

Sinapse[®]

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia



Programa e Resumos de outras reuniões

XII Congresso da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

12º Congresso Português do AVC

Congresso SPD Mov 2018

30º Encontro Nacional de Epileptologia

Reunião de Primavera 2018 da Sociedade Portuguesa de Cefaleias

Index

Programa e Resumos de outras reuniões

- 2 XII Congresso da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria
- 22 12º Congresso Português do AVC
- 63 Congresso SPDMov 2018
- 78 30º Encontro Nacional de Epileptologia
- 99 Reunião de Primavera 2018 da Sociedade Portuguesa de Cefaleias

Ficha Editorial

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 Sociedade Portuguesa de Neurologia; Sociedade Portuguesa de Cefaleias; Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento; Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Administração

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Órgãos da SPN:

Direção

Presidente: Manuel Correia (Porto)

Vice-Presidente e Secretária-Geral:

Maria Gabriela Lopes (Porto)

Vice-Presidente: Marta Carvalho (Porto)

Vice-Presidente e Tesoureiro: João Massano (Matosinhos)

Vice-Presidente: Ana Catarina Fonseca (Lisboa)

Mesa da Assembleia Geral

Presidente: Cristina Januário (Coimbra)

Vogais: Fernando Pita (Cascais);

Cândida Barroso (Vila Franca de Xira)

Conselho Fiscal

Presidente: Miguel Viana Baptista (Lisboa)

Vogais: Joaquim Ferreira (Lisboa);

Maria Esmeralda Lourenço (Braga)

Editor-Chefe

Catarina Resende Oliveira

Editores Associados

António Martins da Silva | Isabel Santana

Lúis Maia | Mamede de Carvalho

Manuel Melo Pires | Maria Carolina Silva

Maria José Sá | Patrícia Canhão

Conselho Editorial

Representante de: 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 Sociedade

Portuguesa de Neurologia; Sociedade Portuguesa

de Cefaleias; Sociedade Portuguesa de Doenças do

Movimento; Sociedade Portuguesa de Estudos de

Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de

Neurocirurgia; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria.

Alexandre Castro Caldas | Alexandre de Medonça

António Freire Gonçalves | Cristina Januário

Francisco Sales | Isabel Pavão Martins

Joaquim Ferreira | João Massano | João Sá

José Ferro | José Pereira Monteiro

José Pimentel | Luís Negrão

Teresa Paiva | Victor Oliveira

Secretariado

Sónia Barroso

Versão electrónica: www.spneurologia.com

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

Correspondência: Sociedade Portuguesa de Neurologia
Campo Grande, 382-C, 2º andar A, 1700-097 LISBOA, Portugal

Tm.: +351 938 149 887

Correio electrónico:

res.spn@gmail.com – submissão de resumos

sinapse.spn@gmail.com – revista Sinapse

Design: Isabel Monteiro, Next Color, Porto

Imagem de capa: Composição com logós das sociedades organizadoras das reuniões (Next Color Lda.)

Produção gráfica: 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: consulta online;

Edição: Publicação semestral;

Suplemento 1 – Volume 18 – Número 1 – Maio de 2018

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.



PROGRAMA

Quinta-feira, 1 de Fevereiro de 2018

- 10h00 ABERTURA**
- 10h15 CONFERÊNCIA**
O panorama da Paralisia Cerebral em Portugal no século XXI - Registo Nacional (PNVPC5A). Oportunidades para a investigação
Daniel Virella (Neonatologista e Epidemiologista - Lisboa)
Presidência: Eulália Calado (Neuropediatria, Lisboa)
- 10h45 MESA REDONDA**
Causas e comorbilidades na Paralisia Cerebral
Moderadora: Maria da Graça Andrada (Fisiatra, Lisboa)
- 10h45 Etiologias na Paralisia Cerebral e contributos para a prevenção**
José Paulo Monteiro (Neuropediatria, Almada)
- 11h05 Subvisão na Paralisia Cerebral: da neuroplasticidade ao tratamento**
Eduardo Silva (Neuroftalmologista, Coimbra)
- 11h25 Coffee-break**
- 11h45 Défice cognitivo e perturbações da comunicação na Paralisia Cerebral: como minorar a vulnerabilidade e facilitar a participação?**
Luís Borges (Neuropediatria, Coimbra)
- 12h05 Epilepsia como comorbilidade major na Paralisia Cerebral**
Cristina Pereira (Neuropediatria, Coimbra)
- 12h45 SESSÃO DE APRESENTAÇÃO DE COMUNICAÇÕES ORAIS I**
Moderadores: Inês Carrilho (Porto), Pedro Cabral (Lisboa)
- 13h30 Almoço**
- 14h30 SIMPOSIOS BIOMARIN e BIOGEN**
- 15h30 CONFERÊNCIA**
Quando pensar em doença neurodegenerativa numa criança com o diagnóstico de Paralisia Cerebral?
Angels Garcia-Cazorla (Neuropediatria, Investigadora, Barcelona)
Presidência: Clara Barbot (Neuropediatria, Porto)
- 16h00 Coffee break**
- 16h20 MESA REDONDA**
As terapias na Paralisia Cerebral
Moderador: Rui Vasconcelos (Neuropediatria, Funchal)
- 16h20 Hipotermia na Encefalopatia hipóxica-isquémica: experiência do CHLC**
Teresa Tomé (Neonatologista, Lisboa)
- 16h35 Toxina botulínica: quando usar, como usar e até quando usar?**
Olavo Gonçalves (Neuropediatria, Coimbra)
- 16h50 Tratamento da baba: médico ou cirúrgico?**
Cristina Duarte (Fisiatra, Almada)
- 17h05 Bomba intra-tecal de baclofeno: qual a experiência dos neuropediatras nacionais?**
Sofia Quintas (Neuropediatria, Lisboa)

- 17h20 **Doença do movimento na Paralisia Cerebral: indicações da estimulação cerebral profunda**
Teresa Temudo (Neuropediatra, Porto)
- 17h35 **Glial progenitor cells for treatment of myelin disorders. A window for Cerebral Palsy?**
Joana Osório (Neuropediatra, Investigadora, Dinamarca)
- 18h20 **Assembleia Geral da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria**

Sexta-feira, 2 de Fevereiro de 2018

- 08h30 **SESSÃO DE APRESENTAÇÃO DE POSTERS**
Moderadores: Ana Moreira (Lisboa), Célia Barbosa (Porto), Susana Rocha (Barreiro), Andreia Pereira (Faro)
- 09h30 **MESA REDONDA**
A Paralisia Cerebral na primeira pessoa
Moderador: Olavo Gonçalves (Neuropediatra, Coimbra)
- 09h30 **Quando avançar com o diagnóstico de Paralisia Cerebral aos pais?**
Testemunhos dos pais (Sara e Miguel Santos)
- 09h45 **Os cuidadores na Paralisia Cerebral: como cuidar deles?**
Testemunho de uma mãe (Anabela Gonçalves)
- 10h00 **Transição para a Vida Adulta na Paralisia Cerebral**
Testemunho de um jovem (Rita Patrício)
- 10h15 **Viver com Paralisia Cerebral**
Testemunho de um adulto (Rui Coimbra, Lisboa)
- 10h30 **Como integrar a evidência científica nas expectativas da família?**
Eulália Calado (Neuropediatra, Lisboa)
- 11h00 **Coffee break**
- 11h30 **SESSÃO DE APRESENTAÇÃO DE COMUNICAÇÕES ORAIS II**
Moderadores: Maria José Fonseca (Almada), Alexandra Cabral (Coimbra)
- 13h00 **Almoço**
- 14h00 **SIMPOSIO EISAI**
- 15h00 **MESA REDONDA**
A Paralisia Cerebral como modelo de “doença” complexa
Moderadora: Helena Portela (Fisiatra, Lisboa)
- 15h00 **Quem é o coordenador dos cuidados?**
Maria João Lage (Neonatologista, Lisboa)
- 15h15 **Como gerir as expectativas dos pais e a escassez de recursos na MFR?**
Ana Cadete (Fisiatra, Amadora)
- 15h30 **A complexidade dos cuidados nutricionais na Paralisia Cerebral**
Paula Guerra (Pediatra Nutrição, Porto)
- 15h45 **O papel da cirurgia ortopédica na criança com Paralisia Cerebral**
Jorge Mineiro (Ortopedista, Lisboa)
- 16h15 **Coffee break**
- 16h45 **SESSÃO DE APRESENTAÇÃO DE COMUNICAÇÕES ORAIS III**
Moderadores: Mónica Vasconcelos (Coimbra), José Pedro Vieira (Lisboa)
- 18h30 **ENCERRAMENTO**

CONFERÊNCIA

Quinta-feira, 1 de Fevereiro de 2018 – 10H15-10H45

O PANORAMA DA PARALISIA CEREBRAL EM PORTUGAL NO SÉCULO XXI. REGISTO NACIONAL (PVNPC5A). OPORTUNIDADE PARA A INVESTIGAÇÃO.

Daniel Virella, pelo Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A).

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Sociedade Portuguesa de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria e Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral. danielvirella@chlc.min-saude.pt

A paralisia cerebral (PC) é uma condição crónica frequente na infância, com progressiva penetração na idade adulta. A grande heterogeneidade de causas, afectação funcional, morbidade associada e potencial de integração social requer fontes de informação estruturadas, alargadas geograficamente e no tempo. O Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade (PVNPC5A) proporciona informação socio-demográfica, clínica e funcional actualizada das crianças com paralisia cerebral nascidas no século XXI. O PVNPC5A usa definições, classificações e instrumentos comuns à Surveillance of Cerebral Palsy in Europe - SCPE, complementados com instrumentos de classificação próprios. O seu sucesso deve-se ao compromisso e ao esforço dos notificadores. A divulgação dos indicadores permite o planeamento da prevenção, tratamento, reabilitação, apoio social e educativo adaptado às realidades nacional, regional e local. É hoje possível caracterizar com pormenor os factores de risco da PC nas crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2009 e as características clínicas e funcionais das crianças com PC residentes em Portugal aos 5 anos de idade entre 2006 e 2014. Sabe-se que sofrem PC ~1,75% crianças nascidas no século XXI; que em ~10% a PC teve causa pós-neonatal, em outros ~10% é causada por malformações encefálicas e que os casos associados a hipóxia perinatal são <20%; que ~43% nasceram prematuras (e que o risco de PC sobe exponencialmente com a prematuridade); que ~40% dos casos são formas ligeiras de PC mas que outros ~40% são graves ou muito graves; que a morbidade e afectação funcional mais grave é mais prevalente nas crianças que nasceram de termo e naquelas com formas de PC disquínéticas do que nas espásticas; que a epilepsia é a morbidade mais frequente (~40%) e que se associa a maior gravidade mas que as perturbações nutricionais e da visão estão provavelmente subdiagnosticadas. Mas muito há por saber e entender.

MESA REDONDA

CAUSAS E COMORBILIDADES NA PARALISIA CEREBRAL

Quinta-feira, 1 de Fevereiro de 2018 – 10h45-12h45

ETIOLOGIAS NA PARALISIA CEREBRAL E CONTRIBUTOS PARA A PREVENÇÃO

José Paulo Monteiro

Neurologista Pediátrico, Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva - Serviço de Pediatria – Hospital Garcia Orta neuroped@hgo.min-saude.pt

O Sistema Nervoso Central é complexo e frágil. A definição de Paralisia Cerebral de 2006 é a seguinte " conjunto de de-

sordens permanentes do movimento e da postura, causando limitação de atividades causadas por uma perturbação estática, não progressiva, que ocorreu num cérebro em desenvolvimento, frequentemente acompanhadas por perturbação da percepção, cognição, comunicação, comportamento e por problemas músculo-esqueléticos secundários".

As etiologias são múltiplas: pré-natais (malformações, noxas pré-natais, infecções TORCH, CMV ou Zika, genéticas, metabólicas), perinatais (Encefalopatia Hipoxico-Isquémica, AVC perinatal, leucomalacia da prematuridade) e pós-natais (kernicterus, infecções pós-natais, traumatismos)

Frequentemente a etiologia é desconhecida, uma proporção significativa de crianças não tem antecedentes pré ou perinatais significativos. Noutros casos podem coexistir múltiplos factores de risco e eventos associados na mesma criança.

A investigação baseia-se numa cuidados história clínica e num exame detalhado, complementado por avaliações analíticas e pela RM encefálica. O diálogo com o Neurrorradiologista é fundamental, uma vez que uma mesma noxa pode implicar diferentes padrões lesionais. Por outro lado diferentes padrões neurrorradiológicos podem ser a tradução do mesmo insulto. Existem ainda situações genéticas e metabólicas que podem apresentar-se na consulta com um fenótipo de paralisia cerebral. Se a RM encefálica não explica o fenótipo observado, se existe uma história familiar, se o quadro clínico parece progressivo e atípico, com flutuações e períodos de descompensação, então é fundamental a investigação metabólica e genética.

A prevenção terá que ser realizada a diversos níveis: da sociedade, dos técnicos de saúde e das famílias. São fundamentais as intervenções a nível pré-natal, intervindo na cascata de eventos que leva ao parto prematuro. É necessário um esforço integrado, coordenado e multidisciplinar que integre os múltiplos factores de risco envolvidos nas etiologias pré, peri e pós-natais. Na verdade, apesar dos progressos na compreensão da fisiopatologia da paralisia cerebral, não tem havido decréscimos significativos da sua taxa de incidência.

VISION IN CEREBRAL PALSY: FROM NEUROPLASTICITY TO TREATMENT.

Eduardo D Silva, MD, PhD, FEBO

HSM-CHLN (Lisboa), CCC (Coimbra), H Lusíadas (Lisboa), IOC (Rio de Janeiro).

Over 40-75% of children with cerebral palsy have some form of a visual problem or impairment." (Black, P.D., 1980) They may have a visual acuity loss, field defect, oculomotor problems and/or a processing problem.

The goal of vision assessment and eye examination is to obtain a thorough assessment about the children's visual capabilities to better understand their needs during early intervention and education.

The assessment has 3 stages: 1. Quality of incoming visual information; 2. the quality of higher visual functions; and 3. the effect of visual impairment on development.

Understanding the plasticity of the different areas of the visual cortex and performing a complete assessment of visual functioning is of the utmost importance to maximize of capacities of children with several degrees of impairment.

Several case reports will be presented to illustrate the different areas of assessment and intervention, and their impact in the child's quality of life.

In summary, complete eye examination in a step-wise manner enables problem identification (level). This ideally should be performed as a part of a multidisciplinary work, essential

to uncover dysfunction. It should be underscored that this is a slow and tedious process that requires family and care-takers cooperation.

EPILEPSIA COMO COMORBILIDADE MAJOR NA PARALISIA CEREBRAL

Cristina Pereira
Neuropediatria – CHUC-HPC

A Epilepsia é frequente nas crianças com Paralisia Cerebral (PC) sendo considerada um marcador de gravidade. A incidência de epilepsia em pacientes com PC varia entre 15-90%, dependendo da etiologia. No que diz respeito à prevalência, a rede de Vigilância Europeia da PC publicou uma prevalência de 35%, e em Portugal, o estudo sobre Vigilância Nacional de PC aos 5 anos de idade de 44.2%. É mais frequente nas crianças com PC discinética ou espástica bilateral ou que associam défice intelectual, auditivo ou visual e sem marcha. Os fatores neonatais que aumentam o risco de epilepsia na PC são: mal-formações cerebrais, RN de termo, I. Apgar inferior a 4 ao 5º minuto e convulsões neonatais. Outros fatores descritos são a existência de défice intelectual ou de história familiar de epilepsia. Os fatores preditivos de bom prognóstico da epilepsia nestes pacientes são: cognição normal, um único tipo de crises, controlo das crises em monoterapia e neuroimagem normal.

As crises mais comuns são focais motoras do tipo espasmos ou focais com evolução para tónico-clónicas bilaterais. Um tipo de crises típicas deste grupo são as crises reflexas. Os status não convulsivos podem ocorrer em até 50% dos casos. As encefalopatias epiléticas mais frequentemente associados à PC são os Síndromes de West e de Lennox-Gastaut.

O tratamento farmacológico da epilepsia na PC enfrenta vários problemas: maior propensão para efeitos adversos, maior dificuldade na sua deteção e existência de comorbilidades. É necessário adequar expectativas terapêuticas com o objetivo de tratar crises diurnas, minimizar traumatismos, reconhecer e tratar estados de mal não convulsivos e evitar crises convulsivas prolongadas. Frequentemente a Epilepsia na PC é farmacorre-sistente pelo que devem ser considerados precocemente dieta cetogénica, estimulador do nervo vago e cirurgia da epilepsia.

MESA REDONDA

AS TERAPIAS NA PARALISIA CEREBRAL

Quinta-feira, 1 de Fevereiro de 2018 – 16h20-18h20

HIPOTERMIA TERAPÊUTICA NA ENCEFALOPATIA HIPÓXICO ISQUÉMICA – EXPERIÊNCIA DO CHLC

T.Tomé, F.Pinto, C.Matos, E.Vieira, G.Cassiano, I.Macedo; L.Brito, M.Gonçalves

Introdução: A incidência da encefalopatia hipóxica isquémica (EHI) estima-se entre 1-3 /1000 nado vivos.

Desde 2010 há evidência científica sobre a eficácia e a segurança da hipotermia terapêutica (NNT 1:6-7), sendo esta a recomendada pelo International Liaison Committee on Resuscitation.

Metodologia: Em 2009 iniciou-se um processo da sua implementação no CHLC com formação da equipa e estruturação de protocolos. Em Junho de 2010 foi tratado o primeiro recém-nascido (RN).

Apresenta-se uma avaliação prospectiva numa coorte de 90 RNs, sendo feita uma análise descritiva e analítica e uma análise de regressão logística das variáveis com influência no prognóstico.

Resultados: Numa coorte de 90 RNs com EHI moderada a grave, 80% (50) sobreviveram. Não houve diferenças entre os sobreviventes e os óbitos no que diz respeito aos fatores pré-natais. Em relação às características na admissão os óbitos tiveram situação mais desfavorável ao nascer com índice de Apgar < 5 2,4% vs 1,8 %, e maior necessidade de reanimação avançada. Também a EEG foi mais alterado 87 vs 37%.

A evolução dos óbitos cursou com a EEG anormal nas primeiras 48h e alterações mais graves na REM CE. Os óbitos tiveram mais alterações da coagulação (73% vs. 58%) e repercussão multiorgânica (72,2%vs27,8%).

No seguimento de 50 sobreviventes feito entre os 18m -44m, com exame neurológico seriado e avaliação do desenvolvimento aplicando a Bayley II, 71% (33) têm "sobrevivência intacta".

As alterações na REM CE e a alteração persistente do exame neurológico tiveram maior valor prognóstico para a evolução desfavorável depois dos 18 meses.

Conclusões: Os resultados da mortalidade e das sequelas são sobreponíveis aos da literatura.

Contudo os casos com evolução desfavorável justificam a investigação de terapêuticas adjuvantes, e a discussão da eventual suspensão da hipotermia.

TOXINA BOTULÍNICA: QUANDO USAR, COMO USAR E ATÉ QUANDO USAR.

Olavo Gonçalves*

neuropediatra, diretor clínico do "centro de reabilitação de paralisia cerebral de Coimbra"

Objetivo da comunicação: Dar a conhecer os desafios que têm surgido com a administração de toxina botulínica na paralisia cerebral.

Sumário: A Medicina baseada na evidência:

- 1-Evidência científica com particular destaque aos novos desafios.
- 2-Experiência pessoal e institucional.
- 3-Expectativa e valores do doente e sua família.

Esperamos que no final da intervenção tenha ficado clara a resposta aos desafios que foram solicitados quando fui convidado e que colocaram no título.

Paralisia cerebral é o paradigma de entidade com múltiplas incapacidades que exige modelo de reabilitação muito completo e multidimensional, se tivermos em conta prevenção primária, secundária e terciária.

A administração de toxina botulínica-A ao provocar "desnervação" química transitória, parcial e dose-dependente, é "apenas" um momento da intervenção já com abundante evidência científica tendo em consequência lugar próprio de utilização e bem integrada num modelo de intervenção interdisciplinar e dinâmico como o que praticamos no nosso centro.

TRATAMENTO DA SIALORREIA: MÉDICO OU CIRÚRGICO?

Cristina Duarte e Susana Almeida (Médica Fisiatra, Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta, Almada)

A sialorreia é definida como o extravasar da saliva da boca. É normal nas crianças até adquirirem controlo oro-motor, que ocorre pelos 18-24 meses de idade. Babar-se após os 4 anos é

considerado patológico.

Sialorreia anterior define-se quando a saliva escorre da boca e é claramente visível. Sialorreia posterior ocorre quando a saliva escorre através da orofaringe para a hipofaringe. Em crianças e jovens com paralisia cerebral (PC) habitualmente é o resultado do limitado controlo oro-motor por incoordenação motora e dificuldades de percepção sensorial, e não por excessiva salivação.

Ocorre em cerca de 40% das PC e tem um impacto significativo médico e psicossocial.

A avaliação deve ser feita com recurso a escalas de gravidade e de impacto na criança/jovem e família.

É importante diferenciar entre sialorreia anterior e posterior. Podem ser independentes ou coexistir.

Há vários tipos de tratamento cujos objetivos são: melhorar o controlo oro-motor, reduzir a produção da saliva ou redirecionar o fluxo da saliva.

Sempre que possível deve haver uma abordagem multidisciplinar, progredindo dos tratamentos conservadores para os mais invasivos, até o controlo da saliva ter melhorado e os efeitos secundários, se presentes, serem manejáveis. Um controlo completo da sialorreia não é possível.

As estratégias oro-motoras, assim como a cirurgia de recolocação do canal salivar são contraindicadas para a sialorreia posterior.

Os anticolinérgicos orais (glicopirulato, escopolamina, bentiropin e benzhexol) referidos na literatura como usados com alguma eficácia, não estão comercializados em Portugal, pelo que não temos experiência da sua utilização.

As injeções de toxina botulínica tipo A nas glândulas salivares, submaxilar e ou parótidas, são recomendadas quando o tratamento com anticolinérgicos orais não foi eficaz. Em Portugal, por não termos disponíveis os anticolinérgicos orais indicados, usamos a administração intra-glandular de toxina botulínica, sempre que as estratégias de controlo oro-motor não tenham o resultado esperado e para a sialorreia posterior.

Recomenda-se que a aplicação seja após localização da glândula por ecografia.

A cirurgia deve ser reservada para doentes com sialorreia anterior profusa e persistente, em que o tratamento conservador não resultou, e doentes com sialorreia posterior que têm aspiração crónica e/ou infeções respiratórias recorrentes.

CÉLULAS PROGENITORAS GLIAIS PARA TRATAMENTO DE DOENÇAS DA MIELINA: UMA JANELA DE OPORTUNIDADE PARA A PARALISIA CEREBRAL?

Joana Osório

A Paralisia Cerebral é causada por lesões em áreas cerebrais vulneráveis a hipóxia e inflamação durante o período perinatal, e resulta em défices motores e/ou cognitivos. Distintos padrões de lesão cerebral afetam o cérebro do doente prematuro e doente de termo, refletindo as diferenças biológicas em cada estadió de desenvolvimento gestacional. As células progenitoras da glia são particularmente suscetíveis a insultos no período perinatal, particularmente no doente prematuro, e a sua lesão resulta na diminuição da mielinização e consequente atrofia cerebral. Células progenitoras da glia podem ser derivadas de células-tronco embrionárias (embryonic stem cells) ou células-tronco pluripotentes induzidas (induced pluripotent stem cells); após transplante em modelos animais, estas diferenciam-se oligodendrócitos produtores de mielina, a base pre-clínica

que sustenta o seu uso no tratamento de leucodistrofias primariamente hipomielinizantes. Nesta sessão serão discutidos os resultados pré-clínicos de transplante de células humanas progenitoras gliais em modelos hipomielinizantes e as possibilidades de estender o seu uso em casos selecionados de doentes com Paralisia Cerebral.

MESA REDONDA

A PARALISIA CEREBRAL NA PRIMEIRA PESSOA

Sexta-feira, 2 de Fevereiro de 2018 – 9h30-11h00

QUANDO AVANÇAR COM O DIAGNÓSTICO DA PARALISIA CEREBRAL AOS PAIS?

Sara e Miguel Santos
Testemunhos de Pais

Como pais de uma criança com paralisia cerebral de 9 anos, partilhamos a nossa história e o nosso percurso até e após o “palavrão” paralisia cerebral.

Queremos também passar a experiência de muitos pais, e, sobretudo, o resultado de muitas conversas e partilhas. Infelizmente ninguém que nos disse que a notícia foi bem dada, no momento certo e da forma correcta.

Por isso, sentimos que temos a responsabilidade de mostrar o nosso lado, para poder ajudar quem está desse lado, para humanizar a notícia e diminuir o sofrimento e a angústia de nos vós pais.

COMO CUIDAR DELES?

Anabela Gonçalves
(Mãe do Salvador)

Deles quem?

Não se cuida só da criança com Paralisia Cerebral!

Apoios Inexistentes!

Será criado um problema social grave pela inexistência de apoio aos cuidadores.

A importância dos amigos, família e profissionais informados.

A importância dos pais não desistir de lutar pelos direitos dos seus filhos e cuidadores.

A importância de se ouvir a opinião dos pais para melhorar ou adequar a informação ao tratamento, tendo em conta que cada caso é um caso.

A importância de sermos TODOS humildes em aceitar, que não que diz respeito ao cérebro, nada sabemos.

A importância de ser “De Coração”.

VIVER COM PARALISIA CEREBRAL

Rui Coimbra

Membro da Direção FAPPC – Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral

Era uma vez um rapazinho ...

Um dia, esse rapazinho sai do radar dos neuro pediatras, e rapidamente o “rapazinho” vira adulto e faz o seu percurso de vida em diferentes áreas. Quero focar-me na educação (pilar fundamental para o resto), no trabalho, na carreira, no matrimónio, na paternidade e, sempre esquecido, na cultura.

Quero partir da educação, e falar do importante que é um

bom início. É daí que saem as bases para o resto. Quando a base falha, tarde ou nunca de endireita. O período da escola dura “apenas” 12 a 15 anos!

Quero pegar nesta metáfora e aplicá-la ao plano médico, porque todo o trabalho que não for feito nestas tenras idades, terá reflexos nefastos para o futuro. Este período, dura só, uma vida toda!

Vou falar em custos versus proveitos durante o meu percurso académico e profissional.

Quero falar de uma nova geração de pessoas com PC, para a qual todos nós contribuimos para a sua formação, e que não encontram agora expectativas de trabalho. Onde estamos todos a falhar enquanto sociedade? Estamos a medir para sabermos gerir?

E sobre o futuro, quero dar-vos a minha visão da importância dos centros de referência / reabilitação na área da paralisia cerebral.

Quero terminar a comunicação lançando dois desafios à classe médica, sobre temas relacionados com os portadores de paralisia cerebral.

Falar destes temas no tempo que terei disponível, é o desafio que me proponho levar a cabo.

COMO INTEGRAR A EVIDÊNCIA CIENTÍFICA NAS EXPECTATIVAS DA FAMÍLIA?

Eulália Calado
Neuropediatra

A Paralisia Cerebral (PC) é a deficiência motora mais frequente na idade pediátrica, atingindo 1 em 500 crianças. Nas etiologias pré-natais e perinatais da PC o diagnóstico já pode ser feito no final do primeiro semestre (idade corrigida), tornando possível uma intervenção específica muito mais precoce.

Após o diagnóstico de PC todos os pais querem os melhores tratamentos para o seu filho, o que obriga os clínicos a investigarem e actualizarem-se constantemente sobre a evidência científica das múltiplas intervenções propostas para a PC. Mesmo nos países desenvolvidos 10 a 40% das crianças com PC não recebem terapias provadas eficazes e cerca de 20% são submetidas a terapêuticas desadequadas.

As questões mais frequentemente colocadas pelos pais aos médicos e a que estes devem estar preparados para responder, utilizando uma linguagem científica, mas clara e acessível, são: 1) o que é que se passa de anormal com o meu filho? Oportunidade para abordar, de uma maneira empática, o elevado risco/ diagnóstico de PC. 2) O que é a Paralisia Cerebral e onde encontrar a melhor informação online? Indicar os websites com informação mais actualizada e fidedigna sobre PC. 3) Qual o prognóstico? Não depende só do grau da limitação motora mas também das comorbilidades frequentemente coexistentes como o défice cognitivo, a epilepsia e a subvisão. Sempre que possível recorrer aos dados de meta-análises recentes. 4) Quais os tratamentos com melhores resultados? Mostrar aos pais dados de revisões sistemáticas sobre as intervenções mais eficazes na PC. 5) O que podemos esperar do nosso filho? Informar sobre os factores preditivos e facilitadores de bons “outcomes”.

A informação sobre PC, desenvolvida a partir da combinação entre a melhor evidência científica e o conhecimento prático dos clínicos, doentes e familiares, deve poder ajudar as pessoas com PC e suas famílias a tomar decisões sobre as intervenções que lhes são mais adequadas, com o posterior reconhecimento da qualidade dos resultados obtidos.

MESA REDONDA

A PARALISIA CEREBRAL COMO MODELO DE “DOENÇA” COMPLEXA

Sexta-feira, 2 de Fevereiro de 2018 – 15h00-16h15

QUEM É O COORDENADOR DE CUIDADOS?

Maria João Lage
UCIN, Hospital de Dona Estefânia, CHLC

Em cada ano que passa é mais provável que um pediatra tenha ao seu cuidado um maior número de crianças com doença crónica complexa. O aumento da sobrevivência dos grandes prematuros e das crianças com malformações congénitas, associado ao aumento do número de crianças sobreviventes a doenças graves com apoio dos cuidados intensivos e da tecnologia de suporte vital (nutrição parentérica, ventilação, traqueotomia, gastrostomia, pacemaker) faz com que mais de 6000 crianças em Portugal necessitem diariamente de uma rede de cuidados pediátricos diferenciados. Qualquer que seja o diagnóstico, este grupo de crianças e as suas famílias partilham uma série de dependências funcionais e de necessidades: o apoio multidisciplinar de uma estrutura hospitalar; tecnologia, polimedicação e cuidados domiciliários permanentes; hospitalizações frequentes e a necessidade absoluta de uma boa coordenação de cuidados. No seu quotidiano, as crianças com doença complexa transitam entre centros de reabilitação, consultas hospitalares, apoios locais e a escola, o que exige uma circulação paralela da informação clínica actualizada, acessível aos vários profissionais e à própria família. A partir do diagnóstico de uma doença crónica complexa, o pediatra pode ser o interlocutor privilegiado junto do doente e dos familiares. É sua função coordenar os apoios necessários e a equipa de profissionais que presta cuidados ao doente, promover reuniões regulares de discussão e actualização do plano terapêutico e paliativo e dos meios complementares de diagnóstico, antecipar e preparar com a família a transição para os serviços de adultos ou discutir um plano de apoio no fim de vida e no luto. No ambiente hospitalar, pode ainda coordenar consultas de diversas especialidades e exames complementares, reduzir ao mínimo as deslocações do doente ao hospital e ser informado quando o doente é internado, reorganizando o plano de cuidados na alta hospitalar.

COMO GERIR AS EXPECTATIVAS DOS PAIS E A ESCASSEZ DE RECURSOS DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

Ana Cadete

A definição de Paralisia Cerebral (PC), salienta que ao problema motor, se associam com muita frequência alterações sensoriais, cognitivas, comportamentais, epilepsia, de comunicação e musculoesqueléticas, que condicionam prognóstico funcional.

Ao planificar um tratamento de reabilitação, este deverá ser dirigido não apenas à vertente motora, mas a cada criança como um todo, integrada na sua família e comunidade. O tratamento de reabilitação abandonou o modelo de tratamento direto à criança e sua deficiência, passando a ser um modelo centrado na família, em que o objetivo de toda a intervenção é a atividade e participação da criança na família, escola e sociedade. As estratégias terapêuticas deverão ser dirigidas às estruturas e funções

do corpo, atividade e participação da criança. O tratamento deve ser orientado por objetivos, baseada na atividade, tendo subjacente os princípios da aprendizagem motora, considerando o ambiente determinante no desenvolvimento da criança.

O modelo de Cuidados Centrados na Família é o conceito chave para a dinâmica dos serviços de reabilitação, caracterizando-se por uma parceria e colaboração entre pais e profissionais. Baseados num respeito e confiança mútua estabelecem e decidem objetivos terapêuticos, comunicam e partilham informação, estando inerente a todo o processo as necessidades da família, crenças e opções de intervenção terapêutica. Considera-se que este modelo fortalece e capacita a família, levando-a aderir e envolver-se nas estratégias terapêuticas, permitindo gerir expectativas.

Os recursos de MFR serão sempre escassos. Só podemos gerir as expectativas das famílias e a escassez de recursos se as crianças com PC ou em risco de PC forem referenciadas atempadamente para os Serviços/Centros de Reabilitação para uma intervenção terapêutica precoce; se a prática dos nossos serviços estiver de acordo com os Cuidados Centrados na Família; se os serviços hospitalares conseguirem articular com os recursos da comunidade, segurança social e educação; se existirem centros de reabilitação específicos com capacidade de resposta.

COMUNICAÇÕES ORAIS I

Quinta-feira, 1 de Fevereiro de 2018 – 12h45-13h30

Moderadores: Inês Carrilho (Porto), Pedro Cabral (Lisboa)

CO1. ANALYSIS OF CEREBRAL PALSY EXTREME CLUSTERS: RISK FACTORS AND ASSOCIATED COMORBIDITIES

Mano AL MD¹, Folha T MSc², Andrada MG PhD³, Cadete A MSc⁴, Gouveia R PhD⁵, Gaia T MSc⁶, Alvarelhão J PhD⁷, Calado, E PhD⁸; Virella, D MSc⁹ on behalf of *National Surveillance of Cerebral Palsy at 5-years-old Program*

1 – Paediatrics Resident at Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon; 2 – Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian (Lisbon), Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 3 – Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral e Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian (Lisbon), Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 4 – Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Fernando Fonseca (Amadora); Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação; 5 – Sociedade Portuguesa de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 6 – Centro de Paralisia Cerebral de Beja; 7 – Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro; Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral; 8 – Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria; 9 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; Sociedade Portuguesa de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.
Email: anacostamano@gmail.com

Objective: Cerebral palsy (CP) is the most common childhood motor deficiency. There is a wide range of functional impairment between these patients. This study aims to investigate the risk factors and major morbidities associated with severe impairment in children with CP in Portugal.

Methods: A cross-sectional with nested retrospective cohort study was conducted using active surveillance data from 5-year-old children born in Portugal between 2001 and 2007 (n=2170). Based on this data, extreme clusters according to SCPE defini-

tions and functional classifications were extracted (highly functional (n=130) versus severely affected (n=210)) and analyzed using bivariate and multivariate logistic regression models.

Results: Multivariate logistic regression revealed that prematurity (OR= 0.65, 95% CI 0.49-0.91) and low birth weight (OR= 0.48, 95% CI 0.31-0.75) were associated with a better functional profile. In the other hand, being light-for-gestational age (OR= 2.57, 95% CI 1.21-5.30), anoxia (OR= 7.85, 95% CI 2.93-21.07), brain malformation (OR= 13.90, 95% CI 3.59-53.85), discynetic (OR= 124.71, 95% CI 10.20-1524.98) and ataxic (OR= 9.35, 95% CI 0.29-300.30) CP subtypes were significantly associated with severe functional impairment. All the tested outcomes were significantly more prevalent among the severely affected group. Epilepsy was the most prevalent comorbidity among highly functional patients.

Conclusions: Prematurity and low birth weight are apparently associated with a better functional profile. Differences on physiopathology and the potential of the remaining grey matter may probably cause a different pattern of clinical subtypes and functionality degree of CP.

CO2. A DIVERSIDADE DA EPILEPSIA NA PARALISIA CEREBRAL EM PORTUGAL NO SÉCULO XXI

Daniel Virella¹, Teresa Folha², Maria da Graça Andrada³, Ana Cadete⁴, Rosa Gouveia⁵, Teresa Gaia⁶, Joaquim Alvarelhão⁷, Eulália Calado⁸, em nome do Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A).

1 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, e Sociedade Portuguesa de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. 2 – Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian (Lisboa), Santa Casa da Misericórdia de Lisboa. 3 – Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral e Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian (Lisboa), Santa Casa da Misericórdia de Lisboa. 4 – Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Fernando Fonseca (Amadora) e Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação. 5 – Sociedade Portuguesa de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria. 6 – Centro de Paralisia Cerebral de Beja. 7 – Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro e Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral. 8 – Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, e Sociedade Portuguesa de Neuropediatria.
Email: danielvirella@chlc.min-saude.pt

Introdução: A epilepsia é uma morbilidade frequente e determinante de gravidade nas crianças com paralisia cerebral (PC).

Objetivos: Explorar a diversidade da epilepsia nas crianças com PC aos 5 anos, nascidas no século XXI.

Metodologia: Da base do PVNPC5A foram seleccionados os sobreviventes aos 5 anos de idade residentes em Portugal entre 2006 e 2014 (coortes de nascimento 2001-2009). Usaram-se definições, classificações e instrumentos comuns da SCPE e a classificação portuguesa de inclusão escolar. Epilepsia medicada foi considerada activa.

Resultados: De 1458 crianças identificadas, tinham informação sobre epilepsia 1281 e 1252 sobre uso de anti-epilépticos. Foi assinalada epilepsia em 44,2% (IC95%[41,5-46,9]) e epilepsia activa em 40,3% (IC95%[37,65-43,1]); em 94% das crianças assinaladas com epilepsia foi referida medicação. A prevalência é maior nas crianças de termo com PC (49%vs.36%) e menos frequente (31,1%) nas nascidas às 28-31 semanas. É maior nas crianças com PC de causa pós-neonatal (66,4%vs.41,9%), especialmente se prematuras (82,4%vs.62,5%). Também é

mais prevalente na PC devida a CMV (68,6%). A prevalência é maior quando referidas convulsões nas primeiras 72h de idade (63,5%vs.33,7%) e quando referido Apgar<6 aos 5 minutos (51,8%vs.41,1%). A prevalência de epilepsia é semelhante nos três tipos clínicos de PC mas, nos casos com PC predominantemente espástica, é menos frequente na prematuridade. Nas formas espásticas bilaterais, a prevalência é 50% maior (49,6%vs.34,0%). A prevalência é maior quando na RM predominam lesões da substância cinzenta (46,7%), malformações cerebrais (54,5%) ou lesões diversas (59,8%). As lesões da substância cinzenta mais associadas a epilepsia são as para-sagitais (61,2%). A prevalência de epilepsia associa-se significativamente à gravidade da afectação funcional, neurossensorial ou cognitiva. As crianças com PC não integradas ou excluídas do sistema de ensino têm prevalência de epilepsia significativamente maior.

Conclusões: O PVNPC5A proporciona informação epidemiológica e clínica que permite identificar os grupos com PC mais afectados pela epilepsia.

CO3. EPILEPSIA EM CRIANÇAS COM PARALISIA CEREBRAL - EXPERIENCIA DO CENTRO DE DESENVOLVIMENTO DA CRIANÇA TORRADO DA SILVA

Joana Matias, Raquel Machado, Sofia Reis, Cristina Duarte, Susana Almeida, José Paulo Monteiro, Maria José Fonseca
Consulta de Neuropediatria, Consulta de Medicina Física e Reabilitação Pediátrica, Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva. Serviço de Pediatria – Hospital Garcia de Orta
Email: neuroped@hgo.min-saude.pt

Introdução: A epilepsia é uma patologia frequente em crianças com paralisia cerebral (PC), estimando-se que afete 15 a 60% destes doentes. É considerada um marcador de gravidade da PC, associando-se a maior compromisso cognitivo, menor grau de autonomia e qualidade de vida. Os autores descrevem as características da epilepsia numa população de crianças com PC.

Metodologia: Estudo descritivo transversal em crianças com PC seguidas na consulta de Neuropediatria ou Reabilitação Pediátrica de um hospital nível II. A presença e o tipo de epilepsia foram correlacionados com: as diferentes formas de PC, a idade da primeira crise, convulsões neonatais, atraso do desenvolvimento psicomotor (ADPM) ou défice cognitivo.

Resultados: Estudaram-se 267 crianças com PC (52% do género masculino): 67% espástica bilateral, 19% espástica unilateral, 11% disquinética, 1% atáxica e 2% não classificável. Nesta amostra, 44% das crianças tinham epilepsia (82% focal, 13% espasmos infantis, 2% generalizada e 3% indeterminada); 16% dos casos tinham epilepsia refratária.

A presença de epilepsia foi superior nas crianças de termo ou prematuras tardias (47% vs. 41%), nas crianças com PC espástica bilateral (47% vs. 39%) e nas crianças com PC nível IV ou V na classificação da função motora GMFCS (62% vs. 31%). Nas crianças com epilepsia, a ocorrência de convulsões no período neonatal foi superior (22% vs. 14%). Em 53% dos casos a primeira convulsão ocorreu durante o primeiro ano de vida. A frequência de ADPM ou défice cognitivo foi superior no grupo com epilepsia (92% vs. 70%, $p < 0,001$).

Conclusões: A paralisia cerebral, particularmente nas formas mais graves com espasticidade bilateral, associa-se a uma elevada frequência de epilepsia, mais frequentemente focal. Na maioria dos casos, a epilepsia manifesta-se durante o primeiro ano de vida, constituindo um marcador precoce da disfunção neurológica subjacente.

COMUNICAÇÕES ORAIS II

Sexta-feira, 2 de Fevereiro de 2018 – 11h30-13h00

Moderadores: Maria José Fonseca (Almada), Alexandra Cabral (Coimbra)

CO4. O RECÉM NASCIDO DE RISCO NEUROLÓGICO – AVALIAÇÃO E INTERVENÇÃO

Alexandra Cabral, Eugénia Gaspar, Catarina Ferreira, Joana Lobo, Rosário Nazaré, Marlene Sousa, Olavo Gonçalves
Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral de Coimbra
Email: alexandracabral@sapo.pt

Introdução: O Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral de Coimbra (CRPCC) proporciona acompanhamento e apoio terapêutico a portadores de Paralisia Cerebral (PC), dispondo de técnicos com formação específica para intervenção no primeiro ano de vida.

Com o objetivo de proporcionar apoio terapêutico precoce e considerando os principais fatores de risco perinatais de paralisia cerebral, foi estabelecido com as maternidades do distrito de Coimbra e com o Hospital de Aveiro, um projeto de avaliação e intervenção em crianças com maior risco de PC.

Objetivo: Avaliar o resultado do projeto de avaliação e intervenção em crianças com risco de PC, nomeadamente no que se refere ao diagnóstico de paralisia cerebral e aos apoios terapêuticos proporcionados.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos das crianças encaminhadas, com os seguintes fatores de risco:

- Crianças de termo com encefalopatia hipóxico-iscémica (EHI) grau II e III
- Crianças prematuras com alterações na ecografia transfontanelar (Leucomalácia periventricular \geq grau II, hemorragia intraventricular \geq grau III, infarto venoso hemorrágico)
- Crianças prematuras com idade gestacional < 29 semanas
- Crianças com o diagnóstico de acidente vascular cerebral
- Crianças com anomalia no exame neurológico (AEN), nas consultas de seguimento, até aos 12 meses de idade corrigida.

Resultados: Entre março/2006 e dezembro/2016 seguimos um total de 282 crianças. Abandonaram a consulta 19 (7%) crianças.

Atualmente, 70 (25%) crianças têm diagnóstico estabelecido de Paralisia Cerebral (41 espásticas bilaterais, 20 espásticas unilaterais e 9 discinéticas), tendo iniciado tratamentos de reabilitação nos primeiros meses de vida e mantendo seguimento no nosso Centro.

Da população acompanhada sem o diagnóstico de paralisia cerebral, 65/212 (30%) beneficiaram de apoio por perturbação do desenvolvimento.

Conclusão: Consideramos existir uma boa adesão das famílias ao seguimento no CPRCC.

Os fatores de risco de PC que utilizámos, permitiram o diagnóstico e intervenção terapêutica atempados em 70 crianças com PC (25% do total).

CO5. PARALISIA CEREBRAL – A REALIDADE NUM HOSPITAL DE TIPOLOGIA B1

Maria São Pedro¹, Mafalda Matias¹, Sara Fonseca², Inês Ganhão¹, Susana Rocha¹, Elisabete Gonçalves¹

1 – Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo;

2 – Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João

Email: mia.sps@gmail.com

Introdução: A Paralisia Cerebral (PC) refere-se a um conjunto heterogêneo de situações que condicionam alterações

da função motora, movimento e/ou postura, caracterizadas por serem permanentes, mas não inalteráveis, e não progressivas. Resultam de agressões de etiologia variada com interferência no desenvolvimento do cérebro imaturo. Tem uma prevalência aproximada de 2/1000 nados vivos, sendo mais frequente em prematuros. A comorbilidade é a regra, sobretudo com perturbações sensoriais, cognitivo-comportamentais e epilepsia.

Metodologia: Estudo descritivo e retrospectivo realizado através da consulta dos processos clínicos das crianças com 5 ou mais anos e adolescentes seguidos em consulta de Neuropediatria entre 2008 e 2017 com o diagnóstico de PC, num hospital de tipologia B1. Foram analisadas variáveis de acordo com o Programa de Vigilância Nacional da PC, salientando-se: tipo e etiologia da PC, défices motores resultantes e comorbilidades associadas. Análise estatística realizada no Microsoft Excel®.

Resultados: Identificados 39 casos de PC com idades entre 5 e 19 anos (média 11,5±4,55 anos). A PC do tipo espástico foi a mais frequente, com predomínio bilateral, sendo a principal etiologia encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) (15;38,5%), seguida por perturbação do desenvolvimento cerebral do pré-termo (10;25,6%) e AVC perinatal (4;10,3%). Destaca-se um caso de malária do SNC. No que respeita a comorbilidades, foi frequente a associação com perturbação do desenvolvimento intelectual (28;71,8%), epilepsia (23;59%) e estrabismo (16;41%). Em 10 casos verificou-se luxação da anca (25,6%) e em 11 casos desnutrição (28,2%), com colocação de PEG em apenas 4 destes (36,4%).

Discussão/Conclusões: A PC é uma entidade com uma ampla variedade de manifestações cujo seguimento implica uma intervenção multidisciplinar com vista a prevenir e tratar as complicações, potenciar as capacidades individuais e promover uma melhor integração e bem-estar. Contrariamente à tendência nacional, no nosso estudo, a EHI ainda foi a etiologia mais frequente, em provável relação com inclusão de idades mais abrangentes.

CO6. A REALIDADE DOS DOENTES COM PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS NUM HOSPITAL DE NÍVEL II

Andreia Forno¹, Alexandra Rodrigues¹, Pedro Silva², Cidália Freitas², Sílvio Carvalho², Paulo Rego Sousa¹

1 – Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal, 2 – Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Central do Funchal
Email: aforo_n@hotmail.com

Introdução: A vigilância epidemiológica dos casos de paralisia cerebral (PC) representa uma elevada importância, permitindo o desenvolvimento de medidas de prevenção, intervenção e acompanhamento da doença.

Objectivo: Caracterizar as co-morbilidades dos doentes com PC incluídos no Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade (PVNPC5A), nascidos entre 2001 e 2010, com seguimento num hospital de nível II.

Metodologia: Revisão dos formulários de notificação do PVNPC5A dos doentes com diagnóstico de PC, nascidos entre 2001 e 2010, com seguimento num hospital de nível II. Foram utilizados os critérios de inclusão e exclusão do registo nacional do PVNPC5A.

Resultados: Foram identificados 54 doentes com PC, dos quais 35 com formulário de notificação completo. Destes, 51% são do sexo masculino. Em relação ao tipo de PC, 91% é do tipo espástica (53% tetraparésica, 25% unilateral, 22% diplérgica), 6% disquinesia distónica e 3% não classificável de acordo com os critérios do *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE). Relativamente à avaliação funcional, 34% apresenta uma função motora de nível V de acordo com a classificação GMFCS. A motricidade bimanual (BMFM) é de nível V em 34%, enquanto o desempenho na alimentação (CDA) é de nível I em 40% dos casos. A Escala Viking da Fala é de nível I em 40% e

de nível IV em 31% dos doentes. A Classificação do Controlo da Baba encontra-se no nível I em 48%. Dos défices associados, 77% apresenta défice cognitivo, 54% défice visual e 3% défice auditivo. 37% das crianças apresenta epilepsia e 28% subluxação/luxação da anca. Verificou-se que 78% das crianças possui integração no sistema de ensino.

Conclusões: A caracterização dos doentes com PC, assim como a identificação das suas co-morbilidades, torna-se fundamental para a adequação dos meios disponibilizados. Assim sendo, a notificação destes doentes deve ser incentivada.

CO7. ENCEFALOPATIA NEONATAL: ETIOLOGIA E MORBILIDADE

Ana Jacinta Abreu, Filipa Rodrigues, Joana Pimenta, Cristina Pereira, Conceição Robalo

Neuropediatria - Centro de Desenvolvimento da Criança – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC)
Email: filipa.a.rodrigues@gmail.com

Introdução: A encefalopatia neonatal é uma síndrome clínica com grande variedade etiológica a que se associa uma elevada morbilidade.

Objetivos: Caracterizar etiológicamente e definir a morbilidade de recém-nascidos (RN) diagnosticados com encefalopatia neonatal, com um seguimento mínimo de 3 anos.

Métodos: Estudo descritivo observacional de RN com encefalopatia, que realizaram um vídeo-EEG no período neonatal, entre janeiro de 2010 e dezembro de 2014. Foram consultados os processos dos RN, através do SCLinic®, com registo de variáveis demográficas, do diagnóstico clínico, da etiologia, da avaliação do perfil de desenvolvimento, das sequelas neurológicas e planos de reabilitação.

Resultados: Amostra de 82 crianças, sem predomínio de género. As etiologias mais frequentes foram: encefalopatia hipóxico-isquémica (59,8%), vascular (20,5%) e malformações do SNC (8,5%). Cinquenta e três por cento (n= 27) das crianças com EHI foram submetidas a protocolo de hipotermia induzida.

Obteve-se informação sobre a evolução em 75 casos (91,5%). Destas, 11 faleceram antes dos 3 anos de idade, 5 das quais ainda no período neonatal. Vinte e oito crianças (37%) não apresentam sequelas. Quarenta e três RN (57%) entraram em programas de reabilitação. Três crianças com sequelas não estavam integradas em qualquer programa. Catorze apresentaram um défice motor isolado, 8 um défice cognitivo-motor, 6 um défice cognitivo isolado e 7 apresentam défices múltiplos.

A mortalidade global foi de 15%.

Conclusão: Apesar da evolução das estratégias terapêuticas, a morbilidade e a mortalidade mantêm-se elevadas. O acesso e a duração dos programas de reabilitação, que nos parecem determinantes para uma evolução favorável, não são fáceis nem uniformes.

CO8. VIGILÂNCIA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE: CONTRIBUTO DA ASSOCIAÇÃO DE PARALISIA CEREBRAL DE VIANA DO CASTELO

Ana Vaz¹, Pedro Marinho¹, Emília Monteiro¹, Luísa Patrício¹, Célia Barbosa², Conceição Correia¹

1 – Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2 – Hospital de Braga
Email: ana.carvalho.vaz@ulsam.min-saude.pt

Introdução e Objetivos: O Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade teve início em Portu-

gal em 2006, partilhando as definições e critérios da classificação da Surveillance of Cerebral Palsy in Europe.

A Associação de Paralisia Cerebral de Viana do Castelo participa no Programa.

Propomos o presente trabalho para apresentação no XII Congresso da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria com o fim de divulgar dados das crianças com Paralisia Cerebral e assim:

- 1) Conhecer melhor a realidade local;
- 2) Fazer uma análise comparativa com os resultados Nacionais.

Metodologia: As crianças em análise foram seleccionadas tendo como base a data de nascimento. Embora os resultados nacionais publicados se refiram às crianças nascidas entre 2001 e 2007, neste trabalho incluímos as crianças nascidas entre 2001 e 2012.

Para recolha de dados foram consultados os processos clínicos e os formulários de registo de dados do Programa.

Constituiu-se uma base de dados no Statistical Package for Social Sciences, onde constam dados socioeconómicos, antecedentes pré e perinatais, tipos de Paralisia Cerebral, funcionalidade, comorbilidades, indicadores de gravidade, factores etiológicos, entre outros. A análise dos dados foi feita através do mesmo programa estatístico.

Resultados: De realçar a gravidade dos casos identificados e tratados no distrito, destacando: perturbação grave da motricidade global (níveis IV e V – 53,06%), perturbação grave da comunicação (níveis III, IV e V em 51,02%), perturbação do desenvolvimento intelectual em 69,39%, epilepsia ativa em 32,65%. Quanto à etiologia destaca-se a encefalopatia hipoxicoisquémica (20,40%) e malformações do SNC (18,36%).

Conclusão: Com este trabalho conhecemos melhor os nossos doentes e fica a possibilidade de um estudo comparativo com os dados Nacionais.

CO9. CIRURGIA ORTOPÉDICA NA PARALISIA CEREBRAL: 15 ANOS DE EXPERIÊNCIA NUM SERVIÇO DE REABILITAÇÃO PEDIÁTRICA DE UM CENTRO DE REABILITAÇÃO

Amorim I¹, Ataíde S², Stuve T¹, Reis V³, Batalha I⁴

1 – Interno de Medicina Física e de Reabilitação (MFR) do Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão (CMRA); 2 – Interno de MFR do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 3 – Assistente Hospitalar Graduada de MFR do CMRA; 4- Diretora do Serviço de MFR SRPD-CMRA

Email: isabeldeamorim@gmail.com

Introdução: A paralisia cerebral (PC), é a causa mais comum de incapacidade motora em crianças. Os défices neurológicos da PC, nomeadamente as alterações do tónus, postura e do movimento, estão frequentemente associados a alterações músculo-esqueléticas. O tratamento cirúrgico, depende da idade, do quadro neuromotor e da funcionalidade da criança, nomeadamente da sua capacidade para a marcha.

Material/Métodos: Os autores realizaram um estudo transversal retrospectivo das 100 cirurgias realizadas em 84 crianças com PC, seguidas num Centro de reabilitação, nos últimos 15 anos.

Palavras chave: Paralisia cerebral, tratamento cirúrgico, programa de reabilitação.

Resultados: Após análises dos dados obtidos, os autores concluíram que a idade média à data da cirurgia foi de 11 anos. Das 84 crianças operadas, 29% (N=24) realizava marcha, (GMFSC I,II e III) e 71% (N=50) eram crianças não deambulantes. À semelhança da literatura, os autores observaram que as crianças deambulantes (GMFCS I, II e III), foram maioritariamente submetidas a procedimento cirúrgico a nível músculo-tendinoso, ao contrário das crianças com maior limitação funcional

(GMFCS IV e V) que foram submetidas na maioria dos casos a procedimento cirúrgico a nível ósseo. As indicações gerais para cirurgia, incluíram deformidades do sistema músculo esquelético já instaladas, com limitação na funcionalidade. Observou-se um decréscimo do número de cirurgias realizadas por ano nos últimos 6 anos.

Conclusão: O papel da Medicina Física e de Reabilitação é fundamental, tendo em conta a complexidade das complicações expectáveis da PC, podendo protelar ou mesmo evitar um procedimento cirúrgico, através da realização de um programa de reabilitação multimodal, com recurso à aplicação de toxina botulínica, utilização de ortóteses e técnicas especiais de cinesiterapia. A análise de marcha é um contributo importante na decisão da modalidade cirúrgica destas crianças. O programa de reabilitação no pós-operatório torna-se preponderante na recuperação, otimização da funcionalidade e melhoria da qualidade vida destas crianças.

COMUNICAÇÕES ORAIS III

Sexta-feira, 2 de Fevereiro de 2018 – 17h00-18h30

Moderadores: Mónica Vasconcelos (Coimbra), José Pedro Vieira (Lisboa)

CO10. AVALIAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS COM PARALISIA CEREBRAL (PC) SEGUIDAS NO CENTRO DE REABILITAÇÃO E SEMI-INTERNATO DA ASSOCIAÇÃO DE PARALISIA CEREBRAL DE COIMBRA (APCC)

Bastos, Ana*; Cabral, Alexandra**, Gonçalves, Olavo**

*Nutricionista **Pediatra e Neuropediatra

Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral de Coimbra

Email: ana.bastos@apc-coimbra.pt

Introdução: Problemas alimentares/nutricionais fazem parte da variada co-morbilidade habitualmente associada à incapacidade motora na PC, paradigma de situação multi-incapacitante, devendo por isso serem avaliados pelas consequências que podem trazer, especialmente nos primeiros anos de vida.

A existência de inadequado controle oro-motor (sucção, mastigação, deglutição, respiração), disfagia, refluxo gastro-esofágico, gastroparésia e má postura levam a mais tempo para refeições e perturbações nutricionais com consequências conhecidas.

Objetivo: Avaliar estado nutricional de crianças seguidas na APCC, em casos consecutivos avaliados em consulta específica, comparando 2 grupos, 1 frequentador do semi-internato onde o apoio multidisciplinar sucede nos dias úteis.

Amostra/ Métodos: Foram incluídas 52 crianças consecutivas com PC (23 meninos, 29 meninas), idade 2 a 15 anos (média 9). Foi excluída outra patologia pediátrica que interferisse com a alimentação/crescimento.

Avaliou-se peso despido, (balança vertical, cadeira ou pediátrica eletrónica, dependendo da autonomia, tamanho), estatura (estadiómetro vertical ou medições segmentadas), índice de massa corporal, regime dietético e classificação pela função motora global (GMFCS) e desempenho alimentar (CDA).

Resultados: Crianças com PC tipo disquinético apresentam maior comprometimento do estado nutricional, classificando-se em percentis de IMC/Idade e peso/ Idade inferiores.

Tipo PC	População global [P < 25]	
	IMC/Idade	Peso/Idade
Espástico unilateral (28)	22%	44%
Espástico bilateral (9)	58%	43%
Disquinético (12)	83%	67%
Atáxico (3)	66%	33%

Quanto maior o comprometimento no Desempenho Alimentar, pior é o estado nutricional.

CDA	População global [P < 25]	
	IMC/Idade	Peso/Idade
1	28%	21%
2	57%	57%
3	0%	0%
4	74%	40%
5	74%	75%

As crianças do Semi-internato apresentam melhor estado nutricional que as da amostra global.

	IMC/Idade - [P < 25]	Peso/Idade - [P < 25]
Global	55,8%	42,3%
Semi-internato	42,3%	33,4%

Conclusões: Face aos dados encontrados mesmo com novas tabelas específicas para PC associadas com GMFCS, reforça-se necessidade de intervenção especializada por equipa multidisciplinar tendo em vista a melhoria nutricional.

CO11. DOENÇAS NEUROMUSCULARES COM COMPROMISSO VENTILATÓRIO: O DESAFIO DA TRANSIÇÃO PARA A PNEUMOLOGIA DE ADULTOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Cláudia Marques-Matos^{1,2}, Miguel Santos^{3,4}, Teresa Moreno^{4,5}, Ana Saianda^{4,6}, Rosário Ferreira^{4,6}, Susana Moreira^{4,7}, Teresa Bandeira^{4,6}

1 – Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João, Porto; 2 – Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 3 – Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 4 – Centro Académico de Medicina de Lisboa; 5 – Unidade de Neuropediatria do Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 6 - Unidade de Pneumologia Pediátrica do Departamento de Pediatria; Hospital de Santa Maria; Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 7 – Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa
Email: marques.matos.claudia@gmail.com

Introdução: A ventilação não invasiva (VNI), a praticabilidade da cirurgia de correção de escoliose, cuidados nutricionais e corticoterapia, alteraram definitivamente a história natural das doenças neuromusculares (DNM) com compromisso ventilatório e início em idade pediátrica.

Objetivo e metodologia: Estudo descritivo da experiência de um Hospital terciário na transição para a Pneumologia de

Adultos, de DNM com compromisso ventilatório.

Resultados: Desde Julho/2015, transitaram para a unidade de cuidados ventilatórios de adultos, 12 doentes com DNM. A idade mediana à data do estudo foi de 22 anos (IQR 20-25). Nestes 2 anos não se registaram óbitos nem perdas para o seguimento. Os diagnósticos foram: 6 (50%) distrofias musculares, 4 miopatias congénitas e 2 doenças do neurónio motor. Cerca de 17% mantém marcha autónoma, a maioria (75%) não apresentam défice intelectual e 33,3% apresentam insuficiência cardíaca. Sete doentes (58%) encontram-se sob VNI domiciliária apenas no período noturno, 16% (2/12) estão dependentes da ventilação 24h/dia, 1 sob ventilação invasiva e 2 não ventilados. Sete doentes (58,3%) beneficiam de tosse mecânica. São alimentados por gastrostomia 4 (33,3%) dos doentes e 9 (75%) foram submetidos a cirurgia de correção da escoliose.

A mediana de idade ao diagnóstico foi de 4,5 anos (IQR 3-9) e de perda de ambulância 10 anos (IQR 0-12). Para os doentes submetidos a estes procedimentos a cirurgia para escoliose ocorreu aos 11 anos (IQR 11-13) e a instituição de VNI aos 13 anos (IQR 5-16,5).

Conclusões e considerações finais: Este estudo demonstra a eficácia de um Programa de transição de doentes crónicos complexos, dependentes de tecnologia, da pneumologia pediátrica para a de adultos. Neste período não se verificaram óbitos nem perdas para seguimento. Este processo foi facilitado pela co-existência de especialidades no mesmo centro Hospitalar. No futuro, a perceção de satisfação de doentes, famílias e profissionais com o programa deve ser inquirido.

CO12. INDICAÇÕES PARA ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA NA DISTONIA EM IDADE PEDIÁTRICA: CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO E REVISÃO DA LITERATURA

Andreia Fernandes¹, Sofia Duarte², Ana Moreira², Sofia Quintas³, Begoña Cattoni⁴, Miguel Coelho⁵, Eulália Calado², José Pedro Vieira²
1 – Serviço de Neurologia – CHLC; 2 – Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital D. Estefânia-CHLC; 3 – Unidade de Neuropediatria do Hospital de Santa Maria – CHLN; 4 – Física Radiações, Centro Gamma Knife-Cuf Infante Santo; 5 – Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria – CHLN
Email: andreiafernandes@hotmail.com

Introdução: A estimulação cerebral profunda (ECP) no tratamento da distonia com início em idade pediátrica (DIP) tem-se revelado eficaz, sobretudo na distonia primária generalizada refratária à terapêutica farmacológica. Nas distonias secundárias, a heterogeneidade subjacente à diversidade etiológica reflete-se numa resposta à ECP variável, sendo a sua utilização nestes casos controversa.

Objetivos: Apresentação da casuística dos doentes seguidos no nosso centro com DIP submetidos a ESC entre 2005 e 2017.

Reflexão e análise comparativa com a literatura acerca das indicações para ECP na DIP.

Metodologia: Foram revistos processos de 5 doentes, designados D1 a D5, e colhidos dados referentes a: etiologia, idade de início, distribuição corporal e evolução da distonia, idade à data da cirurgia, alvo de estimulação, resposta terapêutica e complicações.

Resultados: Relativamente à etiologia da distonia: D1 e D2 tinham diagnóstico de Neurodegenerescência associada à pantotenato-quinase (PKAN) estabelecido aos 9 e 6 anos de idade, respetivamente; D3 paralisia cerebral discinética-distónica sequelar a kernicterus; D4 crises discinéticas em contexto de

mutação GNAO1 desde os 3 anos e D5 Síndrome de Tourette diagnosticado aos 7 anos.

Todos os doentes apresentavam quadro distónico generalizado aquando da cirurgia.

À data da cirurgia a mediana das idades foi 13 anos (8 – 20) e de duração da doença 8 anos (2-20). Em todos o alvo de estimulação foi o globo pálido interno e em D5 também o núcleo *accumbens*. Houve registo de melhoria do quadro distónico em todos os doentes. D2 faleceu em reintervenção cirúrgica na sequência de agravamento passados 2 anos. Sem registo de complicações nos restantes casos.

Conclusões: Apresentamos 5 casos de DIP secundária submetidos a ECP que são um contributo para a discussão das indicações e utilidade da ESC na DIP. A dimensão da amostra e a heterogeneidade clínica e da abordagem e seguimento pós-cirúrgico limitaram a interpretação dos resultados terapêuticos.

CO13. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA ESCLEROSE MÚLTIPLA DE INÍCIO EM IDADE PEDIÁTRICA: UM ANO EM RETROSPECTIVA

Filipe Palavra^{1,2}, Carmen Costa¹, Cristina Pereira¹, Conceição Robalo¹, Isabel Fineza¹, Mónica Vasconcelos¹

1 – Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 – Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra
Email: filipepalavra@gmail.com

Introdução: A esclerose múltipla (EM) é uma doença desmielinizante e imunomediada do sistema nervoso central. Até 10% dos casos podem surgir em idade pediátrica, constituindo, em termos clínicos, um desafio diagnóstico e terapêutico.

Objectivo: Descrever o grupo de doentes com diagnóstico de EM em seguimento na consulta de Doenças Desmielinizantes Pediátricas do nosso centro.

Métodos: Estudo observacional e descritivo, baseado na consulta dos processos hospitalares dos doentes com diagnóstico de EM (incluindo de Síndrome Clínico Isolado [SCI]) e que foram observados pelo menos uma vez em consulta de Doenças Desmielinizantes, no período entre 1 de Janeiro e 31 de Dezembro de 2017. Foram recolhidas variáveis demográficas, clínicas, imagiológicas e laboratoriais.

Resultados: Identificaram-se 13 doentes (10 do género feminino), com idade média de 16 anos e 4 meses. Onze foram observados aquando do primeiro surto e em 2 diagnosticou-se retrospectivamente um surto adicional. Doze doentes têm diagnóstico de EM surto-remissão (EMSR) e 1 doente mantém-se em SCI. O tempo mediano para o diagnóstico de EMSR foi de 32 dias. A mediana da pontuação na *Expanded Disability Status Scale* (EDSS) pós-tratamento corticosteróide foi de 1.5 (n=12). Todos os doentes foram submetidos a punção lombar, identificando-se bandas oligoclonais em 75% dos casos. Em 9 doentes, a RM inicial permitiu fazer o diagnóstico de EM. Três doentes iniciaram tratamento com natalizumab e 4 com fármacos imunomoduladores de primeira linha. Dois doentes entraram num ensaio clínico e 2 recusaram tratamento. Os 2 casos de diagnóstico mais recente aguardam pelo início da terapêutica. Em 3 dos doentes tratados modificou-se a prescrição inicial por efeito adverso ou falência terapêutica.

Conclusão: No período de 1 ano, foi observada uma diversidade importante de fenótipos clínicos de EM pediátrica, que trouxeram importantes desafios, principalmente no plano terapêutico. A consolidação da experiência clínica será fundamental, numa doença complexa como esta.

CO14. CARGA GENÉTICA DA EPILEPSIA NUMA COORTE NA PENÍNSULA IBÉRICA

Sofia Gouveia¹, Ana Fernández-Marmiesse¹; Francisco Laranjeira², Iria Roca¹, Maria Luz Couce¹

1 – Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Spain; 2 – Unidade de Bioquímica Genética, Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, Centro
Email: sofia.bsg@gmail.com

Introdução: Nas últimas décadas, estudos sobre a base molecular de transtornos epilépticos aumentaram a descoberta de novos genes identificados através de sequenciação de exoma completo. As mutações dominantes de *novo* são frequentemente detectadas. O mosaïcismo somático e os transtornos recessivos são também identificados com regularidade.

Metodologia: Durante 4 anos foram analisados mais de 200 pacientes portugueses e espanhóis, com epilepsia de início infantil. É apresentada uma descrição dos resultados provenientes da aplicação de um painel personalizado baseado em NGS para o fluxo de trabalho de diagnóstico desses pacientes. Sequenciação simultânea das zonas codificantes (exões, incluindo zonas intrónicas adjacentes) de 226 genes associados a estas patologias usando a tecnologia de hibridização em solução (Sure Select XT, Agilent) e subsequente sequenciação na plataforma MiSeq (Illumina). A plataforma NGS abrange 1) um design de painel personalizado atualizado periodicamente com novos genes associados a epilepsia e sugeridos por publicações científicas; 2) um algoritmo de priorização de variante que tem em consideração frequências de população específicas, perfis de susceptibilidade a mutação para mutações específicas e diferentes sensibilidades para algoritmos de *variant calling* e 3) um método de detecção de CNVs desenvolvido internamente (PattRec).

Resultados: Foram encontradas 66 variantes em 29 genes diferentes envolvidos na excitabilidade neuronal, neurodesenvolvimento, transmissão sináptica, caminhos metabólicos e morfogénese cerebral. Um rendimento diagnóstico global de 40-50% foi alcançado. As mutações de novo e as CNVs constituem uma percentagem importante da carga genética nos casos identificados.

Conclusão: São avaliadas as possíveis causas dos casos não diagnosticados, bem como os desafios e as lacunas de conhecimento que foram identificadas no decorrer do desenvolvimento do trabalho. Este estudo mostra que a introdução desta ferramenta molecular no protocolo de diagnóstico para transtornos epilépticos reduz o tempo de diagnóstico, diminui o número de testes e tratamentos (a maioria é desnecessário e mesmo contraproducente) e orienta o aconselhamento genético.

CO15. MIELOPATIA AGUDA NÃO NEOPLÁSICA EM IDADE PEDIÁTRICA – CARACTERIZAÇÃO DOS ASPECTOS NEUROIMAGIOLÓGICOS. EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO PEDIÁTRICO.

Mafalda Mendes Pinto¹, Carolina Figueira¹, Filipe Palavra², Mónica Vasconcelos², Carmen Costa², Ricardo Veiga¹

1 – Área Funcional de Neuroradiologia, Serviço de Imagem Médica – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 – Departamento de Neuropediatria, Centro de Desenvolvimento da Criança Dr. Luís Borges – Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Email: mafaldamendespinto@hotmail.com

Introdução: A lesão medular aguda representa uma entidade pouco comum em idade pediátrica mas potencialmente

muito grave, com possibilidade de franco compromisso da qualidade de vida, ou mesmo sobrevida da criança.

Apesar de existirem várias etiologias – traumáticas, inflamatórias, infecciosas, vasculares, neoplásicas/ paraneoplásicas, a apresentação clínica pode ser semelhante, tornando difícil a sua distinção.

A neuroimagem, em particular a Ressonância Magnética (RM), desempenha um papel crucial para a concretização do diagnóstico e acompanhamento destas lesões.

Objetivos: Análise do padrão neuroimagiológico das lesões medulares agudas não neoplásicas em idade pediátrica admitidas nos últimos anos no nosso hospital, como ferramenta auxiliar para o diagnóstico etiológico.

Metodologia: Foi realizada análise retrospectiva dos casos de mielopatia aguda em idade pediátrica admitidos entre Janeiro de 2010 e Dezembro de 2017 no nosso hospital, quanto à apresentação e evolução clínica e sobretudo estudos de RM vertebro-medular realizados.

Resultados: Obtivemos um total de 28 doentes, 12 do sexo feminino, 16 do sexo masculino, com idades entre os 1 e os 17 anos na altura do diagnóstico.

As etiologias mais frequentes foram vascular (46%), infecciosa (25%) e inflamatória/ desmielinizante (25%).

A análise minuciosa e atenta das imagens de RM vertebro-medular revelou um padrão de envolvimento predominantemente anterior para as lesões vasculares, com hipersinal extenso nos cordões medulares anteriores nas sequências ponderadas em T2; as lesões de outras etiologias, nomeadamente inflamatórias e infecciosas apresentavam um hipersinal multifocal e difuso.

Conclusões: A semelhança clínica entre as diferentes etiologias de mielopatia aguda reforça a importância da neuroimagem, nomeadamente o estudo da localização das lesões, grau de expansão medular, padrão de realce, número e topografia das lesões para a concretização do diagnóstico etiológico. Salienta-se, contudo, e apesar de se tratar de uma ferramenta diagnóstica de grande importância, a necessidade de integrar os achados de neuroimagem com a clínica e os estudos laboratoriais.

POSTERS

Sexta-feira, 2 de Fevereiro de 2018 – 8h30-9h30

Moderadores: Ana Moreira (Lisboa), Célia Barbosa (Porto), Susana Rocha (Barreiro), Andreia Pereira (Faro)

P1. ENCEFALOPATIA SCN8A – DOIS CASOS CLÍNICOS

Ruben Rocha, Inês Carrilho

Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto
Email: rubenrocha@gmail.com

Introdução: O gene SCN8A codifica a subunidade 8 alfa do canal de sódio dependente da voltagem. Mutações nesta subunidade têm sido associadas a um ganho de função do canal e estão relacionadas com a encefalopatia epilética tipo 13. Trata-se de uma doença rara, caracterizada por um início precoce de crises epiléticas refratárias a terapêutica e associada a atraso do desenvolvimento psicomotor.

Caso clínico: Os autores descrevem duas crianças, atualmente com 2 anos de idade, com início de crises aos 4 e 6 meses de idade. Uma delas apresentou-se com um síndrome de espasmos infantis e a outra com um estado de mal convulsivo generalizado. Ambas desenvolveram posteriormente vários tipos de crises: crises tónico-clónicas generalizadas, tónicas, mioclónicas,

ausências e crises focais (incluindo estado de mal focal). As crises rapidamente se tornaram refratárias. Embora esteja descrita uma resposta satisfatória aos fármacos bloqueadores dos canais de sódio, nestes dois casos, até ao momento, a resposta parece ser apenas transitória. Os eletroencefalogramas mostram um ritmo de base lento e atividade epiletiforme multifocal. As ressonâncias magnéticas cerebrais iniciais não apresentavam alterações de relevo. O diagnóstico foi feito recorrendo a painéis multigene de encefalopatias epiléticas. As duas crianças apresentam um atraso global do desenvolvimento.

Conclusão: Clinicamente é difícil distinguir os vários tipos de encefalopatia epilética. O estudo genético é fundamental no diagnóstico e, atualmente, também na seleção de fármacos. Nestes dois casos, a terapêutica dirigida não teve uma resposta tão satisfatória como o esperado.

P2. SÍNDROME DE LEIGH: APRESENTAÇÃO INICIAL COMO PARALISIA CEREBRAL

Catarina Brito¹, Sofia Quintas², Patrícia Janeiro³, António Levy²

1-Departamento de Neuroradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, 2- Unidade de Neurologia Pediátrica, 3- Unidade de Doenças Metabólicas, Departamento de Pediatria, Hospital Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa
Email: catarina.brito@hbeatrizangelo.pt

Introdução: A síndrome de Leigh (LS) é uma encefalopatia necrotizante subaguda fatal rara do grupo de doenças genéticas da cadeia respiratória mitocondrial que resulta numa regressão do desenvolvimento psicomotor (DPM) durante o primeiro ano de vida. A mutação monogénica SURF 1 é a causa mais frequente de SL por deficiência de Citocromo-c Oxidase.

Caso clínico: Reporta-se o caso de uma criança de 4 anos, com antecedentes familiares de paralisia cerebral que apresenta ligeiro atraso do DPM e diplegia espástica de início no final do primeiro ano de vida, com regressão súbita do DPM, perda da capacidade alimentar, distonia dos membros e hipotonia axial em contexto infeccioso, aos 2 e aos 4 anos de idade. A avaliação complementar inicial com RM-CE, array CGH e o painel Rett-like não revelaram alterações. Posteriormente, no contexto de regressão do DPM, são evidentes sinais de atrofia cerebral e cerebelosa difusa e hipersinal T2 no estriado e das fibras em U na RM-CE. É avaliado o painel de doenças metabólicas, o estudo de DNA mitocondrial e estudo genético NGS para doenças mitocondriais (genes nucleares), onde se identificam duas mutações em heterozigotia no gene SURF1, confirmando o diagnóstico de SL. Houve recuperação funcional parcial e retorno da capacidade alimentar após o internamento, com apoio da fisioterapia e terapêutica suplementar com biotina e tiamina.

Discussão: A heterogeneidade clínica e genética das doenças mitocondriais representam um verdadeiro desafio diagnóstico, ilustrando-se, neste caso, uma apresentação clínica inicial como paralisia cerebral. Não se definem características clínicas específicas dentro da heterogeneidade genética da SL, sendo o fenótipo da mutação SURF1 frequentemente associado a regressão DPM, alterações do movimento e morte por insuficiência respiratória.

A caracterização dos achados clínicos, laboratoriais e imagiológicos serão fundamentais na definição do espectro clínico e fisiopatológico da mutação SURF1, limitando o estudo genético e promovendo o avanço terapêutico.

P3. PARAPLEGIA ESPÁSTICA FAMILIAR TIPO 30 POR MUTAÇÃO EM HETEROZIGOTIA NO GENE KIF1A

Ângela Pereira¹, Gabriela Pereira², Teresa Temudo³

1 – Pediatria, Hospital de Braga, angela.gpereira@hotmail.com; 2 – Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (Hospital Distrital de Chaves); 3 – Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto
Email: angela.gpereira@hotmail.com

Introdução: As mutações no gene KIF1A foram recentemente associadas à paraplegia espástica familiar tipo 30 e são pouco comuns. As descrições iniciais reportaram hereditariedade autossômica recessiva, mas este fenótipo foi alargado em 2015 após conhecimento de duas famílias, não relacionadas, com transmissão dominante e expressão variável.

Caso clínico: Rapaz com 7 anos, pais não consanguíneos assintomáticos, gestação de termo com restrição de crescimento intra-uterino. Começou a caminhar pelos 12 meses, com deformidade dos pés que evoluiu rapidamente para posição equinovarus fixa, condicionando incapacidade para a marcha. O desvio dos pés inicialmente era redutível e sem sinais piramidais, com marcha corrigida pelo uso de talas. Nessa altura, o quadro clínico foi interpretado como tratando-se de uma distonia idiopática e por essa razão é efetuado o painel de genes de distonias; os resultados foram negativos. Aos 5 anos é notada fraqueza e atrofia muscular distal, limitação da dorsiflexão e sinais piramidais nos membros inferiores, sem sinais cerebelosos nem alterações motoras dos membros superiores. O seu desenvolvimento psicomotor evoluiu com atraso global ligeiro (QI global pela Escala WPPSI-R de 75).

A investigação laboratorial básica e metabólica e as velocidades de condução nervosa dos membros inferiores resultaram irrelevantes. A RMN-CE aos 4 anos mostrou alargamento global dos sulcos corticais e pequeno quisto do *cavum vergae*.

As mutações SPG3 e SPG4 foram negativas e prosseguiu estudo genético, tendo-se encontrado variante *missense* c.206C>T (p.Ser69Leu) no exão 3 do gene KIF1A, em heterozigotia, assumida como patogénica, a mesma descrita na publicação de 2015.

O estudo dos pais não foi ainda possível.

Conclusões: Do nosso conhecimento, esta é a 3ª família com a variante encontrada. O estudo dos pais será importante para melhor caracterização. Consideramos que a divulgação dos novos casos poderá facilitar a compreensão da patogenia da mutação, numa patologia em que a identificação de novas variantes tem implicado dificuldades de interpretação.

P4. UMA CAUSA RARA DE DISTONIA DE INÍCIO PRECOCE

Sónia Almeida¹, Maria Adriana Rangel², Carlos Neiva², Inês carrilho³, Miguel Leão⁴, Fátima Santos², Marta Vila Real²

1 – Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro; 2 – Unidade de Neurociências da Infância e da Adolescência, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho; 3 – Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto; 4 – Unidade de Neurogenética, Serviço de Genética Médica, Centro Hospitalar São João, Porto
Email: sonimalmeida@gmail.com

Introdução: A distonia (DYT) é das doenças do movimento mais frequentes da infância. Contudo, pela grande heterogeneidade clínica e múltiplas etiologias, a avaliação diagnóstica é um desafio. Pode ser adquirida ou hereditária, encontrando-se

cada vez mais genes identificados. Os mais frequentes nas formas precoces isoladas são DYT1-TOR1 e DYT6-THAP1 e com parkinsonismo DYT12-ATP1A3.

Caso Clínico: Menina de oito anos, referenciada para Neuropediatria aos quatro por dificuldades na manipulação e alterações posturais da mão direita notadas aos dois anos. Pais consanguíneos, com ancestrais brasileiros. Primo em 2º grau com suspeita de distonia. Inicialmente objetivou-se distonia do membro superior direito (MSD), com mão tendencialmente em hiperextensão e dedos em flexão. Um ano depois iniciou dor nos membros inferiores e claudicação com esforço e distonia do pé em pontas. Era ainda evidente distonia oromandibular, sobretudo ao sorrir, distonia da língua, disartria e anterocolis. Manteve agravamento progressivo, sobretudo da distonia do MSD e axial. Aos 7 anos apresentava alguma rigidez dos membros e aos 8 distonia do MS esquerdo. Na investigação etiológica, após estudo metabólico e imunológico básicos negativos, eletromiografia e RM craniana normais, foram excluídas DYT1 e DYT6. Posteriormente realizou RM craniana com espectroscopia, que foi normal, e punção lombar para doseamento de neurotransmissores e estudo metabólico do líquido, também sem alterações. Pelo surgimento posterior de parkinsonismo, excluiu-se ainda DYT12. Dada a negatividade da investigação realizada, referenciou-se para consulta de genética, na qual foi diagnosticada DYT16-PRKRA com mutação c.665C>T, exão 7.

Conclusão: Este caso salienta a investigação etiológica realizada de acordo com o diagnóstico clínico de distonia precoce generalizada progressiva, com exclusão inicial das causas mais frequentes até ao achado de uma distonia rara recentemente descrita, DYT16-PRKRA, associada a parkinsonismo. A literatura descreve apenas 15 doentes de 7 famílias, 4 brasileiras. Destes, 13 doentes apresentavam a mutação descrita neste caso.

P5. A INFLUÊNCIA DA WII TERAPIA NO DESENVOLVIMENTO COGNITIVO E MOTOR NA PARALISIA CEREBRAL

Alexandre Almeida^{*1;2}, Ana Pinto^{*1;3}, Rui Botelho^{*1;4}, Sofia Borges^{*1;5;6}

*1 – Associação de Paralisia Cerebral de Vila Real, *2 – Técnico Auxiliar de Fisioterapia, *3 – Psicóloga Saúde, *4 – Psicomotricista, *5 – Psicóloga Clínica, *6 – Diretora Técnica da Associação de Paralisia Cerebral de Vila Real
Email: dt@apcivr.pt

Resumo: Uma das novas áreas que vem beneficiando com os avanços da Realidade Virtual é a (Re)habilitação.

As crianças com paralisia cerebral apresentam dificuldades no controlo neuromuscular, de postura e do equilíbrio, resultante de uma lesão cerebral estática que afeta o cérebro durante o seu desenvolvimento. É uma condição complexa caracterizada por múltiplas situações neurológicas irreversíveis e não progressivas, existindo uma grande diversidade de casos de paralisia cerebral distintos, quer na gravidade, nos aspetos afetados e nas condições sócio-afetivas. A (Re) habilitação cognitiva, utiliza vários métodos para estimular a recuperação das funções cognitivas, como a realidade virtual através da terapia Wii, aliando a atividade lúdica com a terapêutica, tendo em conta o perfil de funcionalidade do utente, obtendo um feedback imediato. A Nintendo Wii encoraja os sujeitos para o desenvolvimento cognitivo e motor, independentemente da sua incapacidade, estes são impelidos para a realização de movimentos repetitivos e ritmados. Através da visualização do movimento é ativado o sistema de neurónios-espelho no cérebro, facilitando a construção de programas motores, ou seja, a integração de novos movimentos.

Assim, o presente estudo compreende uma amostra de 10 crianças com o diagnóstico de PC entre os 7 e os 18 anos. A avaliação foi realizada através da aplicação das GMFM-88, Motricity Index e WISC-III.

As crianças são submetidas a uma intervenção padronizada uma vez por semana, durante 24 semanas com a utilização da Wii.

A proposta deste estudo é avaliar a utilização da Nintendo Wii para ser considerada um recurso terapêutico capaz de promover o desenvolvimento de competências cognitivas, proporcionando o aumento do controlo postural e da mobilidade funcional de sujeitos portadores de paralisia cerebral, sugerindo que a Nintendo Wii venha a ser considerada mais uma ferramenta utilizada na (re) habilitação.

P6. PARALISIA CEREBRAL NO FOLLOW UP DE UM TUMOR RENAL

Catarina Garcia¹, Cristina Rosado Coelho², Mariana Fernandes³, Júlia Duarte⁴, José Paulo Monteiro⁵

1 – Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2 – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal; 3 – Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 4 – Serviço de Neuroradiologia, Hospital Garcia de Orta, EPE; 5 – Centro de Desenvolvimento da Criança, Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, EPE
Email: catarinasmgarcia@gmail.com

Introdução: A ulegíria é um padrão específico de atrofia cerebral característico de lesões hipóxico-isquémicas ocorridas no período neonatal. O espectro clínico é amplamente variável.

Caso clínico: Criança do sexo feminino, 22 meses, com diagnóstico pré-natal de massa renal sólida; parto por cesariana às 34 semanas com somatometria adequada (p50). Efetuou RM abdomino-pélvica que documentou volumosa lesão homogénea co ponto de partida renal direito. Em D10 de vida foi submetida a nefroureterectomia direita. O exame anatomopatológico documentou um nefroma mesoblástico celular. Não se registaram intercorrências peri-operatórias; ficou referenciada a consulta de Nefrologia e Cirurgia pediátricas, mantendo sempre um perfil tensional adequado.

Aos seis meses é referenciada à consulta de Neuropediatria objectivando-se microcefalia, hipotonia axial, atraso desenvolvimento com muita dificuldade na fixação e seguimento visual. Efetuou RM cranioencefálica que revelou marcada atrofia cortico-subcortical temporal posterior, occipital e parietal bilateral com perda de volume da substância branca; padrão de atrofia cortical tipo ulegírico; atrofia ligeira do restante parênquima cerebral também com regiões de padrão ulegírico embora menos exuberante.

Aos 19 meses inicia crises parciais breves com paragem de atividade e olhar fixo. O electroencefalograma revelou atividade paroxística fronto-temporal direita acentuada durante o sono, tendo iniciado terapêutica com valproato de sódio. Atualmente mantém seguimento multidisciplinar e tem evoluído para uma tetraparésia espástica de predomínio direito.

Conclusão: Apresentamos o caso de uma criança com diagnóstico pré-natal confirmado de nefroblastoma mesoblástico celular que apresenta uma atrofia cerebral ulegírica marcada e evolução para um quadro de paralisia cerebral.

Pelo padrão neurorradiológico foi colocada a hipótese de lesões cerebrais decorrentes de alterações hemodinâmicas/tensionais pré-natais mantidas eventualmente associadas à patologia tumoral renal existente. Apesar dos tumores renais congénitos serem na sua maioria benignos, as alterações fisiopatológicas sistémicas decorrentes do seu estabelecimento in útero podem ter implicações futuras permanentes.

P7. MANIFESTAÇÃO NEUROLÓGICA GRAVE DE DOENÇA DE WILSON: O QUE FAZER QUANDO A TERAPÊUTICA MÉDICA FALHA?

Mário Sousa¹, Filipe Palavra^{2,3}, Teresa Temudo⁴, Marina Magalhães⁵, Isabel Gonçalves⁶, Conceição Robalo²

1 – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 – Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 – Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 4 – Serviço de Neuropediatria, Hospital Geral de Santo António, Centro Hospitalar e Universitário do Porto; 5 – Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Centro Hospitalar e Universitário do Porto; 6 – Unidade de Transplante Hepático, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Email: mario10sousa@gmail.com

Introdução: A Doença de Wilson (DW) é uma doença rara do metabolismo do cobre. O uso de quelantes do cobre (qCu) ou sais de zinco (sZn) é eficaz no seu tratamento. No entanto, 40% dos doentes com manifestações neurológicas não respondem ao tratamento e 20% podem ter um agravamento paradoxal. O transplante hepático, nestes casos, continua a ser uma opção controversa.

Caso Clínico: Adolescente de 14 anos com DW, com quadro inicialmente caracterizado por posturas distónicas generalizadas e disartródia. Mantinha autonomia da marcha e em praticamente todas as actividades do dia-a-dia (AVDs). Analiticamente, apresentava ceruloplasmina sérica <0.07g/L e cuprúria das 24h de 3.34 umol/dL. A biópsia hepática revelou hepatopatia crónica, com esteatose microvesicular e cobre hepático (figado seco) de 559.29 µg/g. Iniciou tratamento com D-penicililamina com titulação progressiva. No entanto, após início desta terapêutica verificou-se agravamento progressivo das manifestações neurológicas, inicialmente associadas a aumentos de dose. Foi tentada terapêutica com Triantereno e posteriormente com sZn, também sem benefício. Realizou tratamento com qCu durante 1 ano, mantendo-se um agravamento progressivo das manifestações neurológicas. Nesta altura, apresentava anartria, disfasia (necessitando de SNG), posturas distónicas fixas e dolorosas, com envolvimento axial e apendicular marcado e perda de autonomia na marcha. Perante este agravamento e dada a refratariedade ao tratamento médico foi proposta para transplante hepático. Três meses após o transplante, regista-se melhoria do quadro neurológico, nomeadamente da disfasia (deixando de necessitar de SNG) e das posturas distónicas, principalmente a nível axial e dos membros inferiores. Voltou a adquirir funcionalidade da mão direita e marcha (com apoio).

