, moderada-severa e/ou resistente à analgesia num doente sem história prévia de cefaleia.

Cefaleia Ortostática - Desafios de Diagnóstico e Tratamento

Sara Varanda¹, Mauro Pereira², Gisela Carneiro¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Braga; 2-Serviço de Anestesiologia do Hospital de Braga.

Introdução: a cefaleia ortostática é manifestação característica da hipotensão intracraniana. Pode ser espontânea, secundária a punção dural ou a fistula de líquido.

Objetivos: análise retrospectiva dos casos de cefaleia ortostática atribuível a hipotensão intracraniana que necessitaram de observação em urgência hospitalar.

Metodologia: pesquisa de casos avaliados no serviço de urgência entre Janeiro de 2012 e Fevereiro de 2014, com o diagnóstico sindromático de cefaleia ortostática e seu enquadramento na classificação internacional de cefaleias.

Resultados: identificaram-se treze doentes, oito mulheres, com idades compreendidas entre 10 e 72 anos. Além da cefaleia, todos apresentavam pelo menos outro dos seguintes sintomas: náuseas, vômitos, tonturas, acufenos, fono/fotofobia ou

visão dupla. Todos foram admitidos em internamento hospitalar, excepto um que foi tratado em ambulatório. Os doentes internados foram investigados com TC e/ou RM cerebral. Outros exames realizados em casos específicos foram: punção lombar com determinação da pressão de abertura de líquido, RM medular e cisternografia com 11In. Todos cumpriam os critérios de diagnóstico para cefaleia atribuída a hipotensão de líquido. Um caso preenchia critérios para cefaleia por fistula de líquido, quatro para cefaleia pós-punção lombar e oito cumpriam os critérios de diagnóstico para cefaleia atribuída a hipotensão intracraniana espontânea. Foi instituído tratamento conservador em todos, correcção cirúrgica de fistula de líquido num doente e realização de tamponamento sanguíneo epidural com sangue autólogo em casos seleccionados. Oito doentes tiveram remissão dos sintomas e cinco com alívio parcial.

Discussão: o diagnóstico atempado de cefaleia ortostática obriga a um elevado nível de suspeição pois cursa com sintomas heterogêneos e os exames complementares podem não revelar alterações típicas. As estratégias terapêuticas são controversas e não estão padronizadas dificultando a avaliação da sua eficácia.

Torcicolo paroxístico: sempre benigno?

Catarina Mendes, Cristina Garrido, Catarina Magalhães, Sónia Figueiroa, Teresa Temudo, Inês Carrilho
Serviço de Neuropediatria do Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: O torcicolo paroxístico benigno (TPB) inclui-se nos síndromes episódicos que podem estar associados com enxaqueca. Caracteriza-se por episódios de distonia cervical autolimitados, de duração variável, acompanhados frequentemente por outros sintomas como irritabilidade, vômitos e ataxia. Apesar de considerado benigno, reconhece-se associação com atraso de desenvolvimento da motricidade grosseira e enxaqueca na idade adulta.

Objetivos: Caracterização clínica das crianças seguidas na consulta externa de Neuropediatria por torcicolo paroxístico.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com registo de diagnóstico de torcicolo paroxístico no arquivo da consulta.

Resultados: Dos 26 casos encontrados, 2 foram eliminados por falta de dados. Dos 24 estudados, 18 pertencem ao género feminino e 6 apresentam história familiar de enxaqueca. O início dos sintomas variou entre os 2 meses e os 6 anos (mediana 7 meses). A resolução dos sintomas aconteceu em média 27,4 meses depois (mediana 23), em média aos 2,8 anos de idade. Em 50% foram observados sintomas acompanhantes. Sete apresentavam atraso do desenvolvimento psicomotor (29%). Na investigação etiológica, 22 realizaram RMN e 20 estudo metabólico. Dos 24 casos de torcicolo paroxístico, 19 foram classificados metabólico. Dos 24 casos de torcicolo paroxístico, 19 foram classificados como TPB e os restantes 5 revelaram outros diagnósticos (3 patologia osteoarticular/reumatológica, 1 síndrome do aqueduto vestibular largo e 1 tumor da medula). Dos doentes que mantiveram seguimento, 6 evoluíram para enxaqueca ou vertigem paroxística benigna (VPB).