Conclusão: A realização de transplante hepático em doentes com DW com atingimento neurológico grave, na ausência de envolvimento hepático significativo, é controversa. No entanto, com este caso ilustra, pode ser uma opção terapêutica útil, com impacto positivo na qualidade de vida do doente e da própria família.

P8. ENCEFALOPATIA NEONATAL: VELHOS E DIFÍCEIS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS, NOVOS ERROS INATOS DO METABOLISMO

Inês Romão Luz¹, Joana Pinto², Cristina Pereira¹, Paula Garcia³, Conceição Robalo¹

1- Neuropediatria, CDC, HP, CHUC; 2- Serviço de Neuroradiologia, CHUC; 3- Centro de Referência de Doenças Hereditárias do Metabolismo, CHUC.
Email: romao.luz@sapo.pt

Introdução: A encefalopatia neonatal (ENN) pode dever-se a evento hipóxico-isquémico, a infeção, iatrogenia ou a doen-

ças genéticas, onde se incluem os erros inatos do metabolismo (EIM). Descrevemos o caso de uma latente cuja evolução clínica, estudos neurofisiológico e imagiológico colocaram em dúvida o diagnóstico inicial de encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI).

Caso Clínico: Latente de 8 meses, primeira filha de mãe adolescente, sem registo de intercorrências durante a gestação. Parto distócico, IA 1/4/4 e pH do cordão de 7,28. Crises em D1. Por preencher critérios para hipotermia induzida, foi transferida para o nosso hospital. O eletroencefalograma apresentou um padrão de surto-supressão e a RM-CE revelou alterações de sinal simétricas, lenticulo-capsulares, dos tálamos e regiões perirrolândicas, sugestivas de EHI, com restrição à difusão exclusiva dos núcleos pálidos, que seria atípica. Morfologicamente foi-se destacando microcefalia, micrognatia e pavilhões auriculares proeminentes. Manteve quadro neurológico severo, com crises polimórficas, espasmos tónicos generalizados com postura em opistótonos e apneias, com períodos de grande irritabilidade. Apresentava também amaurose, hipertonia periférica, incapacidade de deglutição, refluxo gastro-esofágico e dependência de oxigénio suplementar, mantendo-se sem aquisições psicomotoras. O rastreio neonatal foi normal e o estudo metabólico dirigido excluiu doença de Krabbe, doenças dos peroxisomas, défice da glicosilação das proteínas, encefalopatia da glicina e défice de Glut 1. Os neurotransmissores no LCR estavam diminuídos (5HIAA 296 e HVA 212 nmol/L). O exoma de patologias veio permitir a identificação de uma variante patogénica em heterozigotia do gene ASNS (p.GLN93*).

Conclusões: Perante a suspeita de EHI, com parâmetros neurofisiológicos e imagiológicos atípicos, é fundamental a exclusão de patologias passíveis de tratamento específico ou de aconselhamento genético, como é o caso dos EIM. O diagnóstico de défice de asparagina sintetase cumpre o segundo desiderato e permite traçar um prognóstico. Apesar das alterações clínicas e bioquímicas retrospectivamente serem compatíveis com esta patologia, foi o estudo genético que orientou o diagnóstico.

P9. CITOMEGALOVÍRUS (CMV) CONGÉNITO – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS

Tânia Mendo¹, Catarina Borges¹, Joana Monteiro¹, Gabriela Reis¹, Sónia Fernandes², Fátima Furtado³

1 – Interna de Formação Específica de Pediatria da Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 2 – Assistente Hospitalar de Pediatria da Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 3 – Neuropediatria da Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo
Email: tania.mendo@ulsba.min-saude.pt

Introdução: A infecção congénita por CMV ocorre em 0,2 a 2,2% dos nascidos vivos a nível mundial, sendo resultado da transmissão transplacentária de infecção materna primária ou recidivante. Os RN podem apresentar-se assintomáticos, restrição do crescimento intra-uterino, prematuridade, microcefalia, icterícia, petéquias, hepatoesplenomegalia, calcificações periventriculares, coriorretinite ou pneumonite.

Descrição dos casos: O primeiro caso, lactente, actualmente com 12 meses, referenciado à consulta ao nascimento por microcefalia (PC <P3). Dos antecedentes pré-natais destacam-se, gestação vigiada, serologias do 3º trimestre sem alterações, pesquisa de Streptococcus B desconhecido. Parto eutócico às 39s, peso e comprimento adequados à idade gestacional. Período neonatal precoce sem intercorrências. Não passou nas OEA. A ecografia transfontanelar revelou hemorragia peri-intraventricular grau 3 à direita e 2 à esquerda, dilatação dos ventrículos laterais e microcalcificações. Neurologicamente, apresentava-se hipertonia generalizada e hiperreflexia, suspeitando-se de

infecção a CMV realizou PCR e pesquisa de CMV no cartão de Guthrie ambas positivas. Realizou RM-CE “Extensa malformação cortical tipo polimicrogírico, com lesões da substância branca e aparentes calcificações e sinéquias no interior de ventrículos ligeiramente aspectos sugestivos de infecção congénita a CMV.” Neste momento apresenta atraso do desenvolvimento psicomotor, epilepsia controlada com Valproato, aguardando avaliação por neuro-oftalmologia e Otorrinolaringologia.

Segundo caso, criança com 2 anos, primeira gravidez de termo, vigiada, ecografias normais. Das serologias realça-se CMV não imune às 27s e CMV IgM positivo com avidéz fraca às 33s de gestação. Passou nas OEA. Dos exames complementares realizados, destaca-se virúria positiva para CMV, hemograma, função hepática e ecografia transfontanelar sem alterações. No momento com exame clínico normal e desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor sem alterações. Aguarda avaliação por otorrinolaringologia.

Conclusão: A infecção congénita a CMV apesar de rara, continua a manifestar-se no nosso país, não sendo, obrigatório a pesquisa de CMV durante a gravidez. As suas sequelas podem ser graves com repercussão no desenvolvimento psicomotor e cognitivo.

P10. ENCEFALOPATIA HIPERAMONIÉMICA INDUZIDA POR VALPROATO

Mariana Capela¹, Carolina Batista¹, Otilia Cunha¹, Marta Vila Real^{1,2}, Helena Santos¹, Fátima Santos^{1,2}

1 – Serviço de Pediatria. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho; 2 – Unidade de Neuropediatria. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho.
Email: marianacarvalhocapela@gmail.com

Introdução: A encefalopatia hiperamoniémica é uma complicação rara e potencialmente fatal associada ao ácido valpróico (VPA). O mecanismo pelo qual o VPA induz hiperamoniémia é parcialmente desconhecido, mas parece estar relacionado com o ciclo da ureia. Um distúrbio na metabolização da amónia leva à sua acumulação no organismo, com consequente neurotoxicidade.

Descrição do caso: Descreve-se o caso de um adolescente de 13 anos de idade, do sexo masculino, levado ao Serviço de Urgência por desorientação, disartria e fala arrastada. Seis dias antes da admissão, tinha iniciado ácido valpróico (VPA) por epilepsia. Analiticamente apresentava níveis supratherapêuticos de VPA (118,22mg/dL) e hiperamoniémia (97,8mmol/L) e o padrão eletroencefalográfico era compatível com encefalopatia grave. A sintomatologia e os níveis de amónia melhoraram com a suspensão do VPA e tratamento com L-carnitina, fluidos hipercalóricos e dieta hipoproteica transitória.

Conclusões: Os níveis de amónia devem ser doseados nos doentes com alterações do estado de consciência medicados com VPA. A encefalopatia é uma complicação grave, que pode ocorrer mesmo com níveis terapêuticos de VPA e que é reversível com a suspensão do tratamento.

P11. DESVENDAR AS DOENÇAS RARAS COM OS AVANÇOS DA TECNOLOGIA NGS

Sofia Gouveia¹, Ana Fernández-Marmiesse¹; Francisco Laranjeira², Iria Roca¹, Maria Luz Couce¹

1 – Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Spain; 2 – Unidade de Bioquímica Genética, Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, Centro Hospitalar do Porto, Portugal
Email: sofia.bsg@gmail.com

Introdução: As doenças raras representam um problema mundial que afeta 6-8% da população. Algumas destas pato-

logias podem apresentar sintomas comuns que podem ser atribuídos equivocadamente a uma doença comum levando a uma sensibilização reduzida e a um diagnóstico tardio.

Metodologia: Nos últimos anos, os avanços tecnológicos em NGS e em métodos de enriquecimento estão a mudar drasticamente não apenas a investigação sobre doenças raras, mas também o fluxo de trabalho de diagnóstico. Neste estudo, analisamos os marcos alcançados com este progresso, particularmente sobre patologias metabólicas e de desenvolvimento neurológico.

Resultados: As tecnologias NGS permitiram por um lado, isolar de maneira fácil e rápida novos genes associados a patologias através de estratégias que incluem estudos WGS e WES e, por outro lado, desenvolver painéis genéticos de baixo custo que têm aumentado as taxas de diagnóstico de doenças raras; ajudaram a desvendar o amplo espectro fenotípico dos genes, alterando os processos de diagnóstico atuais; revelaram a herança digênica e o papel importante de CNVs e mutações de novo em transtornos do desenvolvimento neurológico e mostraram evidências das mutações em mosaico no desenvolvimento de doenças raras. Além de todos os resultados benéficos descritos, as tecnologias NGS têm ainda limitações e desafios que precisamos enfrentar, incluindo dificuldades na demonstração de causalidade da variante; variantes não detectadas em regiões codificantes (exões ricos em GC, regiões altamente homólogas) e regiões não codificantes; limitações da bioinformática na análise de dados NGS; variantes não detectadas em mosaicismo somático e mutações epigenéticas.

Conclusões: Analisamos como estas limitações podem ser superadas; as preocupações éticas surgidas pela descoberta acidental de variantes de significado incerto ou variantes em genes relacionados com cancro ou doenças de manifestação tardia, quando não são estes os objectivos do estudo e, acima de tudo, avaliamos como a implementação das ferramentas NGS deveria ser obrigatória nos sistemas de saúde em todo o mundo.

P12. ENCEFALOPATIA COM LESÃO ESPLÉNICA ASSOCIADA A PIELONEFRITE AGUDA – CASO CLÍNICO

João Miranda¹, Isabel Pereira¹, Ivana Cardoso¹, Ana Filipa Geraldo², Joana Nunes², Marta Vila Real³, Fátima Santos³

1 – Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia – Espinho; 2 – Serviço de Neuroradiologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia – Espinho; 3 – Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia – Espinho
Email: joaosmiranda@gmail.com

Resumo: MERS (*mild encephalopathy/encephalitis with a reversible splenic lesion*) é uma encefalopatia aguda caracterizada por lesões esplénicas, transitórias, a nível da RMN cerebral e com bom prognóstico. A sua patofisiologia ainda não é totalmente conhecida, mas está maioritariamente associada a infecções agudas víricas e bacterianas.

Apresenta-se caso clínico de adolescente de 16 anos, do sexo feminino, previamente saudável, observada no serviço de urgência por prostração e parestesias do terço distal do membro inferior direito, com 2 horas de evolução.

Tinha sido observada no dia anterior por febre e queixas urinárias, com 24 horas de evolução, e medicada com cefuroxime oral para pielonefrite aguda. Referia contacto com águas fluviais até 2 dias antes. À admissão, apresentava-se prostrada, lentificada, com monoparésia crural à direita (grau 4+) e com hipostesia algica/táctil no pé homolateral. O estudo analítico revelou leucocitose com neutrofilia e elevação dos parâmetros inflamatórios. Na urocultura, ocorreu crescimento de *E. Coli*. Da

punção lombar, LCR límpido com 6 leucócitos/uL (17% polimorfonucleares e 83% mononucleares), bioquímica normal, exames culturais e biologia molecular para vírus e *Mycoplasma* negativos. A TAC-CE revelou redução da amplitude dos espaços de liquor, morfologia em fenda do espaço ventricular e apagamento dos sulcos corticais na alta convexidade. A RMN do neuroeixo revelou lesão com morfologia ovóide centrada ao esplénio do corpo caloso, com restrição à difusão, compatível com edema intra-mielínico. Verificou-se recuperação do estado de consciência e dos défices neurológicos ao 3º dia, com o tratamento dirigido à pielonefrite aguda. Nove semanas depois, permanece assintomática, com exame neurológico normal. A RMN de controlo 5 meses após, encontra-se normal.

Apesar de raro e mais associado a infecções víricas, o síndrome MERS deve ser tido em conta aquando do aparecimento de quadros neurológicos em doentes com infecções bacterianas, nomeadamente pielonefrites agudas.

P13. SÍNDROME DO CORNO OCCIPITAL: QUANDO A NEUROIMAGEM É PONTO DE PARTIDA PARA O DIAGNÓSTICO

Mafalda Mendes Pinto¹, Carolina Figueira¹, Paula Garcia², Pedro Louro³, Ester Pereira⁴, Ricardo Veiga¹, Luísa Diogo²

1 – Área Funcional de Neuroradiologia, Serviço de Imagem Médica – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 – Departamento de Doenças Metabólicas, Centro de Desenvolvimento da Criança Dr. Luís Borges – Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 – Serviço de Genética Médica – Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 – Serviço de Pediatria – Hospital de Leiria
Email: mafaldamendespinto@hotmail.com

Introdução: O síndrome do corno occipital, doença genética rara de transmissão recessiva ligada ao X, resulta de um defeito no gene *ATP7A* que codifica uma proteína transportadora de cobre. Caracteriza-se por hiperelasticidade e laxidez cutâneas, hipermobilidade articular, divertículos vesicais, hérnias inguinais, quadros disautonómicos com diarreia crónica, malformações cardíacas e défice cognitivo ligeiro a moderado.

Os estudos de neuroimagem podem revelar defeitos de mielinização, atrofia com ventriculomegalia e/ou tortuosidade vascular.

Caso Clínico: Menino de 5 anos referenciado para consulta de Doenças Metabólicas por atraso do desenvolvimento psicomotor e movimentos coreo-atetóxicos distais.

À observação apresentava ligeira disartria, dismorfismos faciais com fâcies alongada, pavilhões auriculares grandes, cabelo seco e áspero, pele laxa e seca, hipermobilidade articular e dismetria. Dos antecedentes destacava-se história de hérnia inguinal direita submetida a correção cirúrgica aos 2 meses de vida, sem outras intercorrências no período fetal, peri e pós-natal.

Realizou RM crânio-encefálica que revelou tortuosidade vascular difusa, com formação de múltiplos “loops” das principais ansas vasculares do polígono de Willis e sistema vertebro-basilar.

Perante tais achados, compatíveis com síndrome de tortuosidade arterial, colocou-se a hipótese de distúrbio do metabolismo do cobre. O estudo laboratorial demonstrou redução dos valores séricos de cobre e ceruloplasmina. O diagnóstico foi confirmado por estudo genético, onde foi detectada, em hemizigotia, a variante c.375delA (p.Ala126Glnfs*2) no gene *ATP7A*.

Conclusões: O caso clínico apresentado revelou uma apresentação inicial heterogénea e diversificada e, isoladamente, não se mostrou consistente com nenhuma entidade clínica/diagnóstica. O estudo de RM realizado desempenhou um papel fundamental na sequência de eventos que culminaram no diagnóstico de síndrome do corno occipital. Este caso ilustra a

importância de uma abordagem multidisciplinar resultante de uma boa articulação entre pares.

P14. ENCEFALOMIELITE AGUDA DISSEMINADA E NEVRITE ÓPTICA RECORRENTE (ADEM-NO) ANTI-MOG POSITIVA EM IDADE PEDIÁTRICA – UM FENÓTIPO RARO

Ricardo Varela¹, Cristina Pereira², Teresa Garcia³, Júlia Vasconcelos⁴, Filipe Palavra^{2,5}

1 – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 – Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 – Unidade de Neurorradiologia Pediátrica, Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 – Laboratório de Imunologia, Hospital Geral de Santo António, Centro Hospitalar e Universitário do Porto; 5 – Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
E-mail: ricardoathayde@gmail.com

Introdução: Os anticorpos anti-glicoproteína oligodendro-cítica da mielina (anti-MOG) associam-se a diversas formas de doença desmielinizante do sistema nervoso central. Em idade pediátrica, relacionam-se com formas mais precoces de doença, maior carga lesional e intervalo inter-surtos paradoxalmente superior. A apresentação clínica sob a forma de encefalomielite aguda disseminada (ADEM) seguida de nevríte óptica (NO) recorrente constitui um fenótipo raro.

Caso clínico: Menino de 11 anos, com quadro subagudo de cefaleia holocraniana persistente, procedida às 3 semanas de mialgias difusas incapacitantes, agravadas às 4 semanas e associadas a flutuação da vigília, alteração do comportamento, incoerência do discurso e esforço miccional. Foi trazido ao Serviço de Urgência, onde se objectivou uma parésia facial central esquerda, disartria ligeira, sinais de irritação meníngea e uma tetraparésia espástica. O estudo complementar revelou leucocitose de predomínio neutrofilico (22.9 G/l) e PCR de 3.1 mg/dL. O estudo citoquímico do LCR revelou uma hiperproteinor-ráquia (108 mg/dl), com pleocitose de predomínio mononuclear (390 cels/mm³, das quais 57% mononucleares). A RM identificou lesões bi-hemisféricas, difusas, córtico-subcorticais de predomínio fronto-temporal e sugestivas do diagnóstico de uma ADEM. Iniciou-se corticoterapia endovenosa, com melhoria clínica franca e manutenção apenas de queixas vesicais aos 12 meses de seguimento (estudo urodinâmico a corroborar uma contracção miccional ineficaz). Aos 17 meses apresentou uma NO direita, tendo reiniciado corticoterapia, com benefício. Aos 30 meses desenvolveu uma NO esquerda, tendo sido feita a pesquisa dos anticorpos anti-MOG séricos, a qual se revelou positiva. Por iatrogenia associada à corticoterapia crónica, iniciou azatioprina, com boa tolerabilidade e sem novos eventos clínicos.

Conclusões: As doenças mediadas por anticorpos anti-MOG associam-se a um grande pleomorfismo fenotípico. A ADEM-NO é uma variante cujo diagnóstico precoce é fundamental, pois tem implicações terapêuticas importantes (pela sua corticossensibilidade), com impacto significativo na preservação da acuidade visual.

P15. MIMETIZADOR RARO DE NEVRITE ÓPTICA – CASO CLÍNICO

Mário Sousa¹, Carmen Costa², Paula Gouveia³, Andreia Silva⁴, Sandra Freire⁴, Filipe Palavra^{2,5}

1 – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 – Centro do Desenvolvimento da Criança, Hospital

Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 – Unidade de Neurorradiologia Pediátrica, Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 – Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5 – Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
Email: mario10sousa@gmail.com

Introdução: O diagnóstico de uma nevríte óptica (NO) é essencialmente clínico. A sua possível associação a uma doença desmielinizante primária do sistema nervoso central (SNC) exige uma investigação complementar precoce e exaustiva, dado poder modificar-se a história natural da doença com recurso a intervenção farmacológica.

Caso Clínico: Adolescente de 17 anos com quadro de dor retro-orbitária do olho esquerdo (OE) com 1 semana de evolução, associada a défice da acuidade visual. Ao exame, apresentava acuidade visual corrigida (AVC) de 8/10 no OE e defeito pupilar aferente relativo (DPAR). Na fundoscopia, observava-se edema do nervo óptico à esquerda e discretas hemorragias peripapilares, assumindo-se o diagnóstico de NO. Foi internado para estudo complementar e tratamento com corticosteróides endovenosos. Realizou punção lombar que não revelou alterações citoquímicas e a pesquisa de bandas oligoclonais foi negativa. A RM-CE não revelou lesões parenquimatosas e a pesquisa de anti-AQP4 e anti-MOG foi negativa. Durante o internamento, verificou-se melhoria da AVC do OE apresentando, à data de alta, 9/10. Na consulta de seguimento registou-se um agravamento da AVC no OE e no exame oftalmológico observou-se uma alteração do reflexo foveal e macular (apesar da redução do edema do disco óptico) e a presença de exsudados junto ao pólo superior do disco, com sinais de vitrite e presença de lesão retiniana junto à artéria temporal superior. Suspeitando-se de uma lesão de natureza infecciosa, foi efectuado um estudo alargado, que revelou uma serologia positiva para *Toxocara canis*, tendo-se confirmado este resultado por immunoblot do humor aquoso, colhido da câmara anterior especificamente para este fim.

Conclusão: A NO é a hipótese de diagnóstico mais provável num doente que se apresenta com défice subagudo de acuidade visual monocular, associado a dor e DPAR. Contudo, este caso destaca a importância de se considerarem outras etiologias, principalmente na presença de sinais atípicos.

P16. TRANSPLANTE DE CÉLULAS HEMATOPOIÉTICAS NA ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AO X: DESCRIÇÃO DE 3 CASOS

Ana Paula Rocha^{1,2}, Teresa Painho^{1,3}, Clara Marecos¹, Carla Conceição⁴, Sofia Duarte¹, Rita Silva¹, José Pedro Vieira¹

1 – Serviço de Neurologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 – Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria; 3 – Serviço de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 4 – Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central
Email: paulasacrocha@gmail.com

Introdução: O transplante de células hematopoiéticas (TCH) é atualmente o único tratamento que pode estabilizar a progressão da doença e prolongar a sobrevivência nos doentes com adrenoleucodistrofia (ADL) ligada ao X. O score de Loes parece correlacionar-se com os resultados pós-transplante, com melhor prognóstico se score ≤ 9 .

Casos clínicos: Apresentam-se 3 casos de ADL cerebral da infância: uma criança de 7 anos com alterações de comportamento e deterioração da escrita e leitura; uma criança de 6 anos com convulsões com febre e perturbação de ansiedade; e

uma de 6 anos com hiperpigmentação cutânea, distratibilidade fácil, dificuldades na escrita e estrabismo. No exame neurológico salientava-se no caso 1 uma monoparésia e hiperreflexia no membro superior esquerdo; no caso 2, estrabismo divergente à direita; e no caso 3 alterações no equilíbrio e coordenação. Todos os doentes tinham elevação dos ácidos gordos de cadeia muito longa, elevação ACTH e cortisol normal, e as RM-CE revelaram hipersinal bilateral e simétrico em T2 da substância branca (SB) posterior dos hemisférios cerebrais, com predomínio periventricular; o score de Loes inicial era de 11, 9 e 13, respetivamente. O estudo genético do gene ABCD1 confirmou o diagnóstico e foi feito transplante de células hematopoiéticas. No caso 1 houve deterioração clínica e imagiológica rápida pós-transplante; no caso 2, 5 meses pós-transplante, verifica-se uma afasia global, postura parkinsoniana e agitação motora, com deterioração imagiológica; no caso 3, houve melhoria clínica imediata com progressão imagiológica 3 anos pós-transplante.

Conclusão: O diagnóstico clínico é geralmente tardio, e a suspeição perante alterações da SB é fulcral para o tratamento atempado. O TCH deverá ser realizado assim que surgirem lesões na SB. Na nossa amostra, houve progressão imagiológica da doença e deterioração clínica em 2 dos 3 doentes, demonstrando a gravidade do quadro e a progressão da doença mesmo após TCH.

P17. NEUROFIBROMA ESPINHAL SOLITÁRIO

Inês Ganhão¹, Maria São Pedro¹, Elisabete Gonçalves¹, Amets Irañeta², Susana Rocha¹

1 – Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo;
2 – Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Lisboa Central
Email: inesieganhao@gmail.com

Introdução: Os Neurofibromas são tumores benignos compostos por células de Schwann e fibroblastos. Habitualmente são esporádicos, solitários e de crescimento lento, mas podem estar associados a neurofibromatose tipo 1. Quando emergem das raízes dos nervos espinhais, localizam-se mais comumente na região cervical e manifestam-se por dor e alterações sensitivas. Se atingirem uma grande dimensão, pode ocorrer mielopatia por compressão da medula espinhal.

Caso clínico: Adolescente do sexo masculino, 14 anos, previamente saudável, apresenta-se com quadro com 2 meses de evolução de fraqueza progressiva dos membros inferiores, associada a quedas frequentes e incapacidade para percorrer longas distâncias. Sem história de trauma ou febre e sem queixas de esfíncteres. No exame neurológico apresentava paraparesia espástica com nível sensitivo em D4-5. Sem estigmas cutâneos de neurofibromatose. A ressonância magnética mostrou uma volumosa lesão expansiva intra-espinhal ao nível da transição D1-D2, com extensão ao canal de conjugação direito e ápex pulmonar homolateral, e conseqüente compressão, desvio e edema da medula espinhal. Foi iniciada corticoterapia e realizada excisão tumoral, com ressecção completa do componente dural e redução do componente epidural. O diagnóstico histológico revelou um neurofibroma com 18x11x6mm. O adolescente iniciou neuro-reabilitação com recuperação dos défices motores e sensitivos. Aguarda observação por oftalmologia e sequenciação do gene NF1.

Conclusões: Logo após o Schwannoma, o Neurofibroma é o segundo tipo mais comum de tumor benigno da bainha de nervos periféricos. Apresenta um pico de incidência entre os 20 e 30 anos, sendo raro em idade pediátrica. É mandatória a exclusão de neurofibromatose tipo 1, uma vez que tem implicações no prognóstico e vigilância.

P18. O VALOR DA ANGIO-RESSONÂNCIA MAGNÉTICA EM CRIANÇAS COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1- EXPERIÊNCIA DO CHVNG/E

Ana Filipa Geraldo¹, Marta Vila Real², Fátima Santos², Ana Pinto Ferreira³, Pedro Rodrigues⁴, Joana Nunes¹

1 – Unidade de Neurorradiologia, Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia;
2 – Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia; 4 – Unidade de Ressonância Magnética, Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia;
3 – Serviço de Anestesiologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia
Email: anafilipageraldo@gmail.com

Introdução: A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma facomatose com transmissão autossómica dominante causada por mutações no gene supressor tumoral NF1. É classicamente caracterizada por lesões cutâneas e oculares bem como risco aumentado de tumores multi-sistémicos. Adicionalmente, a literatura refere uma maior incidência de lesões vasculares no sistema nervoso central (SNC) nesta população, incluindo tortuosidade, estenoses e oclusões arteriais, aneurismas e padrão de Moya-Moya, o que pode aumentar o risco de eventos vasculares isquémicos ou hemorrágicos.

Objectivos: Avaliar a prevalência e o tipo de vasculopatia do SNC em crianças com NF1 e o papel da angio-RM TOF no diagnóstico dessa entidade no nosso centro.

Metodologia: Análise retrospectiva de todos os estudos consecutivos de RM CE realizados no CHVNG/E a crianças com diagnóstico confirmado de NF tipo 1, desde 1 de Novembro de 2016 (data em que os exames de RM neuropediátrica passaram a ser realizados de forma sistemática no nosso hospital) até 31 de Dezembro de 2017.

Resultados: Dos 452 exames de RM pediátrica efectuados no CHVNG/E nesse período, oito (n=5 do sexo masculino; média de idades de 8.4 anos) cumpriam os critérios de inclusão. A análise dos estudos de angio-RM TOF (disponível em todos os casos) permitiu objectivar alterações vasculares em 75% dos casos (6/8 doentes), nomeadamente padrão de Moya-moya em n=2, estenose de grande ou médio vaso sem padrão Moya-Moya associado em n=2, aumento da tortuosidade vascular em n=1 e pequeno aneurisma sacular em n=1. Não se identificaram lesões isquémicas/hemorrágicas agudas ou sequelares associadas. Todos os examinados já tinham realizado anteriormente RM-CE (média=3), mas nenhum dos exames prévios incluiu angio-RM ou tinha levantado a suspeita de vasculopatia.

Conclusões: Os resultados da nossa amostra reiteram a elevada associação entre a NF1 e vasculopatia do SNC e sublinham a importância de adicionar angio-RM na avaliação neuroimagiológica destes doentes.

P19. VASCULOPATIA DE MOYAMOYA – 3 CASOS CLÍNICOS

Hugo Dória¹, Luís Cardoso¹, Ângelo Carneiro¹, Cristina Garrido², Inês Carrilho², Sónia Figueiroa², Teresa Temudo², Manuela Santos²

1 – Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2 – Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto – Centro Materno-Infantil do Norte, Porto
Email: Martins-hugo@campus.up.pt

Introdução: A doença de Moyamoya representa uma patologia cerebrovascular crónica caracterizada por estenose pro-

gressiva da porção terminal da artéria carótida interna (ACI) e por uma rede vascular colateral adjacente. Clinicamente predominam os sintomas isquémicos, podendo haver défice cognitivo, epilepsia ou movimentos involuntários. Quando associada a outras patologias, considera-se síndrome de Moyamoya. A angiografia e a Angio-RM estabelecem o diagnóstico.

Casos Clínicos: Um menino de 18 meses foi internado por hemiparésia esquerda de instalação aguda. A RM cerebral revelou lesão cortical fronto-parieto-insular e outras focais no centro semi-oval e na coroa radiada direitas. O estudo angiográfico revelou oclusão do topo da ACI direita. Um dia após a alta apresentou hemiparésia direita e lesões de novo estriato-capsulares, na coroa radiada, centro semi-oval, corticofrontal, insular e temporal superior esquerdo. Os estudos angiográficos mostraram estenose progressiva das artérias do polígono de Willis. Foi submetido a revascularização cerebral. O segundo caso é uma adolescente de 14 anos com história de tiroidite auto-imune e cefaleias com características migranosas. A RM cerebral revelou diminuição global do fluxo sanguíneo cerebral, lesões glióticas em território de fronteira e padrão angiográfico típico. O terceiro caso é um adolescente de 14 anos com episódios de défices neurológicos focais transitórios, um com parésia braquial direita e outro com afasia. A RM cerebral revelou lesões cortico-subcorticais, fronto-temporo-insular e parietais esquerdas. Apresentava as alterações angiográficas em questão e foi submetido a revascularização cerebral.

Conclusão: A Doença e o síndrome de Moyamoya retratam uma entidade pouco frequente no mundo ocidental e a sua consideração no diagnóstico diferencial pode ser tardia. Pretendemos com estes casos alertar para a sua existência, minimizando o atraso diagnóstico e permitindo uma intervenção terapêutica mais atempada.



PROGRAMA

Quinta-feira, 1 de Fevereiro de 2018

- 08h30-09h30 CASOS CLÍNICOS**
Presidência: Ana Luisa Cruz, José Mário Roriz
- 09h30-10h25 SESSÃO: Risco vascular em Portugal**
Presidência: José Manuel Calheiros, Manuel Correia
- 09h30-09h50 Um olhar atento ao risco vascular dos portugueses: resultados do primeiro Inquérito Nacional de Saúde com Exame Físico**
Carlos Dias
- 09h50-10h05 A utilidade do MAPA na gestão do tratamento anti hipertensor do doente com AVC**
Fernando Pinto
- 10h05-10h20 Challenging dyslipidemia under the current treatment options**
Alberto Zambon
- 10h20-10h25 Questões**
- 10h25-10h50 CONFERÊNCIA: Envelhecimento em Portugal – Sua realidade e importância**
Maria João Quintela
Presidência: Castro Lopes
- 10h50-11h20 Intervalo**
- 11h20-11h45 CONFERÊNCIA: Key Performance Measures of the Quality of Acute Stroke Care in Germany**
E. Bernd Ringelstein
Presidência: Vitor Tedim Cruz
- 11h45-12h30 SIMPÓSIO Boehringer Ingelheim**
Anticoagulação 3.0: A importância dos nACOs na gestão do doente com AVC
Moderador: Prof. José Ferro
Palestrantes: Dra. Luciana Gonçalves, Dr. João Sargento Freitas
- 12h30-13h15 SESSÃO DE ABERTURA**
Porque é que o AVC fica sempre nos bastidores
Convidado: José Miguel Júdice
- 13h15-14h30 Intervalo**
- 14h30-15h25 SESSÃO: Implementação da Telemedicina no sistema de cuidados do AVC**
Presidência: Ana Paiva Nunes, Elsa Azevedo
- 14h30-14h50 Implementação dos modelos de networking e de telemedicina no tratamento dos doentes com AVC**
Marc Ribó
- 14h50-15h05 Resultados da experiência de telemedicina no AVC agudo em Portugal**
Gustavo Santo
- 15h05-15h20 O impacto da telemedicina na reabilitação após AVC – novos modelos de organização**
Paula Amorim
- 15h20-15h25 Questões**

- 15h25-16h15** **SESSÃO: A Neurossonologia nas decisões clínicas do doente cerebrovascular**
Presidência: Elsa Azevedo, José Ferro
- 15h25-15h40** **A ajuda do “estetoscópio” cerebral no AVC isquémico agudo**
 João Sargento Freitas
- 15h40-15h55** **Estenoses carotídeas de indicação cirúrgica discutível**
 Elsa Azevedo
- 15h55-16h10** **Estenoses intracranianas: têm todas a mesma abordagem?**
 Marta Carvalho
- 16h10-16h15** **Questões**
- 16h15-16h45** **Intervalo**
- 16h45-17h45** **COMUNICAÇÕES ORAIS I**
Presidência: Isabel Henriques, Jorge Poço
- 17h45-18h45** **SESSÃO: Tratamento de reperfusão do AVC isquémico agudo**
Presidência: Manuel Ribeiro, Teresa Pinho e Melo
- 17h45-18h00** **Dos ensaios clínicos às indicações atuais de tratamento**
 João Sargento Freitas
- 18h00-18h20** **What’s the best tool for the job?**
 Marc Ribó
- 18h20-18h40** **How to navigate when the patient doesn’t fit the guidelines**
 Lars Thomassen
- 18h40-18h45** **Questões**

Sexta-feira, 2 de Fevereiro de 2018

- 08h30-09h25** **COMUNICAÇÕES ORAIS II**
Presidência: Alexandre Amaral e Silva, Rafael Freitas
- 09h25-10h35** **SESSÃO: AVC e doença sistémica**
Presidência: José Ferro, Miguel Castelo Branco
- 09h25-09h40** **AVC e neoplasias**
 Susana Pereira
- 09h40-09h55** **AVC e doenças hematológicas**
 António Parreira
- 09h55-10h10** **AVC e doenças hepáticas e gastroenterológicas**
 Jose Ferro
- 10h10-10h25** **AVC e doenças reumáticas**
 Ruth Geraldès
- 10h25-10h35** **Questões**
- 10h35-11h00** **Intervalo**
- 11h00-11h45** **SIMPÓSIO Bayer**
Conhecer e tratar o AVC: o contributo único de rivaroxabano
 Moderação: Prof. Doutor Vitor Tedim Cruz
 Palestra: Dr. Alexandre Amaral e Silva
- Contributo da anticoagulação na prevenção do AVC em Portugal**
 Prof. Doutor Vitor Tedim Cruz
- A causa arritmica – Prevenção do AVC no doente com FANV**
Desconhecimento da etiologia – o que sabemos hoje acerca de ESUS?
Prevenção do AVC na patologia aterosclerótica
 Dr. Alexandre Amaral e Silva
- Discussão**
- 11h45-12h15** **CONFERÊNCIA: Translational stroke medicine - is there any future for neuroprotection?**
 Bart van der Worp
Presidência: Miguel Rodrigues

- 12h15-13h00** **SIMPÓSIO Tecnimede**
AVC: responsável procura-se
- AVC: responsável procura-se
Dr. Fernando Pita
azilsartan/colorotalidona; das características aos benefícios
Prof.ª Natália António
os estudos clínicos e a evidência da associação azilsartan/colorotalidona !
Prof. Jorge Polónia
- 13h00-14h30** **Intervalo**
- 14h30-15h20** **SESSÃO: Prognóstico de AVC**
Presidência: Miguel Viana Batista, Patricia Canhão
- 14h30-14h45** **Prognóstico de curto e longo prazo do AVC isquémico**
Pedro Castro
- 14h45-15h00** **Prognóstico do AVC hemorrágico**
João Pinto
- 15h00-15h15** **Stroke outcome in children**
Stéphane Chabrier
- 15h15-15h20** **Questões**
- 15h20-16h10** **SIMPÓSIO Daiichi Sankyo**
Estratégias de prevenção secundária em doentes com fibrilhação auricular
Speaker: Prof. Dr. Hans Christoph Diener
Moderação: Prof. Dr. Miguel Viana Baptista
- 16h10-16h40** **Intervalo**
- 16h40-17h05** **CONFERÊNCIA: A polimedicação, uma inevitabilidade?**
Albino Teixeira
Presidência: Castro Lopes
- 17h05-18h20** **COMUNICAÇÕES ORAIS III**
Presidência: Ana Paula Fidalgo, João Alcântara
- 18h20-19h05** **SESSÃO: MFR I – Reabilitação**
Presidência: Raimundo Martins, Ruben Almeida
- 18h20-18h35** **Reabilitação do doente pós AVC – uma dificuldade Portuguesa**
António Pinto Camelo
- 18h35-18h50** **Como melhorar a reabilitação dos sobreviventes de AVC**
Susanna Rodriguez
- 18h50-19h00** **Panorama dos sobreviventes de AVC em Portugal**
António Conceição
- 19h00-19h05** **Questões**

Sábado, 3 de Fevereiro de 2018

- 08h00-08h30 **SESSÃO DE EPOSTERS**
Presidência: Ana Amélia Pinto, Ana Alves, Liliana Pereira, Luisa Rebocho, Sebastião Barba, Sofia Calado
- 08h30-09h30 **SESSÃO DE COMUNICAÇÕES ORAIS IV**
Presidência: Carla Ferreira, Fernando Silva, Maria José Festas
- 09h30-10h35 **SESSÃO MFR II – Reabilitação**
Presidência: João Ramalho Fontes, Pedro Cantista
- 09h30-09h50 **Quality of life and rehabilitation programs for patients with very severe stroke (e.g. locked-in)**
Marie-Christine Rousseau
- 09h50-10h05 **A reabilitação nas Unidades de AVC – realidade portuguesa**
Joana Sarmento
- 10h05-10h20 **Diagnóstico e tratamento da disfagia em Unidades de AVC**
Bárbara Moreira da Cruz
- 10h20-10h35 **Impacto dos défices não motores no resultado final da reabilitação pós AVC**
Jorge Jacinto
- 10h35-10h40 **Questões**
- 10h40-11h05 **Intervalo**
- 11h05-12h00 **SESSÃO: Revisitar o Acidente Vascular Cerebral hemorrágico**
Presidência: Marcos Barbosa, Marta Carvalho
- 11h05-11h20 **Como e porquê investigar o AVC hemorrágico Prognóstico do AVC hemorrágico**
Fernando Pita / Sandra Sousa
- 11h20-11h35 **“Timing” do tratamento dos aneurismas cerebrais**
Marcos Barbosa
- 11h35-11h55 **Antithrombotic dilemmas after cerebral hemorrhage**
Rustam Al-Shahi Salman
- 11h55-12h00 **Questões**
- 12h00-12h25 **CONFERÊNCIA: Patent foramen ovale: What is the best treatment to prevent stroke recurrence**
Jean-Louis Mas
Presidência: Catarina Fonseca
- 12h25-12h55 **CONFERÊNCIA DE ENCERRAMENTO: Medicina de precisão. O doente e não a doença**
Convidado: Joan Montaner
Presidência: José Ferro
- 13h00 **SESSÃO DE ENCERRAMENTO**
Distribuição de Prémios
Atribuição da Bolsa de Investigação
- 15h00/19h00 **Curso AVC**
Organização: Carla Ferreira, Miguel Rodrigues
- 15h00-17h00 **SESSÃO DE INFORMAÇÃO À POPULAÇÃO GERAL**
Organização: Castro Lopes

CASOS CLÍNICOS

CC1. ENTRE O CORAÇÃO E OS VASOS DO PESCOÇO: AORTITE SIFILÍTICA COMO CAUSA DE ENFARTE CEREBRAL.

Catarina Pinto, Luís Albuquerque, José Pedro Rocha Pereira, Cristina Ramos.

Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto.
cat.mendes.pinto@gmail.com

Introdução: O enfarte cerebral pode ter várias etiologias, sendo a disseção das artérias cervicais uma causa rara, mas importante nos doentes mais jovens. A disseção da aorta e do tronco braquiocéfálico é ainda mais rara, com poucos casos descritos na literatura e geralmente associada a doenças subjacentes do tecido conjuntivo.

Caso Clínico: Mulher de 53 anos, autónoma, com vários fatores de risco vascular e suspeita de Sífilis em tratamento. Recorre ao serviço de urgência por alteração do estado de consciência, disartria e desvio da comissura labial com hora de instalação incerta, tendo sido vista bem pela última vez 6 horas antes. À admissão é descrita como sonolenta, anosgnósica, sem assomatognosia, disártrica, com hemianopsia homónima esquerda, hemiparesia esquerda com face grau 4 e hemihipostesia esquerda, pontuando 13 no NIHSS. Foi ativada a Via Verde de AVC e do estudo realizado, a TC simples revelou imagem de enfarte recente em território da artéria cerebral média (ACM) direita e território fronteira entre esta e a artéria cerebral anterior (ACA) direita. No estudo de perfusão, além das áreas de enfarte estabelecido visíveis na TC simples, constata-se hipoperfusão do território cortico-subcortical da ACM e áreas de isquemia em território fronteira entre a ACM/ACA e ACM/ACP direitas. O estudo angiográfico por TC mostrava normal permeabilidade das principais artérias cervicais e intracranianas. No estudo angiográfico da emergência dos grandes vasos da crossa da aorta, era visível defeito de preenchimento tubular na origem do tronco braquiocéfálico, com trombo parietal endofítico, tendo sido sugerida a hipótese de aortite sífilítica a condicionar disseção nesta topografia.

Em reunião multidisciplinar foi decidido hipocoagular a doente, mantendo vigilância. O estudo analítico revelou VDRL positivo, tendo continuado o tratamento que iniciara em ambulatório.

Realizou TC cerebral no D3 de internamento que revelava, de novo, múltiplos enfartes frontais e temporais laterais, insular e na coroa radiada, bem como parieto-occipital direitos, sugerindo enfartes cerebrais com origem embólica. Realizou angio-TC torácico no D12 de internamento que mostrou disseção no tronco braquiocéfálico parcialmente recanalizada, tendo sido mantida a hipocoagulação.

Conclusão: Este caso mostra-nos a importância das aquisições de imagem do angio-TC desde a origem dos grandes vasos, uma vez que, a ter sido realizada uma aquisição apenas dos vasos do pescoço, teria passado despercebida a disseção do tronco braquiocéfálico. Este é um caso raro de uma disseção da origem do tronco braquiocéfálico por aortite sífilítica como causa de enfarte cerebral.

CC2. A IMPORTÂNCIA DE OLHAR PARA A ORIGEM DOS GRANDES VASOS NO ANGIO-TC.

Catarina Pinto, Ricardo Cruz Martins, Viriato Alves, Cristina Ramos.

Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto.
Email: cat.mendes.pinto@gmail.com

Introdução: A disseção aórtica, apesar de rara, é uma causa importante de hipoperfusão e isquemia cerebrais com sintomas

que variam desde alterações subtis do estado de consciência até síncope ou enfarte cerebral. Apresentamos dois casos com clínicas e desfechos distintos, mas que realçam a importância do reconhecimento desta patologia.

Caso Clínico 1: Mulher de 83 anos, autónoma, com hipertensão medicada. Recorre ao serviço de urgência por queda com diminuição da força no hemicorpo esquerdo. À entrada, encontrava-se bem acordada, não verbalizava nem cumpria ordens, tinha olhar preferencial para a direita, com aparente neglet esquerdo. Hemiparésia esquerda com membro superior plégico e membro inferior grau 2, pontuando 21 no NIHSS. Realizou TC cerebral simples que não mostrava imagem de enfarte recente. O estudo de perfusão revelou hipoperfusão hemisférica direita, particularmente em território fronteira e no angio-TC não se identificaram alterações no preenchimento das artérias cerebrais ou dos troncos supra-aórticos. Nas aquisições mais inferiores do angio-TC foi detetada disseção da artéria aorta, tendo realizado angio-TC torácico que confirmou a disseção aórtica, tipo A de Stanford com envolvimento do tronco braquiocéfálico. A doente foi transferida para abordagem cirúrgica da disseção por cirurgia cardio-torácica. Recuperou totalmente dos défices neurológicos.

Caso Clínico 2: Mulher de 81 anos, autónoma, com múltiplos fatores de risco vascular, antecedentes de neoplasia da mama, arterite de células gigantes e hipocoagulada por foramen oval patente. Recorre ao serviço de urgência por síncope, após a qual apresenta alteração da linguagem e hemiparesia direita. À entrada encontrava-se acordada, sem verbalizar e sem cumprir ordens, com hemiparésia direita MS grau 2 e MI grau 3, pontuando 16 no NIHSS. Realizou TC cerebral simples sem evidência de enfarte recente. O estudo de perfusão revelava hipoperfusão no território completo da artéria cerebral média esquerda, sem enfarte estabelecido. No angio-TC objetivava-se provável disseção do segmento ascendente da aorta, tipo A de Stanford com envolvimento da emergência dos troncos supra-aórticos, com menor preenchimento das artérias carótidas comum e interna esquerdas, sem imagens de oclusão arterial. Pelas comorbilidades a doente não foi candidata a intervenção cirúrgica e acabou por falecer no dia seguinte.

Conclusão: A disseção da aorta como causa de isquemia cerebral deve ser ativamente procurada na presença de um estudo de perfusão sugestivo de hipoperfusão cerebral sem imagens de estenose ou oclusão arterial nos troncos supra-aórticos. Apesar de rara, esta entidade pode ter um resultado devastador.

CC3. QUANDO TUDO ACONTECE ... DA LESÃO DA VERTEBRAL À DISSECÇÃO CAROTÍDEA E OUTRAS COMPLICAÇÕES

Ana Palricas^{1,2}, Gil Nunes^{1,3}, Vânia Almeida³, Ana Pidal^{1,2}, Socorro Piñeiro^{1,3}, Alexandre Amaral-Silva^{1,3}

1 – Unidade de AVC; 2 – Serviço de Medicina; 3 – Unidade de Neurologia, Hospital Vila Franca de Xira
ana.palricas@hvfx.pt

Introdução: Os sinais clínicos e o estudo complementar iniciais nem sempre refletem a globalidade dos processos patológicos em curso na fase aguda do AVC. A monitorização clínica e hemodinâmica contínuas são fundamentais na identificação precoce de complicações e na adequada estratificação das opções terapêuticas.

Caso Clínico: Homem, 73 anos, com hipertensão arterial e dislipidemia, recorreu ao serviço de urgência por cefaleia frontal direita, desequilíbrio na marcha e diminuição da visão no olho

direito, com 4 dias de evolução. À observação apresentava síndrome de Horner direito, nistagmo horizonte-rotatório e disartria, NIHSS=1. TAC-CE sem alterações agudas. Internado por suspeita de AVC isquémico vertebro-basilar, iniciando antiagregação. Realizou Ecodoppler identificando-se lesão intracraniana da artéria vertebral direita, sem outras alterações. Realizou RMN-CE que mostrou enfarte laterobulbar direito e redução de calibre da carótida interna (ACI) intracavernosa homolateral.

Ao terceiro dia, identificou-se parésia facial, hemiparésia e hemihipostesia esquerdas, de novo, NIHSS=7. Repetiu ecodoppler que revelou dissecação não oclusiva da ACI direita e RMN-CE que documentou lesões isquémicas agudas no território carotídeo direito. Foi transferido para o Hospital de referência para eventual terapêutica endovascular (TEV), tendo iniciado dupla antiagregação. Na reavaliação por Ecodoppler documentou-se oclusão distal da ACI direita, confirmada por angioTAC, pelo que não realizou TEV e iniciou hipocoagulação. Registrou-se melhoria progressiva do défice motor, mantendo Horner direito, parésia facial, hemiparésia e hipostesia esquerdas.

Dois dias depois, reagravamento neurológico com desvio conjugado do olhar, hemianópsia, parésia facial e hemiplegia esquerdas, NIHSS=15. A RMN-CE revelou lesões isquémicas hipoperagudas no território da cerebral média (ACM) direita, permeabilização da ACI direita e trombo na ACM homolateral. Nova transferência hospitalar, ao abrigo da Urgência Metropolitana, para TEV, não conseguida por impossibilidade de passagem do fio-guia e com complicação posterior de hemorragia por laceração do palato mole, com necessidade de entubação orotraqueal.

Regressou ao nosso hospital, mantendo défice maior (NIHSS=17), com necessidade de internamento em UCI por infecção respiratória. Ao 15º dia, episódio de ressangramento orofaríngeo com aspiração, que culminou no óbito.

Conclusão: A monitorização clínica e hemodinâmica contínuas no doente com AVC agudo permite a caracterização rigorosa dos processos patológicos em curso e ajuste das estratégias terapêuticas. Em situações complexas como a descrita, a ausência de acessibilidade imediata a alguns meios de diagnóstico e tratamento (nomeadamente a TEV) pode contribuir para atrasos na implementação das terapêuticas adequadas e aumentar o risco de complicações graves.

CC4. EMBOLISMO ARTERIAL GASOSO CEREBRAL APÓS BIÓPSIA PULMONAR TRATADO COM OXIGENIOTERAPIA HIPERBÁRICA

António Martins de Campos, Helena Felgueiras, Pedro Carneiro
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho
antonio.mmcm.campos@gmail.com

Introdução: O embolismo arterial gasoso cerebral pode resultar da introdução directa de ar nas artérias ou de embolização paradoxal do sistema venoso devido a *shunt* direito-esquerdo. Geralmente, ocorre como iatrogenia de procedimentos médicos invasivos ou cirurgias. Deve ser considerado uma emergência médica, estando associada a morbilidade e mortalidade elevadas secundárias a isquemia cerebral.

Caso Clínico: Homem, 63 anos, fumador. Por suspeita de neoplasia pulmonar realizou biópsia transtorácica guiada por TC a lesão cavitada. O procedimento decorreu sem complicações imediatas. No recobro, teve instalação súbita de paragem cardio-respiratória, sem dispneia ou dor torácica prévia, revertida após um ciclo de suporte básico de vida. Foi transportado para a sala de emergência. Encontrava-se respiratoriamente e hemodinamicamente estável e, ao exame neurológico, apre-

sentava Escala de Coma de Glasgow de 7 (O4V1M2), reflexos do tronco cerebral presentes, resposta motora à dor com extensão dos membros superiores e paratonia marcada dos membros inferiores. Analiticamente não há nada a destacar, o ECG encontrava-se em ritmo sinusal e o Ecocardiograma não revelou alterações estruturais. Realizou TC cerebral que revelou embolismo gasoso em ramos corticais de ambas as artérias cerebrais médias, principalmente à direita. Foi transferido para a Unidade de Medicina Hiperbárica onde realizou oxigenioterapia hiperbárica, com desaparecimento do ar subaracnoideu na TC de controlo no dia seguinte. Recuperou clinicamente, permanecendo discreta hemiparesia esquerda.

Conclusões: A embolia arterial gasosa é uma causa rara de AVC isquémico, com prevalência na literatura de 0,1%. É ainda uma complicação rara associada a biópsia pulmonar transtorácica. O diagnóstico consiste na visualização de ar nos vasos cerebrais, pelo que a realização emergente de TC é essencial. Bolhas gasosas de pequenas dimensões podem não ser visíveis pelo que é fundamental a suspeição clínica. O tratamento consiste em oxigenioterapia hiperbárica que causa diminuição do tamanho das bolhas gasosas, melhorando o grau de obstrução e a perfusão cerebral. O tratamento adequado e atempado pode reduzir de forma significativa a morbilidade associada à embolia arterial gasosa.

CC5. REMISSÃO UNILATERAL DE TREMOR ESSENCIAL APÓS AVC ISQUÉMICO NO CÓRTEX FRONTAL CONTRALATERAL

Daniela Pimenta Silva¹, Ana Castro Caldas¹, Sofia Grenho Rodrigues^{1,2}, Diana Aguiar de Sousa^{1,3}, Patrícia Canhão^{1,3}

1 - Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Departamento das Neurociências, Hospital de Santa Maria - CHLN, Lisboa; 2 - Serviço de Neurologia do Hospital da Luz; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
daniela.p.silva@chln.min-saude.pt

Introdução: O tremor essencial é uma das doenças do movimento mais frequentes, sendo estimada uma prevalência superior a 5%, em pessoas com idade superior a 65 anos. Caracteriza-se por um tremor postural e/ou de acção dos membros superiores, podendo envolver tremor céfálico, tronco e membros inferiores, na ausência de outros sinais neurológicos que sugiram outra etiologia. Ocasionalmente, tem sido descrita a remissão do tremor essencial após lesões vasculares agudas, particularmente quando localizadas no cerebelo, protuberância, tálamo e braço posterior da cápsula interna. Contudo, é mais raro o seu desaparecimento após lesão vascular em localização córtico-subcortical frontal.

Caso clínico: Homem de 57 anos, hipertenso e diabético, com o diagnóstico de tremor essencial desde os 46 anos de idade, associado a incapacidade funcional e com fraca resposta à terapêutica médica. Foi admitido no SU por instalação ao acordar de monoparésia e parestesias do membro superior esquerdo; o doente referia também que o tremor do membro superior esquerdo tinha desaparecido. Ao exame neurológico na admissão, apresentava hipostesia e pronação desse membro, com força muscular de grau 4 nos segmentos musculares distais; observava-se também tremor postural e de acção no membro superior direito, que estava ausente no membro parético (documentação por vídeo). A RM-CE revelou focos isquémicos agudos na região córtico-subcortical adjacente às margens do sulco central à direita, ao nível da convexidade média/alta, e na região posterior da coroa radiária. A investigação etiológica do AVC (estudo de vasos extra e intracranianos, Holter de 24h,

ecocardiograma transesofágico, estudo protrombótico) não revelou alterações, tendo o doente sido medicado com antiagregação plaquetária, estatina e optimizado o controlo de factores de risco vascular. Após 6 dias de internamento na unidade de AVC, verificava-se o quase total desaparecimento do defeito sensitivo e motor do membro superior esquerdo, que se mantinha sem tremor.

Discussão: Este caso descreve a remissão do tremor essencial contralateral a uma lesão isquémica córtico-subcortical, ao nível da área sensitivo-motora primária. A fisiopatologia do tremor essencial permanece desconhecida. Estudos neurofisiológicos mostram que existe actividade neuronal rítmica envolvendo vias cerebelo-ponto-tálamo-corticais com correspondência com a frequência do tremor. O papel do córtex motor na sua perpetuação tem sido proposto em estudos de estimulação magnética transcraniana e estudos de correspondência EEG/EMG. Contudo, são raros os casos de AVC envolvendo a região perirolândica que deem suporte a esta evidência, tal como o caso que se apresenta.

CC6. DOENÇA DE PEQUENOS VASOS E HEMORRAGIAS CEREBRAIS ASSOCIADAS A NOVAS VARIANTES PATOGÉNICAS DO COL4A1

José Manuel Araújo¹, José Nuno Alves¹, Ricardo Taipa², Isabel Alonso³, Carla Ferreira¹, João Pinho¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2 - Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Centro de Genética Preditiva e Preventiva (CGPP), Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Universidade do Porto; Instituto de Investigação e Inovação em Saúde (i3S)
josedearaujo88@gmail.com

Introdução: As manifestações neurológicas associadas a mutações do gene *COL4A1* incluem porencefalia, hemiplegia infantil, síndrome de HANAC (angiopatia hereditária com neuropatia, aneurismas e cáibras) e também doença de pequenos vasos cerebrais com hemorragias sem outras manifestações adicionais.

Casos Clínicos: Família A: Três membros familiares afectados: caso index, sua mãe e filha. Caso index: Homem, sem antecedentes relevantes, internado aos 53 anos por hemorragia cerebelosa hemisférica direita, com perfil tensional facilmente controlado com ramipril. RM com leucoencefalopatia periventricular (Fazekas II). Mãe: Mulher com antecedentes de HTA, DM2, insuficiência renal crónica, quistos renais. Défice motor direito súbito com hemorragia lenticular esquerda aos 54 anos. Agravamento de défice motor direito com hemorragia do centro semioval esquerdo aos 68 anos. Défice motor esquerdo súbito, com hemorragias subcorticais frontoparietais bilaterais simultâneas aos 69 anos. Alteração de novo da linguagem e disartria súbitas, com hemorragias corticais e subcorticais bilaterais simultâneas aos 77 anos. RM cerebral com leucoencefalopatia extensa (Fazekas III). Défices neurológicos focais sequelares e síndrome demencial. Filha: Jovem de 31 anos, investigada com RM cerebral por síndrome vertiginoso recorrente, com evidência de lesões da substância branca (Fazekas I). Estudo genético do gene *COL4A1* permitiu identificar uma nova variante no exão 32 [c.2563G>C; p.(Gly855Arg)] no caso index. O estudo de segregação familiar permitiu confirmar a presença desta variante na mãe e filha afectadas apoiando a sua patogenicidade.

Família B: Um membro familiar afectado. Mulher, sem antecedentes relevantes, internada aos 38 anos por AVC hemorrágico lenticular direito. Durante o internamento recorrência de

hemorragias sucessivas no espaço de dias, profundas, cortico-subcorticais e pontina. Aos 48 anos internada por AVCs hemorrágicos dos gânglios da base bilaterais simultâneos. RM cerebral com leucoencefalopatia periventricular (Fazekas I). Apresenta défices neurológicos focais sequelares, síndrome demencial e perturbação do humor. Estudo genético do gene *COL4A1* revelou a presença de uma variante no exão 47 [c.4232G>C; p.(Gly1411Ala)], não descrita previamente e cuja a análise bioinformática indica que será patogénica.

Discussão: Existem menos de 80 famílias descritas na literatura com mutações do *COL4A1*, e mais frequentemente estas associam-se a manifestações com início em idade precoce. No entanto, têm sido cada vez mais identificados casos com início em idade adulta, cujas manifestações se podem limitar a leucoencefalopatia e AVC hemorrágico. Reportamos as características clínicas das primeiras duas famílias portuguesas com doença de pequenos vasos e hemorragias cerebrais, associadas a duas novas variantes patogénicas do gene *COL4A1*.

CC7. SUICÍDIO AOS 3 MESES, APÓS SUCESSO DA VIA VERDE DO AVC! ONDE FALHAMOS?

Bernardo Moreno; Filipa Pereira; Mariana Saavedra; André Maia e Silva; Orlando Cardoso; Joana Gomes; Ana Alves; Bárbara Moreira da Cruz

Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Hospital da Senhora da Oliveira
bernardomoreno90@gmail.com

Introdução: O acidente vascular cerebral (AVC) constitui a principal causa de incapacidade em adultos em Portugal.

A depressão pós-AVC(DPAVC) é o problema psiquiátrico mais comum, ocorrendo em aproximadamente 31-33% dos sobreviventes. A depressão afeta negativamente a resposta ao programa de reabilitação, diminuindo a qualidade de vida. Além disso, o risco de suicídio aumenta para o dobro comparativamente com a população geral.

Caso Clínico: Homem, 49 anos, Rankin prévio 0, mecânico, casado, 2 filhos, foi admitido na urgência do Hospital no dia 18 de Julho de 2017 por AVC isquémico no território da artéria cerebral média esquerda, em contexto de dissecação da artéria carótida interna(ACI) esquerda.

Apresentava-se afásico global, com desvio oculocefálico para a esquerda, hemiparesia e hemianestesia da face e hemi-corpo direito, com plégia do membro superior direito e membro inferior direito grau 2/5. NIHSS 18.

Realizou trombólise, sem reversão dos défices, tendo sido transferido para outro hospital onde realizou tromboctomia com aspiração de trombos na ACI, ramo inferior do segmento M2 e artéria cerebral anterior esquerda. Em D2 com NIHSS 2.

Regressou ao hospital de origem no D7, tendo sido observado por Fisiatria. Apresentava-se consciente, colaborante, orientado, apatia moderada, afasia motora transcortical minor, hemiparesia direita com face, grau 4/5, com alterações da destreza manual minores e marcha independente mas assimétrica.

Iniciou programa de reabilitação durante internamento com enfermagem de reabilitação e fisioterapia. Posteriormente, após alta, iniciou tratamento no Serviço de MFR, incluindo terapia ocupacional.

Dada a ausência de terapeuta da fala e psicóloga na equipa de reabilitação de AVC do hospital, iniciou terapia da fala no exterior. Após 1 mês, com excelente recuperação motora, onde já apresentava rankin 1, Índice barthel:100, por manter ansiedade e desânimo foi pedida consulta de Psiquiatria/Neu-

ropsicologia (marcação para Fevereiro 2018)

Aos 2 meses, iniciou fluoxetina por suposta depressão, que o doente por possível efeito secundário e por vontade própria suspendeu.

Aos 3 meses, deu entrada no SU por paragem cardio-respiratória na sequência de enforcamento, acabando por falecer.

Conclusão: A reabilitação de um sobrevivente AVC não se rege apenas nos aspectos físicos e como tal, existem sintomas escondidos que devem ser avaliados.

As equipas de reabilitação de AVC, segundo as guidelines internacionais devem incluir psicólogos desde a fase aguda e, neste caso, teria sido crucial, salvando uma vida.

É essencial alertar todos profissionais de saúde e entidades competentes desta premente necessidade de melhorar e "equipar" as equipas de reabilitação do AVC com os diferentes profissionais exigidos.

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO1. "VOCÊ NO AVC – CHLO", USO DE APLICAÇÃO DE SMARTPHONE COMO ESTRATÉGIA DE REDUÇÃO DO TEMPO PORTA-AGULHA

Marco Fernandes¹, Bruna Meira¹, José Tiago Baptista², Miguel Viana-Baptista^{1,3}

1 – Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 – Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 – CEDOC - NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa marcoa.fernandes91@gmail.com

Introdução: No tratamento de fase aguda do AVC isquémico, o prognóstico funcional correlaciona-se inversamente com o tempo que decorre entre a instalação dos sintomas e o início de reperfusão arterial. O tempo porta-agulha é o resultado da cooperação de uma equipa multidisciplinar. O uso de plataformas online constitui uma forma rápida e organizada de partilha e discussão de informações sobre doentes com ativação de Via Verde AVC (VV AVC).

Metodologia: Uso de aplicação de *smartphone* (WhatsApp®) como ferramenta de comunicação *online* para partilha de informação sobre doentes com ativação de VV AVC. Incluídos no fórum de discussão todos os Neurologistas que realizam Serviço de Urgência, Neurorradiologistas de Intervenção e Internistas da U-AVC. Consideradas duas modalidades distintas de partilha de informação: casos clínicos e dúvidas; para notificação e discussão de doentes considerados candidatos a tratamento de reperfusão arterial (trombólise e/ou trombectomia). Foi realizada a comparação dos tempos porta-agulha de doentes submetidos a trombólise endovenosa prévios à criação do grupo (Janeiro a Junho de 2017), e após a sua implementação (Julho a Novembro de 2017), no Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO). O método de análise foi o teste *T-student*, assumindo significado estatístico para valor $p < 0,05$. À data da avaliação dos resultados desta estratégia de comunicação, foi aplicado um questionário de avaliação da iniciativa aos membros do grupo.

Resultados: Incluídos 71 doentes submetidos a trombólise endovenosa (4 foram excluídos por ativação da Via Verde AVC intra-hospitalar). A média de idades foi de 71,87 anos (DP 14,19), sendo 39 doentes (54,9%) do género masculino. Apresentavam pontuação NIHSS à entrada com mediana de 12 (intervalo interquartil 7-17). 37 doentes (52,1%) incluídos antes da criação do grupo, e 34 doentes (47,9%) após. Não se verificaram dife-

renças entre o tempo porta-agulha prévio (46,03 min com DP 14,55) e posterior (52,06 min com DP 24,45) à criação do grupo ($p = 0,206$). A impressão global obtida através do questionário é de que a implementação desta estratégia de comunicação serviu para melhorar os cuidados oferecidos aos doentes com ativação de VV AVC, devendo assim ser mantida no tempo.

Conclusões: A utilização desta aplicação *smartphone* não permitiu reduzir o tempo porta-agulha no período estudado, tratando-se contudo de resultados preliminares. No futuro, a discussão de doentes de Via Verde AVC através de plataformas online por equipas multidisciplinares, com um período de avaliação dos resultados mais longo, poderá demonstrar benefícios na redução dos tempos de reperfusão arterial em doentes com AVC isquémico.

CO2. TRATAMENTO ENDOVASCULAR DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO AGUDO EM DOENTES COM ALBERTA STROKE PROGRAM EARLY CT SCORE INICIAL 5-7

Andreia Carvalho¹, Marta Rodrigues², Mariana Rocha¹, Joana Nunes², André Cunha², Tiago Gregório^{3,4}, Ludovina Paredes^{3,4}, Henrique Costa^{1,4}, Sérgio Castro², Miguel Veloso^{1,4}, Manuel Ribeiro², Pedro Barros^{1,4}

1 – Serviço de Neurologia; 2 – Serviço de Imagiologia, Unidade de Neurorradiologia; 3 – Serviço de Medicina Interna; 4 – Unidade de AVC, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho farna07@gmail.com

Introdução: O score ASPECTS (*Alberta Stroke Program Early CT Score*) tem sido utilizado como um critério de seleção para o tratamento endovascular (EVT) do AVC isquémico agudo por oclusão de grande vaso da circulação anterior, dado o seu valor prognóstico. O benefício do EVT nos doentes com ASPECTS >7, os mais representados nos ensaios clínicos randomizados e controlados que levaram à aprovação do EVT, está bem estabelecido. Por outro lado, existe escassa evidência relativamente ao papel do EVT no subgrupo de doentes com ASPECTS inicial intermédio (5-7).

Metodologia: Análise retrospectiva de todos os doentes submetidos a EVT da circulação anterior entre janeiro 2015 e julho 2017, com comparação da eficácia e segurança entre os subgrupos ASPECTS 5-7 versus >7.

Resultados: A amostra de 244 doentes (idade média 71±13 anos, 46.3% homens) incluiu 85 casos de ASPECTS 5-7 e 159 ASPECTS >7. Os dois subgrupos revelaram-se homogéneos, excetuando NIHSS à admissão (mediana 18 vs 16) e taxa de oclusões em *tandem* (25,9% vs 8,2%), ambos os casos $p < 0,05$. Nos resultados clínicos aos 3 meses, embora uma maior percentagem de doentes no grupo ASPECTS >7 tenha atingido mRS ≤2 (45.9% vs 66.7%) e mRS ≤1 (25.9% vs 44.7%), após correção para potenciais fatores confundidores com um modelo de regressão logística verificou-se apenas uma tendência não significativa para melhores resultados no subgrupo ASPECTS >7 (mRS ≤2 OR ajustado 1.96, CI 95% 0.94-4.08; mRS ≤1 OR ajustado 2.15, CI 95% 0.95-4.89). Relativamente à taxa de mortalidade aos 3 meses e de hemorragia intracraniana (ICH), total e sintomática, não se registaram diferenças entre os grupos.

Conclusões: Estes resultados apontam no sentido de que os doentes com ASPECTS 5-7 também podem beneficiar do EVT, com taxas de independência funcional aos 3 meses de aproximadamente 50%, sem acarretar um risco acrescido de mortalidade ou ICH, comparativamente aos doentes com ASPECTS >7. Uma subanálise do ensaio MR CLEAN, que incluiu 93 doentes com ASPECTS 5-7, não demonstrou diferenças com significância estatística na independência funcional aos 3 meses (p ajustado = 0.358),

mortalidade e ICH sintomática, comparativamente aos doentes com ASPECTS >7. Assim, um ASPECTS inicial mais baixo não traduz necessariamente uma ausência de benefício da reperfusão. Apesar de o ASPECTS inicial ser um importante preditor do prognóstico, este score tem uma limitação relevante dado que negligencia a eloquência das diferentes áreas, que não deve ser descurada aquando da seleção dos doentes para EVT.

CO3. TRATAMENTO DE FASE AGUDA DO AVC MINOR (NIHSS ≤5): EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO.

Rita Ivo¹; Alberto Fior²; Ana Paiva Nunes²

1 - Serviço Medicina Interna; Hospital Egas Moniz, CHLO. Lisboa;
2 - Unidade Cerebrovascular; Hospital de São José, CHLC. Lisboa
rita.d.ivo@gmail.com

Introdução: O tratamento de fase aguda não está formalmente recomendado para doentes com NIHSS≤5. Contudo, cada vez existe maior evidência de que o seu tratamento tem impacto importante na capacidade funcional aos 3 meses. O objetivo principal deste trabalho é caracterizar os doentes com AVC minor submetidos a terapêutica de fase aguda no nosso centro.

Metodologia: Análise retrospectiva do registo prospectivo de doentes submetidos a terapêutica de fase aguda durante o período de 1/1/2011 a 31/12/2016 com NIHSS pré intervenção ≤ 5.

Resultados: Dos 1604 doentes tratados, 267 (16,6%) tinham NIHSS inicial ≤5. Foram submetidos a terapêutica fibrinolítica (rt-PA) 199 (75%), endovascular (TEV) 33 (12%) e ambas 35 (13%) doentes. A maioria apresentava diagnóstico prévio de hipertensão arterial (74%) e dislipidemia (49%). Os valores de NIHSS 4-5 estavam presentes em 140 doentes (67,4%). 7,6 % dos doentes tiveram transformação hemorrágica na TC de 24h, 3 (1,15%) das quais sintomáticas (14 HI e 3PH). Quanto à etiologia, em 24% dos doentes foi cardioembólica, 20% indeterminada, 19% por oclusão de grandes vasos, 17% por oclusão de pequenos vasos e 7% de outra etiologia. Os AITs representaram 9% e os *stroke mimics* 4% dos doentes. Aos 3 meses 190 (71,5%) doentes tinham mRankin de 0 e 1 e 81 % mRS < 2 com uma mortalidade de 1,12%.

Dos 208 doentes com Angio-TAC reportada na admissão 85 (40,9%) tinham oclusão de grande vaso (OGV). Destes, 56,4% foram submetidos a rt-PA, 15,4% a TEV e 28,2% a terapêutica mista com rt-PA e TEV. 14 doentes com OGV pontuavam um NIHSS inicial de 0 antes da intervenção.

Conclusões: Na nossa série um número significativo de doentes com NIHSS baixo tinham OGV, realçando a importância da realização da Angio-TAC mesmo em doentes com AVC considerados menor. Os nossos dados vão de encontro a outros estudos que reportam que o tratamento é seguro, há baixa percentagem de complicações hemorrágicas e um bom resultado aos 3 meses. Pretende-se reforçar a importância da avaliação destes doentes em contexto de Via Verde de AVC.

CO4. TERAPÊUTICA ENDOVASCULAR DO AVC ISQUÉMICO DA CIRCULAÇÃO ANTERIOR COM OCLUSÃO DE GRANDE VASO E APRESENTAÇÃO COM BAIXA PONTUAÇÃO NO NIHSS

Ana Sardoeira^{1*}, Denis F. Gabriel^{1*}, Gonçalo Videira¹, Ângelo Carneiro², Rui Felgueiras¹

1 – Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar do Porto; 2 – Serviço de Neurorradiologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar do Porto.
ana.sardoeira@gmail.com; denisdegabriel@gmail.com

Introdução: A força de recomendação da evidência para o tratamento do AVC isquémico com oclusão de grande vaso em doentes com NIHSS inferior a 6 com trombectomia é menor, pelo que os doentes podem não ser candidatos a trombectomia até sofrerem agravamento. O atraso na reperfusão pode influenciar negativamente o resultado clínico.

Objetivo: Comparar o resultado funcional aos 3 meses (mRankin) dos doentes com NIHSS inferior a 6 admitidos inicialmente para trombectomia com o resultado daqueles em que se optou por protelar até agravamento e NIHSS superior a 6.

Métodos: Reviram-se os processos clínicos dos doentes com AVC isquémico admitidos inicialmente no Centro Hospitalar do Porto ou após transferência de outro hospital, no período de 1 de janeiro 2015 até 31 de agosto 2017. Foram incluídos AVC isquémicos da circulação anterior, NIHSS igual ou inferior a 5 na admissão inicial e com evidência de oclusão arterial proximal de novo por angio-TC (ACI, M1, M2 proximal). Os testes exato de Fisher e de Mann-Withney foram utilizados para comparação de variáveis binárias e contínuas, respetivamente e regressão logística para avaliação do impacto da decisão no resultado funcional aos 3 meses (STATA 14.0).

Resultados: 25 doentes foram incluídos, após revisão de 595 processos. Destes, 11 (46%) estavam independentes (mRS≤2) aos 3 meses. Maior idade (p=0,04), enfarte estabelecido no TC logo na avaliação inicial (p=0,04) e aumento na pontuação NIHSS até à trombectomia (p=0,04) foram fatores que se associaram significativamente a dependência aos 3 meses ou mortalidade. Apenas 9 (34,6%) foram candidatos a trombectomia após a confirmação de oclusão de grande vaso. Destes, maior proporção ficou independente aos 3 meses (46% vs 29%, p=0,33). Esta decisão aumentou a chance de um bom prognóstico funcional (OR 2,1, p=0,38, IC 95% 0,40-10,9; OR 7,78, p=0,17, IC 95% 0,42-143,7, após ajustamento para as variáveis significativas na análise univariada). Não se verificaram taxas significativamente diferentes de recanalização nem houve diferença no número de trombólises entre os grupos (3 vs 3, p=0,63). Houve deterioração neurológica em 19 (73%) doentes. Em 11 (58%) deles, tinha-se optado por protelar a trombectomia.

Conclusão: Os resultados mostram, à semelhança da literatura recente, uma clara tendência para melhores resultados quando a reperfusão é precoce, ainda que a baixa dimensão amostral tenha limitado o poder estatístico deste estudo. Estes resultados questionam a prática ainda comum de apenas considerar terapêutica endovenosa e/ou endovascular em doentes com NIHSS igual ou superior a 6.

CO5. TRATAMENTO COMBINADO VERSUS TROMBECTOMIA PRIMÁRIA NO AVC ISQUÉMICO AGUDO POR OCLUSÃO DE GRANDE VASO

Mariana Rocha¹, Andreia Carvalho¹, Marta Rodrigues², André Cunha², Tiago Gregório^{3,4}, Ludovina Paredes^{3,4}, Pedro Barros^{1,4}, Sérgio Castro², Miguel Veloso^{1,4}, Manuel Ribeiro², Henrique Costa^{1,4}

1 – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 – Serviço de Imagiologia, Unidade de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3 – Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 4 – Unidade de AVC, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho
mariana.ag.rocha@gmail.com

Introdução: Nos doentes com AVC isquémico agudo por oclusão de grande vaso da circulação anterior, o tratamento endovascular (EVT) em combinação com a trombólise endovenosa

(IVT) é superior à IVT isolada. As *guidelines* atuais suportam a utilização, sempre que possível, de tratamento combinado, sendo que ambas as formas de tratamento devem ser iniciadas o mais rápido possível.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes submetidos a tratamento endovascular por oclusão de grande vaso na circulação anterior entre janeiro de 2015 e junho de 2017. Comparação da eficácia e segurança entre os doentes submetidos a EVT primário vs tratamento combinado (EVT+IVT).

Resultados: Foram analisados 234 doentes, 82 (35%) submetidos a EVT e 152 (65%) a EVT+IVT. Os motivos mais frequentes para a não realização de IVT foram tempo sintomas-agulha superior a 4,5h e hipocoagulação oral prévia. Na análise univariada, não se registaram diferenças significativas na idade, sexo, fatores de risco vascular, NIHSS ou ASPECTS à admissão. Os doentes que realizaram EVT+IVT têm significativamente mais oclusões da ACI intracraniana [48 (31,6%) vs 16 (19,5%); $p=0,048$] e menor taxa de casos de etiologia cardioembólica [57 (69,5%) vs 72 (47,4%); $p=0,01$]. Nos resultados funcionais e de segurança, apesar de uma maior percentagem de doentes submetidos a EVT+IVT terem atingido a independência funcional [98 (64,9%) vs 42 (52,5%)], estes resultados não obtiveram significância estatística ($p=0,066$). Após ajuste para as variáveis idade, NIHSS, ASPECTS, oclusão ACI intracraniana, etiologia cardioembólica e tempo sintomas-recanalização, a realização de IVT não foi um preditor independente de nenhum dos resultados estudados (independência funcional, hemorragia total e/ou sintomática ou mortalidade).

Discussão e conclusão: Os nossos resultados sugerem a ausência de diferenças estatisticamente significativas entre os doentes submetidos a terapêutica combinada ou EVT primário. É importante salientar que o facto de os doentes submetidos a EVT primária não realizarem IVT pela presença de contraindicações impõe um importante viés de seleção. Contudo, após ajuste para possíveis variáveis confundidoras, continuaram a não se verificar diferenças estatisticamente significativas.

A literatura recente tem-nos trazido dados contraditórios. Uma meta-análise sugere que os resultados funcionais são significativamente superiores nos doentes submetidos a tratamento combinado. Por outro lado, foram publicados trabalhos que apontam para uma maior taxa de recanalização e uma menor taxa de transformações hemorrágicas nos doentes submetidos a EVT primário. Aguardamos os resultados dos ensaios clínicos randomizados que procuram comparar estas duas estratégias de tratamento no subgrupo de doentes sem contraindicação para realização de IVT.

CO6. NECESSIDADE DE REDEFINIÇÃO DO CONCEITO DE REVASCULARIZAÇÃO EFICAZ NO TRATAMENTO ENDOVASCULAR DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO AGUDO?

Andreia Carvalho¹, Marta Rodrigues², Mariana Rocha¹, Telma Santos¹, André Cunha², Tiago Gregório^{3,4}, Ludovina Paredes^{3,4}, Henrique Costa^{1,4}, Sérgio Castro², Miguel Veloso^{1,4}, Manuel Ribeiro², Pedro Barros^{1,4}

1 – Serviço de Neurologia; 2 – Serviço de Imagiologia, Unidade de Neurorradiologia; 3 – Serviço de Medicina Interna; 4 – Unidade de AVC. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho farna07@gmail.com

Introdução: Uma declaração de consenso publicada em 2013 recomendou a utilização da escala *modified Treatment In Cerebral Ischemia* (mTICI) na classificação do grau de revascularização angiográfica obtido após tratamento endovascular

(EVT) do AVC isquémico agudo, fundamentalmente devido à sua capacidade de correlação com o resultado clínico. Foi demonstrado que o score mTICI \geq 2b era o ponto de corte ideal na previsão de independência funcional aos 3 meses e, desde então, os scores mTICI 2b ou mTICI 3 têm sido igualmente aceites como uma definição de revascularização eficaz. No entanto, o score mTICI 2b inclui uma grande heterogeneidade de estados de revascularização e trabalhos recentemente publicados têm demonstrado diferenças significativas nos resultados clínicos entre os grupos mTICI 2b e mTICI 3. Numa tentativa de responder à questão da heterogeneidade do score mTICI 2b, Goyal *et al.* sugeriram a utilização de uma escala mTICI revista, adicionando o score mTICI 2c.

Objetivo: Aplicação da escala mTICI revista e avaliação da correlação com resultado clínico.

Metodologia: Análise retrospectiva de casos consecutivos de EVT da circulação anterior realizados entre janeiro 2015 e julho 2017. Os doentes com scores mTICI 2b ou 3 foram reclassificados de acordo com a escala mTICI revista.

Resultados: A população de 226 doentes apresenta uma idade média de 71 anos, NIHSS à admissão de 16 e ASPECTS de 8 (medianas). Os 3 grupos (mTICI 2b/2c/3) são constituídos por populações homogêneas. No modelo de regressão logística, verificaram-se diferenças estatisticamente significativas entre os grupos mTICI 3 e mTICI 2b a nível da independência funcional (OR 0.39, 95%CI 0.18-0.86), bem como em relação à mortalidade e risco de hemorragia (total e sintomática); relativamente à comparação mTICI 3 versus mTICI 2c apenas se constatou diferença com significância estatística na taxa de hemorragia total (OR 7.08, 95%CI 1.80-27.82). Os resultados clínicos foram significativamente diferentes entre os subgrupos de doentes mTICI 2c/3 versus mTICI 2b (mRS \leq 2 66.7% vs 50%, $p=0,020$; mRS \leq 1 48.1% vs 26.6%, $p=0,003$).

Conclusões: A escala de revascularização angiográfica “ideal” deve ser simples, intuitiva e demonstrar uma correlação clara com os resultados clínicos. A definição atual de revascularização eficaz tem sido colocada em causa, dada a grande heterogeneidade do grupo classificado com o score mTICI 2b. Os nossos resultados parecem indicar que a utilização de uma escala como a de Goyal, com uma redefinição do conceito de revascularização eficaz (scores mTICI 2c ou mTICI 3), tem uma maior capacidade de predição de um bom resultado clínico.

CO7. CARACTERIZAÇÃO DO ACESSO À TERAPÊUTICA ENDOVASCULAR NO AVC ISQUÉMICO AGUDO EM PORTUGAL: RESULTADOS INICIAIS DO ESTUDO EVT-PT

Ricardo Soares-dos-Reis¹; Mariana Dias²; Ana Paiva Nunes³; Patrícia Ferreira³; Joana Ramos Lopes⁴; Denis Gabriel⁵; Ângelo Carneiro⁵; Luís Miguel Veloso⁶; Pedro Barros⁶; Pedro Teotónio²; João Pedro Filipe¹; Elisa Campos Costa⁷; Guilherme Oliveira⁷; João Pedro Marto⁸; Sofia Calado⁸; Jaime Rocha⁹; Carla Ferreira⁹; João Sargento-Freitas⁴ e Restante Grupo do Estudo EVT-PT
1 - Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal; 2 - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 3 - Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal; 4 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 5 - Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal; 6 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho, Portugal; 7 - Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal; 8 - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal; 9 - Hospital de Braga, Braga, Portugal; 10 - CINTESIS, Porto, Portugal
jsargentof@hotmail.com

Introdução: O AVC é uma patologia com elevada morbimortalidade, sendo que o tratamento atempado de fase aguda

é uma das principais formas de minorar as consequências desta patologia. Desde 2015, houve uma expansão da terapêutica de fase aguda com a validação científica da terapêutica endovascular (TEV). Neste contexto, foram organizadas redes de cuidados de âmbito local e regional, com a intervenção de múltiplos profissionais de saúde.

Objetivos: O objetivo do estudo é caracterizar a frequência e dispersão geográfica do acesso à TEV, de forma a compreender o acesso real da população a este tratamento inovador.

Metodologia: Foram incluídos todos os doentes com residência em Portugal continental a quem foi iniciado um procedimento endovascular para tratamento de AVC isquémico em Hospitais do SNS entre julho de 2015 e junho de 2017. A dispersão geográfica foi determinada através do código-postal de residência do doente e reportada em taxa de TEV por 100.000 habitantes. Foi realizada padronização direta para idade com a população portuguesa de 2016.

Resultados: Foi realizado um total de 1608 TEV no período em análise. A taxa bruta de TEV em Portugal continental foi de 8,18/100.000 habitantes, tendo-se verificado crescimento da taxa de TEV no período do estudo (taxa ano 1: 6,38/100.000 habitantes; taxa ano 2: 9,99/100.000 habitantes). As taxas padronizadas por distrito de TEV variaram entre 1,69 e 18,0/100.000 adultos. Nos mapas de dispersão geográfica, registou-se um claro gradiente entre o litoral e o interior e entre as regiões do norte e centro em relação ao sul.

Conclusões/Discussão: Este é o primeiro estudo que caracteriza a dispersão geográfica da TEV em Portugal Continental, revelando disparidades entre as regiões litorais e o interior e sul. No entanto, a taxa global de TEV está de acordo com a publicada noutros países ocidentais. O mapeamento do acesso à TEV é essencial para avaliar a equidade de acesso e ajustar as estratégias no terreno.

Compromissos: Sem conflitos de interesse a declarar.

CO8. A TRANSFERÊNCIA INTERHOSPITALAR PARA TROMBECTOMIA MECÂNICA ACARRETA UM TEMPO MAIS PROLONGADO ATÉ TRATAMENTO E ESTE ESTÁ ASSOCIADO A PIOR PROGNÓSTICO

Inês Carvalho¹, João Pinho¹, Marta Rodrigues², Renata Silva³, Vera Montes⁴, Rita Rodrigues³, Pedro Barros^{5,6}, Sérgio Castro², Miguel Veloso^{5,6}, José Mário Roriz³, Carla Ferreira¹, Manuel Ribeiro²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga; 4 - Serviço de Neurologia, Hospital de Cascais Dr. José de Almeida; 5 - Unidade de AVC, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho; 6 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho
inesspac@hotmail.com

Introdução: A mudança de paradigma no tratamento do AVC isquémico agudo com a trombectomia mecânica (TM) exige dos sistemas de saúde uma reorganização criteriosa, não só do planeamento da distribuição dos centros de TM, como também da agilização do processo de transferência interhospitalar de doentes. A compreensão do processo de transferência e seu impacto clínico nos doentes foi o objectivo deste estudo.

Metodologia: Estudo retrospectivo, de todos os doentes adultos com AVC isquémico agudo, submetidos a TM depois de admissão directa em Centro Terciário de AVC ou após transferência para TM partindo de 2 centros referenciadores (distâncias 67 e 25km), no período de Janeiro/2015 a Julho/2017.

Comparação das características clínicas e imagiológicas, dos tempos envolvidos no processo até à realização de TM e do prognóstico funcional aos 3 meses, dos grupos “admissão directa” e “transferência”.

Resultados: Foram incluídos 238 doentes (admissão directa = 101; transferência = 137), com idade mediana 74 (intervalo interquartil [IIQ] = 62-81), 48.3% do sexo masculino, NIHSS mediano 17 (IIQ=13-20), ASPECTS mediano 9 (IIQ=8-10), trombólise realizada em 159 doentes (66.8%) e localização mais frequente da oclusão de grande vaso o segmento M1 isolado (48.7%). Entre os 137 doentes transferidos, em 31 (22.6%) não foi realizada TM, sendo o motivo mais frequente o aumento da área de enfarte estabelecido (35.5%). O tempo sintomas-recanalização no grupo “admissão directa” foi 251.5 minutos (IIQ=183-302) e no grupo “transferência” foi 355 minutos (IIQ=285-413) ($p<0.001$). A regressão logística binomial multivariável revelou que a transferência se associa a um odds ratio (OR) = 0.34 (intervalo de confiança de 95% [IC95%]=0.16-0.70, $p=0.004$) para ocorrência de independência funcional aos 3 meses, após ajuste para as variáveis idade, NIHSS admissão, glicemia admissão, ASPECTS admissão, trombólise endovenosa, insuficiência cardíaca e AVC ao acordar. No entanto, quando a variável tempo sintomas-recanalização foi incluída no modelo, a transferência deixou de ser predictor do prognóstico funcional (OR=0.59, IC95%=0.22-1.57, $p=0.289$). Incrementos de 15 minutos no tempo até recanalização associam-se a um OR ajustado = 0.92 (IC95%=0.86-0.98, $p=0.017$) de independência funcional aos 3 meses.

Conclusões: A necessidade de transferência interhospitalar para TM associa-se a um tempo significativamente mais longo decorrido entre o início dos sintomas e a recanalização. Um tempo mais prolongado até TM associa-se a pior prognóstico funcional aos 3 meses.

CO9. AVALIAÇÃO DOS MECANISMOS DE REGULAÇÃO VASCULAR CEREBRAL COM DOPPLER TRANSCRANIANO NAS ESTENOSAS DAS ARTÉRIAS CEREBRAIS MÉDIAS

Marta Carvalho^{1,2}, Pedro Castro^{1,2}, Cláudia Sousa³, António Bastos-Leite⁴, Elsa Azevedo^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Unidade de Neuropsicologia do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar São João, Porto; 4-Serviço de Imagiologia Médica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
martacv@med.up.pt

Introdução: As estenoses arteriais intracranianas ateroscleróticas são responsáveis por um número significativo de AVC a nível mundial, com uma elevada taxa de recorrência. O tratamento médico agressivo é a primeira linha de prevenção mas ainda assim a sua falência é frequente, importando encontrar marcadores que permitam identificar os doentes em maior risco.

Objectivos: Avaliar a reserva vascular cerebral em doentes caucasianos com estenoses ateroscleróticas unilaterais da artéria cerebral média através dos testes de autorregulação cerebral (ARC), vasorreatividade cerebral (VRC) e acoplamento neurovascular (ANV), e os fatores que influenciam a resposta a esses testes.

Métodos: estudo caso-controlo de uma coorte de doentes hospitalares adultos com estenose unilateral >50% da artéria cerebral média confirmada por angioRM cerebral, e um grupo

de controlos saudáveis. Os doentes foram subcategorizados em estenoses moderadas (50-69%) e graves (>=70%). Foram excluídos os doentes que tinham estenoses carótídeas >50% e lesões extensas da substância branca. Foi avaliada a pressão arterial (Finometer), a velocidade de fluxo nas artérias cerebrais médias (Doppler transcraniano), eletrocardiograma e CO2 tele-expiratório. A ARC foi avaliada pela função de transferência (coerência, ganho e fase), a VRC medida pela resposta à hipocapnia (hiperventilação) e hipercapnia (carbogénio a 5%), e o ANV pela resposta durante o teste cognitivo N-Back.

Resultados: Foram avaliados 30 doentes e 23 controlos com igual distribuição etária e géneros. 16 tinham estenoses moderadas e 14 graves. Em ambos os grupos de estenoses, a eficácia da ARC e da VRC ao CO2 foi significativamente menor no lado ipsilateral à estenose ($p<0,05$) mas não em relação ao ANV. Quando comparando os resultados com os controlos saudáveis, tanto a ARC (fase) como a VRC ao CO2 e o ANV foram significativamente diferentes entre controlos e doentes, apenas ipsilateralmente à estenose ($p<0,05$), embora para o ANV este valor só tenha atingido valor significativo no grupo das estenoses graves. A eficácia da ARC (fase) foi tanto pior quanto maior o grau de estenose ($p<0,05$), à semelhança da VRC ao CO2, embora esta não sendo estatisticamente significativa.

Conclusões: O teste de vasorreatividade ao CO2 e a autorregulação cerebral (fase) permitem detetar distúrbios de regulação vasomotora cerebral mesmo para estenoses moderadas (50-70%), parecendo também ser úteis para medir o efeito do grau de estenose. O acoplamento neurovascular, por seu lado, só está alterado para estenoses graves, sugerindo preservação da hiperemia funcional associada a atividade cognitiva até fases mais tardias da doença vascular intracraniana.

CO10. FOSFOLIPASE A2 NO ESCLARECIMENTO ETIOLÓGICO DO AVC ISQUÉMICO

Joana Ramos-Lopes¹, Ricardo Varela¹, José Leite², Fernando Rodrigues³, Inês Baldeiras¹, Bruno Rodrigues¹, Cristina Machado¹, Carla Nunes¹, M. Carmo Macário¹, António Freire-Gonçalves¹, Gustavo Santo¹, Fernando Silva¹, João Sargento-Freitas¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Coimbra; 3- Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
joanaflopes6@gmail.com

Introdução: A fosfolipase A2 associada a lipoproteínas (Lp-PLA2) é uma lipase de serina independente de cálcio que deriva predominantemente das células hematopoiéticas e inflamatórias. Cerca de 70-80% do nível de Lp-PLA2 associa-se à fracção lipídica das LDL e é considerada como um biomarcador inflamatório relacionado com placas de aterosclerose, embora o seu papel neste processo ainda não esteja esclarecido. Em função destas propriedades, a Lp-PLA2 emergiu como um marcador de inflamação vascular em estudos de base populacional, configurando-se, aparentemente, como um factor independente de risco vascular ateromatoso em doença coronária e cerebrovascular. A evidência que suporta a sua correlação na doença coronária encontra-se já demonstrada, desconhecendo-se ainda o seu papel na investigação etiológica cerebrovascular.

Métodos: Estudo observacional prospectivo. Foram incluídos doentes consecutivos com diagnóstico de AVC isquémico de etiologia cardioembólica, aterotrombótica ou lacunar, definida segundo classificação TOAST, e doentes ESUS. Todos os

doentes dosearam a Lp-PLA2 em sangue periférico entre o 3º e 14º dias após o evento, de acordo com o kit/protocolo "Lp-PLA2 – SNIBE", por método de Quimioluminescência. Realizaram-se análises estatísticas não paramétricas e teste ANOVA.

Resultados: Foram incluídos 96 doentes, 41 homens (42,7%), com idade média de 75,31 anos ($\pm 11,88$); 12,5% com AVC lacunar, 16,7% aterotrombótico, 46,9% cardioembólico e 24% ESUS. A distribuição dos níveis de Lp-PLA2 não foi homogénea entre etiologias (teste ANOVA, $F=2.982$; $p=0.035$), sendo inferior nos ESUS: 143,3 ($\pm 42,8$) ng/mL. Nos eventos do tipo lacunar a média do nível de Lp-PLA2 foi de 160,5 ($\pm 50,8$) ng/mL, nos aterotrombóticos de 156,2 ($\pm 55,3$) ng/mL e nos cardioembólicos de 175,3 ($\pm 54,6$) ng/mL. No teste Mann-Whitney não se verificou significância estatística com presença prévia de factores de risco vasculares ou antecedentes de coronariopatia ou AVC isquémico. Também não se verificou significância estatística entre níveis de Lp-PLA2 e mRS aos 3 meses após evento.

Conclusão: A Lp-PLA2 não é homogénea entre os mecanismos etiológicos do AVC isquémico, sendo reduzida nos doentes ESUS e semelhante entre lacunares, cardioembólicos e aterotrombóticos, reforçando a presença de mecanismos fisiopatológicos distintos nos doentes ESUS.

Agradecimentos: Dr. Fernando Rodrigues, Grupo ISODER

CO11. ACUIDADE DA ESCALA ROPE PARA DIAGNOSTICO DE "FORAMEN OVALE PATENTE" ASSOCIADO A UM PADRÃO DE CORTINA NO DOPPLER TRANSCRANIANO

Sofia Rodrigues¹, Fátima Soares¹, Vitor Oliveira¹, Teresa Pinho e Melo¹, Ana Catarina Fonseca¹

1 – Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa
catarinagfonseca@gmail.com, anasofia.grodrigues@gmail.com

Introdução: A escala ROPE foi criada como um auxílio para determinar a probabilidade de uma causa de um acidente vascular cerebral criptogénico poder ser devida a um "foramen ovale patente" (FOP). Contudo, tem sido generalizada a sua utilização, existindo centros que também a utilizam para seleccionar doentes para encerramento de FOP quando a pontuação é maior ou igual a 6.

Objectivo: Determinar se uma pontuação na escala ROPE maior ou igual a 6 se associa a um FOP com uma comunicação direito-esquerda de maiores dimensões.

Metodologia: A escala ROPE consiste em 6 variáveis: história de hipertensão, história de diabetes, história de AVC ou AIT, tabagismo, enfarte cortical na imagem e idade do doente.

Avaliámos retrospectivamente os dados de doentes com AVC isquémico que realizaram, em 2016, Doppler transcraniano com injeção de solução salina agitada para pesquisa de comunicação direito-esquerdo no laboratório de hemodinâmica cerebral do Centro Hospitalar Lisboa Norte. Foram registados os dados demográficos dos doentes, os elementos da escala ROPE e a quantificação do tamanho da comunicação tendo em conta o número de sinais quantificados com ou sem manobra de Valsalva. Considerou-se como ponto de corte para determinar um FOP de grandes dimensões a presença de um padrão em cortina. Foi obtida uma curva ROC e utilizada a estatística-c para determinar a acuidade da escala ROPE e o valor preditivo do ponto de corte ≥ 6 .

Resultados: Foram incluídos no estudo 106 doentes, com uma idade média (desvio padrão) de 50.1 (13.2) anos, 58 doentes eram homens (54.7%). A mediana do valor da escala de ROPE foi de 6 com uma intervalo interquartil de 5-7. Trinta e

oito doentes apresentaram um padrão em cortina. A estatística obtida foi de 0.51 (intervalo de confiança 95% de 0.39-0.63). Um ponto de corte ≥ 6 associou-se a uma sensibilidade de 50% e a uma taxa de falsos positivos de 43% para detecção de um padrão em cortina.

Conclusões: A escala ROPE apresentou uma baixa acuidade para identificar um FOP associado a um padrão de cortina na avaliação por Doppler transcraniano.

CO12. ULTRASSONOGRRAFIA CEREBROVASCULAR PRECOCE COMO PREDITORA DE TRANSFORMAÇÃO HEMORRÁGICA APÓS TROMBECTOMIA

Alexandra Silva, Joana Lopes, Luís Cruz, Jorge Lourenço, André Costa, Egídeo Machado, César Nunes, José Coelho, Ricardo Varela, Cristina Machado, Bruno Rodrigues, Carla Cecília, Carmo Macário, Luís Cunha, Gustavo Cordeiro, Fernando Silva, João Sargento-Freitas

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal
malexandrafdsilva@gmail.com

Introdução: A recanalização de AVCs isquémicos com oclusão de grande vaso tem um impacto clínico dramático na recuperação funcional, no entanto, aumenta a possibilidade de lesão de reperfusão e, potencialmente, de transformação hemorrágica. Fundamentalmente, a lesão de reperfusão começa por ser um fenómeno hemodinâmico, que perante a sua persistência poderá exacerbar a lesão tecidual. No entanto, na prática clínica torna-se difícil o diagnóstico precoce de hiperperfusão, antecipando a sua possível tradução sintomática. O Doppler Transcraniano Codificado a Cores (DTCC) pelas suas características apresenta-se como uma ferramenta diagnóstica potencialmente útil, contudo a sua acuidade diagnóstica neste domínio não foi ainda avaliada.

Objetivos: O objetivo deste trabalho consiste em avaliar a capacidade preditora de transformação hemorrágica da realização de DTCC precoce após trombectomia.

Metodologia: Estudo de coorte histórica incluindo doentes consecutivos durante um período de 33 meses com AVC isquémico da circulação anterior com oclusão de grande vaso que obtiveram recanalização arterial após trombectomia e realizaram DTCC nas primeiras 24 horas após instalação sintomática. Recanalização foi definida de acordo com a graduação TICI no angiograma final (2b ou 3). Foram quantificadas as velocidades médias no segmento M1 da artéria cerebral média (ACM) sintomática e assintomática, bem como o rácio ACM sintomática/assintomática (RaACMs). A transformação hemorrágica foi quantificada na TAC-CE realizada às 24 horas após instalação sintomática por neurorradiologista cego para informação clínica e hemodinâmica, de acordo com a escala proposta no estudo ECASS. Foi considerada transformação hemorrágica qualquer hematoma parenquimatoso (PH1 ou PH2). A análise estatística compreendeu comparações univariáveis e multivariáveis por regressão logística ajustada para idade, NIHSS de entrada e hipertensão arterial.

Resultados: Incluímos 101 doentes, com idade média de 67,99 anos (DP:13,86), sendo 59 (58.4%) do sexo masculino. A Velocidade média na ACM sintomática teve uma média de 59.61cm/seg (DP: 20.21), enquanto o RaACMs médio foi 1.06 (DP:0.36). A velocidade média da ACM sintomática não foi estatisticamente diferente nos doentes que fizeram transformação hemorrágica: 66.43cm/seg (11.17) vs. 58.78cm/seg (20.93), $p=0.072$. O RaACMs foi superior nos doentes com transforma-

ção hemorrágica: 1.32(0.39) vs. 1.02(0.34), $p=0.01$. Em análise multivariável o RaACMs manteve-se como preditor de transformação hemorrágica: OR: 6.84 (1.19-39.17) $p=0.031$.

Conclusões: O RaACMs avaliado precocemente por DTCC, nas primeiras 24 horas após AVC isquémico submetido a trombectomia é um preditor independente de transformação hemorrágica. Estes dados traduzem uma possível nova aplicação da ultrassonografia cerebrovascular, com potencial impacto clínico.

CO13. PAPEL DA REVASCULARIZAÇÃO AVALIADA POR ECO-DOPPLER COMO MARCADOR PROGNÓSTICO NO AVC ISQUÉMICO

Ana Aires^{1,3}, Ricardo Soares-dos-Reis^{1,3}, Luísa Fonseca², Elsa Azevedo^{1,2,3}, Pedro Castro^{2,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal; 2 - Unidade de AVC, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal; 3 - Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal
ana.aires.mail@gmail.com, r.soaresdosreis@gmail.com, elsazevedo1@gmail.com, luisa.almeida@netcabo.pt, pedromacc@gmail.com

Introdução: As escalas de prognóstico propostas e validadas no AVC isquémico apresentam acuidade razoável, permitindo prever o estado funcional a longo prazo e morte com base nos fatores de risco vascular, tais como hipertensão, diabetes mellitus (DM), fibrilação auricular (FA), assim como em dados demográficos (idade) e clínico-laboratoriais à admissão (como NIHSS e glicemia). Contudo, nenhuma destas escalas contempla o estado de recanalização após as intervenções de fase aguda.

Objetivo: Determinar se a patência do vaso intracraniano afetado avaliada por critérios ultrassonográficos influencia o prognóstico do doente (estado funcional aos 3 meses e mortalidade), para além dos restantes fatores já conhecidos.

Metodologia: Foram recolhidos dados demográficos e clínicos de doentes com AVC isquémico em território carotídeo admitidos numa UAVC durante 3 meses, incluindo os submetidos a tratamento de revascularização na fase aguda (trombólise endovenosa, trombectomia mecânica). A patência do vaso intracraniano afetado foi posteriormente determinada pelo estudo com eco-Doppler transcraniano. Os resultados principais foram a mortalidade e estado funcional (escala de Rankin modificada) aos três meses.

Resultados: Foram incluídos 85 doentes, 45 homens, com idade média 72 ± 13 anos. 77% apresentavam hipertensão, 40% DM, 66% dislipidemia e 29% FA. O NIHSS basal mediano foi de 12. 40% foram tratados com rTPA e 11% por trombectomia mecânica. Na reavaliação por eco-Doppler 29% dos doentes mantinham oclusão do vaso intracraniano afetado. Na análise univariada, a patência do vaso afetado associou-se a menor mortalidade ($p=0,003$) e a maior independência aos 3 meses ($p= 0,019$). Após regressão logística multivariada, verificou-se que a oclusão persistente do vaso se associou a um risco elevado de mortalidade (OR 5,2, $p=0,01$) e pareceu estar tendencialmente associada a maior dependência aos 3 meses, sem atingir significância estatística (OR 2,3, $p=0,17$).

Conclusões: A oclusão persistente do vaso afetado às 24 horas após AVC isquémico, que pode ser obtido por métodos não-invasivos e simples como o eco-Doppler transcraniano, poderá tornar-se um importante marcador de prognóstico reservado. Contudo, é necessário testar e expandir este estudo a coortes de maior dimensão.

CO14. O RED CELL DISTRIBUTION WIDTH É UM PREDITOR INDEPENDENTE DE MORTALIDADE NO PRIMEIRO ANO APÓS AVC ISQUÉMICO EM DOENTES SUBMETIDOS A TROMBÓLISE.

Eduardo Freitas^{1,2}, Ana Sofia Marques³, Margarida Lopes², José Araújo², Mariana Taveira⁴, José Nuno Alves², João Pinho², Carla Ferreira²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 3 - Escola de Medicina, Universidade do Minho; 4 - Serviço de Medicina Interna, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. eduardomfreitas@gmail.com

Introdução: O *red cell distribution width* (RDW) é um biomarcador de prognóstico reconhecido em diferentes patologias, nomeadamente nas doenças vasculares. Um RDW elevado é preditor de mortalidade e mau prognóstico após o AVC isquémico, no entanto, o mecanismo subjacente é ainda desconhecido.

Objectivo: Avaliar a relação entre o RDW, a gravidade do AVC isquémico, as complicações precoces pós-trombólise e a sobrevida a 1 ano.

Metodologia: Estudo retrospectivo de uma coorte de doentes consecutivos com AVC isquémico da circulação anterior submetidos a trombólise endovenosa durante um período de 9 anos. Os dados clínicos, analíticos e imagiológicos foram recolhidos a partir de uma base de dados prospectiva, complementados com dados dos processos dos doentes. A sobrevida a um ano foi obtida através da Plataforma de Dados da Saúde. A população foi distribuída em 4 quartis de acordo com a distribuição do RDW pré-trombólise e foi realizada análise estatística com análise univariada, curvas de Kaplan-Meier e regressão de Cox multivariada.

Resultados: A população total foi de 602 doentes. Doentes com quartis de RDW elevados eram mais velhos e mais frequentemente hipertensos e com etiologia cardioembólica para o AVC. Doentes com RDW elevado apresentaram mais infecção precoce, com correlação positiva com a proteína C reactiva. O RDW não se associou ao NIHSS na admissão, ASPECTS na admissão, NIHSS às 24h ou a ocorrência de hemorragia intracraniana sintomática (HICs). Os doentes com RDW mais elevado tiveram sobrevida a 1 ano diminuída ($p < 0.001$) e esta associação persistiu após exclusão do 1º mês da análise ($p = 0.037$). Depois de ajuste para as variáveis de interesse, incluindo gravidade do AVC, infecção precoce e ocorrência de HICs, o RDW manteve valor preditor de sobrevida a um ano.

Conclusão: O RDW é um preditor de sobrevida a um ano em doentes com AVC isquémico tratados com trombólise endovenosa, sendo independente da gravidade, da resposta a trombólise e de complicações precoces pós-trombólise.

CO15. REVISÃO SISTEMÁTICA: TRATAMENTO DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO NA ENDOCARDITE INFECCIOSA

Sofia Ribeiro, José Ferro
sofiar@campus.ul.pt

Introdução: O Acidente Vascular cerebral (AVC) é a principal complicação neurológica da endocardite infecciosa, ocorrendo em cerca de 10% dos casos. O rápido diagnóstico e tratamento

são a chave para o sucesso da recuperação dos doentes vítimas de AVC. Contudo, os tratamentos actuais apresentam resultados controversos no que respeita à sua eficácia e segurança.

Objectivo: Avaliar a eficácia e a segurança do tratamento por trombectomia em comparação com os trombolíticos no AVC isquémico no contexto de endocardite.

Métodos: Realizou-se uma revisão sistemática da literatura recorrendo às bases de dados electrónicas da Scielo, b-on, Pubmed e Cochrane. Outros estudos foram obtidos através da consulta das referências dos artigos seleccionados. As expressões de busca utilizadas foram "stroke endocarditis thrombolysis", "stroke endocarditis thrombectomy", "stroke AND endocarditis AND thrombolysis", "endocarditis AND thrombolysis", "stroke AND endocarditis AND thrombectomy", "endocarditis AND thrombectomy", "endocarditis AND stroke AND recombinant tissue plasminogen activator", "endocarditis AND stroke AND urokinase" e "endocarditis AND stroke AND streptokinase".

Resultados: A pesquisa inicial levou à obtenção de 262 artigos, dos quais 30 foram seleccionados através da leitura do título e resumo. Destes, depois de lido o texto integral, foram escolhidos 25 artigos, sendo 24 séries de casos clínicos e 1 estudo retrospectivo de séries de casos. Para a análise estatística dos resultados recorreu-se a tabelas 2x2 comparando os resultados da trombectomia em relação à trombólise intravenosa (IV), trombectomia relativamente ao tratamento combinado e trombólise IV comparativamente ao tratamento combinado. Verificou-se que o risco de hemorragia intracraniana era 4,25 vezes maior nos doentes expostos a trombólise IV relativamente aos que faziam trombectomia ($p = 0,00046$), com uma diferença de risco de 76,47%. Foi também observada uma tendência de maior independência ($mRS \leq 2$) nos doentes tratados por trombectomia (p -value entre 0,05 e 0,1) relativamente aos tratados com trombólise IV.

Conclusões: A trombectomia mecânica pode ser uma alternativa nos doentes com endocardite infecciosa, nos quais a utilização de trombolíticos poderá estar contra-indicada.

Como principais limitações desta revisão sistemática listamos terem os artigos amostras de pequena dimensão, a existência de poucos artigos sobre este assunto e o possível viés de publicação que favorece os resultados positivos.

CO16. HEMORRAGIAS SUBARACNOIDEAS NÃO TRAUMÁTICAS DA CONVEXIDADE SECUNDÁRIAS A DOENÇA ATEROMATOSA DE GRANDES VASOS CERVICAIS OU INTRACRANIANOS.

José Nuno Alves¹, Ana Brás², Marta Rodrigues³, João Pinho¹, João Sargento-Freitas², Pedro Barros³, José Manuel Amorim⁴, Fernando Silva², Miguel Veloso³, Gustavo Cordeiro², Sérgio Castro⁵, Carla Ferreira¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2 - Unidade de AVC, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Unidade de AVC e Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho; 4 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga; 5 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho
jose.nuno.aalves@gmail.com

Introdução: As hemorragias subaracnoideas não traumáticas da convexidade (HSAc) são uma entidade rara, representando menos de 10% de todas as HSA. A angiopatia amiloide, a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível e as trombozes venosas cerebrais são as suas causas mais frequentes mas, no seu diagnóstico diferencial etiológico, encontra-se também a patologia

ateromatosa de grandes vasos cervicais ou intracranianos.

Objectivo: Caracterização de uma população de doentes com o diagnóstico de HSAC associadas a doença ateromatosa de grandes vasos cervicais ou intracranianos.

Metodologia: Série de casos retrospectiva, de 3 hospitais portugueses, de doentes adultos com HSAC e patologia vascular ateromatosa de grandes vasos cervicais ou intracranianos. Os dados foram obtidos através de consulta de processo clínico.

Resultados: A população identificada inclui 12 doentes, 9 do sexo masculino, sendo a idade mediana de 60 anos (47-83). 4 doentes estavam previamente antiagregados e nenhum anticoagulado. A apresentação clínica inicial mais frequente foi o desenvolvimento de défices neurológicos focais permanentes (50%). No decorrer do evento, as manifestações clínicas mais prevalentes foram os défices neurológicos focais permanentes ou transitórios (11/12) e cefaleias (7/12). A localização da lesão ateromatosa foi a ACI cervical em 6 doentes, ACM em 4 e ACI intracraniana em 2. Onze doentes apresentavam estenose superior a 70% ou oclusão de um grande vaso ipsilateral à HSAC. A HSAC foi ipsilateral à estenose/occlusão em todos os casos, registando-se um caso de HSAC bilateral e 2 casos de HSAC disseminada (>4 sulcos). Nove doentes apresentavam evidência de lesões isquémicas recentes. Relativamente à prevenção secundária, 6 doentes foram duplamente antiagregados, 5 ficaram sob antiagregação simples e 1 doente foi hipocoagulado. Um doente foi submetido a angioplastia e outro a endarterectomia.

Conclusão: A doença ateromatosa de grandes vasos é uma causa rara de HSAC, mas o seu reconhecimento implica medidas de diagnóstico e terapêutica específicas. Acredita-se que o mecanismo patofisiológico possa estar relacionado com a ruptura de colaterais pliais frágeis, compensatoriamente dilatados.

CO17. DOENÇA CEREBROVASCULAR COMO PRINCIPAL CAUSA DE DECLÍNIO COGNITIVO LIGEIRO E DEMÊNCIA NUMA COORTE DE BASE POPULACIONAL PORTUGUESA

Mariana Branco¹, Luís Ruano^{1,2,3}, Natália Araújo^{2,3}, Rui Barreto⁴, Sandra Moreira¹, Ricardo Pais^{2,3}, Vítor Tedim Cruz^{3,5}, Nuno Lunet^{2,3}, Henrique Barros^{2,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2 - Departamento de Ciências da Saúde Pública e Forenses e Educação Médica, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto; 3 - EPIUnit - Instituto de Saúde Pública, Universidade do Porto; 4 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 5 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.
mariana_c_branco@hotmail.com

Introdução: A doença cerebrovascular tem um elevado peso epidemiológico na população portuguesa, constituindo a primeira causa de mortalidade e sendo fonte de elevada morbidade. Os dados relativos à epidemiologia da demência e declínio cognitivo ligeiro em Portugal são escassos, sendo que o único estudo realizado mostra uma prevalência de demência vascular igual à da doença de Alzheimer.

Objetivo: Determinar a prevalência e as principais causas de DCL e demência na população do Porto.

Métodos: Este estudo foi realizado na coorte de base populacional EpiPorto, constituída por uma amostra representativa da população do Porto (>18 anos), seleccionada de forma aleatória e seguida desde 1999. Na reavaliação de 2013-2015 desta coorte foram observados 730 participantes com idade ≥55 anos, que foram submetidos ao Mini Mental State Examination

e ao Montreal Cognitive Assessment. Aqueles que pontuaram abaixo dos pontos de corte ajustados à população portuguesa (1.5 DP) foram avaliados por um neurologista através de um protocolo padronizado, incluindo anamnese e avaliação clínica das funções cognitivas, na presença de um familiar próximo e com acesso aos ficheiros clínicos eletrónicos dos participantes, que foram classificados como tendo ou não DCL ou demência. Nos casos positivos foi determinada a etiologia mais provável, tendo em conta também o resultado de estudos analíticos e exames de imagem.

Resultados: 133 participantes apresentaram desempenho abaixo dos pontos de corte, destes foi confirmado DCL e demência em 36, correspondendo a uma prevalência bruta de 1.0% para demência e 4.0% para DCL. A prevalência ajustada (padronizada para a população portuguesa pelo método direto) foi de 1.3% e 4.1%, respetivamente. A demência vascular foi a causa mais comum de compromisso cognitivo (52.8%), seguida pela doença de Alzheimer (36.1%).

Conclusão: Os resultados deste estudo realçam o papel da doença cerebrovascular na epidemiologia da demência em Portugal e reforçam a importância da implementação de estratégias preventivas de saúde pública, que permitam a prevenção de uma parte importante do declínio cognitivo na população portuguesa.

CO18. RASTREIO DA DOENÇA CEREBROVASCULAR NA COMUNIDADE HOSPITALAR

Ana Santos¹; Felizarda Santiago¹; Josefina Pina²; Patrícia Santos³; Álvaro Oliveira²; Ana Fidalgo¹; Margarida Tomé²
1 - UAVC; 2 - Serviço de Saúde Ocupacional (SSO); 3 - Serviço de Neurologia IFaro; Centro Hospitalar Universitário do Algarve

Introdução: O AVC isoladamente é ainda a primeira causa de morte e de incapacidade em Portugal. Pode em grande parte ser prevenido, pela modificação de alguns fatores de risco, que promovem a ocorrência desta doença, na maioria das vezes catastrófica, com custos sociais e económicos elevados.

A redução da mortalidade prematura, que se verifica antes dos 70 anos de vida, com consequente redução dos anos de vida potencialmente perdidos, constitui um dos objectivos do Programa Nacional da DGS.

A estratégia de prevenção deve basear-se por um lado na adoção de estilos de vida saudáveis e por outro na correcção dos factores de risco modificáveis (FRM).

Objetivos: Contribuir para a redução da incidência de AVC na comunidade hospitalar.

Metodologia: Entre Abril e Agosto de 2017 rastream-se 128 trabalhadores, com idade > a 45 anos. Aplicou-se um inquérito, visando estratificar o grupo por níveis de risco. 199

Aos trabalhadores que preenchessem pelo menos um FRM com seguimento no médico assistente, o SSO emitiu nota clínica orientadora; os restantes foram avaliados em consulta complementado com exames complementares de diagnóstico, orientação clínica e posterior encaminhamento para a respectiva especialidade.

0-2012 Número/ Percentagem

Resultados: Em 70,30% foram identificados pelo menos um FRM; destes, 58,59% detinham seguimento no médico assistente e 11,71% não eram seguidos pelo médico assistente. Desistiram da participação no programa 0,78%.

Apresentavam hábitos tabágicos 14% dos trabalhadores; 31% pré-hipertensão, 21% com hipertensão; 47% com pré-obesidade, 17% com obesidade grau I, 2% obesidade grau II e 1%

obesidade grau III; 91% apresentava valores de colesterol \geq 190 mg/dl; 23% com risco de complicações metabólicas aumentado e 46% muito aumentado face ao perímetro da cintura.

Dos participantes, 60% apresentavam Risco Moderado para DCV e 0,8% Risco Alto; não se observaram participantes com Risco Muito Alto.

Discussão/Conclusão: Este programa possibilita a prevenção e promoção da saúde através de um esforço conjunto entre os serviços envolvidos, aos trabalhadores que adiram.

Estas iniciativas visam modificar comportamentos e estilos de vida, bem como aceitar estratégias de saúde direccionadas para os indivíduos de maior risco, capazes de favorecerem uma vida com mais qualidade, maior longevidade e menor probabilidade de doença vascular cerebral

CO19. POLUIÇÃO DO AR AMBIENTAL E OCORRÊNCIA DE HEMORRAGIA INTRACEREBRAL ESPONTÂNEA NO ALGARVE

Hipólito Nzwalo^{1,2}, Jerina Nogueira¹, Patrícia Guilherme³, Ana André³, Pedro Abreu¹, Catarina Félix³, Fátima Ferreira³, Ana Cristina Guerreiro⁴, Ana Marreiros¹, Nicola Logallo², Carla Bentes⁵

1 - Departamento de Ciências Biomédicas e Medicina, Universidade do Algarve; 2 - Department of Clinical Medicine, University of Bergen; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve; 4 - Departamento de Saúde Pública e Planeamento, Algarve; 5 - Laboratório de EEG/Sono, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria nzwalo@gmail.com

Introdução: O impacto negativo da poluição ambiental na saúde é inquestionável. Em relação à saúde cerebrovascular, sabe-se que exposição a partículas em suspensão inaláveis de diâmetro aerodinâmico $<2.5 \mu\text{m}$ (PM2.5) aumenta o risco de ocorrência de AVC. No entanto, ao contrário do que se sucede com o AVC isquémico, na hemorragia intracerebral espontânea (HICE) esta associação tem sido inconsistentemente demonstrada. Fatores como a suscetibilidade individual, os ritmos biológicos e as variações de temperatura podem potencialmente influenciar esta relação.

Objetivos: Avaliar a correlação entre a exposição ambiental a partículas PM2.5 e a ocorrência da HICE.

Metodologia: Estudo case-crossover com base numa série de doentes com HICE representativa da comunidade local. Os níveis de PM2.5 foram obtidos de 3 estações da rede regional de monitorização da qualidade do ar. Compararam-se os níveis nos três dias pré-evento precedentes (Lag 1,2,3) com os do período de controlo (Lag 14-17). Foram considerados os dados de poluição da estação mais próxima ($\leq 40 \text{ km}^2$) de cada residência. A análise foi estratificada para características clínico-demográficas; ritmos biológicos circadianos e circannual; temperatura e humidade (regressão logística condicionada).

Resultados: Foram incluídos 308 doentes com HICE (2010-2015); idade média 70,8 anos (intervalo 29-99 anos); maioria do sexo masculino (231/62,8%). Os valores médios ($\mu\text{g/l}$) de PM2.5 foram mais elevados nos dias pré-evento (Lag1:7.76, Lag2:7.64, Lag3:7.74) em comparação com o período de controlo (Lag14-17:6.77). Para cada incremento de $5 \mu\text{g/l}$ de PM2.5, a hipótese de HICE aumentou em 1,031 (OR=1,031, 95%CI=1,002-1,061; $p=0,037$), 1,023 (OR=1,023, 95%CI=0,990-1,056; $p=0,036$) e 1,035 (OR=1,035, 95%CI=1,005-1,067; $p=0,024$) para o Lag 1,2,3 respetivamente. Considerando a média PM2.5 (Lag1,2,3)

a hipótese de ocorrência da HICE ($P<0.05$) foi mais elevada em maiores de 70 anos - 1,025 (OR=1,025, 95%CI=1,001-1,050); doentes com mRS pré-HICE ≤ 2 - 1,030 (OR=1,030, 95%CI=1,011-1,050); na HICE profunda - 1,027 (OR=1,027, 95%CI=1,006-1,048); de início matinal - 1,033 (OR=1,033, 95%CI=1,006-1,061), no outono - 1,058 (OR=1,058, 95%CI=1,015-1,102) e inverno - 1,031 (OR=1,031, 95%CI=1,001-1,063); e em temperaturas máximas (OR:1,030, 96%CI=1,001-1,059) e mínimas (OR=1,29, 95%CI=1,00-1,058) inferiores a 17.5 e 8.5 °C, respetivamente. A humidade não influenciou a associação entre PM2.5 e a ocorrência da HICE.

Discussão: A associação entre a exposição a níveis ambientais PM2.5 e a ocorrência de HICE foi demonstrada numa região em que a poluição do ar não é um problema de saúde pública relevante. Determinadas características clínico-demográficas, variáveis meteorológicas e as variações circadianas/circanuais influenciam o impacto da concentração ambiente de PM2.5 para a ocorrência da HICE.

Compromissos/Agradecimentos: Este trabalho foi possível graças ao patrocínio da Sociedade Portuguesa de AVC ("Bolsa de Investigação em Doenças Vasculares Cerebrais 2016")

CO20. IMPACTO DE AIT PRÉVIO NO PROGNÓSTICO DE AVC ISQUÉMICO – REVISÃO SISTEMÁTICA E META-ANÁLISE

João Pedro Marto¹, Bruna Meira¹, Marco Fernandes¹, João Carmo², Jorge Ferreira², Miguel Viana Baptista^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Cardiologia, Hospital Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - CEDOC – Nova Medical School da Universidade Nova de Lisboa. joao.pedro.seabra.marto@gmail.com

Introdução: Estudos observacionais retrospectivos têm mostrado resultados contraditórios sobre impacto de Acidente Isquémico Transitório (AIT) prévio no prognóstico de doentes com AVC isquémico. O mecanismo apontado é o de neuroprotecção através de condicionamento isquémico remoto. A prevenção secundária com anti-trombótico em doentes com AIT prévio tem sido o principal viés apontado aos diversos estudos, pelo possível impacto desta terapêutica no prognóstico de futuro AVC isquémico.

Objectivo: Revisão sistemática e meta-análise de estudos observacionais que avaliem o efeito da ocorrência de AIT prévio no prognóstico de doentes com AVC isquémico.

Metodologia: Pesquisa nas bases de dados PubMed, Embase e Scopus até 30 de Outubro 2017 de estudos que avaliassem impacto de AIT prévio no prognóstico de doentes com AVC isquémico. Identificadas 15 publicações de entre os quais foram seleccionados 2 subgrupos de estudos que avaliam de forma uniforme bom prognóstico (modified Rankin Scale ≤ 1) à data de alta ($n=3$) e a três meses ($n=4$). Realizada meta-análise para cada um dos subgrupos, seguida de meta-regressão ajustada para utilização prévia de anti-trombótico no subgrupo com prognóstico definido a três meses.

Resultados: Os 15 estudos identificados incluem 22335 doentes, 2350 com AIT prévio. Nos subgrupos definidos foram incluídos 12358 doentes, 795 com AIT prévio (prognóstico à data de alta), e 813 doentes, 238 com AIT prévio (prognóstico a 3 meses). A ocorrência de AIT prévio associa-se a bom prognóstico após AVC isquémico agudo à data de alta (OR: 1,37; IC 95% 1,12 – 1,68) e a três meses (OR: 2,29; IC 95% 1,59 – 3,29). Na meta-regressão dos estudos com prognóstico a três meses, o efeito de AIT prévio foi independente da terapêutica prévia

com anti-trombóticos ($p=0,912$).

Conclusões: A ocorrência de AIT prévio poderá estar associada a melhor prognóstico em doentes com AVC isquémico, podendo este efeito ser independente da terapêutica prévia com anti-trombótico.

CO21. RECORRÊNCIA DE EVENTOS VASCULARES APÓS AVC EMBÓLICO DE CAUSA INDETERMINADA NO ADULTO JOVEM

João Pedro Marto¹, Ricardo Oliveira², Cláudia Borbinha¹, Manuel Salavisa¹, Sofia Calado^{1,3}, Miguel Viana Baptista^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Medicina IV, Hospital Fernando Fonseca; 3 - CEDOC – Nova Medical School da Universidade Nova de Lisboa.

joao.pedro.seabra.marto@gmail.com

Introdução: A recorrência de eventos vasculares após AVC embólico de causa indeterminada (*Embolic Stroke of Undetermined Source* - ESUS) no adulto jovem não se encontra estabelecida.

Objetivo: Comparar risco de recorrência de eventos vasculares entre ESUS e outras etiologias, em doentes adultos com primeiro AVC isquémico em idade jovem.

Metodologia: Estudo observacional de doentes consecutivos admitidos com primeiro AVC isquémico com entre os 18-55 anos de idade, entre 1 de Janeiro 2009 e 30 de Setembro 2017. Foram incluídos doentes com seguimento mínimo de 1 mês e estudo vascular completo. Os endpoints de interesse foram: 1) Recorrência de eventos vasculares cerebrais (AVC e/ou AIT); 2) Morte de causa vascular; 3) Qualquer evento vascular (AVC, AIT, enfarte agudo do miocárdio, trombose venosa, outra trombose ou dissecação arterial e necessidade de revascularização cardíaca). Curvas de Kaplan-Meier foram utilizadas para análise de sobrevivência, juntamente com regressão de Cox para avaliar associação entre ESUS e endpoints.

Resultados: Foram incluídos 289 doentes com um tempo de seguimento médio de $3,6 \pm 2,6$ anos, com uma média de idade de $46,6 \pm 7,7$ anos, 175 (60,5%) do sexo masculino. 87 (30,1%) doentes com ESUS. Neste subgrupo foram identificados 8 eventos vasculares cerebrais (Taxa de incidência 2,8/ 100 pessoa-ano), 2 mortes de causa vascular (Taxa de incidência 0,6/ 100 pessoa-ano) e 11 eventos vasculares (Taxa de incidência 3,9/ 100 pessoa-ano). Em comparação com outras etiologias os doentes com ESUS não apresentaram diferenças no risco de recorrência de eventos vasculares cerebrais (Hazard ratio 0,70; IC 95% 0,32-1,55; $p=0,385$), de morte de causa vascular (Hazard ratio 0,32; IC 95% 0,07-1,42; $p=0,136$) e de qualquer evento vascular (Hazard ratio 0,55; IC 95% 0,28-1,06; $p=0,076$).

Conclusão: Na nossa coorte de doentes com primeiro AVC isquémico em idade jovem, os doentes com AVC embólico de causa indeterminada não apresentaram diferente risco de recorrência de eventos vasculares.

CO22. AVC ISQUÉMICO EM DOENTES COM CANCRO NÃO HEMATOLÓGICO

Mariana Branco¹, Augusto Ferreira², Susana Pereira²

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2 - Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia do Porto
mariana_c_branco@hotmail.com

Introdução: A relação entre cancro e doença vascular cerebral é complexa e não se encontra ainda satisfatoriamente esclarecida. O estudo dos mecanismos etiológicos e das características do AVC isquémico nos doentes oncológicos é essencial para o desenvolvimento de estratégias eficazes de prevenção, diagnóstico e tratamento.

Objetivo: Caracterizar o AVC isquémico em doentes com tumores malignos sólidos.

Métodos: Foram revistos os registos clínicos dos doentes adultos com doença oncológica não hematológica e que sofreram AVC isquémico após o diagnóstico de cancro, entre 2012 e 2017. Foram colhidos dados demográficos, relativos ao tumor e seu tratamento, antecedentes patológicos relevantes, características intrínsecas ao AVC e informação relativa ao estudo etiológico e tratamento do mesmo. Seguidamente procedeu-se à análise estatística descritiva.

Resultados: Foram identificados 55 doentes (39 do sexo masculino e 16 do sexo feminino), com idade média de 65.1 ± 12.3 anos. Os tumores mais frequentemente identificados foram os digestivos (29.1%), seguidos dos da cabeça e pescoço (21.8%) e pulmão (12.7%). A mediana de tempo desde o diagnóstico de cancro até ao evento vascular foi de 9.0 (intervalo interquartil=[2.0;36.0]) meses. Em 34.5% dos casos verificava-se metastatização do tumor à data do AVC. 27.3% ocorreram nos primeiros três meses após cirurgia e 36.4% ocorreram em doentes sob quimioterapia (regimes à base de platina em 80.0% destes casos). Em 10.9% dos casos não se verificava nenhum fator de risco vascular tradicional e 20.0% apresentavam apenas um, sendo a hipertensão arterial o mais comum (67.3%). A maioria (41.8%) dos AVC resultaram de mecanismo presumivelmente embólico, sendo a oclusão de pequenos vasos o mecanismo menos comum (14.5%). 23.6% dos doentes apresentavam trombocitopenia e 7.3% trombocitose. O evento vascular motivou a suspensão ou interrupção temporária da terapêutica oncológica em 60.7% dos doentes que se encontravam sob quimioterapia e/ou radioterapia, ou que iam iniciar tratamentos (50.9% dos doentes).

Conclusão: Os resultados relativos aos mecanismos do AVC isquémico nos doentes com cancro vão de encontro aos de estudos prévios, realçando o peso dos enfartes embólicos nesta população. Os nossos dados sugerem que os regimes terapêuticos à base de platina possam ter um papel na ocorrência de AVC em doentes sob quimioterapia, sendo necessários estudos inferenciais de grande dimensão para verificar esta associação. A doença vascular cerebral isquémica constituiu por si só um fator de mau prognóstico na doença oncológica, interferindo com a concretização do tratamento oncológico previamente proposto.

CO23. CARACTERIZAÇÃO DO AVC INTRA-HOSPITALAR NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Filipa Dourado Sotero¹, Teresa Pinho e Melo^{1,2}, Patrícia Canhão^{1,2}

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

Introdução: O Acidente Vascular Cerebral intra-hospitalar (AVCi) é definido como o AVC que ocorre no doente hospitalizado. Séries recentes estimam que represente entre 2.2% a 17% do total de AVC's internados num hospital. A sua caracterização é relevante para identificar o contexto em que é mais frequente ocorrer e as etiologias específicas a determinadas condições.

Métodos: Estudo descritivo, retrospectivo, dos AVCi, em doentes adultos, ocorridos no Hospital de Santa Maria entre Janeiro 2014 e Maio 2017, identificados através da análise dos formulários de pedido de apoio aos serviços recebidos pelo Serviço de Neurologia. Complementou-se a informação com consulta do processo clínico. Não foram incluídos os doentes internados no serviço de Neurologia nem em Unidades de Cuidados Intensivos. Dos 386 pedidos de apoio a doentes com AVC, identificaram-se 64 doentes com o diagnóstico de AVCi. Recolheram-se as seguintes informações: serviço de internamento, motivo de internamento, contexto em que ocorreu o AVC, características demográficas, tipo de AVC e etiologia.

Resultados: Dos 64 AVCi, 40 (62,5%) eram do sexo masculino, e a idade média de 68,7 anos (SD=14,2). A distribuição dos AVCi nos diferentes serviços foi: 16 (25%) na Cardiologia; 7 (10,9%) Cirurgia Vascular; 6 (9,4%) Medicina Interna; 5 (7,8%) Cirurgia Geral; 5 (7,8%) Infecção; 5 (7,8%) Gastroenterologia; 4 (6,3%) Cirurgia Cardiorádica, e os restantes distribuídos por outros serviços. Os motivos de internamento foram: procedimentos electivos (18 casos, 8 na Cardiologia de Intervenção, 6 na Cirurgia Vascular e 4 noutras cirurgias), patologia cardíaca (11 casos), infecção (11 casos), hemorragia digestiva (5 casos), patologia vascular (4 casos), insuficiência renal (4 casos), anemia (3 casos), fracturas (3 casos).

Os tipos de AVCi foram: 55 (85,9 %) isquémicos, 5 (7,8%) hemorrágicos e 4 (6,3%) trombozes venosas cerebrais. Identificaram-se múltiplos mecanismos associados a aumento do risco do AVCi, uns relacionados directamente com o motivo de internamento (ex: EAM, endarterectomia, colocação de prótese valvulares cardíacas), outros com factores associados ao internamento (ex: suspensão de anticoagulação, alterações hemodinâmicas), para além das etiologias habitualmente identificadas pela classificação etiológica (TOAST).

Conclusão/Discussão: Os doentes com AVCi constituem uma população particular, expostos a comorbilidades e condições de risco diferentes dos doentes em que o AVC é o motivo do internamento. A identificação dos locais e contexto em que o AVCi ocorre permite que sejam organizados cuidados orientados para a prevenção, imediato reconhecimento dos sinais, compreensão dos mecanismos do AVC e organização de formas de actuação para a instituição de terapêutica emergente.

CO24. ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL DA BASILAR – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Madalena Vicente¹, Patrícia Ferreira², Ana Paiva Nunes²

1 - Hospital Curry Cabral, Medicina 7.2 - Centro Hospitalar Lisboa Central; 2 - Hospital de São José, Unidade Cerebrovascular - Centro Hospitalar Lisboa Central
mg_vicente@hotmail.com

Introdução: A oclusão de artérias da circulação posterior corresponde a cerca de 20% dos acidentes vasculares cerebrais (AVC) isquémicos. A oclusão da artéria basilar é rara, ocorrendo em cerca de 1% de todos os AVC isquémicos. A apresentação clínica da trombose de basilar é muito variável, desde sintomas ligeiros e transitórios a eventos fatais.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, através da análise dos processos clínicos dos doentes internados numa Unidade de AVC de um Hospital Central por AVC isquémico da artéria basilar no período decorrido entre janeiro de 2010 e junho de 2017.

Resultados: Foram incluídos 39 doentes, 38,5% (n=15) do sexo feminino e 61,5% (n=24) do sexo masculino, com uma média de idade de 61 anos. Analisando os factores de risco car-

diovascular, verificou-se que 66,7% (n=26) dos doentes eram hipertensos, 64% (n=25) tinham dislipidemia, 23% (n=9) eram diabéticos e 28% (n=11) tinham patologia cardíaca (doença isquémica ou fibrilhação auricular). Cerca de 21% dos doentes cumpriam antiagregação e 41% estatina. O NIHSS médio na admissão foi de 13 e no que respeita a abordagem 39% (n=15) dos doentes fizeram trombólise; 72% (n=28) foram submetidos a tratamento endovascular (TEV), 23% (n=9) fizeram trombólise seguida de TEV e 28% (n=11) receberam tratamento conservador. No que respeita à etiologia, seguindo a classificação de TOAST, a causa dominante foi a aterosclerose de grandes vasos em 44% (n=17) dos doentes, seguida de causa indeterminada em 33% (n=13), etiologia cardioembólica em 18% (n=7) ou outra causa determinada em 5% (n=2). O NIHSS médio à data da alta foi 9, com melhoria dos défices neurológicos em 36% (n=14). Relativamente à capacidade funcional pós evento, a média da escala de Rankin modificada (mRs) à data da alta foi de 4. Na avaliação aos 3 meses, verificou-se melhoria funcional em 54% (n=19) dos doentes, sendo que 46% (n=16) alcançou autonomia (mRs inferior a 2).

Discussão: Apesar de se tratar de uma amostra pequena, os resultados obtidos foram animadores com uma percentagem significativa de doentes a alcançar a independência funcional aos 3 meses. De referir que houve um viés de registo, já que alguns doentes terão sido codificados segundo a classificação de TOAST, sem especificação do território. Não obstante os avanços no diagnóstico, abordagem terapêutica e prevenção do AVC, a morbimortalidade continua elevada. Não está estabelecida a melhor abordagem terapêutica e afiguram-se necessários mais estudos que permitam definir a melhor estratégia para os doentes.

CO25. FATORES PREDITIVOS DE HEMORRAGIA NO TRATAMENTO AGUDO DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO

Teresa Barata Silvério¹, Francisca Abecasis², Rafael Nascimento³, Ana Cláudia Ribeiro¹, Liliana Pereira¹, Miguel Rodrigues¹

1 - Hospital Garcia de Orta, Almada, Serviço de Neurologia; 2 - Hospital Garcia de Orta, Almada, Serviço de Medicina Interna; 3 - Hospital Central do Funchal, SESARAM EPE, Serviço de Medicina Interna.
teresabaratasilverio@gmail.com

Introdução: Fibrinólise e trombectomia, usadas no tratamento do Acidente Vascular Cerebral (AVC) isquémico, têm benefício comprovado. Estão descritas complicações hemorrágicas (CH), intra e extracranianas, destacando-se hemorragia intracraniana sintomática por ter pior prognóstico funcional e elevada mortalidade.

Associam-se vários factores de risco, clínicos, laboratoriais e radiológicos, a CH, com diferente peso relativo consoante seja hemorragia intra ou extracerebral.

Pretendemos descrever factores de risco para CH em doentes internados em Neurologia.

Metodologia: Em doentes internados entre 01/01/2016 e 30/06/2017 com AVC isquémico, submetidos a fibrinólise e/ou trombectomia, foram recolhidos retrospectivamente dados demográficos, factores de risco vascular, medicação, dados laboratoriais e imagiológicos, gravidade (escala NIHSS) e CH. Apresentam-se frequências e estatística inferencial com qui-quadrado e U de Mann-Whitney.

Resultados: Incluímos 101 doentes, 56,4% homens, idade

mediana 75 anos (amplitude 22-94).

Como fatores de risco apresentavam 77,2% hipertensão, 58,4% dislipidemia, 31,7% fibrilhação auricular, 30,7% diabetes e 29,7% tabagismo.

À data do AVC 25,7% estavam antiagregados, 2,0% duplamente antiagregados e 4,0% anticoagulados.

Fizeram fibrinólise 93,1% e trombectomia 33,7%. A mediana de NIHSS na admissão era 14, reduzindo para 7 após tratamento.

Observaram-se CH em 28,3%: transformação hemorrágica da lesão isquémica em 23,0%, sintomática 11,1%; 3% gengivorragia; 2,0% hematúria; 2,0% hemorragia interna e 1% hemorragia gastrointestinal.

Influenciaram a transformação hemorrágica anti-agregação simples prévia ($p=0,03$) e a transformação hemorrágica sintomática valores elevados de INR (média 1,91 vs 1,08, $p=0,007$). Pelo contrário, dupla anti-agregação prévia condicionou maiores taxas de hemorragia em localização extracraniana ($p=0,03$).

Não houve diferenças nas taxas de hemorragia intra e extracraniana entre doentes que realizaram unicamente trombólise ou trombectomia. Fazer trombólise mais trombectomia relativamente a exclusivamente trombólise condicionou maiores taxas de transformação hemorrágica da lesão isquémica (50% vs 14,9%, $p<0,0001$), sem maior transformação hemorrágica sintomática e hemorragia extracraniana.

De igual forma, comparando com trombectomia exclusiva, observaram-se maiores taxas de transformação hemorrágica da lesão isquémica (50% vs 0%, $p<0,0001$).

Maior pontuação na escala NIHSS na admissão influencia a transformação hemorrágica (mediana 15 vs 12, $p=0,027$) e hemorragia extracraniana (20 vs 12, $p=0,007$).

Conclusões: A taxa de CH na nossa população foi elevada comparando com ensaios clínicos, mas não com estudos observacionais e os fatores de risco diferentes para eventos intra e extracranianos.

A gravidade do AVC é um dos fatores de risco com mais impacto, tal como demonstramos.

O reconhecimento de fatores de risco para hemorragia poderá ajudar a prever potenciais complicações, sem inviabilizar a realização do tratamento agudo do AVC isquémico, com monitorização adequada.

CO26. PNEUMONIA APÓS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO AGUDO: PREDITORES E IMPLICAÇÕES

Liliana Pereira, Edite Sanches, Fernando Martins, Elsa Pereira, Miguel Rodrigues
Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
lipereira@yahoo.com

Introdução: As infeções são frequentes após acidente vascular cerebral (AVC) agudo. A pneumonia é comum e pode influenciar negativamente o prognóstico.

Pretendemos caracterizar a ocorrência de pneumonia em doentes internados numa Unidade de AVC, identificar fatores de risco e avaliar impacto no internamento, resultado funcional e sobrevivência.

Metodologia: Foi efetuado o registo retrospectivo numa Unidade de AVC durante 12 meses. Coletámos dados demográficos, antecedentes, subtipo (OCSP) e gravidade (NIHSS), tratamento agudo, pneumonia, duração do internamento e incapacidade/mortalidade (mRS) na alta. Apresentam-se frequências, comparações pelos testes qui-quadrado, comparação de medianas e U de Mann-Whitney. O risco de pneumonia foi cal-

culado por tabelas de contingência e regressão logística, com odds ratio (OR) e intervalos de confiança de 95% (IC95%).

Resultados: Incluímos 155 doentes (52,3% homens, idade mediana 73 anos), 89,0% tinham AVC isquémico, 6,5% AVC hemorrágico, 2,6% AIT e 1,9% TVC.

Como fatores de risco apresentavam 76,8% hipertensão, 71,0% dislipidemia, 36,1% tabagismo, 28,4% fibrilhação auricular, 24,5% diabetes e 13,5% AVC prévio.

Dos doentes com AVC isquémico 62,7% fizeram fibrinólise e 29,6% trombectomia (82,5% sob sedação, 17,5% anestesia). O NIHSS mediano na admissão era 12, 7 após tratamento e 4 na alta.

Foram fatores preditivos de pneumonia: género masculino (17,3% vs 5,4%, $p=0,02$), idade >80 anos (24,4% vs 7,0%, $p=0,003$), hipertensão (15,1% vs 0,0%, $p=0,01$), diabetes (26,3% vs 6,8%, $p=0,001$), fibrilhação auricular (20,5% vs 8,1%, $p=0,03$), trombectomia (21,4% vs 9,0%, $p=0,04$), enfarte total circulação anterior (19,1% vs 5,7%, $p=0,01$), e NIHSS às 24 horas >4 (19,2% vs 1,3%, $p<0,04$). Em análise multivariada permaneceram significativos género masculino (OR 7,03, IC95% 1,35-36,55, $p=0,02$) e idade >80 anos (OR 9,21, IC95% 1,93-43,96, $p=0,005$).

Observou-se tendência para mais pneumonias com trombectomia sob anestesia vs sob sedação (42,9% vs 15,2%, $p=0,096$).

O internamento foi prolongado nos doentes com pneumonia (mediana 19 vs 9 dias, $p=0,008$). Estes estavam mais incapacitados na alta (94,4% com mRS>2 vs 5,6%, $p<0,001$), mas este efeito é mediado por maior gravidade do AVC. A mortalidade não foi superior nos doentes com pneumonia (25,0% vs 10,9%, $p=0,22$).

Conclusões: A ocorrência de pneumonia relacionou-se apenas com fatores demográficos e não com clínicos. A incapacidade e mortalidade não foram determinadas pela pneumonia, admitindo-se que os cuidados em Unidade de AVC o justifiquem.

A maior taxa de pneumonia na trombectomia sob anestesia é reportada na literatura, mas a diferença no nosso estudo não foi significativa. A ocorrência em idades mais avançadas pode aumentar mortalidade nos doentes mais frágeis.

CO27. FATORES DE PROGNÓSTICO DE SOBREVIDA NO AVC HEMORRÁGICO: CASUÍSTICA DE UM CENTRO HOSPITALAR.

Michel Mendes, Ricardo Almendra, Rita Raimundo, Vera Espírito Santo, Ana Graça Velon, Andreia Veiga
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real
michelgmmendes@gmail.com

Introdução: O AVC hemorrágico corresponde a cerca de 10 a 20% dos acidentes vasculares cerebrais e apresenta uma taxa de morbilidade e mortalidade superior comparativamente ao AVC isquémico.

Objetivos: Caracterizar os doentes diagnosticados com AVC hemorrágico e identificar os fatores de prognóstico de sobrevivência.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes internados na Unidade de AVC, com diagnóstico de AVC hemorrágico entre janeiro de 2014 e dezembro de 2016 atendendo aos dados demográficos e clínico-imagiológicos, complicações e mortalidade. Os dados foram analisados utilizando o programa SPSS versão 22.0®.

Resultados: Foram identificados 158 doentes, maioritariamente do sexo masculino (62%) e com uma idade média de 72

± 13 anos. A distribuição dos fatores de risco foi a seguinte: hipertensão (74%), dislipidemia (39%), diabetes mellitus (30%), antecedentes de AVC (25%) e hábitos etílicos marcados (18%). Os doentes encontravam-se medicados com antiagregante plaquetário em 30% dos casos e 15% sob hipocoagulação oral, maioritariamente com varfarina. À admissão, 84% dos doentes apresentaram tensão arterial elevada, dos quais 29% tinham uma tensão arterial sistólica superior a 185mmHg ou diastólica superior a 120mmHg. Verificou-se taquicardia em 11% da amostra. A glicemia capilar foi superior a 126mg/dL em 58% dos casos. Foi detetado leucocitose (leucócitos >11.5x 10⁹/L) em 18% dos doentes e infeção ad initium em 15%. Em relação à TC cranioencefálica de admissão, a hemorragia teve uma localização profunda (gânglios da base/tálamo) em 64% dos casos e lobar em 29% dos casos. Em 37% dos casos a TC cranioencefálica revelou inundação ventricular, em 34% desvio das estruturas da linha média e em 59% compressão do sistema ventricular, sendo que 13% dos casos apresentava todas estas características, o que conferiu uma taxa de mortalidade de 65% a este subgrupo de doentes. 41% dos casos desenvolveram infeção nosocomial.

A análise estatística mostrou que existe uma associação significativa entre um NIHSS alto à admissão e a mortalidade. Verificou-se pior sobrevida nos doentes com infeção à admissão (p=0.009), leucocitose (p=0.001) e nos doentes que apresentaram lesão hemorrágica com inundação ventricular, moldagem dos ventrículos e desvio da linha média (p<0.001). Os doentes sob hipocoagulação, hipertensos na admissão e com hemorragias lobares apresentaram uma tendência para pior prognóstico, mas esta não foi estatisticamente significativa.

Conclusões: A análise desta população identifica fatores que, à admissão, influenciam o prognóstico dos doentes com AVC hemorrágico enfatizando a importância de uma intervenção precoce no controlo do perfil tensional, frequência cardíaca e quadro infeccioso.

CO28. CASUÍSTICA DOS DOENTES COM SEQUELAS DE AVC INTERNADOS NUM SERVIÇO DE REABILITAÇÃO PEDIÁTRICA NA ÚLTIMA DÉCADA

Tomás Stuve de Barros¹; Mónica Bettencourt²; Filipe de Matos³

1 - Interno de formação específica de MFR CMR de Alcoitão; 2 - Assistente Hospitalar de MFR CMR de Alcoitão; 3 - Interno de formação específica de MFR HGO, Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão, Alcabideche
tstuedebarras@gmail.com

Introdução: O AVC em idade pediátrica é um evento raro com consequências que podem ser indetectáveis ou deixar sequelas muito graves. As consequências de um AVC no desenvolvimento de uma criança variam consoante a sua idade, localização, extensão e presença de outras comorbilidades. Os tratamentos de reabilitação multidisciplinares e em regime de internamento podem melhorar o quadro clínico e funcional em muitos destes casos.

Objectivo: Caracterizar a população de doentes com o diagnóstico de AVC internados no nosso serviço na última década.

Metodologia: Estudo prospectivo, não intervencional. Coorte de 28 doentes internados entre 2007-2017. Incluídos doentes em idade pediátrica (0-21 anos), com diagnóstico de AVC, que cumpriram um primeiro programa de reabilitação em regime de internamento. Foram registadas as idades em que ocorreu o evento, sexo, raça, comorbilidades existentes, tempo

entre evento e internamento, duração do internamento, escala de medida de independência funcional (MIF) à entrada e à saída. Os subscores da escala MIF, auto-cuidados, controlo de esfínteres, cognitivo (comunicação+cognição social) e motor foram também avaliados.

Resultados: 28 doentes cumpriam os critérios seleccionados, 8 sexo feminino e 20 masculino. Destes, 14 sofreram um AVC de natureza isquémica e 14 hemorrágica. As comorbilidades mais frequentes no grupo dos hemorrágicos foram as malformações arterio-venosas, presentes em 7 doentes. No grupo dos isquémicos não houve uma comorbilidade em destaque. A média de idades do AVC foi de 11.27 anos (mínimo 3.18 anos, máximo 18.34). Média de duração do internamento 95.37 dias (mínimo 31, máximo 233), mediana de 64.5 dias. O intervalo médio entre o AVC e o internamento foi de 7.31 meses (mínimo 0.67 meses, máximo 103 meses), mediana 1.4 meses. O score MIF médio à entrada foi 59.05 (mínimo 18, máximo 119), e à data de alta o score médio foi de 84.53 (mínimo 18, máximo 126). Os ganhos médios nesta escala foram 27.9 (mínimo 0, máximo 55), representando um aumento de (22.14%) na escala. O maior aumento foi verificado nos subgrupo motor 25.22% e o menor no cognitivo 12.22%.

Conclusões: Os resultados obtidos permitem inferir que um programa de reabilitação multidisciplinar em regime de internamento constituiu um benefício importante na recuperação após-AVC em doentes em idade pediátrica, o que se verificou pelo aumento verificado nos valores da escala MIF e seus subscores. Cabe à MFR ajudar a diminuir o impacto que esta patologia tem no desenvolvimento de uma criança, permitindo que este apesar de tudo, seja o mas harmonioso possível.

CO29. APHASIA RAPID TEST (ART): ESTUDOS DE TRADUÇÃO, ADAPTAÇÃO E VALIDAÇÃO PARA A POPULAÇÃO

José Beato-Coelho¹; Miguel Táguas-Pereira¹; Sandra Freitas²; Dra. Joana Afonso-Ribeiro¹; Joana Parra¹; Cristina Martins³; Miguel Silva⁴; Maria Assunção Matos^{5,6}; Ana Rita Nogueira⁷; Fernando Silva¹; João Sargento-Freitas¹; Gustavo Cordeiro¹; Luis Cunha^{1,4}; Isabel Santana^{1,4}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra - Portugal; 2 - Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra - Portugal; 3 - Faculdade de Letras da Universidade de Coimbra, Coimbra - Portugal; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra - Portugal; 5 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra - Portugal; 6 - Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro, Aveiro - Portugal; 7 - Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra - Portugal
jmcoelho87@gmail.com

Introdução: A avaliação clássica da afasia é demasiado longa para que se possa usar como ferramenta de monitorização no contexto de AVC agudo. O Aphasia Rapid Test (ART) é uma escala com 26 pontos que permite avaliar a severidade da afasia num doente com AVC agudo num curto espaço de tempo.

Objetivo: O objetivo deste estudo é adaptar e validar a escala para o português de Portugal.

Métodos: Foram incluídos 56 doentes com alteração de linguagem em contexto de AVC agudo, tendo sido avaliados no primeiro (D1) e sétimo dia (D7). Em D7 foram avaliados por 2 avaliadores independentes para se avaliar concordância interavaliadores. Para estudar a validade concorrente, num subgrupo de 20 doentes foi aplicada também a Bateria de Avaliação de Afasias de Lisboa (BAAL). A capacidade preditiva da ART foi

avaliada aos 6 meses, através do valor da subescala de afasia da NIHSS.

Resultados: O *alpha de Chronbach* foi de 0.796. O coeficiente de concordância entre os 2 examinadores foi excelente (0.985). A correlação entre o ART e a BAAL é forte ($r=-0.958$, $p<0.001$). O estudo por gráficos de Bland-Altman corroborou as boas concordâncias interavaliadores e validade concorrente. A ART em D1 é preditor independente de bom resultado a longo prazo.

Conclusão: Este estudo apresenta resultados confiáveis para o português de Portugal, com valores de consistência interna, concordância interavaliadores e validade concorrente adequados, tornando a ART um bom instrumento para avaliação e monitorização da afasia em doentes com AVC.

CO30. TESTE DE MEMÓRIA DOS 5 OBJECTOS: APLICAÇÃO EM PESSOAS COM AFASIA

José Fonseca¹, Filipa Miranda², Isabel Pavão Martins¹

1 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Instituto de Medicina Molecular; 2 - Laboratório de Terapia da Fala, Centro Hospitalar de Lisboa Norte
jfonseca@medicina.ulisboa.pt

Introdução: O Teste de Memória dos 5 Objectos (M5O) é simples, rápido, necessita de uma muito reduzida componente verbal, está validado para a população portuguesa e pode ser utilizado como teste de rastreio de alterações de memória em pessoas com afasia.

Objectivos: Avaliar o desempenho no teste M5O de pessoas com afasia vascular isquémica e verificar qual a influência da idade, escolaridade, tempo de evolução, gravidade da afasia e capacidade de compreensão.

Método: O teste M5O foi aplicado a indivíduos com afasia vascular com idade ≥ 50 anos, ≥ 4 anos de escolaridade e ≤ 30 dias ou ≥ 6 meses de evolução. Verificou-se a influência da idade, escolaridade, tempo de evolução, gravidade da afasia e capacidade de compreensão no desempenho. Analisou-se a influência da frequência do nome dos objectos no desempenho no teste. Os sujeitos com afasia foram comparados a um grupo de controlo saudável emparelhados por idade, sexo e escolaridade, na proporção de uma pessoa com afasia para um sujeito controlo.

Comparou-se o desempenho entre os grupos clínicos e o grupo de controlo através de teste t para amostras independentes. Efectuou-se uma regressão linear múltipla para verificar qual o peso das variáveis idade, escolaridade, tempo de evolução, compreensão e gravidade da afasia no desempenho do teste. Recorreu-se no grupo de pessoas com afasia a uma ANOVA de medidas repetidas para comparar a diferença de pontuação em cada um dos 5 objectos entre a primeira tentativa de evocação e a evocação após interferência e entre cada uma das duas tentativas de evocação.

Resultados: Foram testados 91 indivíduos (44 agudos e 47 crónicos), 48 mulheres, com uma média de idade 65.1 ± 11.1 e 8.7 ± 5.1 de escolaridade. As pontuações variaram entre 3.7 e 4.8 na evocação imediata e 4.4 após interferência. A idade influencia o desempenho mas não a gravidade da afasia, defeito de compreensão ou tempo de evolução. Comparado com os controlos, o desempenho foi mais baixo no grupo com afasia.

Conclusões: O teste de M5O é simples, rápido e permite avaliar a população com afasia. Esta apresenta valores mais baixos que os controlos, mas o seu desempenho não é influenciado pelo tempo de evolução, gravidade da afasia e capacidade de compreensão, o que constitui uma mais-valia para a aplicação deste teste nesta população.

CO31. TROMBÓLISE E RECUPERAÇÃO DA AFASIA

José Fonseca¹, Joana Morgado², Gabriela Leal³, Ana Catarina Fonseca³, Teresa Pinho e Melo³, Isabel Pavão Martins¹

1 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Instituto de Medicina Molecular; 2 - Hospital Garcia de Orta; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte
jfonseca@medicina.ulisboa.pt

Introdução: Na fase aguda do AVC é extremamente difícil prever a recuperação da afasia por existirem muitos factores que a influenciam. A introdução do tratamento trombolítico, em fase aguda, com as inerentes repercussões hemodinâmicas associadas, veio acrescentar mais uma variável a ter em conta.

Objectivos: O nosso estudo visa investigar os preditores da recuperação da afasia e identificar quais os itens da escala NIHSS que reflectem o melhor desempenho linguístico, uma semana após a trombólise.

Materiais e métodos: Utilizámos dados de um arquivo de pessoas com afasia após AVC da ACM esquerda, tratados com trombólise intravenosa. A recuperação da afasia foi medida por uma medida verbal composta (CVS) (Σ pontuações NIHSS Linguagem + Perguntas + Ordens). A dimensão da lesão foi categorizada através da escala ASPECTS e a permeabilidade vascular foi correlacionada com um teste de afasia padronizado, quando realizados dentro de um intervalo de dois dias.

Resultados: Dos 228 sujeitos incluídos (média de idade 67,32 anos, 131 homens), 72% apresentaram alguma melhoria na linguagem, das quais foi completa em 31%. A recuperação total foi prevista pela escala ASPECTS (OR = 1,65; IC 95%, 1,295-2,108; $P < 0,00$) e pela gravidade inicial da afasia (OR = 0,439; IC 95%, 0,242-0,796; $P < 0,007$). O valor do CVS correlaciona-se melhor com medidas de afasia padronizadas (quociente da afasia, gravidade, compreensão) do que o item NIHSS -Linguagem.

Conclusões: A dimensão da lesão e a gravidade inicial da afasia são os principais preditores da recuperação da afasia uma semana após a trombólise. A pontuação do valor composto verbal NIHSS parece caracterizar melhor o desempenho linguístico que o item isolado da linguagem da mesma escala.

CO32. FORMAÇÃO EM TESTE DE DEGLUTIÇÃO - GANHOS EM SAÚDE DE UM PROCEDIMENTO

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

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
fmctm82@gmail.com

Introdução: A deteção da disfagia e atuação precoce perante a mesma é fator importante na diminuição de tempos de internamento e complicações. É temática de investigação e intervenção por diferentes profissionais de saúde, presente recorrentemente nos congressos da SPAVC.

Os enfermeiros são cruciais na identificação e prevenção de complicações. Detetada a necessidade de melhorar o rastreio de disfagia implementou-se o Volume-Viscosity Swallow Test (V-VST), com formação pelos Enfermeiros Especialistas em Enfermagem de Reabilitação do serviço a toda a equipa de enfermagem e elaboração de Norma de Procedimento de forma a uniformizar atitudes.

Os autores pretendem avaliar o impacto desta intervenção na incidência de pneumonia nosocomial.

Metodologia: Foi efetuado o registo prospetivo da aplicação de testes de disfagia a doentes internados numa Unidade de AVC nos 6 meses seguintes à formação, para comparação com igual período anterior. Foram documentados dados demográficos, subtipo de AVC, aplicação de teste de disfagia e seus resultados, ocorrência e data de entubação nasogástrica e diagnóstico de pneumonia. Apresentam-se frequências e comparação entre variáveis pelos testes qui-quadrado, considerando-se estatisticamente significativo valor $p < 0,05$.

Resultados: Foram incluídos 155 doentes incluídos (52,3% homens, mediana de idades 73 anos), 89,0% tinham AVC isquémico, 6,5% AVC hemorrágico, 2,6% AIT e 1,9% TVC.

Foi realizado teste de disfagia a 52,3% dos doentes, existindo justificação clínica para não realização do mesmo em 91,9% dos restantes casos. Após a formação a aplicação de teste de disfagia subiu de 42,3% para 62,3% ($p=0,25$) e do V-VST de 39,4% para 93,9% ($p < 0,001$). O número de doentes que não realizaram teste quando clinicamente indicado desceu de 11,1% para 3,4% ($p=0,015$). Manteve-se semelhante a taxa de ocorrência de disfagia (39,7% e 38,2%, $p=0,69$).

Foram entubados nasogastricamente 45,2% doentes por uma mediana de 3 dias (1 a 71), 50,0% antes da formação e 40,3% depois ($p=0,08$). O número de dias de entubação não variou ao longo do tempo, nem dependeu do tipo de teste realizado, dependendo apenas da presença ou não de disfagia.

Diagnosticou-se pneumonia em 11,6% doentes, 77,8% dos episódios considerados decorrentes de aspiração. A sua ocorrência diminuiu após a formação (15,4% vs 7,8%, $p=0,003$), com a realização de qualquer teste de disfagia (18,9% vs 4,9%, $p < 0,001$) e especificamente com V-VST (19,2% vs 8,7%, $p=0,05$).

Conclusões: A análise dos dados confirma a aplicação efetiva do teste de avaliação da deglutição por toda a equipa de enfermagem após formação, com conseqüente ganho em saúde na diminuição do número de pneumonias.

CO33. UM NOVO "OLHAR" NA MOBILIDADE FUNCIONAL APÓS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

Anabela Correia^{1,2}, Carla Pimenta^{1,2}

1 - Fisioterapeuta, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Assistente convidada, ESTeSL – Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa
abcdcorreia@gmail.com

Introdução: As alterações do controlo postural são comuns após acidente vascular cerebral (AVC), comprometendo a mobilidade funcional que depende da estabilidade e do equilíbrio. As alterações no equilíbrio poderão estar relacionadas com a incapacidade de analisar corretamente as diferentes informações sensoriais de modo a produzir uma resposta motora adequada.

Objetivo: Verificar os efeitos dos exercícios oculomotores (EOM) e de estabilização do olhar (EEO), na melhoria da mobilidade funcional em indivíduos com alterações de equilíbrio pós AVC.

Metodologia: Ensaio clínico aleatorizado, controlado, sem ocultação. Os indivíduos referenciados ao Serviço de Medicina Física e de Reabilitação de um hospital terciário, maiores de 60 anos, 3 a 15 meses após AVC, com alterações de equilíbrio e marcha autónoma constituíram a população em estudo. Após a avaliação inicial, os indivíduos foram alocados por aleatorização com estratificação por idade, funcionalidade e equilíbrio, ao grupo observacional (GO) ou de intervenção (GI). O GI realizou um programa domiciliário de EOM e de EEO durante três semanas, adicionalmente ao tratamento habitual de reabilitação. Foi consi-

derado sucesso da intervenção a descida mínima de 4 segundos no Timed Up and Go Test (TUG). Para comparar a mobilidade funcional entre GI e GO foi utilizado o teste Qui-quadrado. Foi calculado o risco relativo (RR) de sucesso, com o respetivo IC95%.

Resultados: Dos 171 indivíduos referenciados, durante 40 meses, 56 constituíram a amostra em estudo, dos quais 9 foram excluídos durante a fase experimental. O GO ficou constituído por 18 homens e 7 mulheres, com uma mediana de idade de 72 anos [min. 65, max. 87]. O GI ficou constituído por 15 homens e 7 mulheres, com uma mediana de idade de 75 anos [min. 60, max. 86]. O sucesso foi atingido em 8/22 indivíduos do GI (mediana da variação do TUG -1,66 segundos) e 2/25 indivíduos do GO (mediana da variação do TUG -0,98 segundos); RR=4,5; IC95% 1,08-19,18; $p=0,012$.

Conclusão: De acordo com os resultados obtidos os EOM e EEO parecem ser um complemento promissor à intervenção da fisioterapia após AVC. Este tipo de exercícios atua para além do sistema somatossensorial (onde se centram as abordagens mais tradicionais) para a recuperação da mobilidade funcional.

Agradecimentos: Dra Marta Alves e Dr. Daniel Virella (Gabinete de Análise Epidemiológica e Estatística do Centro de Investigação do Centro Hospitalar de Lisboa Central)

Nota: O primeiro autor declara que este trabalho é candidato ao prémio para Técnicos de Saúde, Técnicos de Diagnóstico e Terapêutica e Enfermeiros.

CO34. ESTARÃO OS SOBREVIVENTES DE AVC SATISFEITOS COM OS CUIDADOS DE REABILITAÇÃO?

Joana Matos*; Úrsula Martins; Rita Marques; José Bissaia Barreto; Sofia Toste; Joana Leal; Inês Táboas; Filomena Melo
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do CHEDV
Diretora de Serviço: Catarina Aguiar Branco
*joana.ifmatos@gmail.com

Introdução: Cada vez mais, a intervenção precoce no AVC devolve à sociedade sobreviventes (vs doentes), com bons prognósticos vitais mas com alguma incapacidade crónica.

Porém, pouca atenção é dada à perceção do mesmo relativamente à sua condição, défices e impacto, ou satisfação relativamente à reabilitação e integração na família/comunidade.

Objetivo: Neste trabalho, pretende-se avaliar o estado funcional do sobrevivente de AVC e grau de satisfação com os cuidados de reabilitação, centrado na sua perceção.

Material e Métodos: Entre junho e setembro de 2017 aplicaram-se, aos doentes de AVC/AIT observados em consulta multidisciplinar pós-AVC, questionários (PostSTROKE-CheckList, HOSPSAT, HOMESAT, SATIS-STROKE) e efetuou-se a caracterização clínica/funcional dos mesmos. Excluíram-se doentes com eventos não vasculares, alterações graves da fala/linguagem ou compreensão.

Resultados: Avaliaram-se 91 doentes, 63% homens; com idade média de 72 anos; 18% sofreram AIT, 79% AVC e 3% outros eventos vasculares (PRES; trombose venosa). 86% dos eventos foram isquémicos. O tempo médio pós-AVC foi de 3 meses; 83,5% tiveram alta para o domicílio e 37,4% necessitavam de cuidador informal. A média do IB foi 80 e da MIF 108.

Na PostSTROKE CheckList todos apresentaram alterações, sobretudo (>50%) na memória, depressão, espasticidade, locomoção e cuidar de si mesmo. 41% negava ter recebido informação das mudanças de estilo de vida necessárias.

No SATIS-STROKE a maioria das atividades são realizadas sem dificuldade (>50% dos doentes), contudo 30% tem pelo menos alguma dificuldade em 2/3 das tarefas.

Os sobreviventes manifestaram, de forma global, satisfação relativamente ao internamento, tratamentos de reabilitação e cuidados domiciliários pós-alta, mas alguma insatisfação ao nível da quantidade de tratamento (30%), grau de recuperação (15%) e na informação dos cuidados domiciliários disponíveis da comunidade (30%).

Conclusão: Os questionários de satisfação e funcionalidade permitem avaliar melhor a importância e impacto funcional do AVC na qualidade de vida do sobrevivente, mesmo naqueles com boas pontuações nas escalas funcionais. A satisfação dos sobreviventes deve ser tida como um indicador da qualidade dos cuidados recebidos e deverá ser um dos objetivos do internamento, programa de reabilitação e retorno ao domicílio.

CO35. O PAPEL DA REABILITAÇÃO NA CERTIFICAÇÃO DAS UNIDADES DE AVC PELA EUROPEAN STROKE ORGANIZATION – EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE AVC

Ana Campolargo, José Vítor Gonçalves, Joana Marques dos Santos, João Paulo Castro
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho
anacampolargo@gmail.com

Introdução: O AVC é uma das principais causas de morbidade e mortalidade na Europa. Os cuidados em Unidades de AVC organizadas são considerados a base do tratamento dos doentes com AVC. Para melhorar a acessibilidade a estes cuidados e uniformizar a qualidade dos mesmos, a European Stroke Organisation (ESO) desenvolveu critérios baseados em ensaios clínicos randomizados, guidelines clínicas e consensus de especialistas, para a certificação destas unidades como Stroke Units ou Stroke Centers. Estes critérios e recomendações incluem os cuidados de reabilitação em fase aguda, desenvolvidos por equipas multidisciplinares organizadas, cuja actuação se baseia em protocolos próprios.

Objectivos e metodologia: Propomo-nos analisar as recomendações e critérios da ESO para a certificação das Unidades de AVC, no que toca a reabilitação, com vista a evidenciar a importância desta valência na fase aguda do AVC, assim como partilhar a nossa experiência enquanto equipa de reabilitação no processo de certificação da Unidade de AVC do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho (CHVNG/E), como primeiro Stroke Center da Europa.

Resultados: No que se refere aos cuidados de reabilitação, as unidades certificadas devem incluir: uma equipa multidisciplinar com um Médico Especialista em Neuroreabilitação, Fisioterapeutas, Terapeutas da Fala, Terapeutas Ocupacionais, Enfermeiros de Reabilitação e apoio de Neuropsicologia. Devem ainda estar disponíveis protocolos de avaliação nas diferentes áreas da reabilitação, incluindo o de avaliação geral, da deglutição e de orientação após a alta hospitalar.

A certificação da Unidade de AVC do CHVNG/ E, não só estimulou a melhor estruturação da equipa e meios já disponíveis, como a criação de protocolos de actuação próprios, adaptados a realidade do nosso centro. Permitiu ainda que fosse possível iniciar novos projectos, de forma a ir de encontro aos critérios já descritos, nomeadamente a colaboração com o Serviço de Neuropsicologia, que se encontra em desenvolvimento e a estimulação da eventual integração de um Terapeuta Ocupacional na equipa de reabilitação, de que ainda não dispomos de momento.

Conclusão: A certificação das Unidades de AVC tem como objectivo a optimização e uniformização dos cuidados de saúde às vítimas de AVC na Europa.

O papel da equipa de reabilitação é essencial neste processo. Os critérios propostos pela ESO para a certificação das

Unidades de AVC devem ser encarados não como um entrave à certificação das mesmas, mas como um estímulo à criação de equipas multidisciplinares com protocolos de actuação definidos e uniformizados de forma a disponibilizar cuidados de reabilitação de excelência.

E-POSTERS

P1. ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL NO ALGARVE – CASUÍSTICA DA UAVC DO CHUA EM 2016

Mariana Figueiras, Pedro Vilas, Tânia Madureira, André Florêncio, Giovanni Cerullo, Joana Pestana, Ana Fidalgo, Ana Lopes
Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Unidade de Faro, Serviço de Medicina Interna 1, Unidade de AVC

Introdução: O AVC é uma das principais causas de morbimortalidade nos países desenvolvidos e a principal causa de incapacidade neurológica grave. As doenças do aparelho circulatório continuaram a ser a principal causa de morte em Portugal, com 29,8% dos óbitos registados, em 2015, mais 0,5% do que no ano anterior. No conjunto das doenças do aparelho circulatório, evidenciam-se os AVC, que representaram 10,8% do total de mortes no país (dados INE).

Objectivos: O estudo pretende caracterizar os doentes internados numa UAVC: género, idade, tipo de AVC, realização ou não de fibrinólise, tempos porta-agulha, porta-TAC e início de sintomas-agulha, complicações da fibrinólise, NIHSS à entrada e à saída.

Metodologia: Estudo observacional descritivo retrospectivo com base no registo clínico à data da alta dos doentes internados na UAVC no ano de 2016.

Resultados: De um total de 136 doentes internados na UAVC do CHUA mais de 70% é do sexo masculino. Em relação ao tipo de evento apenas 22 tiveram um AVC do tipo hemorrágico e 114 tiveram um evento isquémico. Destes últimos a maioria reuniu critérios para tratamento fibrinolítico. Quanto à escala NIHSS à entrada a mais baixa foi de 1 e a mais alta de 27. À saída o doente com maior diminuição da escala NIHSS foi de 15. As complicações relacionadas com a fibrinólise ocorreram em menos de 5% dos doentes. Em relação aos tempos estudados neste trabalho ainda estão sob análise estatística.

Conclusões: O AVC isquémico foi o mais frequente em homens e representa a maioria dos AVC internados na unidade. As complicações derivadas da fibrinólise verificaram-se mais doentes com NIHSS muito elevado à entrada e com múltiplas comorbilidades prévias.

P2. INFEÇÃO DO TRATO URINÁRIO APÓS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO AGUDO: PREDITORES E IMPLICAÇÕES

Edite Sanches, Fernando Martins, Elsa Pereira, Miguel Rodrigues, Liliana Pereira
Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
edite.sanches@hgo.min-saude.pt

Introdução: As infeções são comuns após AVC agudo, sendo a infeção do trato urinário (ITU) frequente. Pode ter impacto negativo no prognóstico, mas é prevenível.

Pretendemos descrever a taxa de ITU numa Unidade de AVC (UAVC), fatores preditivos e consequências.

Metodologia: Em doentes internados numa UAVC em 12 meses recolhemos retrospectivamente dados demográficos, antecedentes, subtipo (OCSP), gravidade (NIHSS), algaliação, ocorrência de ITU, duração do internamento e resultado funcional (mRS). Apresentam-se frequências, comparações pelos testes qui-quadrado, comparação de medianas e U de Mann-Whitney. O risco de ITU foi calculado por tabelas de contingência e regressão logística, com odds ratio (OR) e intervalos de confiança de 95% (IC95%).

Resultados: Incluímos 155 doentes (52,3% homens, idade mediana 73 anos), 89,0% com AVC isquémico, 6,5% AVC hemorrágico, 2,6% AIT e 1,9% TVC. Em 35,5% foi diagnosticada ITU, 90,0% após 48 horas de internamento, mais frequente nos algaliados (55,3% vs 16,5%, $p < 0,001$).

Foram algaliados 49,0%: 51,4% dos AVC isquémicos (61,5% submetidos a tratamento agudo e 26,1% não submetidos), 40,0% dos hemorrágicos e 33,3% das TVC. A duração mediana de algaliação foi 4 dias (1 a 77 dias).

No AVC isquémico, a taxa de ITU mantém-se superior nos algaliados (76,5% vs 23,5%, $p < 0,001$) e a duração mediana de algaliação foi superior nos doentes com infeção (2 vs 5 dias, $p = 0,03$).

Influenciaram ocorrência de ITU a idade > 80 anos (50,0% vs 31,6%, $p = 0,04$), fibrinólise/trombectomia (43,8% vs 21,4%, $p = 0,012$) e existência de enfarte total da circulação anterior (47,1% vs 27,1%), $p = 0,015$). Em análise multivariada apenas algaliação permanece significativa (OR 4,71, IC95% 2,04-10,90, $p < 0,001$), e se duração > 96 horas (OR 3,15, IC95% 1,05-9,50, $p = 0,04$).

A taxa de ITU foi superior nos doentes algaliados submetidos a fibrinólise/trombectomia (59,3% vs 18,9%, $p < 0,001$) mas não nos algaliados sem procedimento (33,3% vs 14,7%, $p = 0,16$). Esta diferença não é justificada pelo tempo mediano de algaliação (ambos 4 dias, $p = 0,64$).

Nem doença prostática, nem gravidade na escala NIHSS à admissão, 24 horas e alta influenciaram ocorrência de ITU.

Os doentes com ITU tiveram duração mediana de internamento maior (12 vs 9 dias, $p = 0,04$), mas sem influenciar prognóstico ($mRS > 2$ 62,7% vs 46,0%, $p = 0,06$) nem mortalidade (5,9% vs 5,7%, $p = 0,97$).

Conclusões: Observámos uma taxa de ITU superior à publicada. O único fator preditivo foi algaliação, principalmente > 96 horas. As orientações para trombólise desaconselham algaliação rotineira, mas este procedimento foi frequente nesta terapêutica. A angiografia indica algaliação prévia, merecendo avaliação prospectiva da segurança do procedimento sem algaliação.

P3. MORTALIDADE EM DOENTES INTERNADOS POR AVC ISQUÉMICO: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE UMA SÉRIE HOSPITALAR

Isabel Taveira, Hélder Pinto, Cláudia Vicente, Hipólito Nzwalo, José Sousa e Costa

Unidade de AVC, Serviço de Medicina Interna, Hospital do Litoral Alentejano
isabeltaveira89@gmail.com

Introdução: A mortalidade intra-hospitalar associada ao AVC Isquémico varia entre 3% e 18%. Existem poucos estudos locais sobre a mortalidade intra-hospitalar em Portugal, particularmente de áreas geográficas periféricas. A identificação de fatores associados a mortalidade intra-hospitalar pode poten-

cialmente contribuir para identificação de grupos de risco e de áreas de intervenção para a melhoria do prognóstico do AVC Isquémico.

Objetivos: identificar fatores de risco associados a mortalidade intra-hospitalar em doentes admitidos por AVC isquémico.

Metodologia: Estudo retrospectivo analítico de base hospitalar, de série consecutiva, de doentes admitidos por AVC Isquémico de Janeiro/2012 a Dezembro/2015. Foi realizada a análise bivariada e multivariada para identificar os fatores demográficos e clínicos preditores de morte intra-hospitalar. A significância estatística foi definida como valor de $P < 0,05$. A análise foi realizada com o programa SPSS (versão 22) (IBM Corporation, 2013).

Resultados: Dos 851 doentes internados, 72 morreram, configurando uma mortalidade de 8%. Na análise bivariada, a idade avançada (> 70 anos) ($p = 0,016$); a presença de Diabetes Mellitus ($p = 0,021$); anemia associada a doença renal crónica ($p < 0,001$); síndromes totais da circulação anterior ($p < 0,001$); e a ocorrência de complicações infecciosas ($p < 0,001$) associaram-se a morte intra-hospitalar, assim como score de Rankin modificado pré-ictus (mRS) > 2 ($p < 0,01$).

Os preditores da mortalidade global foram $mRS \geq 2$ (OR=11.46, IC 95%, $p < 0,001$) e ocorrência de complicações infecciosas (OR=4.56, IC 95%, $p = 0,007$).

Conclusões: A mortalidade intra-hospitalar identificada está dentro dos valores reportados na literatura internacional. No entanto, dada a natureza intra-hospitalar e a análise limitada ao internamento, a possibilidade de viés de seleção por exclusão dos casos de morte pré-internamento deve ser considerada. A prevenção de complicações infecciosas pode potencialmente reduzir a mortalidade intra-hospitalar.

P4. HEMORRAGIA CEREBRAL E O PAPEL DA RESPOSTA INFLAMATÓRIA

Mafalda Seabra^{1,4}, Sérgio Fonseca⁴, Francisca Costa³, Elsa Azevedo^{1,2,4}, Pedro Castro^{1,2,4}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2 - Unidade de AVC, Centro Hospitalar de São João, Porto; 3 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto; 4 - Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: as hemorragias cerebrais espontâneas acompanham-se de uma resposta de stress e inflamatória sistémica, traduzida por hiperglicemia e aumento do rácio neutrófilos/linfócitos (RNL). O nosso objectivo foi determinar se estes factores afectam o prognóstico.

Métodos: avaliamos os doentes admitidos no nosso centro entre setembro a dezembro de 2014 com uma hemorragia cerebral espontânea. Os dados clínicos, laboratoriais e radiológicos foram analisados de modo a avaliar a sua influência no outcome, definida como mortalidade aos 30 dias e independência funcional aos 90 dias (Escala de Rankin modificada (ERm) ≤ 2).