Conclusões: O TPB deve fazer parte dos diagnósticos diferenciais de enxaqueca. No entanto, a realização de investigação complementar é importante, na maioria dos casos, para exclusão de outras patologias. Na nossa amostra, encontramos uma elevada percentagem de casos com atraso psicomotor (29%) e que evoluíram para enxaqueca ou VPB (25%).

Cerca de 20% dos casos que inicialmente foram classificados como TPB, apresentaram outros diagnósticos, incluindo 1 caso de neoplasia. Salienta-se assim a importância da investigação etiológica e do acompanhamento destes doentes.

“Enxaqueca” Oftalmoplégica na Criança - Dificuldade no Diagnóstico

Ana Filipa Santos¹, Nuno Ferreira², José Pedro Pereira³, Inês Carrilho⁴

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 3-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar do Porto; 4- Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: A enxaqueca oftalmoplégica é uma entidade rara caracterizada por episódios recorrentes de cefaleia unilateral associada a paresia ipsilateral de um ou mais nervos oculomotores (geralmente o III) na ausência de outra lesão intracraniana demonstrável, para além de alteração de sinal na RM do próprio nervo afetado. A maioria dos casos tem início na infância. Previamente classificada como uma variante de enxaqueca é atualmente considerada uma neuropatia recorrente dolorosa.

Casos clínicos:

1 - Menino de 10 anos, assintomático até aos 5 anos quando é internado por cefaleia frontal intensa associada a fonofobia, vômitos e diplopia. Avaliação oftalmológica e RM cerebral normais. Resolução espontânea em 7 dias. Episódio semelhante aos 6 anos. Novo internamento aos 7 anos por cefaleia e diplopia com parésia parcial do III. Estudo imunológico, infeccioso, pró-trombótico e líquido normais. RM/AngioRM cerebral revelou espessamento focal do III nervo craniano esquerdo na cisterna interpeduncular. Iniciou prednisolona com resolução completa. Desde então episódios recorrentes de cefaleia hemcraniana/periorbitária esquerda, sem oftalmoparesia. Após um episódio repetiu RM cerebral que mostrou espessamento focal do III, com captação de contraste.

2 - Menino de 13 anos, assintomático até aos 2 anos altura em que se instala paresia completa do III par direito precedida de vômitos e desconforto abdominal. Sem cefaleia, febre, traumatismo. Estudo analítico, líquido, RM/AngioRM cerebral normais. Iniciou prednisolona com resolução completa. Desde então com episódios de enxaqueca. Aos 5 anos episódio de cefaleia frontal direita e vômitos com duração de 7 dias que resolveu após corticóide. RM cerebral (sem contraste) normal.

Discussão: No primeiro caso, as alterações da oculomotricidade, a RM e resposta à corticoterapia favorecem o diagnóstico de enxaqueca oftalmoplégica. No segundo caso, a idade de início muito precoce, e o episódio único de oftalmoparesia sem cefaleia, levanta mais questões de diagnóstico. Relembramos a importância de realizar RM com contraste nestes casos.

Cefaleia noturna no idoso: não esquecer a Cefaleia Hípica

Telma Santos, Helena Felgueiras, António Campos, Graça Sousa, António Jorge, Hugo Morais

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A cefaleia hípica (CH) é uma cefaleia primária rara que se caracteriza por episódios de dor surda que ocorrem durante o sono acordando o doente. Afeta predominantemente o género feminino com mais de 50 anos. A cefaleia tem tipi-

camente uma localização fronto-temporal/difusa, duração ≥ 15 minutos e início 120-480 minutos após adormecer, na ausência de sintomas disautonómicos. Exige diagnóstico diferencial com outras cefaleias predominantemente/ exclusivamente noturnas primárias (sobretudo o cluster) e secundárias (hipertensão intracraniana, perturbações do sono, abuso de analgésicos), incluindo a arterite temporal nos idosos. A cafeína constitui o tratamento de primeira-linha na fase aguda e profilática, surgindo como alternativas os analgésicos, lítio e indometacina.