Resultados: Foram incluídos 51 doentes. A mortalidade aos 30 dias foi de 40% e apenas 26% dos doentes eram independentes aos 90 dias. Maior mortalidade e dependência aos 30 dias associaram-se, à admissão, a maiores valores de glicemia ($p = 0,001$), pressão arterial sistólica mais elevada ($p = 0,008$ e $0,005$, respetivamente) e menor pontuação na Escala de Coma de Glasgow à entrada ($p < 0,001$). Maior mortalidade também se associou a maior volume do hematoma ($p < 0,001$) e menor independência à presença de sangue intraventricular ($p = 0,021$) e a maior valor de RNL ($p = 0,008$). No modelo de regressão logis-

tica multivariada, a hiperglicemia ($\beta=1,02$, IC95% 1,01-1,05; $p=0,019$) e RNL ($\beta=1,49$, IC95% 1,01 – 1,79, $p=0,046$) foram preditores de dependência aos 90 dias, mas não de mortalidade ($p>0,05$).

Conclusões: Uma reposta inflamatória de stress inicial mais exuberante, evidenciada por valores mais elevados de glicemia e aumento do RNL, parecem ser um fator de mau prognóstico funcional nas hemorragias intracerebrais espontâneas. Futuramente, estes marcadores poderão ajudar na seleção de doentes para tratamento diferenciado na fase aguda.

P5. ANGIO-TC MULTIFÁSICA – UMA ALTERNATIVA NA AVALIAÇÃO IMAGIOLÓGICA DA VIA VERDE DO AVC.

Luís Albuquerque, Catarina Mendes Pinto, José Pedro Rocha Pereira, Ângelo Carneiro.

Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto. luis.pinheiro87@gmail.com

Introdução: O tratamento do AVC isquémico agudo por oclusão de grande vaso tem sido alvo de grande evolução, sobretudo com a comprovação do benefício da trombectomia mecânica.

A sua aplicação depende da seleção adequada dos doentes, sendo um dos fatores mais importantes a demonstração de penumbra isquémica significativa, frequentemente avaliada pela TC de perfusão. Outro fator preponderante e intimamente relacionado com a preservação da penumbra isquémica é a existência de circulação pial colateral, que pode ser estimada pela angio-TC multifásica.

Esta técnica consiste na realização de três aquisições helicoidais sucessivas que permitem, além de demonstrar uma oclusão arterial, avaliar o grau de circulação colateral em fases temporais distintas. A correlação entre o grau de colateralidade e o outcome clínico ainda é alvo de investigação. Um estudo a decorrer incluiu doentes com circulação colateral considerada moderada ou boa, enquanto o estudo ESCAPE utilizou como critério de inclusão a presença de circulação colateral $\geq 50\%$ do território em isquemia.

A angio-TC multifásica apresenta vantagens em relação à TC de perfusão, nomeadamente minimização de artefactos relacionados com o movimento, menores doses totais de contraste e radiação e ausência de necessidade de pós-processamento das imagens.

Caso Clínico: Mulher de 76 anos, com antecedentes de fibrilhação auricular hipocoagulada, admitida no serviço de urgência, por instalação súbita de défice motor esquerdo, com 3 horas de evolução. O exame neurológico à admissão revelava anosognosia, assomatognosia, hemianópsia homónima esquerda, hemiparésia (grau 2) e hemi-hipostesia esquerdas, pontuando 16 na escala NIHSS.

A TC cerebral simples demonstrava pequena área de enfarte agudo em território profundo da artéria cerebral média (ACM) direita, perfazendo 8 pontos na escala ASPECTS. Devido ao grau elevado de agitação da doente, optou-se pela realização de angio-TC multifásica, em detrimento do habitual estudo de perfusão que, além de documentar oclusão do topo da artéria carótida interna direita e segmento M1 da ACM, revelou um padrão de circulação colateral moderado, pelo que se procedeu à realização de trombectomia mecânica, onde se obteve recanalização total (TICI3).

Reavaliação às 24 horas revelava melhoria do estado neurológico, mantendo hemi-extinção visual, discreta hemiparesia e hemi-hipostesia esquerdas, pontuando 5 na escala NIHSS. A TC

cerebral de controlo mostrava enfarte nas áreas previamente visualizadas no estudo da admissão, sem novas áreas de enfarte agudo.

Conclusões: A angio-TC multifásica é uma ferramenta útil na avaliação da indicação para trombectomia mecânica, sobretudo em doentes agitados. Mais estudos são necessários para melhorar a sua aplicação no algoritmo do AVC agudo.

P6. ESTADO NEUROLÓGICO E FUNCIONALIDADE DOS UTENTES SUBMETIDOS A TERAPÊUTICAS DE REPERFUSÃO NA VIA VERDE DO AVC: PROJETO DE INVESTIGAÇÃO.

Pereira, Joel¹; Oliveira, Arlinda²; Rodrigues, Ricardo¹; Andrade, Sofia¹; Fernandes, Sílvia²

1 - Enfermeiro, Unidade de AVC, Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira, E.P.E., Funchal, Portugal; 2 - Enfermeira Especialista em Enfermagem de Reabilitação, Unidade de AVC, Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira, E.P.E., Funchal, Portugal. joelper@gmail.com

Introdução: O AVC constitui um grave problema de saúde, associado a elevada mortalidade e incapacidade. O seu tratamento na fase aguda passou a ser uma emergência médica com o aparecimento das terapêuticas de reperfusão. O sucesso destas terapêuticas (trombólise EV e/ou trombectomia) são tanto mais eficazes quanto mais cedo forem administradas, podendo provocar a remissão dos défices neurológicos e consequente impacto na funcionalidade do utente.

A Via Verde (VV) do AVC é uma via prioritária, emergente sendo o objetivo aumentar a reperfusão na fase aguda, tendo assumido nova organização na Unidade de AVC do Funchal desde Março de 2017.

Objetivos: São objetivos deste projeto de investigação: (1) comparar o estado neurológico dos utentes admitidos pela VV AVC, na admissão e aquando da alta; (2) comparar o nível de funcionalidade dos utentes admitidos pela VV AVC, no primeiro levante e aquando da alta; e (3) analisar as relações entre estas variáveis e género, idade, dias de internamento, tempos sintomas-porta, porta-imagem, porta-agulha, e tipo de procedimento.

Metodologia: Estudo quantitativo, longitudinal.

População: Utentes da Unidade de AVC (entre Outubro e Dezembro 2017).

Variáveis e instrumentos: (1) estado neurológico, avaliado através da escala NIHSS; (2) funcionalidade, através do Índice de Barthel; e (3) variáveis de caracterização através de formulário preenchido pelo enfermeiro.

Procedimentos: A avaliação do estado neurológico é realizada na admissão e aquando da alta; a funcionalidade é avaliada no levante e alta; o registo dos tempos é efetuado em minutos.

Análise /discussão dos resultados: Estando a colheita de dados prevista para o período entre Outubro e Dezembro de 2017, resultados preliminares serão apresentados em Janeiro de 2018. Será utilizada estatística descritiva e inferencial, com recurso ao software estatístico SPSS.

Conclusões: Com este estudo, pretende-se apresentar resultados preliminares da eficácia das terapêuticas de reperfusão realizadas nesta unidade, após reorganização da VV AVC.

Referências: - Guidelines for the Early Management of Patients With Acute Ischemic Stroke: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. 2013

P7. AVALIAÇÃO E INTERVENÇÃO DO PSICÓLOGO EM CASOS DE ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

Teresa Santos Moreira Dias

Psicóloga Clínica, Centro de explicações do Sameiro
teresasmdias@gmail.com

O envelhecimento surge associado a um processo marcado por alterações biológicas, psicológicas e sociais. Estas alterações podem refletir-se ao nível do comportamento, tipos de atividades e interações sociais. O envelhecimento é um processo que ocorre ao longo do tempo, de forma progressiva e varia de indivíduo para indivíduo.

Na sociedade atual, o envelhecimento tem sido um importante fenómeno social, devido ao aumento da longevidade, redução da taxa de natalidade, conduzindo a um aumento da população idosa (Moreira & Nogueira, 2008, Hartmann, 2008, Couto 2005, Ferreira-Alves & Novo, 2006).

O acidente vascular cerebral (AVC) é muito comum na população idosa e é uma das principais causas de morte a nível mundial. São variados os défices resultantes de um AVC a nível físico, cognitivo-comportamental e emocional. É essencial a intervenção de uma equipa multidisciplinar com vários profissionais especializados como: médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, terapeutas da fala, terapeutas ocupacionais, psicólogos e assistentes sociais. Os objetivos da equipa multidisciplinar são: maximizar a recuperação do doente e facilitar a sua reintegração no ambiente familiar e social. As etapas do processo passam por prevenção, controlando os fatores de risco; tratamento agudo, reduzir a repercussão e a reabilitação permitir ao doente lidar com a sua incapacidade e tornar-se o mais independente possível.

O papel do Psicólogo Clínico é fulcral em todo este processo. Neste sentido é importante que o Psicólogo, forneça informações e apoio ao doente e seus familiares; assim como fazer uma avaliação e intervenção na modificação de comportamentos que estejam a interferir com o seu bem-estar.

Com a minha comunicação no congresso pretendo desenvolver o conceito de envelhecimento, avc e consequências, assim como alguns testes importantes feitos pelo psicólogo que avaliem o doente afetado por avc e principais formas de intervenção: tratamento através de medicação antidepressiva, terapia cognitivo-comportamental e apresentação de um plano de desenvolvimento individual e atividades.

Palavra-chave: envelhecimento, intervenção, psicólogo

Key-words: aging, intervention, psychologist

P8. ABANDONO TERAPÉUTICO EM DOENTES COM AVC: UM CASO CLÍNICO

Helga Martins¹, Josefina Pina¹ & Idália Matias¹

1 - Enfermeiras do Centro Hospitalar Universitário do Algarve – Faro, Portugal.

Introdução: O Acidente vascular cerebral (AVC) é considerado uma epidemia mundial e um problema de saúde pública. A nível mundial os dados mencionam que o AVC é a segunda causa principal de morte e é uma das principais causas de incapacidade. É salientar, que os dados são alarmantes, em que a cada ano cerca de 15 milhões de pessoas sofrem um AVC, em que 5 milhões de doentes com AVC, acabam por falecer.

No entanto, a OMS refere que um dos pilares para o sucesso na prevenção e na gestão das doenças cardiovasculares é a adesão ao regime terapêutico, por parte do doente.

Caso clínico: O caso clínico de enfermagem foi elaborado segundo a metodologia da NANDA-Internacional.

(1) *Avaliação:* Homem de 55 anos com antecedentes de hipertensão arterial e dislipidemia, e com história de fraca adesão ao regime terapêutico, tendo como motivo de internamento no hospital um AVC lacunar. Doente consciente e orientado autopsíquica e no tempo e espaço. Sem deficit neurológico e motor. Pele íntegra. Independente nas atividades de vida diárias.

(2) *Diagnóstico de enfermagem:* Falta de adesão terapêutica que pertence à Classe 2- Controlo da saúde, do Domínio 1- Promoção da saúde.

(3) *Intervenção de enfermagem:* As intervenções de enfermagem para o abandono terapêutico são nomeadamente, identificar as causas de fraca adesão do regime terapêutico; explicar a necessidade de adesão do regime terapêutico; educar o doente sobre a gestão do regime terapêutico; utilizar estratégias comportamentais (lembretes e o reforço do comportamento do doente); utilizar estratégias educativas; motivar e elogiar a adesão do regime terapêutico e articular com Enfermeiro de família.

(4) *Outcome:* Adesão da autogestão do regime terapêutico por parte do doente.

Conclusão: O enfermeiro tem um papel relevante e fundamental na otimização da adesão terapêutica do doente, o que contribui para a promoção da saúde no doente com AVC.

P9. SÍNDROME DE VASOCONSTRIÇÃO CEREBRAL REVERSÍVEL: REVISÃO DE 7 CASOS

Margarida Lopes¹, Eduardo Freitas^{1,2}, Ana Filipa Santos¹, João Pinho¹, Carla Ferreira¹

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo
margaridarl90@gmail.com

Introdução: A síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR) é caracterizada por cefaleias recorrentes de carácter explosivo e estenoses multifocais reversíveis das artérias cerebrais, com ou sem sinais neurológicos focais associados. Trata-se de uma entidade nosológica clinicamente importante, considerando a sua incidência em indivíduos jovens e a possibilidade de complicações graves, nomeadamente AVC isquémico ou hemorrágico.

Objetivos: Caracterização clínica, imagiológica e prognóstica de um conjunto de doentes com SVCR.

Métodos: Revisão dos processos electrónicos de doentes internados no Hospital de Braga (2015-2017) com o diagnóstico de SVCR.

Resultados: Incluíram-se sete doentes, quatro do sexo masculino, com idade média de 41 anos (23-67). A SVCR foi espontânea em três doentes e secundária em quatro, ao puerpério (1 doente), disautonomia em contexto de síndrome de Guillain-Barré (1) e exposição a canabinóides (1) ou inibidores selectivos de recaptção de serotonina (1). A principal forma de apresentação foi cefaleia recorrente de carácter explosivo (6 doentes), com desencadeante das cefaleias identificado em três doentes: actividade sexual (3 doentes), manobras de valsalva (1), esforço físico (1). Três doentes apresentaram défice neurológico focal. O estudo angiográfico na admissão foi normal em dois doentes, com tempo médio entre o início da clínica e o diagnóstico de 8 dias (tempo indeterminado num doente). Observaram-se várias complicações: hemorragia subaracnoideia (2 doentes), hemorragia intracerebral (2), enfarte cerebral (1) e crises convulsivas (1). Cinco doentes foram tratados com

nimodipina e a reversibilidade da vasoconstrição foi comprovada, em média, 107 dias (12-254) após o estudo angiográfico diagnóstico. Três doentes ficaram com défices persistentes e não se verificou nenhum óbito.

Conclusões: Esta série mostra a heterogeneidade dos precipitantes e complicações associadas à SVCR. O diagnóstico desta entidade nem sempre é óbvio, sobretudo quando o quadro se resume a cefaleia isolada ou quando o estudo angiográfico inicial é normal. Pensa-se que alguns casos diagnosticados como cefaleia primária possam tratar-se de SVCR não identificada, sendo fundamental incluir esta entidade no diagnóstico diferencial de doentes com cefaleia de carácter explosivo, ainda que a investigação inicial seja negativa.

P10. VASCULOPATIA DE MOYAMOYA – 3 CASOS CLÍNICOS

Hugo Dória¹, Luís Cardoso¹, Ângelo Carneiro¹, Cristina Garrido², Inês Carrilho², Sónia Figueiroa², Teresa Temudo², Manuela Santos²

1 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2 - Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto – Centro Materno-Infantil do Norte, Porto
martins-hugo@campus.ul.pt

Introdução: A doença de Moyamoya representa uma patologia cerebrovascular crónica de etiologia provavelmente genética, caracterizada por estenose progressiva da porção terminal da artéria carótida interna, uni ou bilateralmente, bem como por uma rede vascular colateral adjacente. O paradigma clínico na criança são os sintomas isquémicos, podendo também haver défice cognitivo, epilepsia ou movimentos involuntários. Quando associada a outras patologias, assume a denominação de síndrome de Moyamoya. A angiografia convencional e a Angio-RM estabelecem o diagnóstico definitivo. Enquanto que nos países asiáticos constitui uma causa importante de acidente vascular cerebral, nos ocidentais a sua baixa incidência pode elevar o limiar de suspeição diagnóstica.

Casos Clínicos: Serão apresentados três casos de vasculopatia de Moyamoya com ênfase nas suas características imagiológicas. O primeiro caso clínico retrata um menino de 18 meses internado por hemiparésia esquerda de instalação aguda, submetido a RM cerebral que revelou lesão cortical extensa, fronto-parieto-insular direita, bem como outras focais no centro semi-oval e na coroa radiada ipsilaterais. O estudo angiográfico revelou oclusão do topo da artéria carótida interna direita. Colocou-se a hipótese diagnóstica de vasculopatia de etiologia auto-imune e foi iniciada corticoterapia. Um dia após a alta, apresenta nova hemiparésia, desta vez direita, com lesões de novo a nível estriato-capsular, na coroa radiada, centro semi-oval e corticofrontal, insular e temporal superior esquerdos. Os estudos angiográficos mostraram estenose progressiva das artérias do polígono de Willis. Após o diagnóstico, foi submetido a revascularização cerebral e iniciou desmame da corticoterapia. No segundo caso, uma adolescente de 14 anos com antecedentes pessoais de tiroidite auto-imune era seguida em consulta externa por cefaleia com características migranósas. Fez RM cerebral que revelou diminuição global do fluxo sanguíneo cerebral, lesões glióticas na substância branca em território de fronteira e padrão angiográfico típico. A doente não foi submetida a cirurgia por recusa dos pais. Por fim, um adolescente de 14 anos apresentou dois episódios de défices neurológicos focais transitórios, um com parésia braquial direita e outro com afasia. A RM cerebral revelou lesões cortico-subcorticais, fronto-temporo-insular e parietal esquerdas. Apresentava as

alterações angiográficas em questão e foi submetido a revascularização cerebral.

Conclusão: A Doença e o síndrome de Moyamoya retratam uma entidade pouco frequente no mundo ocidental e a sua consideração no diagnóstico diferencial pode ser tardia. Pretendemos com estes casos alertar para a sua existência, minimizando o atraso diagnóstico e permitindo uma intervenção terapêutica mais atempada.

P11. SÍNDROME DE MOYA-MOYA EM DOENTE COM ATEROSCLEROSE CERVICO-ENCEFÁLICA - ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR E MULTIHOSPITALAR

Ana Palricas^{1,2}, Gil Nunes^{1,3}, Ana Nunes², Denise Lopes^{1,2}, Socorro Piñeiro^{1,3}, Ana Pidal^{1,2}, Candida Barroso³, Carlos Vara Luiz⁴, Alexandre Amaral-Silva^{1,3}

1 - Unidade de AVC; 2 - Serviço de Medicina; 3 - Unidade de Neurologia, do Hospital Vila Franca de Xira; 4 - Serviço de Neurocirurgia, do Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.
ana.palricas@hvfpx.pt

Introdução: A estenose lentamente progressiva do segmento terminal das artérias carótidas internas (ACI) e segmento proximal das artérias cerebrais anteriores (ACA) e médias (ACM) condiciona um compromisso crónico da perfusão cerebral e pode levar ao desenvolvimento compensatório de uma rede de finos vasos colaterais. Este padrão angiográfico de vascularização é conhecido como Moya-Moya, característico da doença primária (D. Moya-Moya) ou associado a outras situações que condicionem compromisso crónico da perfusão cerebral (Síndrome Moya-Moya). Não existe tratamento curativo, centrando-se a terapêutica na otimização da perfusão cerebral através de estratégias de revascularização cirúrgica.

Caso clínico: Mulher, 45 anos, caucasiana, com hipertensão arterial, dislipidemia e tabagismo. Recorreu ao serviço de urgência por diminuição da força à esquerda e alteração da fala, de início súbito. À observação: disartria ligeira, parésia facial central e hemiparésia esquerdas (NIHSS=6). Realizou TAC-CE que mostrou múltiplas áreas de hipodensidade, sugerindo hipoperfusão crónica no território da ACM e ACA direitas e AngioTAC evidenciando oclusão dos segmentos M1 de ambas as ACMs e circulação colateral de pequenos vasos compatível com padrão Moya-Moya bilateralmente.

No internamento na UAVC, manteve-se estável, persistindo os défices neurológicos registados na admissão. Realizou ecodoppler cervical e transcraniano que mostrou estenose significativa da carótida externa bilateralmente, oclusão distal da ACM direita, estenose significativa proximal da ACM esquerda e circulação posterior com velocidades de fluxo aumentadas compatíveis com fenómeno compensatório. Restante estudo etiológico sem alterações de relevo.

Foi discutida a situação com a equipa de Neurocirurgia do Hospital de referência sendo a doente encaminhada para cirurgia de revascularização. Para melhor caracterização, realizou RMN-perfusão que mostrou marcada hipoperfusão dos territórios carotídeos, de predomínio direito, e angiografia cerebral que confirmou os achados do estudo por AngioTAC. Foi posteriormente submetida a cirurgia com anastomose terminolateral da artéria temporal superficial direita com a ACM direita. A TAC-CE de controlo não mostrou evidência de complicações. A angiografia de reavaliação mostrou aumento da perfusão vascular no hemisfério direito, bem como patência vascular do bypass. Teve alta com os défices descritos à admissão, referen-

ciada para reabilitação.

Conclusão: A aterosclerose da ACI e dos seus ramos terminais pode manifestar-se por hipoperfusão crónica dos territórios subsidiários. O raro desenvolvimento de uma rede colateral com padrão Moya-Moya pode ser insuficiente para assegurar a adequada perfusão cerebral, justificando cirurgia de revascularização. Nestas situações menos frequentes, o estudo criterioso e a adequada articulação entre equipas multidisciplinares são fundamentais na orientação dos doentes permitindo a otimização do prognóstico funcional.

P12. AS DIFICULDADES NA DEFINIÇÃO DA ETIOLOGIA DE UM “ENFARTE MIGRANOSO”

Ana Gonçalves, Vanessa Silva, Nuno Inácio

Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures

Introdução: Nas últimas décadas vários estudos epidemiológicos têm relatado uma possível associação entre enxaqueca e AVC isquémico, em particular a enxaqueca com aura, sendo propostos múltiplos mecanismos potencialmente responsáveis pela ocorrência de AVC isquémico nestes doentes.

Caso clínico: Caso 1, mulher, 21 anos, fumadora, com antecedentes de enxaqueca com aura visual episódica, admitida por cefaleia de características migranosas e amputação do campo visual esquerdo, semelhante aos episódios anteriores, exceto na duração dos sintomas (presentes há 5 dias). Ao exame neurológico destacava-se hemianopsia homónima esquerda, sem outras alterações. Dos exames realizados salienta-se a RM-CE, que evidenciou lesão isquémica no território cortico-subcortical da artéria cerebral posterior (ACP) direita. O ecocardiograma transtorácico com injeção de solução salina revelou possível foramen oval patente (FOP), posteriormente confirmado por ecocardiograma transesofágico.

Caso 2, homem, 35 anos, fumador, com antecedentes de enxaqueca com aura visual episódica, desde a infância, admitido por perturbação visual referida ao hemisfério direito, nomeadamente escotomas cintilantes com espectro de fortificação e figuras geométricas, associada a sensação de amputação do campo visual direito, com 3 horas de duração e posteriormente cefaleia frontal pulsátil e cervicalgia direita, com náuseas e vómitos. Ao exame neurológico apresentava hemianopsia homónima direita, sem outras alterações. A RM-CE com estudo arterial evidenciou AVC isquémico no território cortico-subcortical da ACP esquerda, sem estenoses ou dissecções arteriais. O ecocardiograma transesofágico revelou a presença de FOP.

Nos 2 casos, o restante estudo etiológico não demonstrou quaisquer alterações potencialmente implicadas na etiologia dos AVCs.

Conclusão: Descrevemos 2 casos de AVC isquémico com critérios de enfarte migranoso (considerando a classificação da *International Classification of Headache Disorders 3*). Nestes casos raros de AVC associado a enxaqueca são mais tipicamente identificadas múltiplas pequenas lesões isquémicas, sendo menos frequente a presença de enfartes resultantes da oclusão de um grande vaso. Nos casos descritos com oclusão de grande vaso, as lesões isquémicas identificadas afetam sobretudo o parênquima cerebral correspondente à circulação posterior, como aconteceu nos nossos doentes. Nos 2 casos descritos, apesar do shunt identificado não ser sugestivo de um FOP de grandes dimensões, a morfologia do enfarte documentado é muito sugestiva de um mecanismo embólico. Podemos assim considerar a provável interação e potenciação de diferentes mecanismos, nomeadamente aqueles presumivelmente inerentes à enxaque-

ca com aura (“spreading depression”, disfunção endotelial) e outros como alterações estruturais inatas (FOP) e factores de risco adquiridos (tabagismo) que, em conjunto, podem promover os eventos isquémicos descritos.

P13. SÍNDROME SNEDDON, CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE DOENÇA CEREBROVASCULAR.

Raquel Rocha, Vanessa Carvalho, Filipe Correia

Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos
raquelrocha6418@gmail.com

Introdução: A Síndrome de Sneddon (SS) é uma vasculopatia trombótica não-inflamatória rara caracterizada pela combinação de doença cerebrovascular, HTA e livedo racemosa. A incidência é estimada em 4 por 1 milhão por ano na população em geral, e geralmente ocorre em mulheres em idade fértil. A etiologia é desconhecida e menos de 50% dos casos associam-se à Síndrome Antifosfolipídica.

Objectivos: Realizar uma análise retrospectiva dos doentes com SS seguidos na consulta de doenças cerebrovasculares; identificar as características clínicas e imagiológicas associadas.

Métodos: Analisamos, retrospectivamente, os registos dos doentes seguidos na consulta de doença cerebrovascular de Janeiro a Novembro de 2017 (N=742). Identificamos os que cumpriam critérios para o diagnóstico de SS. Excluímos doentes com outra etiologia para os eventos vasculares, de acordo com o TOAST.

Resultados: Dois doentes cumpriam critérios clínicos para SS.

Caso 1: Senhora de 49 anos, hipertensa com instalação aguda de alterações da linguagem em 2014. Objectivamente apresentava défice de fluência verbal, disgrafia e livedo racemosa exuberante nos membros inferiores. A RMN-CE mostrou sequelas de enfartes cortico-subcortical na região fronto-temporal esquerda e parietais bilaterais. Do estudo etiológico realizado, apresentava anticorpos antifosfolipídicos (AAF) positivos, tendo iniciado hipocoagulação. Sem novos eventos mas com queixas mnésicas no follow-up.

Caso 2: Senhora de 43 anos com antecedente de hipertensão que desde 2012 apresentava episódios transitórios de amaurose fugaz e défice motor no MSD. Sem alterações ao exame neurológico mas apresentava livedo racemosa nos membros. A RMN-CE revelou múltiplas lesões de substância branca subcortical bi-hemisférica com predomínio posterior, a corresponder a lesões de natureza vascular isquémica. Constatados AAF positivos tendo sido hipocoagulada. Sem novos eventos mas com queixas mnésicas no follow-up.

Discussão: Encontramos 2 casos de SS, o que representa 0,27% da nossa coorte, sendo esta uma frequência de ocorrência relativamente idêntica à reportada na literatura. Todos os doentes apresentavam AAF positivo. Não existe um padrão imagiológico específico desta síndrome tal como representado nos dois casos: lesões corticais (caso 1) e lesões subcortical e leucoaraiosis (2 caso).

Conclusão: A fisiopatologia da Síndrome de Sneddon não é totalmente compreendida. A evidência de trombose vascular e recanalização na pele e cérebro bem como a presença de alterações analíticas relacionadas com a coagulação suportam a convicção da coagulopatia como principal mecanismo. Apesar da raridade desta síndrome, o seu diagnóstico atempado permite alterar o tratamento preventivo e provavelmente o prognóstico de recorrência de eventos vasculares a curto prazo e défices cognitivos a longo prazo.

P14. UMA CAUSA RARA DE AVC

Rita Raimundo, Ricardo Almendra, Michel Mendes, Vera Espírito Santo, Andreia Veiga
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real
ritaraimundo15@gmail.com

Introdução: A síndrome de Osler-Weber-Rendu, também designada Telangiectasia hemorrágica hereditária, é uma patologia rara com padrão autossómico dominante de hereditariedade, caracterizada por aparecimento de malformações arteriovenosas em múltiplos órgãos. Apresentamos 2 casos numa família com manifestações clínicas distintas.

Casos Clínicos: Senhora de 55 anos internada no serviço de Medicina Interna com evolução favorável de síndrome infeccioso gastrointestinal agudo sob ciprofloxacina. Como antecedentes de relevo a referir Carcinoma mamário, submetida a mastectomia radical bilateral 5 anos antes, atualmente sob hormoterapia. Ao 3º dia de internamento iniciou quadro rapidamente evolutivo iniciado por parestesias dos membros inferiores e culminando em paraparésia flácida com reflexos osteotendinosos 1+, sem alterações sensitivas e com RCP em flexão bilateral, associada a retenção urinária e disautonomia. No período de 24h evoluiu com insuficiência respiratória grave e manifestou défice motor braquial direito com sinal de Babinski bilateral na ausência de compromisso sensitivo. Sem alterações analíticas de relevo, serológicas ou do Líquor. RMN do neuroeixo com evidência de lesões de natureza isquémica recentes, cortico-subcorticais, frontoparietais bilaterais, de provável etiologia embólica. O extenso estudo realizado revelou volumosa malformação vascular (MAV) no lobo pulmonar superior esquerdo e o ecocardiograma transesofágico com microbolhas comprovou *shunt* direito-esquerdo. Foi submetida a intervenção vascular bem sucedida com embolização e exclusão da MAV, verificando-se porém extensa trombose das veias ilíacas comuns e da veia subclávia direita aquando da realização do procedimento, pelo que foi iniciada terapêutica hipocoagulante.

Durante uma das visitas de familiares à doente, o filho de 30 anos referiu cefaleia holocraniana de intensidade elevada com 3 semanas de evolução, associada a náuseas e vertigem. Antecedentes de epistáxis frequente durante a infância. Ao exame objetivo apresentava telangiectasias mucocutâneas, com exame neurológico sem alterações. O estudo imagiológico mostrou hematoma intra-axial frontal direito em fase de reabsorção. Realizou Angio-RMN CE e Arteriografia cerebral clássica sem evidência de alterações vasculares, nomeadamente *shunts* arterio-venosos. Como intercorrência, cerca de 2 semanas após a alta, iniciou queixas álgicas no membro inferior esquerdo, que após estudo se verificou corresponder a trombose venosa profunda, pelo que iniciou hipocoagulação e controlo imagiológico apertado da lesão hemorrágica cerebral. Realizado teste genético para Síndrome de Osler-Weber-Rendu, que se encontra em curso.

Conclusão: A Síndrome de Osler-Weber-Rendu, para além das complicações isquémicas e hemorrágicas associadas a MAV, apresenta um risco aumentado de tromboembolismo venoso, cujo mecanismo permanece indeterminado. Apresentamos estes casos com o intuito de mostrar as diversas manifestações clínicas desta causa incomum de AVC.

P15. SÍNDROME DE HIPERPERFUSÃO CEREBRAL APÓS ANGIOPLASTIA ARTERIAL INTRACRANIANA

Luis B. Cardoso, Hugo Dória, Catarina Pinto, Ângelo Carneiro
Centro Hospitalar do Porto, Porto
luis.branco.cardoso@gmail.com

Introdução: A síndrome de hiperperfusão cerebral (SHC) é uma complicação bem documentada da endarterectomia e an-

gioplastia carotídeas. Comparativamente, existem menos casos descritos na literatura acerca do dano de reperfusão cerebral após angioplastia de vasos intracranianos. A SHC pode ser definida como uma lesão cerebral focal que ocorre até 30 dias após procedimento de revascularização e é caracterizada por manifestações clínicas como cefaleias, crises epiléticas, défices neurológicos focais ou depressão do estado de consciência. As alterações imagiológicas incluem edema cerebral, hemorragia intracraniana ou evidência de hiperperfusão (aumento do fluxo sanguíneo cerebral superior a 100% em relação aos valores prévios). O reconhecimento clínico precoce é crucial uma vez que o edema cerebral pode ser revertido nas etapas iniciais. No entanto, quando há progressão para hemorragia endocraniana, as taxas de mortalidade podem chegar aos 50%.

Caso Clínico: Mulher de 71 anos seguida na consulta de Neurologia por AITs recorrentes, com ano e meio de evolução, caracterizando-se por disartria e défice motor esquerdo. Tinha antecedentes de DM e HTA, sob terapêutica farmacológica, nomeadamente, dupla antiagregação, antidiabético oral e estatina. Em RM e Angio-TC recentes observavam-se lacunas isquémicas em território fronteira das artérias cerebral anterior e média (ACA e ACM), bilateralmente, e estenose suboclusiva do segmento M1 da ACM e de 70% do segmento A1 da ACA direitas. Recorreu ao serviço de urgência por agravamento da hemiparesia esquerda, com flutuação dos défices, desde há quatro dias. Ao exame neurológico apresentava hemiextinção visual esquerda, hemiparesia e hemihipostesia esquerdas. A TC demonstrava agravamento das lesões isquémicas hemisféricas direitas e lesão focal córtico-subcortical frontal direita de novo. No dia seguinte realizou-se angioplastia com balão seguida de colocação de stent (2,5x15mm) no segmento M1 direito e angioplastia com balão do segmento A1 direito, com franca melhoria do preenchimento arterial a jusante. Sem complicações angiográficas, a doente manteve dupla antiagregação e vigilância tensional com valores de pressão arterial média que oscilaram entre 88 e 105mmHg. Cinco dias depois apresentou rápido afundamento para estado comatoso. A TC revelou volumoso hematoma agudo intraparenquimatoso fronto-insular direito. Sem indicação para abordagem neurocirúrgica, a doente faleceu nesse dia.

Discussão: A isquemia cerebral crónica secundária a estenose leva a vasodilatação crónica, perda da autorregulação e consequente ausência de vasoconstrição que proteja o leito vascular. Um aumento agudo da pressão de perfusão cerebral em áreas de tecido enfartado/hipoperfundido pode levar a hemorragia intraparenquimatosa. Vigilância clínica e controlo tensional são cruciais nas semanas seguintes à angioplastia.

P16. DISSEÇÃO CAROTÍDEA ASSOCIADA À PRÁTICA DESPORTIVA – BODY PUMP

Sofia Grenho Rodrigues^{1,2}, Diana Aguiar de Sousa², Patrícia Canhão²

1 - Unidade de AVC, Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria - CHLN, Lisboa. 2 - Serviço de Neurologia do Hospital da Luz, Lisboa.

anasofia.grodrigues@gmail.com

Introdução: As disseções dos vasos cervicais constituem uma causa pouco comum de acidente vascular cerebral (AVC) isquémico na população em geral, mas são responsáveis por até cerca de 20% dos AVC's em idade jovem. Podem ocorrer espontaneamente ou após traumatismos cranianos e/ou cervicais, sendo por isso associadas a algumas actividades desportivas. Apresentamos um caso de disseção carotídea em relação

temporal com a prática de *Body Pump*.

Caso Clínico: Homem, 43 anos, antecedentes de hipertensão arterial. Admitido no serviço de urgência por início súbito de ausência de emissão de discurso e diminuição da força muscular do hemicorpo esquerdo (NIHSS 14 à admissão). Referia ter iniciado a prática de *Body Pump* no dia anterior, após o que se instalou cervicgia lateral anterior direita. Na admissão apresentava-se sonolento mas facilmente despertável, anosognóstico, sem emissão de discurso espontâneo, com reflexo de ameaça sem resposta à esquerda, desvio preferencial do olhar para a direita, parésia facial central esquerda e hemiparésia esquerda. A TC-CE demonstrou sinais precoces de isquémia no território da Artéria Cerebral Média (ACM) direita e a Angio-TC revelou disseção desde a origem da artéria carótida interna (ACI) direita e oclusão do segmento M1 distal da ACM direita. Foi submetido a trombólise endovenosa e tromboectomia mecânica, tendo-se obtido recanalização parcial da ACM (TICI2B), mantendo-se a ACI ocluída. A RM cervical com supressão de gordura confirmou a existência de disseção da ACI direita. Verificou-se melhoria franca durante o internamento e teve alta independente para as actividades de vida diária (mRankin 1).

Conclusões: Em doentes jovens, com AVC isquémico, deve ser apurada, nos antecedentes, a prática de modalidades desportivas que podem estar associadas a disseção de vasos cervicais. Mais de quarenta e cinco modalidades desportivas foram associadas à ocorrência de disseções de artérias cervicais, correspondendo a maioria a desportos aquáticos (sobretudo mergulho), corrida, golfe e desportos de combate. Apesar de terem sido descritas várias modalidades de exercício efectuadas em ginásio com relação temporal a disseções arteriais, de acordo com o nosso conhecimento, não existe nenhum caso publicado associado ao *Body Pump*, que deverá passar a fazer parte da lista de actividades físicas associadas a disseção de vasos cervicais.

P17. “UM MAL NUNCA VEM SÓ - A PROPÓSITO DE UM CASO DE ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL HEMORRÁGICO”

Ângela Mota¹, Carla Eira¹, Sara Machado¹, José Pedro Fonseca¹, João Tavares¹, Rachel Silvério¹, Luís Isidoro², António Monteiro¹
Serviço e Instituição: Serviço de Medicina¹ e Neurologia², Centro Hospitalar Tondela-Viseu, E.P.E.
angela.mota1987@gmail.com

Introdução: Anualmente, a incidência do acidente vascular cerebral (AVC) hemorrágico varia de 16-33 casos por 100.000 pessoas, sendo a hipertensão arterial (HTA) e a angiopatia amilóide os fatores de risco mais importantes. Onze por cento dos casos de AVC hemorrágico desenvolvem epilepsia como complicação, sendo a sua forma de apresentação variável e representando nalguns casos um verdadeiro desafio diagnóstico.

Caso clínico: Mulher, 79 anos, com antecedentes de AVC hemorrágico lobar intraparenquimatoso em território profundo da artéria cerebral média esquerda (7 meses), diabetes mellitus tipo 2, HTA estadio II e dislipidémia.

A apresentação do evento vascular prévio caracterizou-se por disartria grave, hemiplegia e hipostesia do hemicorpo direito, tendo como sequelas: discreta disartria, hipostesia distal e hemiparésia (4/5) direita.

No presente episódio, a doente recorreu ao Serviço de Urgência em duas ocasiões em 7 dias, inicialmente por agravamento marcado dos défices pré-existentes, foi excluído AVC “de novo”, tendo regressado ao seu estado neurológico prévio após 24h. Quatro dias depois, reinicia agravamento de défices

pré-existentes com posterior crise convulsiva tónico-clónico generalizada (TCG), da qual recuperou com afasia de expressão e mioclonias da hemiface direita.

Do estudo realizado, salienta-se tomografia computadorizada crânio-encefálica seriada com secura de lesão clástica lenticular e cápsula externa esquerda, excluindo-se hemorragia “de novo” ou evento isquémico. A clínica da doente motivou realização de eletroencefalograma, com atividade lenta e paroxística temporal esquerda indicativo de alterações funcionais deficitárias com capacidade epileptogénica. Pela suspeita de crises epilépticas focais iniciou Levetiracetam 500 mg 2id com ajustes progressivos da dose até controlo sintomático e terapia da fala com recuperação para o seu habitual.

Discussão: Os AVCs hemorrágicos lobares estão associados a elevado risco de convulsões. No presente caso, o insulto permanente resultante do AVC hemorrágico em território estratégico promoveu o desenvolvimento de crises parciais que se caracterizaram por agravamento de défices neurológicos sequelares e que inevitavelmente evoluíram para crise TCG. A terapêutica anti-epiléptica tornou-se necessária pelo elevado risco de recorrência.

No contexto do AVC, a epilepsia tardia (90%) é mais comum do que a precoce (35%), sendo que este risco aumenta ao longo do tempo. Assim, o seguimento destes doentes torna-se imprescindível, de modo a permitir um diagnóstico e tratamento precoce face ao facto desta condição se associar a grande morbimortalidade.

Conclusões: Este caso-clínico representou um desafio diagnóstico pela forma de apresentação da epilepsia e reforça a importância da avaliação global do AVC pelas potenciais consequências, pós-evento, que lhe estão subjacentes.

P18. ENDOCARDITE INFECCIOSA E AVC CARDIOEMBÓLICO

Mariana Figueiras, André Florêncio, Giovanni Cerullo, Joana Pestana, Ana Fidalgo, Ana Lopes
Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Unidade de Faro, Serviço de Medicina Interna 1, Unidade de AVC

Introdução: As lesões cerebrais observadas nos pacientes com endocardite infecciosa (EI) envolvem vários mecanismos patofisiológicos que vão desde sepsis, tromboembolismo, meningite e vasculite. O AVC ocorre em aproximadamente 35% dos doentes com EI e a sua mortalidade pode chegar aos 20%. A RMN ou a TAC são ferramentas importantes na detecção destas complicações e a abordagem destes doentes requer uma equipa multidisciplinar. Estudos recentes sugerem que a cirurgia precoce, quando indicada, é segura na presença de eventos cerebrais isquémicos. Por outro lado a terapêutica antitrombótica e antibiótica constituem um desafio no seu tratamento.

Caso Clínico: Homem de 59 anos, com antecedentes de etilismo e tabagismo. Foi levado ao serviço de urgência (SU) a 13 de novembro por desorientação e agitação psicomotora com 24 horas de evolução. Ao exame neurológico apresentava-se desorientado no tempo e no espaço e agressivo sem outros défices neurológicos. A TC CE realizada no SU não tinha alterações assim como a punção lombar. Analiticamente verificava-se uma importante subida dos parâmetros inflamatórios pelo que ficou internado e iniciou antibioterapia empírica. Durante o internamento o doente manteve-se sonolento e com períodos de agitação e heteroagressividade. Às 72 horas de internamento objectiva-se fibrilhação auricular com resposta ventricular rápida e elevação das troponinas e do BNP. Por manter os parâmetros inflamatórios persistentemente elevados com períodos de

febre alta, foi escalada antibioterapia e realizado um ecocardiograma transtorácico. Este revela válvula aórtica com vegetação de 11 mm, que condiciona regurgitação moderada a severa. Foi realizada nova colheira de hemoculturas e ajustada antibioterapia. No dia 25 de novembro, por agravamento do estado neurológico, foi pedida TC CE que mostra enfarte isquémico extenso temporoparietal direito que oblitera os sulcos corticais adjacentes. À data o doente continua internado.

Discussão/Conclusão: Nosso caso clínico a probabilidade do evento cerebral isquémico ter tido origem num êmbolo infeccioso é considerável e, somando a condição de hipocoagulação, o risco de transformação hemorrágica é ainda maior. Neste contexto, a trombólise poderia ter tido um desfecho catastrófico e em muitas orientações internacionais é uma contraindicação. Já a tromboectomia poderia ter sido benéfica, contudo ainda existe poucos dados acerca do seu benefício.

P19. REMOÇÃO DE PLACA DE ATEROMA DURANTE TROMBECTOMIA POR OCLUSÃO VASCULAR INTRACRANIANA - RELATO DE UM CASO

Marcos Veiga, Isabel Fragata, Carolina Pinheiro, Manuela Mafra, João Reis, Ana Nunes

Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa

Introdução: A tromboectomia é hoje o tratamento aprovado nas oclusões de grande vaso intracranianas. A remoção mecânica dos trombos permitiu o seu estudo histológico, e a melhor compreensão da etiologia do AVC. Os trombos frequentemente são ricos em eritrócitos, e podem ser frescos ou organizados, consoante a quantidade relativa de eritrócitos, plaquetas e fibrina. A patologia aterosclerótica intracraniana é causa de 10% dos AVCs isquémicos, e manifesta-se frequentemente por trombose da placa. São contudo raros os trombos com componente ateromatosa, e estão associados a piores resultados de reperfusão.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, com 38 anos de idade, indiano, sem antecedentes médicos relevantes, admitido por quadro de instalação súbita de afasia global, desvio conjugado do olhar para a esquerda, hemianópsia homónima direita, parésia facial central e hemiplegia direita (NIHSS 24), sem hora conhecida de início dos sintomas. A TC-CE demonstrou desdiferenciação cortico-subcortical temporal esquerda e a Angio-TC objectivou uma oclusão M1 esquerda. Foi considerado elegível para tromboectomia mecânica.

Na angiografia cerebral, observou-se oclusão em T da Arteria Carótida Interna Esquerda, tendo-se realizado tromboectomia aspirativa com reperfusão da Arteria Cerebral Média (ACM). Depois de re-occlusão da ACM, e após novas tentativas de aspiração, decidiu-se efectuar tromboectomia com *stent retriever*. Na remoção do *stent*, após cerca de 10 minutos *in situ*, obteve-se fragmento tecidual de cor branca, com textura semelhante a gordura, que foi enviado para estudo anatomo-patológico. Obteve-se uma reperfusão TIC1 2b, por migração distal de fragmentos de trombo para ramo M4.

O relatório de anatomia patológica reportou "fragmentos de parede arterial interessando a camada íntima com revestimento endotelial (expressão de CD31), degenerescência mixóide, ligeiro infiltrado inflamatório linfocitário, proliferação capilar focal (recanalização) e necrose fibrinóide focal, aspectos compatíveis com arteriosclerose".

Houve uma evolução neurológica favorável (NIHSS 2 à data de alta). O Doppler transcraniano à data de alta mostrava normal permeabilidade da ACM.

Conclusões: A patologia aterosclerótica intracraniana é uma causa pouco frequente de AVC nos países ocidentais. A tromboectomia de oclusões intracranianas por trombose de placa ateromatosa tem menor taxa de sucesso, e frequentemente implica angioplastia e stenting na fase aguda. Os autores reportam um caso de tromboectomia em que foi removida a placa de ateroma utilizando um *stent retriever*, sem necessidade de stenting definitivo adjuvante.

P20. CEGUEIRA CORTICAL TRANSITÓRIA PÓS-ANGIOGRAFIA CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Carla Maravilha¹, Alberto Fior², Marisa Mariano², Patrícia Ferreira², Isabel Fragata³, Ana Paiva Nunes²

1- Serviço Medicina Interna 1.4, Hospital de São José, CHLC. Lisboa; 2- Unidade Cerebrovascular, Hospital de São José, CHLC. Lisboa; 3- Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São José, CHLC. Lisboa
carla.maravilha.p@gmail.com

Introdução: A cegueira cortical transitória (CCT) é uma complicação rara mas bem conhecida da angiografia cerebral. A incidência é reportada em 0.3-1% das angiografias cerebrais. A fisiopatologia permanece incerta e habitualmente os doentes referem cegueira cortical poucos minutos após a injeção de contraste resolvendo em poucos dias.

No nosso centro realizaram-se 4.185 angiografias cerebrais em 6 anos com descrição apenas de 1 caso de CCT.

Caso clínico: Homem de 75 anos, com história conhecida de dislipidemia medicada com estatina e HTA não tratada. Admitido como via verde AVC por parésia facial central direita (PFCD) e paraprésia dos membros inferiores. À observação (3 horas de evolução de défices) objectivava-se PFCD, anisocória e hemihipostesia direita. A TC-CE mostrava hipodensidade cerebelosa esquerda que se interpretou como sequelar e a angio-TC revelava oclusão do topo da artéria basilar por trombo endoluminal. Foi submetido a fibrinólise e a tromboectomia mecânica com reperfusão total (261 minutos desde início da clínica).

Uma hora e trinta minutos após a realização do procedimento angiográfico desenvolveu quadro de cegueira cortical, sem outros défices de novo. A TC-CE realizada de urgência não mostrava lesões isquémicas ou hemorrágicas de novo, mas evidenciava edema do córtex occipital, bilateralmente. O exame fundoscópico não mostrava alterações. Para esclarecimento do quadro clínico realizou RM-CE que mostrou lesões isquémicas agudas cerebelosas bilaterais, assim como pequenas lesões punctiformes com restrição à difusão do córtex occipital posterior parassagital esquerdo, que não justificavam o quadro clínico. Colocou-se a hipótese de cegueira cortical após administração de contraste pelo que iniciou hidratação e dexametasona com melhoria progressiva dos sintomas. Ao fim de 36h já não apresentava alterações visuais.

Conclusão/Discussão: A cegueira cortical transitória após angiografia é uma situação rara e habitualmente benigna, mas que coloca importantes dúvidas no diagnóstico diferencial, especialmente em doentes com AVC da circulação posterior.

P21. SÍNDROME DE VILLARET COMO APRESENTAÇÃO RARA DE DISSECÇÃO CAROTÍDEA

Ângela Abreu¹, Leonor Rebordão¹, Tiago Baptista², Sara Machado¹, Amélia Nogueira Pinto¹, Elsa Parreira¹

1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca E.P.E.
angelarosabreu@gmail.com

Introdução: A síndrome de Villaret é uma entidade clínica rara que envolve parésia do IX, X, XI e XII nervos cranianos e

síndrome de Horner ipsilateral. Esta síndrome deve levantar a suspeita de patologia do espaço retro-faríngeo dado ser a área onde estas estruturas estão em maior proximidade.

Caso clínico: Homem, de 37 anos de idade, com antecedentes pessoais de obesidade e HTA, que recorreu ao SU por um episódio de cefaleia associada a olho vermelho. Negava traumatismos, acidentes ou manipulação cervical recente. Foi objetivada crise hipertensiva e hipocaliemia, tendo tido alta. No dia seguinte ao acordar notou dificuldade na articulação verbal, desvio da língua para a esquerda, perda do paladar e disfagia para sólidos e líquidos. Recorreu ao SU onde foi medicado com penicilina para uma amigdalite pultácea. Por manter as queixas, cerca de um mês e meio depois, foi de novo encaminhado para o SU. À observação neurológica apresentava miose e ptose à esquerda, reflexo faríngeo diminuído, elevação assimétrica do véu do palato com desvio da úvula para a esquerda, atrofia do esternocleidomastoídeo e trapézio esquerdos sem alteração da força muscular, língua com desvio para a esquerda e atrofia e discretas fasciculações no bordo externo da hemilíngua esquerda. Estas alterações eram compatíveis com parésia do IX, X, XI e XII nervos cranianos esquerdos e síndrome de Horner ipsilateral (síndrome de Villaret). Para investigação etiológica realizou RM-CE e cervical com angio-RM dos vasos do pescoço e intracranianos que revelaram disseção da artéria carótida interna esquerda ao nível do bulbo carotídeo, condicionando redução do calibre da artéria em toda a sua extensão, sem lesão isquémica associada. Ficou medicado com ácido acetilsalicílico.

Conclusão: Apresentamos um caso clínico de um homem de 37 anos que se apresentou com parésia do IX, X, XI e XII nervos cranianos esquerdos e síndrome de Horner ipsilateral (síndrome de Villaret). A investigação etiológica documentou disseção da artéria carótida interna esquerda desde o bulbo carotídeo.

Com este caso pretendemos salientar que a Síndrome de Villaret é uma apresentação rara de disseção carotídea mas que, pelas implicações terapêuticas, deve ser sempre ponderada e investigada mesmo na ausência de dor cervical ou fatores desencadeantes.

P22. ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO SOB DOSE ELEVADA DE PROGESTATIVOS CÍCLICOS

Catarina Madeira¹, Joana Pestana², André Florêncio², Giovanni Cerullo², Ana Paula Fidalgo²

1 - Serviço de Medicina Interna 3, Centro Hospitalar Universitário do Algarve – Unidade de Faro; 2 - Unidade de AVC, Centro Hospitalar Universitário do Algarve – Unidade de Faro.
catarina_madeira@hotmail.com

Introdução: A associação entre o uso combinado de contraceptivos orais e o aumento do risco de acidente vascular cerebral (AVC) já foi inúmeras vezes relatado, no entanto os contraceptivos apenas com progesterona são frequentemente usados em todo o mundo e o seu impacto na doença cardiovascular e cerebrovascular é supostamente reduzido.

Objectivo: Relatar caso de AVC isquémico devido ao uso de dois progestativos cíclicos (progesterona 100mg/id, noretisterona 10mg/id) numa mulher de 47 anos com tabagismo (34UMA), consumo esporádico de cocaína, dislipidemia, fibromioma uterino, menometrorragias, anemia ferropénica.

Caso Clínico: Assintomática até Agosto de 2016, altura em que tem episódio de alteração de memória com duração 2 horas e recuperação espontânea, não sendo realizada tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) por recusa da doen-

te. Em Setembro de 2017 inicia quadro de flutuação do estado de consciência, erro de nomeação, compreensão para ordens simples, paresia facial central direita e hemiparesia direita. No serviço de urgência, a doente encontrava-se consciente, hemodinamicamente estável, afasia global, paresia facial central direita ligeira, força muscular e sensibilidade algica direita ligeiramente diminuída. NIHSS 8. Electrocardiograma em ritmo sinusal. TC-CE: "Enfarte isquémico recente...trombo endoluminal no segmento M2 esquerdo..." Não fez fibrinólise, porque a sintomatologia estaria instalada há mais de 24h, ficando internada na unidade de AVC, medicada com enoxaparina em dose profiláctica e ácido acetilsalicílico (AAS). Eco-doppler carotídeo/vertebral, transcraniano e ecocardiograma transtorácico, holter e MAPA sem alterações. Ressonância magnética cranio-encefálica (RM-CE) confirmou lesões vasculares isquémicas sub-agudas em território da artéria cerebral média esquerda. O caso foi discutido com centro de referência de AVC, não tendo indicação para tromnectomia. Serologias e estudo autoimune negativos. Teve alta medicada com atorvastatina 40 mg/id e AAS 100mg/id, mantendo suspensão de progestativos. Foi orientada para a consulta de AVC onde se mantém em seguimento, ginecologia e de medicina física e reabilitação.

Conclusão: Apresentamos caso de AVC isquémico numa mulher de 47 anos, fumadora, consumo de cocaína, dislipidemia, sob uso excessivo de progestativos, sem indicação clínica e fora de prescrição médica. São muitos os estudos que indicam que o uso de progestativos são seguros em relação ao risco de AVC. No entanto, o impacto do uso de progestativos relativamente ao risco de AVC entre mulheres com fatores de risco cardiovasculares ainda estão por esclarecer e por isso o uso de progestativos nestas mulheres deve ser ponderado. Este caso demonstra a necessidade de manter os estudos nesta área.

P23. HEMATOMA EPIDURAL CERVICAL MIMETIZADOR DE AVC: UM OLHAR MAIS ATENTO À IMAGIOLOGIA

Ary de Sousa¹, José Rosa¹, Ana Paiva Nunes²

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Unidade Cerebro Vascular (UCV), Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE
arydesousamd@gmail.com

Introdução: O hematoma epidural cervical é um importante mimetizador de AVC. É uma condição que pode não ser imediatamente evidente após primeiras modalidades de imagem, principalmente em situações que requerem decisões rápidas como é o caso do AVC isquémico agudo. Este caso clínico pretende incrementar o reconhecimento deste mimetizador que, caso não identificado, pode conduzir a complicações catastróficas uma vez que o rtPA pode agravar a hemorragia.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 68 anos, apresentou-se no Serviço de Urgência cerca de 1 hora após instalação abrupta de hemiparesia direita isolada, tendo sido activada a Via Verde do AVC. Na avaliação inicial apresentava um NIHSS de 3. Realizou TC-CE que não evidenciou alterações de isquemia precoce, e a angiografia por TC (angio-TC) dos vasos supra-aórticos foi reportada como normal. A hipótese de AVC isquémico foi considerada. Contudo, perante ausência de sinais neurológicos da face e posterior referência de cervicalgia intensa a preceder os sintomas motores, procedeu-se à reavaliação dos exames de imagem antes de qualquer decisão terapêutica. Identificou-se uma massa com ténue hiperdensidade intradural extra-espinhal ao nível cervical na angioTC. A RM cervical confirmou hematoma epidural espinhal lateral direito com extensão

de C1 a D1. Ao longo do dia seguinte verificou-se recuperação clínica espontânea.

Conclusão: Este caso clínico demonstra como devemos estar cientes desde mimetizador de AVC, mesmo perante síndromes unilaterais isolados e principalmente na ausência de envolvimento de nervos cranianos. O diagnóstico do hematoma epidural cervical nesta situação foi extremamente importante para evitar potenciais complicações da trombólise intravenosa.

P24. KISSING VERTEBRAL ARTERIES

Márcia Pacheco¹, Jaime Pamplona², Gil Nunes^{3,4}, Ana Palricas^{1,4}, Denise Lopes^{1,4}, Ana Pidal^{1,4}, Socorro Piñeiro^{3,4}, Cândida Barroso³, Alexandre Amaral-Silva^{3,4}

1 - Serviço de Medicina do Hospital Vila Franca de Xira; 2 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3 - Unidade de Neurologia do Hospital Vila Franca de Xira; 4 - Unidade de AVC do Hospital Vila Franca de Xira marciapacheco.rpm@gmail.com

Introdução: A compressão do tronco cerebral por "kissing vertebral arteries" é extremamente rara. As características clínicas, diagnóstico e opções terapêuticas só foram documentadas em alguns relatos de casos.

Caso clínico: Homem de 60 anos, recorreu ao serviço de urgência por cefaleia frontotemporal, vertigem rotatória, desequilíbrio da marcha e descoordenação motora esquerda com 24 horas de evolução. Referia ainda valores de pressão arterial elevados (com sistólicas > 200mmHg). Na admissão apresentava nistagmo horizonte-rotatório na levoersão ocular e hemiataxia do membro inferior esquerdo. Realizou TAC-CE que não documentou lesões vasculares agudas. Ficou internado com a suspeita de AVC isquémico vertebro-basilar. Nas primeiras horas após admissão, verificou-se deterioração neurológica, com diplopia, ptose palpebral à esquerda e hemihipostesia homolateral. Realizou RM e Angio RM-CE que documentaram ectasia das artérias vertebrais bilateralmente, com compressão da superfície antero-lateral esquerda do tronco cerebral pela artéria vertebral esquerda e consequente enfarte isquémico na região comprimida. O doente foi medicado com anti-agregante e estatina, tendo sido otimizada a terapêutica antihipertensora. Teve alta ao 8º dia de internamento, mantendo discreto nistagmo horizonte-rotatório, disartria e hemiparesia atáxica esquerda (mRS=3), sendo referenciado a programa de reabilitação. Duas semanas após a alta, foi observado em consulta externa, relatando nova deterioração neurológica, com sonolência, disartria moderada e agravamento da hemiparesia atáxica esquerda, com incapacidade total para a marcha, durante a semana anterior. Foi reinternado na UAVC e realizou nova RM e Angio RM-CE que documentaram nova lesão isquémica no pedúnculo cerebeloso esquerdo – também por compressão da artéria vertebral esquerda. O doente foi aconselhado a evitar manobras de valsalva, manter o controle rigoroso da pressão arterial e o mesmo tratamento medicamentoso. A possibilidade de descompressão cirúrgica está atualmente em discussão com o Departamento de Neurocirurgia do Hospital de referência.

Conclusão: Este caso destaca o papel de uma variação anatómica das artérias vertebrais com ectasia bilateral e consequente compressão do tronco cerebral, como uma causa rara de sintomas neurológicos e mesmo de acidente vascular cerebral isquémico. A descompressão cirúrgica foi descrita como uma opção de tratamento bem sucedida em casos selecionados.

P25. PARÉSIA DE TODD: MIMETIZADOR DE ENFARTE CEREBRAL.

Catarina Pinto, Ricardo Cruz Martins, José Pedro Rocha Pereira, Cristina Ramos.

Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto. cat.mendes.pinto@gmail.com

Introdução: O enfarte cerebral é a terceira causa de morte nos países industrializados e a sua incidência aumenta com a idade. Algumas condições clínicas podem mimetizar a apresentação de um enfarte cerebral, funcionando como um confundidor diagnóstico e podendo levar a erros na conduta terapêutica se não forem rapidamente reconhecidos.

Caso Clínico: Homem de 83 anos, previamente autónomo, com antecedentes de hipertensão e dislipidemia para os quais estava medicado. História de AVC prévio em 2012 do qual recuperou totalmente, permanecendo sob antiagregação plaquetária. Recorre ao serviço de urgência após ter sido encontrado no chão pela esposa com hemiparésia esquerda e disartria. Tinha sido visto bem pela última vez 5 horas antes. Foi ativada a Via Verde de AVC e na sala de emergência foi objetivada crise convulsiva com perda de controlo de esfíncteres que cedeu com diazepam. À admissão apresentava anosognosia, hemianopsia homónima esquerda, hemiparesia esquerda com face grau 3, pontuando 13 no NIHSS. Neste contexto, realizou TC cerebral simples que não revelava sinais de lesão isquémica recente, nomeadamente em território cortical da artéria cerebral média direita. No estudo de perfusão observava-se hipoperfusão em território carotídeo direito. O estudo angiográfico por TC mostrava normal permeabilidade das principais artérias cervicais e intracranianas e revelava ainda lesão expansiva frontal anterior direita, com captação intensa e heterogénea de contraste, com sinais de necrose central. A lesão apresentava marcado aumento do volume sanguíneo cerebral no mapa de perfusão. Assim, o estudo de perfusão foi interpretado como disfunção hemisférica direita em contexto de estado pós-crítico, por crise convulsiva secundária à lesão expansiva.

O doente foi internado para estudo da lesão, tendo realizado RMN encefálica que revelou lesão extra-axial com implantação dural, tendo sido colocadas as hipóteses de meningioma ou hemangiopericitoma. A lesão foi abordada cirurgicamente e o resultado anatomo-patológico revelou meningioma atípico (grau II OMS).

Conclusão: A parésia de Todd é um mimetizador conhecido de enfarte cerebral agudo. Neste caso em particular, foi interessante observar como o estudo de perfusão foi ao mesmo tempo confundidor (por apresentar uma hipoperfusão em território carotídeo direito que fez suspeitar de uma estenose carotídea, excluída depois pelo estudo angiográfico) e esclarecedor (por nos mostrar uma lesão hipervascularizada com características de lesão agressiva que se veio a revelar um tumor, provável ponto de partida para as crises convulsivas).

P26. INVASÃO ARTERIAL – COMPLICAÇÃO DE UM VÍRUS COMUM

Margarida Lopes¹, Eduardo Freitas^{1,2}, José Araújo¹, Ana Filipa Santos¹, Sara Varanda¹, Filipa Sousa¹, Ricardo Maré¹

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo margaridar190@gmail.com

Introdução: A associação entre a infecção pelo VIH e o AVC encontra-se bem estabelecida, havendo múltiplos mecanismos

propostos, particularmente a ocorrência de infecções oportunistas, o cardioembolismo, a coagulopatia, a vasculopatia e a própria terapêutica anti-retrovírica. O vírus *Varicella zoster* (VZV) foi o único que mostrou replicar-se nas artérias, sendo a vasculopatia atribuída ao próprio VIH meramente especulativa. Pensa-se que muitos dos casos de vasculopatia em doentes com infecção por VIH serão vasculopatia por VZV não diagnosticada.

Caso clínico: Mulher de 37 anos, natural de Moçambique. Observada por cefaleias e febre com três semanas de evolução, com deterioração progressiva do estado geral, astenia e anorexia, seguidos de diplopia horizontal uma semana antes da admissão. O exame neurológico mostrou limitação da abdução do olho esquerdo isolada. A TC e angioTC cerebrais realizadas na admissão não revelaram alterações. A RM cerebral evidenciou, na transição bulbo-protuberancial, centrada à meninge, espessamento e captação anómala de contraste. A punção lombar mostrou pressão de abertura normal, 105 células (87% de linfócitos), proteínas 1.1 g/L e glicose normal. Verificou-se a presença de DNA de VZV no LCR e o estudo sérico mostrou anti-HIV positivo com carga vírica >1 milhão de cópias/μL. Foi internada sob aciclovir endovenoso e, uma semana depois, anti-retrovíricos. Ao longo do internamento, verificou-se agravamento com depressão do estado de consciência, oftalmoparésia complexa, disfagia com necessidade de entubação nasogástrica, disartria, hemiparésia direita, alteração cruzada da sensibilidade e ataxia. Foi adicionada corticoterapia endovenosa em altas doses. A segunda RM cerebral com angioRM, 20 dias após a primeira, mostrou múltiplas lesões isquémicas recentes, bilaterais, supra e infratentoriais e estenoses focais alternadas com ectasias na circulação anterior e posterior. Completou tratamento com 21 dias de aciclovir e manteve corticoterapia oral em esquema de desmame lento, além da terapia anti-retrovírica ajustada ao perfil de resistências do VIH, com boa resposta clínica, nomeadamente melhoria do estado de consciência, da oftalmoparésia e do défice motor direito e resolução da disartria, da disfagia e das alterações sensitivas.

Conclusão: Tal como ocorreu no caso descrito, um estudo angiográfico inicial normal não exclui o diagnóstico de vasculopatia por VZV, provavelmente porque as alterações mais precoces ocorrem nas artérias de menor calibre. Nos doentes com VIH, a evolução natural da vasculopatia por VZV é modificada pela imunodepressão, sendo mais frequente a progressão das alterações vasculares com desenvolvimento de sintomas neurológicos de novo, apesar do tratamento com aciclovir endovenoso.

P27. O AVC QUE PODIA TER SIDO EVITADO... ASSIMETRIA NO ECODOPPLER

Gil Nunes^{1,2}, Ana Palricas^{1,3}, Ana Denise Lopes^{1,3}, Ana Nunes³, Socorro Piñeiro^{1,2}, Ana Pidal^{1,3}, Alexandre Amaral-Silva^{1,2}
1 - Unidade de AVC; 2 - Unidade de Neurologia; 3 - Serviço de Medicina, Hospital Vila Franca de Xira
gil.nunes@hvfx.pt

Introdução: O estudo etiológico criterioso após um AVC isquémico permite orientar e otimizar a terapêutica de prevenção secundária. No ecodoppler a identificação de estenoses ou oclusões vasculares, principalmente quando sintomáticas, não deve ser relativizada.

Caso Clínico: Mulher de 75 anos, com antecedentes de diabetes *mellitus*, hipertensão arterial, status pós-neoplasia da mama e AVC isquémico em 2015 com ligeira disartria sequelar, trazida ao Serviço de Urgência por dificuldade na fala. No exame neurológico apresenta afasia de expressão, parésia facial central, hemiplegia e hemipostesia direitas, com NIHSS=18.

Realizou TAC-CE documentando-se ténues hipodensidades corticossubicortais frontal anterior e parietal parassagital esquerdas, refletindo lesões isquémicas recentes em território fronteira. Hipodensidades sequelares, corticossubicortais frontal parassagital esquerda, aflorando o parênquima rolândico, e na vertente inferior da cabeça do núcleo caudado esquerdo.

No 3º dia de internamento apresentou depressão do estado de consciência. Foi realizada TAC-CE que revelou edema maligno do território da ACM esquerda, com efeito de massa, desvio das estruturas da linha média e transformação hemorrágica cortico-pial e subaracnoideia intralesional. Foi otimizada a terapêutica, com melhoria progressiva do estado de consciência, tendo tido alta com o quadro deficitário major, referenciada para a RNCCI para reabilitação.

Do estudo efetuado determinou-se como etiologia aterosclerose de grandes vasos, destacando-se no Ecodoppler carótida interna esquerda com perfil de elevada resistência e componente diastólica invertida e artéria oftálmica ipsilateral com velocidades de fluxo de baixa amplitude e aplanamento da curva espectral compatível com oclusão distal intracraniana da ACI. Ecodoppler Transcraniano sem janela acústica temporal esquerda.

Revedo o histórico clínico, constatava-se a realização de Ecodoppler em 2015, no decurso do anterior internamento, onde se documentou assimetria das velocidades de fluxo nas artérias carótidas internas por diminuição à esquerda, com aplanamento da curva espectral ao nível da artéria oftálmica homolateral, compatível com lesão intracraniana da ACIE, tendo sido sugerida a realização de angioTAC para melhor caracterização dos achados, que não se chegou a concretizar. No seguimento em ambulatório não foi efetuado nenhum controlo subsequente nem proposta nenhuma terapêutica específica.

Conclusão: Os achados indiretos da ultrassonografia, quando integrados no contexto clínico, complementam a caracterização etiológica do AVC, permitindo estratificar as opções diagnósticas e guiar as orientações terapêuticas. No entanto, para que possam ser adequadamente integradas no algoritmo diagnóstico, é necessário que os profissionais conheçam em pormenor as suas potencialidades e a aplicabilidade das técnicas ultrassonográficas.

P28 TEIA CAROTÍDEA COMO POSSÍVEL CAUSA DE AVC ISQUÉMICO

Leandro Marques¹, José Araújo¹, João Pinho¹, Carla Ferreira¹
Serviço de Neurologia, Hospital de Braga
leo_marques@live.com.pt

Introdução: A teia carotídea é uma projecção de tipo membrana, que se estende desde a parede posterior da artéria carótida interna, habitualmente logo após a sua origem. É postulado que estas projecções tenham origem embrionária. A prevalência da teia carotídea é desconhecida, assim como o mecanismo fisiopatológico preciso pelo qual causa eventos isquémicos. A teia carotídea pode contribuir ou ser causa de AVC isquémico em doentes sem outra causa determinada, principalmente de idade jovem.

Caso clínico: Mulher de 69 anos, com antecedentes de dislipidemia, anemia, úlcera péptica e depressão, é levada ao SU por ter sido encontrada com alteração da fala com 2 horas de evolução. Ao exame neurológico apresentava afasia mista e hemianopsia homónima direita, com NIHSS 9. Realizou TC CE, que não revelou sinais precoces de enfarte nem vasos hiperdensos (ASPECTS 10), e Angio-TC dos troncos supra-aórticos e intracranianos, que revelou uma estrutura com uma configuração

triangular nos cortes sagitais, parcialmente calcificada, que se estendia da parede posterior da ACI esquerda, logo após a sua origem, sugestivo de teia carotídea, condicionando estenose bulbar proximal inferior a 50%, sem oclusões de grande vaso. Foi submetida a trombólise endovenosa e 24 horas após, tinha um NIHSS de 0, e a TC CE não mostrava lesão isquémica nem complicações hemorrágicas. O estudo analítico confirmou a dislipidemia, e o estudo cardíaco (EcoTT e Holter 24 horas) revelou insuficiência aórtica moderada. Teve alta sob antiagregação.

Conclusão: A investigação etiológica do AVC isquémico é essencial para a instituição da adequada prevenção secundária. Tendo em conta que em 20-40% dos AVCs isquémicos não é identificada uma causa, é muito importante a identificação de alterações pouco frequentes que sejam causas possíveis de AVC isquémico, como a teia carotídea. Recentemente foi reportado um risco elevado de recorrência de AVC isquémico ou AIT em doentes com teias carotídeas e foi sugerido o tratamento com stenting.

P29. CAPSULAR WARNING SYNDROME: O PAPEL DA TERAPÊUTICA MÉDICA AGRESSIVA

Adilson Marcolino¹, Pedro Castro^{1,2,3}, Luisa Fonseca³, Elsa Azevedo^{1,2,3}, Goreti Moreira³

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de AVC, Centro Hospitalar São João; 3 - Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
claudiomarcolino@yahoo.com.br

Introdução: A "Capsular warning syndrome" (CWS) é definida como consistindo em três ou mais acidentes isquémicos transitórios com síndrome lacunar ocorridos dentro de 24 horas. Apesar da história típica e curso clínico, a localização exata da isquemia pode variar de um caso para o outro. Esta síndrome assume particular importância porque apresenta alto risco de desenvolver enfarte cerebral com défice neurológicos permanentes. Existem várias hipóteses relacionadas com a fisiopatologia da CWS e, conseqüentemente, não há consenso geral sobre as opções de tratamento para alterar a progressão da doença.

Caso clínico: Senhor de 82 anos, autônomo para as atividades da vida diária, com antecedentes de dislipidemia, nefrectomia esquerda há mais de 12 anos e prostatectomia por neoplasia, medicado habitualmente com atorvastatina. Trazido ao serviço de urgência por episódios transitórios repetidos de défices neurológicos caracterizados por disartria, hemiparésia e hemihipostesia esquerdas, durante cada episódio aproximadamente 10 minutos. O doente foi internado na Unidade de AVC, tendo iniciado antiagregação com AAS 100 mg, mantendo a atorvastatina 20 mg. Após repetição de mais um evento nas primeiras 24 horas iniciou dupla antiagregação (AAS 100 mg + clopidogrel 75mg). Desde então manteve-se sem recorrência das queixas. O perfil hipertensivo foi ajustado progressivamente com medicação oral. Do estudo etiológico não se evidenciou causa cardioembólica ou estenose aterosclerótica significativa cervical ou intracraniana. A RM craneoencefálica revelou lesão isquémica aguda na região lenticulo-capsular direita.

Conclusão: Apresenta-se um caso com apresentação clínica dramática, sugestiva de CWS, em que o doente não repetiu défices neurológicos após instituição de dupla antiagregação. Mesmo sem grau de evidência robusta, a instituição de terapêutica médica agressiva precocemente poderá ser útil em doente com isquemia cerebral por doença de pequenos vasos com défices neurológicos flutuantes.

P30. QUAL O IMPACTO NA EVOLUÇÃO FUNCIONAL AVALIADO PELA MIF DA TROMBÓLISE, TROMBECTOMIA OU AMBOS OS PROCEDIMENTOS NOS DOENTES COM AVC?

João Castro, Joana Marques, Vítor Gonçalves, João Neves, Ana Campolargo
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho
joaofc22@gmail.com

Introdução: Apesar da trombólise endovenosa com rtPA em fase aguda melhorar o prognóstico dos doentes após AVC isquémico, vários ensaios recentes sugerem que a adição de trombectomia mecânica poderá ser superior na melhoria do prognóstico. A avaliação funcional dos doentes com AVC pode ser realizada com várias escalas, sendo a Medida de Independência Funcional (MIF) amplamente usada e aceite.

Objectivos: Investigar a influência da trombólise com ou sem trombectomia associada na evolução funcional do doente com AVC avaliado pela MIF.

Metodologia: Os dados foram recolhidos prospectivamente a partir dos doentes internados por AVC na UAVC do CHVNG/E durante o primeiro trimestre de 2017. A informação foi obtida através do próprio doente e do processo clínico informático. Foi aplicada a escala MIF, conforme as normas orientadoras a todos os doentes em 3 momentos: à admissão na UAVC; data do primeiro levante; data de alta.

Resultados: Um total de 107 doentes estiveram internados por AVC durante o primeiro trimestre de 2017. A idade média foi 69,56 anos e 56,2% foram homens. Relativamente à etiologia, 82,4% foram isquémicos, 6,5% hemorrágicos e 1,9% trombose dos seios venosos. Da população admitida com AVC isquémico (n=89), 53,9% não foram submetidos a qualquer dos procedimentos (n=48), 19,1% foram submetidos a trombólise (n=17), 12,4% a trombectomia (n=11) e 14,6% a ambos os procedimentos (n=13). A MIF média à admissão na UAVC foi de 61,21 e a média à data de alta de 80,28. A duração média do internamento foi de 6,74 dias. A evolução média da MIF revelou significância estatística (p=0,003) nos vários grupos de procedimento efectuado: não submetidos a trombólise ou trombectomia 21,72±SD23,63; trombólise 11,24±SD20,69; trombectomia 2,09±SD31,55; e trombólise + trombectomia 7,85±SD21,97.

Conclusões: Embora os doentes que não foram submetidos a procedimentos de trombólise ou trombectomia tenham apresentado melhoria significativa, os doentes que foram submetidos isoladamente a trombólise e a trombólise + trombectomia também apresentaram melhoria estatisticamente significativa. A realização isolada de trombectomia é a que se associa a uma evolução funcional menor durante o internamento embora este valor possa ter sido influenciado pelo pequeno número da amostra. A melhoria mais acentuada dos doentes que não foram submetidos a qualquer um dos procedimentos pode dever-se à menor gravidade do seu estado funcional inicial bem como ao maior tempo de permanência e conseqüentemente de reabilitação na UAVC, por se tratarem em algumas situações de casos sociais que aguardavam colocação após alta.

P31. PODE O ESTADO FUNCIONAL AVALIADO PELA MIF À ADMISSÃO NUMA UAVC PREDIZER O DESTINO À DATA DE ALTA E ÓBITO?

João Castro, Joana Marques, Vítor Gonçalves, João Neves, Ana Campolargo
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho
joaofc22@gmail.com

Introdução: Identificar dados clínicos à admissão numa UAVC que possam prever o destino dos doentes à data de

alta poderia ajudar no desenvolvimento de planos que melhorassem o prognóstico dos doentes com AVC. O estado funcional de um doente no momento da admissão, na medida em que reflecte a sua capacidade em colaborar no programa de reabilitação, pode ser um bom preditor do outcome funcional após o AVC e deste modo, correlacionar-se com o destino pós-alta. A Medida de Independência Funcional (MIF), é amplamente usada e aceite como um instrumento de avaliação multifuncional devendo ser aplicada em vários momentos ao longo do processo de reabilitação.

Objectivos: Investigar se o estado funcional do doente com AVC à admissão numa UAVC com a MIF pode prever o destino pós alta e o óbito.

Metodologia: Os dados foram recolhidos prospectivamente a partir dos doentes internados por AVC na UAVC do CHVNG/E durante o primeiro trimestre de 2017. A informação foi obtida através do próprio doente e do processo clínico informático. Foi aplicada a escala MIF, conforme as normas orientadoras a todos os doentes em 3 momentos: à admissão na UAVC; data do primeiro levante; data de alta. Foi registada o destino do doente após a alta hospitalar e a ocorrência de óbito.

Resultados: Um total de 107 doentes estiveram internados por AVC durante o primeiro trimestre de 2017. A idade média foi 69,56 anos e 56,2% foram homens. Relativamente à etiologia, 82,4% foram isquémicos, 6,5% hemorrágicos e 1,9% trombose dos seios venosos. Da população admitida com AVC isquémico, 53,9% não foram submetidos a qualquer procedimento, 19,1% foram submetidos a trombólise, 12,4% a trombectomia e 14,6% a ambos os procedimentos. A MIF média à admissão na UAVC foi de 61,21. A duração média do internamento foi de 6,74 dias. A taxa de óbito na UAVC durante o período em análise foi de 6,5% (n=7). A MIF média à admissão variou de forma estatisticamente significativa ($p=0,001$) para os vários grupos de destino pós-alta: domicílio (MIF média 75,64); Centro de Reabilitação (53,00); Cuidados Continuados (39,88). A MIF média à admissão quando ocorreu óbito foi de 35,29 ($p=0,0001$).

Conclusões: A avaliação funcional à admissão numa UAVC pela escala MIF é um instrumento prognóstico que pode ajudar a identificar os doentes em maior risco bem como aqueles com maior capacidade de recuperação funcional. Um baixo score na FIM à admissão revela-se um importante factor preditivo de mau prognóstico.

P32. ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL EM IDADE ATIVA: CARACTERIZAÇÃO PESSOAL, CLÍNICA E FUNCIONAL DOS UTENTES ENVIADOS PARA A FISIOTERAPIA.

Carla Pimenta^{1,2}

1 - Fisioterapeuta, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Assistente convidada, ESTeSL – Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa. carla.vicente.pimenta@gmail.com

Introdução: A incidência do Acidente Vascular Cerebral (AVC) aumenta com a idade, no entanto a morbidade causada pelo AVC numa população jovem e ativa tem um grande impacto no indivíduo e na sociedade.

Objetivo: Analisar as características pessoais, clínicas e a capacidade funcional dos indivíduos com AVC em idade ativa enviados para a fisioterapia.

Metodologia: Estudo observacional, descritivo e transversal. A população alvo é constituída por todos os indivíduos com diagnóstico de AVC enviados para a fisioterapia num hospital

terciário, em regime ambulatorio, num período de 3 anos. A amostra é constituída pelos indivíduos adultos com menos de 65 anos. Foram recolhidos dados de caracterização pessoal e clínica, para a análise funcional foi utilizada a versão portuguesa da Motor Assessment Scale (MAS) e foi realizado o Timed Up and Go Test (TUG) para a avaliação da mobilidade funcional. Utilizando o programa Microsoft Excel para MAC® (versão 15.36) foram elaboradas tabelas para registo dos dados recolhidos que foram analisados através de estatística descritiva.

Resultados: Dos 151 indivíduos enviados para a fisioterapia 64 tinham menos de 65 anos (42,4% da população), incluindo 10 com menos de 45 anos (6,6% da população). A amostra em estudo tem uma mediana de idade de 54 anos [min. 28, max. 64] e é constituída por 38 homens e 26 mulheres; 64% dos AVC's foram isquémicos e a maioria dos indivíduos (73,4%) tinham o tempo de instalação do AVC inferior a um ano. Os indivíduos com menos de 65 anos obtiveram uma pontuação média na MAS de 29,4 pontos [min. 4, max. 48], com uma mediana de 31,5. O valor médio obtido no TUG, realizado aos elementos com capacidade de realizar marcha autónoma (n=52), foi de 21,69 segundos [min. 7,33, max. 87,56], com uma mediana de 15,92 segundos; observa-se que 38 dos indivíduos (73%) demoraram mais de 14 segundos a completar o teste, o que corresponde a um risco de queda.

Conclusão: Embora o AVC em idade ativa não seja comum, a prática clínica demonstra que existem muitos utentes nesta faixa etária que apresentam incapacidades e limitações resultantes do AVC que influenciam a sua capacidade funcional e laboral, com consequências pessoais e sociais significativas. Com este estudo, pelas suas dimensões e limitações, não é possível elaborar considerações definitivas sobre a incidência de AVC em idade ativa e as suas repercussões funcionais, no entanto pretende contribuir para uma reflexão sobre esta temática.

P33. A SATISFAÇÃO COM OS CUIDADOS DE REABILITAÇÃO DO CUIDADOR INFORMAL DO SOBREVIVENTE DE AVC: DUAS VERSÕES DA MESMA REALIDADE

Joana Matos*; Joana Silva; Bruno Guimarães; Paulo Couto; Sofia Toste; Inês Táboas; Joana Leal; Filomena Melo
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do CHEDV
Diretora de Serviço: Catarina Aguiar Branco
*joana.ifmatos@gmail.com

Introdução: A maioria dos sobreviventes de AVC tem alta para o domicílio, ficando muitos, dependentes de cuidadores informais. Estes têm de ajustar o seu dia-a-dia para garantir ao sobrevivente os cuidados necessários e desempenham um papel importante na ajuda, cuidados e satisfação do sobrevivente de AVC, sendo essenciais no processo de reabilitação.

Objetivo: Determinar a caracterização subjetiva do estado funcional do doente e grau de satisfação com os cuidados de reabilitação segundo a perceção do cuidador informal.

Material e Métodos: Entre junho e setembro de 2017, aplicaram-se, aos cuidadores informais de AVC/AIT observados em consulta multidisciplinar pós-AVC, questionários (HOSPSAT, HOMESAT, SATIS-STROKE) e efetuou-se a caracterização do cuidador. Incluíram-se apenas cuidadores diários. Os mesmos questionários foram aplicados ao doente. No final, as respostas de ambas as partes foram comparadas.

Resultados: Avaliaram-se 34 cuidadores, 79,4% mulheres, com idade média de 55,7 anos; 52,9% eram filho(a)/genro/nora e 38,2% marido/esposa. A maioria (55,9%) dedicava >6h/dia aos cuidados e apenas 15% tinha ajuda formal. Nos doentes, a

média do IB foi 80 e da MIF 108. O tempo médio pós-AVC foi de 3 meses.

No *SATIS-STROKE* a maioria das atividades são realizadas sem dificuldade (>50% dos doentes), contudo 30% tem pelo menos alguma dificuldade em 2/3 das tarefas. A concordância de resposta nos cuidadores é de 83%; 10% considera que o familiar tem mais dificuldade e 7%, menor dificuldade.

Os cuidadores manifestaram, de forma global, satisfação com o internamento, tratamentos de reabilitação e cuidados domiciliários pós-alta mas alguma insatisfação (13%) no esclarecimento de dúvidas no internamento e no reconhecimento, por parte dos cuidados de saúde, das dificuldades do cuidador. 25% dos cuidadores também manifestam insatisfação em relação à informação dos serviços e cuidados disponíveis na comunidade a que podem recorrer em caso de necessidade e tipo, quantidade de tratamento de reabilitação e grau de recuperação do sobrevivente pós-alta. Os sobreviventes têm maior insatisfação ao nível da quantidade de tratamento (30%), grau de recuperação (15%) e na informação dos cuidados domiciliários disponíveis da comunidade (30%).

Conclusão: A maioria dos sobreviventes e cuidadores estão satisfeitos com os cuidados hospitalares e pós alta de recuperação pós AVC. O grau de satisfação dos sobreviventes e cuidadores com os cuidados de reabilitação representa um indicador da qualidade dos serviços médicos recebidos e deve ser considerado na avaliação do processo de reabilitação. É importante a perceção do cuidador acerca do estado funcional, dificuldades do sobrevivente e insatisfações no processo de reabilitação.

P34. O IMPACTO FUNCIONAL DO AIT – O QUE PERMANECE ALÉM DO TRANSITÓRIO

Joana Matos*; José Barreto; Joana Silva; Úrsula Martins; Sofia Toste; Inês Táboas; Joana Leal; Filomena Melo

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do CHEDV

Diretora de Serviço: Catarina Aguiar Branco

*joana.ifmatos@gmail.com

Introdução: O Acidente Isquémico Transitório (AIT), previamente descrito como um evento menor e de curta duração, é agora visto como um sinal de alarme de um AVC subsequente, cujo o risco pode ser significativamente reduzido pelo diagnóstico atempado e a abordagem dos fatores de risco.

Apesar das alterações motoras e sensitivas do AIT serem temporárias, ele representa em si mesmo um problema, sendo que alguns dos sobreviventes de AIT sentem perdas que afetam negativamente a sua qualidade de vida em termos biopsicossociais, muitas vezes ao longo de anos, para as quais não lhes é oferecido tratamento.

Estas alterações passam facilmente despercebidas, sobretudo nos sobreviventes com aparente recuperação funcional, mas que lidam com atividades mais complexas no seu dia-a-dia e com responsabilidades sociais, laborais e familiares.

Objetivo: Com este trabalho pretende-se realizar um levantamento do estado funcional dos sobreviventes de AIT, de acordo com a sua perceção, e determinar que domínios funcionais são mais afetados após este evento.

Material e Métodos: Entre junho e setembro de 2017 aplicaram-se, aos doentes com AIT observados em consulta multidisciplinar pós-AVC, questionários (*PostSTROKE-CheckList* e *SATIS-STROKE*) e efetuou-se a caracterização clínica/funcional dos mesmos. Excluíram-se doentes com eventos não vasculares, alterações graves da fala/linguagem ou compreensão.

Resultados: Avaliaram-se 16 doentes, 69% homens; com idade média de 75,4 anos. O tempo médio pós-AIT foi de 3

meses; 94% tiveram alta para o domicílio. A média do IB foi 92 e da MIF 118.

Na *PostSTROKE CheckList* todos apresentaram alterações, sobretudo (~30%) na memória, locomoção, cuidar de si mesmo e realizar atividades de lazer e 40-60% na alteração da mobilidade dos membros e sentir-se mais deprimido ou ansioso. 38% negava ter recebido informação das mudanças de estilo de vida necessárias.

No *SATIS-STROKE* a maioria das atividades são realizadas sem dificuldade (>50% dos doentes), contudo 20% tem pelo menos alguma dificuldade em 2/3 das tarefas.

Conclusão: Em muitos doentes, o AIT marca a divisão entre um passado saudável e um futuro incerto. Alterações pós-AIT subtis mas significativas podem passar despercebidas e, ao não ser tratadas, resultar na redução da qualidade de vida, prejudicar o retorno ao trabalho e atividades sociais.

É importante explorar estas alterações e impacto do AIT de acordo com os sintomas percecionados pelo sobrevivente

P35. FISIOTERAPIA NA REATIVAÇÃO DE CIRCUITOS NEUROMOTORES AUTOMÁTICOS ASSOCIADOS A ESTIMULAÇÃO NEUROSENSORIAL APOS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

A. Cristina Vidal^{1,2}, Ana Sequeira^{1,2}, Sofia Pinto^{1,2} e Cláudia Costa^{1,2,3}

1-Hospital Garcia de Orta, EPE; 2- Escola Superior de Saúde Egas Moniz; 3- Escola Superior de Saúde Atlântica

Introdução: Um dos objetivos da intervenção do Fisioterapeuta consiste na identificação de circuitos neuromotores que podem ser reativados, após o Acidente Vascular Cerebral (AVC). A seleção de vias de modelação motora e sensorial que contribuam para a recuperação de movimentos em défice, depende de aprendizagens neuromotoras adquiridas, ao longo da vida. Nesta abordagem, a estimulação de gestos automáticos é primordial. Adicionalmente, os estímulos auditivos rítmicos, como a música, têm sido associados a respostas motoras otimizadas, após lesão cerebral. Na sequência, a exposição de indivíduos a músicas adequadas pode reativar movimentos, que geram padrões previamente aprendidos, como a dança.

Caso Clínico: Um indivíduo, do sexo masculino, com 47 anos, natural de Cabo Verde, com diagnóstico médico de AVC, submetido a craniotomia descompressiva, com 4 meses de evolução Apresenta hemiparésia do hemisfério direito e afasia. Durante as sessões de Fisioterapia foi submetido a estimulação neurosensorial para reativar circuitos motores automáticos. Esta foi realizada através da exposição ao som de música, com capacidade de reativar o padrão motor automático da dança, aprendido antes da lesão cerebral.

A análise de movimento foi realizada por observação direta e registada através de vídeo, na posição ortostática e nas fases da marcha, nos seguintes momentos: antes, durante e após a estimulação neurosensorial (música). Verificou-se um aumento da velocidade da marcha (durante e após a estimulação neurosensorial), assim como um aumento da activação dos flexores dorsais (membro inferior parético), durante a fase oscilante. Na observação qualitativa verificou-se a otimização da posição ortostática, nomeadamente na capacidade de transferência de peso, para o membro inferior parético.

Conclusões: A interação da reativação dos gestos motores automáticos com a estimulação neurosensorial, no âmbito da Fisioterapia promove uma reflexão, sobre a atual prática clínica. É importante, considerar sobre a eventual relevância de se

investir e desenvolver abordagens, que foquem mais a especialização dos estímulos, aplicados na recuperação do indivíduo com AVC, em detrimento de outras menos direcionadas, ainda que dotadas de vertentes mais abrangentes e intuitivas.

Os resultados encontrados neste caso clínico fundamentam-se pelo facto da audição de sons rítmicos induzidos pela música acionarem os centros motores dos gânglios da base, associados também teoricamente, aos circuitos neuronais dos movimentos automáticos.

No futuro, será necessário desenvolver a investigação sobre a estimulação neurosensorial na reativação de circuitos motores automáticos, após acidente vascular cerebral.

P36. ESCRITA – TECLADO VS MANUAL? UM ESTUDO DE CASO

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

1 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Instituto de Medicina Molecular; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria

tf.filipamiranda@gmail.com

Introdução: Nos países desenvolvidos a escrita manual tem vindo a cair em desuso, sendo transferida para interfaces que recorrem a teclados. De acordo com alguns modelos cognitivos, a alteração do padrão de escrita manual para teclado pode repercutir-se em diferentes tipos de erros, já demonstrados em alguns casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Mulher de 36 anos (I.W.), dextra, estudante de engenharia química que há cerca de dois anos sofreu um AVC isquémico fronto-temporal e núcleo-capsular à esquerda. Apresenta, actualmente hemiparesia direita de predomínio braquial, hemianopsia homónima direita e afasia anómica. I.W. utiliza a mão esquerda para escrever manualmente e no teclado, produzindo erros fonológicos nas duas modalidades. No entanto, ocorrem significativamente ($p=0.03$) menos erros na escrita através do teclado.

Conclusões: Uma vez que o tipo de erros é semelhante nas duas modalidades, pode excluir-se um defeito no processamento da memória de trabalho ortográfica. Os dados são sugestivos de uma falha na via responsável pela escrita manual, na conversão alográfica/letra-forma, que não é necessária para a escrita no teclado. Estes resultados podem ser relevantes do ponto de vista teórico para um melhor entendimento do processo cognitivo da escrita e do ponto de vista prático, pois a nova geração de pessoas, que têm ou podem vir a ter afasia, utilizam maioritariamente a escrita por teclado, sendo que esta nova realidade deverá ser, futuramente, considerada na avaliação e intervenção das alterações adquiridas da escrita.

P37. IMPACTO FUNCIONAL DO AVC EM DOENTES AMPUTADOS

Filipa Correia¹, Carolina Barbeiro¹, Natália Ramos¹, Jorge Jacinto¹

1 - Serviço de Reabilitação de Adultos 3 (SRA3) do Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão (CMRA)

filipa.correia@scml.pt

Introdução: Uma elevada percentagem dos doentes com amputação de membro inferior apresenta doença vascular estabelecida e múltiplos fatores de risco cardiovasculares, conferindo risco acrescido de ocorrência de AVC. A prevalência de AVC com hemiparesia sequelar em doentes com amputação de membro inferior varia entre 8-18%, atingindo, na maioria dos

casos, o mesmo lado. Num elevado número destes doentes, é possível alcançar uma marcha funcional com prótese. O objetivo deste trabalho é descrever a evolução funcional de dois doentes com história pregressa de amputação de membro inferior e posterior AVC, admitidos no CMRA.

Casos Clínicos: 1. Doente do sexo masculino, de 63 anos, autónomo nas AVD com uso de prótese endossquelética por amputação transtibial esquerda no contexto de isquémia aguda do membro, que 14 anos após, sofreu AVC isquémico do hemisfério direito com quadro de hemipostesia e hemiparesia esquerdas com movimentos ativos contra-gravidade, sequelares. Após programa de reabilitação em ambulatório, foi possível retomar a marcha com apoio de pirâmide à direita.

2. Homem de 57 anos, submetido a amputação transfemural esquerda de etiologia traumática, com utilização, desde então, de prótese exossquelética que permitia marcha funcional sem auxiliares. Foi internado no CMRA por AVC hemorrágico núcleo-capsular direito ocorrido 27 anos após a amputação, do qual resultou hemiparesia esquerda espástica e hemipostesia ipsilateral, com perda do equilíbrio dinâmico em ortostatismo. Atendendo ao aumento do tônus no hemicorpo esquerdo, com membro superior afuncional e membro inferior apresentando coto volumoso com postura em adução e extensão, o internamento pretendeu, sobretudo, a verticalização e maximização de autonomia nas atividades de vida diária (AVD). Após 3 meses, foi possível assumir o ortostatismo com a prótese, com significativa melhoria do equilíbrio e maior funcionalidade nas AVD. No entanto, o doente manteve necessidade de ajuda para colocação da prótese, apresentando marcha não funcional por reação associada do membro residual em adução.

Conclusão: Os dois casos descritos partilham a ocorrência de AVC com hemiparesia sequelar do mesmo lado de amputação prévia do membro inferior. A combinação das duas comorbilidades não constitui uma contra-indicação à protetização, sendo possível obtenção de resultados funcionais. A lateralidade da hemiparesia constitui um dos mais importantes fatores preditivos para o sucesso do treino pós-protésico nestes doentes, já que está mantida a funcionalidade do hemicorpo contralateral, permitindo maior estabilidade e uso de auxiliar de marcha, se indicado. O nível de amputação transtibial constitui também fator de maior sucesso funcional, quando comparado com outros níveis de amputação superiores.

P38. AVC BULBAR – UM DESAFIO NA REABILITAÇÃO

Filipa Correia¹, Afonso Pegado², Sofia Proença¹, Jorge Jacinto¹

1 - Serviço de Reabilitação de Adultos 3 (SRA3) do Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão (CMRA); 2 - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação - Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

filipa.correia@scml.pt

Introdução: Os eventos isquémicos do tronco cerebral correspondem a 20-25% de todos os AVC, ocorrendo no território arterial vertebro-basilar. Constituem um grupo clinicamente heterogéneo que pode incluir ataxia, diplopia, disartria, disfagia e, em muitos casos, hemiparesia/tetraparesia. A reabilitação destes doentes permanece ainda um desafio.

Caso clínico: Homem de 72 anos, de raça negra, admitido no CMRA para programa multidisciplinar de reabilitação no contexto de AVC bulbar com 3 meses de evolução. Na fase aguda, destaca-se a necessidade internamento na Unidade de Cuidados Intensivos por pneumonia de aspiração grave com depressão do estado de consciência. À entrada do CMRA, en-

contrava-se desnutrido, com estado geral degradado; disfagia grave, alimentando-se por sonda nasogástrica; disфония e disartria marcadas; labilidade emocional; quadro neuromotor de tetraparesia espástica de predomínio crural; equilíbrio sentado ausente; dor generalizada nas mobilizações; necessidade de ajudas totais nas atividades de vida diária (AVD), com Medida de Independência Funcional (MIF) de 30/126.

Durante o internamento, atendendo aos défices motores e reduzida capacidade de colaboração em programa intensivo, foram privilegiadas medidas de conforto com vista à melhoria da qualidade de vida. Neste sentido, foi feito tratamento com toxina botulínica para facilitação dos cuidados de higiene e diminuição da dor no contexto da espasticidade; foi realizado posicionamento em cadeira de rodas (CR) de conforto e, posteriormente, por melhor controlo de tronco e maior tolerância à posição de sentado, passou para CR mecânica; foi confeccionada tala de posicionamento para punho e mão esquerdos. Ajustou-se a medicação antidepressiva e antiálgica, com eficácia. Por disfagia grave, que condicionou múltiplas infeções respiratórias por aspiração, foi colocada PEG. Após 17 semanas, verificou-se melhoria global, embora sem tradução funcional (MIF 31/126). Teve alta para o domicílio com apoio da família, estando previsto um reinternamento para dar continuidade ao processo de reabilitação.

Conclusão: O prognóstico funcional dos doentes com AVC do tronco cerebral depende da localização da lesão e da gravidade dos sintomas. Os doentes beneficiam de um programa de reabilitação multidisciplinar intensivo, individualizado e com objetivos realistas, visando promover uma melhoria na qualidade de vida, mesmo quando não é possível obtenção de ganhos funcionais significativos. Assim, o programa de reabilitação destes doentes deverá incluir medidas de adaptação aos défices adquiridos, nomeadamente através da prescrição de produtos de apoio, estratégias para melhoria da posição de sentado, garantia de nutrição adequada, tratamento da dor e espasticidade, bem como prevenção de intercorrências infecciosas ou outras.

P39. FISIOTERAPIA NEUROLÓGICA NO AVC DO CEREBELO.

Ana Ferreira, Raquel Pimentel, Ana Rodrigues, Sara Ferreira
Físico® – Gabinete de Fisioterapia e Exercício Clínico. Maia.
geral@physico.pt

Introdução: A incidência de AVCs em pessoas jovens tem vindo a aumentar sendo as sequelas motoras um dos principais motivos de dependência destes doentes. Sabe-se com base na neurofisiologia, que diferentes estímulos têm diferentes resultados na neuroplasticidade após lesão cerebral. Com este trabalho apresentamos um estudo de caso em que foi feita uma intervenção diferenciada de Fisioterapia Neurológica, definida com o objetivo de potenciar as capacidades neuronais presentes, promover a neuroplasticidade adequada e evitar o aparecimento de compensações físicas nocivas à re aquisição do movimento.

Metodologia: Neste estudo de caso é descrito o raciocínio clínico de avaliação e de intervenção da valência de Fisioterapia Neurológica num doente de 39 anos após um AVC isquémico da artéria cerebelosa superior direita no contexto de uma fibrilação auricular não diagnosticada previamente. Como principal comprometimento motor este paciente apresentava uma ataxia da marcha com necessidade de utilizar bengala para se deslocar e de ajuda nas AVDs que implicassem a utilização de ambos os membros superiores quando se encontrava de pé. Neste trabalho foram analisados os registos de imagem da marcha e da

tarefa sentar-levantar no momento de avaliação e ao fim de 6 sessões de tratamento.

Resultados: Na avaliação inicial de Fisioterapia foi identificado como principal problema a diminuição da atividade global do tronco que se traduzia numa necessidade de manter os membros superiores junto ao tronco para aumento de estabilidade, de uma marcha de base alargada com passos pequenos e uma fixação funcional da cervical. Foi definido um plano de intervenção com duração média de 60 minutos, 3 vezes por semana, com o objetivo de melhorar a atividade da musculatura estabilizadora do tronco através da utilização de informação somatossensorial organizada e em contexto de atividades funcionais. Ao fim de 6 sessões foi possível observar uma melhoria das características da marcha e do sentar-levantar, referindo o doente uma noção de maior equilíbrio sem necessidade de utilizar bengala.

Conclusões: Este tipo de intervenção de Fisioterapia Neurológica tem por base o conhecimento da neurofisiologia, tendo sido descrito inicialmente na década de 50 na Inglaterra, pelo Neurologista Karel Bobath, ficando também conhecido por Conceito de Bobath. Com este tipo de intervenção, neste paciente, foi possível potenciar as suas competências motoras que se traduziram numa melhoria da marcha e independência funcional.

P40. “QUE AZAR O MEU OU SERÁ ERRO VOSSO?” A IMPORTÂNCIA DA CORRETA ORIENTAÇÃO

Filipa Pereira, André Maia e Silva, Bernardo Moreno, Mariana Saavedra, Maria João Azevedo, Bárbara Moreira da Cruz, Ana Alves
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital da Senhora da Oliveira – Guimarães
filipaalexandrapereira@hospitaldeguimaraes.min-saude.pt

Introdução: A abordagem dos sobreviventes com AVC agudo implica uma série de etapas e o sucesso no prognóstico funcional depende da articulação estruturada entre as diversas entidades. A precocidade de uma avaliação clínico-funcional e socio-familiar, bem como o início de um programa de reabilitação coordenado e interdisciplinar tem influência positiva nos resultados funcionais a curto, médio e longo prazo. Após internamento em hospital de agudos, o sobrevivente deverá ser orientado para programa de reabilitação pelo Fisiatra, segundo as orientações e organigrama da Norma da Orientação Clínica 054/2011.

Casos Clínicos: Homem, de 77 anos, rankin prévio 0, com antecedentes de HTA, Dislipidemia, FA, prótese total anca (PTA) esquerda. Admitido no SU por afasia, assimetria facial, hemianopsia homónima, hemiplegia e hemihipostesia direitas (NIHSS 17). TC CE “isquemia aguda no território da ACM esquerda”. Contra-indicação para trombólise por varfine, e apesar do ASPECTS 7 recusado para tromboectomia por 6h30 de clínica. Após observação por MFR, foi orientado para UCC de média duração, mas de forma independente pela equipa de gestão de altas (EGA) foi transferido para UCC de longa duração. Após 3 meses: afasia mista, plegia do membro superior, parésia do membro inferior, espasticidade, sem equilíbrio de tronco, luxação PTA esquerda, retrações musculoesqueléticas (Rankin 5, Índica Barthel 5, MIF 30).

Homem, de 59 anos, rankin prévio 0, com antecedentes de HTA. Admitido no SU por disartria, desvio do olhar conjugado para a direita, hemiplegia com face e hemihipostesia esquerda (NIHSS 14); TC CE “M1 trombo na ACM direita”. Transferido para realização de tromboectomia, que foi suspensa por

extensa área de enfarte, tendo sido submetido a craniotomia descompressiva. Após avaliação de MFR, e dada a idade e a gravidade neurológica, colocou-se a hipótese de Centro de Reabilitação como orientação. De forma independente pela EGA foi transferido para UCC de longa duração. Após 3 meses - disartria, SNG, torcicolo esquerdo, plegia do hemisfério esquerdo espástica e com retrações musculoesqueléticas, sem equilíbrio cefálico ou de tronco; acamado (Rankin 5, Índice Barthel 0, MIF 22).

Conclusões: Estes dois casos clínicos destacam a importância do acesso à equipa de reabilitação coordenada e à necessidade de definir regras de orientação. Existe uma norma de orientação clínica 54/2011, que não foi cumprida, motivo pelo qual os dois sobreviventes de AVC não atingiram o seu potencial máximo funcional, aumentando os custos diretos e indiretos.

P41. FALA E LINGUAGEM – A MEDICINA FÍSICA E DE REABILITAÇÃO NA UNIDADE DE ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

José Vítor Gonçalves, Joana Marques dos Santos, João Paulo Castro, Ana Campolargo

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho, Vila Nova de Gaia
07854@chvng.min-saude.pt

Introdução: O AVC é em Portugal a principal causa de morbilidade e mortalidade. É consensual a importância de um início precoce da reabilitação nestes doentes e daí decorre a importância de uma equipa multidisciplinar de reabilitação nas Unidades constituída por Fisiatra, Fisioterapeuta e Terapeuta da Fala. Relativamente às alterações na fala e linguagem está também demonstrada uma maior eficácia na reabilitação quando esta é iniciada precocemente.

Metodologia: Com vista a conhecer o perfil dos doentes internados na Unidade bem como para o seu follow-up foram registados todos os doentes no que diz respeito à avaliação da fala e linguagem aquando da admissão e alta, diagnóstico de admissão, localização anatómica, procedimento(s) realizado(s), tempo de internamento e destino pós alta.

Resultados: O registo iniciou-se em Fevereiro de 2017 contabilizando-se, até ao momento, 380 doentes sendo que neste trabalho irão ser utilizados os primeiros 100. 58 eram do género masculino e 42 do género feminino com uma idade média de 69,6 anos. 82 doentes com AVC isquémico, 11 com AVC hemorrágico e 7 com um diagnóstico que não AVC. A localização anatómica mais frequente foi a Artéria Cerebral Média Esquerda. 53 doentes sem disartria na admissão e alta com um tempo médio de internamento de 4 dias sendo que a maior parte não foi submetida a nenhum tratamento. Com disartria ligeira a moderada 40 doentes com 3 sem disartria na alta e uma média de internamento de 14 dias sendo a maior parte não submetida a tratamento. Um doente com disartria severa e 6 sem verbalização. Relativamente à linguagem 71 doentes sem alterações da linguagem com uma média de internamento de 9 dias sendo que a maior parte não foi submetida a nenhum procedimento e como local mais frequente a artéria cerebral média direita. 29 doentes com afasia e um tempo médio de internamento de 9,2 dias e local anatómico mais frequente a artéria cerebral média esquerda.

Conclusão: Os resultados obtidos estão de acordo com a literatura no que diz respeito à distribuição no tipo de AVC bem como na idade média e género. Relativamente à gravidade parece existir uma relação entre a gravidade com as alterações identificadas a nível da fala e linguagem e tempo de internamento o que vai de encontro ao estabelecido na literatura.

Apesar dos resultados irem de encontro ao já definido existe a necessidade de aumentar o número de registos analisados no sentido de confirmar a tendência descrita.

P42. EQUIPA NA REABILITAÇÃO DO AVC – O QUE QUEREMOS E O QUE (NÃO) SABEMOS

Úrsula Martins¹; Rita Marques¹; João Cunha¹; João Amaro³; Joana Gomes²; André Maia e Silva²; Ana Alves²

1 - Serviço de MFR do CHEDV – Directora: Catarina Aguiar Branco; 2 - Serviço de MFR Hospital S. de Oliveira – Guimarães – Directora: Bárbara Moreira Cruz; 3 - Serviço Saúde Ocupacional Centro Hospitalar São João – Director Pedro Norton
ana.ursula.cm@gmail.com

Introdução: Em reabilitação, profissionais de várias áreas trabalham em conjunto, procurando dar ao utente o máximo de competências, adaptadas à sua condição, tendo em vista a melhor função e a sua participação. Na reabilitação do AVC, este trabalho implica a articulação de várias áreas da reabilitação, devendo ser interdisciplinar e coordenado, disponibilizando assim cuidados seguros e eficientes, com uma visão holística centrada no sobrevivente de AVC e seu cuidador.

Em Portugal, frequentemente o trabalho realizado na reabilitação do AVC não ocorre verdadeiramente em equipa, estando os diferentes intervenientes no processo de reabilitação descoordenados, com falhas ao nível da comunicação e liderança. Assim, ocorre facilmente um trabalho individual e simplista, sendo importante a resolução dos conflitos e dificuldades na formação e articulação destas equipas.

Objetivos: Rever o modelo de funcionamento da equipa de reabilitação de AVC, objetivar as dificuldades encontradas, e demonstrar a necessidade de formação dos intervenientes.

Metodologia: Publicações na pubmed em inglês ou português. *Querie* utilizada: *Stroke rehabilitation, team work rehabilitation*.

Resultados: Existe evidência científica de que se obtêm melhores resultados clínicos-funcionais quando existem equipas de reabilitação interdisciplinares coordenadas, com resultados ao nível da redução da mortalidade, melhoria funcional e menor grau de dependência, e menor necessidade de institucionalização.

A equipa de reabilitação de AVC deve ser constituída por médico de medicina física e de reabilitação (MFR), enfermeiro de reabilitação, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, terapeuta da fala, nutricionista, assistente social e psicólogo.

A equipa deve ser coordenada por médico MFR, garantindo uma colaboração interdisciplinar baseada na boa comunicação, definição integrada de objetivos e responsabilização de cada elemento da equipa. Neste modelo devem existir reuniões regulares da equipa em que são definidos os objetivos baseados na ICF, avaliada objetivamente a evolução, discutidos os problemas e procuradas soluções.

As maiores dificuldades encontradas na formação das equipas, são a escassa disponibilização de profissionais, limitações ao nível da comunicação entre os elementos, ausência de formação em liderança pelo coordenador e ausência de conhecimento do papel de cada interveniente pelos diferentes elementos da equipa.

Conclusão: Apesar do progresso no tratamento da fase aguda do AVC em Portugal nos últimos anos, é fundamental mudar o paradigma nacional relativo às equipas de reabilitação.

Devem ser criadas condições para a atuação de uma equipa de reabilitação especializada precocemente, e otimizadas as capacidades técnicas de cada profissional envolvido, expo-

nenciando os resultados através da melhoria da capacidade de trabalho em equipa.

P44. OMBRO DOLOROSO DO HEMIPLÉGICO – ABORDAGEM TERAPÊUTICA E PREVENTIVA

Filipa Vilabril, Jorge Rocha Melo, Elza Pires, Carla Miranda, Lúcia Dias

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.
filipavilabril@gmail.com

Introdução: O AVC é uma causa importante de morbilidade a longo prazo. Aproximadamente 50% dos sobreviventes apresentam hemiplegia sequelar. Destes, 50% vão viver com um membro superior não funcional e 65% apresentam ombro doloroso do hemiplégico (ODH) 6 meses após o evento cerebrovascular.

Trata-se de uma complicação comum e complexa que pode surgir nas primeiras semanas ou até 3 a 6 meses após o AVC.

Esta afeição prejudica os resultados do programa de reabilitação e reduz a participação do doente, tornando-o funcionalmente dependente e prejudicando a sua qualidade de vida.

Objetivos: Fazer uma revisão bibliográfica e sistematizar a abordagem terapêutica e preventiva do ODH, de acordo com os níveis de evidência existentes.

Metodologia: Pesquisa bibliográfica recorrendo à base de dados online Pubmed/MEDLINE, Cochrane e Google Scholar, utilizando os termos MeSH: "hemiplegia", "shoulder pain" e "stroke". Critérios de inclusão: artigos científicos redigidos em inglês ou português, nos últimos 5 anos, cuja leitura do resumo traduziu relevância.

Resultados: As causas do ODH, normalmente multifatoriais, incluem fatores mecânicos e neurológicos como por exemplo a subluxação do ombro, a capsulite adesiva, a espasticidade ou o síndrome de dor regional complexa.

O diagnóstico desta entidade é clínico. O tratamento conservador deve ser a primeira abordagem, dando ênfase à melhoria da biomecânica e função do ombro. A dor deve ser controlada com estratégias farmacológicas e não farmacológicas. Alguns doentes podem beneficiar de tratamentos mais invasivos.

Medidas preventivas, como o posicionamento e a manipulação do membro superior, podem reduzir o risco de desenvolver ODH.

Conclusão: A inexistência de uma abordagem compreensiva do ODH e o diagnóstico incorreto da sua etiologia dificultam o tratamento dirigido. As evidências limitadas, contraditórias ou não específicas relativamente à maioria dos tratamentos, bem como a falta de *guidelines*, torna o tratamento desta entidade desafiante.

Uma abordagem estruturada poderá ajudar a obter uma melhor resposta terapêutica, contribuindo para o sucesso da reabilitação e para a melhoria da qualidade de vida do doente.

P45. "AVALIAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO EM DOENTES COM AVC"

Jéssica Casquinha e Rebeca Medeiros

Escola Superior de Saúde de Santarém
rebeca.medeiros92@gmail.com; sakura_jes@hotmail.com

Este trabalho foi realizado com o objetivo de responder às necessidades de informação identificadas em profissionais de saúde, nomeadamente enfermeiros, sobre as diferentes escalas utilizadas para a avaliação da deglutição em doentes com

AVC, como também na mobilização de uma das escalas (Escala GUSS), sendo esta a metodologia empregada no contexto de prática clínica em causa, o Hospital de Vila Franca de Xira.

A deglutição é uma função fisiológica muito importante e envolve um processo complexo de eventos motores e sensoriais orofaríngeos, que garantem o transporte de alimentos desde a ingestão até ao início da digestão (Dias, 2015). A Disfagia é a alteração da deglutição, sendo a sua origem mais comum por AVC, sendo a incidência entre 22% a 65% dos doentes. Nestes casos aumenta o risco de desnutrição, hospitalização prolongada, acrescentando também o risco de pneumonia, que é das razões mais repetidas de reinternamento da pessoa com AVC (Kind et al., 2007) e mortalidade (Ramsey et al, 2003).

A avaliação da deglutição tem como objetivos, detetar a presença de disfagia; caracterizar a sua gravidade; determinar as causas; planejar a reabilitação e aferir os resultados do tratamento (Maccarini et al. 2007). Para realizar esta avaliação existem diversas escalas, mas as mais utilizadas são a Escala GUSS, Escala FOIS e Escala DOSS. A escala mobilizada no contexto de prática clínica em causa é a Escala GUSS, que engloba dois momentos de avaliação, e os resultados em conjunto irão demonstrar a gravidade da disfagia/risco de aspiração. No primeiro momento, existe a vigilância do doente, saber se está alerta, perceber se a tosse é eficaz e se existe deglutição da saliva, onde o somatório irá dar um valor entre 1 e 5. No caso de o somatório estar compreendido entre 1 e 4, deve realizar-se mais tarde uma nova avaliação, não passando para o segundo momento. Se a apreciação atingir o somatório de 5, significa que a pessoa está apta para avançar para o segundo momento. Passando ao segundo momento, irá ser validado se a pessoa consegue realizar a deglutição de três amostras com diferentes consistências (água + espessante) – 1ª pudim, 2ª mel e 3ª néctar.

Através da avaliação da deglutição é possível aumentar individualização de cuidados de enfermagem, como também a sua qualidade, reduzindo riscos inerentes à presença desta alteração num doente com AVC, potenciando também a integração da família/cuidador na preparação para a alta, direcionando os ensinamentos para as necessidades sentidas.

Referências: Cardoso, A. T., Rainho, J. M., Quitério, P. C., Cruz, V., Magano, A. M., & Castro, M. (2011). Avaliação clínica não-invasiva de disfagia no AVC – Revisão sistemática. *Revista de Enfermagem Referência*, 135-143.

Dias, C. J. (2015). *Functional Oral Intake Scale (FOIS): contributo para a validação cultural e linguística para o português Europeu*. Lisboa: Escola Superior de Saúde de Alcoitão.

Kind, A. e. (2007). Bouncing-Back: rehospitalization in patients with complicated transitions in the first thirty days after hospital discharge for acute stroke. *Home Health Care Service Quarterly*, Vol. 26, nº 4, p. 37-55.

Maccarini, A. e. (2007). Clinical non-instrumental evaluation of dysphagia. *Ata Otorinolaringologica Itálica*, Vol. 27, nº 6, p. 299-305.

Ramsey, D., Smithard, D., & Kalra, L. (2003). Early Assessments of dysphagia and aspiration risk in acute stroke patients. *Stroke*, Vol. 34, p. 1252-1257.



PROGRAMA

Sexta-feira, 2 de Março de 2018

14h00 ABERTURA

14h00 Curso pré-congresso - Genética nas doenças do movimento
Moderador: José Vale

14h00-14h25 Princípios básicos da Genética Médica – Jorge Sequeiros

14h25-14h50 Diagnóstico genético de doenças hereditárias – Isabel Alonso

14h50-15h10 Parkinsonismo hereditário – Leonor Guedes

15h10-15h30 Distonia e coreias hereditárias – Ana Morgadinho

15h30-15h45 PAUSA

15h45-16h05 Ataxias hereditárias – Joana Damásio

16h05-16h25 Paraparésias espásticas hereditárias – Leal Loureiro

16h25-16h45 Doenças do movimento hereditárias na criança – Teresa Temudo

16h45 CAFÉ

17h15 UPDATE
Moderadores: João Massano e Maria José Rosas

17h15-17h35 Doença de Parkinson – Miguel Gago

17h35-17h55 Distonia – Marina Magalhães

17h55-18h15 DBS nas doenças do movimento – Miguel Coelho

18h15-18h35 Ataxias cerebelosas e paraparésias espásticas – Cristina Costa

18h35-18h55 Síndromes parkinsonicas atípicas – Miguel Grunho

18h55 PAUSA

19h15-20h15 Conferência “New and old genetics for Movement Disorders”
Vincenzo Bonifati
Moderador: Leonor Correia Guedes - APOIO BIAL®

20h30 JANTAR

Sábado, 3 de Março de 2018

08h00-08h45 ABERTURA

14h00 Doenças do movimento iatrogénicas – sessão vídeo. Tiago Mestre
Moderador: Nuno Vila-Chã

08h45-10h15 Comunicações orais, Ciência Básica
Moderadores: Tiago Outeiro, Catarina Oliveira

10h15-10h30 CAFÉ

10h30-12h00 Comunicações orais, trabalhos/casos clínicos
Moderadores: Rita Simões, Margarida Rodrigues

12h00 SIMPÓSIO ZAMBON®

13h00 ALMOÇO

14h00-15h15 Comunicações orais, trabalhos/casos clínicos
Moderadores: Rita Simões, Margarida Rodrigues

15h15-15h30 PAUSA

15h30-16h45 Casos clínicos com vídeo
Moderadores: Cristina Januário, Mário Miguel Rosa

16h45-17h00 PAUSA

17h00-18h15 Casos clínicos com vídeo
Moderadores: Cristina Januário, Mário Miguel Rosa

18h15 Atribuição de Prémios
(Trabalho de ciência básica / Trabalho clínico / Caso clínico com vídeo)

18h30 Assembleia Geral

COMUNICAÇÕES ORAIS, CIÊNCIA BÁSICA.

Sábado, 3 de Março de 2018 – 08h45-10h15

Moderadores: Tiago Outeiro, Catarina Oliveira

DOPAMINERGIC NEURONS IN SUBSTANTIA NIGRA PARS COMPACTA INVIGORATE FUTURE MOVEMENT SEQUENCESMarcelo D Mendonça^{1,2,3}, Joaquim Alves da Silva^{1,2}, Ledia Hernandez⁴, José Obeso⁴, Rui M Costa^{1,5}

1 – Champalimaud Research, Champalimaud Centre for the Unknown, Lisbon, Portugal; 2 – NOVA Medical School | Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal; 3 – Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisbon, Portugal; 4 – HM CINAC, Hospital HM Puerta del Sur, Mostoles, Madrid, Spain; Universidad CEU San Pablo, Madrid, Spain; CIBERNED, Madrid, Spain; 5 – Department of Neuroscience, Zuckerman Mind Brain Behavior Institute, Columbia University, New York NY 10032, USA

Background: Current basal ganglia models have been focusing on the role of dopamine in movement initiation. This contrasts with what is observed in Parkinson's Disease (PD) where chronic dopamine depletion leads not only to loss of movements (akinesia) but also to reduction in their speed and amplitude (bradykinesia).

Methods: Inspired by the repetitive finger tapping manoeuvre used to assess PD patients we developed a new self-paced operant task, in which mice learn to perform a sequence of actions using only one forepaw. We collected data on speed, acceleration and spatial position of the mouse paw and lever. A miniature epifluorescence microscope (~1.9g) was used to image GCaMP6f fluorescence (a calcium indicator) in dopaminergic Substantia Nigra *pars compacta* (SNpc) cells while TH-cre mice performed the task. After animals learned the task partial dopamine depletion is induced by unilateral intrastratial 6-Hydroxydopamine (6-OHDA) injection.

Results: Healthy mice learned the task, with a progressive increase in speed and reduction in variability. During task performance, we identified distinct populations of SNpc neurons specifically modulated by reward consumption or movement sequence initiation. Phasic activity of a subpopulation of movement-modulated SNpc neuron preceded the start of a learned lever-press sequence and was related to the upcoming sequence vigor (higher activity related with faster movements and/or longer sequences). Unilateral SNpc depletion with 6-OHDA lead to a side specific loss of movement vigour (with slower movement and shorter sequences).

Conclusion: We developed a clinically-relevant task for skilled movements assessment in mice, and identified SNpc correlates of movement vigor. Dopamine depletion caused slower movement speeds and shorter movement sequences. Ongoing analysis will allow us to clarify the role of SNpc dopaminergic neurons in healthy and chronic dopamine depleted conditions. This will increase our understanding of basal ganglia dysfunction in PD.

INDUCED PLURIPOTENT STEM CELL-DERIVED MESENCHYMAL STEM CELLS AS A SOURCE OF NEUROPROTECTIVE FACTORS FOR PARKINSON'S DISEASEAna Marote^{1,2,3}, Margarita Chumarina⁴, Fábio Teixeira^{1,2}, Cláudia Serre-Miranda^{1,2}, Luísa Pinto^{1,2,3}, Laurent Roybon⁴, António Salgado^{1,2}

1 - Life and Health Sciences Research Institute (ICVS), School of Health Sciences, University of Minho, Braga, Portugal; 2 - ICVS/3B's, PT Government Associate Laboratory, Braga/Guimarães, Portugal; 3 - Behavioral and Molecular Lab (Bn'ML), University of Minho, Braga Portugal; 4 - Stem Cell Laboratory for CNS Disease Modeling, Wallenberg Neuroscience Center, Department of Experimental Medical Science, BMC A10, Lund University, Lund, Sweden

Mesenchymal stem cells (MSCs) are an adult population of multipotent stem cells with strong paracrine-mediated regenerative effects. In our lab, we have previously shown that the conditioned medium of MSCs isolated from human bone marrow (BM) is able to induce neuronal differentiation in vitro and improve motor phenotype in an animal model of Parkinson's disease (PD). Despite these promising results, the existing sources of primary MSCs do not allow the acquisition of sufficient cells for widespread clinical use and rely on invasive isolation protocols. Our strategy is to use induced pluripotent stem cells (iPSCs) as a source of an autologous and more homogenous population of MSCs and explore the therapeutic potential of its secretome in the context of PD. For that, iPSCs were obtained by reprogramming peripheral blood mononuclear cells with the non-integrating Sendai virus and screened for karyotype abnormalities, pluripotency markers expression and in vitro differentiation into the three germ layers. MSCs were then generated by maintaining iPSCs in an induction medium followed by continuous passaging to select cells with MSCs-like morphology and flow cytometry analysis to confirm the expression of classic MSCs' surface markers. To assess the paracrine potential of generated cells, the conditioned medium of iPSCs-derived MSCs was collected and applied to neural progenitor cells (NPCs), showing similar neuronal differentiation outputs when compared to bone marrow-derived MSCs. These results pave the way for the use of iPSCs-derived MSCs as source of neuro-regulatory factors and a possible therapeutic tool for PD. Therefore, we have also generated dopaminergic neurons from a mouse embryonic stem cell reporter line (expressing GFP under the control of the tyrosine hydroxylase (TH) promoter), which can be used as an in vitro model to assess iPSC-derived MSCs neuroprotective effects.

TAUROURSODEOXYCHOLIC ACID IMPROVES MOTOR SYMPTOMS IN A MOUSE MODEL OF PARKINSON'S DISEASESara Duarte-Silva^{1,2*}, Alexandra Isabel Rosa^{3*}, Anabela Silva-Fernandes^{1,2}, Maria João Nunes³, Andreia Neves Carvalho³, Elsa Rodrigues^{3,4}, Maria João Gama^{3,4}, Cecília Maria Pereira Rodrigues^{3,4}, Patrícia Maciel^{1,2}, Margarida Castro-Caldas^{3,5}

1 - Life and Health Sciences Research Institute (ICVS), School of Medicine, University of Minho, Braga, Portugal; 2 - ICVS/3B's - PT Government Associate Laboratory, Braga/Guimarães, Portugal; 3 - Research Institute for Medicines (iMed.U LISBOA), Faculty of Pharmacy, Universidade de Lisboa, Av. Prof. Gama Pinto, 1649-003, Lisboa, Portugal; 4 - Department of Biochemistry and Human Biology, Faculty of Pharmacy, Universidade de Lisboa, Av. Prof. Gama Pinto, 1649-003 Lisbon, Portugal; 5 - Department of Life Sciences, Faculty of Science and Technology, Universidade NOVA de Lisboa, 2829-516, Caparica, Portugal

* contributed equally to the work

Parkinson's disease (PD) is the second most common neurodegenerative disorder worldwide, for which no effective

treatment is available. In the present study, we investigated the ability of the compound tauroursodeoxycholic acid (TUDCA) to improve the motor performance of a pharmacologically induced mouse model of PD, the MPTP model. Twelve-week-old male mice were sequentially assigned by cage into four groups of 17 animals each: control group (injected with saline); MPTP animals (single i.p. injection, 40mg/Kg); TUDCA-treated mice before MPTP injection (pre-symptomatic treatment); and TUDCA-treated animals after MPTP administration (post-symptomatic treatment). TUDCA was administered during 3 days, either before or after MPTP administration, at a dose of 50mg/Kg. Mice were assessed using a panel of behavioral paradigms, including the SHIRPA protocol, motor swimming and beam balance tests, footprint analysis, muscular strength evaluation, adhesive removal and pole tests. At the end of the trial mice were sacrificed for neuropathology evaluation and exploration of the cellular mechanisms underlying TUDCA effects. We observed that MPTP-injected animals display a robust motor phenotype with relevant deficits in movement initiation, together with a loss of dopaminergic neurons in the substantia nigra pars compacta, as well as loss of TH-positive fibers in the striatum, mimicking the human disorder. Strikingly, TUDCA treatment either before or after MPTP administration was able to improve motor phenotype and restore the loss of TH-positive fibers. Interestingly, a decrease of dopamine was detected in MPTP mice and a trend towards recovery was observed in TUDCA-treated mice. Supporting this functional recovery, TUDCA could also improve neuropathology by reducing astrogliosis and microgliosis, as well as restoring the levels of inflammatory-related molecules, suggesting a strong contribution of the anti-inflammatory properties of this bile acid. Furthermore, TUDCA also modulated the activation of Parkin, decreasing the accumulation of its target PARIS in the striatum of treated animals, suggesting an important role of TUDCA in Parkin activation and consequently a restored mitochondrial turnover. Our findings provide preclinical evidence supporting the use of TUDCA therapy in Parkinson's disease patients.

MECANISMOS DE PROTECÇÃO NEURONAL CONTRA STRESS OXIDATIVO MEDIADOS PELA DJ-1: IMPLICAÇÕES NA DOENÇA DE PARKINSON

Sandra Anjo^{1,2}, Matilde Melo¹, Andreia Ferreira^{1,3}, Nuno Jordão^{1,3}, Liliana R. Loureiro^{1,3}, Lúcia Sabala^{1,3}, Pedro Castanheira⁴, Mário Grãos^{1,4}, Bruno Manadas¹

1 - Center for Neuroscience and Cell Biology, University of Coimbra, Coimbra; 2 - Faculty of Sciences and Technology, University of Coimbra, Coimbra; 3 - Faculty of Sciences and Technology, University of Coimbra, Coimbra; 3Department of Chemistry, University of Aveiro, Aveiro; 4 - Biocant, Biotechnology Transfer Association, Cantanhede

Introdução: A proteína DJ-1, uma das proteínas associadas a formas hereditárias da DP, tem sido relacionada com resposta ao stress oxidativo tendo um papel importante na protecção contra este estímulo. Diversas funções têm-lhe sido propostas, as quais têm contribuído para aumentar o conhecimento sobre os mecanismos envolvidos em processos neurodegenerativos causados por stress oxidativo. Contudo os mecanismos pelos quais esta exerce a sua função, assim como os mecanismos responsáveis pela sua regulação, não estão totalmente compreendidos. Assim, será espectável que sejam alcançados importantes conhecimentos sobre a DP ao se elucidar a sua função fisiológica.

Objectivo: Com este projecto pretendeu-se elucidar os mecanismos de acção da DJ-1, mais precisamente clarificar os mecanismos pelos quais esta proteína exerce a sua capacidade neuroprotectora através da identificação da sua rede de interações durante condições de stress oxidativo.

Metodologia: Foi realizado um estudo exaustivo do interacciona da DJ-1 que permitiu identificar e quantificar as proteínas presentes na sua rede de interações em condições de stress oxidativo. Este estudo foi realizado em condições bem definidas associadas à activação de importantes vias de sobrevivência centrais para a capacidade neuroprotectora da DJ-1 (as vias da ERK1/2 e PI3-K/Akt), e com importantes implicações para o estudo da DJ-1 no contexto da DP dado ter sido também observado um impacto evidente na actividade mitocondrial causado pelas condições experimentais usadas.

Resultados: Este trabalho resultou na identificação de 881 proteínas envolvidas na rede de interações da DJ-1 contribuindo para a elucidação dos mecanismos de protecção neuronal mediados pela DJ-1 contra o stress oxidativo, apontando assim novos possíveis mecanismos. Para além disso, muitas dessas proteínas estão ainda correlacionadas com mecanismos celulares implicados na DP.

Conclusão: Os resultados obtidos contribuem para um melhor entendimento da função fisiológica da proteína DJ-1 e de alguns dos mecanismos envolvidos no estabelecimento e progressão da DP.

EFFECT OF PERIPHERAL BRIAN-DERIVED NEUROTROFIC FACTOR GENE DELIVERY ON DISEASE PROGRESSION IN A MOUSE MODEL OF SPINOCEREBELLAR ATAXIA TYPE 3

Joel Pires^{1,2*}, Sara Duarte-Silva^{1,2*}, Anabela Silva-Fernandes^{1,2}, Andreia Neves-Carvalho^{1,2}, Célia Sousa^{1,2}, Raquel Ribeiro^{1,2}, Victor Pinto^{1,2}, Rui Correia³, Stirling Carpenter³, Cátia Lopes^{4,5,6}, Ana Pêgo^{4,5,6,7} and Patrícia Maciel^{1,2}

1 - Life and Health Sciences Research Institute (ICVS), School of Health Sciences, University of Minho, 4710-057 Braga, Portugal; 2 - ICVS/3B's - PT Government Associate Laboratory, Braga/Guimarães, Portugal; 3 - Pathology Department, São João University Hospital, Porto, Portugal; 4 - i3S e Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto, Rua Alfredo Allen, 208, 4200-135 Porto, Portugal; 5 - INEB e Instituto de Engenharia Biomédica, Universidade do Porto, Rua Alfredo Allen, 208, 4200-135 Porto, Portugal; 6 - FMUP e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319; 7 - ICBAS e Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, R. Jorge de Viterbo Ferreira 228, Porto, Portugal

*These authors have contributed equally to this work.

Spinocerebellar ataxia type 3 (SCA3) is an autosomal dominant spinocerebellar ataxia caused by a CAG triplet expansion in the ATXN3 gene. Although the central nervous system is pivotal in this disease, the peripheral nervous system (PNS) is also frequently affected, being the most common form of peripheral nerve involvement in SCA3 patients a double neuropathy in most of these patients (mainly sensory neuropathy combined with motor neuron disease). The degeneration of the motor fibers causes muscle atrophy, cramps, distal weakness with foot drop, and fasciculation, which may further aggravate motor disability. Since neuron-targeted gene delivery is a promising strategy to treat peripheral neuropathies, in this study we use polymeric nanoparticles based on thiolated trimethyl chitosan (TMCSH) grafted with the non-toxic carboxylic fragment

of the tetanus neurotoxin (HC) to allow neuron targeting and explored to deliver a plasmid DNA encoding for the brain derived neurotrophic factor (BDNF) - TMCSH-HC/BDNF, in order to test the effect of peripheral administration of BDNF-carrying nanoparticles in the disease progression of SCA3 animal model (CMVMJD135 mice) and better understand the involvement of the PNS in this disease.

In this sense, we bilaterally injected the quadriceps of CMVMJD135 mice with the TMCSH-HC/BDNF nanoparticles at 5 weeks of age (one week before the symptoms onset) and performed a longitudinal battery of motor tests to assess disease progression.

This study confirmed a clear involvement of the PNS in the disease progression of the CMVMJD135 mice. Although the single-muscle injection TMCSH-HC/BDNF nanoparticle treatment had no statistically significant impact on strength or other motor deficits observed in the CMVMJD135 mouse model, we observed a trend towards improved performance during the time of analysis. Further pathological analyses of muscle, neuromuscular junctions and nerve still need to be performed to further clarify the impact of this treatment in the CMVMJD135 mouse model with the present study design, and further experiments with multiple site injections need to be performed to assess the clinical utility of this approach.

LET-7 MICRORNA-BASED THERAPY ALLEVIATES NEUROPATHOLOGY, IMBALANCE AND MOTOR INCOORDINATION IN MACHADO-JOSEPH DISEASE

Sónia Patrícia Duarte^{1,2}, Beatriz Estremores¹, Janete Cunha-Santos^{1,3}, Catarina Oliveira Miranda^{1,2}, João Barata¹, Albert La Spada⁴, Luis Pereira de Almeida^{1,3}

1 - CNC - Center for Neuroscience and Cell Biology, University of Coimbra, Rua Larga, 3004-504 Coimbra, Portugal; 2 - IIUC - Instituto de Investigação Interdisciplinar, University of Coimbra, 3030-789 Coimbra, Portugal; 3 - Faculty of Pharmacy, University of Coimbra, 3000-548 Coimbra, Portugal; 4 - Department of Neurology, University of Duke, Durham, North Carolina 27708, USA.

Machado-Joseph disease or spinocerebellar ataxia type 3 (MJD/SCA3) is a genetic neurodegenerative disorder associated with expansion of the number of CAGs in the coding region of the MJD1 gene, which translates into an expanded polyglutamine tract within ataxin-3 protein. MJD patients have severe clinical manifestations and premature death and there is no treatment available to modify disease progression. We and others provided evidence that autophagy impairments contribute to MJD pathogenesis. Recently, we also brought evidence that the let-7 microRNA is a key regulator of autophagy with particular relevance in polyglutamine disorders. In this work we aimed at investigating let-7 potential as a new therapeutic approach in a lentiviral (LV)-based and in a transgenic mouse model of MJD. Co-injection of LV encoding human ataxin-3 MUT and LV encoding let-7 or mir-scrambled (scr) was performed into the striatum of C57/BL6 mice, and 4 weeks post-injection, the striatum was collected and processed for microRNA, protein and immunohistochemical analysis. Balance and motor coordination were assessed in the transgenic (Tg) mouse model of MJD up to 12 weeks post-injection of LV encoding let-7 or mir-scr into the cerebellum. Injection of LV vectors encoding let-7 into the striatum resulted in a 20% increase of let-7 levels and increased levels of LC3-II in let-7 injected hemisphere. A robust and significant let-7-mediated reduction in the number of ubiquitin-positive inclusions, as well as a significant reduction of neuronal dysfunction

were observed upon let-7 overexpression. At 9 weeks post-injection, a better performance in accelerated rotarod, swimming pool, footprint overlap and beam walking tests was observed in the let-7-treated group of Tg mice. In conclusion, the present work indicates that let-7 activates autophagy, reduces neuronal dysfunction and aggregation in the mammalian brain and ameliorates motor deficits. Therefore, autophagy activation mediated by let-7 may represent a new therapeutic approach for MJD.

Acknowledgements: This work was financed by the European Regional Development Fund (ERDF), through the Centro 2020 Regional Operational Programme under project CENTRO-01-0145-FEDER-000008:BrainHealth 2020, and through the COMPETE 2020-Operational Programme for Competitiveness and Internationalisation and Portuguese national funds via FCT, I.P., under projects POCI-01-0145-FEDER-007440 and P2020-PTDC/NEU-NMC/0084/2014, and EU Joint Programme-Neurodegenerative Disease Research (Transnational call) projects SynSpread Ref. JPND-CD/0001/2013 and ModelPolyQ; the Richard Chin and Lily Lock MJD Research Fund and the National Ataxia Foundation. Sónia Duarte, was supported by a FCT fellowship (SFRH/BPD/87552/2012).

LIFESPAN-ENHANCING GENETIC MUTATIONS DIFFERENTIALLY IMPACT A CAENORHABDITIS MODEL OF MACHADO-JOSEPH DISEASE.

Marta Costa^{1,2}, Dulce Almeida^{1,2}, Andreia Teixeira Castro^{1,2}, Patrícia Maciel^{1,2}

1 - Life and Health Sciences Research Institute (ICVS), School of Medicine, University of Minho, Braga, Portugal; 2 - ICVS/3B's - PT Government Associate Laboratory, Braga/Guimarães, Portugal

Machado-Joseph disease (MJD) is the most prevalent inherited cerebellar ataxia worldwide. It is caused by a CAG expansion in ATXN3, a genetic alteration that leads to the formation of a toxic ATXN3 protein, containing an expanded PolyQ sequence in its structure. Although the mutant ATXN3 (mATXN3) protein is present since birth, it only leads to neuronal toxicity later in life, an evidence that puts the aging phenomenon as a significant risk factor for the emergence of this disease.

To understand the role of aging in the onset and progression of MJD, we tested the effect of genetic mutations affecting distinct and highly conserved aging-related signaling pathways (insulin signaling, dietary restriction and mitochondrial function) upon important disease features of the model, including motor impairment and intraneuronal mATXN3 aggregation.

Although we observed that most of lifespan-increasing mutations decreased mATXN3 aggregation measures in this model, (the exception being the dietary restriction-causing mutation), not all longevity-related modifications ameliorated the motor phenotype of the transgenic animals. Transcriptomic analysis of the single and double mutants, focusing important markers of proteostasis, demonstrated the putative relevance of autophagy and hsp110 disaggregase as modulators of mATXN3 aggregation while increased levels of catalase seem to be necessary for the improvement in motility.

These modifier pathways can increase the understanding of the pathogenic mechanisms and, most important in the case of an incurable disease such as MJD, have the potential to provide novel therapeutic targets.

TAILORING GENE EDITING STRATEGIES FOR THE TREATMENT OF MACHADO-JOSEPH DISEASE

Lopes, S.M.^{1,2,3}, Nobre, R.J.^{2,3}, Lopes, M.M.³, Nóbrega, C.^{3,4,5}, Matos, C.A.^{2,3}, Ferreira, A.V.^{3,6}, Sanjana, N.⁷, Hsu, P.⁷, Ran, F.A.⁷, Cong, L.⁷, Zhang, F.⁷, Pereira de Almeida, L.^{3,6}

1 - PhD Programme in Experimental Biology and Biomedicine (PDBEB), CNC - Center for Neuroscience and Cell Biology, University of Coimbra, Portugal; 2 - Institute for Interdisciplinary Research (IIUC), University of Coimbra, Portugal; 3 - CNC – Center for Neuroscience and Cell Biology, University of Coimbra, Portugal; 4 - Department of Biomedical Sciences and Medicine, University of Algarve, Faro, Portugal; 5 - Center for Biomedical Research, CBMR, University of Algarve, Faro, Portugal; 6 - Faculty of Pharmacy, University of Coimbra, Portugal; 7 - Broad Institute of Massachusetts Institute of Technology and Harvard, Cambridge, Massachusetts, USA.

Introduction: Machado-Joseph disease (MJD) is a fatal and untreatable, dominant neurodegenerative disorder. It is caused by an unstable expansion of a CAG tract in the coding region of the ATXN3 gene, resulting into a polyglutamine repeat expansion (1). This confers a toxic gain-of-function to the resultant ataxin-3, leading to the formation of neuronal intranuclear inclusions and to cell death (2). Specific gene correction or inactivation can be achieved through engineered nucleases, such as TALENs and CRISPR/Cas systems (3). Upon the introduction of targeted double strand breaks, genome editing is attained through the activation of endogenous machinery, facilitating the generation of knock-out and knock-in models (4).

Material and Methods: In order to suppress ATXN3 gene expression through the insertion of a loss-of-function mutation, a panel of sequences (TALENs and CRISPR), directed against an early exon of the human gene, were designed and constructed. Functional characterization was performed in HEK 293T cells, through the surveyor mutation detection assay. One sequence of each system was selected and intra-cranially delivered to an in vivo lentiviral mouse model of MJD, using adeno-associated viral particles. The neuropathological markers were assessed 4 weeks after surgery.

Results: Surveyor mutation detection assay revealed the editing capability of our customized nucleases both in HEK 293T cells, and in striatal samples of the mouse model. We observed a reduction in the levels of wild-type ataxin-3 in human cells and a drastic reduction of the mutant protein in the animal model, in a dose-dependent manner. Immunohistochemical analysis of mouse brain sections revealed the same tendency for the reduction of aggregates in the striatum.

Conclusions: Genome editing technologies based on programmable nucleases opened up the possibility of treating diseases that are caused by gene mutations at their source. Accordingly, our results suggest that both TALEN and CRISPR systems are able to efficiently target and modify the ATXN3 gene, leading to the insertion of a loss-of-function mutation, and consequently to its knock-out.

1 – Kawaguchi, Y et al. Nat Genet. 1994; 8(3): 221-8; 2 – Bettencourt, C et al. Orphanet J Rare Dis. 2011; 6:35; 3 – Cox DB et al. Nat Med. 2015; 21(2):121-31; 4 – Gaj T et al. Trends Biotechnol. 2013; 31(7):397-405.

This work was supported by the funds FEDER through Programa Mais Centro (CENTRO-07-ST24-FEDER-002006) and the Competitive Factors Operational Program – COMPETE; by national funds through the Portuguese Foundation for Science and Technology (PTDC/NEU-NMC/0084/2014, ERare4/0003/2012 and EU Joint Programme - Neurodegenerative Disease Research (JPND) project ModelPolyQ); by the Richard Chin and Lily Lock Machado Joseph Disease Research Fund; and the National Ataxia Foundation. Sara Lopes was supported by FCT fellowship SFRH / BD / 51673 / 2011.

TESTING THE THERAPEUTIC POTENTIAL OF MESENCHYMAL STEM CELLS AND THEIR SECRETOME IN AN ANIMAL MODEL OF MACHADO-JOSEPH DISEASE

Andreia Neves-Carvalho, PhD^{1,2}; Bárbara Mendes-Pinheiro, PhD^{1,2}; Joana S. Correia, MSc^{1,2}; Joel Pires, MSc^{1,2}; Sara Duarte-Silva, PhD^{1,2}; Susana Monteiro, PhD^{1,2}; Fábio G. Teixeira, PhD^{1,2}; Fátima Lopes, PhD^{1,2}; Rui Lima, MSc^{1,2}; Nuno A. Silva, PhD^{1,2}; António J. Salgado, PhD^{1,2} and Patrícia Maciel, PhD^{1,2}

1 - Life and Health Sciences Research Institute (ICVS), School of Health Sciences, University of Minho, 4710-057 Braga, Portugal; 2 - ICVS/3B's - PT Government Associate Laboratory, Braga/Guimarães, Portugal

The low regeneration potential of the Central Nervous System (CNS) represents a challenge for the development of new therapeutic strategies for neurodegenerative diseases, including spinocerebellar ataxias. Mesenchymal Stem Cells (MSCs) and their secretome have been proposed as possible therapeutic tools for CNS disorders. Here, we aimed to assess in vivo the effects of MSCs transplantation and/or the effect of MSCs secretome administration on disease progression in a well-characterized mouse model of Machado-Joseph disease (CMVMJD135). MSCs were cultured and either the cells or their secretome were stereotaxically administered into the spinal cord, substantia nigra/striatum or cerebellum of the CMVMJD135 mice at 5 weeks of age (pre-symptomatically). Littermate (SHAM) controls underwent a similar surgery with administration of culture medium only. Mice were analysed longitudinally using a panel of motor behaviour tests to assess disease progression from 7 to 30 weeks of age. MSC secretome administration into the cervical spinal cord showed no overall effects on disease progression. Interestingly, however, the MSC-transplanted mice showed an improvement of balance deficits at the ages analyzed so far. Likewise, no overt positive effects were observed upon MSC secretome administration in the substantia nigra/striatum. Effects of cell transplantation at this location are still under evaluation. Remarkably, while MSC secretome administration into the cerebellum had no effect on gait and muscle strength, it significantly improved motor and balance deficits of CMVMJD135 mice. Although this study is still ongoing, MSC transplantation seems to have some therapeutic potential to improve motor dysfunction in Machado-Joseph disease.

REPEATED MESENCHYMAL STROMAL CELLS TREATMENT SUSTAINABLY ALLEVIATES MACHADO-JOSEPH DISEASE/ SPINOCEREBELLAR ATAXIA TYPE-3 AND THERAPEUTIC SUCCESS CAN BE MONITORED BY 1H-MRS

Catarina Oliveira Miranda¹, Adriana Machado¹, Teresa Silva¹, João Barata¹, Ana Vasconcelos-Ferreira¹, Dina Pereira¹, Clévio Nóbrega¹, Sónia Patrícia Duarte¹, José Sereno², Lorena Petrella², Vitor Paiva³, João Castelhanos², Rui Nobre¹, Miguel Castelo-Branco^{2,4}, Luís Pereira de Almeida^{1,5}

1 - CNC - Centro de Neurociências e Biologia Celular, Universidade de Coimbra, Portugal; 2 - ICNAS - Instituto de Ciências Nucleares Aplicadas à Saúde, Coimbra, Portugal; 3 - MARE - Centro de Ciências do Mar e do Ambiente, Universidade de Coimbra, Portugal; 4 - IBILI - Instituto Biomédico de Investigação de Luz e Imagem, Universidade de Coimbra, Portugal; 5 - FFUC - Faculdade de Farmácia, Universidade de Coimbra, Portugal.

Machado-Joseph disease (MJD)/Spinocerebellar ataxia type 3, the most common dominant spinocerebellar ataxia (SCA)

worldwide, is caused by the over-repetition of a CAG repeat in ATXN3/MJD1 gene, which translates into a polyglutamine tract within ataxin-3 protein. There is no treatment for this fatal disorder. Despite evidence from exploratory clinical trials that mesenchymal stromal cells (MSCs) are safe and delay disease progression in SCAs, the unanticipated regression of patients to the status prior to treatment makes the investigation of causes and solutions urgent and imperative. The objective of this work was to investigate the efficacy of a single intracranial injection and compare it with repeated systemic MSCs administrations in alleviating MJD phenotype and neuropathology in a transgenic mouse model of MJD, using motor behaviour, immunohistochemistry, western blot, neurospectroscopy and structural magnetic resonance analysis. A single transplantation of MSCs only produced transient effects, in accordance with longitudinal assessments by MRI disclosing drastic decrease in MSC's graft volume over time. On the contrary, periodic administrations promoted sustained motor behaviour alleviation. This suggests MSCs therapies should be re-designed to get sustained beneficial results in clinical practice. MSCs transplantation could correspondingly promote neuroprotection in treated MJD mice, as revealed by preservation of the volume of cerebellar lobules and Purkinje cell number. Importantly, we observed that MSCs repeated treatment promoted an increased expression of GABA and the complex glutamate-glutamine and a decreased expression of *myo*-inositol, which correlated with motor improvements, indicating that these metabolites may serve as valid neurospectroscopic biomarkers of treatment (and possibly disease as well). In conclusion, this study brings novel contributions to the design of new clinical approaches for MJD and other SCAs/polyglutamine disorders as it provides evidence that repeated intravenous transplantation of MSCs sustainably alleviate MJD phenotype and its efficacy can be monitored by the non-invasive 1H-MRS technique.

Financing: This work was financed by ERDF, through the CENTRO under project CENTRO-01-0145-FEDER-000008:BrainHealth 2020, and COMPETE 2020 via FCT, I.P., under projects POCI-01-0145-FEDER-007440 and P2020-PTDC/NEU-NMC/0084/2014, and EU JPND project ModelPolyQ; by the Richard Chin and Lily Lock Machado Joseph Disease Research Fund; and by NAF. Catarina Miranda, Ana Vasconcelos-Ferreira, Dina Pereira, Clévio Nóbrega, Sónia Duarte, Rui Nobre, Lorena Petrella and Vitor Paiva were supported by the FCT fellowships.

SENSORIMOTOR INTEGRATION, RATHER THAN MOTOR BEHAVIOR, IS CHANGED IN A KNOCKOUT MODEL OF A DOWNSTREAM TARGET OF SMN

Jorge Diogo da Silva^{1,2}, Marta Daniela Costa^{1,2}, Patrícia Maciel^{1,2}

1 - Life and Health Sciences Research Institute (ICVS), School of Medicine, University of Minho, Campus de Gualtar, 4710-057 Braga, Portugal; 2 - ICVS/3B's - PT Government Associate Laboratory, Braga/Guimarães, Portugal

Introduction: The pathogenesis of RNA splicing disorders is often associated with the impact on the targets of the specific affected splicing machinery, since these pre-mRNA molecules are misspliced or not processed at all. Stasimon is one of the target genes that is aberrantly spliced in spinal muscular atrophy (SMA), a movement disorder which is the most frequent genetic cause of infant mortality, and that is caused by a mutation on SMN, an essential part of a specific type of spliceosome.

Objectives: Our objective was to characterize a nematode model of Stasimon deficiency, since this was identified as the main gene affected by missplicing in SMA and no characteriza-

tions of such a model have been reported.

Methods: We took advantage of the immense potential of *Caenorhabditis elegans* as a model to study neuronal disorders, to perform extensive characterizations of both motor and sensorial phenotypes, and as an easy model of pharmacological tests.

Results: We provide the first characterization of a nematode model of stasimon knockdown. Contrarily to what would have been expected, since symptoms of SMA are mostly motor, we have not detected any motor abnormalities in several independent behaviors in our model. However, we have observed that egg laying, a behavior regulated by cholinergic, serotonergic, and dopaminergic inputs, is altered in our model, with a large increase in the egg-laying posture. We have also identified changes in the environmental response to food, which point to a dysregulation in a serotonin-dependent circuit.

Discussion: These results point to a change in sensorimotor integration rather than motor behaviors, which is line with the new dogma emerging in SMA biology, that the observed motor neuron death occurs non-cell autonomously, being the primary defect in upstream proprioceptive neurons.

COMUNICAÇÕES ORAIS, TRABALHOS/CASOS CLÍNICOS.

Sábado, 3 de Março de 2018 – 10h30-12h00

Moderadores: Rita Simões, Margarida Rodrigues

DOENÇA DE PARKINSON DE INÍCIO PRECOCE - QUAL O PAPEL DA MUTAÇÃO DA PARKINA EM HETEROZIGOTIA?

Cláudia Lima¹, Ana Margarida Novo¹, Maria Rosário Almeida², Ana Morgadinho¹, Cristina Januário^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; 2 - Centro de Neurociência e Biologia Molecular, Universidade de Coimbra; 3 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introdução: A patogenicidade das mutações do gene *PARK2* em homozigotia ou heterozigotia composta é bem conhecida, tratando-se da principal causa de Doença de Parkinson (DP) de transmissão autossómica recessiva. Traduz-se fenotipicamente por DP de início precoce e progressão relativamente benigna, com boa resposta a terapêutica dopaminérgica. O papel da heterozigotia das mutações da *parkina* na etiologia e fisiopatologia da DP é alvo de controvérsia.

Objectivos: Apresentação e discussão de série de 7 doentes com DP de início precoce e mutação do gene *PARK2* em heterozigotia.

Métodos: Caracterização clínica de série de doentes com DP de início antes dos 50 anos nos quais se identificou a presença de uma mutação em heterozigotia no gene da *parkina*. Nestes doentes foram excluídas mutações em outros genes (*LRRK2*, *alfa sinucleína*, *PINK*, *DJ1*) por sequenciação e/ou MLPA. Em 3 dos 7 doentes foram também excluídas mutações no gene *GBA*.

Resultados: Total de 5 doentes (71,4%) do sexo feminino, com idade média ao início dos sintomas de 46,6 anos [43-69], existindo história familiar de DP em um caso. Tempo médio de evolução de doença de 11,7 anos [2-21]. A forma de apresentação foi síndrome acinético-rígido assimétrico em 6 (85,7%) doentes. Ocorreram discinésias com baixas doses de levodopa em 6 doentes (85,7%), com fenómenos distónicos precoces em 2 dos 7 casos. Um doente apresenta fenótipo mais grave, com

declínio cognitivo importante. Nos 7 doentes estudados, identificaram-se 6 mutações pontuais do gene *PARK2* e um caso com heterozigotia para triplicação no exão 4. Não se identificaram mutações nos restantes genes estudados.

Conclusão: Desconhece-se o efeito causal da mutação da *parkina* em heterozigotia no desenvolvimento e evolução da DP, não sendo actualmente considerada patogénica. Em seis dos casos apresentados, o fenótipo é semelhante ao que se verifica na DP com homozigotia para mutações de *PARK2*.

HETEROGENEIDADE DE FENÓTIPOS ASSOCIADOS À MUTAÇÃO DA LRRK2 NA MESMA FAMÍLIA

Daniela Vieira¹, Mário Sousa¹, Ana Morgadinho¹, Fradique Moreira¹, Cristina Januário¹

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

Introdução: A mutação no gene *LRRK2* é a que mais frequentemente se associa a Doença de Parkinson (DP) familiar de início tardio. O seu fenótipo tem sido considerado em tudo semelhante ao da DP idiopática, no entanto a apresentação da doença é muito variável sugerindo uma forte influência de factores modificadores.

Objetivos: Descrição da variabilidade fenotípica associada à mutação *LRRK2* numa mesma família.

Metodologia: Avaliação clínica e imagiológica de 3 indivíduos da mesma família com DP associada à mutação *LRRK2*.

Resultados: O caso índice é uma doente de 70 anos com alteração da linguagem e perturbações mnésicas de início aos 68 anos e evolução progressiva. A avaliação neuropsicológica e estudo do LCR foram sugestivos de variante Afasia primária progressiva com patologia de Doença de Alzheimer. Cerca de 2 anos após início sintomático desenvolve parkinsonismo, não estando sob terapêutica neuroléptica, tendo sido identificado um defeito pré-sináptico bilateral no DaTSCAN, que suportou o diagnóstico de DP. Um dos irmãos desta doente tinha um diagnóstico de Doença de Parkinson desde os 55 anos, sendo portador da mutação *LRRK2*. Este apresentava DP com distonia do hemicorpo direito de predomínio do membro inferior, e ainda sintomas não-motores com um componente algico significativo. Foi pesquisada a mesma mutação no caso índice, que se revelou positiva. O filho desta doente iniciou um quadro de depressão aos 49 anos, nessa altura com sinais frustres de parkinsonismo, tendo também sido identificada a mesma mutação (G2019S). Aos 52 anos apresenta moderada sintomatologia parkinsoniana - rigidez bilateral e axial (défice dopaminérgico pré-sináptico bilateral confirmado no DaTSCAN) com boa resposta terapêutica - mas também alterações mnésicas e um comportamento desinibido.

Conclusões: A heterogeneidade fenotípica associada à mutação *LRRK2* existe mesmo em indivíduos da mesma família. Outros factores genéticos individuais podem estar relacionados com uma modificação das vias patológicas subjacentes à doença.

CARACTERIZAÇÃO DOS INTERNAMENTOS DE DOENTES COM DOENÇA DE PARKINSON E O USO DE ANTIPSICÓTICOS DURANTE A SUA HOSPITALIZAÇÃO

Inês Carvalho¹, Margarida Lopes¹, Eduardo Freitas^{1,2}, Ana Sofia Costa¹, Sara Varanda¹, Gisela Carneiro¹, Margarida Rodrigues¹
1- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia (ULSAM), Viana do Castelo

Introdução: A Doença de Parkinson (DP) associa-se a maior

risco de hospitalização. Recorre-se frequentemente à administração de antipsicóticos para controlo dos sintomas comportamentais que surgem nestes doentes. O uso destes fármacos parece associar-se a agravamento motor, ao prolongamento do internamento e a maior mortalidade. A clozapina é o único agente comprovadamente eficaz a utilizar nesta população, podendo usar-se a quetiapina alternativamente.

Objetivos: Caracterizar os internamentos por qualquer motivo de doentes com DP relativamente à administração de antipsicóticos, nomeadamente quanto à frequência e ao tipo de agente utilizado, no ano de 2017.

Metodologia: Analisaram-se os processos relativos a internamentos de doentes com DP. Recolha de dados demográficos, motivo de admissão, história de administração de antipsicóticos e mortalidade durante a hospitalização.

Resultados: Apuraram-se 156 internamentos, correspondendo a um total de 105 doentes. A idade média foi de 80 anos, com predomínio do sexo masculino (60%) e a maior parte foi admitida em serviços de especialidades médicas. Verificou-se a administração de antipsicóticos em 20% dos internamentos, sendo que, em 81% dos casos a prescrição foi feita de forma fixa. O haloperidol foi o agente mais vezes selecionado para as tomas em SOS, enquanto a quetiapina foi o mais utilizado na forma fixa. Constatou-se que, em 68% dos internamentos onde foram administrados antipsicóticos, os doentes estavam previamente medicados com estes fármacos no domicílio, enquanto que 32% os iniciaram no internamento. A média de dias de hospitalização dos doentes a quem não foram administrados antipsicóticos foi de 11 dias, sendo que nos doentes que fizeram antipsicóticos foi de 16 dias ($p = 0,044$). A taxa de mortalidade durante o internamento foi de 8%.

Conclusões: O uso de antipsicóticos em doentes parkinsonianos parece estar associado a efeitos deletérios, nomeadamente a maior duração da hospitalização. Alertamos para a necessidade do uso ponderado destes fármacos nestes doentes.

HIGH RISK OF DROWNING IN PEOPLE WITH PARKINSON

Maria Ana Neves¹, Raquel Bouça^{1,2}, Joaquim J Ferreira^{1,2,3}

1 - Instituto de Medicina Molecular, Lisbon, Portugal; 2 - Campus Neurológico Sénior (CNS), Torres Vedras, Portugal; 3 - Laboratory of Clinical Pharmacology and Therapeutics, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Portugal

Swimming is a multi-task physical activity, characterized by the coordination of breathing with continuing and harmonic movements of upper and lower limbs. Parkinson's disease (PD) is characterized by asymmetric motor impairment which may hinder patients' ability to swim. Although there is scarce data available, there are anecdotal reports of swimming problems and almost drowning.

The aim of this study was to evaluate the frequency of changes in swimming capacity after PD. A web-based and paper self-administered questionnaire was conducted in Portugal and United Kingdom.

From the 309 collected answers, 78.64% ($n=243$) of patients knew how to swim before PD symptoms onset. From these, 55.97% ($n=136$) reported to have had or felt possible to have an episode of drowning. The most common reasons to stop swimming were difficulties in coordinating body movements ($n=71$) and floating ($n=57$).

Although water environment is usually considered enjoyable and aquatic exercise associated with potential benefits for PD patients, almost all patients of our sample (78.64%) described

changes in swimming performance and a high percentage of these reported to have had or felt possible to have an episode of drowning. We hypothesize that the cause for this major risk is the asymmetric motor features and lack of coordination usually present in PD patients. More studies are needed to replicate these findings and understand which disease-related features contribute to decrease in swimming performance and increase risk of drowning.

RESULTADOS COMPARATIVOS ENTRE A PROVA DA DOPA PRÉ-OPERATÓRIA E A ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA

Diogo Fitas^{1,2}; Maria José Rosas^{2,3}; Joana Parada Lima^{2,4}; Carina Reis⁵; Paulo Linhares^{6,7}; Rui Vaz^{3,6,7}

1- Unidade de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João; 3- Unidade de Neurociência Hospital CUF – Porto; 4- Gabinete de Neuropsicologia do Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João; 5- Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de São João; 6- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 7- Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospital de São João

Introdução: A estimulação cerebral profunda (DBS) é um tratamento eficaz e geralmente seguro na Doença de Parkinson (DP), em doentes cuidadosamente selecionados. A prova da Dopa tem como objetivo prever o benefício expectável com a cirurgia, sendo rotineiramente realizada no estudo pré-operatório.

Objetivos: comparar resultados clínicos obtidos com a DBS com os da Prova da Dopa pré-operatória.

Metodologia: estudo transversal e retrospectivo com análise de 118 doentes com DP submetidos a DBS. Os dados foram colhidos através de registo clínico. A avaliação motora foi feita através da *Unified Parkinson's Disease Rating Scale* (UPDRS). Análise estatística através de SPSS v24.

Resultados: idade média dos participantes de 59 anos e mediana da duração da doença de 11 anos, com predomínio da forma acinético-rígida (62%). O núcleo-alvo usado foi o subtalâmico em 90%. O UPDRS médio na prova da Dopa foi $14,01 \pm 6,8$, muito semelhante ao resultado após um ano de DBS de $14,42 \pm 7,2$ ($p=1,000$). Cerca de 37,9% dos pacientes ficaram sem medicação dopaminérgica após a cirurgia. Não foram identificadas interações com género ($p=.575$), duração da doença ($p=.692$), núcleo-alvo ($p=.991$), fenótipo de doença ($p=.248$) e tratamento com Dopa ($p=.102$). Valores médios de UPDRS mais baixos foram obtidos de forma estatisticamente significativa nos doentes com menos duração de doença ($p=.007$), bem como naqueles que foram submetidos a DBS no núcleo subtalâmico ($p<.001$).

Conclusões: este estudo mostra que a Prova da Dopa é um teste fidedigno que ajuda a prever o resultado clínico obtido com a DBS, com sobreposição dos resultados transversal aos grupos considerados.

CINTA DE BIOFEEDBACK VIBROTÁTIL PARA DOENTES COM DP

Helena Gonçalves¹, Rui Moreira¹, Cristina Santos¹, Margarida Rodrigues²

1 - Universidade do Minho, Center for MicroElectroMechanical; 2 - Serviço de Neurologia H Braga

Introdução: As alterações da marcha são uma das mais importantes causas de limitação funcional na DPI. O freezing da marcha é muitas vezes incapacitante e difícil de tratar farmacologicamente. Este facto foi impulsionador para desenvolver um

dispositivo médico que, para além de endereçar o tratamento deste sintoma, permitisse contornar as limitações dos dispositivos atuais. Diversos dispositivos baseados em biofeedback já foram testados na DPI, alguns com bons resultados no freezing,

Metodologia: Foi desenvolvida uma cinta, onde está integrado um sistema de biofeedback vibrotátil. Este dispositivo fornece estímulos vibrotáteis consoante a marcha de cada utilizador: visa-se que o feedback seja integrado no sistema motor de cada doente, de modo a contornar o freezing. A cinta foi testada em 15 pacientes com DPI. Foram excluídos doentes com demência ou doença osteoarticular grave. Avaliaram-se a melhor frequência de vibração e o intervalo mínimo de percepção vibratória, os graus de adaptabilidade e conforto do sistema.

Resultados e conclusões: Foi identificada a frequência de vibração (180Hz) a utilizar no sistema final. Também foi verificado que o tempo mínimo de percepção vibratória está de acordo com a duração dos eventos de um ciclo de marcha (250ms). O estudo permitiu validar a eficiência da aquisição e segmentação da marcha, constando-se que o estímulo vibrotátil poderá ser fornecido de acordo com a marcha de cada paciente. Concluiu-se ainda que, este sistema constituiu uma ferramenta eficiente para avaliação da marcha. Por fim, os doentes apontaram o dispositivo como um sistema confortável, ajustável e intuitivo.

SOLUÇOS INTRATÁVEIS COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DOENÇA DE PARKINSON

Denis F. Gabriel¹, Mónica Garrido², João Martins³, Alexandre Mendes¹, Marina Magalhães¹, João Chaves¹

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar do Porto. 2 - Serviço de Gastrenterologia, Departamento de Medicina, Centro Hospitalar do Porto. 3 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

Introdução: Na literatura, encontramos referência aos soluços como podendo fazer parte dos sintomas não motores da doença de Parkinson (DP) discutindo-se a sua associação com a patologia e/ou com a terapêutica dopaminérgica.

Caso clínico: Homem, 77 anos, com início há 7 anos de um quadro de soluços persistentes (4-6 salvas/dia), interrompíveis pelo vômito mas resistentes às terapêuticas habituais (clorpromazina, domperidona, gabapentina, sertralina, pimozida e baclofeno). A investigação alargada da etiologia dos soluços foi negativa. Nos últimos meses, o doente desenvolveu uma síndrome parkinsoniana mista de predomínio esquerdo, que responde à L-dopa com diminuição concomitante da frequência dos soluços (2-3 salvas/dia).

Discussão: No presente caso, os soluços podem corresponder a uma forma de apresentação da DP. O envolvimento pelo processo patológico da região bulbar nas fases iniciais da doença, do nervo vago e do sistema nervoso simpático, estruturas que fazem parte do arco aferente dos soluços, podem explicar os mesmos.

DA DISAUTONOMIA AO PARKINSONISMO - UM JOVEM COM ATROFIA DE MÚLTIPLOS SISTEMAS

Diogo Reis Carneiro, Mário Sousa, Ana Morgadinho, Cristina Januário

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

Introdução: A AMS é uma doença neurodegenerativa complexa. Segundo os critérios diagnósticos desta sinucleinopatia, a

fenómenos disautónómicos deve associar-se um síndrome cerebeloso (AMS-C) ou parkinsoniano (AMS-P). Com idade média de início aos 57 anos, o prognóstico é reservado, com rápida progressão para incapacidade e reduzido potencial de resposta à terapêutica.

Caso Clínico: Homem de 36 anos, com quadro de lentificação motora do hemisfério esquerdo, sem quedas, com 8 meses de evolução e início no pós-operatório de dilatação de estenose uretral. Referência a tremor de repouso ocasional do membro inferior esquerdo. Ainda hipofonia, sem disfagia. Noção de urgência miccional e sensação de esvaziamento incompleto a preceder o quadro motor em cerca de 2 anos, com realização de estudo urodinâmico que objectivou bexiga hiperactiva e estenose uretral. Desde a mesma data queixas de fadiga fácil, sintomas compatíveis com perturbação do sono-REM, disfunção eréctil, hipotensão ortostática, queixas subjectivas de memória, apatia e adinamia. Ao exame, observamos um síndrome parkinsoniano acinético-rígido de predomínio no hemisfério esquerdo (UPDRS motor de 29), hiperreflexia generalizada sem outros sinais piramidais ou cerebelosos. A fixação ocular era instável e as sacadas verticais hipométricas. O estudo de causas secundárias de parkinsonismo foi negativo. A RMN-CE revela hipersinal linear lateral aos núcleos lenticulares e das fibras ponto-cerebelosas transversas em T2, hipossinal putaminal em SWI e atrofia cerebelosa difusa. O DATSCAN mostrava diminuição marcada dos transportadores pré-sinápticos da dopamina, predominantemente direitos. A Cintigrafia Cardíaca com 123I-MIBG não evidenciava desnervação simpática cardíaca. A resposta à levodopa foi pobre, sem melhoria nos sintomas motores e não-motores.

Conclusão: Estamos perante um caso de AMS-P provável, singular pela idade de início, associada ao exame de imagem característico, e pela abundância de sintomas não-motores que protelaram o diagnóstico até à emergência do parkinsonismo.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA DO PARKINSONISMO VASCULAR E DA DOENÇA DE PARKINSON: RESULTADOS DE UM CENTRO HOSPITALAR.

Michel Mendes, Rafael Jesus, Rita Raimundo, Ricardo Almendra, Ana Graça Velon
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: O Parkinsonismo vascular (PV) designa um subtipo de parkinsonismo que se crê relacionado com lesões vasculares cerebrais. Presume-se que o PV, por vezes, não seja reconhecido como entidade clínica distinta da Doença de Parkinson (DP), sendo portanto subdiagnosticado. É importante estabelecer um diagnóstico etiológico visto que condiciona a orientação terapêutica e o prognóstico do doente.

Objetivos: Caracterizar e comparar a forma de apresentação da doença na DP e no PV.

Metodologia: Estudo transversal dos doentes, observados na consulta de doenças do movimento, com diagnóstico de DP ou PV nos últimos 5 anos. Avaliou-se a demografia e a apresentação clínica do parkinsonismo. A análise estatística foi efetuada utilizando o programa SPSS versão 23.0.®.

Resultados: Foram identificados 50 doentes (DP: 34 e PV: 16) com uma idade média de 71±10 anos e 75±6 anos com DP e PV, respetivamente. Verificou-se que 52% da amostra era do sexo masculino. Não se obtiveram diferenças significativas em relação à idade ou ao género.

O sintoma inicial mais frequente nos doentes com DP e PV foi o tremor (53%) e a instabilidade postural (63%), respetiva-

mente. Comparou-se a primeira manifestação referida pelo doente, família e médico, sendo o tremor mais vezes valorizado pelo doente do que pelos restantes. Utilizou-se o teste de concordância de Kappa para avaliar a concordância entre o sintoma inicial referido por estes. Obteve-se um grau de concordância estatisticamente significativo entre a avaliação do doente e do médico ($p < 0,001$).

Constatou-se que os doentes com PV apresentam simetria clínica inaugural (56%) e com predomínio dos membros inferiores (63%), ao contrário dos doentes com DP ($p < 0,001$).

Conclusões: Os resultados deste trabalho vão de encontro aos dados descritos na literatura. A presença de clínica bilateral, com predomínio nos membros inferiores e instabilidade da marcha no início do quadro são características que favorecem o diagnóstico de PV.

ELEVAÇÃO E SUPORTE DO PÉ: UM PADRÃO DE MARCHA DISTINTIVO NA DOENÇA DE PARKINSON VASCULAR

Miguel Gago^{1,2,3}, Flora Ferreira⁵, Catarina Carvalho², Nafiseh Mollaei⁵, Estela Bicho⁴, Lurdes Rodrigues¹, Nuno Sousa^{2,3}, João Gama⁵, Carlos Ferreira⁵

1 - Neurology Department, Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães, EPE, Portugal; 2 - Life and Health Sciences Research Institute (ICVS), School of Medicine, University of Minho, Braga, Portugal; 3 - ICVS-3Bs PT Government Associate Laboratory, Braga, Guimarães, Portugal; 4 - Algoritmi Center, Department of Industrial Electronics, School of Engineering, University of Minho, Braga, Portugal; 5 - LIAAD, INESC TEC, Porto, Portugal

Introdução: A alteração da elevação e do suporte do pé tem sido associada a um maior risco de quedas na Doença de Parkinson Idiopática (DPI). Contudo, a literatura na Doença de Parkinson Vascular (DPV) é escassa, muito menos a sua resposta à levodopa.

Objetivo: Investigar o padrão de elevação e suporte do pé em doentes com DPI e DPV e a sua resposta à levodopa.

Métodos: Numa coorte, com diagnóstico clínico longitudinal retrospectivo, composta por 15 doentes com DPV, 15 doentes com DPI e 15 adultos saudáveis, foi efetuada análise cinemática da marcha (GaitUp®) com registo de parâmetros espaço-temporais e de elevação/suporte do pé, durante percurso contínuo (60 metros) em Off e On. Efetuada análise descritiva e análise comparativa com teste estatístico de Kruskal-Wallis e Mann-Whitney (inter-grupo), Wilcoxon (intragrupo) e Spearman (correlação dados clínicos e cinemáticos), com p de significância $< 0,05$.

Resultados: Em Off (DPV vs. DPI), os doentes com DPV apresentaram marcha mais lenta (velocidade(m/s)(0.64 vs. 0.82), com passos mais curtos (ciclos(m)(0.68 vs. 0.95)), mais instável (tempo em duplo suporte(%)(30 vs. 25.9) e com maior dificuldade na elevação dos pés (ângulo (°) de saída (-44.3 vs. -52.8) e de ataque (6.87 vs. 14.8), altura (m) máxima do calcanhar (0.20 vs. 0.24) e ponta do pé (0.063 vs. 0.11). Após levodopa, os doentes com DPI apresentaram maior benefício (+5.3% a +12.9%) na velocidade, cadência e comprimento da passada, e estabilidade postural dinâmica (menor tempo em duplo suporte (-6.3%)). Apesar da baixa resposta clínica na DPV (Δ MDS-UPDRS-10%), verificou-se uma correlação com Δ ângulo de saída ($r=0.58$, $p=0.024$).

Conclusão: O padrão de elevação e suporte do pé poderá constituir um parâmetro da marcha distintivo da DPV, sustentando decisões terapêuticas. A franca heterogeneidade fenotípica verificada na DPV poderá ser explicada por diferentes graus de atingimento de vias dopaminérgicas e não dopaminérgicas.

HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL – REVISÃO DE 5 ANOS

Inês Laranjinha¹; Sara Duarte¹; Nuno Vila-Chã¹

1 - Serviço de Neurologia – Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António (CHP-HSA).

Introdução: A hidrocefalia de pressão normal (HPN) caracteriza-se pela tríade alterações da marcha, incontinência urinária e deterioração cognitiva. O diagnóstico é suportado pela evidência imagiológica de alargamento ventricular com normal pressão de líquido cerebro-espinhal e melhoria da marcha após punção lombar evacuadora. Em 70-90% há resposta clínica a drenagem ventricular. Em muitos casos associa-se a outra doença neurodegenerativa.

Objetivos: Revisão sistemática de doentes com suspeita de HPN submetidos a punções lombares (PL) evacuadoras.

Metodologia: Foram analisados retrospectivamente doentes internados no serviço de Neurologia do Hospital de Santo António entre janeiro de 2012 e dezembro de 2017, revendo registos clínicos do internamento e do acompanhamento posterior em consulta externa.

Resultados: Durante 5 anos, foram internados 31 doentes (51,6% do sexo feminino) com suspeita de HPN, com idade de 74,9±6,9anos (média±desvio-padrão) e duração da clínica 3,3±2,8 anos. Todos apresentavam alterações da marcha, 26/31 incontinência urinária e 25/31 declínio cognitivo, estando a tríade presente em 21/31. Os achados em TC e RM cerebral foram sugestivos de HPN em 26/28 e 10/20, respectivamente. Houve melhoria neurológica pós-PL em 21/31; 15/21 colocaram derivação ventriculoperitoneal (3 perderam *follow-up* e 2 recusaram cirurgia). Aos 6 meses, 11 mantinham a melhoria (7 tinham inicialmente deterioração cognitiva). À data da última observação, foi colocada hipótese clínica de associação com outra doença neurodegenerativa em 6 doentes.

Conclusões: A HPN deve ser considerada no diagnóstico diferencial de alterações da marcha pelo potencial de tratamento. Mesmo perante um estadio avançado da doença, habitualmente preditor de pior prognóstico, alguns doentes da nossa amostra apresentaram melhoria clínica. A HPN pode associar-se a outras doenças neurodegenerativas, ilustrado na nossa análise, o que dificulta o diagnóstico e agrava o prognóstico. Assim, além de elevada suspeição diagnóstica, serão necessários melhores marcadores da doença para diagnóstico e prognóstico da possível intervenção terapêutica.

“STIFF YOUNG WOMAN”: CASO CLÍNICO

Mário Sousa¹, Ricardo Varela¹, Diogo Reis Carneiro¹, Cristina Januário¹, Ana Morgadinho¹

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

Introdução: “Stiff-Person syndrome”(SPS) classicamente é caracterizado por rigidez progressiva associada a espasmos musculares, envolvendo os músculos axiais e dos membros, e por respostas de startle exageradas (*Hyperekplexia*). O espectro fenotípico é amplo podendo manifestar-se como “SPS clássico”, “Stiff limb syndrome”, variantes que combinam sintomas neurológicos adicionais (“Stiff person plus”), ou mesmo sob a forma de “Progressive encephalomyelitis with rigidity and myoclonus”(PERM). O diagnóstico desta patologia na prática clínica continua a ser difícil, podendo por vezes mimetizar inicialmente outras patologias.

Caso Clínico: Jovem de 27 anos, desenvolve quadro com 1

ano de evolução caracterizado por espasmos musculares paroxísticos distais do membro inferior esquerdo(MIE), intermitentes, predominantemente durante o exercício, mas presentes também em repouso. Posteriormente desenvolve postura distónica em inversão do pé esquerdo, com limitação progressiva da marcha. Nesta altura apresentava episódios de agravamento associados a contextos de ansiedade, tendo iniciado escitalopram 20 mg. Cerca de 1 mês depois agravamento rápido das posturas distónicas, tornando-se fixas e dolorosas e com incapacidade progressiva da marcha, dando entrada no serviço de urgência neste contexto. Após início de benzodiazepinas e tri-hexifenidilo em titulação progressiva, e suspensão de SSRI, houve uma melhoria progressiva da sintomatologia. Dos restantes antecedentes pessoais destaca-se a presença de DM insulino tratada. RM-CE não revelou alterações estruturais. PL sem alterações citoquímicas. Realizou prova terapêutica com levodopa até 400 mg sem benefício. NGS de distonias(58 genes) foi negativo. Cerca de 2 meses depois desenvolve hiper-reatividade a estímulos auditivos e táteis. A pesquisa sérica de Ac. anti-GAD65, foi positiva e posteriormente confirmada a sua presença no LCR.

Conclusão: Apesar da forma de início mimetizar fenomenologicamente uma distonia com início focal pelo membro inferior esquerdo, com posterior generalização secundária, a presença de uma evolução rapidamente progressiva, a presença de resposta de startle exagerada e a hipersensibilidade aos SSRIs, são sinais atípicos, que nos devem fazer repensar o diagnóstico inicial.