Caso clínico: Mulher, 70 anos, descreve desde há dois anos episódios recorrentes de cefaleia frontal esquerda tipo aperto de intensidade moderada (7/10), que ocorrem exclusivamente durante o sono, acordando-a entre 1-2 horas da madrugada (3 horas após deitar). Estes episódios ocorriam 3 vezes/semana (exclusivamente 1/noite), totalizando 15-20 episódios/mês que persistem 2 horas na ausência de analgesia. Nega lacrimejo, rinorreia, injeção conjuntival, náuseas e fono/fotofobia. Nega sonolência diurna. Antecedentes pessoais/familiares irrelevantes. Sem alodinia/nodularidades à palpação da artéria temporal. O exame neurológico era normal, incluindo fundoscopia. O estudo analítico, incluindo velocidade de sedimentação (VS), e o TC-encefálico não evidenciam alterações. A doente refere resposta total à associação AAS/cafeína (500mg/30mg) no tratamento de fase aguda, e ineficácia da indometacina como profilático. Os episódios diminuíram de frequência no último ano, encontrando-se assintomática desde há um mês.

Conclusão: Apresentamos um caso de cefaleia que ocorre durante o sono, periódica e sem disautonomia numa idosa, cumprindo critérios de diagnóstico de CH. A ausência de nodularidades na artéria temporal e de alterações no fundo ocular, VS e TC-encefálico permitiram excluir etiologias secundárias. Pelas características clínicas e especificidades terapêuticas, realçamos a importância de considerar a CH no diagnóstico diferencial de cefaleia noturna.

Epistaxis numa cefaleia trigemino-autonómica

Gonçalo Cação, Fernando Correia, José Pereira-Monteiro
Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: As cefaleias trigemino-autonómicas caracterizam-se pela presença de sintomas/sinais autonómicos proeminentes, habitualmente unilaterais e ipsilaterais à cefaleia, sendo que a presença de epistaxis não se encontra descrita.

Caso Clínico: Mulher, 61 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus e dislipidemia, com história familiar de enxaqueca, apresenta cefaleias de início pelos 30 anos, fronto-orbitais esquerdas com irradiação parieto-occipital, pulsáteis, acompanhadas de fotofobia, fonofobia, náuseas, vômitos, edema periorbitário e ptose palpebral esquerda. Duração de 48-72h, com frequência de 3-4 episódios por mês. Ressonância cerebral inicial normal. Foram tentados, ao longo do tempo, vários profiláticos para enxaqueca, sem claro sucesso.

Em Dezembro de 2013 iniciou uma dor tipo fisgada na região periocular esquerda, com duração de 1 a 2 minutos, acompanhada de hiperemia conjuntival, lacrimejo, rinorreia e edema palpebral ipsilaterais, frequência de 4 a 5 vezes por dia. Em alguns destes episódios, apresenta epistaxis ipsilateral que inicia com a dor e é auto-limitada. Mantinha cerca de 4-5 episódios de enxaqueca por mês. Ao exame neurológico tinha ligeiro edema palpebral esquerdo e hipostesia álgica no território maxilar do

trigémio esquerdo. Ressonância cerebral revelou contacto neurovascular no segmento cisternal do trigémio esquerdo (menos espesso que o direito) com ramo da artéria cerebelosa antero-inferior. O quadro foi interpretado como provável SUNCT sintomático a compressão trigeminal por ansa vascular.

Conclusão: Este caso ilustra uma doente com diagnóstico inicial de enxaqueca, que posteriormente desenvolveu uma cefaleia trigemino-autonómica sugestiva de SUNCT, com epistaxis associada.

Embora esteja descrita associação entre epistaxis e enxaqueca, a associação com cefaleia trigemino-autonómica não foi reportada. Nos casos de enxaqueca o mecanismo proposto foi que a activação do sistema trigeminovascular induziria vasodilatação de ramos das carótidas internas e externas, levando a um aumento do fluxo sanguíneo no plexo vascular na mucosa nasal, predispondo a hemorragia. Neste caso, especulamos que o mecanismo possa ser semelhante.

Fenómenos visuais transitórios: aura típica sem cefaleia ou enxaqueca retiniana?

Célia Machado, José Nuno Alves, Ana Filipa Santos, Esmeralda Lourenço
Serviço de Neurologia, Hospital de Braga.