SÍNDROME DE LEIGH: DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO

Paula Salgado¹, Célia Nogueira^{2,3}, Cristina Pereira³, Lisbeth Silva², Maria João Malaquias¹, Luís Cardoso⁴, Laura Vilarinho^{2,3}, Ricardo Taipa⁵, Manuel Melo Pires⁵, Marina Magalhães¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto; 2 - Unidade de Investigação e Desenvolvimento, Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, Porto; 3 - Unidade de Rastreamento Neonatal Metabolismo e Genética, Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, Porto; 4 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto; 5 - Serviço de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto.

Introdução: A síndrome de Leigh é uma doença neurodegenerativa progressiva de início precoce associada a defeitos da fosforilação oxidativa mitocondrial. A doença caracteriza-se por um início subagudo com regressão psicomotora e encefalopatia associada a necrose do estriado.

Caso clínico: Homem de 45 anos, 2º filho de pais não consanguíneos e sem história familiar de doença neurológica, parto distócico por ventosa, desde cedo com atraso do desenvolvimento psicomotor (sentou pelos 8 meses, andou pelos 17 meses); sempre caminhou em “pontas” e caía muito. Pelos 5 anos era evidente uma paraparésia espástica; pelos 10 anos havia envolvimento dos membros superiores e fala. Posteriormente foi associando uma síndrome extrapiramidal (distonia generalizada e tremor mioclónico) com agravamento da disartria até anartria. Aos 15 anos encontrava-se em cadeira de rodas. A RM cerebral mostrou hipersinal T2 bilateral e simétrico, envolvendo o corpo estriado, com hipossinal em T1, compatível com necrose estriatal, sem alterações na espetroscopia, apesar da elevação sérica de lactato e piruvato. A biópsia de músculo revelou alterações miopáticas inespecíficas e o doseamento da atividade enzimática da cadeia respiratória mitocondrial (complexo I,II,III e IV) foi normal. A pesquisa das mutações MELAS, MERRF, NARP, tRNA^{leu}, tRNA^{lys}, ATPase 6, ATPase 8 e posterior sequen-

ciação completa do DNA mitocondrial foram negativas. O estudo prosseguiu com a realização de um painel de NGS com 200 genes nucleares associados a doenças mitocondriais, que identificou duas novas mutações [p.R66* (c.196C>T) e p.R96H (c.287G>A)] em heterozigotia composta no gene *NDUFS8*, para as quais cada um dos pais é heterozigoto, confirmando a segregação das mesmas.

Conclusão: Apresentamos um caso de síndrome de Leigh, com espectroscopia normal, cujo estudo genético por NGS identificou duas novas mutações no gene *NDUFS8*. Pretendemos realçar a relevância do estudo genético, utilizando a nova tecnologia de NGS, permitindo esclarecer a etiologia molecular deste doente, confirmando uma suspeita diagnóstica de longa data.

COMUNICAÇÕES ORAIS, TRABALHOS / CASOS CLÍNICOS.

Sábado, 3 de Março de 2018 – 14h00-15h15

Moderadores: Rita Simões, Margarida Rodrigues

ATAXIA, COREIA E DISTONIA GENERALIZADA COM HISTÓRIA FAMILIAR - CASO CLÍNICO

Ricardo Varela¹, Rui Araújo¹, Mário Sousa¹, Isabel Alonso², Ana Morgadinho¹, Isabel Fineza³

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Genética Médica, Instituto de Biologia Molecular e Celular do Porto; 3 - Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O síndrome clínico de coreia com distonia generalizada de padrão de transmissão autossômico dominante tem sido objecto de uma expansão genotípica que extrapola a tutela da Doença de Huntington. A mutação do gene da adenilato ciclase 5 (*ADCY5*) foi recentemente descrita como causa de alguns destes quadros. O seu fenótipo encontra-se em expansão.

Caso clínico: Menino de 12 anos, com quadro de perturbação do movimento e dificuldades motoras desde os 12 meses, com quedas frequentes, noção de flutuação diurna com agravamento vespertino a condicionar globalmente atraso na concretização de etapas motoras em associação, com menor gravidade, a perturbação do desenvolvimento social e de linguagem.

Período gestacional e parto sem alterações. Sem história de consanguinidade parental. Mãe com história doença de movimento hipercinética sem diagnóstico estabelecido, apurando-se afecção inespecífica do movimento em outros familiares maternos.

Ao exame neurológico com evidência de disartria ligeira, ataxia cinética e apendicular da marcha em associação a movimentos coreico-distónicos generalizados com predomínio orofacial e mandibular. Sem sinais piramidais, tremor, telangiectasias ou apraxia oculomotora

Realizada investigação complementar com RMNce, rastreio de metabopatas, estudo de cinética do cobre, esfregaço de sangue periférico, citoquímica do LCR e doseamento de neurotransmissores (5-HIAA, HVA) sem quaisquer alterações. Sem resposta a prova terapêutica com levodopa. Realizado estudo genético com painel NGS para distonias incluindo adição de estudo do gene *ADCY5*, com identificação de variante em heterozigotia neste último (c.2866G>A;p.Asp956Asn) provavelmente patogénica segundo análise bioinformática. Estudo de segregação paternal em curso.

Conclusões: O substracto genotípico da coreia hereditária

benigna encontra-se em expansão, sendo a pesquisa da mutação do gene *ADCY5* potencialmente relevante nos complexos sindrómicos de diagnóstico definitivo não estabelecido.

DIAGNÓSTICO DE ATAXIA CEREBELOSA AUTOSSÔMICA RECESSIVA TIPO 10 (SCAR 10): IMPLICAÇÕES PARA O TRATAMENTO

Carlos Figueiredo¹, Lia Leitão¹, Mariana Santos¹, Ana Filipa Brandão², Isabel Alonso², Jorge Sequeiros², Cristina Costa¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, Amadora, Portugal; 2 - CGPP-IBMC, I3S, Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: As características clínicas e imagiológicas raramente permitem orientar o diagnóstico diferencial nas ataxias cerebelosas autossômicas recessivas. Os painéis de sequenciação de nova geração (NGS) têm mostrado a sua utilidade em estabelecer um diagnóstico definitivo e a permitir um aconselhamento genético adequado. A SCAR10 associa-se a défice de CoQ10 existindo casos descritos em que a reposição oral permitiu a estabilização da doença.

Resultados: Apresentamos 2 casos isolados de ataxia cerebelosa progressiva. Caso #1: Mulher de 35 anos com disartria, diplopia e ataxia da marcha desde os 23 anos de idade. À observação apresentava nistagmo cerebeloso, disartria, ataxia apendicular e da marcha, hiperreflexia e reflexos cutâneo-plantares extensores bilateralmente. Caso #2: Homem de 51 anos com disartria, disfagia, ataxia da marcha e hiperreflexia com início aos 36 anos. RM-CE revelou atrofia cerebelar global em ambos os casos. Foram pesquisadas causas secundárias de ataxia, mas não foram detetadas alterações além de um défice de CoQ10 no caso #2 (não testado no #1). Múltiplos testes genéticos foram negativos, incluindo SCA3, CABC1 (causador de deficiência de CoQ10), POLG e FRDA. Um painel NGS mostrou que estes doentes apresentam uma variante patogénica de ANO10 em homozigotia (#1) e heterozigotia composta (#2), confirmando o diagnóstico de SCAR10 em ambos os casos. Sob tratamento com doses altas de CoQ10 os doentes têm apresentado uma evolução lenta da doença ao longo dos últimos 5 anos.

Conclusão: Este caso ilustra a utilidade da NGS para alcançar um diagnóstico definitivo em casos "esporádicos" de ataxia cerebelosa. Em casos raros, como os descritos, o tratamento pode contribuir para que a doença progrida lentamente.

COEXISTÊNCIA DE UMA VARIANTE PATOGENICA NO GENE *CACNA1A* E DA EXPANSÃO DMJ NUMA MESMA FAMÍLIA

Lia Leitão¹; Carlos Figueiredo¹; Mariana Santos¹; Ana Filipa Brandão²; Ana Lopes²; Jorge Sequeiros^{2,3}; Isabel Alonso²; Cristina Costa¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora; 2 - IBMC – Instituto de Biologia Molecular e Celular; I3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto; 3 - ICBAS – Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto

Introdução: Apesar da identificação de um número crescente de genes responsáveis por ataxias espino-cerebelosas autossômicas dominantes (SCAs), uma proporção significativa de casos ainda permanece actualmente sem diagnóstico. A Doença de Machado Joseph/Ataxia Cerebelosa tipo 3 (DMJ/SCA3) é a SCA mais prevalente a nível mundial. Variantes patogénicas do gene *CACNA1A* associam-se tipicamente à enxaqueca

hemiplégica familiar ou à ataxia episódica tipo 2, mas podem também causar uma ataxia cerebelosa lentamente progressiva.

Métodos: Descrição de uma família com ataxia progressiva de hereditariedade autossómica dominante em que coexistem uma variante patogénica no gene *CACNA1A* e a expansão *DMJ*.

Resultados: Dois irmãos, um homem de 78 anos (doente #1) e uma mulher de 90 anos (doente #2) iniciam aos 20 anos um quadro cerebeloso lentamente progressivo, caracterizado por disartria, ataxia apendicular e da marcha. A história familiar era sugestiva de transmissão autossómica dominante (AD). A RM encefálica mostrou atrofia cerebelosa difusa. Os testes genéticos para *SCA2*, *DMJ/SCA3*, *SCA6*, *SCA7*, *SCA10*, *SCA12*, *SCA14* e *DRPLA* foram negativos. O doente #3 (filho do doente #1) apresenta, aos 26 anos, quadro de nistagmo, disartria, sinais piramidais nos membros inferiores e marcha espástico-ataxica. Os pais eram consanguíneos. Apurou-se que a mãe (falecida aos 30 anos) tinha uma marcha de base alargada. A RM cerebral mostrou ligeira atrofia cerebelosa. Um teste genético solicitado por outro neurologista foi positivo para *DMJ/SCA3*. Requisitado posteriormente, um painel de sequenciação de nova geração (NGS) para ataxias AD revelou a presença de uma variante patogénica do gene *CACNA1A*, c.1748G>A (p.Arg583Gln), no doentes #1 e #2, mas não no doente #3.

Conclusões: Ainda que raramente, distintas causas genéticas responsáveis por ataxia cerebelosa AD podem coexistir numa mesma família. Destacamos o papel dos painéis NGS na obtenção de um diagnóstico definitivo nestes casos.

ATAXIA CEREBELOSA DE INÍCIO TARDIO EM DOENTE COM ATRASO COGNITIVO

Denis F. Gabriel¹, Luís Albuquerque², Lígia Almeida³, Jorge Pinto Basto³, Marina Magalhães¹

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar do Porto. 2 - Serviço de Neuroradiologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar do Porto. 3 - Laboratório de Genética Molecular e Genómica Clínica, CGC Genetics, Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: No passado a ataxia espinocerebelosa autossómica recessiva tipo 8 (SCAR8) ou ataxia cerebelosa autossómica recessiva tipo 1 (ARCA1) (causada por variantes patogénicas no gene *SYNE1*) era tida como rara, de curso benigno com envolvimento cerebeloso exclusivo e restrita ao Canadá. Após a descrição de outras famílias ao longo do globo, corresponde hoje a 5% das ataxias autossómicas recessivas e apresenta fenótipos diversos, com frequente envolvimento extra-cerebeloso.

Caso clínico: Mulher de 30 anos, filha de pais consanguíneos, desde jovem com dificuldade na fala e de aprendizagem, que motivou abandono escolar aos 9 anos. Pelos 28 anos iniciou diplopia e ataxia da marcha, esta última de agravamento progressivo. Aos 31 anos, o envolvimento dos membros superiores era notório, com incapacidade para a escrita. Nessa altura, ao exame apresentava alteração da oculomotricidade (sacadas hipométricas), disartria escândida e síndrome cerebelosa axial e apendicular de predomínio esquerdo (SARA 12 pontos), com ausência de sinais piramidais, de alterações sensitivas ou de aparentes deformidades no esqueleto axial e apendicular. O exame oftalmológico foi normal. Mantém marcha autónoma. A RM cerebral revelou atrofia pancerebelosa. A eletromiografia foi normal. Foi excluído défice de vitamina E. Suspeitando-se de uma ataxia cerebelosa autossómica recessiva, foi realizado estudo genético que revelou uma variante patogénica previamente não descrita no gene *SYNE1*, em homozigotia, que resulta em proteína truncada (c.16636C>T; p.Arg5546*).

Conclusão: Descrevemos o fenótipo de uma nova mutação numa família portuguesa. Do nosso conhecimento, corresponde à terceira mutação identificada em famílias portuguesas, no norte do país. O atraso mental é, para já, a única alteração extra-cerebelosa no fenótipo da doente. A semelhança da descrição clássica nas primeiras famílias, a ataxia teve início tardio. O curto follow-up (1 ano) não permite ainda aferir sobre a benignidade da evolução da ataxia da marcha.

IMPORTÂNCIA DO ESTUDO DE TENSORES DE DIFUSÃO NA ATAXIA DE FRIEDREICH

Carla Guerreiro¹, Ana Castro Caldas², Sofia Reimão¹

1 - Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisboa; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: A ataxia de Friedreich (AF) é a ataxia hereditária mais frequente, autossómica recessiva, provocada por uma mutação no gene *FRDA*, que origina um défice de frataxina. O estudo de tensores de difusão (ETD) permite mapear in vivo os principais feixes de substância branca, tendo demonstrado na AF, em concordância com os dados neuropatológicos, atrofia assimétrica dos feixes de substância branca do tronco cerebral, cerebelo e medula espinhal. Está documentada a correlação entre a atrofia peridentada e da decussação dos pedúnculos cerebelosos superiores com a gravidade clínica.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de uma mulher de 47 anos, com antecedentes pessoais de perturbação da ansiedade e depressão. Sem história familiar relevante. Era seguida desde há 15 anos em consulta de Doenças do Movimento por quadro de desequilíbrio da marcha com quedas associadas e dificuldade nos movimentos finos de agravamento progressivo. Ao exame neurológico apresentava nistagmo horizonte-rotatório em todas as posições do olhar, voz escandida, ataxia apendicular moderada e axial marcada com ROTs diminuídos e RCP em flexão bilateral, e ainda diminuição da sensibilidade algica e táctil distal. A RMN-CE inicial não revelou alterações. O EMG documentou polineuropatia sensitivo-motora axonal ligeira. O teste genético para AF revelou homozigotia para expansão GAA no gene da frataxina. Após cerca de 15 anos de follow-up, apresentava agravamento significativo com marcha com apoio bilateral, ROTs ausentes e RCP em flexão, anestesia algica até aos cotovelos e joelhos. A RMN-CE feita com protocolo dirigido, incluindo ETD, documentou marcada atrofia dos pedúnculos cerebelosos superiores, com redução da anisotropia fraccional e da normal coloração no ETD e ausência da imagem correspondente à sua decussação no mesencéfalo. Adicionalmente, mostrava também marcada redução dimensional da medula cervical.

Conclusão: O estudo morfológico e de tensores de difusão permitiu a avaliação e caracterização in vivo da degenerescência dos feixes de substância branca na AF e a sua correlação com a evolução clínica.

PARAPARÉSIAS ESPÁSTICAS FAMILIARES – CASUÍSTICA DA CONSULTA DE NEUROGENÉTICA DO CENTRO HOSPITALAR E UNIVERSITÁRIO DE COIMBRA

Inês Antunes Cunha¹, Bruno Silva¹, Ana Brás¹, Joana Afonso Ribeiro¹, Cristina Januário¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra

Introdução: As paraparésias espásticas familiares (HSP) são um grupo de doenças hereditárias clínicas e geneticamente mui-

to heterogéneo, caracterizado por espasticidade e fraqueza muscular nos membros inferiores. Tipicamente classificam-se em formas puras e complexas (com outros sinais neurológicos associados). A prevalência estimada em Portugal é 4.1:100 000, sendo as mutações mais frequentes de transmissão AD a SPG4 e SPG3A, e as de transmissão AR SPG11 e SPG15.

Objectivo: Caracterização exaustiva da clínica, forma de hereditariedade e genética das famílias com HSP seguidas na Consulta de Neurogenética do serviço de Neurologia do CHUC, com vista à melhoria no diagnóstico e identificação de subtipos já descritos.

Métodos: Foi realizado um estudo transversal e retrospectivo. Os processos clínicos dos doentes foram analisados e recolhidos os dados demográficos, clínicos e genéticos, com reavaliação sempre que possível.

Resultados: Identificámos 41 doentes, pertencentes a 33 famílias, sendo 61% do sexo masculino. A idade média de início da sintomatologia foi de 27,25 anos. O tempo médio até à 1ª consulta foi de 14,5 anos. A história familiar foi sugestiva de transmissão AD em aproximadamente metade dos doentes. Identificámos mutações em apenas 16 doentes. A mutação no gene SPG4 foi a mais comum - 11 doentes pertencentes a 7 famílias, com fenótipo puro. Seguem-se as mutações no gene SPG11 - 1 homocigoto e 3 heterocigóticos compostos com fenótipo complexo. Um outro doente apresentou mutação no gene SPG3A, apresentando um fenótipo de HSP pura. Nos restantes 25 doentes, maioritariamente formas puras de HSP, não foi ainda identificada mutação responsável, racional para a realização de novos painéis multigene.

Conclusão: Neste grupo de doentes só foram identificadas mutações SPG4, SPG11 e SPG3A, as mais frequentemente descritas na população portuguesa. A dificuldade de diagnóstico nos restantes doentes remete para a aplicabilidade de novos painéis genéticos, considerando-se benéfico o advento de futuras técnicas de sequenciação.

DISTONIA TARDIA – ANTEROCOLIS COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO

Octávia Costa¹, Eduardo Freitas^{1,2}, Ana Filipa Santos¹, Sofia Rocha¹, Sara Varanda¹, Gisela Carneiro¹, Margarida Rodrigues¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: A distonia tardia ocorre após exposição, num período de meses a anos, a antipsicóticos e outros fármacos que bloqueiem receptores dopaminérgicos. O anterocolis é uma forma rara de distonia cervical, geralmente incapacitante para o doente.

Caso Clínico: Mulher de 61 anos, com demência de Alzheimer com 8 anos de evolução, submetida 5 anos antes a cirurgia de estimulação cerebral profunda (estimulador desligado há 4 anos), medicada previamente com vários antipsicóticos. Desde Janeiro 2017 medicada com olanzapina, inicia postura de flexão sustentada do pescoço que condiciona dificuldade na alimentação. Apresentava distonia cervical em anterocolis marcada e fixa e acatisia severa, não se conseguindo sentar. Após administração de propofol para realizou TC-CE e cervical apresentava diminuição da postura anormal. Estes exames mostraram inversão da lordose cervical, com esboço de cifose centrado em C4 e escoliose dextroconvexa. Iniciou biperideno sem melhoria. Na semana seguinte, foi introduzido propranolol e trihexifenidil e suspensa olanzapina, acrescentando-se posteriormente tetrabenazina. Apresentou melhoria da postura cervical, apresentando duas semanas depois laterocolis esquerdo que já permitia a

alimentação, e melhoria da acatisia. Não foi necessária aplicação da toxina botulínica.

Conclusão: A ocorrência de distonia após administração de olanzapina iniciada 5 meses antes, assim como a sua melhoria após a sua suspensão permite concluir que se trata de caso de distonia tardia. A existência de patologia degenerativa constitui fator de risco para esta situação que, frequentemente, persiste apesar da suspensão do agente causal. O tratamento não farmacológico e a abordagem com antipsicóticos com melhor perfil de efeitos extrapiramidais devem por isso ser privilegiados nos doentes com demência.

DEEP BRAIN STIMULATION IN DYSTONIA

David Prescott^{1,2}, Filipe B Rodrigues^{1,2,3}, Gonçalo S Duarte^{1,2}, Joaquim J Ferreira^{1,2}, João Costa^{1,2,4,5}

1 - Clinical Pharmacology Unit, Instituto de Medicina Molecular, PT; 2 - Laboratory of Clinical Pharmacology and Therapeutics, Faculty of Medicine, University of Lisbon, PT; 3 - Huntington's Disease Centre, Institute of Neurology, University College London, UK; 4 - Center for Evidence Based Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, PT; 5 - Portuguese Collaborating Center of the IberoAmerican Cochrane Network, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisboa, PT

Background: Dystonia is a disabling disorder characterised by involuntary posturing of affected regions. Deep brain stimulation (DBS) is an intervention typically reserved for severe cases, although uncertainty exists regarding its efficacy, safety and tolerability.

Objectives: To compare DBS versus sham-stimulation, best medical therapy or placebo in dystonia.

Methods: We identified studies for inclusion using the Cochrane Movement Disorders Group Trials Register, the Cochrane Central Register of Controlled Trials, MEDLINE and Embase up to July 2017. Double-blind, parallel, randomised, controlled trials (RCTs) comparing DBS versus sham-stimulation in adults with dystonia were included. We performed meta-analyses using a random-effects model. The primary efficacy outcome was improvement on any validated symptomatic rating scale, and the primary safety outcome was adverse events.

Main results: We included two RCTs, enrolling a total of 102 participants. Both trials evaluated DBS on the GPi nucleus, with assessment at 3 and 6 months of stimulation. One of the studies included participants with generalised and segmental dystonia, while the other included participants with cervical dystonia. Both studies were considered at high risk for several domains.

DBS may improve cervical dystonia related impairment, with a mean difference of 9.8 fewer units (95% CI 16.08 fewer to 3.52 fewer units) on the Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale at 3 months. We are uncertain whether DBS improves overall generalised or segmental dystonia related impairment. DBS may have little or no difference in the risk of adverse events and tolerability (RR 1.58, 95% CI 0.98 to 2.54).

Conclusions: DBS may improve overall efficacy in the treatment of cervical dystonia in adults with moderate to severe dystonia. It is unclear whether DBS may improve overall efficacy in generalised and segmental dystonia. Treatment with DBS may appear to be safe and tolerable. Further research is still needed to establish clinical efficacy, safety and tolerability.

TRATAMENTO DO TREMOR DE ACÇÃO DO MEMBRO SUPERIOR COM TOXINA BOTULÍNICA ECOGUIADA

Carlos Figueiredo¹, Leonor Rebordão¹, Rita Moiron Simões², Patrícia Pita Lobo¹, Cristina Costa¹

1- Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, Amadora; 2- Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures

Introdução: O tremor de acção dos membros superiores está presente em múltiplas patologias neurológicas e pode condicionar incapacidade significativa. Dependendo da sua etiologia, estão preconizados distintos tratamentos farmacológicos orais, que se associam frequentemente a um benefício limitado e a uma alta incidência de efeitos adversos. A eficácia da toxina botulínica no tratamento do tremor essencial do membro superior tem sido reportada nalguns casos, embora esta abordagem ainda não esteja formalmente recomendada.

Caso Clínico: Descrevemos os casos de quatro doentes com tremor incapacitante dos membros superiores refractário a tratamento oral. Os doentes foram avaliados clinicamente através de *Goal attainment scaling* (GAS) antes e depois do tratamento com toxina botulínica tipo A sob controlo ecográfico de músculos de um dos membros superiores.

#1: Mulher de 74 anos, dextra, com tremor essencial; limitação nas tarefas domésticas por tremor exuberante bilateral de predomínio direito.

#2: Homem de 72 anos, dextro, com história de alcoolismo e tremor cerebeloso bilateral. Incapacidade para as actividades de vida diária (AVDs), agravada após episódio de paragem respiratória e subsequente AVC condicionando plegia braquial esquerda.

#3: Mulher de 50 anos, dextra, com sequelas de AVC isquémico talâmico direito e tremor de Holmes contralateral.

#4: Mulher de 63 anos, dextra, com tremor de Holmes do membro superior direito secundário a lesão tálamo-capsular esquerda, no contexto de esclerose múltipla.

Observou-se benefício na GAS com o tratamento, de 12,3 (#1), 22,7 (#2), 12,8 (#3) e 20,1 (#4), refletindo-se em maior capacidade funcional para as AVDs nos casos 1,2 e 4. Num único caso (#3), ocorreu fraqueza do membro superior tratado.

Conclusão: Independentemente da etiologia, o tratamento com toxina botulínica ecoguiada demonstrou melhoria do tremor nos quatro doentes, com benefício significativo nas AVDs em 3 deles. Em casos cuidadosamente seleccionados de tremor refractário à medicação, o tratamento com toxina botulínica poderá ser uma opção a considerar.

TREMOR ORTOSTÁTICO APÓS INJEÇÃO EPIDURAL ACIDENTAL DE ROCURÓNIO

Denis F. Gabriel¹, Márcio Cardoso², Joana Damásio¹, Marina Magalhães¹, Luís F. Maia¹

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar do Porto. 2 - Serviço de Neurofisiologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar do Porto.

Introdução: O tremor ortostático (TO) é uma doença do movimento rara podendo surgir isolado ou associado a outras condições neurológicas. A fisiopatologia é hoje melhor compreendida conhecendo-se o importante papel das conexões cerebelo-tálamo-corticais.

Caso clínico: Homem, 73 anos, admitido para prostatectomia radical após diagnóstico de adenocarcinoma da próstata.

Na indução anestésica foi inadvertidamente administrado por via epidural um relaxante neuromuscular (rocurónio). Minutos depois, o doente iniciou disartria e disfagia, que reverteram com sugammadex, um agente específico para reversão do bloqueio neuromuscular. No dia seguinte, o doente iniciou instabilidade postural em ortostatismo e na marcha. Ao exame apresentava contrações musculares repetitivas, quase contínuas nos membros inferiores com melhoria gradual em dias, mantendo-se posteriormente a instabilidade em ortostatismo e na marcha. O registo eletromiográfico dos movimentos foi compatível com o diagnóstico de tremor ortostático (frequência de 14 Hz em ortostatismo). A RM encefálica e lombar, assim como o estudo analítico alargado (função tiroideia, electroforese de proteínas, vitaminas B1 e B12, anticorpos antitiroideus e anti-neuronais) não revelaram alterações. O doente não estava medicado previamente com fármacos bloqueadores dopaminérgicos. Foi iniciado clonazepam, obtendo-se melhoria sintomática sustentada após mais de 1 ano de follow-up.

Discussão: Não são conhecidos os efeitos do rocurónio no sistema nervoso central na espécie humana. Noutros acidentes reportados na literatura, não há menção a sequelas neurológicas. A coincidência temporal entre o desenvolvimento do quadro e o acidente levam-nos a considerar a possibilidade de ter havido difusão do fármaco para o espaço subaracnoideu admitindo-se a hipótese que este tenha atuado como *trigger* para a manifestação do tremor ortostático, num doente previamente suscetível.

ESPASMO HEMIFACIAL SINTOMÁTICO A ANEURISMA FUSIFORME DA ARTÉRIA BASILAR

Sofia Xavier, Tiago Gil Oliveira, José Manuel Amorim, Raquel Carvalho, Sara Varanda, João Soares-Fernandes, Jaime Rocha, Gisela Carneiro, Margarida Rodrigues

Serviço de Neurologia e Neurorradiologia, Hospital de Braga,

O espasmo hemifacial é uma doença do movimento que se deve geralmente a compressões vasculares na zona de saída da raiz dorsal do nervo facial podendo ser secundário a outras causas estruturais.

Senhor de 70 anos de idade é encaminhado à consulta por contrações involuntárias da hemiface esquerda com 6 anos de evolução. Ao exame objectivo o doente apresenta espasmo hemifacial esquerdo atingindo a região orbicular mas também a metade inferior da face (severidade 3 em 4 e frequência 75%), o restante exame neurológico é normal, em particular sem alterações nos pares cranianos e sem sinais cerebelosos.

Trazia uma RMN cerebral, realizada em 2011, que mostrava um pequeno aneurisma fusiforme da artéria basilar. Nova angio-RMN, seis anos depois, demonstrou aumento marcado da dilatação aneurismática da artéria basilar, com sinais de trombose parcial ou lentificação do fluxo, condicionando deformação significativa da ponte, bolbo e feixe esteato-acústico-facial esquerdo.

Estão descritos raros casos de aneurisma fusiforme da artéria basilar como causa de espasmo hemifacial. A abordagem terapêutica endovascular destes aneurismas é complexa e o tratamento cirúrgico não é em geral considerado. Assim, opta-se habitualmente por uma atitude conservadora que se baseia nos factores de risco vascular e prevenção de complicações embólicas. Neste caso optou-se pela antiagregação plaquetária combinada com aplicações regulares de toxina botulínica. Realça-se a importância do estudo imagiológico regular nos doentes com este tipo de lesões.



Sexta-feira, 9 de Março de 2018

08h15 Abertura do secretariado

08h30-09h30 **Comunicações Orais**
Moderadores - Joel Freitas, Francisca Sá

09h30-09h45 **Sessão de Abertura**

09h45-11h15 **Conferência 1:**
Crises Sintomáticas Agudas – Convergências e Divergências
Palestrante: E. Beghi, Milão. Moderadores: Manuela Santos, José Pimentel
Casos Clínicos
Comunicações Orais

11h15-11h40 **Intervalo**

11h40-12h00 **Encontro com o Especialista – Início precoce de dieta Catogénica em lactentes**
Palestrante: A. Ramírez Camacho, Barcelona. Moderador: Sofia Duarte

12h00-13h00 **Simpósio Satélite A**

13h00-14h30 **Almoço**

14h00-14h30 **Pósteres**

14h30-15h00 **Encontro com o Especialista – Avanços no tratamento da Epilepsia em doentes com Esclerose Tuberosa**
Palestrante: D. Kruger, EUA. Moderador: José Carlos Ferreira

15h00-16h30 **Conferência 2:**
Epilepsia, contraceção, gravidez e amamentação
Convergências e Divergências
Palestrante: T. Tomson, Estocolmo. Moderadores: Peter Grebe, Rute Teotónio
Casos Clínicos
Comunicações Orais

16h30-17h00 **Intervalo**

17h00-18h30 **Conferência 3:**
Protocolos de Avaliação na Cirurgia da Epilepsia
Convergências e Divergências
Palestrante: J. Remi, Munique. Moderadores: Francisco Sales, Carla Bentes
Casos Clínicos
Comunicações Orais

19h30 **Jantar LPCE**

21h30 **Sarau no Conservatório de Música de Coimbra**

Sábado, 10 de Março de 2018

- 08h30-10h00 Conferência 4:
Estado de Mal Epilético
Convergências e Divergências**
Palestrante: M. Leitinger, Salzburgo. Moderadores: Nuno Canas, Ricardo Rego
Casos Clínicos
Comunicações Orais
- 10h00-10h30 Encontro com o Especialista – Diagnóstico Precoce de Ceróide Lipofuscinose Neuronal
tipo 2 Olhar para além das crises**
Palestrante: L. Palma, Roma. Moderador: José Paulo Monteiro
- 10h30-11h00 Intervalo**
- 11h00-11h30 Encontro com o Especialista – Terapia de Estimulação do Nervo Vago.**
Palestrante: A. Ugalde, Madrid. Moderador: João Chaves
- 11h30-12h15 Encontro com o Especialista – Estimulação Cerebral Profunda**
Palestrante: J. Peltola, Tampere. Moderadores: M. Rito e A. Campos
- 12h15-13h15 Simpósio Satélite B**
- 13h15-14h30 Almoço**
- 14h00-14h30 Pósteres**
- 14h30-15h30 Simpósio Satélite C**
- 15h30-17h00 Conferência 5:
Para além do Diagnóstico do Síndrome Epilético em Idade Pediátrica
Convergências e Divergências**
Palestrante: L. de Palma, Roma. Moderadores: Conceição Robalo, Pedro Cabral
Casos Clínicos / Comunicações Orais
- 17h00-18h30 Comunicações Orais**
Moderadores: Catarina Cruto, Inês Cordeiro
- 18h30-19h00 Mensagem final e Entrega de prémios**
- 19h00-20h00 Assembleia Geral da LPCE**

COMUNICAÇÕES ORAIS

Sexta-feira, 9 de Março de 2018 – 08h30-09h30

Moderadores: Joel Freitas, Francisca Sá

CO1. ELEVAÇÃO DA TROPONINA I APÓS CRISES EPILÉPTICAS DOCUMENTADAS EM VÍDEO-EEG EM DOENTES COM EPILEPSIA REFRACTÁRIA: ASSOCIAÇÃO COM PARÂMETROS CLÍNICOS E FATORES DE RISCO PARA SUDEPHelena Rocha¹, Maria Teresa Faria², Francisca Sá^{1,3}, Rui Farinha⁴, Manuel Campelo⁵, Pedro Barata Coelho⁶, Mafalda Seabra⁷, Jorge Pereira², Elisabete Martins⁸, Ricardo Rego¹1-Unidade de Neurofisiologia, 2-Serviço de Medicina Nuclear, Centro Hospitalar São João, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa; 4-Serviço de Patologia Clínica, 5-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 6-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto; 7-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 8-Departamento de Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.
helen.roch@gmail.com

Introdução: A disfunção cardíaca poderá estar envolvida nos mecanismos de SUDEP. Alguns estudos reportaram elevação da Troponina I de alta sensibilidade (TnI-hs) após crises epiléticas. Propusemo-nos avaliar o perfil de TnI-hs após crises documentadas em vídeo-EEG e a sua relação com a variabilidade da frequência cardíaca (FC) e fatores de risco conhecidos para SUDEP.

Métodos: Avaliaram-se, prospetiva e consecutivamente, doentes com epilepsia refratária admitidos na Unidade de Monitorização de Epilepsia entre maio/2016 e dezembro/2017. A TnI-hs foi doseada na admissão (basal), bem como às 6 e às 12-18 horas após a primeira crise observada. Considerou-se significativo um aumento de pelo menos 50% do valor basal. Excluíram-se os doentes sem crises. Colheram-se dados relativos à semiologia, duração da crise e ocorrência de supressão pós-ictal generalizada. Os parâmetros de variabilidade da FC (SDNN/RMSSD) foram obtidos a partir da análise de 1 hora do Holter de 48 horas, em vigília e repouso.

Resultados: Incluímos 49 doentes: 30 mulheres, idade mediana de 40 (16-73) anos e duração da epilepsia de 11 (1-67) anos. A maioria (59%) tinha epilepsia do lobo temporal. Dez doentes (21%) apresentaram elevação significativa da TnI-hs após a crise, sem associação com a idade ou fatores de risco vascular. Essa elevação associou-se a crises secundariamente generalizadas ($p=0,00$), crises mais prolongadas ($p=0,02$), supressão pós-ictal generalizada ($p=0,00$) e FC ictal máxima - valor absoluto e relativo ($p=0,014$). Não foi encontrada diferença estatisticamente significativa na frequência de crises nem nas medidas de variabilidade de FC, entre doentes com e sem aumento da TnI-hs.

Conclusão: Nesta população, 21% dos doentes tiveram elevação da TnI-hs após crises epiléticas documentadas em vídeo-EEG, principalmente secundariamente generalizadas, independentemente da idade e da presença de fatores de risco vascular. Sugerimos que esta elevação represente lesão miocárdica transitória, devendo ser investigada como eventual mecanismo contributivo para SUDEP.

CO2. VALOR LATERALIZADOR DA MORDEDURA LATERAL DA LÍNGUA EM CRISES FOCAIS COM MOVIMENTOS TÓNICO-CLÓNICOS – ANÁLISE RETROSPECTIVA NUMA UNIDADE DE MONITORIZAÇÃO DE EPILEPSIAAntónio Martins de Campos¹, Ricardo Rego²1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2-Unidade de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João.
antonio.mmcm.campos@gmail.com

Introdução: A mordedura do bordo lateral da língua (MBLL) é relativamente comum em crises epiléticas com movimentos tónico-clónicos (CTCG). Em CTCG de início focal, poder-se-ia especular que uma activação assimétrica da musculatura oro-lingual tenderia a causar lesão preferencial num ou noutro bordo da língua, dependendo do hemisfério de início ictal (HII). A literatura existente não é conclusiva quanto a este potencial valor lateralizador.

Objectivos: Investigar o valor lateralizador da MBLL em crises focais.

Metodologia: Análise retrospectiva dos registos clínicos dos doentes da Unidade de Monitorização de Epilepsia da nossa instituição de novembro de 2011 a dezembro de 2017. Recolheram-se variáveis demográficas, clínicas, electroencefalográficas e imagiológicas. Realizou-se análise estatística no IBM SPSS Statistics 23.

Resultados: De 307 doentes monitorizados, 51 apresentaram CTCG, 21 dos quais (41,2%) sofreram mordedura de língua. Houve no total 68 CTCG, sendo que 23 CTCG (33,8%) cursaram com MBLL. Não ocorreram MBLL graves, a requerer sutura e/ou pausa alimentar. A MBLL foi caracterizada em 15 episódios e correlacionada, em cada crise, com outra informação semiológica lateralizadora e com a lateralização do EEG ictal. Dos 15 episódios de MBLL, 7 ocorreram no bordo esquerdo e 8 no direito. O lado da mordedura de língua foi ipsilateral ao HII em 53,3% dos episódios. O lado em que ocorreu a mordedura de língua não teve associação significativa com o HII (teste do χ^2 com valor $p=0,071$).

Conclusões: Na nossa série, a prevalência de mordedura de língua em episódios convulsivos encontra-se dentro do reportado na literatura. A associação entre o lado da mordedura e HII não foi significativa. Este resultado é concordante com o único trabalho existente na literatura sobre o tema, que incluiu 7 doentes. O lado da mordedura da língua não parece ter valor lateralizador, sendo necessário trabalhos com uma população ainda maior para corroborar estes achados.

CO3. ETIOLOGIA DA ACTIVIDADE EPILÉPTICA INTERCRÍTICA PERIÓDICA EM EEG EM AMBULATÓRIOFábio Carneiro¹, Carla Bentes^{2,3,4}, Ana Rita Peralta^{2,3,4}1-Serviço de Neurologia, Hospital de Garcia de Orta; 2-Departamento de Neurociências e Saúde Mental (Neurologia). Hospital de Santa Maria, CHLN. Lisboa; 3-Laboratório de EEG/Sono. Hospital de Santa Maria, CHLN. Lisboa; 4-Faculdade de Medicina. Universidade de Lisboa. Lisboa.
fabiojcarneiro@gmail.com

Introdução: As descargas periódicas (DP) são frequentes em contexto de patologia estrutural e metabólica aguda e subaguda, sendo etiologicamente inespecíficas. Contudo, a actividade

epiléptica intercrítica periódica (AEICP) em EEG de escalpe em doentes com Epilepsia em contexto crónico é rara, estando documentada associação com displasia cortical em doentes com Epilepsia refractária submetidos a cirurgia da Epilepsia.

Objectivo: Avaliação das etiologias associadas a AEICP em doentes com Epilepsia em EEG de escalpe realizados a doentes sem patologia aguda, em ambulatório.

Metodologia: Revisão retrospectiva de EEGs com descrição de AEICP, através da pesquisa de "period*" na base de dados, e respectivos dados clínicos entre 1991-2017. Foram incluídos doentes com diagnóstico de Epilepsia com pelo menos um EEG com AEICP e documentação imagiológica de lesão epileptogénica ou RM 3T sem alterações. Foram excluídos EEG realizados em doentes em internamento hospitalar ou com lesões cerebrais agudas.

Resultados: De 18667 EEGs realizados no laboratório neste período, foram selecionados 40 doentes com média de idades de 43.5 anos (8-81 anos), sendo 24 (60.0%) do sexo feminino.

A AEICP era mais frequentemente unilateral (85.0%), fronto-temporal (45.0%) e com frequência máxima entre 1-4Hz (mediana de 1Hz).

As etiologias encontradas foram: hipóxica/isquémica (n=6, 15.0%); sem lesão epileptogénica identificada (n=6; 15.0%); esclerose mesial temporal (n=5; 12.5%), malformações do desenvolvimento cortical (n=4, 10.0%), onde se incluem displasia focal cortical (n=3) e heterotopia periventricular (n=1); neoplásica (n=4; 10.0%); imune (n=4; 10.0%); infecciosa (n=2; 5.0%); outras etiologias (n=7; 17.5%). Três doentes apresentaram > 1 lesão com potencial epileptogénico, nomeadamente Esclerose Tuberosa, encefalopatia hipóxico-isquémica e atrofia cortical em co-existência com esclerose mesial temporal nos três casos.

Conclusões: A AEICP em ambulatório é pouco frequente. Contrariamente à série cirúrgica descrita, a AEICP crónica é etiologicamente inespecífica, surgindo em associação a diversos tipos de patologia estrutural.

CO4. IDADE COMO RISCO DE RECORRÊNCIA APÓS A PRIMEIRA CRISE EPILEPTICA – SEGUIMENTO DE 2 ANOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Pedro Brás, José Rosa, Soraia Teixeira, Manuel Machado, Inês Menezes Cordeiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Central. helty_bras@hotmail.com

Introdução: Na população idosa existe um pico de incidência de epilepsia de novo, todavia a influência da idade na recorrência após a primeira crise epilética está pouco esclarecida e por determinar.

Objectivos: Avaliar a primeira crise epilética e o impacto da idade no seu risco de recorrência.

Métodos: Estudo retrospectivo unicêntrico, incluindo doentes com mais de 18 anos, observados por um neurologista no serviço de urgência após uma primeira crise epilética durante o período de um ano, com pelo menos uma segunda avaliação. Excluídas crises sintomáticas agudas. Comparados dois grupos etários (<65 anos e ≥65 anos) em relação às suas características clínicas, imagiológicas e análise de sobrevida até à segunda crise epilética, utilizando o método de Kaplan-Meier.

Resultados: Incluídos 59 doentes, 36 (61%) homens, idade média 63,5±20 anos (entre 19 e 94 anos), verificando-se recorrência de crise epilética em 23 doentes, após um período médio de 195±207 dias (mediana 122), tendo 18 idade ≥65 anos (valor-p =0,027 comparando com o grupo <65 anos). O perí-

odo médio de seguimento sem recorrência foi 544±321 dias. A maioria foram medicados após a primeira crise (76%) mas sem predominio de grupo etário (valor-p 0,255). Na população idosa medicada verificou-se uma taxa de doentes com níveis infraterapêuticos do antiepiléptico de 62% à data da segunda crise. Neste grupo houve maior número de doentes com lesão estrutural na TC-CE (valor-p 0,012) mas sem maior incidência de recorrência neste subgrupo. Da análise de sobrevida verificou-se associação de maior recorrência de crise com a idade mais avançada (p=0,037).

Conclusões: Verificou-se uma associação entre idade mais avançada e maior recorrência de crises epiléticas e uma maior incidência de níveis infraterapêuticos na altura da segunda crise. A idade poderá ser um factor de risco indirecto de recorrência ao condicionar, por diversos factores, níveis reduzidos de antiepilépticos nos doentes idosos.

CO5. INDIVIDUALIZAÇÃO POSOLÓGICA DE LEVETIRACETAM: AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE PREDITIVA DE TRÊS MODELOS FARMACOCINÉTICOS

Rui Silva¹, Jamal Paulino¹, Anabela Almeida^{2,3}, Joana Gonçalves¹, Francisco Sales⁴, Ana Silva⁴, Amílcar Falcão^{1,3}, Ana Fortuna^{1,3*}

1-Laboratório de Farmacologia e Cuidados Farmacêuticos da Faculdade de Farmácia da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2-CIVG – Centro de Investigação Vasco da Gama. Escola Universitária Vasco da Gama, Coimbra, Portugal; 3-CIBIT – Coimbra Institute for Biomedical Imaging and Translational Research, University of Coimbra; 4-Centro de Referência de Epilepsia Refratária, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; *Ana Fortuna, PharmD, Ph.D anafortuna@gmail.com

Introdução: O Levetiracetam (LEV) é um fármaco antiepiléptico de segunda geração utilizado no tratamento das crises focais e generalizadas. Este fármaco apresenta uma absorção intestinal quase completa (95 %), praticamente não se liga às proteínas plasmáticas e é totalmente excretado na sua forma inalterada por via renal. Apesar destas características farmacocinéticas bastante vantajosas, o LEV apresenta uma considerável variabilidade inter- e intra-individual, principalmente nas populações especiais, como os insuficientes renais e/ou hepáticos, crianças, idosos e grávidas. Na literatura, existem vários modelos farmacocinéticos que permitem individualizar e otimizar os regimes posológicos a ser instituídos a cada doente epilético. Todavia a sua aplicação a outras populações, nomeadamente a Portuguesa, implica, primeiramente, a sua validação.

Objetivo: Avaliar a capacidade preditiva de três modelos farmacocinéticos em estimar as concentrações plasmáticas de LEV em doentes epiléticos adultos Portugueses.

Material e métodos: Este estudo incluiu 21 concentrações plasmáticas de LEV, obtidas de 18 doentes epiléticos adultos (4 homens e 14 mulheres, média de idades: 30 ± 11,1 anos), internados no Centro de Referência de Epilepsia Refratária do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. As concentrações plasmáticas de LEV foram determinadas por cromatografia líquida de elevada resolução acoplada a um detetor de díodos após extração líquido-líquido das amostras de plasma. Foram recolhidos dados demográficos, analíticos e terapêuticos de cada doente.

Os valores de volume de distribuição e da clearance do LEV foram estimados para cada doente através de uma folha de cálculo em Excel® aplicando três modelos farmacocinéticos distintos (Modelo A, Modelo B e Modelo C). As co-variáveis

consideradas no modelo A incluíram o peso e administração concomitante de fármacos antiepiléticos indutores enzimáticos; no modelo B foram considerados o peso, a dose de LEV administrada e a taxa de filtração glomerular (TFG); enquanto no modelo C foram considerados o peso e a TFG. A TFG foi estimada segundo a equação do estudo da Modificação da Dieta em Doença Renal. As concentrações plasmáticas de LEV foram estimadas segundo o modelo mono-compartimental com absorção e eliminação de primeira ordem.

A capacidade preditiva foi avaliada através do cálculo do erro médio de predição (EM) e do erro quadrático médio de predição (EQM) que estimam, respetivamente, a exatidão e a precisão. A análise estatística foi realizada através do programa informático *Statistical Package for the Social Science* (SPSS) 24.

Resultados: O Modelo B demonstrou ser o de maior exatidão e precisão no que diz respeito à sua capacidade para estimar as concentrações plasmáticas de LEV, apresentando o menor valor absoluto de EM (-0,69 mg/L), enquanto os Modelos A e C apresentaram valores de 1,45 e 6,11 mg/L, respetivamente. Adicionalmente, o Modelo B foi também o que apresentou menor valor de EQM (18,76 mg²/L²), seguido do Modelo A (43,64 mg²/L²) e do Modelo C (85,5 mg²/L²).

Conclusão: Este foi um estudo preliminar de avaliação de concentrações plasmáticas de LEV em doentes epiléticos adultos Portugueses. Os resultados descritos demonstraram que o Modelo B é exato e preciso na determinação das concentrações plasmáticas de LEV nesta população. Desta forma, perspetiva-se que o mesmo venha a ser uma ferramenta bastante útil na prática clínica, uma vez que permitirá calcular e ajustar as doses necessárias para que se obtenha o efeito farmacológico desejado.

CO6. PERTURBAÇÕES DA PERSONALIDADE NA EPILEPSIA DO LOBO TEMPORAL

Filipa Novais, Mafalda Andrea, Ana Franco, Susana Loureiro, Luís Câmara Pestana
Centro de Referência de Epilepsias Refratárias do Hospital de Santa Maria, CHLN
novais.filipa@gmail.com

Introdução: A Perturbação da Personalidade (PP) define-se como um padrão de traços de personalidade inflexíveis e desadaptativos, que causam incapacidade funcional ou sofrimento subjetivo. Constatam de 10 tipos, que se agrupam em 3 clusters - A (Esquizoide, Esquizotípico, Paranoide), B (Borderline, Narcísico, Histriónico, Antissocial) e C (Dependente, Evitante e Obsessivo-compulsivo). As pessoas com epilepsia (PCE) têm maior risco de sofrer de PP com prevalências que poderão chegar aos 75%.

Objetivos: Analisar a frequência e tipo de PP, numa amostra de PCE, acompanhadas no Centro de Referência de Epilepsia Refratária do Hospital de Santa Maria (CHLN).

Métodos: Análise retrospectiva de dados relativos à avaliação pré-cirúrgica de 121 pessoas com epilepsia refratária (ER). A avaliação da personalidade foi feita utilizando o *Millon Multiaxial Clinical Inventory-II*. Considerou-se um score >85 para a definição de PP. Quando obtidos estes scores em mais do que um tipo de PP considerou-se Sem outra especificação (SOE). Analisaram-se os tipos de PP e a sua frequência de acordo com a localização da zona epileptogénica (temporal vs extratemporal).

Resultados: 70% das pessoas com ER apresentaram pelos menos um dos tipos de PP. Os tipos mais frequentes foram a PP SOE (40; 47%), seguida da PP Obsessiva (17; 20%) e da PP Dependente (14; 16%). Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas relativamente à zona epileptogénica ($p=0,297$).

Conclusão: Na nossa população, a prevalência de PP em PCE é muito superior ao descrito na população geral. Elas poderão estar associadas, quer à vivência psicológica da própria doença, quer à atividade epileptiforme interictal, ao atingimento de estruturas mesiais e frontais ou a défices da cognição social e teoria da mente.

CONFERÊNCIA 1

Sexta-feira, 9 de Março de 2018 – 09h45-11h15

Moderadores: Manuela Santos, José Pimentel

ACUTE SYMPTOMATIC SEIZURES: CONVERGENCES AND DIVERGENCES

Ettore Beghi

IRCCS Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri, Milano, Italy

Acute symptomatic seizures (ASS) are defined as clinical seizures occurring at the time of a systemic insult or in close temporal association with a documented brain insult. The Epidemiology Commission of the International League Against Epilepsy (ILAE) defined ASS as those events occurring within 1 week of stroke, traumatic brain injury, anoxic encephalopathy, or intracranial surgery; at first identification of subdural hematoma; at the presence of an active central nervous system (CNS) infection; or during an active phase of multiple sclerosis or other autoimmune diseases, or at the presence of severe metabolic derangements (documented within 24 h by specific biochemical or hematologic abnormalities), drug or alcohol intoxication and withdrawal, or exposure to well-defined epileptogenic drugs. ASS differ from unprovoked seizures and epilepsy in several important aspects: 1. Unlike epilepsy, the proximate cause can be clearly identified; 2. Short-term mortality is higher; 3. Long-term recurrence rate and mortality are lower; 4. The pathophysiological mechanisms underlying ASS and unprovoked seizures are different. However, there is a significant overlap in the age-specific incidence of these two seizure types that can be explained not only by possible misclassification but also by the presence of a shared genetic predisposition. In addition, the different biochemical and pathological mechanisms may just reflect different time-dependent pathologic changes in the brain following a CNS insult. The differing response of ASS and unprovoked seizures to the current antiepileptic drugs may just reflect the symptomatic action of these compounds, which may be effective in controlling seizures in the short-term (the time of occurrence of ASS) but not in the long-term. On this background, ASS can be considered at the extremity of a spectrum of the epileptogenic process that follows a brain insult.

CRISE CONVULSIVA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE NEOPLASIA PRIMÁRIA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: CASUÍSTICA DE UM CENTRO HOSPITALAR.

Michel Mendes¹, Rita Raimundo¹, Rafael Jesus¹, Ana Graça Velon¹, Pedro Guimarães¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto.
michelgmdes@gmail.com

Introdução: As crises epiléticas correspondem a uma das complicações mais comuns das neoplasias primárias do sistema nervoso central (npSNC), ocorrendo em 50-80% destes doen-

tes. Estas são manifestação inicial da doença em cerca de 20 a 40% dos casos.

Objetivos: Caracterizar os doentes em que a manifestação inicial de npSNC foi uma crise epilética e comparar a sobrevida com doentes com apresentação distinta.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes internados no serviço de Neurologia, com diagnóstico de npSNC entre 2011 e 2017.

Resultados: Foram identificados 103 doentes com diagnóstico de npSNC dos quais 27% foram diagnosticados após uma crise epilética. Esta foi a forma de apresentação em 18% dos glioblastomas multiformes, 29% dos meningiomas, 38% dos astrocitomas e 50% dos oligodendrogliomas.

Nos doentes com crises ao diagnóstico, a neoplasia localizava-se no lobo frontal, parietal e temporal, em 57%, 25% e 14% dos casos, respetivamente. Foi analisada a localização da lesão dos doentes com apresentações distintas.

Em relação à semiologia da crise epilética, 61% dos doentes apresentaram crises com início focal com evolução para tónico-clónica bilateral, 29% uma crise focal motora e 10% uma crise focal não motora. Foi também analisada a semiologia da crise segundo a localização da lesão.

O eletroencefalograma revelou atividade paroxística focal em 18% dos casos e atividade lenta do tipo lesional em 21%. A maioria dos doentes obteve controlo das crises com apenas um anti-epilético, sendo que apenas 7% necessitou de pelo menos três fármacos. O fármaco mais usado foi o levetiracetam em 79% da amostra. Utilizando o método Kaplan-Meier, foi calculado e comparado o tempo de sobrevida dos doentes com e sem crises na apresentação da doença.

Conclusão: Este trabalho vai de encontro aos dados encontrados na literatura. A sobrevida dos doentes com crises na apresentação da doença parece ser superior, possivelmente pelo diagnóstico ser mais precoce e a localização mais favorável.

CRISES SINTOMÁTICAS AGUDAS NO INTERNAMENTO DE NEUROLOGIA: CARACTERIZAÇÃO DA POPULAÇÃO AO LONGO DE 2 ANOS

Rita Raimundo, Michel Mendes, Rafael Jesus, Andreia Veiga, Pedro Guimarães

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
ritaraimundo15@gmail.com

Introdução: As crises sintomáticas agudas são definidas como crises com uma relação temporal estreita com lesões cerebrais agudas ou distúrbios sistémicos graves. Representam uma importante percentagem das crises epiléticas inaugurais, diferindo das crises não provocadas em relação ao risco de recorrência, prognóstico e abordagem terapêutica.

Objetivo: Caracterizar a população com crises sintomáticas agudas.

Metodologia: Revisão retrospectiva do registo clínico dos doentes admitidos no serviço de Neurologia entre janeiro de 2016 e dezembro de 2017 com crises sintomáticas agudas sem diagnóstico prévio de Epilepsia.

Resultados: Identificamos um total de 41 doentes, 56% do sexo masculino, média de idades de 71 anos. 88% dos doentes apresentaram uma crise epilética como primeira manifestação da patologia de base. A etiologia mais frequente foi infeção em 43.9% dos doentes (24.4% do SNC e 19.5% sistémica), seguida de causa vascular em 24.4% (AVC isquémico em 19.5% e trombose venosa cerebral em 4.9%) e trauma crânio-encefálico

em 14.6%. Com uma prevalência menor encontramos a etiologia tóxica (9.8%) e metabólica (7.3%). Em cada um dos grupos etiológicos foram avaliados o timing e o tipo de crise, os achados do EEG, a frequência de desenvolvimento de estado de mal epilético e o número de fármacos anti-epiléticos utilizados. Considerando as etiologias mais frequentes, evidenciaram-se diferenças relevantes: na Infeção do SNC encontramos 70% de crises com semiologia tónico-clónica bilateral, na maioria dos casos sem evidência de atividade paroxística intercrítica no EEG; no AVC isquémico encontramos 62.5% de crises focais, com atividade paroxística focal intercrítica em 62.5% do total de casos; ocorreu o desenvolvimento de estado de mal epilético em 30% e 37.5% dos casos, respetivamente.

Conclusões: As etiologias que mais frequentemente estão por base neste tipo de crises no internamento de Neurologia são as Infeções do SNC e as Doenças cerebrovasculares, contudo a prevalência de distúrbios sistémicos não é desprezível.

ENCEFALITES - DA CRISE SINTOMÁTICA AGUDA À EPILEPSIA

Filipa Rodrigues, Cristina Pereira, Cármen Costa, Mónica Vasconcelos, Isabel Fineza, Conceição Robalo

Neuropediatria, Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (HP-CHUC).

filipa.a.rodrigues@gmail.com

Introdução: A encefalite é uma disfunção aguda do SNC com inflamação cerebral, usualmente causada por um agente infeccioso. A sua expressão clínica é muito variável, sendo uma causa importante de crises sintomáticas agudas na criança. O tratamento dirigido às causas tratáveis mais comuns, associado ao tratamento de suporte, é de extrema importância para minimizar sequelas neurológicas.

Objetivos: Caracterizar os casos de encefalite infecciosa e suas sequelas.

Material e métodos: Estudo observacional e descritivo dos processos clínicos das crianças internadas no HP-CHUC com encefalite e meningoencefalite, entre 01/01/2010 e 31/12/2015, considerando: variáveis demográficas, apresentação clínica, exames auxiliares de diagnóstico, agentes etiológicos, terapêutica, evolução aguda e sequelas.

Resultados: Identificaram-se 35 crianças, maioritariamente do sexo masculino (66%). A mediana de idades foi de 8 anos. A apresentação clínica foi diversa, sendo os sinais mais frequentes: febre, prostração, vómitos e cefaleias. Ocorreram crises sintomáticas agudas em 54% dos casos. Todos realizaram punção lombar e EEG. Os agentes etiológicos mais frequentes foram: HSV (7) (HSV1 - 6; HSV2 - 1), *Mycoplasma pneumoniae* (5), EBV (3), VZV (2) e enterovirus (2). A RM-CE, realizada em 80% dos casos, identificou alterações em 15 crianças. Todas iniciaram terapêutica empírica com aciclovir, 18 anti-epiléticos e 14 metilprednisolona endovenosa. Catorze crianças necessitaram de internamento em UCI. Não houve registo de óbitos. A epilepsia foi a seqüela mais frequente (11), com instalação na fase aguda da doença, exceto num dos casos. O défice intelectual/atraso de desenvolvimento (6), perturbação do comportamento (4) e perturbação da fala/linguagem (4) foram as restantes sequelas mais frequentemente identificadas.

Conclusão: O agente etiológico foi identificado em 65% dos casos. O EBV e o HSV2 foram os agentes que causaram sequelas mais incapacitantes. Realçamos a alta prevalência da morbilidade epilética (31%), a sua instalação precoce e a necessidade de vigilância em consulta de epilepsia.

CONFERÊNCIA 2

Sexta-feira, 9 de Março de 2018 – 15h00-16h30

Moderadores: Peter Grebe, Rute Teotónio

EPILEPSY, CONTRACEPTION, PREGNANCY AND BREASTFEEDING - CONVERGENCES AND DIVERGENCES

Torbjörn Tomson

Department of Clinical Neuroscience, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

Women with epilepsy that are of childbearing age face special challenges. These include pharmacokinetic interactions between contraceptives and antiepileptic drugs (AEDs), teratogenic risks with AEDs, changes in AED concentrations during pregnancy and the risk of deterioration in seizure control, and the question about safety of breastfeeding while on AEDs. In this talk we will discuss preferences in contraception in relation to patients' AED, and which combinations to avoid. We will furthermore review the relative teratogenic potential of different AEDs regarding malformations as well as cognitive and behavioral development, and based on this discuss drug selection for the woman that is planning pregnancy, underlining the importance to avoid valproate whenever possible. We will also discuss the value of drug level monitoring during pregnancy and how to act on declining serum concentrations. Among controversial issues, special attention will be given to the following:

Which is the most suitable contraceptive for a woman on lamotrigine?

Is polytherapy always worse than monotherapy during pregnancy?

Should AEDs be switched or withdrawn in a woman already pregnant?

Should dose-adjustments be made based on declining AED-levels during pregnancy without increase in seizures?

Does folate supplementation decrease fetal risks associated exposure to AEDs?

Should breastfeeding be encouraged regardless of the AED used by the mother?

EURAP – AN INTERNATIONAL ANTIEPILEPTIC DRUGS AND PREGNANCY REGISTRY - INTERIM REPORT NOVEMBER 2017

Joana Parra

on behalf of EURAP International
joana_parra@hotmail.com

Background: EURAP is a prospective observational study of pregnancies with antiepileptic drugs (AEDs). It started in Europe in 1999 and later extended to other nations worldwide. EURAP aims to collect data, evaluate and compare the risk of major congenital malformations (MCM) following intake of different AEDs and their combinations during pregnancy and share it in an international registry.

Methods: Women taking AEDs at the time of conception, irrespective of the indication, are included. Information on demographics, type of epilepsy, seizure frequency, family history of malformations, drug therapy and other potential risk factors is obtained, and follow-up data are collected at each trimester, birth and one year after delivery. To avoid selection bias, only pregnancies recorded before foetal outcome is known and within week 16 of gestation contribute to the prospective study. We present the data of the November 2017 interim report.

Results: Forty-two countries are actively collaborating and 23728 pregnancies have been registered, 13100 as prospec-

ive pregnancies. Maternal age was 30.0±5.1 years and 88% of women were Caucasian. In 45.6% the reported pregnancy was the first. In 99,2% epilepsy was the indication for treatment, 53% had localization-related and 41.2% generalized epilepsy. Most (80.3%) were on a single AED, more often lamotrigine. A total of 11849 livebirths, 760 spontaneous abortions, 255 induced abortions, 168 stillbirths and 68 perinatal deaths were recorded. There were 614 (5.0%) MCM, 20 syndromics and/or monogenic cases and 73 chromosomal abnormalities in the prospective cohort of 12340 pregnancies (spontaneous abortions are excluded). One or more MCM were observed in 4.6% of pregnancies with monotherapy as opposed to 6.9% of pregnancies with polytherapy. In Portugal, 5 centres contributed with 76 records, 23 included as prospective.

Conclusions: The risk of MCM is dependent on type of AED and other variables, which should be considered when managing women with epilepsy.

ESTADO DE MAL EPILÉPTICO NA GRAVIDEZ: DO DESAFIO CLÍNICO À EMERGÊNCIA TERAPÊUTICA

Rita Martins, Leonor Rebordão, Raquel Tojal, António Martins

Serviço de Neurologia e Laboratório de Neurofisiologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.
mleonor.rebordao@gmail.com

Introdução: O Estado de Mal (EM) durante a gravidez é raro e ocorre mais frequentemente em doentes sem epilepsia, representando um risco elevado para a mãe e feto. A eclâmpsia e patologias autoimunes são as causas mais frequentemente reportadas na literatura.

Caso clínico: Mulher de 29 anos, desde os 9 meses de idade com epilepsia secundária a displasia cortical frontal direita. Apresenta crises parciais complexas (CPC), semiologicamente caracterizadas por aura inespecífica, seguida de perda de consciência, distonia do membro superior esquerdo. Nos últimos 5 anos tornou-se refractária e em Janeiro de 2017 foi submetida a ressecção da lesão com controlo temporário. Três meses depois, observa-se aumento crescente do número de crises, concomitante ao diagnóstico de gravidez gemelar não planeada. Admitida por EM, iniciou-se perfusão de propofol, com controlo das crises em doses subterapêuticas não anestésicas. Verificava-se recrudescimento nas tentativas de suspensão do propofol, pelo que se manteve até ao final da gravidez. Submetida a cesariana eletiva, nascimento de dois nados vivos sem intercorrências, com posterior controlo da epilepsia.

Conclusão: A abordagem terapêutica do EM na gravidez deve ser individualizada, representando um desafio clínico. Consideramos que a variação hormonal representou um papel desencadeante e perpetuador no nosso caso.

CONFERÊNCIA 3

Sexta-feira, 9 de Março de 2018 – 17h00-18h30

Moderadores: Francisco Sales, Carla Bentes

GUIDELINES OF EVALUATION FOR EPILEPSY SURGERY - CONVERGENCES AND DIVERGENCES

Jan Rémi

Consultant neurologist and epileptologist, Department of Neurology, University of Munich

The majority of epilepsy patients will be treated with anti-epileptic drugs (AEDs), and this treatment is successful in more

than 60% of patients. When patients are not rendered seizure free by more than 2 adequate AEDs, they are classified as medically refractory. In case of focal epilepsy, they should then be evaluated for epilepsy surgery. When epilepsy surgery is possible it may pose a chance of seizure freedom for the patient.

There are several proposed pathways for patients towards epilepsy surgery. They typically involve at least non-invasive EEG-video-monitoring, dedicated epilepsy-protocol-MRI, neuropsychological evaluation and if available nuclear medicine studies like FDG-PET and/or ictal SPECT.

In the evaluation, convergence of results is usually quoted as being required, but congruence of all results is rare. Typically, then, the results are weighted towards their specific relevance to allow proceeding with surgery. In case an epileptogenic zone cannot yet be clearly defined, for example in non-MRI-lesional extratemporal lobe epilepsy, invasive EEG studies with stereotactically placed depth electrodes or craniotomy-placed strip- or grid-electrodes is necessary. These electrodes are used to narrow down the epileptogenic zone and to delineate eloquent cortex, to be able to define the resection zone. The risks of invasive as well as non-invasive EEG-video-monitoring and its associated diagnostic studies have to be weighed against the possible side effects like seizure-associated injuries. The protocols for these procedures differ from country to country, taking different availabilities of the studies into account.

In last effect, the evaluation for epilepsy surgery strives for absolute congruence of results and clear delineation of epileptogenic zone and eloquent cortex, but rarely achieves this goal. This shortcoming entails the necessity of highly specialized epilepsy surgery centers, where specialists from different disciplines can provide their expertise to achieve high enough congruence and low enough discrepancy of results to allow surgery.

CIRURGIA DE EPILEPSIA COM DESCONEXÃO POSTERIOR – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Alexandra Santos¹, Clara Romero², Nuno Canas^{3,4}, Francisca Sá³, José Carlos Ferreira³, Pedro Cabral³ e José Cabral¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 4-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo. alexandrasantos@campus.ul.pt

Introdução: As técnicas cirúrgicas para tratamento de epilepsia refractária hemisférica evoluíram da ressecção (hemisferectomia) para a desconexão (hemisferotomia), mantendo eficácia com menor morbilidade. Na epilepsia refractária multilobar subhemisférica as técnicas de desconexão têm também sido usadas mais frequentemente, mas a sua eficácia no controlo de crises e segurança raramente têm sido reportadas.

Objetivos: Avaliar o outcome e morbilidade dos doentes submetidos a desconexão posterior no Grupo de Cirurgia de Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes submetidos a desconexão posterior no nosso centro, através da consulta do processo clínico e da base de dados dos doentes submetidos a cirurgia de Epilepsia.

Resultados: Onze doentes foram submetidos a desconexão posterior entre 2010 e 2016. Seis doentes eram do género masculino. A idade mediana à data da cirurgia era 7 anos (entre 2 e 52 anos). A duração média da epilepsia antes da cirurgia era 3 anos (entre 1,8 e 46 anos). A desconexão foi realizada à direita em 7 doentes. Existem resultados anatomo-patológicos em 5

doentes: 2 lesões isquémicas, 2 displasias corticais e um doente com heterotopias e polimicrogíria. Após um follow-up médio de 57 meses (entre 23 e 80 meses), o outcome foi Engel Ia em 3 doentes, Ib num doente, IIb num doente, IIIa num doente e IVb noutra - ILAE 1 em 3 doentes, 3 num doente, 4 em dois doentes e 5 noutra doente. Um doente teve edema cerebral maligno que necessitou de craniectomia descompressiva, tendo ficado em estado vegetativo permanente e faleceu um ano após a cirurgia e 3 doentes foram submetidos a hemisferotomia por recorrência das crises.

Conclusões: A técnica de desconexão posterior mostrou bons resultados no controlo de crises em epilepsia multilobar, podendo poupar a função motora em doentes cuidadosamente selecionados, não sendo isenta de complicações.

EXPERIÊNCIA DE 17 ANOS DE IMPLANTAÇÃO DE ESTIMULADOR DE NERVO VAGO

Inês Laranjinha¹, Joel Freitas¹, João Ramalheira², João Lopes², Rui Rangel³, José Lopes Lima¹, João Chaves¹

1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Neurofisiologia; 3-Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António (CHP-HSA). m.i.laranjinha@gmail.com

Introdução: O estimulador do nervo vago (ENV) representa uma opção terapêutica paliativa em doentes com epilepsia refractária ao tratamento médico e sem indicação para cirurgia curativa.

Objetivos: Avaliar os resultados da implantação de ENV no nosso centro hospitalar em termos de eficácia, complicações e impressão subjectiva.

Métodos: Foram revistos os processos clínicos dos doentes submetidos a colocação de ENV no Centro Hospitalar do Porto entre 2000 e 2016. Foi feita caracterização do tipo de epilepsia, idade de início, duração de doença e número de anti-epilépticos à data de implantação do ENV. Num follow-up de dois anos, foi determinada eficácia (número de fármacos, redução da frequência/duração de crises, número de quedas) e complicações precoces ou tardias.

Resultados: Foram implantados 107 ENV em 61 doentes do sexo masculino (57%) com epilepsia desde os 5,6±6,6 anos (média±desvio-padrão), classificada como estrutural em 49 (46%), síndromes epilépticas em 26 (24%), genética em 18 (17%), desconhecida em 13 (12%) e imunológica em 1 (0,9%). À data de colocação do ENV, tinham uma idade média de 25,7±13,6 anos e duração de epilepsia de 20,2±11,6 anos. A maioria dos doentes (70, 65%) apresentou melhoria após o ENV, 56 (52%) com redução na frequência de crises, 59 (55%) na duração e 16 (15%) deixaram de ter quedas. Todos mantiveram os anti-epilépticos, sendo que metade (54, 50%) subiu a dose dos mesmos. Foi substituído o gerador em 17 casos. Registaram-se complicações precoces em 28 doentes (26%) e tardias em 20 (19%). Subjectivamente foi referida melhoria em 42 doentes (39%), melhoria marcada em 22 (21%) e ausência de benefício/pioria em 40 (37%).

Conclusões: O ENV é uma opção terapêutica em doentes com epilepsia refractária com benefício numa larga percentagem de doentes. Os efeitos secundários são ligeiros e na grande maioria transitórios. A nossa experiência é semelhante à descrita em outras séries.

TERMOABLAÇÃO POR RADIOFREQUÊNCIA COM SEEG PARA O TRATAMENTO DA EPILEPSIA. PRIMEIROS DOIS CASOS TRATADOS NO HSM

Alexandre Rainha Campos¹, António Gonçalves-Ferreira¹, José Pimentel², Rita Peralta², Carla Bentes² e Grupo da Cirurgia da Epilepsia do Hospital de Santa Maria

1-Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Santa Maria; 2-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria. arcamos.nc@gmail.com

Introdução: A termoablação por radiofrequência é uma técnica que pode ser associada ao registo de estereoEEG (SEEG) e que permite, de forma precisa e restrita, inativar focos epileptogénicos atuando em nós da rede epileptogénica.

Casos clínicos: Homem, 30 anos, crises desde os 12, caracterizadas por movimentos involuntários acompanhados de perda de consciência e, por vezes, afasia, com 3 crises/semana fármaco-resistentes. Exame neurológico sem alterações. Vídeo-EEG com zona de início ictal fronto-temporal esquerda (8 crises), frontal direita (1 crise) e frontal bilateral (2 crises). RM-CE sem lesão. Fez estudo por SEEG com 2 eléctrodos temporais, 2 na ínsula e 4 frontais esquerdos e 2 frontais direitos que revelou zona de início ictal e atividade epileptica intercrítica periódica em dois contactos (5 e 6) do eléctrodo frontal inferior esquerdo. Fez-se termoablação entre os contactos 5 e 6 com normalização do EEG e sem novas crises há 11 meses.

Homem, 35 anos, crises desde os 22 anos caracterizadas por alteração da consciência e automatismos. Mantinha 6-12 crises/mês fármaco-resistentes. Exame neurológico sem alterações. Vídeo-EEG com 3 crises com zona de início ictal temporal anterior e inferior à direita. RM-CE mostrou heterotopia cortical justa ventricular com 0,08 cm³ junto ao corpo do hipocampo direito. Fez estudo com um eléctrodo de SEEG com 8 contactos. Contacto 1 no hipocampo e 2 e 3 na heterotopia. O registo intraoperatório mostrou atividade epiléptica máxima nos contactos 1, 2 e 3. Fez-se ablação entre os contactos 2 e 3 com controlo completo de crises há 3 meses.

Não houve complicações intra ou pós-operatórias.

Conclusão: Em pessoas com focos ou lesões epileptogénicas de reduzidas dimensões, é possível mapear e trata-las eficazmente com ablação por radiofrequência com eléctrodos de estereoEEG. A morbilidade cirúrgica é inferior por se tratar de uma técnica menos invasiva do que a remoção clássica das lesões.

CONFERÊNCIA 4

Sábado, 10 de Março de 2018 – 08h30-10h00

Moderadores: Nuno Canas, Ricardo Rego

CONVERGENCES AND DIVERGENCES IN STATUS EPILEPTICUS

Markus Leitinger

Department of Neurology, University of Salzburg

This talk will focus on definition and classification of status epilepticus (SE), diagnostic criteria of nonconvulsive SE (NCSE), and various treatment strategies.

In 2015 the International League Against Epilepsy (ILAE) proposed a new definition of status epilepticus that uses a time T1 of five minutes to diagnose convulsive SE (CSE) and 10 minutes for focal SE and absence SE compared to traditional 30 minutes. Four taxonomic axes were introduced, i.e. semiology, etiology,

EEG, and age. Based on semiology, SE types with prominent motor phenomena at any time (including CSE) are distinguished from those without (i.e. non-convulsive SE, NCSE). This allows for the first time to calculate the incidence of NCSE in population based studies. The additional investigation of vigilance before treatment is necessary to improve correlation to outcome. Etiology is differentiated into known (symptomatic) and unknown (cryptogenic). Within symptomatic etiologies, acute (e.g. acute stroke, intoxication, malaria), remote (e.g. posttraumatic), progressive (e.g. brain tumor), and SE in defined clinical syndromes (e.g. Juvenile Absence Epilepsy) are distinguished. The differentiation of acute versus remote has been one week. This arbitrary time limit is challenged especially in cases with a more gradual onset and prolonged pathogenetic course like with encephalitis. EEG is the mainstay in the diagnosis of NCSE. However, there are numerous proposals of diagnostic criteria for NCSE, but only one retrospective multicentre evaluation study so far. Is the diagnosis of NCSE warranted without an EEG in patients with acute onset of disturbed consciousness and minor jerks e.g. in perioral region? First line treatment of SE with benzodiazepines followed by second line with antiepileptic drugs is well established. However, there is an increasing awareness of potentially harmful effects of third line therapies with anaesthetics. Tailoring aggressiveness of therapy to individual patients with a particular SE is a major task for future studies.

ESTADO DE MAL NÃO CONVULSIVO PERSISTENTE: MAU PROGNÓSTICO VITAL E FUNCIONAL A LONGO PRAZO

Miguel Nunes, Pedro Viana, Ana Patrícia Antunes, Carla Bentes, Ana Rita Peralta

Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa. mdnunes@campus.ul.pt

Introdução: O estado de mal não convulsivo (EMNC) pode permanecer por períodos prolongados de tempo, apesar da instituição de regimes de antiépiléticos apropriados. Não existem dados sobre as características clínicas deste tipo de EMNC persistente (EMNCP) na literatura. Este trabalho tem como objetivos descrever as características demográficas, clínicas e o prognóstico funcional no EMNCP. Como objetivo secundário pretendiam-se encontrar variáveis associadas ao pior prognóstico funcional.

Métodos: Estudo retrospectivo realizado no serviço de Neurologia, HSM/CHLN, em doentes com diagnóstico de EMNC definido pela presença de alterações da consciência ou comportamento associados a critérios neurofisiológicos de EM, selecionados através da base de dados de EEGs realizados entre 01/01/2010 e 31/12/2015. Definiu-se EMNCP como o EMNC com persistência de atividade epilética pelo menos 24h após o início de 3 fármacos antiépiléticos apropriados; os dados clínicos foram obtidos através da consulta dos processos clínicos. Foi feita uma entrevista telefónica para avaliação do prognóstico à data do estudo.

Resultados: Dos 110 doentes selecionados pelo resultado do EEG, 32 doentes apresentavam critérios de EMNCP. Na admissão 60% eram independentes. A mediana de duração do EMNCP foi 20 dias. 40,6% dos doentes tinham epilepsias prévias. 42,1% dos doentes sem epilepsia tinham uma doença aguda do SNC (mais frequentemente vascular); 26,3% tinham causas remotas, 26,3% eram NORSE e um doente não realizou investigação completa. Dois doentes faleceram no internamento e, na alta, 68,8% tinham mRS ≥ 4 . Na avaliação à data do estudo (3,1 \pm 1,3 anos depois do EMNCP), 50% dos doentes tinha mRS=6 e 73,1% mRS ≥ 4 . O recurso a sedação e a maior duração do EMNCP associaram-se a maior dependência ou morte.

Conclusão: Este série sugere que o EMNP pode surgir em etiologias variadas e é uma patologia com uma importante morbidade e mortalidade, sobretudo a longo prazo. Estudos futuros devem avaliar a melhor abordagem terapêutica nestes doentes.

ESTADO DE MAL NÃO CONVULSIVO RECORRENTE, PERIÓDICO E AUTOLIMITADO: EVIDÊNCIA PARA MECANISMOS "ON-OFF" NA ICTOGÊNESE?

Ana Arraiolos, Ana Gonçalves, Vanessa Silva, Rita Simões, Ana Rita Pinto, José Vale, Nuno Canas
Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures.
araiolos.ana@gmail.com

Introdução: O estado de mal não convulsivo (EMNC) é uma entidade com características clínicas e electrográficas heterogêneas. O EMNC ocorrendo de forma recorrente e periódica raramente foi descrito, sendo desconhecida a sua fisiopatologia. Apresentamos um caso clínico de uma doente com EMNC recorrentes e periódicos, tendo a particularidade de cada um dos episódios de estado de mal ser autolimitado temporalmente.

Caso Clínico: Mulher, 50 anos, com antecedentes de epilepsia focal de difícil controlo desde os 30 anos. Nos últimos 10 anos apresenta exclusivamente episódios periódicos (15 -15 dias) e auto-limitados (48h duração) de alterações do estado da consciência sem fatores precipitantes evidentes. Na sequência de dois destes episódios a doente foi admitida no nosso hospital, tendo o vídeo-EEG evidenciado pontas/ ondas abruptas com frequência >2.5Hz na região central alta direita, cumprindo assim critérios EEG de EMNC. A RM cerebral ictal não apresentou alterações. Em ambos estes episódios, e independentemente das manipulações farmacológicas efetuadas, o EMNC remitiu espontaneamente em 48h, com normalização do EEG e exame neurológico. A extensa investigação etiológica, incluindo causas auto-ímmunes, hormonais, infecciosas e paraneoplásicas, foi inconclusiva. No seguimento, e apesar de medicada com 4 fármacos antiepiléticos, mantém os episódios de EMNC de forma periódica e autolimitada.

Discussão / Conclusão: Neste caso, o facto dos episódios de EMNC serem periódicos, não terem factores desencadeantes, serem autolimitados independentemente da terapêutica efectuada na fase aguda e ocorrem recorrentemente apesar de sucessivos ajustes da terapêutica antiepilética, sugere a existência de mecanismos "on-off" cíclicos envolvidos na ictogênese. Estes mecanismos poderão resultar diretamente de uma disfunção intrínseca de determinados circuitos neuronais, ou que a mesma ocorra indiretamente por influência de fatores extra-cerebrais. O esclarecimento dos mecanismos fisiopatológicos inerentes a casos como este poderão levar a uma melhor compreensão dos fatores envolvidos na gênese das crises epiléticas.

CONFERÊNCIA 5

Sábado, 10 de Março de 2018 – 15h30-17h00

Moderadores: Conceição Robalo, Pedro Cabral

ENCEFALOPATIAS EPILÉPTICAS DO PRIMEIRO ANO DE VIDA – DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO POR NGS

Mafalda Sampaio^{1,2}, Inês Carrilho¹, Cristina Garrido¹, Ruben Rocha¹, Rui Chorão³, Sónia Figueira¹, Manuela Santos¹
1-Serviço de Neuropediatria, Centro Materno-Infantil do Norte,

Porto; 2-Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar S. João, Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar do Porto.

mafaldansampaio@gmail.com

Introdução: As encefalopatias epiléticas (EE) representam um grupo de epilepsias de início precoce, associadas a um mau prognóstico neurológico. Nos últimos anos, o avanço das técnicas de diagnóstico molecular, designadamente a *next generation sequencing* (NGS), tem permitido estabelecer um diagnóstico etiológico num número crescente de casos, aumentar o conhecimento da etiopatogenia e, por vezes, orientar a estratégia terapêutica. Os autores pretendem apresentar a experiência desta abordagem diagnóstica, desde 2015 até ao presente.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes com EE com início no primeiro ano de vida que realizaram estudo etiológico por painel NGS até final de 2017. Análise de variáveis demográficas, dados fenotípicos e genotípicos.

Resultados: Amostra de 15 doentes, 11 do sexo masculino, idades atuais entre 2 e 19 anos (mediana 5 anos), 1 doente falecido. Nove apresentavam atraso do desenvolvimento prévio ao início da epilepsia. O início da epilepsia ocorreu nos primeiros 3 meses em 9 doentes. A apresentação clínica foi com crises focais (n=8), espasmos epiléticos (n=6) e crises mioclónicas (n=1). Do ponto de vista sindrómico, 6 doentes apresentaram síndrome de West, 4 EE infantil precoce, 2 EE com início depois dos 3 meses e 2 epilepsia infantil com crises focais migratórias. Todos evoluíram com atraso cognitivo e motor. O painel NGS de encefalopatias epiléticas permitiu o diagnóstico em 9 doentes (índice diagnóstico 60%), com os seguintes genes envolvidos: SCN8A (n=2), DNM1, SPTAN1, HCN1, SLC35A2, SLC12A5, ASNS e ARHGEF9. Até à data, foi proporcionado o diagnóstico pré-natal a uma família.

Conclusões: Estes resultados ilustram uma experiência ainda breve, mas com um elevado índice diagnóstico, o que se deverá à seleção criteriosa dos doentes. Salientamos a relevância desta abordagem pela possibilidade de um diagnóstico etiológico, com as implicações inerentes para os doentes e respetivas famílias.

ESTUDO EEG-RMF DA PONTA-ONDA CONTINUA DO SONO (POCS) NAS FASES INICIAIS DO SONO. TESTE DE UM MODELO FISIOPATOLÓGICO.

Alberto Leal¹, Ana Moreira², José P Vieira²

1-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa;

2-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar Lisboa Central.

a.leal@neuro.pt

Introdução: O Síndrome de Ponta-Onda Continua do Sono (POCS) constitui a principal encefalopatia epilética tratável na idade pediátrica, permanecendo os seus mecanismos fisiopatológicos mal caracterizados. O nosso grupo de investigação publicou um modelo explicativo atribuindo papel fulcral à desconexão tálamo-cortical. Propusemos que os fusos do sono desencadeiam a actividade paroxística, pelo que postulamos que tal aconteceria na transição da fase I para a fase II e não na transição da vigília para a fase I do sono.

Objectivos: Testar a hipótese de o desencadear da actividade paroxística na POCS ocorrer fundamentalmente na transição da fase I para a fase II do sono.

Metodologia: Em dois doentes com POCS efectuamos registos simultâneos de EEG e Ressonância Magnética Funcional (EEG-RMf) com a duração de 30 minutos, incluindo vigília e sono. Separamos e classificamos as redes neuronais de repouso

(RNR) usando o software FSL. A RNR epiléptica foi identificada pela sua configuração espacial e correlação com os geradores dos paroxismos EEG obtidos num modelo anatómico realista. Quantificamos a amplitude das oscilações BOLD de baixa frequência das várias RNRs ao longo das várias fases de vigília-sono, e o índice de paroxismos.

Resultados: Na transição vigília-fase I o índice de paroxismos passou de 10 para 25%, sendo que a transição para fase II provocou um aumento para 85%. Observou-se aumento do sinal BOLD na transição da fase I para a II, mas não da fase II para a fase III nas RNRs epilépticas. Algumas RNRs fisiológicas também evidenciaram aumento anómalo do sinal BOLD na anterior transição sugerindo um efeito da POCS na fisiologia destas redes.

Conclusões: O início da POCS na transição da fase I para a II do sono suporta a predição do modelo explicativo previamente proposto sendo compatível com o papel crítico proposto para os fusos de sono na POCS.

Agradecimentos: Cristina Menezes

NEW GENES ON INFANTILE EPILEPTIC ENCEPHALOPATHIES – FIVE YEARS EXPERIENCE OF A TERTIARY CENTER REVIEW

Clara Marecos¹, Sandra Jacinto², Ana Isabel Dias², Amy McTague³, Lucy Raymond⁴, Manju Kurian³, José Pedro Vieira², Sofia Duarte²

1-Paediatric Neurology trainee, Paediatric Neurology Department, Hospital de Dona Estefânia; 2-Paediatric Neurologist, Paediatric Neurology Department, Hospital de Dona Estefânia; 3-Institute of Child Health, University College London; 4-Cambridge Institute for Medical Research, University of Cambridge
claravazmarecos@gmail.com

Background and aims: The use of Next Generation Sequencing (NGS), exome and panels, in the previous years has allowed major advances on the identification of causative genes of paediatric epileptic encephalopathies (EE).

Methods: Review of clinical files of children with EE due to new genes identified by NGS since 2012.

Results: We present 10 children (7 boys, 17 months-21 years), all presenting with seizures refractory to medical treatment in the newborn period and all evolving to global developmental delay without dysmorphic features or organomegalia. A few distinctive clinical features include global severe hypotonia and scarce spontaneous movements in the child with *SLC25A22* mutation and spastic tetraparesis related to *KCNQ2*, *GRIN2A* and *SCNL2A*. The child with *MEF2C* mutation presents continuous stereotypies and the one with *SPTAN1* mutation also shows Rett-like stereotypies but also global chorea and dystonia. One of the 2 children with *STXBP1* mutation has autism.

All children presented with global lentification of eletrogenesis except *ATP1A3* and multifocal paroxysmic activity on EEG. *SCNL2A* mutation was the only associated with neonatal burst – suppression pattern and *ATP1A3* with nonconvulsive status epilepticus.

The only consistent positive response to treatment occurred with the use of ketogenic diet on the children with *ATP1A3* and *GRIN2A* mutations.

Conclusion: The recognition of new causative genes of paediatric EE allows the recognition of suggestive phenotypes, more individualized treatment directed to the dysfunction of codified proteins and paves the way to eventual future genetic treatment. All genes involved code for proteins relevant for synaptic function.

COMUNICAÇÕES ORAIS

Sábado, 10 de Março de 2018 – 17h00-18h30

Moderadores: Catarina Cruto, Inês Cordeiro

CO7. A DIVERSIDADE DA EPILEPSIA NA PARALISIA CEREBRAL, EM PORTUGAL

Daniel Virella¹, Teresa Folha², Maria da Graça Andrada³, Ana Cadete⁴, Rosa Gouveia⁵, Teresa Gaia⁶, Joaquim Alvarelhão⁷, Eulália Calado⁸, em nome do Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A).

1-Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, e Sociedade Portuguesa de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 2-Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian (Lisboa), Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 3-Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral e Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian (Lisboa), Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 4-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Fernando Fonseca (Amadora) e Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação; 5-Sociedade Portuguesa de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 6-Centro de Paralisia Cerebral de Beja; 7-Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro e Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral; 8-Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, e Sociedade Portuguesa de Neuropediatria.
eulaliacalado.np@gmail.com

Introdução: A epilepsia é uma morbilidade frequente e determinante de gravidade nas crianças com paralisia cerebral (PC).

Objectivos: Explorar a diversidade da epilepsia nas crianças com PC aos 5 anos, nascidas no século XXI.

Metodologia: Da base do PVNPC5A foram seleccionados os sobreviventes aos 5 anos de idade residentes em Portugal entre 2006 e 2014 (coortes de nascimento 2001-2009). Usaram-se definições, classificações e instrumentos comuns da SCPE e a classificação portuguesa de inclusão escolar. Epilepsia medicada foi considerada activa.

Resultados: De 1458 crianças identificadas, tinham informação sobre epilepsia 1281 e 1252 sobre uso de antiepilépticos. Referência a epilepsia em 44,2% (IC95%[41,5-46,9]) e epilepsia activa em 40,3% (IC95%[37,65-43,1]); em 94% das crianças assinaladas com epilepsia foi referida medicação. A prevalência é maior nas crianças de termo com PC (49%vs.36%) e menos frequente (31,1%) nas nascidas às 28-31 semanas. É maior nas crianças com PC de causa pós-neonatal (66,4%vs.41,9%), especialmente se prematuras (82,4%vs.62,5%). Também é mais prevalente na PC devida a CMV (68,6%). A prevalência é maior quando referidas convulsões nas primeiras 72h de idade (63,5%vs.33,7%) e quando referido Apgar<6 aos 5 minutos (51,8%vs.41,1%). A prevalência de epilepsia é semelhante nos três tipos clínicos de PC mas, nos casos com PC predominantemente espástica, é menos frequente na prematuridade. Nas formas espásticas bilaterais, a prevalência é 50% maior (49,6%vs.34,0%). A prevalência é maior quando na RM predominam lesões da substância cinzenta (46,7%), malformações cerebrais (54,5%) ou lesões diversas (59,8%). As lesões da substância cinzenta mais associadas a epilepsia são as para-sagitais (61,2%). A prevalência de epilepsia associa-se significativamente à gravidade da afectação funcional, neurossensorial ou cognitiva. As crianças com PC não integradas ou excluídas do sistema de ensino têm prevalência de epilepsia significativamente maior.