Introdução: Os episódios neurológicos transitórios, nomeadamente visuais, são relativamente comuns e em muitas situações correspondem a auras migranosas. Na maioria destes casos o diagnóstico é de exclusão.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 23 anos, sem antecedentes pessoais relevantes e sem história familiar de enxaqueca. Referenciado por cefaleias, referia episódios desde há 5 anos, de visão enevoada, fosfenos e escotomas apenas no olho direito, com duração de 5-10 minutos. Desapareciam espontaneamente e não estavam associados a cefaleia. Inicialmente teria uma frequência de 2/2 meses mas actualmente tem cerca de 1 episódio/semana. Relata um episódio único, há um ano, de parestesias no membro superior esquerdo, região perioral e língua com 10 minutos de duração seguido, em cerca de 30 minutos, por cefaleia hemicraniana esquerda pulsátil, muito intensa, com náuseas, vômitos, fono e fotofobia. Melhorou após analgesia endovenosa. Ao exame neurológico não apresentava alterações. Exame oftalmológico entre os episódios apenas com erros refractivos. Ressonância magnética cerebral com e sem contraste normal. Electroencefalograma interictal normal. Estudo analítico sem alterações. Eco-Doppler dos vasos do pescoço, ecocardiograma e holter sem alterações. Iniciou terapêutica profiláctica com flunarizina.

Discussão: Excluídas outras causas de alterações transitórias da visão monocular, os episódios referidos cumprem os critérios da *International Headache Society* (ICHD-2) para aura típica sem cefaleia. Contudo, a presença de sintomas estritamente monoculares coloca a hipótese de enxaqueca retiniana.

Linfoma MALT intra-orbitário no diagnóstico diferencial da arterite temporal

Ricardo Almendra, Andreia Veiga, Andreia Matas, Ana Velon, Mario Rui
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real.

Introdução: Os linfomas primários não Hodgkin intraoculares correspondem a cerca de 1-2% de todos os linfomas pertencentes a esta categoria, sendo o MALT o mais frequente. A sua etiopatogenia ainda não se encontra completamente esclarecida, questionando-se a importância de fatores infecciosos e inflamatórios/autoimunes na resposta celular anómala.

Casos clínicos: Reportam-se 2 doentes do sexo masculino de 60 e 78 anos com história de cefaleia frontotemporal intensa associada a sintomas constitucionais frustrantes. De antecedentes pessoais a realçar apenas no primeiro doente artrite reumatoide medicada com corticoterapia em baixa doses. O estudo analítico evidenciou elevação dos marcadores inflamatórios em ambos e anemia no segundo doente. A investigação imagiológica não evidenciou anormalidades. No primeiro caso a biópsia de artéria temporal foi negativa. No segundo não foi realizada. Ambos iniciaram prednisolona 1mg/kg/d com reversão da sintomatologia algica, embora no segundo doente verificada perda de acuidade visual do olho direito. Cerca de 3 meses após início da sintomatologia no primeiro caso e 4 anos depois no segundo, apresentam quadro de proptose, quemose, injeção conjuntival e alteração da oculomotricidade ocular do olho direito com hipostesia V1 homolateral. O estudo imagiológico evidenciou no primeiro espessamento do músculo retolateral por massa intraocular e solução de continuidade para o andar superior do crânio e no segundo massa retrocular intraorbitária ambas com captação de contraste. O estudo dirigido por biópsia evidenciou tratar-se de um linfoma MALT. Iniciada quimioterapia em ambos os casos com resolução da sintomatologia ocular, tendo contudo o primeiro persistência da cefaleia.

Conclusão: Sendo o linfoma MALT intraocular uma doença rara, pretendem estes casos lembrar esta entidade clínica no diagnóstico diferencial da arterite temporal, sobretudo no estádios iniciais da doença.

Síndrome dos vômitos cíclicos: revisão de dois casos clínicos

Telma Santos¹, Helena Felgueiras¹, António Campos¹, Ana Lopes², Raquel Guedes², Graça Sousa¹, António Jorge¹, Hugo Morais¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A síndrome dos vômitos cíclicos (SVC) é um síndrome periódico infantil que se caracteriza por episódios estereotipados e periódicos de náuseas e vômitos intensos que revertem totalmente. A associação entre SVC e enxaqueca é conhecida, estimando-se que até 87% destas crianças desenvolvam enxaqueca. Além disso, verifica-se frequentemente história familiar de enxaqueca e resposta à terapêutica anti-migranosa, motivando a sua inclusão na ICHD-II.

Casos clínicos: Apresentamos dois adolescentes, de 10 e 11 anos, do género masculino e feminino, respetivamente. Descrevem quadro com 3 anos de evolução de episódios recorrentes e estereotipados caracterizados por náuseas e vômitos incoercíveis (>10/hora), com início entre as 7-8 horas da manhã e duração entre 24-48 horas, permanecendo assintomáticos entre cada episódio.

O primeiro refere que estes episódios se associavam a dor abdominal difusa, de intensidade ligeira, sem periodicidade definida e na ausência de cefaleia, febre e diarreia. Iniciou terapêutica profilática com propranolol 5mg/tid, não apresentando novos eventos.

O segundo refere que estes episódios são acompanhados por cefaleia bi-frontal, pulsátil, de intensidade severa (grau 8/10) e fotofobia, ocorrendo com periodicidade quadrimestral. A cefaleia tem aumentado progressivamente de intensidade. Medicada com ondasetron e diazepam 10mg na fase aguda, habitualmente com benefício.

A investigação exaustiva de etiologia neurológica, gastrointestinal ou tóxico-metabólica para os sintomas foi negativa em ambos os casos. Ambos negam relação com fatores precipitantes e história familiar de enxaqueca.

Conclusão: Reportamos dois pré-adolescentes com episódios periódicos e estereotipados de vômitos incoercíveis, em que a exclusão de outras etiologias permitiu colocar o SVC como principal hipótese de diagnóstico. No primeiro caso constatou-se uma ótima resposta ao propranolol. No segundo caso, o SVC associa-se a cefaleia com características de enxaqueca sem aura. Assim, salientamos a importância de reconhecer o SVC como uma entidade associada à enxaqueca, permitindo oferecer a orientação e tratamento adequados.

SUNCT - uma observação oportuna!

Márcia Meireles¹, JM Pereira Monteiro²

1-Interna de formação específica de Medicina Interna do CHMA-UST; 2-Assistente Graduado de Neurologia do HGSA, Porto; Professor Agregado de Neurologia do ICBAS/UP.

Introdução: As cefaleias Trigemino Autonómicas (CTA) são um grupo de cefaleias primárias que incluem cefaleia em salvas (*Cluster headache*), hemicraniana paroxística e cefaleia unilateral nevalgiforme de curta duração com hiperémia conjuntival e lacrimejo (SUNCT). Caracterizam-se por serem unilaterais, de curta duração e ocorrerem em associação com sintomas autonómicos craniofaciais ipsilaterais como o lacrimejo, hiperémia conjuntival e rinorreia. Apesar dos aspetos clínicos em comum diferenciam-se pela duração e frequência da crise algica, bem como pela resposta seletiva à terapêutica. A SUNCT é a que tem menor duração e maior frequência e a dor é descrita como, tipo facada, queimor, picada ou choque elétrico sendo, habitualmente de máxima intensidade na distribuição do ramo oftálmico do nervo trigémino.

Caso Clínico: Mulher de 48 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, com episódios recorrentes de cefaleias hemicranianas esquerdas de localização têmporo-mandibular, retro ocular e peri orbitária, associada a ptose palpebral ipsilateral com 2 anos de evolução. A duração de cada episódio era de cerca de 5 minutos. A dor caracterizava-se como tipo picada ou queimor. Negava foto ou fonofobia, náuseas, vômitos ou sintomas autonómicos craniofaciais. Não apresentou resposta aos AINE nem à indometacina. Durante uma consulta de Neurologia a doente teve um episódio de cefaleia semelhante aos anteriores, tendo sido evidenciado em simultâneo lacrimejo e hiperémia conjuntival, o que levantou a hipótese diagnóstica de SUNCT, um diagnóstico que de outro modo teria sido difícil de alcançar.

Discussão: As CTA são entidades raras, com grande variabilidade clínica. A aparente ausência dos sintomas autonómicos específicos fez retardar o diagnóstico de SUNCT nesta doente, impedindo a instituição mais precoce da respetiva terapêutica. Os autores pretendem com este caso clínico realçar a importância da caracterização clínica pormenorizada dos episódios e, sempre que possível da observação direta de uma crise, com implicação no diagnóstico e atitude terapêutica.

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 / objectivos, 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.

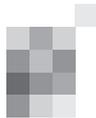
2. Autores e instituições

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.

Originais: 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.

www.spneurologia.com

Órgão oficial de:

Sociedade Portuguesa de Neurologia
Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências
Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla
Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral
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.indexmp.com

Com o apoio de:



ISSN: 1645-281X