Conclusões: O PVNPC5A proporciona informação epidemiológica e clínica que permite identificar os grupos com PC mais afectados pela epilepsia.

CO8. ESTUDO DA DINÂMICA NEUROVASCULAR ICTAL NAS EPILEPSIAS REFRACTÁRIAS

Alberto Leal^{1,2}, Daniel Carvalho³

1-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa; 2-AFFIDEA Caselas – Ressonância Magnética; 3-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar Lisboa Central. a.leal@neuro.pt

Introdução: A caracterização da dinâmica espaço-temporal das crises epilépticas é de fundamental importância na selecção de casos para cirurgia da epilepsia. O EEG no escalpe, apesar das conhecidas e importantes limitações, continua a ser a metodologia com maior impacto na construção dos modelos funcionais em doentes individuais. A Ressonância Magnética Funcional (RMf) obtida em conjunto com o EEG demonstrou grande potencial para melhorar a correlação anátomo-funcional nestes eventos, e poderá ser um complemento importante em casos com alta frequência de crises. Os registos de crises em EEG-RMf é no entanto difícil e a sua incorporação nos protocolos de investigação para cirurgia da epilepsia está ainda nos primórdios.

Objectivos: Demonstrar o valor dos registos EEG-RMf ictais para melhorar os modelos dinâmicos da actividade epiléptica.

Metodologia: Em 6 doentes com epilepsias refractárias submetidos a EEG-RMf foi possível obter registos ictais com qualidade suficiente para quantificar a resposta neuro-vascular (BOLD). Utilizando regressores deslocados no tempo obtivemos imagens dinâmicas da activação BOLD associada às crises. Comparamos este modelo dinâmico com os modelos estáticos obtidos pelo processamento da actividade interictal num modelo anatómico realista.

Resultados: A análise dos mapas BOLD ictais ao longo do tempo permitiu seguir a dinâmica espaço-temporal das crises com resolução de segundos, e evidenciar com maior clareza o envolvimento de diferentes áreas cerebrais. Particularmente importante foi a detecção das áreas de início ictal, que em muitos dos casos ainda não estavam associadas a actividade EEG detectável no escalpe, bem como o envolvimento de áreas profundas com pouca tradução EEG no escalpe.

Conclusões: O registo EEG-RMf de eventos ictais melhora significativamente a robustez dos modelos anátomo-funcionais nas epilepsias focais, contribuindo para melhorar o tratamento cirúrgico das epilepsias refractárias.

Agradecimentos: Cristina Menezes pelo apoio técnico na Ressonância Magnética.

CO9. METODOLOGIA DE QUANTIFICAÇÃO DAS CRISES NA EPILEPSIA DE AUSÊNCIAS

Daniel Carvalho¹, Alberto Leal²

1-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar Lisboa Central; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa. daniel@neuro.pt

Introdução: A ocorrência de crises é simultaneamente o definidor de epilepsia e o principal factor de morbilidade que importa controlar. O método mais usado para aferir a eficácia dos diversos tratamentos é o relato da incidência das mesmas pelo doente ou familiares. Este método tem imprecisões que frequentemente originam importantes discrepâncias entre o número de crises reportadas e as que efectivamente ocorreram. Esta discrepância é particularmente importante quando as crises são subtis e o doente sofre perturbações da consciência

impedindo um registo mnésico adequado.

Para avaliar o potencial de técnicas de registo EEG prolongado em ambulatório e melhorar a precisão da informação ictal, desenhamos um protocolo de quantificação das crises que aplicamos à epilepsia de ausências.

Metodologia: Em doentes com epilepsia de ausências efectuamos EEGs prolongados (24h) usando um sistema miniaturizado (5.6gr de peso, Actiwave da firma CamNtech) com capacidade para 2 canais (Fz e Cz). O electroencefalógrafo foi colado na cabeça, na proximidade do vértex. No final do registo o EEG foi transferido para o sistema de revisão, sendo os eventos ictais processados em software de detecção automática (dClamp).

Resultados: Em 4 doentes com epilepsia de ausências obtiveram-se registos com excelente qualidade técnica, com reduzidos artefactos e boa tolerabilidade. A preparação do registo demorou 15 minutos, e o processamento final, cerca de 20 minutos. A comparação do número de crises detectadas automaticamente com a visualização exaustiva do traçado evidenciou eficácia superior a 95%. Foi igualmente efectuado hipnograma para correlação com fases de sono. Os parâmetros quantificados incluíram a hora da ocorrência, duração e fase de sono/vigília. A comparação com os eventos sinalizados pelo doente/familiar evidenciou clara superioridade da metodologia proposta.

Conclusões: Descrevemos metodologia de quantificação de crises optimizada para aplicação/processamento rápido, que os nossos resultados sugerem ter potencial para melhorar o fluxo de informação na gestão clínica da epilepsia de ausências.

CO10. EPILEPSIA APÓS CONVULSÕES NEONATAIS SECUNDÁRIAS A EVENTO VASCULAR IDIOPÁTICO

Mariana Valente Fernandes¹, Cristina Rosado Coelho², Maria José Fonseca³, José Paulo Monteiro³

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal; 3-Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta, Almada. mariana.valente.fernandes@gmail.com

Introdução: As convulsões neonatais são um factor de risco para epilepsia e a evolução clínica relaciona-se com a etiologia. Todavia, está pouco estudada a evolução dos doentes de acordo com diferentes causas do evento vascular.

Objectivo: Descrever a evolução clínica e a possibilidade de desenvolver epilepsia em crianças com convulsões no período neonatal, secundárias a um evento vascular sem etiologia determinada.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos doentes com convulsões neonatais secundárias a lesão vascular, sem doença materna significativa, gestação normal, parto de termo, Apgar ao 5º minuto superior a 5, ausência de doença sistémica neonatal e estudo etiológico vascular negativo, acompanhados num centro de referência de Neuropediatria, entre Janeiro de 1995 e Dezembro de 2017.

Resultados: Identificamos 22 doentes (11 do sexo feminino, 11 do sexo masculino), com convulsões neonatais iniciadas entre D1 e D16 de vida. O tempo médio de *follow up* é 7,2 anos. Em 12 doentes, foi identificada uma lesão isquémica (na maior parte dos casos em território da ACM esquerda) e, em 10, uma lesão hemorrágica. Em 95% dos doentes houve controlo das convulsões neonatais apenas com Fenobarbital, suspenso antes dos três meses. Cinco doentes (22,7%) desenvolveram epilepsia, idade mediana 7 anos (19 meses-8 anos). Destes, três apresentam sequelas de lesão isquémica (dois num só território

cerebral, um doente com lesão multifocal), tendo um deles epilepsia refractária. Os dois doentes com hematomas talâmicos neonatais desenvolveram epilepsia, um deles com evolução para padrão ponta-onda contínua no sono.

Conclusão: Nos doentes com convulsões neonatais secundárias a um evento vascular idiopático, o risco de desenvolver epilepsia não pode ser menosprezado, salientando-se a possibilidade de esta surgir numa idade mais avançada e de difícil controlo, pelo que o acompanhamento prolongado é fundamental. São necessários estudos longitudinais multicêntricos para estratificar o risco e possibilitar o aconselhamento fundamentado aos pais.

CO11. EPILEPSIA E ANOMALIAS CROMOSSÓMICAS: MAIS DO QUE OS OLHOS VÊM

Cristina Rosado Coelho¹, Mariana Valente Fernandes², Ana Duarte³, Lurdes Ventosa³, Laura Lourenço³, Maria José Fonseca³, José Paulo Monteiro³

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisboa; 3-Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta, Almada. cristinamrosado@gmail.com

Introdução: Diferentes manifestações neurológicas têm sido associadas a anomalias cromossómicas, incluindo epilepsia e atraso global do desenvolvimento.

Objectivos: Analisar as características clínicas, neurofisiológicas, imagiológicas de crianças seguidas em consulta de Epilepsia Pediátrica no Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta, entre 2008-2017, com o diagnóstico de epilepsia associada a anomalia cromossómica (rearranjos cromossómicos, locais frágeis, aneuploidia, poliploidia).

Métodos: Revisão retrospectiva dos processos, com registo das características demográficas, manifestações clínicas, tipo de crises epilépticas, características neurofisiológicas, imagiológicas, terapêutica, eficácia e prognóstico.

Resultados: Identificados 1140 doentes acompanhados em consulta de Epilepsia Pediátrica. Trinta e dois doentes (2,8%) com diagnóstico simultâneo de anomalia cromossómica e epilepsia. Predomínio do género masculino (56%). A idade de início da epilepsia foi variável: 21% ≤ 1 ano, 50% entre 1-5 anos de idade e 29% > 5 anos. Descrevem-se as características dos doentes com diferentes anomalias cromossómicas, como a síndrome X frágil (6), síndrome de Angelman (4), síndrome de Down (3), síndrome de Wolf-Hirschhorn (2), síndrome de Klinefelter (2), entre outros. Salienta-se que a maioria destas anomalias cromossómicas apresentaram aspectos electroclínicos inespecíficos, apenas a síndrome de Angelman apresentou manifestações electroclínicas mais específicas. A resposta à terapêutica anti-epiléptica foi favorável em 81% dos casos.

Discussão e Conclusões: O prognóstico global da criança é mais influenciado pela gravidade do atraso do desenvolvimento do que pela epilepsia. Salienta-se que, em alguns destes casos, os doentes não demonstram dismorfias craniofaciais relevantes ou grave atraso do desenvolvimento, apesar de apresentarem uma anomalia cromossómica, sendo fundamental a investigação genética neste contexto clínico.

Nesta nova era da investigação genética, é essencial a caracterização pormenorizada de cada anomalia cromossómica, uma descrição o mais detalhada possível de cada caso e uma adequada avaliação eletroclínica, para que se consiga encontrar uma correlação fenótipo/genótipo e progressivamente identificar mais genes associados a epilepsia.

CO12. AVALIAÇÃO DA RELAÇÃO ENTRE A VARIABILIDADE DA FREQUÊNCIA CARDÍACA E FATORES DE RISCO ESTABELECIDOS PARA SUDEP EM DOENTES COM EPILEPSIA FOCAL REFRACTÁRIA

Francisca Sá^{1,2}, Maria Teresa Faria³, Helena Rocha¹, Manuel Campelo⁴, Pedro Barata Coelho⁶, Mafalda Seabra⁵, Jorge Pereira³, Elisabete Martins⁷, Ricardo Rego¹

1-Unidade de Neurofisiologia, CHSJ; 2-Serviço de Neurologia do CHLO; 3-Serviço de Medicina Nuclear, CHSJ; 4-Serviço de Cardiologia, CHSJ; 5-Serviço de Neurologia do CHSJ; 6-Departamento de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto 7-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. franciscavieirasa@gmail.com

Introdução: A disfunção autonómica tem sido implicada nos mecanismos de SUDEP. Há, no entanto, resultados contraditórios correlacionando a variabilidade da frequência cardíaca (FC), um marcador de disfunção autonómica, com fatores de risco para SUDEP. Propusemo-nos avaliar esta associação numa população de doentes com epilepsia refractária avaliados numa unidade de monitorização de epilepsia.

Métodos: Avaliaram-se, consecutiva e prospectivamente, doentes com epilepsia refractária, admitidos para monitorização vídeo-EEG, entre abril/2016 e dezembro/2017. Todos realizaram Holter-ECG de 48h,... As medidas de variabilidade de FC (SDNN, RMSSD) e FC máxima basal foram calculadas automaticamente numa hora de traçado em vigília e repouso. Foram excluídos doentes, com frequência tão elevada de crises, que inviabilizasse a avaliação numa hora de traçado. Foi aplicada a escala do inventário SUDEP-7.

Resultados: Incluímos 47 doentes, 28 mulheres, com idade mediana de 41 (16-73) anos, duração mediana de epilepsia de 14 (1-67) anos, 51% com epilepsia do lobo temporal. Nenhum doente tinha doença cardiovascular conhecida, mas 35% tinham fatores de risco cardiovasculares. A pontuação da escala de SUDEP-7 variou entre 1 e 8. Não foi encontrada associação entre os parâmetros de variabilidade da FC e a pontuação no SUDEP-7, mesmo quando corrigido para a idade, presença de fatores de risco vasculares, e lateralização presumida da zona epileptogénica. Encontrámos uma correlação negativa entre a duração da epilepsia e a medida SDNN ($r=-0,458$; $p=0,036$), mas não para a RMSSD, e uma correlação positiva entre duração da epilepsia e a FC máxima basal ($r=0,267$; $p=0,013$).

Conclusão: Contrariamente ao descrito, na nossa população não foi encontrada associação entre as medidas SDNN ou RMSSD e a escala SUDEP-7.

Contudo, a duração da epilepsia, um fator estabelecido de risco para SUDEP, correlacionou-se com valores mais baixos de SDNN e valores mais elevados de FC basal, sugerindo um risco cardiaco aumentado, nos doentes com epilepsias mais longas.

CO13. LIVERPOOL SEIZURE SEVERITY SCALE: AVALIAÇÃO DA CONCORDÂNCIA COM A IMPRESSÃO SUBJECTIVA DO DOENTE OU CUIDADOR

Isabel Loução de Amorim¹, Ana Franco¹, Ana Rita Peralta^{1,2,3}, Carla Bentes^{1,2,3}, Alexandre Campos^{2,3,4}, Sofia Quintas^{2,3,5}, António Gonçalves Ferreira^{2,3,4}, José Pimentel^{1,2,3}

1-Departamento de Neurociências, Serviço de Neurologia, Laboratório de EEG/ Sono, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2-Centro de Referência para Epilepsias Refractárias do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 4-Departamento de Neurociências, Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 5-Serviço de Neuropediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte. isabelmlamorim@gmail.com

Introdução: A modificação da gravidade das crises epilépticas é importante na avaliação da resposta terapêutica dos

doentes epilépticos. A escala *Liverpool Seizure Severity Scale* (LSSS) foi desenvolvida com este objectivo mas a sua aplicabilidade é pouco conhecida. O objectivo deste estudo foi avaliar a concordância entre a LSSS e a impressão subjectiva (IS) do doente ou cuidador sobre a gravidade das crises.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com epilepsia focal refractária submetidos a estimulação cerebral profunda do núcleo anterior do tálamo (DBS/NAT) seguidos no Centro de Referência para Epilepsias Refractárias no Hospital de Santa Maria. Os doentes foram avaliados em cada 3-6m pós-cirurgia. Aqueles implantados desde 2012 foram também avaliados pré-cirurgicamente. Registou-se a IS (melhor, igual, pior) relativamente à avaliação anterior e a IS global. Avaliou-se a concordância da mediana da variação da LSSS relativamente à pré-cirurgia e a IS global, ou, em cada avaliação, a variação da LSSS e da IS relativamente à avaliação anterior.

Resultados: Dos 5 doentes com LSSS pré-cirúrgica, a média da LSSS foi concordante em 60%(3 em 5) com a IS global. Não se modificou num doente que melhorou, e discordante num em que agravou após DBS/NAT. Nos total dos 13 doentes avaliados, foram registadas 52 variações da LSSS em relação à LSSS anterior. A mediana de LSSS por doente foi 35.0 (IQR=20) com variações medianas entres avaliações de 10.0 (IQR=12.5). Houve concordância da variação da LSSS e a IS relativamente à avaliação anterior em 38,5%.

Discussão: Nesta série reduzida, a variação da LSSS documentou, na sua maioria, melhoria subjectiva da gravidade das crises com a DBS/NAT. Porém, as oscilações da LSSS em cada avaliação não parecem refletir a percepção dos doentes, possivelmente por variações temporárias das características das crises. Provavelmente, outros factores também influenciam a IS. Estudos futuros são necessários para validar esta escala.

CO14. MONTREAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA) ENQUANTO MÉTODO DE IDENTIFICAÇÃO DA DISFUNÇÃO COGNITIVA EM PACIENTES COM EPILEPSIA: VALIDADE PSICOMÉTRICA E INFLUÊNCIA DAS VARIÁVEIS SOCIODEMOGRÁFICAS NO DESEMPENHO

Sandra Freitas^{1,2,3}, Joana Lima⁴, Joana Nogueira^{2,3}, Cláudia Sousa⁴, Diana Duro^{2,3,5}, Catarina Cunha⁵, Mário R. Simões^{2,3}, Carolina Garrett^{4,6}, Isabel Santana^{1,5,7}

1-Centro de Neurociências e Biologia Celular (CNC), Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2-Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC), Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 3-PsyAssessmentLab, Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal; 5-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 6-Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 7-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal sandrafreitas0209@gmail.com

Introdução: O *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA; Nasreddine et al., 2005; Simões et al., 2008) é o instrumento recomendado pela LPCE para a avaliação cognitiva breve dos pacientes com Epilepsia.

Objectivos: O presente estudo tem por objetivo a análise das propriedades psicométricas do MoCA na avaliação de pacientes com Epilepsia e o estudo da influência das variáveis sociodemográficas no desempenho destes pacientes no MoCA.

Metodologia: 213 pacientes com Epilepsia foram recrutados na consulta de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (Coimbra) e na consulta de Neurologia do Centro Hospitalar de São João (Porto). O diagnóstico foi estabelecido por consenso de equipa multidisciplinar de acordo com a classificação internacional (Shorvon, 2011). Todos os pacientes foram examinados em consulta de especialidade de Neurologia com realização de EEG e RM e foram estudados com uma extensa bateria de avaliação neuropsicológica.

Resultados: O MoCA revelou boas propriedades psicométricas na avaliação dos pacientes com Epilepsia. O Alpha de Cronbach, enquanto indicador de consistência interna, apresentou um valor de .81. Ao nível da validade de constructo, foram observadas correlações positivas e estatisticamente significativas entre a pontuação total no MoCA e as pontuações em todos os seus domínios. A escolaridade foi a variável sociodemográfica com maior influência no desempenho no MoCA ($r=.59$, $p<.01$), confirmando-se melhores desempenhos nos pacientes mais escolarizados, seguida da idade ($r=-.27$, $p<.01$), com melhores desempenhos nas idades mais jovens. No entanto, apenas a escolaridade revela valor preditivo do desempenho, explicando 59% da variância total explicada dos resultados.

Conclusões: Os resultados apontam para a validade psicométrica do MoCA na avaliação cognitiva dos pacientes com Epilepsia, verificando um significativo poder preditivo da escolaridade no desempenho destes doentes na prova. (Bolsa LPCE 2016).

PÓSTERES

Sexta-feira, 9 de Março de 2018 – 14h00-14h30

Sábado, 10 de Março de 2018 – 14h00-14h30

P1. ANGIOMAS CAVERNOSOS SUBMETIDOS A CIRURGIA DA EPILEPSIA

Isabel Loução de Amorim^{1,2}, José Pimentel^{1,2,3,4}, e pelo Grupo de Cirurgia de Epilepsia e Centro de Referência de Epilepsias Refractárias

1-Departamento de Neurociências, Serviço de Neurologia, Laboratório de EEG/ Sono, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2-Grupo de Cirurgia de Epilepsia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3-Centro de Referência de Epilepsias Refractárias do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 4-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.

isabelmlamorim@gmail.com

Introdução: A epilepsia é uma das manifestações clínicas nos angiomas cavernosos (AC). A refractariedade à terapêutica anti-epiléptica pode ocorrer, sendo a cirurgia de epilepsia (CE) uma das alternativas.

Pretendemos fazer uma análise descritiva de doentes com AC e epilepsias refractárias submetidos a CE, analisando o respectivo comportamento pós-operatório.

Métodos: Estudo retrospectivo, relativo à base de dados do Grupo da CE do Centro de Referência de Epilepsias Refractárias, de doentes com epilepsia refractária por AC, submetidos a cirurgia. As variáveis consideradas foram: sexo, idade de início da epilepsia, tempo decorrido até à cirurgia, localização do AC, tempo de seguimento pós-cirurgia e classe de Engel.

Resultados: Dos doentes da CE, 5 tinham o diagnóstico de AC, sendo 3 do sexo masculino. A média de idades de início das crises foi 19.2 anos (DP=16.42) e a média de idades na cirurgia foi 51.4 anos (DP= 15.82). Pré-cirurgicamente, 2 (40.0%) dos doentes tinham frequência diária de crises, 2 (40.0%) com frequência mensal e 1 (20.0%) com frequência semanal. Todos se situavam no lobo temporal, 3 mesiais, e 2 neocorticais. O tem-

po médio de seguimento pós-operatório foi de 6.8 anos. Dois doentes voltaram a ter crises, 1 neocortical (Engel II) e outro mesial (Engel II). A diferença no tempo entre o início das crises e a cirurgia, no grupo livre de crises e no grupo com crises não foi estatisticamente significativa (29.7 vs 49.0 anos, $p=0.081$).

Discussão: Quarenta por cento dos doentes voltaram a ter crises, possivelmente por reconfiguração de redes epiléticas ou presença de cicatriz cortical. A média de anos entre a primeira crise e a cirurgia nestes doentes era superior ao grupo sem crises. Apesar de ser apenas uma tendência, esta será uma das variáveis a influenciar a remissão de crises. Outros estudos são necessários, com amostras maiores, para se tirarem ilações consistentes.

P2. ASSISTOLIA ICTAL NUM DOENTE COM EPILEPSIA TEMPORAL ESQUERDA SECUNDÁRIA A ANGIOMA CAVERNOSO

Vanessa Oliveira¹, Joel Freitas², Pedro Guimarães², Paulo Coelho², João Lopes², João Ramalheira², Rui Rangel³, João Chaves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurofisiologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António (CHP-HSA).
vanessa_oliveira9@hotmail.com

Introdução: A assistolia ictal é uma manifestação rara potencialmente grave de uma epilepsia. A patofisiologia subjacente ainda não é clara, estando geralmente associada a epilepsias focais, do lobo temporal e fármaco-resistentes. Apesar de alguns autores defenderem uma natureza benigna e autolimitada, tem sido sugerida uma relação entre esta manifestação e a morte súbita inesperada na epilepsia (SUDEP), tornando o seu diagnóstico e tratamento essenciais.

Caso Clínico: Homem de 53 anos, dextro, com história de crises desde os 14 anos. Algumas das crises foram descritas como síncope convulsivas, com quedas e ocasionalmente com movimentos involuntários dos membros superiores. Por vezes progrediam para crises tónico-clónicas bilaterais, com pós-crítico com alterações da linguagem. A ressonância magnética (RM) encefálica 1.5 Tesla feita inicialmente não relevou alterações, mas a RM encefálica 3 Tesla documentou uma imagem sugestiva de angioma cavernoso temporal anterior esquerdo. A monitorização vídeo-EEG registou três crises com ponto de partida temporal anterior esquerdo, que culminaram numa bradiarritmia com posterior assistolia. Encontrava-se sem crises sob esclibazepina e zonisamida, mas após discussão em reunião multidisciplinar de epilepsia, foi decidido tratamento cirúrgico. O doente foi submetido a cirurgia de ressecção do angioma, sem intercorrências e mantém-se sem crises aos 3 meses após a cirurgia.

Conclusão: Este caso ilustra um doente com epilepsia focal temporal esquerda sintomática a angioma cavernoso, com múltiplos episódios de assistolia ictal. Nas epilepsias focais que se apresentam com quedas ou atonia, deve ser considerada a hipótese de se tratar de uma assistolia ictal a resultar numa síncope. Neste caso, apesar da epilepsia não ser considerada refratária, optou-se por um tratamento cirúrgico tendo em conta a potencial gravidade desta manifestação.

P3. EPILEPSIA TEMPORAL MESIAL ASSOCIADA A ESCLEROSE HIPOCAMPAL – CIRURGIA APÓS EPILEPSIA REFRACTÁRIA?

Sofia Helena Ferreira¹, Carolina Lopes², Guilherme Silva³, Cláudia Melo¹, Mafalda Sampaio¹, Dílio Alves², Raquel Sousa¹
1-Serviço de Pediatria, 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de São João.
sofiaferreira@gmail.com

Introdução: A epilepsia do lobo temporal mesial associada a esclerose hipocampal evolui frequentemente para epilepsia

refratária. A precocidade de início e a duração da epilepsia parecem correlacionar-se com pior outcome cirúrgico.

Casos clínicos: 7 anos, sexo feminino, atraso de desenvolvimento e autismo associados a microduplicação 3q29. Iniciou aos 3 anos crises febris e posteriormente em apirexia. RM cerebral com redução do volume e alteração do sinal do hipocampo direito. EEG com atividade dominada por ritmos rápidos e surtos de ondas delta abruptas de enorme amplitude. Medicada com valproato de sódio e clobazam, sem crises há 2 anos.

12 anos, sexo feminino, excelente aproveitamento escolar, apresenta aos 12 anos crise tónica com bilateralização. Iniciou 2 anos antes episódios de desconforto epigástrico e sensação de desrealização. RM cerebral com hipocampo direito com hipersinal e perda das digitações. EEG com descargas epileptiformes generalizadas, com início hemisférico direito. Medicada com levetiracetam e oxacarbazepina, mantém auras diárias.

16 anos, sexo feminino, atraso de desenvolvimento e autismo associados a variante patogénica do gene SCN8A. Iniciou aos 3 meses crises, inicialmente de difícil controlo e com estados de mal. RM cerebral com hipocampo esquerdo de reduzido volume. EEG com atividade epileptiforme temporal esquerda. Medicada com carbamazepina, topiramato e levetiracetam, crises raras há 2 anos.

19 anos, sexo feminino, episódios de aura epigástrica, automatismos mastigatórios e paragem psicomotora. Mau aproveitamento escolar. RM cerebral com diminuição do volume do hipocampo esquerdo. EEG com descargas epileptiformes temporais esquerdas. Medicada com esclibazepina e levetiracetam.

20 anos, sexo masculino, iniciou aos 10 anos episódios de desconforto abdominal. Mau aproveitamento escolar. RM cerebral com redução do volume hipocampal direito. EEG com surtos de atividade teta, rítmica frontal, máxima à direita. Medicado com carbamazepina, abandonou a consulta.

Conclusões: Pretende-se discutir o papel da cirurgia de epilepsia antes da refratariedade da epilepsia e do agravamento cognitivo e comportamental.

P4. EXPERIÊNCIA-PILOTO NO USO DE DISPOSITIVOS PARA DETECÇÃO E ALERTA DE CRISES EPILÉPTICAS EM PARES CUIDADOR-DOENTE

Cristina Silva¹, Ricardo Rego²
1-Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; 2-Unidade de Neurofisiologia e Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto.
cristina.silva@epilepsia.pt

Introdução: Alguns dispositivos electrónicos para detecção e alerta de crises epiléticas, como a pulseira “Embrace” (PE), estão disponíveis comercialmente e começam a ser procurados pelos doentes. Presume-se que se forem de fácil utilização e tiverem boa acuidade diagnóstica, deverão contribuir para melhorar a assistência às crises e a qualidade de vida dos doentes e cuidadores.

Objectivos: Testar um número substancial de PE em condições reais, avaliando a repercussão do seu uso nos cuidadores.

Metodologia: Recrutamento e selecção de pares cuidador/doente (PCD) em consultas de neurologia/neuropediatria no norte de Portugal, cumprindo os critérios: epilepsia com crises convulsivas; dependência em relação a um(a) cuidador(a); capacidade para lidar com os requisitos técnicos do sistema. Os cuidadores foram avaliados antes e após um período de dois meses de utilização da PE, usando escalas para qualidade de vida (WHOQOL), “stress” parental, e sintomas psicopatológicos. Recolheram-se as experiências qualitativas de utilização.

Resultados: Foram seleccionados 19 PCD e 15 completaram o período previsto. Os quatro que não terminaram tiveram dificuldades inultrapassáveis com aspectos técnicos do sistema. Os cuidadores foram maioritariamente mulheres (n=14), com

idade média de 46 anos. Comparando as médias das avaliações basais e finais na WHOQOL, houve melhorias discretas e não significativas na maioria dos itens. Numa análise qualitativa, a maioria dos PCD reportou dificuldades técnicas (emparelhamento, bateria) e a ocorrência comum de falsos positivos. Três cuidadores manifestaram desejo de continuar a utilizar o sistema no futuro e nesses houve melhorias substanciais nas pontuações WHOQOL.

Conclusões: Em condições reais e com os critérios de selecção utilizados, houve dificuldades significativas na experiência de utilização da PE na maioria dos PCD. Ainda assim, num quinto desta população a experiência foi favorável e repercutiu-se numa melhoria da qualidade de vida. Estes achados sugerem que os critérios de selecção para o uso deste sistema podem ser refinados e avaliados em estudos futuros.

P5. INDUÇÃO DO SONO DURANTE O REGISTO DE EEG PEDIÁTRICO: COMPARAÇÃO ENTRE A MELATONINA E O HIDRATO DE CLORAL

Lara Gonçalves¹, Maria Luiza Felix¹, Andreia Pinto², Sandra Façanha², Isabel Matias², Cristina Pereira², Conceição Robalo²
1-Curso de Neurofisiologia da Escola Superior de Saúde P. Porto em Estágio Curricular no Laboratório de EEG, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra
2-Laboratório de EEG, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra.
labeeg@chuc.min-saude.pt

Introdução: Num eletroencefalograma pediátrico, o sono promove o aumento da sensibilidade deste exame, permitindo a obtenção de um traçado com menos artefactos, fornecendo informações sobre a maturação cerebral e características eletrográficas específicas de alguns síndromes epiléticos.

Para que o sono ocorra, pode ser necessário recorrer a Melatonina ou ao Hidrato de Cloral. A melatonina é uma hormona produzida naturalmente pelo nosso organismo, sendo importante na regulação do ciclo sono-vigília. Pode ser administrada com segurança em crianças a partir dos 6 meses. O Hidrato de Cloral consiste num fármaco sedativo e hipnótico usado como método de sedação que, além de alterações na macroestrutura do sono, pode provocar efeitos adversos: náuseas, vômitos, taquicardia, ataxia, etc.

Métodos: Realizou-se uma análise retrospectiva de 20 eletroencefalogramas, escolhidos de forma aleatória, entre janeiro e fevereiro de 2015, em crianças dos 2 aos 17 anos. 10 estavam sob a ação de hidrato de cloral e 10 sob melatonina. Estes exames foram realizados no Laboratório de Eletroencefalografia do Hospital Pediátrico de Coimbra.

Resultados: Nos exames sob melatonina, 90% das crianças adormeceram, com latência média ao sono de 21.8 minutos. 100% destas cumpriram o tempo mínimo de sono estipulado (20 minutos), observando-se elementos das fases de sono NREM 1 e 2 em 8 casos e NREM 3 num deles.

Nos exames sob hidrato de cloral, 70% das crianças adormeceram, com latência média ao sono de 40.7 minutos, apenas cinco completando o tempo estipulado. Em quatro indivíduos observaram-se elementos de sono característicos das fases 1 e 2 do sono NREM e em dois registaram-se apenas elementos característicos de uma das fases do sono NREM.

Conclusão: Apesar da amostra reduzida, a melatonina revela-se uma estratégia farmacológica de fácil utilização e sem efeitos adversos significativos para indução de sono num laboratório pediátrico de eletroencefalografia, apresentando ainda uma eficácia acrescida em relação à terapêutica com hidrato cloral.

P6. CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE ADULTOS COM PADRÃO ELETROENCEFALOGRÁFICO TÍPICO DE EPILEPSIA DE AUSÊNCIA.

Rafael Jesus, Vera Espirito Santo, Rita Raimundo, Michel Mendes, Rui Chorão, Pedro Guimarães
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
rafaelgeraldo92@gmail.com

Introdução: A epilepsia de ausências caracteriza-se por crises generalizadas não motoras com cessação de atividade e alteração transitória da consciência, associada ou não a outros componentes clínicos. Embora típicas da infância ocorrem no adulto, de novo ou como persistência da entidade que surgiu em idade mais precoce.

Métodos: Foi consultado o arquivo de eletroencefalogramas realizados num Laboratório de Neurofisiologia durante 10 anos tendo sido selecionados doentes cujos registos, realizados em idade adulta, apresentavam critérios eletroencefalográficos para crises de ausência («atividade paroxística generalizada com ponta-onda de frequências 2-4Hz, com atividade de base normal»).

Resultados: Foram incluídos 13 doentes (4 homens e 9 mulheres), com média de idades de 44,5 anos (mínima 20 e máxima 70). 61,5% dos doentes apresentavam critérios eletro-clínicos de ausências e 38,5% não apresentavam clínica que sugerisse epilepsia de ausências. 50% dos casos com critérios eletro-clínicos de epilepsia de ausências apresentavam adicionalmente crises tónico-clónicas generalizadas. Apenas 2 casos apresentaram clínica inaugural em idade adulta. Verificou-se história familiar de epilepsia em 53,8% dos casos selecionados. Os fármacos mais utilizados no controlo foram o valproato e a lamotrigina. 30,8% dos doentes apresentavam crises, apesar da terapêutica instituída. Um caso não apresentava sintomas desde a infância, embora mantivesse padrão eletroencefalográfico compatível; realizou avaliação neuropsicológica sob monitorização eletroencefalográfica tendo apresentado melhoria na performance após bólus de valproato.

Conclusão: A ocorrência de crises de ausência no adulto é incomum resultando usualmente da persistência da epilepsia ocorrida na infância. Parte significativa dos indivíduos com critérios elétricos de crises de ausência podem não evidenciar clínica sugestiva. Embora raro e por vezes de difícil reconhecimento, este diagnóstico deve ser pensado no adulto.

P7. DESENVOLVIMENTO E VALIDAÇÃO DE UMA NOVA METODOLOGIA DE QUANTIFICAÇÃO SIMULTÂNEA DA LACOSAMIDA, LEVETIRACETAM E ZONISAMIDA EM PLASMA DE DOENTES EPILÉPTICOS

Joana Gonçalves¹, Jamal Paulino¹, Francisco Sales², Amílcar Falcão^{1,3}, Ana Fortuna^{1,3*}

1-Laboratório de Farmacologia e Cuidados Farmacêuticos da Faculdade de Farmácia da Universidade de Coimbra, Pólo das Ciências da Saúde, Azinhaga de Santa Comba, 3000-548 Coimbra, Portugal; 2-Centro de Referência de Epilepsia Refratária, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; 3-CIBIT – Coimbra Institute for Biomedical Imaging and Translational Research, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.
anafortuna@gmail.com

Introdução: Tem-se tornado evidente que, devido à elevada variabilidade inter e intra-individual, a dose oralmente admi-

nistrada de fármacos antiepilépticos (FAE) não se correlaciona obrigatoriamente com os efeitos terapêuticos e/ou tóxicos dos mesmos. Por conseguinte, é atualmente defendido que os doentes com epilepsia em tratamento com FAEs (incluindo os de nova geração) devem ser monitorizados recorrendo às concentrações plasmáticas do fármaco. Esta realidade apela a uma medicina personalizada, adaptando o tratamento farmacológico às características individuais de cada doente. De acordo com as diretrizes internacionais, é obrigatória uma determinação exata e precisa dos níveis plasmáticos de FAEs.

Objetivo: De forma individualizar o regime posológico a administrar ao doente epilético, o presente trabalho teve como objectivo principal desenvolver e validar uma técnica analítica de cromatografia líquida de elevada resolução com detetor de díodos (HPLC-DAD) para quantificar simultaneamente a lacosamida, levetiracetam e zonisamida em plasma de indivíduos com epilepsia.

Metodologia: Amostras de sangue (1 mL) foram recolhidas a 25 doentes [10 do sexo masculino e 15 do sexo feminino, idade média de 32 anos (intervalo 16-66); índice de massa corporal (IMC) médio de 26,67 kg/m² (intervalo 19,83-34,72)] internados no Centro de Referência de Epilepsia Refratária do CHUC, EPE entre Setembro de 2017 e Janeiro de 2018. Doentes não sujeitos a tratamento com lacosamida, levetiracetam ou zonisamida, ou que não se apresentassem em estado estacionário foram excluídos. As amostras foram centrifugadas para obtenção do plasma, o qual foi sujeito a um processo de extração líquido-líquido e submetido ao método HPLC-DAD aqui desenvolvido, utilizando uma coluna de fase reversa C18, de 5 cm de comprimento, e uma fase móvel barata constituída por água e acetonitrilo. As gamas de calibração definidas para a lacosamida, levetiracetam e zonisamida foram, respectivamente, 0,5–30,0 mg/L, 2,5–40,0 mg/L e 0,5–50,0 mg/L ($r \geq 0,998$); todas incluem as margens terapêuticas dos FAEs.

Resultados: O método inovador de HPLC-DAD desenvolvido demonstrou ser preciso (coeficiente de variação $\leq 8,87\%$), exato (bias entre -12,41 e 8,30%), e selectivo a vários fármacos potencialmente co-administrados com os três FAEs aqui testados. Entre os vários doentes em estudo, 22 faziam tratamento com levetiracetam, 3 com lacosamida e 7 com zonisamida. No total, foram analisadas 28 amostras de plasma, sendo que apenas 21,43% das concentrações observadas de levetiracetam se encontravam dentro da margem terapêutica; por sua vez, 66,67% e 77,78% das concentrações observadas, respectivamente, para a lacosamida e zonisamida estavam dentro da margem terapêutica. Observou-se que indivíduos obesos com IMC ≥ 30 kg/m² apresentam, tendencialmente, concentrações plasmáticas inferiores aos indivíduos não obesos.

Conclusão: A nova técnica de HPLC-DAD aqui apresentado demonstrou ser aplicada com sucesso na prática clínica e reforça a importância de monitorizar as concentrações plasmáticas de FAEs para individualizar o regime posológico do doente epilético.

P8. DIETA CETOGÉNICA NAS EPILEPSIAS REFRACTÁRIAS DO ADULTO

Pedro Lopes, Inês Cunha, Conceição Bento

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

Introdução: A epilepsia refractária mantém-se um desafio terapêutico, sendo a cirurgia a primeira alternativa a ser considerada. Quando esta indicação se esgota, outras armas terapêuticas são exploradas, nomeadamente a neuroestimulação e

a implementação de dieta cetogénica. Apesar das dificuldades de adesão nos adultos, a experiência da dieta cetogénica em idade pediátrica tem aumentado o interesse nesta intervenção.

Caso Clínico: Mulher, 29 anos, sem antecedentes pré ou perinatais relevantes, com atraso de desenvolvimento ligeiro, inicia quadro de crises focais com alteração do estado de consciência aos 10 anos. Até aos 20 anos, manteve-se controlada com antiepiléptico em monoterapia. Posteriormente verificou-se um agravamento clínico com crises frequentes, com múltiplas quedas e consequente perda de autonomia, não controláveis com diversos esquemas terapêuticos. Do estudo complementar, a RM CE 3T mostrava uma extensa displasia parietoccipital bilateral. O vídeo-EEG e o SPECTictal documentaram crises com início bilateral, pelo que a doente foi recusada para cirurgia ressetiva, tendo sido realizada implantação de estimulador do nervo vago, sem melhoria. Dada a refratariedade do quadro, foi proposto tratamento com dieta modificada de Atkins, verificando-se melhoria clínica significativa desde então (crises menos frequentes e significativo ganho de autonomia).

Conclusão: Este caso ilustra a eficácia da dieta cetogénica na epilepsia refractária nos adultos, sugerindo a existência de benefício em considerar a introdução desta terapêutica numa fase mais precoce. Dietas menos restritivas podem vir a permitir uma maior facilidade na compliance da dieta, sendo necessários mais estudos nesta área para avaliar o seu efeito a longo prazo.

P9. TRAZODONA: NOVO ANTI-EPILEPTICO NO SÍNDROME DE DRAVET?

Linda Azevedo Kauppila¹, Isabel Amorim¹, Carla Bentes^{1,2,3,4}, Ana Rita Peralta^{1,2,3,4}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2-Laboratório de EEG/Sono, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 3-Instituto de Medicina Molecular de Lisboa, Lisboa; 4-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
lmkazevedo@gmail.com

Introdução: O síndrome de Dravet (SD), associado a mutações do gene *SCN1A*, caracteriza-se por uma epilepsia grave, refractária à terapêutica com anti-epilépticos. Descrevemos um caso de uma doente cujas crises epiléticas melhoraram significativamente com trazodona.

Caso clínico: Mulher, 25 anos, com crises epiléticas e atraso do desenvolvimento psicomotor desde os 5 meses e o diagnóstico genético de mutação do gene *SCN1A* em 2016. Habitualmente, sob terapêutica anti-epiléptica tripla (rufinamida, zonisamida, clonazepam), tinha 1-2 crises/noite tónico-clónicas generalizadas (registadas pela mãe e documentadas por PSG) e múltiplos paroxismos bifrontais de pontas e polipontas (aproximadamente 170/h de sono), frequentemente associados a fenomenologia clónica com movimentos palpebrais e oculares subtis (aproximadamente 90/h de sono). Em Junho de 2017, a mãe da doente referia insónia significativa pelo que foi introduzida trazodona (225 mg/noite). Desde então, verificou-se melhoria significativa da frequência das crises (apenas 4 crises em 4 meses) e do padrão de sono, mantendo um sono regular, não-fragmentado, de 7-8 horas/noite. Repetiu PSG em Outubro 2017, que não documentou crises epiléticas tónico-clónicas, mostrou uma clara redução das crises mioclónicas (cerca de 0,7/h de sono) e da actividade epilética intercrítica (30/h). A PSG documentou uma macroestrutura de sono semelhante, excepto o aumento de sono de ondas lentas (7 para 28% do tempo total de sono), comparativamente à PSG prévia à introdução de trazodona.

Conclusão: Dados recentes de estudos animais sugerem que a modulação de vias serotoninérgicas pode funcionar como potencial alvo terapêutico no SD. O efeito benéfico de lorca-serina (agonista dos receptores da serotonina) ou fenfluramina (agente libertador de serotonina) foi documentado em raros casos em humanos. O nosso caso clínico mostra pela primeira vez o benefício da trazodona no tratamento da epilepsia no SD. A substancial redução da actividade epiléptica ictal e interictal, sem marcada alteração da macroestrutura do sono, sugere um efeito directamente anti-epiléptico.

P10. DISCINÉSIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA EPILEPSIA – CASO CLÍNICO.

José Beato-Coelho, Patrícia Marques, Pedro Correia, Conceição Bento, Francisco Sales, Argemiro Geraldo

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra
jmcoelho87@gmail.com

Introdução: Os movimentos hiper-cinéticos constituem uma manifestação de doenças neurológicas de vários espectros. As discinesias paroxísticas são um grupo particularmente desafiante pela sua apresentação clínica com movimentos hiper-cinéticos que cursam com conservação da consciência. Existem 3 sub-tipos distintos com desencadeantes distintos, a cinesigénica, a não cinesigénica e a induzida pelo exercício. Há habitualmente uma história familiar positiva. Apresenta-se aqui caso clínico revelador do desafio que esta patologia representa.

Caso clínico: Mulher de 19 anos que apresenta desde os 11 episódios de movimentos involuntários dos membros superiores que são desencadeados por situações de stress e movimentos bruscos. A mãe e o avô paterno apresentariam movimentos semelhantes, mas que melhoraram significativamente com a idade. Foi acompanhada inicialmente pela psiquiatria que faz um diagnóstico inicial de tiques. Realizou estudo de imagem que era normal. Face a ausência de resposta terapêutica foi colocada como hipótese origem epilética tendo sido medicada com ácido valproico e orientada para consulta de Neurologia. Nesta foi realizado EEG com vídeo que identifica um movimento coreiforme do membro superior com duração de alguns segundos sem manifestação electroencefalográfica. Foi pedido estudo genético tendo sido identificada mutação no gene PRRT2 – discinesia paroxística cinesigénica.

Conclusão: As discinesias paroxísticas fazem diagnóstico diferencial com crises epiléticas e alterações psicogénicas. A história familiar positiva levanta hipótese de patologia genética. A suspeita clínica e a observação/registo de um evento tornaram possível orientar o estudo genético e chegar a um correto diagnóstico.

P11. ENCEFALOPATIA EPILEPTICA NEONATAL ASSOCIADA A MUTAÇÃO DO GENE KCNQ2

Ana Mafalda Matias¹, Patrícia Dias², Alberto Leal³, Susana Rocha¹

1-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo; 2-Serviço de Genética Médica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa-Norte; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa.
susanarocha@chbm.min-saude.pt

Introdução: As encefalopatias epiléticas consistem num grupo de patologias caracterizadas pela ocorrência de convul-

sões frequentes e refratárias em idades precoces, como o período neonatal. Estas podem ou não condicionar défices neuro-cognitivo-comportamentais futuros, ou até mesmo ser fatais. Ao longo dos últimos anos, tem sido possível relacionar estas mesmas síndromes com determinadas mutações genéticas.

Caso Clínico: Recém-nascida de termo que inicia às 24 horas de vida episódios paroxísticos caracterizados por postura tónica do hemicorpo com desvio oculocefálico e clonias palpebrais, que cessavam espontaneamente em segundos, seguidos de choro. O electroencefalograma (EEG) mostrava electrogênese de base bem estruturada com excesso de descontinuidade e ritmos lentos sobre as derivações frontais, além de abundante actividade paroxística nas derivações frontais esquerdas. Controlo das crises aos 23 dias de vida com fenobarbital e fenitoína. Estudo metabólico alargado, RM-CE e arrayCGH sem alterações. Evolução com atraso global do desenvolvimento psicomotor (DPM), com hipotonia global e aquisição de marcha autónoma só aos 3 anos, marcado atraso de linguagem e estereotípias. Face com dismorfismos minor inespecíficos. Actualmente com 7 anos, está sem crises desde o segundo ano de vida, sob carbamazepina. EEG mantém escassa actividade paroxística frontal bilateral. A sequenciação do exoma identificou uma variante patogénica c.1678C>T (p.Arg560Trp) no gene KCNQ2.

Conclusões: Mutações em genes como o KCNQ2 e KCNQ3 estão classicamente associadas às convulsões neonatais familiares benignas. No entanto, mutações do gene KCNQ2 têm sido descritas em casos de encefalopatia epilética neonatal, habitualmente com crises tónicas precoces, padrão surto-supressão no EEG, e com boa resposta a bloqueadores dos canais de sódio, mas com mau prognóstico em termos de DPM, tal como no caso apresentado.

P12. O LARGO ESPECTRO FENOTÍPICO DAS MUTAÇÕES SCN1A

João Peres¹, Isabel Alonso², Teresa Moreno³

1-Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2-Instituto de Biologia Molecular e Celular; 3-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, HSM.
jpperes13@gmail.com

Introdução: O SCN1A é um gene que codifica a subunidade de alfa 1 de um canal de sódio mediado pela voltagem. Está implicado em várias epilepsias relacionadas com a febre, entre elas o Síndrome de Dravet, o GEFS+ e as convulsões febris. As mutações nonsense desde gene estão classicamente relacionadas com fenótipos mais graves. Apresentamos um caso de um fenótipo ligeiro de uma mutação nonsense do gene SCN1A.

Caso clínico: Doente de 18 anos com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Inicia crises febris aos 6 meses. Aos 2 anos ocorre a primeira crise apirética e 2 meses mais tarde, estado de mal convulsivo. A investigação metabólica e RM - CE foram normais. EEG com CPO 3-4 Hz irregulares e generalizados. Nos anos seguintes as crises tornaram-se mais frequentes e prolongadas, assumindo diferentes semiologias (mioclónicas, versivas esquerdas, dialépticas com automatismos, CTGC com parésia de Todd e afasia pós crítica) indiciando uma epilepsia multifocal. Aos 10 anos, as crises tornaram-se mais curtas, apenas agravando nas intercorrências infecciosas. Do ponto de vista neurológico após bom desenvolvimento psicomotor inicial, foi-se evidenciando um defeito cognitivo ligeiro com necessidade de currículo escolar adaptado, mas actualmente a terminar curso profissional. Sem outros défices no exame neurológico. Por epilepsia refractária, não lesional de provável etiologia genética, foi realizado painel NGS de encefalopatias epiléticas que revelou

uma mutação nonsense em heterozigotia do gene SCN1A.

Discussão: A relação genótipo-fenótipo nas mutações do gene SCN1A é difícil de estabelecer, uma vez que este é regulado por factores epigenéticos que modificam o fenótipo. Estudos prévios relacionavam mutações capazes de truncar a proteína com fenótipos mais graves. Tal associação tem vindo a ser questionada em estudos recentes.

Testar o gene SCN1A, mesmo em fenótipos ligeiros de epilepsias relacionadas com a febre, assume especial importância pela escolha mais apropriada dos antiepilépticos e a possibilidade de aconselhamento genético.

P13. EPILEPSIA ASSOCIADA A ANTICORPOS ANTIGAD65

Inês Cunha, Pedro Lopes, Conceição Bento, Francisco Sales
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
ines.antcunha@gmail.com

Introdução: A epilepsia do lobo temporal pode estar associada à presença de anticorpos anti-GAD65 (isoforma 65 da descarboxilase do ácido glutâmico), em particular se associada a alterações de memória e de comportamento. Apesar de rara, esta entidade é cada vez mais reconhecida, devendo ser considerada na medida em que poderá justificar uma terapêutica específica.

Caso Clínico: Mulher, 19 anos, sem antecedentes pré ou peri natais relevantes e desenvolvimento psicomotor normal, que aos 15 anos teve episódio de cefaleia intensa e vômitos seguido de alteração de comportamento durante 2 dias. Progressivamente, ao longo de 2 anos, verificaram-se episódios breves de alteração da responsividade associados a queixas mnésicas e baixa do rendimento escolar, tendo sido medicada com antidepressivo e ansiolítico. Aos 17 anos, início de crises tónico-clónicas generalizadas, pelo que foi medicada inicialmente com LVT 1000mg id, sem resposta, e depois com Oxcarbamazepina, com melhoria. Do estudo complementar, a avaliação neuropsicológica confirmou a perda de memória. Na RMN CE 1,5T não foi descrita qualquer alteração, tendo sido posteriormente realizada RMN CE 3T que revelou uma esclerose temporal mesial bilateral. O Video EEG mostrou atividade paroxística interictal e crises electroclínicas com localização temporal bilateral independente. A presença de uma epilepsia temporal associada a dismnésia e alteração do comportamento levou a estudo de autoimunidade, sendo este positivo para Ac anti-GAD65 no soro e LCR.

Conclusão: Perante um quadro recente de epilepsia temporal associada a alteração de memória e de comportamento, a hipótese de auto-imunidade, nomeadamente a presença de anticorpos anti-GAD65, deverá ser considerada. O caso descrito alerta não só para a importância da história clínica, como o interesse crescente no estudo analítico, imagiológico e eletroclínico mais aprofundado, no diagnóstico etiológico das Epilepsias.

P14. EPILEPSIA DE AUSÊNCIAS CONTROLADA MANTENDO EPISÓDIOS DE BLEFAROSPASMO

Ana Aires^{1,2}, Luís Braz^{1,2,3}, Dílio Alves^{1,3}
1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar São João;
2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia Centro Hospitalar São João.
ana.aires.mail@gmail.com

Introdução: As crises epiléticas de ausências caracterizam-se por curtos períodos de perda de consciência, clonias palpebrais e automatismos simples. Os doentes com epilepsia de

ausências e clonias palpebrais tipicamente apresentam crises de ausência com clonias das pálpebras e EEG a revelar ponta-onda generalizada. Contudo, as epilepsias generalizadas idiopáticas podem acompanhar-se de movimentos paroxísticos de encerramento ocular que não têm qualquer alteração electroencefalográfica.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 26 anos com história de epilepsia de ausências mioclónicas refratária, com crises dos 2 aos 18 anos, diminuindo a frequência de eventos desde então.

Pelos 22 anos, após gravidez e sob valproato de sódio de libertação prolongada 500 mg 2id, iniciou episódios repetidos de movimentos paroxísticos palpebrais, sem perda de consciência ou alterações motoras associadas. À observação, apresentava exame neurológico normal. Realizou EEG (em vigília e sono) que revelou raros surtos de ponta-onda irregular generalizada na hiperpneia e no sono, contudo sem correspondência electroencefalográfica dos paroxismos palpebrais. Durante o acompanhamento, manteve os referidos movimentos palpebrais, não apresentando recorrência de crises epiléticas, pelo que manteve a medicação antiepiléptica.

Conclusões: Os movimentos palpebrais paroxísticos, semelhantes a beflarospasmo, podem surgir associados a epilepsias generalizadas e não ser de origem epilética. Os estudos sugerem que estejam geneticamente ligados a epilepsias generalizadas idiopáticas fotossensíveis. É importante fazer a distinção destes movimentos das crises epiléticas de ausência, dado que se evitam aumentos de medicação antiepiléptica desnecessários.

P15. EPILEPSIA DO LOBO TEMPORAL E SINTOMATOLOGIA OBSESSIVO-COMPULSIVA - QUE RELAÇÃO?

Violeta Nogueira¹, Fátima Urzal², Inês Menezes Cordeiro³, Francisca Sá⁴

1-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa;
2-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental;
3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Central;
4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.
violeta.nogueira@campus.ul.pt

Introdução: A elevada prevalência de doenças psiquiátricas nos doentes com epilepsias focais é conhecida, nomeadamente perturbações do humor, da ansiedade, e perturbação obsessivo-compulsiva (POC). Nos doentes com epilepsia refractária do lobo temporal (ELT) a incidência de doença psiquiátrica chega aos 70%, com cerca de 25% representada por patologia do espectro OC. A presença de sintomas OC tem sido descrita com o início das crises epiléticas, particularmente em doentes com história psiquiátrica prévia, longa duração da epilepsia, e elevada frequência de crises (>5 crises mensais).

Caso clínico: Mulher de 30 anos de idade, com seguimento em consulta de Neuropediatria e Pedopsiquiatria dos 13 aos 18 anos, com os diagnósticos de epilepsia, perturbação do comportamento alimentar e perturbação da personalidade. Clínicamente assintomática até aos 24 anos, altura em que reinicia crises focais, do tipo automotor e com generalização secundária. Nesta altura inicia também sintomatologia depressiva associada a pensamentos intrusivos recorrentes de conteúdo violento relacionados com a sua atividade laboral ("matar uma grávida ou um recém-nascido" sic), e de dúvida patológica com comportamentos de verificação variados, geradores de grande ansiedade. No último ano, com agravamento da sintomatologia psiquiátrica e refratariedade das crises com 1 a 3 crises mensais, apesar de medicada com Escarbazepina, Clobazam, Levetira-

cetam, Zonisamida e Escitalopram. Foi referenciada para avaliação pré-cirúrgica. Da investigação complementar a destacar RM-CE com esclerose mesial temporal esquerda. Na monitorização Vídeo-EEG registaram-se crises psicogénicas e crises epilépticas com padrão ictal temporal esquerdo. O registo interictal apresentava abundante atividade epileptiforme temporal bilateral de predomínio esquerdo. Estudo de encefalites auto-imunes negativo. Escala Y-BOCS compatível com sintomas OC de gravidade moderada.

Discussão e Conclusões: A POC está descrita em até 15-20% dos doentes com ELT, especialmente na epilepsia refratária. Neste caso destacamos o facto de a sintomatologia OC estar relacionada temporalmente com o controlo da epilepsia, sugerindo uma disfunção de substrato neurobiológico partilhado. Discutem-se ainda as dificuldades diagnósticas e terapêuticas que estes doentes colocam.

P16. EPILEPSIA FOCAL MOTORA EM CRIANÇA COM HEMIPARESIA ESPÁSTICA IPSILATERAL

Rita Rodrigues, Peter Grebe

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.
arodrigues.rita@gmail.com

Introdução: A epilepsia da infância com pontas centrotemporais é uma síndrome epiléptica com bom prognóstico, caracterizada por crises focais ao adormecer ou ao acordar, exame neurológico e estudo imagiológico normais, habitualmente com remissão espontânea na adolescência.

Caso Clínico: Adolescente de 16 anos, com antecedentes de asfixia perinatal e atraso do desenvolvimento psicomotor, enviado à consulta de epilepsia aos 9 anos de idade por crises focais com início aos 7 anos. As crises consistiam em clonias da hemiface e dos membros direitos, sem perda de consciência, com afasia pós-ictal. Geralmente ocorriam ao acordar, por vezes em clusters, com intervalos inter-ictais de 30 a 60 dias. Ao exame neurológico apresentava uma hemiparesia espástica direita e uma ataxia apendicular bilateral sequelares, sem outras alterações. A RM-CE documentou hipersinal em T2 tálamo-lenticular e peritrigonal bilateral, compatível com anóxia perinatal. O EEG revelou atividade paroxística centrotemporal bilateral de predomínio esquerdo. Iniciou carbamazepina ajustada ao peso, que não tolerou, e depois ácido valpróico em dose crescente até 400mg 2id, sem controlo definitivo. Após novo cluster, em 2010, foi referenciado à consulta de epilepsia, tendo sido associado levetiracetam em dose crescente até 250mg 2id. Desde então sem novas crises, passando progressivamente à monoterapia com levetiracetam, assistindo-se a uma redução relativa da dose durante o crescimento. Após 5 anos, livre de crises e com EEGs persistentemente normais, suspendeu a medicação. Um ano e meio depois encontra-se assintomático, sem novas crises e com EEG normal para a idade.

Conclusão: Os antecedentes e a presença de hemiparesia ipsilateral às crises sugeriam uma epilepsia sintomática. Porém, o padrão de crises e o EEG permitiram diagnosticar uma epilepsia autolimitada evitando a medicação prolongada e a estigmatização associada. O caso ilustra a necessidade de uma abordagem aberta, mesmo na presença de uma etiologia aparentemente óbvia.

P17. EPILEPSIA HIPERMOTORA RELACIONADA COM O SONO E HIPOTENSÃO PERI-ICTAL EM MUTAÇÃO DO GENE STX1-B

Joao Peres^{1,3}, Francisco Antunes^{2,3}, Bilal Zonjy^{3,4}, Samden D Lhatoo^{3,4}

1-Serviço Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora; 2-Serviço Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 3-Epilepsy Center, University Hospitals Cleveland Medical Center, Cleveland OH 44022; 4-Center for SUDEP Research.
jpperes13@gmail.com

Introdução: O gene STX1-B codifica a proteína sintaxina-1B. As mutações neste gene foram recentemente implicadas em síndromes epilépticas relacionadas com a febre (GESF+). As mutações deste gene não foram ainda reportadas na epilepsia hipermotora relacionada com o sono (SHE).

Caso clínico: Doente de 20 anos, com história familiar importante, mas mal caracterizada de epilepsia, foi admitido na unidade de monitorização vídeo-EEG devido a epilepsia incontrolável, compatível com SHE. As monitorizações electroencefalográfica e fisiológica evidenciaram actividade epileptiforme proveniente do lobo frontal esquerdo e hipotensão peri-ictal marcada. A RM-CE com protocolo de epilepsia não revelou qualquer alteração. A suspeita de uma síndrome epiléptica geneticamente determinada motivou o estudo com sequenciação de nova geração de genes relacionados com a epilepsia, que revelou uma mutação provavelmente patogénica no gene STX 1B. Após introdução de carbamazepina houve uma melhoria considerável do número de crises.

Conclusões: Perante um doente com epilepsia focal não lesional refractária e história familiar de epilepsia, o estudo genético poderá ser útil, uma vez que a sua positividade poderá evitar estudos invasivos. A mutação do gene STX 1B pode apresentar-se com fenótipo SHE, e deve considerar-se a sua pesquisa nestes doentes.

A propagação da actividade epileptogénica para a área 25 de Brodmann (substância cinzenta subcalosa) poderá ser responsável pela hipotensão arterial peri-ictal.

P18. EPILEPSIA REFLEXA INDUZIDA PELA ALIMENTAÇÃO – UM ESTÍMULO COMPLEXO

Catarina Damas, Anabela Valadas

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal.
cndamas@gmail.com

Introdução: A epilepsia reflexa pode ser despertada por estímulos complexos, como a alimentação. Constitui um subtipo raro de epilepsia reflexa, com menos de 100 casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Indivíduo do sexo masculino, 15 anos de idade, apresentou-se com história de três anos de múltiplas crises tónico-clónicas generalizadas diárias predominantes de manhã. Apresentava défices ligeiros da memória verbal, evocação e aprendizagem associativa, dificuldades executivas em tarefas de dificuldade moderada, flexibilidade cognitiva limitada e nível baixo de aprendizagem na avaliação neuropsicológica, sendo o restante exame neurológico normal. Laboratorialmente sem alterações relevantes. O EEG revelou atividade epileptiforme escassa frontal bilateral (complexos ponta onda isolados), sem atividade anómala com hiperventilação ou estimulação luminosa intermitente. A RM crânio-encefálica revelou hipersinal das

cápsulas externas em T2 FLAIR, das regiões externas das coroas radiárias, subcortical insular e parietal direito com gliose inespecífica, acentuação dos sulcos insulares posteriores de predomínio direito, mas morfologia do hipocampo preservada. Sob dois antiepilépticos em dose otimizada manteve crises diárias com clonias do membro superior esquerdo e levoversão cefálica. Por dúvida no diagnóstico, realizou monitorização Vídeo-EEG, que revelou epilepsia reflexa despertada pela alimentação.

Conclusões: Tentativas passadas de encontrar um estímulo específico durante o processo da alimentação não foram bem sucedidas. Dada a complexidade do processo da alimentação, é possível que vários fatores estejam envolvidos na indução das crises.

P19. PERTURBAÇÃO RESPIRATÓRIA DO SONO EM DOENTE COM ESTIMULAÇÃO DO NERVO VAGO

Inês Laranjinha¹, Rui Rangel², João Chaves¹

1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Neurocirurgia – Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António (CHP-HSA).
m.i.laranjinha@gmail.com

Introdução: O estimulador do nervo vago (ENV) representa uma opção terapêutica paliativa em doentes com epilepsia refractária, reduzindo em média 45% a frequência das crises. É muito bem tolerado, associando-se a efeitos secundários ligeiros e geralmente transitórios. Contudo, recentemente foram descritas perturbações respiratórias do sono (DRS) potencialmente graves associadas ao ENV: agravamento de apneia obstrutiva do sono (AOS) pré-existente, aumento do índice de apneia/hipopneia e comprometimento do tratamento da AOS.

Caso Clínico: Doente de 16 anos, do sexo masculino, seguido por encefalopatia congénita de etiologia provável em macroduplicação do gene COX6A1, com epilepsia mioclónica, défice cognitivo e de atenção / hiperactividade. Apresenta crises mioclónicas em clusters desde os 4 anos, algumas das quais com componente tónico, por vezes com alteração do estado de consciência, diárias (de predomínio matinal) e fonossensíveis, com vários estados de mal mioclónicos. Encontrava-se medicado com ácido valpróico 1300mg/dia e clonazepam 2mg/dia, sem melhoria com as combinações de anti-epilépticos previamente instituídas. Foi submetido a implantação de ENV em abril 2015, com conseqüente redução de 25% na frequência de crises e menor duração dos períodos do estado de mal. Em julho de 2016 (com ENV de intensidade 1,75/2mA e frequência 5min), surgiram queixas de roncopatia e noção de pausas respiratórias durante o sono, agravadas com aumento de intensidade do ENV. Realizou polissonografia (PSG) em fevereiro de 2017, que não revelou alterações. Foi decidido desligar o estimulador em julho de 2017, com conseqüente resolução completa dos sintomas respiratórios durante o sono.

Conclusões: Nos últimos anos, têm sido descritos alguns casos de DRS em doentes com ENV. Descrevemos um caso de epilepsia refractária em que o ENV esteve na origem de roncopatia e apneia do sono; representa um efeito secundário raro e grave desta terapêutica, que neste caso implicaram desligar o estimulador.

P21. PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE DOENTES COM ESPASMOS INFANTIS ATENDIDOS NA CONSULTA DE NEUROPEDIATRIA DO HOSPITAL AGOSTINHO NETO

Antonia Fortes¹, Albertina Lima²

1-Serviço de neurologia do Hospital de Agostinho Neto ,Praia, Cabo Verde 2-Serviço de neurologia do Hospital Agostinho Neto ,Praia, Cabo Verde.
tonya508@hotmail.com

Introdução: A síndrome de west é uma forma de epilepsia generalizada que se inicia no primeiro ano de vida com pico de incidência entre 5 e 8 meses, caracterizada por espasmos ou mioclonias, regressão do desenvolvimento neuropsicomotor e alteração electroencefalografica denominada de hipsarritmia.

Objetivo: Estudar os aspectos clínico-epidemiológicos dos pacientes com diagnóstico de epilepsia.

Metodologia: Foi realizado um estudo retrospectivo, de 8 casos de espasmos infantis, através da revisão das fichas de atendimento em ambulatório de neuropediatria do HAN. O estudo analisou as seguintes variáveis: sexo, faixa etária, sinais/sintomas, principais exames realizados e principais drogas utilizadas.

Resultados: Totalizaram-se 8 casos de espasmos infantis. O sexo masculino correspondeu a 4(50%) dos casos e o sexo feminino a 4(50%). As faixas etárias analisadas foram de 3 meses a 12 meses. Os sinais mais frequentes foram: espasmos, regressão no desenvolvimento psicomotor, hipotonia. Os exames mais utilizados foram: tomografia computadorizada de crânio (85,7%), electroencefalograma (87,5%). As drogas mais utilizadas foram: valproato de Sódio, vigabatrina, hidrocortisona.

Conclusão: O conhecimento do perfil clínico epidemiológico de doentes com espasmos infantis, o diagnóstico precoce torna-se muito importante para orientar futuras políticas de saúde na criança.

Reunião de Primavera 2018
Sociedade Portuguesa de Cefaleias
Fátima, 4 e 5 de maio

Tema preferencial:
Cefaleias secundárias



Sexta-feira, 4 de Maio de 2018

13h00-14h00 AFIXAÇÃO DOS CARTAZES

14h30-17h00 CASOS CLÍNICOS

Moderadores: Elsa Parreira, Miguel Rodrigues

01. Aula de ténis como desencadeante de crise de cefaleia em salvas

Elsa Parreira, Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora

02. Cluster headache sine headache

Andreia Carvalho¹, Telma Santos¹, Marta Rodrigues², Pedro Barros¹, Dália Meira³, Hugo Morais¹

1- Serviço de Neurologia, 2- Unidade de Neurorradiologia do Serviço de Imagiologia, 3- Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho

03. Cluster-like headache secondary to sphenoid sinus mucocoele

Francisco Sousa, Mariana Branco, Rita Rodrigues, Marta Lopes, José Mário Roriz, Luís Ruano
 Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira

04. Cefaleia hemicrânia paroxística responsiva à indometacina e meningioma da base do crânio – relação causal?

Vanessa Carvalho¹, Pedro Bem², Paulo Coelho¹

1- Serviço de Neurologia e 2- Serviço de Neurorradiologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

05. Hemicrânia contínua secundária

Joana Ramos-Lopes, João Durães, Isabel Luzeiro, Lívia Sousa
 Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

06. Hemicrânia contínua: desafio diagnóstico, fisiopatológico e terapêutico

Elisa Campos Costa, Liliana Pereira, Miguel Rodrigues
 Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

07. Nevralgia de Sluder - uma cefaleia rara com melhoria após bloqueio do gânglio pterigopalatino

Vanessa Oliveira¹, Gonçalo Videira¹, Ana Regalado^{2,3}, Marta Pacheco³, Maria Soares², Carlos Andrade¹

1- Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, 2- Unidade Funcional de Dor Crónica e 3- Serviço de Anestesiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto

08. Cefaleia unilateral seguida de oftalmoparesia – a síndrome de Tolosa-Hunt

Gonçalo V. Bonifácio, Catarina Damas, Palhas Vieira, André Militão, Cristina Rosado Coelho, Cristina Semedo, Rui Matos

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal

09. Síndrome da primeira dentada

Alexandra Silva, Helena Gens, Isabel Luzeiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

10. A síndrome da orelha vermelha

Isabel Loução de Amorim¹, Linda Azevedo Kauppila¹, Isabel Pavão Martins^{1,2}

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2- Laboratório de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

11. Síndrome da orelha vermelha após cirurgia otorrinolaringológica

Carolina Soares¹; Andreia Costa^{1,2}; Pedro Abreu^{1,2}; Madalena Pinto¹

1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

12. Cefaleia com manifestações autonómicas: complicação pouco comum de neoplasia da faringe

Daniela Ferro¹, Andreia Costa^{1,2}, Beatriz Flor de Lima³, João Lobo^{2,3}, Mafalda Seabra^{1,2}, Ricardo Reis^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}

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

18h00-19h30 COMUNICAÇÕES ORAIS

Moderadores: Raquel Gil Gouveia, Livia Sousa

01. Enxaqueca e doenças autoimunes – a experiência de uma consulta de cefaleias

Joana Esteves¹, Ana Rita Silva², Octávia Costa², Sara Varanda²

1- Serviço de Medicina Interna, Hospital de Santa Maria Maior, Barcelos; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

02. Aura de enxaqueca: sintomas paroxísticos visuais em enxaqueca e outras patologias neurológicas

Axel Ferreira, Paulo S. Coelho

Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

03. Prevalência elevada de cefaleia por uso excessivo de medicação numa consulta de cefaleias

Margarida Lopes¹, Melina Lopes², Eduardo Freitas^{1,3}, José Manuel Araújo¹, Sara Varanda¹

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2- Unidade de Saúde Familiar MaxiSaúde, ACeS Cávado I, Braga; 3- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo

04. Tratamento da enxaqueca crónica com toxina botulínica tipo A – experiência de um centro

Paula Salgado, Gonçalo Videira, Carlos Andrade, Carlos Correia

Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto

05. Tratamento da enxaqueca com toxina botulínica tipo A - experiência do primeiro ano de utilização num centro de cefaleias de um hospital distrital

Ângela Abreu, André Rego, Sara Machado, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora

06. Toxina botulínica tipo A na enxaqueca crónica: um efeito terapêutico subestimado?

Isabel Pavão Martins^{1,2}, Bruno Miranda^{1,2}, Cristiana Silva¹, Adelaide Sousa¹

1- Consulta de Cefaleias e Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2- Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

20h30 Proclamação do Prémio Tecnifar de Investigação em Cefaleias

Proclamação da Bolsa Tecnifar de Investigação em Cefaleias

Sábado, 5 de Maio de 2018

08h15-09h15 APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DE CARTAZES

Moderadores: Élia Baeta, Fátima Almeida, Gabriela Machado, Helena Gens, Isabel Luzeiro, Liliana Pereira, Manuela Palmeira, Paula Esperança, Sara Machado, Sara Varanda, António Jorge, Jorge Machado, Manuel Marinho e José Barros

01. Análise retrospectiva de doentes triados para Neurologia com cefaleia, num serviço de urgência

Rafael Jesus, Rita Raimundo, Michel Mendes, Vera Espírito-Santo, Andreia Matas, Pedro Guimarães

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

02. Bruxismo noturno e lombalgia crónica: comparação da qualidade de vida

Mara Lima¹, Bruno Silva², David Sanz³, Jorge Silva^{1,4}, Isabel Luzeiro²

1- Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 2- Serviço de Neurologia, 3- Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, 4- Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

03. Cefaleia pós-traumática – caracterização de uma amostra

Alexandra Silva, Helena Gens, Isabel Luzeiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

04. Estudo da enxaqueca em idade pediátrica nos cuidados de saúde primários da região Centro de Portugal

Rafaela Lopes¹, Mariana Mina², Inês Madanelo³, Beatriz Silva⁴, Carine Silva⁵, Joana Cebola⁶, Mariana Ribeiro⁷, Lara Tomás⁸, Inês Figueiredo⁸, Luís Amaral⁹, Luís Paixão¹⁰, Ana Esperança¹¹, Vânia Pinto¹², Filipe Palavra^{1,13}, Inês Rosendo^{1,10}

1 – Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, 2 – Unidade de Saúde Familiar “A Ribeirinha”, Guarda, 3 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados de Vouzela, 4 – Unidade de Saúde Familiar Pulsar, Coimbra, 5 – Unidade de Saúde Familiar Águeda +, Águeda, 6 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados Fonte do Rei, Leiria, 7 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados Figueira da Foz Urbana, 8 – Unidade de Saúde Familiar Lusitana, Viseu, 9 – Unidade de Saúde Familiar Serra da Lousã, 10 – Unidade de Saúde Familiar Coimbra Centro, 11 – Unidade de Saúde Familiar Flor de Sal, Aveiro 12 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados Belmonte 13 – Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

05. Síndrome do ardor bucal: revisão da casuística da consulta de cefaleias

Ana Rita Machado, António Mestre, Isabel Luzeiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

06. Enxaqueca sem aura em doente com síndrome de Silver RussellJosé Coelho^{1,2}, Isabel Dinis³, Filipe Palavra^{1,4}

1- Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC); 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria de Ambulatório, Hospital Pediátrico, CHUC; 4- Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

07. Etiologia rara de fenómenos visuais seguidos de cefaleiaEduardo Freitas^{1,2}, Miguel Neves³, Margarida Lopes², José Manuel Araújo², Inês Carvalho², Sara Varanda².

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 3 – Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga

08. Cefaleia sintomática associada à atividade sexual

José Manuel Araújo, Leandro Marques, João Pinho, Ana Filipa Santos

Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

09. Cefaleias secundárias a síndrome de Wallenberg

Teresa Barata Silvério, Liliana Pereira, Ana Cláudia Ribeiro

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

10. Síndrome de vasoconstrição cerebral reversível com vasoespasmo focal

Ângela Abreu, Sara Machado, Amélia Nogueira Pinto, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca

11. Aneurisma fusiforme do segmento intracraniano da artéria carótida interna: complicação tardia de traumatismo cranioencefálico?Marlene Saraiva¹, Lídia Dias², Luísa Alves¹

1- Serviço de Neurologia e 2- Serviço de Neurocirurgia; Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

12. Cefaleia hemcraniana de causa involgarIvânia Alves¹, Carla Fraga¹, Manuel Ribeiro²

1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2- Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Vila Nova Gaia/ Espinho

13. Cefaleia e malformação de Chiari tipo I: a importância dos critérios de diagnóstico

João Durães, Joana Ramos Lopes, Isabel Luzeiro, Lúcia Sousa

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

14. Cefaleia e síndrome de Horner como primeira manifestação de um macroprolactinoma

Andreia Fernandes, Diana Melancia, Isabel Henriques, Paula Esperança

Serviço de Neurologia, Hospital Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central

15. Cefaleia no neuro-BehçetAndré Rêgo¹, Ângela Abreu¹, Daniela Garcez^{1,2}, João Serôdio³, Elsa Parreira¹, Amélia N Pinto¹, Catarina Favas³, Sara Machado¹

1- Departamento de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Amadora;

2- Departamento de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, Lisboa;

3- Departamento de Medicina IV, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Amadora.

16. Síndrome do pseudotumor cerebral de causa raraIvânia Alves¹, Carla Fraga¹, Natália Oliveira², Carlos Vasconcelos³

1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2- Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 3- Unidade de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar do Porto

9h30-10h40 CONFERÊNCIAS

Presidência: José Pereira Monteiro

Cefaleias orgânicas na criança e no adolescente

Filipe Palavra

Cefaleias e doenças cerebrovasculares

Patrícia Canhão

11h00-12h30 CASOS CLÍNICOS

Moderadores: Isabel Pavão Martins e Carlos Fontes Ribeiro

01. Puerpério complicado por duas cefaleias secundáriasMargarida Lopes¹, Eduardo Freitas^{1,2}, Sofia Xavier³, Sara Varanda¹, João Soares-Fernandes³, Margarida Rodrigues¹

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 3- Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga

02. Síndrome SMART (stroke-like migraine attacks after radiation therapy) – dois casos ilustrativos

Sofia Grenho Rodrigues, Raquel Gil Gouveia

Departamento de Neurologia, Hospital da Luz Lisboa, Lisboa

03. Síndrome SMART (Stroke-like Migraine Attacks after Radiation Therapy)Francisco Sabença¹, António Campos¹, Helena Felgueiras¹, Marta Rodrigues², Joana Nunes², Graça Sousa¹, Pedro Carneiro¹

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

04. Cefaleia associada a tumefação craniana

André Rêgo¹, Leonor Rebordão¹, Elsa Parreira¹, Amélia N Pinto¹, Ding Zhang², Sara Machado¹

1- Departamento de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora; 2- Departamento de Neurocirurgia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

05. Enxaqueca e esclerose múltipla: coincidência ou causalidade?

Eduardo Freitas^{1,2}, Élia Baeta¹

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

06. Cefaleia persistente em doente com angiopatia amiloide e hematomas cerebrais de repetição.

Ângela Abreu, Simão Cruz, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora

07. Fístula arteriovenosa dural como causa de cefaleia secundária

Rafael Jesus, Rita Raimundo, Michel Mendes, Vera Espírito-Santo, Pedro Guimarães

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

08. A flebotomia como terapêutica em doente com cefaleias com características de enxaqueca e poliglobulia.

José Beato-Coelho, Bruno Silva, Pedro Correia, Isabel Luzeiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

12h45-13h45 ASSEMBLEIA-GERAL ELEITORAL

15h15-17h15 REUNIÃO DA COMISSÃO DE TRADUÇÃO DA CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE CEFALIAS

Coordenador: José Pereira Monteiro

RESUMOS

AULA DE TÊNIS COMO DESENCADEANTE DE CRISE DE CEFALEIA EM SALVAS

Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Professor Fernando Fonseca
elsaparreira@hotmail.com

Introdução: Os fatores habitualmente implicados no desencadear das crises de cefaleia em salvas são a ingestão de bebidas alcoólicas e menos frequentemente alterações meteorológicas, luzes ou odores intensos, aumento da temperatura corporal e nitroglicerina.

Apesar de descrito por Blau em 1999, o exercício físico como desencadeante das crises de cefaleia em salvas não tem sido referido nas grandes séries de doentes publicadas na literatura.

Apresentamos um doente com cefaleia em salvas em que a prática de exercício físico intenso desencadeia crises violentas.

Caso clínico: Homem de 54 anos seguido em consulta por cefaleia em salvas desde há 8 anos, inicialmente com dois surtos por ano mas desde há 4 anos com episódios diários sem intervalos livres. As crises são progressivamente mais resistentes à terapêutica preventiva necessitando de terapêutica múltipla (com corticoides que interrompeu pelos efeitos secundários, verapamil, topiramato, lítio, melatonina e bloqueio do nervo grande occipital) e em doses crescentes para se obter apenas controlo parcial das crises. Ao longo destes anos tem sobretudo crises noturnas (cerca de 90 minutos após adormecer) mas também crises diurnas (1 a 3 por dia) nos períodos de agravamento. Quando realiza exercício físico intenso (prática de ténis) mas não com exercício mais ligeiro (caminhadas) refere o aparecimento ao fim de cerca de 30 minutos de crises extremamente violentas e que ao contrário das crises espontâneas respondem muito mal ao sumatriptano injetável. Não identifica outros precipitantes, nomeadamente banho quente ou aumento da temperatura ambiente.

Conclusão: Apresentamos o caso de um homem com cefaleia em salvas com crises desencadeadas por exercício físico, crises essas mais violentas que as crises espontâneas. O aumento da temperatura corporal não parece estar implicado, pois outras situações de aumento de temperatura corporal não desencadeiam crises sendo o mecanismo fisiopatológico mais provavelmente implicado a ativação autonómica ou vasodilatação.

CLUSTER HEADACHE SINE HEADACHE

Andreia Carvalho¹, Telma Santos¹, Marta Rodrigues², Pedro Barros¹, Dália Meira³, Hugo Morais¹1. Serviço de Neurologia, 2. Unidade de Neuroradiologia do Serviço de Imagiologia, 3. Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho.
farna_07@hotmail.com

Introdução: A cefaleia em salvas (CS) caracteriza-se por crises de dor intensa, nas regiões supraorbitária e/ou temporal, unilateral, com 15-180 minutos de duração, associada a ≥ 1 sintoma disautonómico ipsilateral e/ou sensação de inquietação/agitação, e que podem ocorrer com uma periodicidade de uma crise a cada 2 dias até 8 vezes por dia. No entanto, uma condição *sine qua non* para o diagnóstico desta entidade é a existência de cefaleia.

Caso clínico: Homem, 65 anos, sem antecedentes patológicos relevantes, recorreu por episódio diário de ptose palpebral e alteração pupilar esquerdas, após o almoço, com 90 a 120 mi-

nutos de duração e 4 semanas de evolução. Sem cefaleia, cervalgia, olho vermelho, lacrimejo ou congestão nasal; sem história de trauma, infeção recente ou uso de colírios. À observação durante um episódio, constatada síndrome de Horner incompleta esquerda, com recuperação total após 120 minutos; sem outras alterações ao exame neurológico e oftalmológico. Realizou TC-CE com angio que não demonstrou lesões estruturais e excluiu nomeadamente a existência de dissecação carotídea ou das artérias vertebrais. O almoço diferia das outras refeições apenas no consumo de álcool; feita prova terapêutica com cessação desse hábito, sem recorrência dos sintomas. RM crânio-encefálica/cervical e radiografia torácica não revelaram alterações.

Discussão: Os casos de síndrome de Horner intermitente descritos na literatura estão associados essencialmente a lesões carotídeas ou da medula cervical, à administração epidural de anestésicos locais do tipo amida ou à CS. Apesar de nesta última entidade a existência concomitante de cefaleia com características específicas ser uma condição necessária para o seu diagnóstico, existem escassos relatos de CS que foram precedidas por episódios de sintomas disautonómicos isolados, inclusive síndrome de Horner, anos antes do aparecimento da cefaleia. Rolf Salvesen foi o primeiro a descrever um caso de síndrome de Horner transitória e recorrente, durante 6 semanas, que antecedeu a CS por 6 anos, e propôs a designação *cluster headache sine headache*, havendo autores que sugerem que esta entidade deva ser considerada uma variante da CS. Dado o consumo de álcool ser um conhecido fator despoleitante das crises de CS, a periodicidade destes episódios, a ausência de lesões estruturais que justifiquem uma síndrome de Horner e a semelhança com os casos clínicos reportados por Murphy et al. e Salvesen, leva-nos a considerar como hipótese diagnóstica mais provável um primeiro episódio de *cluster headache sine headache*.

CLUSTER-LIKE HEADACHE SECONDARY TO SPHENOID SINUS MUCOCELE

Francisco Sousa, Mariana Branco, Rita Rodrigues, Marta Lopes, José Mário Roriz, Luís Ruano

Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga
franciscoalvesousa@gmail.com

Introduction: The great majority of cases of cluster headache (CH) are primary, but there are several reported cases of CH secondary to underlying structural lesions. The identification of these lesions is crucial to the achievement of an effective treatment and favorable outcome, although the determination of a cause-effect relationship between the two entities may be challenging. Trigeminal-autonomic headaches secondary to paranasal sinus mucocèles are rare.

Case report: We present the case of a 62 year-old man presenting to Neurology consultation with a eight-week history of a severe, strictly left orbito-temporal headache, with a frequency of three episodes per week, occasionally more than one at the same day. Most of them occurred in the first half of the night, waking him up, lasting between thirty minutes to one hour. The headache was always associated with ipsilateral conjunctival injection and lacrimation. A sphenoid sinus mucocèle was identified on MRI and its removal led to a total remission of the pain.

Discussion: To our best knowledge, no cases of CH secondary to sphenoid sinus mucocèles have ever been described in literature. Activation of the trigeminovascular system due to irritation of mucosal trigeminal receptors, to direct contact with the trigeminal nerve or to local edema and inflammation, pos-

sibly play a role in the pathophysiology of the headache. This case reinforces the need to perform neuroimaging studies in CH patients, especially when atypical features are present, in order to identify underlying structural lesions that may be treatable.

CEFALEIA HEMICRÂNIA PAROXÍSTICA RESPONSIVA À INDOMETACINA E MENINGIOMA DA BASE DO CRÂNIO – RELAÇÃO CAUSAL?

Vanessa Carvalho¹, Pedro Bem², Paulo Coelho¹

1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos fvs.carvalho@gmail.com

Introdução: A cefaleia hemicrania paroxística (HP) é uma cefaleia trigémico-autonómica (CAT) caracterizada por paroxismos de dor com duração de 2-30 minutos e resposta absoluta à indometacina.

Caso clínico: Mulher, 65 anos, referenciada à consulta por Nevralgia do Trigémio. Apresentava há 3 meses episódios paroxísticos de dor muito intensa, na região orbitária e malar esquerdas, com irradiação temporal. A dor era em facada, durando meia-hora, diária, com 4-6 episódios por dia. Associava-se a lacrimejo, ptose, injeção conjuntival e miose. Sem foto ou fonofobia, sem padrão circadiano, sem alívio com a carbamazepina. Fora submetida a cirurgia bariátrica há dois anos, sem outros antecedentes de relevo. O exame neurológico era normal. Atendendo às características da dor, foi iniciada indometacina, 3x25 mg/dia, com resolução total dos sintomas. A RM-CE mostrou lesão expansiva extra-axial compatível com meningioma medial ao lobo temporal esquerdo, a envolver o seio cavernoso ipsilateral e suprajacente ao cavum de Meckel. Foi referenciada a Neurocirurgia, mantendo a medicação. No entanto, após 3 meses de tratamento, e por iniciativa própria, a doente descontinuou a medicação, sem novos episódios de dor e encontrando-se assintomática.

Conclusão: Casos secundários de HP apresentam frequentemente lesões selares e parassellares, muitas vezes com resolução após remoção cirúrgica. Nesta doente, a localização estratégica da lesão argumenta em favor de uma relação causal. No entanto, a resposta total e a ausência de dor mesmo após a remoção da terapêutica levantam questões etiológicas, fisiopatológicas e terapêuticas, nomeadamente a atribuição de significado patogénico a lesões estruturais, bem como o papel da indometacina nas HP “sintomáticas”.

HEMICRÂNIA CONTÍNUA SECUNDÁRIA.

Joana Ramos-Lopes, João Durães, Isabel Luzeiro, Lúvia Sousa
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
joanaflopes6@gmail.com

Introdução: A hemicrânia contínua (HC) é uma cefaleia primária englobada nas cefaleias trigémico-autonómicas, que necessita de ser reconhecida pelos clínicos devido à incapacidade funcional que gera e à necessidade de terapêutica específica. Caracteriza-se clinicamente por uma dor unilateral persistente, com períodos de exacerbação, acompanhada de pelo menos um sinal disautonómico ipsilateral e/ou sensação de agitação ou agravamento com movimentos, totalmente responsiva a doses terapêuticas de indometacina. A HC secundária está associada à presença de patologia neurológica ou não-neurológica que desencadeia um quadro clínico semelhante. Descrevemos dois casos de HC secundária a duas intervenções cirúrgicas cr-

nianas por patologia tumoral distinta.

Casos clínicos: CASO 1. Homem, 41 anos, antecedentes de cirurgia a neurinoma do acústico à direita em 2011. Após um intervalo livre de 6 meses inicia cefaleia fronto-parietal direita, com irradiação posterior, persistente, diária, moderada, exacerbada à noite, com lacrimejo ipsilateral, que incapacitava para AVDs. Sem benefício com a terapêutica sintomática e tratamentos preventivos clássicos para a enxaqueca. Resposta clínica parcial à indometacina. Desde há 4 anos que para se manter controlado necessita de cumprir rigorosamente indometacina 75mg id, zonisamida 100mg id e toxina botulínica. CASO 2. Mulher, 42 anos, antecedentes de braquiterapia por melanoma coróideu direito em 2016. Passados 4 meses inicia cefaleia temporo-parietal direita, diária, flutuante em intensidade mas constante, com rinorreia e sensação de edema hemifacial. Resposta parcial a analgesia simples, e benefício significativo com a introdução de indometacina. Faz terapêutica de manutenção com indometacina 75mg id, zonisamida 100mg id e dosulepina 75mg id.

Conclusão: Os dois casos apresentados ressaltam a importância do reconhecimento das características clínicas da hemicrânia contínua, pela possibilidade de uma vez identificada poder ser convenientemente tratada. Ambos tiveram resposta benéfica com indometacina o que, por um lado permitiu o diagnóstico, como por outro se apresentou como uma alternativa a terapêuticas convencionais.

HEMICRÂNIA CONTÍNUA: DESAFIO DIAGNÓSTICO, FISIOPATOLÓGICO E TERAPÊUTICO

Elisa Campos Costa, Liliana Pereira, Miguel Rodrigues
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
elisacamposcosta@gmail.com

Introdução: A hemicrânia contínua (HC) apresenta características que a aproximam, quer das cefaleias trigémico-autonómicas (CTA), quer da enxaqueca. A abordagem terapêutica é desafiante. Na 3ª Classificação Internacional de Cefaleias foi incluída no grupo das CTA, diferenciando-se pela presença de dor persistente com exacerbações.

Caso Clínico: Mulher de 77 anos, com antecedentes de dislipidemia e gastrite. Avaliada em consulta de Neurologia por cefaleia desde há 8 meses, frontal direita, constante, não pulsátil, com ocasionais guinadas intensas, com duração inferior a 1 hora, que irradiam à face lateral da pirâmide nasal ipsilateral. Refere sensação de ardor ocular e lacrimejo ipsilaterais. Episódios diários, sem ritmo circadiano, durante 4 meses, com intervalo livre de dor de 2 meses, voltando ao padrão inicial. Acompanha-se de intolerância ao movimento e nega fatores desencadeantes das exacerbações. A doente refere alívio sintomático parcial com metamizol 575 mg ou ibuprofeno 400 mg, mas intolerância gástrica. O exame neurológico revelou ptose palpebral direita. Realizou tomografia computadorizada e ressonância magnética encefálica, que foram normais. Perante a hipótese de HC, subtipo remitente, iniciou omeprazol 20 mg/dia e etoricoxib 90mg/SOS, sem resposta. Durante o seguimento manteve cefaleia estritamente direita, com exacerbações durante duas semanas com guinadas intensas que duravam até 2 horas, negando desencadeantes. Admitindo caráter nevralgíco iniciou eslicarbazepina 800 mg/dia, referindo melhoria, contudo, teve posteriormente recidiva de cefaleia, com características semelhantes, mas à esquerda. Admitiu-se diagnóstico de HC com lateralidade alternante, e, na impossibilidade de terapêutica anti-inflamatória por gastrite, iniciou verapamil, com

melhoria da frequência e intensidade das crises.

Conclusões: O quadro clínico inicial sugere provável HC e, após início de terapêutica com antiépilético assistiu-se a mudança de lado da dor e dos sintomas autonómicos, facto raramente descrito. A sensação de ardor/corpo estranho ocular foi também reportada nalgumas séries com característica exclusiva da HC, sugerindo-se a sua inclusão nos critérios diagnósticos, na Classificação Internacional de Cefaleias.

NEURALGIA DE SLUDER - UMA CEFALEIA RARA COM MELHORIA APÓS BLOQUEIO DO GÂNGLIO PTERIGOPALATINO

Vanessa Oliveira¹, Gonçalo Videira¹, Ana Regalado^{2,3}, Marta Pacheco³, Maria Soares³, Carlos Andrade¹

1- Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, 2- Unidade Funcional de Dor Crónica e 3- Serviço de Anestesiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto
vanessaoliveira.neurologia@chporto.min-saude.pt

Introdução: A neuralgia de Sluder, também conhecida como neuralgia do gânglio pterigopalatino, é uma entidade rara, caracterizada por uma cefaleia unilateral, intensa e com início nas regiões peri-orbitária ou nasal lateral. A dor pode ser episódica ou contínua e é tipicamente acompanhada de sinais motores, sensitivos ou disautonómicos ipsilaterais. Apesar da sobreposição da sua apresentação clínica com a da cefaleia em salvas, existem algumas características que as distinguem.

Caso clínico: Mulher de 37 anos, com antecedentes de dismorfia dentofacial com hiperplasia maxilar e hipoplasia mandibular, submetida aos 32 anos a tentativa osteotomia maxilar. No pós-operatório iniciou quadro de dor na hemiface esquerda com irradiação hemicraniana, tipo pressão, diária e contínua, sem padrão circadiano. Apresentava exacerbações da dor com movimentos bruscos e ao toque, acompanhados de rubor e edema facial ipsilateral e hiperemia conjuntival. O quadro causava uma incapacidade marcada, sem resposta a diferentes terapêuticas analgésicas instituídas. Foi então submetida a bloqueio transnasal do gânglio pterigopalatino com ropivacaína e metilprednisolona com melhoria marcada dos paroxismos de dor e dos sinais disautonómicos. Atualmente é submetida a este procedimento a cada 4 a 6 semanas para manutenção do alívio da dor.

Conclusão: Apresentamos uma doente com uma cefaleia secundária a uma provável lesão iatrogénica do gânglio pterigopalatino. As características como a duração, presença de dor contínua e a ausência de um padrão circadiano sugerem uma entidade diferente da cefaleia em salvas. Apesar do seu tratamento ainda não estar definido, o bloqueio transnasal do gânglio pterigopalatino é uma técnica não invasiva, com poucos efeitos secundários e relativamente fácil de executar. Este tratamento pode ser considerado em cefaleias refractárias e, como ilustrado, na neuralgia de Sluder.

CEFALIA UNILATERAL SEGUIDA DE OFTALMOPRESIA – A SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

Gonçalo V. Bonifácio, Catarina Damas, Palhas Vieira, André Militão, Cristina Rosado Coelho, Cristina Semedo, Rui Matos
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal
goncalovbonifacio@gmail.com

Introdução: A síndrome de Tolosa-Hunt (STH) é caracterizada por cefaleia unilateral associada a parestesia de um ou mais

nervos oculomotores, resultante de inflamação granulomatosa idiopática no seio cavernoso, fissura orbital superior ou órbita. A ressonância magnética é fundamental para o diagnóstico e permite excluir outras causas, nomeadamente neoplásicas, vasculares e infecciosas. A corticoterapia é eficaz, não havendo unanimidade no esquema terapêutico a utilizar. Apresentamos um caso típico desta etiologia rara de cefaleia secundária.

Caso clínico: Mulher, 26 anos, sem antecedentes relevantes. Inicia de forma insidiosa cefaleia frontal esquerda tipo moínha, acompanhada de parestesias faciais ipsilaterais. Após uma semana desenvolve visão progressivamente mais turva, recorrendo à urgência duas semanas depois já com dor ocular esquerda. Apresentava ptose palpebral e midríase esquerda, paresia complexa da oculomotricidade incluindo III, IV e VI nervos cranianos esquerdos e hipostesia no território de V1 esquerdo. TC crânio-encefálica com Angio e Venotomografia e exame do líquido cefalorraquidiano sem alterações. Iniciou corticoterapia por suspeita de STH, com diminuição das queixas algicas em cerca de 12h.

Realizou RM encefálica ao 7º dia, revelando infiltrado granulomatoso da parede externa do seio cavernoso esquerdo, confirmando a hipótese colocada. À data de alta mantinha paresia parcial do III nervo e hipostesia em V1 esquerdos.

Dez dias depois mantinha apenas anisocoria e limitação da adução do olho esquerdo. Iniciou *desmame* dos corticosteróides e realizará RM encefálica às 8 semanas após a alta.

Conclusões: O diagnóstico e terapêutica da STH implica a exclusão de outras etiologias. As limitações no acesso aos MCDT levaram a iniciar precocemente terapêutica com base em suspeição clínica, após exclusão de patologia infecciosa. Este caso teve apresentação e evolução típicas, permitindo o diagnóstico e a instituição de tratamento com bom resultado. O diagnóstico definitivo está dependente da resolução clínica e imagiológica.

SÍNDROME DA PRIMEIRA DENTADA

Alexandra Silva, Helena Gens, Isabel Luzeiro
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
malexandrafdsilva@gmail.com

Introdução: A síndrome da primeira dentada (SPD) é uma patologia incomum. Refere-se a uma algia facial por espasmos na região parotídea, que surge na primeira mastigação de cada refeição ou simplesmente pelo contato com os alimentos, diminuindo de intensidade ao longo do tempo. É caracterizada pelo desenvolvimento de dor intensa com duração de segundos, paroxística, tipo choque elétrico, no início da refeição. A patogénese do SPD é incerta, no entanto, a hipótese clássica defende que o mecanismo se baseia na deservação simpática da glândula parotídea, com um aumento da atividade do SN parassimpático. A hiperativação do parassimpático irá estimular exageradamente a contração das células mioepiteliais na glândula parotídea, causando dor e secreção salivar aumentada. A maior parte das vezes surge como consequência de uma intervenção cirúrgica cervical superior.

Caso Clínico: Doente de 56 anos, sexo feminino. Recorre à consulta em janeiro de 2018, por algia facial diária. Refere dor intensa no início da mastigação ou com a ingestão de alimentos muito ácidos, com duração de segundos, tipo choque, associada a sialorreia. Noção de alívio com compressão manual da face. Já tinha feito carbamazepina durante 2 meses, sem resultado. Iniciou gabapentina em julho de 2015, com alguma melhoria, no entanto encontra-se novamente sintomática. Tem antecedentes de laqueação da artéria carótida interna por aneurisma, em novembro de 2014, com disfagia e ptose do OE sequelar. Como o

tratamento farmacológico não foi eficaz e a doente se encontrava bastante sintomática, foi feita a aplicação de toxina botulínica e bloqueio com bupivacaína em março de 2018.

Conclusão: É importante reconhecer esta síndrome pouco comum, e alertar os doentes da sua possibilidade no pré-operatório de uma cirurgia cervical. Os doentes submetidos a derivação da artéria carótida externa ou que apresentam síndrome de Horner no pós-operatório parecem ter maior probabilidade de desenvolver o SPD.

A SÍNDROME DA ORELHA VERMELHA

Isabel Loução de Amorim¹, Linda Azevedo Kauppila¹, Isabel Pavão Martins^{1,2}

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2- Laboratório de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
Avenida Professor Egas Moniz, 1649-035 LISBOA, Portugal
isabelmlamorim@gmail.com

Introdução: A síndrome de orelha vermelha (SOV) é uma condição rara, caracterizada por episódios de dor na orelha, cujo sintoma particular é a presença de eritema desta região.

Casos Clínicos: Mulher, 22 anos, desde a infância com episódios de dor severa e eritema na orelha esquerda. Apresenta lacrimejo e edema na região retoraucular. As crises duram 2-8 horas, com frequência semanal. Mulher, 82 anos, com episódios de dor severa e eritema na região da orelha e mastoideia esquerda desde há 2 anos. Esta dor associa-se a desconforto numa região circunscrita atrás da orelha. Apresenta cerca 5 episódios por dia, com duração de minutos. Mulher de 38 anos, com episódios de dor e eritema da orelha esquerda, geralmente evoluindo para cefaleia intensa lateralizada à esquerda, com sonofobia. Estes episódios são infrequentes. Mulher de 44 anos, com cefaleia hemicraniana direita, acompanhada por fotofobia, associando-se eritema e edema da orelha ipsilateral. Frequência de 4 vezes por mês, com duração de 4-48 horas. Mulher de 45 anos, com enxaqueca desde a adolescência e com alteração do padrão da sua cefaleia há 5 anos, agora com dor diária na região facial V2 direita, acompanhada de eritema da orelha. Mulher de 67 anos, com episódios de dor e eritema desde há 3 anos localizada na orelha esquerda. Geralmente, a dor estende-se até à região temporal. Duração de 2 horas, ocorrendo 2-3 vezes por mês. As doentes apresentaram-se refratárias à terapêutica, com mínima resposta a fármacos próximos das suas cefaleias primárias.

Discussão: O primeiro caso apresenta características de um *cluster*. O segundo caso sugere uma cefaleia numular. O terceiro e o quarto caso relacionam-se com enxaqueca. Os últimos 2 casos apresentam uma história prévia de enxaqueca. Na SOV existe uma desregulação autonómica do tronco cerebral, com hiperactivação parassimpática e vasodilatação extratrigeminal. As restantes manifestações variam num espectro desde enxaqueca até cefaleias trigemino autonómicas, sendo que a resposta terapêutica parece seguir o fenótipo clínico associado.

SÍNDROME DA ORELHA VERMELHA APÓS CIRURGIA OTORRINOLARINGOLÓGICA

Carolina Soares¹; Andreia Costa^{1,2}; Pedro Abreu^{1,2}; Madalena Pinto¹

1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
carolina_soares_03@hotmail.com

Introdução: A síndrome da orelha vermelha é uma entidade rara, que se caracteriza por paroxismos de dor em queimor e hi-

peremia do pavilhão auricular, mas que carece de uma definição etiológica, fisiopatológica e terapêutica, não estando incluída na ICHD-3. Encontram-se reportados apenas 26 casos com etiologia secundária, a maioria relacionada com patologia cervical ou disfunção da articulação temporo-mandibular.

Caso clínico: Doente de 57 anos, com antecedentes de enxaqueca sem aura, síndrome depressivo e ansioso e otite média esquerda recorrente, submetida a timpanoplastia em maio de 2016. Três semanas após a intervenção cirúrgica, iniciou dor contínua no pavilhão auricular esquerdo, tipo queimor, VAS 9/10, com períodos de exacerbação associados a hiperemia do pavilhão auricular esquerdo, com irradiação para a região temporoparietal ipsilateral. A dor era agravada pela água quente e calor do secador. Ao exame neurológico, não apresentava alterações exceto dor à picada no bordo superior e lateral do pavilhão auricular esquerdo associado a hiperemia. Foi aplicada lidocaína tópica em gel, com alívio imediato da dor e da hiperemia. A doente foi medicada com pregabalina e lidocaína tópica e avaliada, posteriormente, em consulta, onde foi ajustado o tratamento com incremento da pregabalina e adição de duloxetina, com boa resposta terapêutica.

Conclusões: Ilustra-se um caso de possível de síndrome da orelha vermelha secundário a timpanoplastia, associação estabelecida pela relação temporal e características clínicas. Apesar da má resposta habitual destes quadros à terapêutica médica, a doente teve uma boa resposta ao tratamento instituído.

CEFALEIA COM MANIFESTAÇÕES AUTONÓMICAS: COMPLICAÇÃO POUCO COMUM DE NEOPLASIA DA FARINGE

Daniela Ferro¹, Andreia Costa^{1,2}, Beatriz Flor de Lima³, João Lobo^{2,3}, Mafalda Seabra^{1,2}, Ricardo Reis^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}

1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João; 2- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 3- Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João
danielaferro91@gmail.com

Introdução: As cefaleias trigeminoautonómicas são um grupo de cefaleias primárias que se caracterizam por cefaleia unilateral em associação com alterações autonómicas ipsilaterais. Por definição nenhuma lesão subjacente pode ser identificada, contudo existem inúmeras descrições de lesões estruturais a causar sintomas similares a estas cefaleias primárias.

Caso: Doente do sexo masculino de 52 anos, com antecedentes de carcinoma epidermoide do seio piriforme direito submetido a quimioterapia e radioterapia. Recorreu ao serviço de urgência (SU) por cefaleia com 3 semanas de evolução, hemicraniana direita com irradiação à região periorbitária, continua mas com períodos de exacerbação de intensidade 10/10, excruciante. A cefaleia foi inicialmente interpretada no contexto de abscesso odontogénico e orientada por Estomatologia. Por refratariedade ao paracetamol diário foi realizado agulhamento seco do masseter direito por suspeita de dor miofascial, sem benefício. Nas várias recorrências ao SU, o doente foi posteriormente tratado com paracetamol endovenoso, cetorolac, petidina, morfina, pregabalina, bloqueio do gânglio esfenopalatino e do grande nervo occipital, corticoterapia endovenosa e oxigenoterapia, sem benefício. Na observação pela Neurologia, num período de exacerbação da dor, apresentava ao exame neurológico ligeiro edema palpebral e uma síndrome de Horner ipsilateral. A TC cerebral não mostrava alterações de relevo. Após revisão das imagens de RM cervical objetivou-se edema tecidual e tecido necrótico/tumoral residual a envolver a artéria carótida interna ipsilateral.

Conclusões: Ilustramos um caso de cefaleia atribuída a patologia da artéria carótida cervical (ICH-D3 beta 6.5), neste caso com manifestações trigéminoautónomas por provável compromisso da cadeia simpática cervical. Neste caso, os antecedentes pessoais bem como a refratariedade à terapêutica fizeram levantar a suspeita de uma etiologia secundária para a cefaleia.

ENXAQUECA E DOENÇAS AUTOIMUNES – A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DE CEFALÉIAS

Joana Esteves¹, Ana Rita Silva², Octávia Costa², Sara Varanda²

1- Serviço de Medicina Interna, Hospital de Santa Maria Maior, Barcelos; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga 1986@hbarcelos.min-saude.pt

Introdução: A literatura recente tem debatido o papel da disfunção imunológica na fisiopatologia da enxaqueca dada a crescente evidência de associação com algumas patologias autoimunes.

Objetivos: Determinar a prevalência e caracterizar a concomitância de patologia autoimune numa série de doentes com enxaqueca.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo de doentes consecutivos, observados pelo menos uma vez numa consulta hospitalar de cefaleia, no período entre outubro de 2014 e março de 2018, com diagnóstico de enxaqueca, de acordo com os critérios da *International Classification of Headache Disorders 3rd edition, beta*.

Resultados: Identificaram-se 237 doentes com enxaqueca. Destes, 25 tinham diagnóstico simultâneo de doença autoimune - 88% do sexo feminino (n=22), 92% com menos de 60 anos (n=23). Relativamente a patologias com atingimento sistémico: 4 doentes tinham lúpus eritematoso sistémico - 1 com síndrome de sobreposição com dermatomiosite; 2 com síndrome antifosfolípido; 2 com artrite reumatóide; e 1 com sarcoidose. Quanto a patologias específicas: 32% com patologia cutânea - 6 com psoríase e 2 com vitiligo; 28% tinham patologia tiroideia - 6 com doença de Hashimoto, 1 com doença de Graves; 20% com patologia gastrointestinal - 3 com colite ulcerosa e 2 com doença de Crohn. 44% dos doentes estavam sob imunomoduladores (n=11), 45% dos quais sob corticoterapia crónica (n=5). A maioria (92%, n=23) era seguida por enxaqueca sem aura, episódica, tendo sido encaminhados pelos cuidados de saúde primários (36%, n=9) e pela consulta de reumatologia (20%, n=5). Destes, havia necessidade de profilaxia em 52% dos casos (n=13) e 36% preenchiam critérios para outra cefaleia (n=9) - 3 dessas eram por uso excessivo de medicação.

Discussão e conclusões: Determinou-se uma prevalência de 11% de doenças autoimunes nos doentes com enxaqueca. Este tipo de comorbilidades torna o tratamento abortivo e profilático mais desafiante. Reconhecendo o papel da imunomodulação nas doenças autoimunes, o estudo da associação entre a enxaqueca e este tipo de patologias, reveste-se de elevada pertinência, dada a necessidade de terapêutica dirigida, quer aos sintomas, quer à doença de base.

AURA DE ENXAQUECA: SINTOMAS PAROXÍSTICOS VISUAIS EM ENXAQUECA E OUTRAS PATOLOGIAS NEUROLÓGICAS

Axel Ferreira, Paulo S. Coelho

Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A aura visual de enxaqueca é uma entidade

bem conhecida, existindo uma escala validada para o seu diagnóstico, a *Visual Aura Rating Scale*. Apesar disso, este diagnóstico nem sempre é fácil, já que os sintomas paroxísticos visuais (SPV) são referidos por alguns doentes com enxaqueca, mas também em outras patologias neurológicas comuns. Torna-se, assim, relevante conhecer as características diferenciadoras dos SPV nas várias patologias neurológicas.

Metodologia: Análise retrospectiva de todos os doentes seguidos na consulta de cefaleias, epilepsia e doenças cerebrovasculares com SPV, entre novembro de 2017 e março de 2018. Caracterização demográfica dos doentes, das características dos SPV, da eventual cefaleia associada e identificação das características diferenciadoras de cada patologia identificada.

Resultados: Foram identificados 24 doentes. 12 com diagnóstico de enxaqueca (1 deles com aura típica sem cefaleia), 7 de epilepsia e 5 de patologia vascular cerebral aguda (1 POCl bilateral, 1 hemorragia cerebral infratentorial e 3 AITs sem sintomas motores).

Dos parâmetros avaliados, os que apresentaram maior correlação com o diagnóstico foram: 1) a frequência dos SPV (única ou um *cluster* de episódios no caso de o diagnóstico ser AVC/AIT), 2) a lateralização única (na enxaqueca, os SPV mostraram lateralização alternada, enquanto na epilepsia os SPV lateralizaram unilateralmente), 3) apresentação de cor que não o branco (apenas na epilepsia e num dos AIT os SPV apresentaram outra cor), 4) a duração da cefaleia após os SPV (na enxaqueca a duração foi sempre igual ou superior a 2 horas, na epilepsia ela foi sempre igual ou inferior a 2 horas, na patologia vascular cerebral aguda apenas um doente teve cefaleia relacionada com os SPV), 5) a presença de sintomas de fofobia e/ou fotofobia e náuseas e/ou vômitos (apenas em 2 doentes que apresentaram estes sintomas o diagnóstico não foi de enxaqueca) e 6) a presença de sintomas motores (os 2 doentes com AVC, 3 dos doentes com epilepsia e nenhum dos doentes com enxaqueca apresentaram sintomas motores). A duração dos sintomas visuais e o facto de estes se apresentarem como visão turva, fotópsias, miodesópsias, escotomas, hemianópsia ou amaurose não se mostraram como características diferenciadoras entre os diferentes diagnósticos nesta coorte.

Conclusões: Neste estudo, as variáveis que apresentaram maior valor semiológico foram a lateralização unilateral, SPV com presença de cor que não o branco, a associação de sintomas de náuseas e/ou vômitos e fonofobia e/ou fotofobia e a existência de sintomas motores.

PREVALÊNCIA ELEVADA DE CEFALÉIA POR USO EXCESSIVO DE MEDICAÇÃO NUMA CONSULTA DE CEFALÉIAS

Margarida Lopes¹, Melina Lopes², Eduardo Freitas^{1,3}, José Manuel Araújo¹, Sara Varanda¹

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2- Unidade de Saúde Familiar MaxiSaúde, ACeS Cávado I, Braga; 3- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo margaridar190@gmail.com

Introdução: A cefaleia por uso excessivo de medicação é uma cefaleia crónica diária que evolui a partir de outro tipo de cefaleia devido ao abuso de uma ou mais classes de fármacos abortivos. Além de interferir com o diagnóstico e tratamento da cefaleia de base, pode ser difícil de diagnosticar quando o consumo excessivo de medicamentos é desvalorizado pelos doentes.

Objetivos: Caracterização demográfica e clínica de um conjunto de doentes com o diagnóstico de cefaleia por uso excessivo de medicação.

Metodologia: Análise retrospectiva de uma série de doentes seguidos numa consulta de cefaleias de um hospital terciário, com o diagnóstico de cefaleia por uso excessivo de medicação, com pelo menos uma consulta entre janeiro de 2015 e março de 2018.

Resultados: Vinte e oito doentes preencheram critérios de cefaleia por uso excessivo de medicação, 24 do sexo feminino, com média de idades de 45 anos (20-69), correspondendo a 45% do total de casos de cefaleias secundárias. Quinze doentes (54%) tinham antecedentes de síndrome depressiva ou ansiosa e sete apresentavam outros tipos de dor crónica (25%). O padrão de abuso mais frequente foi o consumo de vários analgésicos simples (32%), de opióides (25%), em combinação ou alternados com analgésicos simples, e de apenas um analgésico simples (25%). Em 21 doentes (75%) foi realizado curso de corticoterapia para auxílio na suspensão de analgesia, com associação de profilaxia para controlo da cefaleia de base em 15 casos. Sete doentes (25%) faltaram à consulta de seguimento.

Conclusões: Esta casuística está de acordo com a descrição clássica de que a cefaleia por uso excessivo de medicação é a causa mais frequente de cefaleias secundárias. A sua incidência, a interferência na gestão das cefaleias primárias e a elevada taxa de abandono justificam uma abordagem sistemática e a implementação de um protocolo para rastreio e abordagem deste tipo de cefaleias.

TRATAMENTO DA ENXAQUECA CRÓNICA COM TOXINA BOTULÍNICA TIPO A – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Paula Salgado, Gonçalo Videira, Carlos Andrade, Carlos Correia
Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto
paulasalgado88@gmail.com

Introdução: A toxina botulínica é um dos principais tratamentos da enxaqueca crónica, reduzindo a frequência e a intensidade da cefaleia e melhorando significativamente a qualidade de vida.

Objetivos: Avaliar a resposta de doentes com enxaqueca crónica ao tratamento com toxina botulínica.

Métodos: foi analisada a base de dados prospetiva dos doentes com enxaqueca crónica tratados com toxina botulínica no ano de 2017 no Centro Hospitalar do Porto. Houve avaliação das variáveis aos 3 e 12 meses.

Resultados: 35 doentes foram tratados, 33 eram do sexo feminino e apresentavam idade média de 48 anos. Seis (17%) apresentavam enxaqueca com aura e 16 (46%) abuso medicamentoso. Aos 3 meses após o primeiro tratamento, o número de dias com cefaleia, seja ou não enxaqueca, ($23,4 \pm 4,8$ vs $12,9 \pm 8,6$), com enxaqueca ($15,3 \pm 6,9$ vs $8,5 \pm 6,4$) e o consumo de analgésicos ($17,1 \pm 9,7$ vs $8,2 \pm 7,4$) foi significativamente menor ($p < 0.01$). Contudo, 11 doentes (40,7%) consideraram subjetivamente que a eficácia de redução das crises foi inferior a 25%. Nos 14 doentes avaliados aos 12 meses, observou-se um menor número de dias com cefaleia ($23,6 \pm 4,8$ vs $9,9 \pm 9,1$), de dias com enxaqueca ($18,4 \pm 7,2$ vs $6,1 \pm 7,3$) e de consumo de analgésicos ($20,0 \pm 7,0$ vs $5,1 \pm 3,8$); sendo que apenas 3 doentes (21,4%) consideraram que melhoraram menos de 50%. Dois doentes (6%) terminaram o tratamento aos 9 meses por ausência de benefício.

Conclusão: A toxina botulínica foi eficaz no tratamento da enxaqueca crónica, reduzindo o número de dias com cefaleia e o consumo de fármacos. O efeito aos 12 meses foi mais notório do que aos 3 meses de terapêutica.

TRATAMENTO DA ENXAQUECA COM TOXINA BOTULÍNICA TIPO A - EXPERIÊNCIA DO PRIMEIRO ANO DE UTILIZAÇÃO NUM CENTRO DE CEFALIAS DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Ângela Abreu, André Rego, Sara Machado, Elsa Parreira
Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca
angela.abreu@hff.min-saude.pt

Introdução: A enxaqueca, particularmente a crónica e a episódica frequente, é uma doença incapacitante com repercussão na qualidade de vida e marcados custos socioeconómicos.

O tratamento com toxina botulínica tipo A está indicado em doentes com enxaqueca crónica, que apresentam resposta inadequada ou intolerância às medicações profiláticas da enxaqueca.

Objetivos: Apresentar a experiência do primeiro ano de utilização do tratamento com toxina botulínica tipo A em doentes com enxaqueca no nosso centro de cefaleias.

Metodologia: Análise retrospectiva de doentes com enxaqueca refratária que foram submetidos a tratamento com toxina botulínica tipo A com o objetivo de caracterizar a indicação para utilização desta terapêutica, avaliar a melhoria global da frequência e intensidade das cefaleias, consumo de fármacos preventivos e analgésicos e os efeitos adversos aos 3, 6, 9 e 12 meses de tratamento.

Resultados: Foram incluídos 27 doentes (23 mulheres e 4 homens), com idade média de 48,7 anos. 17 doentes tinham diagnóstico de enxaqueca crónica e os restantes 10 o diagnóstico de enxaqueca episódica frequente (numa utilização *offlabel*) (6 mulheres e 4 homens). Cerca de 70% dos doentes iniciaram tratamento com toxina por ineficácia de terapêutica farmacológica profilática e os restantes por resposta parcial e/ou efeitos adversos intoleráveis. Em média, 70% dos doentes estavam medicados com 2 ou mais profiláticos. Globalmente o tratamento com toxina foi eficaz. Os tratamentos foram bem tolerados com 7 doentes a apresentarem efeitos adversos transitórios. Apenas 1 doente suspendeu o tratamento por franca melhoria (1 crise por mês). Em média, os doentes foram submetidos a 3 tratamentos com Botox®.

Conclusão: Globalmente houve melhoria dos doentes tratados com toxina botulínica tipo A e uma boa tolerância à terapêutica. Apesar de o tratamento com toxina botulínica tipo A se encontrar aprovado apenas para doentes com enxaqueca crónica, provavelmente este será eficaz em doentes com enxaqueca episódica frequente com resposta inadequada ou intolerância às medicações profiláticas da enxaqueca.

TOXINA BOTULÍNICA TIPO A NA ENXAQUECA CRÓNICA: UM EFEITO TERAPÊUTICO SUBESTIMADO?

Isabel Pavão Martins^{1,2}, Bruno Miranda^{1,2}, Cristiana Silva¹, Adelaide Sousa¹

1- Consulta de Cefaleias e Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2- Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
ipavaomartins@gmail.com

Introdução: A toxina botulínica tipo A está indicada na terapêutica da enxaqueca crónica. A sua eficácia é avaliada em regra durante as sessões terapêuticas, ou seja cada 3 meses. Contudo, o benefício máximo da toxina poderá ser observado mais cedo.

Objetivo: Neste estudo avaliamos o benefício da toxina botulínica tipo A na enxaqueca crónica comparando a eficácia ao fim de 1 mês com a dos 3 meses.

Método: Analisámos uma série prospetiva de doentes com enxaqueca crónica, seguidos longitudinalmente na consulta de Cefaleias. Os doentes receberam toxina botulínica seguindo o protocolo PREEMPT, com uma média de 150 unidades por sessão, e uma repetição cada 3 a 4 meses. O impacto das cefaleias foi avaliado através de uma escala (HIT-6) aplicada antes do início do tratamento (avaliação *baseline*) e depois regularmente, quer à data de cada sessão, quer 1 mês depois de cada aplicação. Avaliámos ainda o impacto da toxina através de uma análise individual dos itens da escala.

Resultados: A análise intercalar realizada em 48 doentes, 93% mulheres, média de idades de 44,8 ($\pm 10,4$) anos, cerca de 40% com abuso medicamentoso, com um HIT-6 médio no *baseline* de 67,9, que fizeram tratamento com Toxina entre 3 meses e 2 anos, comprovou o benefício da toxina (melhoria média *baseline*-última avaliação = 6,5). O valor médio do HIT-6 ao mês era inferior (=61,77) ou seja melhor, do que o valor médio aos 3 meses (=64,45). Por sessão o HIT-6 ao mês foi sempre inferior ao dos 3 meses, com um decréscimo médio de 1,3 pontos.

Conclusão: O benefício da toxina está provavelmente subestimado, uma vez que a sua determinação em estudos prévios foi feita na altura em que a toxina botulínica começa a perder o seu efeito.

ANÁLISE RETROSPECTIVA DE DOENTES TRIADOS PARA NEUROLOGIA COM CEFALÉIA, NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA

Rafael Jesus, Rita Raimundo, Michel Mendes, Vera Espírito-Santo, Andreia Matas, Pedro Guimarães

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real
rjesus@chtmad.min-saude.com

Introdução: a cefaleia é causa comum de referenciação ao serviço de urgência. Na sua maioria trata-se de cefaleia primária, sem causa conhecida que a justifique. É expectável o contacto "privilegiado" com cefaleias de causa secundária em contexto de serviço de urgência, na especialidade de Neurologia, sendo fundamental uma avaliação cuidada, na sua precoce identificação.

Metodologia: retrospectivamente selecionaram-se os doentes triados por cefaleia, para observação por Neurologia, num serviço de urgência de um hospital público, durante um ano e procedeu-se a análise de diversas variáveis.

Resultados: De um total de 506 doentes triados para Neurologia por cefaleia, apenas 416 apresentavam, com efeito, essa sintomatologia. Destes, 33% eram do sexo masculino e 67% do sexo feminino; a média de idades foi 50,1 anos (mín. 9, máx. 96); 53% apresentavam cefaleia primária (CP), 41% cefaleia secundária (CS) e 6% assumiram-se como cefaleia inespecífica (sem dados suficientes para um diagnóstico definitivo). A média de idades foi superior para indivíduos com CS, comparativamente a CP (56 e 45 anos respetivamente, $p < 0,01$). Entre as CP, 54% apresentaram cefaleia de tensão e 45% enxaqueca, tendo ocorrido apenas 3 casos de cefaleia trigémino-autonómica. Nas CS, a doença cerebrovascular (23%), o trauma crânio-encefálico (21%) e a perturbação psiquiátrica/ somatoforme (14%) constituíram os principais diagnósticos. A proporção de doentes com cefaleia primária ou secundária, por categoria de triagem de Manchester foi semelhante ($p > 0,05$). No total, 48 doentes foram internados, com claro predomínio de casos de CS (90% vs 10%, $p < 0,01$). 98 casos foram referenciados para consulta

externa da especialidade.

Conclusão: os dados obtidos foram de encontro ao descrito na literatura. É de realçar, porém, uma maior representação da cefaleia de causa secundária no serviço de urgência de Neurologia. Destaque para o número significativo de doentes triados erradamente por cefaleia, que apresentavam outra sintomatologia (particularmente, síndrome vestibular). A proporção significativa de CS atribuída a perturbação somatoforme pode derivar da incorreta avaliação de uma CP num doente com comorbilidade psiquiátrica importante e pré-existente. A distribuição de cefaleias primárias e secundárias por categoria de triagem de Manchester, não apresentou variabilidade

BRUXISMO NOTURNO E LOMBALGIA CRÓNICA: COMPARAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA

Mara Lima¹, Bruno Silva², David Sanz³, Jorge Silva^{1,4}, Isabel Luzeiro²

1- Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 2- Serviço de Neurologia, 3- Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, 4- Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
marazvlma@gmail.com

Introdução: O bruxismo noturno (BN) é um distúrbio de movimento do sono que se associa a dor craniofacial. A repercussão na qualidade de vida (QV) destes doentes é pouco estudada. A lombalgia crónica (LC) é uma das principais e mais estudadas causas de dor crónica e disfunção na QV.

Objetivos: Objetivo primário: determinar a QV dos doentes com o diagnóstico de BN, comparando com a QV dos doentes com LC. Objetivo secundário: determinar, no grupo com BN, como é a QV no BN isolado e no BN associado a enxaqueca.

Metodologia: Estudo clínico observacional e transversal, não randomizado, realizado no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC) que incluiu 38 doentes adultos, de ambos os sexos; 18 com BN e 20 com LC. Os instrumentos métricos aplicados foram inquéritos que avaliaram características da dor, escala de sonolência diurna (*Epworth*), inquérito de QV (SF-36v2) e escala de ansiedade e depressão (HADS). A análise estatística foi realizada em SPSSv24.

Resultados: A amostra é maioritariamente feminina e com IMC elevado. Nas duas patologias a intensidade da dor é semelhante. Verifica-se menor incapacidade no BN. A QV é semelhante; exceto no desempenho físico que é menor nos doentes com LC. A HADS não revela diferenças significativas. Não se observa relação entre a escala de *Epworth* e as patologias, apresentando pouca sonolência diurna. Entre BN isolado e BN associado a enxaqueca, as diferenças significativas são a nível de dor corporal e função social. Na HADS, BN associado a enxaqueca apresenta mais ansiedade. HADS e SF-36v2 36v2 apresentam boa correlação entre eles, independentemente da patologia. A intensidade da dor relaciona-se com ansiedade, dor corporal e função social, e a incapacidade funcional relaciona-se com dor corporal, função física e saúde geral.

Conclusão: Doentes com LC apresentam pior desempenho físico e maior incapacidade que BN; os restantes parâmetros da QV são sobreponíveis. BN associado a enxaqueca apresenta mais dor corporal, pior função social, maior intensidade e incapacidade, e mais ansiedade que BN isolado; os restantes parâmetros são sobreponíveis. Estes dados evocam uma maiorização da sintomatologia em alguns domínios quando os dois tipos de dor estão presentes. Deve-se estudar melhor a relação da ansiedade com BN e enxaqueca e o contexto em que o doente se insere (farmacológico e socioeconómico).

CEFALEIA PÓS-TRAUMÁTICA – CARACTERIZAÇÃO DE UMA AMOSTRA

Alexandra Silva, Helena Gens, Isabel Luzeiro

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

Introdução: O traumatismo craniano é um problema muito frequente na população em geral, podendo desencadear uma cefaleia de novo (com uma relação temporal estreita com o traumatismo) ou levar a um agravamento de uma cefaleia pré-existente. A cefaleia pós-traumática (CPT) constitui um dos subtipos de cefaleia secundária mais frequentes.

Objetivos: Identificar e analisar os fatores que caracterizam a cefaleia pós-traumática nos doentes que frequentam a consulta de Cefaleias dos CHUC.

Métodos: Estudo de coorte histórica incluindo 48 doentes consecutivos durante um período de 38 meses com queixas de cefaleia após terem sofrido TCE. Os dados foram obtidos através do registo da consulta que consta no processo clínico do doente.

Resultados: Feito o estudo casuístico relativo às características sociodemográficas da CPT e o seu contexto socioeconómico, constatou-se que a CPT ocorre numa idade média de 56,25 anos, sendo mais frequente nas mulheres (72,9%) e nos indivíduos sem história prévia de cefaleia (77,1%). Está presente em maior frequência em pessoas casadas (68,8%), com um baixo grau de escolaridade, 4º ano (56,3%) e nos reformados (20,8%). 87,5% dos doentes sofreram TCE menor. A cefaleia mais encontrada foi “tipo peso” (45,8%), sem sintomas associados (47,9%), de média intensidade (50%) e que ocorreu, em média 4,1 dias após o TCE, havendo 60,4% dos doentes que mantiveram as queixas algícas até à data da última consulta. A terapêutica mais utilizada na crise foi o paracetamol (39,6%), enquanto na profilaxia foi a amitriptilina (31,3%). Apresentavam comorbilidades psiquiátricas 41,7% dos doentes, sendo que 29,2% sofriam de depressão.

Conclusão: Após um traumatismo cefálico, vários padrões de dor podem surgir, inclusivamente simulando uma cefaleia primária. Independentemente da intensidade do TCE a cefaleia surgida perpetua-se no tempo em mais de metade dos casos. A terapêutica, na globalidade, foi adequada.

ESTUDO DA ENXAQUECA EM IDADE PEDIÁTRICA NOS CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS DA REGIÃO CENTRO DE PORTUGAL

Rafaela Lopes¹, Mariana Mina², Inês Madanelo³, Beatriz Silva⁴, Carine Silva⁵, Joana Cebola⁶, Mariana Ribeiro⁷, Lara Tomás⁸, Inês Figueiredo⁸, Luís Amaral⁹, Luís Paixão¹⁰, Ana Esperança¹¹, Vânia Pinto¹², Filipe Palavra^{1,13}, Inês Rosendo^{1,10}

1 – Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, 2 – Unidade de Saúde Familiar “A Ribeirinha”, Guarda, 3 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados de Vouzela, 4 – Unidade de Saúde Familiar Pulsar, Coimbra, 5 – Unidade de Saúde Familiar Águeda +, Águeda, 6 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados Fonte do Rei, Leiria, 7 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados Figueira da Foz Urbana, 8 – Unidade de Saúde Familiar Lusitana, Viseu, 9 – Unidade de Saúde Familiar Serra da Lousã, 10 – Unidade de Saúde Familiar Coimbra Centro, 11 – Unidade de Saúde Familiar Flor de Sal, Aveiro 12 – Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados Belmonte 13 – Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra rafaelalopes16@gmail.com

Introdução: A enxaqueca é uma cefaleia primária comum que pode ter início em idade pediátrica. Contudo, não existem

dados concretos sobre esta doença nos cuidados de saúde primários de Portugal.

Objetivos: Caracterizar uma população pediátrica com diagnóstico de enxaqueca em seguimento nos cuidados de saúde primários da região Centro de Portugal, focando aspetos demográficos, epidemiológicos e clínicos.

Métodos: No primeiro trimestre de 2018, selecionou-se uma amostra de indivíduos com idade inferior a 18 anos, de 11 unidades de cuidados de saúde primários da região Centro de Portugal. Tinham diagnóstico de enxaqueca codificado (N89) nos problemas ativos do seu ficheiro informático individual, nessas unidades. Foram recrutados sequencialmente, à medida que compareciam às consultas e entrevistados de acordo com um guião pré-definido baseado nos critérios ICHD-3beta. Realizou-se a análise estatística descritiva das variáveis recolhidas.

Resultados: Recrutaram-se para o estudo 117 indivíduos e após entrevista clínica apenas 72 cumpriam critérios de inclusão. Verificou-se uma prevalência estimada de enxaqueca pediátrica de 0.35% nessas unidades. O intervalo de tempo decorrido entre o início dos sintomas e a concretização do diagnóstico foi uma mediana de 1.3 anos (intervalo interquartil de 0-3 anos). Também nesta amostra, confirmou-se que faziam terapêutica farmacológica profilática 22.2% dos casos e destes, 69.2% encontravam-se adequadamente tratados quanto à classe farmacológica em uso e 53.8% quanto à posologia. Aferiu-se a utilização de terapêutica abortiva de crise em 97.2% dos casos, sendo que as classes farmacológicas mais utilizadas foram os analgésicos simples (65.7%) e anti-inflamatórios não esteroides (50.0%). No entanto, apenas uma minoria reportava o uso de triptanos (2.9%). A automedicação foi reportada em 12.5% dos casos. Recorriam à terapêutica não farmacológica 66.7% dos doentes.

Discussão/Conclusão: A enxaqueca pediátrica encontra-se subdiagnosticada nos cuidados de saúde primários e de facto, a prevalência estimada fica aquém dos valores descritos na literatura. Esta amostra encontra-se adequadamente tratada nos episódios de crise. No entanto, o atraso no diagnóstico, a abordagem terapêutica não farmacológica e profilática deverão ser alvo de capacitação, de modo a otimizar a assistência clínica desta população. Mais estudos serão necessários para clarificar estas matérias, durante um período de tempo e território mais abrangentes.

SÍNDROME DO ARDOR BUCAL: REVISÃO DA CASUÍSTICA DA CONSULTA DE CEFALEIAS

Ana Rita Machado, António Mestre, Isabel Luzeiro

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

Introdução: O Síndrome do Ardor Bucal (SAB) é uma dor oral crónica caracterizada por um ardor ou outras disestesias persistentes da cavidade oral, sem evidência de alterações mucosas.

Objetivos: Este estudo pretende comparar a experiência da Consulta de Cefaleias do Centro Hospitalar e Universitário (CHUC) em SAB com o descrito na literatura.

Metodologia: Consultou-se a base de dados informática da Consulta de Cefaleias do CHUC, tendo sido identificados 8 doentes com a codificação “ardor bucal” ou “burning mouth” entre janeiro de 2014 e dezembro de 2017 e que cumpriam os critérios de diagnóstico da Classificação Internacional de Cefaleias (ICHD-3 beta) para SAB. Realizou-se uma análise retrospectiva tendo em conta dados demográficos, caracterização sindrómica, comorbilidades e resposta terapêutica.

Resultados: O SAB é uma entidade rara na Consulta de Cefa-

leias do CHUC. A idade média dos doentes foi de 55 ± 11 anos, com predomínio do sexo feminino ($n=6$), e a duração média dos sintomas foi de 12.2 ± 11.7 meses. A maioria descreveu a algia como um ardor ($n=5$), todos reportaram sintomas bilaterais e 4 doentes localizaram inespecificamente a dor à mucosa bucal. O sintoma associado mais frequente foi a alteração do gosto ($n=3$). O padrão diurno contínuo das queixas foi o mais frequente ($n=5$). Possíveis causas secundárias identificadas foram diabetes mellitus, hipotireoidismo e anemia. 4 doentes sofriram de síndrome depressiva e 2 doentes de ansiedade generalizada. A medicação crónica mais frequente foi a antidepressiva ($n=5$) e a ansiolítica ($n=5$). O tratamento com gabapentina ($n=5$) foi eficaz em apenas 1 doente e o tratamento com carbamazepina ($n=1$) foi eficaz. A pregabalina e a amitriptilina foram ineficazes.

Conclusões: De um modo geral, estes casos vão de encontro ao descrito na literatura. Parece haver uma associação com fatores psicogénicos. O SAB constitui um desafio terapêutico, uma vez que não existe um tratamento eficaz claramente estabelecido.

ENXAQUECA SEM AURA EM DOENTE COM SÍNDROME DE SILVER RUSSELL

José Coelho^{1,2}, Isabel Dinis³, Filipe Palavra^{1,4}

1- Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria de Ambulatório, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4- Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra jmcoelho87@gmail.com

Introdução: A síndrome de Silver Russell (SSR) é genética e ocorre em cada 1/30.000 a 1/100.000 nascimentos. Caracteriza-se por um baixo crescimento intrauterino, mantendo-se o ritmo de crescimento também baixo, após o nascimento. Existem distúrbios cranianos associados, sendo frequente um atraso global de desenvolvimento psicomotor, nestas crianças. Queixas de cefaleia não se encontram descritas como manifestações associadas a esta síndrome genética.

Caso clínico: Adolescente de 14 anos, do género masculino, em seguimento regular na consulta de Neurologia Pediátrica por apresentar queixas de cefaleia. Tem antecedentes de uma SSR, encontrando-se sob tratamento com hormona de crescimento (HC), motivo pelo qual frequenta também a consulta de Endocrinologia Pediátrica. Na primeira avaliação neurológica, realizada aos 12 anos de idade, constatou-se a presença de paroxismos de uma cefaleia bifrontal, pulsátil e de intensidade grave o suficiente para impedir as atividades diárias, durando várias horas. Associadamente referia fonofobia, fotofobia e cinesiofobia, bem como náuseas. Não apresentando qualquer alteração no exame neurológico, as características descritas fizeram equacionar a possibilidade diagnóstica de uma enxaqueca sem aura. Optou-se por iniciar tratamento analgésico apenas para as crises (dado que a sua frequência não justificava o recurso à profilaxia), encontrando-se a situação clinicamente estável, tendo as crises boa resposta clínica ao fármaco analgésico.

Discussão e Conclusão: Não existe descrita qualquer associação entre a SSR e queixas de cefaleia com as características apresentadas. Todavia, entre os efeitos adversos mais frequentes da terapêutica com HC encontra-se a cefaleia, embora não estejam categorizados na literatura aspetos semiológicos tão sugestivos de enxaqueca como os que pautam este caso. É assim provável que a prevalência da enxaqueca sem aura torne possível a sua coexistência com a SSR e, por isso, se tenha assumido o diagnóstico de uma cefaleia primária.

ETIOLOGIA RARA DE FENÓMENOS VISUAIS SEGUIDOS DE CEFALEIA

Eduardo Freitas^{1,2}, Miguel Neves³, Margarida Lopes², José Manuel Araújo², Inês Carvalho², Sara Varanda²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Braga eduardomffreitas@gmail.com

Introdução: A enxaqueca é uma causa frequente de cefaleias, podendo por vezes ser precedida de aura visual, que se manifesta por fenómenos visuais positivos simples, sob a forma de pontos ou linhas luminosas tipo fortificação. Sendo um diagnóstico clínico, frequentemente, torna-se necessário excluir causas secundárias de cefaleias, que podem mimetizar a enxaqueca com aura.

Caso clínico: Mulher de 59 anos, hipertensa, diabética e com hepatopatia em investigação, recorre a uma urgência por episódios transitórios de pontos luminosos e, mais tarde, luzes verdes e vermelhas que se moviam no campo visual, seguidos de cefaleia hemcraniana esquerda, intensa, latejante, sem náuseas ou vômitos, sem fatores de alívio ou agravamento. Estes episódios duravam no máximo 30 minutos e ocorriam cerca de seis vezes por dia. Apresentava hemianopsia homónima direita isolada. Foi internada e, no primeiro dia de internamento, teve um episódio compatível com crise focal com alteração do estado de consciência e progredindo para bilateral, tendo sido medicada com levetiracetam e valproato de sódio. A RM-cerebral mostrou lesão corticossubcortical occipital esquerda, com restrição na difusão, associada a provável depósito de hemossiderina nos sulcos regionais. A doente melhorou progressivamente, tendo tido alta assintomática. Repetiu RM-cerebral dois meses mais tarde, observando-se involução da referida lesão. Foram levantadas várias hipóteses, tendo sido excluídas, com o estudo realizado, as etiologias isquémica, infecciosa, neoplásica e paraneoplásica. Com a involução da lesão e a presença dos depósitos de hemossiderina na RM-cerebral, considerou-se a possibilidade de uma manifestação da forma inflamatória de angiopatia amiloide cerebral.

Conclusão: A angiopatia amiloide cerebral é uma entidade cada vez mais reconhecida. Uma das formas de apresentação possível é a inflamatória, que pode ter diversas manifestações. Neste caso, estão presentes os critérios para cefaleia secundária a vasculopatia intracraniana crónica – tipo aura de enxaqueca, atribuível a angiopatia amiloide cerebral.

CEFALIA SINTOMÁTICA ASSOCIADA À ATIVIDADE SEXUAL

José Manuel Araújo, Leandro Marques, João Pinho, Ana Filipa Santos

Serviço de Neurologia, Hospital de Braga josedaraujo88@gmail.com

Introdução: A cefaleia explosiva é reconhecida como manifestação clínica nuclear da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR). Substâncias vasoativas e alguns estados fisiológicos têm sido implicados na sua patogenia, sendo a atividade sexual um precipitante descrito.

Casos Clínicos: Descrevem-se homem e mulher, de 23 e 41 anos respetivamente, com SVCR documentado por métodos angiográficos. No primeiro caso, antecedentes de perturbação obsessivo-compulsiva, medicado com inibidor seletivo da recaptção de serotonina e com consumos toxicofílicos. Dois dias

antes da admissão, durante masturbação e aquando do orgasmo, inicia cefaleia explosiva, com duração de horas, acompanhada de náuseas, fofobia, fonofobia e cinesiofobia. Nos dias seguintes, sucederam-se novos episódios de dor semelhante, desta vez espontâneos e refratários à analgesia. Exame neurológico normal na admissão, verificando-se, dias depois, discreta paresia facial central direita e aparecimento de singultos. Da investigação realizada, a angio-RM mostrou irregularidades do fluxo arterial em território vertebrobasilar. Reduziu-se a dose do antidepressivo e recomendou-se evicção de tóxicos. Foi medicado com nimodipina, corticoide e antiagregante, com resolução sintomática. Revendo os antecedentes, foi omissa, inicialmente, história de cefaleia ocorrendo exclusivamente com o orgasmo, de início aos 17 anos, idêntica à descrita, exceto na duração, cerca de 30 minutos. No segundo caso, a doente praticava exercício físico, não havendo antecedentes relevantes ou medicação. Dez dias antes, iniciou cefaleia explosiva com duração de 5 minutos, antecedendo o orgasmo e sem outros sintomas ou desencadeantes, nomeadamente o exercício. Exame neurológico normal, revelando o angio-TAC múltiplas estenoses da artéria basilar. A cefaleia remitiu espontaneamente.

Conclusão: Cefaleia associada à atividade sexual foi a manifestação inicial da SVCR. Apesar da existência de um tipo de cefaleia primária com clínica semelhante, e de num dos casos não ter sido apurado fator causal, a sua presunção deve ser feita somente após exclusão consistente de etiologia secundária.

CEFALEIAS SECUNDÁRIAS A SÍNDROME DE WALLEBERG

Teresa Barata Silvério, Liliana Pereira, Ana Cláudia Ribeiro
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta
teresabaratasilverio@gmail.com

Introdução: As cefaleias trigémino-autonómicas e a neuralgia do trigémino são tradicionalmente consideradas como entidades distintas e categorizadas em diferentes grupos na Classificação Internacional de Cefaleias (ICDH). Contudo, apresentam algumas semelhanças relativamente à sua semiologia e resposta terapêutica. Podem ter diversas etiologias, entre as quais, serem secundárias a patologia vascular central.

Caso clínico: Reportamos dois homens, de 45 e 74 anos, admitidos por Síndrome de Wallenberg, com acidente vascular cerebral (AVC) isquémico agudo bulbar dorsolateral esquerdo, confirmado por RM encefálica. Após a alta clínica, tiveram início episódios paroxísticos de dor. No primeiro caso, a dor teve início cerca de 3 meses após o evento, com localização periorbitária, unilateral, esquerda, sem irradiação, lancinante, intensa, com duração de segundos. Os paroxismos eram separados por alguns minutos, diários e sem desencadeante específico. Associadamente, apresentava injeção conjuntival e edema palpebral. Por cumprir critérios segundo a ICDH, foi admitido o diagnóstico de SUNCT secundário. No segundo caso, a dor teve início cerca de um mês após o AVC, de localização predominante em território V1 esquerdo, com irradiação para a região maxilar e mandibular, tipo "choque elétrico", intensa, com duração de segundos. A dor era recorrente, quer espontânea quer desencadeada por estímulos não nociceptivos na face, sem outros sintomas associados durante as crises ou período refratário. No intervalo entre os paroxismos apresentava parestesias e dor contínua na hemiface. Considerou-se como diagnóstico mais provável neuralgia do trigémino secundária.

Conclusões: O aparecimento da dor, ipsilateral à lesão, após a ocorrência de AVC, sugere uma relação entre os eventos. A localização da lesão isquémica (e o provável envolvimento do

núcleo e feixe trigeminais) reforça a sua importância na fisiopatologia. O facto da mesma lesão estar associada a dois tipos de cefaleias poderá apoiar a teoria que estas fazem parte de um espectro da mesma doença.

SÍNDROME DE VASOCONDIÇÃO CEREBRAL REVERSÍVEL COM VASOESPASMO FOCAL

Ângela Abreu, Sara Machado, Amélia Nogueira Pinto, Elsa Parreira
Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca
angela.abreu@hff.min-saude.pt

Introdução: A cefaleia explosiva é uma emergência médica e é caracterizada pela intensidade máxima de dor no primeiro minuto.

A síndrome de vasoconstricção cerebral reversível é caracterizada por cefaleias intensas, frequentemente explosivas e recorrentes, com ou sem sinais focais, apresentando vasoespasmos segmentares de artérias cerebrais, frequentemente bilaterais e difusos e que são reversíveis em 3 meses.

Caso clínico: Doente do sexo masculino com 26 anos de idade com antecedentes de obesidade, hipertensão arterial e consumo esporádico canabinóides que inicia cefaleia explosiva occipital, com duração de minutos, quando levantava pesos, associada a náuseas. Durante cerca de 10 dias, episódios recorrentes de cefaleia explosiva, associados a atividade física, incluindo atividade sexual, com melhoria parcial à analgesia e ortostatismo e com agravamento com decúbito e manobras de Valssalva.

À observação não apresentava sinais focais. Para investigação realizou TC-CE com angio TC do polígono de Willis e exame citoquímico e microbiológico do LCR com manometria que não apresentavam alterações. Realizou ainda RM-CE com angio RM dos vasos do pescoço, polígono de Willis e veno-RM intracraniana também sem alterações. O doppler transcraniano documentou a presença de aceleração ligeira e focal a nível da artéria cerebral média esquerda (VS 136 cm/s).

Foi medicado com nimodipina com redução progressiva. Repetiu doppler transcraniano ao fim de 4 semanas que não revelou vasoespasmos e posteriormente Angio TC do polígono e vasos do pescoço que não apresentavam alterações.

Após alta manteve-se sem novos eventos ou sinais focais.

Conclusão: Apresentamos um caso clínico de um jovem com cefaleia do esforço recorrente durante 10 dias e cuja investigação revelou vasoespasmos ligeiros e focais da artéria cerebral média esquerda, reversível em 1 mês. Pela focalidade do vasoespasmos foi importante excluir outras etiologias particularmente aneurisma oculto pelo vasoespasmos.

ANEURISMA FUSIFORME DO SEGMENTO INTRACRANIANO DA ARTÉRIA CARÓTIDA INTERNA: COMPLICAÇÃO TARDIA DE TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO?

Marlene Saraiva¹, Lídia Dias², Luísa Alves¹

1- Serviço de Neurologia e 2- Serviço de Neurocirurgia; Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental
mar.oliveira.saraiva@gmail.com

Introdução: O traumatismo cranioencefálico pode condicionar complicações tardias graves e potencialmente fatais. Exemplo disso são os aneurismas intracranianos pós-traumáticos, que representam menos de 1% de todos os aneurismas e estão associados a uma elevada morbidade e mortalidade.

Caso clínico: Doente de 18 anos com história pessoal co-

nhecida de traumatismo cranioencefálico complicado por hematoma subdural com necessidade de drenagem cirúrgica urgente aos 11 anos, do qual não resultaram sequelas aparentes. Permaneceu assintomática até há cerca de 1 ano, altura em que iniciou quadro episódico de cefaleia com características de enxaqueca, nomeadamente com caráter pulsátil, intensidade moderada a elevada, com foto e fonofobia, bem como náuseas e vômitos associados. Adicionalmente, melhorava com o descanso, podendo durar até 2 dias. Após episódio transitório, de poucos minutos, e, em repouso, de amaurose do olho esquerdo recorreu ao serviço de urgência. À observação encontrava-se normotensa, sem sopros à auscultação cardíaca ou carótidea, bem como com exame neurológico normal. Realizou TC CE que mostrou dilatação do buraco lácer anterior, razão pela qual complementou estudo com RMN CE, documentando-se volumoso aneurisma fusiforme da artéria carótida interna esquerda com extensa remodelação óssea concomitante.

Conclusão: Perante um doente com história pessoal conhecida de traumatismo cranioencefálico, a investigação etiológica de um quadro de cefaleia, mesmo que sem sinais de alarme ou com critérios diagnósticos para cefaleia primária, deverá excluir a presença de lesões vasculares intracranianas.

CEFALEIA HEMICRANIANA DE CAUSA INVULGAR

Ivânia Alves¹, Carla Fraga¹, Manuel Ribeiro²

1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa;
2- Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Vila Nova Gaia/ Espinho
ivanialves83@gmail.com

Introdução: As cefaleias hemicranianas não alternantes ad initium podem refletir uma cefaleia primária ou secundária e obrigam sempre à exclusão de organicidade.

Caso clínico: Mulher de 50 anos. Antecedentes: obesidade, hipertensão arterial, insuficiência venosa dos membros inferiores. Observada em janeiro/2017 por cefaleia hemicraniana direita que se instalou em dezembro. A dor foi descrita como muito intensa, constante, associada a fotofobia; sem fono ou osmofobia, sem agravamento com os esforços, sem náuseas ou vômitos. A cefaleia era exclusivamente direita e melhorou ao longo do mês de janeiro. Recorreu ao serviço de emergência em dezembro; realizou TAC CE (normal) e angio-TC cerebral, que revelou uma ectasia focal fusiforme do segmento V4 da artéria vertebral direita, seguida de discreta estenose focal. Realizou RMN CE que foi normal; o estudo de angio-RMN cerebral confirmou os achados de angio-TC que, em revisão, são sugestivos de uma dissecação arterial.

Não existe causa para este evento (análises gerais, estudo autoimune, doppler dos vasos do pescoço, LCR sem alterações relevantes); a doente negava traumatismos prévios à instalação da dor. Em março de 2017, em análises de rotina, documentada hematóproteínúria. O estudo imunológico é negativo e está em seguimento na consulta de Nefrologia. Repetiu RMN e angio-RMN cerebral em fevereiro de 2018: mantém dilatação focal de V4 direita mas verificou-se normalização do padrão de fluxo.

Conclusões: As dissecações arteriais são uma causa de AVC e hemorragia subaranoideia em doentes jovens; a cefaleia associada é tipicamente cervico-nucal sendo invulgar o atingimento de regiões mais anteriores. Os hematomas intramurais que afetam a média e a adventícia do vaso podem causar uma dilatação da parede deste que angiograficamente se traduz numa ectasia focal seguida de estenose. É invulgar uma dissecação da porção terminal da artéria vertebral evoluir sem qualquer complicação isquémica ou hemorrágica, como neste caso.

CEFALEIA E MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I: A IMPORTÂNCIA DOS CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO

João Durães, Joana Ramos Lopes, Isabel Luzeiro, Lúcia Sousa
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
duraes.jlo@gmail.com

Introdução: A cefaleia é o sintoma mais comum na malformação de Chiari tipo I, geralmente occipital, com uma duração inferior a 5 minutos, agravada pela manobra de Valsalva e com boa resposta ao tratamento cirúrgico. No entanto, a prevalência de outros tipos de cefaleia é elevada nesta população, condicionando a resposta à cirurgia e dificultando a abordagem terapêutica.

Caso clínico: Mulher, com início dos sintomas aos 30 anos, apresentando cervicalgia bilateral diária contínua tipo tensão com irradiação occipital, bem como paroxismos intensos (6 a 7 por dia) occipitais tipo guinada com duração de poucos segundos, ocasionalmente associados a esforços. As queixas apresentaram agravamento progressivo com aparecimento de sinais de disfunção romboencefálica (disfagia, disфония, desequilíbrio e tetraparésia ligeira). O estudo complementar revelou malformação de Chiari tipo I, sendo submetida a craniectomia suboccipital bilateral com remoção do arco posterior de C1 e laminectomia de C2. Durante o primeiro ano após a cirurgia apresentou melhoria significativa da sintomatologia algica e funcional. Posteriormente, apresentou reincidência com menor intensidade das queixas algicas e iniciou concomitante quadro de enxaqueca crónica. A reavaliação com RM revelou ectopia das amígdalas sem conflito de espaço, sequelas da intervenção cirúrgica e discopatia cervical sem compressão medular significativa. Durante o seguimento foram tentadas várias terapêuticas crónicas (topiramato, valproato de sódio, amitríptilina, diazepam, fluoxetina e toxina botulínica) sem sucesso. Atualmente com 53 anos, mantém queixas algicas diárias cervicais bilaterais e parietais à esquerda, apresentando hipertonia da musculatura cervical, nistagmo horizontal e hemiparésia direita G4+. Aguarda terapêutica com neuroestimulador occipital.

Conclusão: Apesar da coexistência de malformação de Chiari tipo I em doentes com cefaleia, a presença de critérios de diagnóstico para cefaleia associada à malformação prediz uma melhor resposta à terapêutica cirúrgica. Neste caso, a presença concomitante de patologia osteoarticular e de sequelas pós-cirúrgicas pode ajudar a explicar a manutenção das queixas após a cirurgia.

CEFALEIA E SÍNDROME DE HORNER COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE UM MACROPROLACTINOMA

Andreia Fernandes, Diana Melancia, Isabel Henriques, Paula Esperança
Serviço de Neurologia, Hospital Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central
andriarcfernandes@hotmail.com

Introdução: Uma cefaleia aguda inaugural associada a síndrome de Horner (SH) pode ser secundária a uma lesão em qualquer nível da via óculo-simpática. Os sinais e sintomas associados podem auxiliar na localização da lesão. A associação com parésia dos movimentos oculares (MO) sugere uma lesão ao nível do seio cavernoso, ou na região selar ou parasselar com extensão ao mesmo.

Apresentamos um caso de cefaleia aguda com SH como pri-

meira manifestação isolada de um macroprolactinoma.

Caso clínico: Homem, 53 anos, submetido a cirurgia endoscópica nasossinusal, iniciou ao 8º dia pós-operatório cefaleia bifrontal mais lateralizada à direita, muito intensa, incapacitante, com náuseas e vômitos e agravada pelo decúbito, que persistiu durante 2 dias, não cedendo à analgesia com paracetamol e ibuprofeno. Ao final do 3º dia referia melhoria da dor, notando nessa noite assimetria das fendas palpebrais, motivo pelo qual recorre ao serviço de urgência.

Ao exame neurológico objetivava-se ptose palpebral direita e miose ipsilateral, sem outras alterações. Analiticamente destacava-se hiponatremia grave. A TC-CE mostrava preenchimento sinusal em relação com cirurgia recente e a angio-TC dos vasos intracranianos e troncos supra-aórticos excluiu dissecação arterial. Nas 12 horas seguintes instalou-se limitação dos MO compatível com lesão do III e VI nervos cranianos à direita. A RM-CE revelou lesão expansiva intrasselar com lateralização direita e extensão ao seio cavernoso homolateral compatível com macroadenoma hipofisário. O estudo endocrinológico revelou prolactinemia de 606.69ng/ml e hipopituitarismo. Admitiu-se macroprolactinoma e iniciou-se terapêutica com bromocriptina 10mg/dia e hidrocortisona 25mg/dia verificando-se resolução da cefaleia e do SH e melhoria laboratorial (prolactinemia 93,6ng/ml) ao 15º dia de tratamento.

Conclusões: No caso descrito, a apresentação clínica inicial com envolvimento isolado da via simpática não era sugestiva de uma lesão expansiva selar. Trata-se de uma manifestação inicial atípica de um macroprolactinoma previamente assintomático que amplifica o diagnóstico diferencial do SH.

CEFALEIA NO NEURO-BEHÇET

André Rêgo¹, Ângela Abreu¹, Daniela Garcez^{1,2}, João Serôdio³, Elsa Parreira¹, Amélia N Pinto¹, Catarina Favas³, Sara Machado¹
1- Departamento de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora; 2- Departamento de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, Lisboa; 3- Departamento de Medicina IV, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora.
andre.rego@hff.min-saude.pt

Introdução: Muitas doenças para além das oncológicas podem-se apresentar como tumores cerebrais, enfatizando a importância de diagnóstico precoce. As manifestações neurológicas são observadas em 5,3-59% de doença de Behçet (DB), sendo a forma pseudotumoral uma condição rara.

Caso clínico: Apresentamos um caso clínico de uma mulher de 40 anos com diagnóstico prévio de DB por combinação de uveíte, úlceras clássicas e nódulos cutâneos. Estava medicada com ciclosporina, prednisolona e colchicina. Deu entrada no S. Urgência por cefaleia occipital pulsátil, com uma semana de evolução, de intensidade flutuante, máximo 8/10, associada a vômitos e alucinações visuais, a que se seguiu convulsão tónico-clónica generalizada, altura em que se iniciou levetiracetam. A primeira TC e veno-TC não revelaram alterações. A avaliação do LCR demonstrou pleiocitose, hiperproteinorráquia e nível elevado de IL-6; os marcadores infecciosos, incluindo herpes, vírus JC e *Mycobacterium tuberculosis*, assim como a avaliação microbiológica e citológica foram negativas. A RMN identificou lesão pseudotumoral parieto-occipital direita com captação de gadolínio e com espectroscopia não compatível com lesão neoplásica. Assumiu-se o diagnóstico de neuro-Behçet com lesão pseudotumoral, iniciando metilprednisolona com resposta clínica, analítica e imagiológica. Começou infliximab e com 8 meses de seguimento houve adesão terapêutica com bons resultados e sem efeitos adversos, recorrências de sintomas ou sintomas de novo.

Conclusões: A neuro-Behçet é uma entidade clínica rara a considerar na investigação de lesões cerebrais pseudotumorais. A apresentação com convulsões deve alertar para a possibilidade de trombose venosa cerebral. O rápido diagnóstico reduz o atraso no tratamento e condiciona um melhor prognóstico funcional.

SÍNDROME DO PSEUDOTUMOR CEREBRI DE CAUSA RARA

Ivânia Alves¹, Carla Fraga¹, Natália Oliveira², Carlos Vasconcelos³
1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2- Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 3- Unidade de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar do Porto
ivanialves83@gmail.com

Introdução: Os critérios de diagnóstico da síndrome do pseudotumor cerebri (SPTC) foram revistos em 2013, contemplando casos idiopáticos e secundários.

Caso clínico: Mulher de 31 anos, IMC=25Kg/m², sem antecedentes relevantes.

Observada em junho/2016 por cefaleia holocraniana progressiva com instalação em dezembro/2015. A cefaleia era holocraniana, constante; associa-se a fono e fotofobia, sem náuseas/vômitos; agravada por manobras de Valsalva. Em abril/2016 acresceram-se episódios de visão turva e perdas de visão <1minuto. Observada por Oftalmologia, documentando-se papiledema bilateral e parésia do VI direito. Exames complementares: RMN CE e angio-RMN normais; pressão de abertura do LCR 46cmH₂O; análises com discreta trombocitose (454 000), VS=26mm, anticardiolipina IgM fraco positivo; LCR com citoquímico normal, bacteriológico e virológico negativos, bandas oligoclonais negativas. A este quadro clínico associou-se: fenómeno de Raynaud (janeiro/2017), úlceras do palato mole (fevereiro/2017), síndrome sicca (março/2017). Repetiu estudo imunológico: ANAs positivos, SSA positivo, anticardiolipina IgM fraco positivo, PM/ScI75 fracamente positivo. Seguida em Consulta de Doenças Autoimunes, ainda sem diagnóstico definitivo (possível S. Sjögren primário/Síndrome Overlap). Seguida em Consulta de Hematologia, sem causa definitiva para a trombocitose, que se tem agravado (últimas análises, plaquetas=787 000). Iniciou hidroxidocloroquina e corticoterapia em setembro/2017 e mantém acetazolamida 1500mg/dia. Realizou pulso de metilprednisolona 1g 3dias em dezembro/2017. Última observação (março/2018): sem melhoria das cefaleias nem das queixas visuais; campos visuais e resultado de OCT não se têm agravado; pressão de abertura de LCR 29cmH₂O.

Conclusões: O SPTC é uma entidade rara que ocorre em algumas doenças imunológicas. Pressupõe-se que a etiologia seja uma obstrução de natureza inflamatória à drenagem de LCR. No caso desta doente, acresce ainda uma trombocitose sustentada a causar uma possível hiperviscosidade. A maioria dos casos descritos na literatura responde favoravelmente à corticoterapia. Não há consenso sobre as atitudes a tomar em casos refratários.

PUERPÉRIO COMPLICADO POR DUAS CEFALEIAS SECUNDÁRIAS

Margarida Lopes¹, Eduardo Freitas^{1,2}, Sofia Xavier³, Sara Varanda¹, João Soares-Fernandes³, Margarida Rodrigues¹
1- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 3- Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Braga
margaridarl90@gmail.com

Introdução: A cefaleia no período pós-parto é um sintoma frequente, podendo ser causada, precipitada ou agravada por

uma grande variedade de fatores, desde alterações fisiológicas até procedimentos periparto. Apesar de a grande maioria dos casos corresponderem a cefaleias primárias, existem considerações diagnósticas especiais inerentes a este período, que tornam o diagnóstico diferencial muito vasto.

Caso clínico: Doente de 37 anos, com antecedentes de encefalocelo etmoidal com fistula de LCR tratado cirurgicamente há 19 anos. Parto por cesariana, após colocação complicada de cateter epidural com necessidade de tentativas múltiplas. Recorre ao serviço de urgência no quinto dia de puerpério por cefaleias holocranianas intensas, com início no pós-parto imediato, exclusivamente em ortostatismo e com alívio em decúbito, tendo alta após analgesia e hidratação. Recorre novamente no dia seguinte por persistência da cefaleia em decúbito. Na admissão, constatado perfil tensional elevado (PA sistólica 196 mmHg). Foi observada por anestesiologia e submetida a bloqueio esfenopalatino bilateral com ropivacaína, ocorrendo em seguida crise convulsiva generalizada. Após recuperação, apresentava exame neurológico normal. A RM-CE mostrou hiperintensidades bilaterais em T2 e FLAIR na transição cortico-subcortical frontal e parietal parassagital e, mais extensamente, nos lobos temporais e occipitais, com facilitação da difusão, sugerindo síndrome de encefalopatia posterior reversível. Verificou-se também ligeiro espessamento e hipercaptção paquimeningea na convexidade. Foi realizado tratamento sintomático com controlo tensional rigoroso, analgesia e instituição de anti-epiléptico, com resolução das cefaleias e sem recorrência de crises.

Conclusões: Discute-se a fisiopatologia da síndrome de encefalopatia posterior reversível numa doente com clínica prévia de cefaleia pós punção dural accidental e o papel dos vários mecanismos concorrentes na sua etiologia: hipotensão intracraniana, hipertensão sistémica e administração transnasal de um anestésico local numa doente com antecedentes de encefalocelo etmoidal.

SÍNDROME SMART (STROKE-LIKE MIGRAINE ATTACKS AFTER RADIATION THERAPY) – DOIS CASOS ILUSTRATIVOS

Sofia Grenho Rodrigues, Raquel Gil Gouveia
Departamento de Neurologia, Hospital da Luz Lisboa
anasofia.grodrigues@gmail.com

Introdução: A síndrome SMART (*stroke-like migraine attacks after radiation therapy*) é caracterizada por episódios reversíveis de cefaleias com sintomas neurológicos corticais, ocorrendo como complicação tardia de irradiação craniana.

Casos Clínicos: Apresentamos dois doentes do sexo masculino (38 e 47 anos), submetidos a radioterapia craniana para astrocitoma cerebeloso, aos 8 e 14 anos, respetivamente.

O doente mais jovem foi admitido com quadro de hemianopsia homónima esquerda alternando com períodos de cegueira cortical. Apresentava história de múltiplos episódios de alterações visuais transitórias (descritos como cortina e nuvem branca), indolores com duração de cerca de 10 minutos. A RM-CE documentou lesão subcortical occipital direita, e o eletroencefalograma (EEG) e o Doppler transcraniano (DTC) foram normais. A função visual melhorou para hemianopsia parcial. No seguimento, o doente continuou a apresentar episódios transitórios de perturbação visual semelhantes, apesar do tratamento com dois fármacos anti-epilépticos, nimodipina e aspirina.

O doente mais velho apresentou-se com cefaleia tipo enxaqueca seguida de sensação de névoa, sombras e elementos alucinatórios no hemicampo esquerdo, apresentando à admissão hemianopsia homónima esquerda. A RM-CE demonstrou hiper-

intensidade cortical temporo-occipital giriforme, e a restante investigação não revelou alterações. Dezoito meses depois, submetido a tratamento com aspirina, valproato de sódio e nimodipina, apresentou novo episódio de enxaqueca seguido de alterações visuais idênticas. Repetiu RM-CE que demonstrou hiperintensidade cortical na mesma localização, e Angio-RM que mostrou estenose de ambas artérias cerebrais posteriores de novo, confirmada por DTC. O EEG revelou atividade lenta focal e irritativa fronto-temporal direita. O doente recuperou, mas as estenoses vasculares persistiram.

Conclusão: A síndrome SMART deve ser considerada em todos os doentes com história remota de irradiação craniana que se apresentem com defeitos focais. É imperativa a investigação detalhada para melhor entendimento da patologia subjacente. Os sintomas nem sempre são reversíveis e não existe um tratamento consensual.

SÍNDROME SMART (STROKE-LIKE MIGRAINE ATTACKS AFTER RADIATION THERAPY)

Francisco Sabença¹, António Campos¹, Helena Felgueiras¹, Marta Rodrigues², Joana Nunes², Graça Sousa¹, Pedro Carneiro¹
1- Serviço de Neurologia e 2- Unidade de Neuroradiologia do Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho
francisco.almeida@chvng.min-saude.pt

Introdução: Uma das consequências tardias que pode resultar da radioterapia cerebral é a síndrome de SMART (*stroke-like migraine attacks after radiation therapy*), que se caracteriza por cefaleia tipo enxaqueca, défices neurológicos focais e crises convulsivas, com alterações sugestivas na RM. A sua fisiopatologia permanece ainda desconhecida e a literatura não é conclusiva quanto ao melhor tratamento.

Caso clínico: Mulher, 69 anos com antecedentes de meningioma anaplásico submetido a recessão cirúrgica e radioterapia há 18 anos, com sequelas de hemianopsia homónima esquerda e deterioração cognitiva progressiva.

Recorreu ao hospital com queixa de cefaleia pulsátil hemicraniana com três dias de evolução, sem remissão com tratamento sintomático, alteração do estado de consciência e hemiparesia esquerda grau 4/5. Nos primeiros dias de internamento desenvolveu um agravamento dos défices motores, nomeadamente parésia facial central esquerda, disartria moderada e agravamento da hemiparesia para grau 3/5 proporcional, seguido de um episódio de crise tónico-clónica generalizada. O EEG não registou atividade paroxística. Os achados imagiológicos foram compatíveis com síndrome de SMART, com TC cerebral a demonstrar captação de contraste córtico-pial e discreto apagamento dos sulcos e RMN com hipersinal cortical em T2 FLAIR e realce leptomeníngeo após administração de contraste. Sem sinais de recidiva tumoral. Iniciou tratamento com metilprednisolona e levetiracetam, com melhoria progressiva das cefaleias e sem novos episódios de crises. Aos dois meses de seguimento, mantêm-se sem cefaleias, apresentando recuperação parcial da hemiparesia (grau 4). A RM de controlo revelou evolução imagiológica favorável.

Conclusão: Apesar de a síndrome de SMART ser um diagnóstico de exclusão, a sua prevalência tem vindo a aumentar devido a maior sobrevida de doentes submetidos a radioterapia. Atendendo que esta é uma condição habitualmente reversível, com este caso pretendemos salientar a importância do reconhecimento dos antecedentes de neoplasia submetida a radioterapia cerebral no diagnóstico diferencial da cefaleia aguda.

CEFALEIA ASSOCIADA A TUMEFACÇÃO CRANIANA

André Rêgo¹, Leonor Rebordão¹, Elsa Parreira¹, Amélia N Pinto¹, Ding Zhang², Sara Machado¹

1- Departamento de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2- Departamento de Neurocirurgia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental. andre.rego@hff.min-saude.pt

Introdução: As cefaleias são um sintoma comum e a sua avaliação baseia-se na história clínica, exame físico e exame neurológico. A palpação das estruturas cranianas é um aspeto fulcral da avaliação.

Caso clínico: Apresentamos um caso de uma jovem de 24 anos, natural da Síria, estudante de Economia, sem antecedentes pessoais relevantes ou medicação habitual. Recorreu ao serviço de urgência por cefaleia com 4 dias de evolução associada a tumefacção craniana *de novo*. Referia dor na região frontal direita inicialmente tipo pulsátil e posteriormente tipo peso com intensidade máxima 4/10 de carácter constante, cedendo totalmente ao paracetamol. Referia agravamento ao toque. História de traumatismo crânio-encefálico, possivelmente na mesma região, há cerca de 5 anos. Referia ainda agravamento da dor com manobras de Valsalva e decúbito dorsal. Negava fotofobia, sonofobia, náuseas ou vômitos. Não tinha sinais focais ao exame neurológico. Realizou TC-CE que demonstrou lesão isodensa óssea frontal direita da alta convexidade, erosiva, ovoide, com 15x20 mm com envolvimento da tábua interna, diploé e tábua externa, com discreta projeção intracraniana em relação com manto cortical. A avaliação analítica revelou anemia normocítica normocrómica (11,3 g/dL) e velocidade de sedimentação 42 mm/hora. Procedeu-se a investigação etiológica para despiste de neoplasia oculta e distúrbios plasmocitários que foi negativo. A ressonância revelou discreto padrão de restrição e ténue realce marginal da lesão. Foi referenciada a Neurocirurgia para exérese, que decorreu sem intercorrências. Macroscopicamente com aspeto sugestivo de quisto epidermoide, mas a histologia foi compatível com quisto ósseo aneurismático.

Conclusões: As lesões líticas do crânio são relativamente comuns e o diagnóstico diferencial baseia-se no número de lesões, idade do doente, aspeto radiológico e exame histológico³. Apenas 1-3% dosquistos ósseos aneurismáticos encontram-se no complexo crânio-facial, sendo a apresentação

ENXAQUECA E ESCLEROSE MÚLTIPLA: COINCIDÊNCIA OU CAUSALIDADE?

Eduardo Freitas^{1,2}, Élia Baeta¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga Estrada de Santa Luzia, 4904-858 VIANA DO CASTELO, Portugal eduardomffreitas@gmail.com

Introdução: A esclerose múltipla é uma doença autoimune crónica do sistema nervoso central cuja etiologia ainda não está bem estabelecida. Os sintomas de apresentação da doença são variáveis e as cefaleias não são geralmente consideradas um sintoma de esclerose múltipla, embora estas estejam presentes em mais de metade dos casos em vários estudos. A enxaqueca é o tipo de cefaleia mais frequente nos doentes com esclerose múltipla, estando por esclarecer se existe um mecanismo etiológico comum subjacente ou se se deve a uma maior percepção da dor nestes doentes.

Caso clínico: Menina de 11 anos, com antecedentes de asma,

apresenta desde os 8 anos episódios de cefaleia frontal, alterando de lado, de intensidade crescente, tipo pulsátil, associada a náuseas e fotofobia, com melhoria com ibuprofeno e com o repouso. Estes episódios duram em média 2 dias e ocorrem aproximadamente uma vez por mês. O exame neurológico não evidenciava alterações. O estudo analítico não revelou alterações e RM-cerebral de baixo campo magnético que mostrava uma lesão no centro semioval direito mal definido com hipersinal nas sequências T2 e FLAIR. Aos 13 anos, teve episódio compatível com uma crise tónico-clónica generalizada e foi medicada com ácido valpróico (VPA) 750mg/dia sem recorrência de crises. Fez RM-cerebral onde seriam visíveis lesões da substância branca inespecíficas. Por efeitos adversos do VPA, foi iniciada zonisamida 200mg/dia, tendo cefaleias apenas esporadicamente. Aos 18 anos, por aumento da frequência das cefaleias repetiu RM do neuro-eixo que mostrou várias lesões com hipersinal em T2 e FLAIR, periventriculares, subcorticais, justacorticais e cerebelosas. Repetiu estudo analítico que não revelou alterações e no LCR estavam presentes bandas oligoclonais. Foi estabelecido o diagnóstico de esclerose múltipla e foi instituída terapêutica com acetato de glatirâmico, mantendo zonisamida 200mg/dia, como profilaxia de enxaqueca, cuja frequência de episódios se manteve após o início da terapêutica.

Conclusão: Existe uma maior frequência de enxaqueca nos doentes com esclerose múltipla, estando ainda por esclarecer qual a causa desta associação. Apresentamos o caso de uma doente de idade jovem cujo diagnóstico precoce de esclerose múltipla foi possível no contexto do aumento da frequência de crises de enxaqueca. Com a instituição da terapêutica, a frequência de episódios de enxaqueca não se alterou, sugerindo uma coexistência de ambas as patologias.

CEFALEIA PERSISTENTE EM DOENTE COM ANGIOPATIA AMILOIDE E HEMATOMAS CEREBRAIS DE REPETIÇÃO.

Ângela Abreu, Simão Cruz, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Professor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal elsaparreira@hotmail.com

Introdução: A ICHD-3 contempla pela primeira vez a angiopatia amiloide como causa de aura semelhante à da enxaqueca. Admite especificamente a ausência de cefaleia ou apenas uma cefaleia ligeira associada; esta está caracteristicamente ausente nas séries de siderose superficial causada por angiopatia amiloide. Apresentamos um caso de angiopatia amiloide e hematomas lobares de repetição cuja manifestação clínica mais proeminente e precoce foi cefaleia crónica diária com exacerbações agudas nos episódios hemorrágicos.

Caso clínico: Homem de 70 anos de idade. Desde os 62 anos teve 11 episódios de hematomas lobares, afetando maioritariamente o hemisfério direito e que se manifestaram por cefaleia intensa, e parestesias no membro superior esquerdo. Apenas no 10º hematoma (temporal esquerdo) surgiu na fase aguda afasia e posteriormente deterioração cognitiva. Desde o primeiro hematoma referiu sempre cefaleias diárias, disestesias e alodínia. As cefaleias são temporais direitas, têm carácter disestésico, podem ser muito intensas e sofrem agravamento vespertino e noturno. As cefaleias acentuam-se com o esforço físico, manobras de Valsalva e com o decúbito dorsal e impedem o decúbito lateral direito. Podem interromper o sono. Realizou 2 punções lombares que não revelaram alterações. Nas RMNs realizadas não se observaram alterações adicionais significativas. A angiografia cerebral foi normal. A genotipagem da ApoE

revelou um genótipo $\epsilon 3/\epsilon 3$. No LCR detetou-se uma concentração de β -amiloide inferior ao normal. Realizou PET-PIB que foi compatível com angiopatia amiloide. Mantém cefaleias crónicas diárias incapacitantes.

Conclusão: Apresentamos o caso de provável angiopatia amiloide com hematomas lobares de repetição cujas manifestações clínicas mais proeminentes desde o início foram cefaleias agudas nos eventos hemorrágicos e cefaleias crónicas diárias incapacitantes. Estas cefaleias preenchem critérios para cefaleia persistente atribuída a hemorragia intracraniana prévia (de acordo com a ICHD-3) mas admitimos como mais provável relação causal com a angiopatia amiloide, hipótese não reportada na literatura.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL COMO CAUSA DE CEFALEIA SECUNDÁRIA

Rafael Jesus, Rita Raimundo, Michel Mendes, Vera Espírito-Santo, Pedro Guimarães

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real
rjesus@chtmad.min-saude.com

Introdução: A avaliação da cefaleia no serviço de urgência impõe o objetivo primário de reconhecimento das cefaleias secundárias com subsequente abordagem de situações de risco neurológico. A identificação de sintomas e sinais de alarme é fulcral na suspeição diagnóstica.

Caso clínico: Homem, 61 anos, com história de linfoma de Hodgkin tratado com cirurgia e quimioterapia há cerca de 10 anos.

Avaliado no serviço de urgência, apresentava cefaleia que se havia iniciado nesse dia, de instalação súbita, com aumento progressivo de intensidade ao longo de 3 horas. Inicialmente holocraneana, em pressão, quando mais intensa, latejante. Referia no início da dor concomitante sensação de adormecimento do hemicorpo direito, sobretudo membro superior e mais tarde "visão turva", diplopia, náusea e vômito. Objetivamente apresentava limitação da abdução ocular bilateralmente, mais expressiva à esquerda, incapacidade no olhar conjugado vertical superior e convergência ocorrendo nistagmo retrátil na tentativa, esboçando discreto *bobbing* ocular; restante exame compatível com síndrome piramidal irritativo e deficitário direito (4+/5, escala MRC) com hemihipostesia homolateral. Realizou TC que revelou área sugestiva de trombose parcial em malformação vascular perimesencefálica. Posteriormente submetido a angiografia cerebral que revelou fístula arteriovenosa dural da tenda do mesencéfalo, Cognard tipo IV, com trombose parcial da veia principal de drenagem. Decidida abordagem endovascular com embolização. No seguimento de sangramento tetraventricular pós-procedimento desenvolveu hidrocefalia sendo submetido a derivação ventricular externa e, posteriormente, ventriculo-peritoneal. Verificou-se ao longo de 32 dias evolução clínica flutuante, progressivamente favorável, tendo tido alta com síndrome sequelar constituído por diplopia e hemihipostesia direita.

Conclusão: O caso visa ilustrar uma situação clínica em que a exata descrição de sintomas permitiu identificar *red flags* e reconhecer sinais neurológicos representativos de topografia lesional na dependência de uma fístula dural com arquitetura incomum.

A FLEBOTOMIA COMO TERAPÊUTICA EM DOENTE COM CEFALÉIAS COM CARACTERÍSTICAS DE ENXAQUECA E POLIGLOBULIA.

José Beato-Coelho, Bruno Silva, Pedro Correia, Isabel Luzeiro
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra
Jmcoelho87@gmail.com

Introdução: A flebotomia como terapêutica para as cefaleias encontra-se descrita na literatura em casos clínicos isolados nos *clusters* associados a poliglobulia. O mecanismo que se pensa estar por detrás do desenvolvimento de cefaleias em doentes com hiperviscosidade estará relacionado com alterações microcirculatórias que ocorrem. A aplicabilidade da flebotomia noutras cefaleias não está descrita.

Caso clínico: Homem de 56 anos seguido em consulta de Hematologia por poliglobulia. Por queixas de cefaleia foi orientado para consulta de especialidade. Nesta constatou-se uma cefaleia de tipo pulsátil, bifrontal, de intensidade moderada a grave interferindo com as atividades de vida do doente e implicando repouso. Associadamente apresentava fonofobia, fotofobia e cinesiofobia. Esporadicamente referia também náuseas. A cefaleia assumia um padrão tipicamente associado a agravamento da poliblobulia, referindo um claro agravamento do padrão das cefaleias. Após realização de flebotomia melhorava significativamente e embora as crises recorressem estas já não implicavam paragem da atividade. Optou-se por iniciar terapêutica profilática com topiramato 25mg 2id.

Conclusão: Homem de 56 anos com cefaleia com características de enxaqueca, mas com resposta à terapêutica com flebotomia, correspondendo a uma cefaleia por outra perturbação da homeostasia (10.7) segundo a ICDH-3. Há uma associação clara entre agravamento do padrão de cefaleia e elevação da hemoglobina. A literatura reporta que a hiperviscosidade em doentes com suscetibilidade genética se traduz em diferentes padrões de cefaleia. Não existem descrições de casos de cefaleia com características de enxaqueca e com a resposta à flebotomia.

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 Sociedade Portuguesa de Neurologia
Sociedade Portuguesa de Cefaleias
Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento
Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares
Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia
Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Versão electrónica: www.sinapse.pt

Âmbito e Objetivos / Normas de Publicação

Aims and Scope / Editorial Policy
em www.sinapse.pt/normas-de-publicacao

Indexada nas bases bibliográficas:

EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier)
EMBASE.com (Elsevier)
SCOPUS (Elsevier)
www.indexrmp.com