

Sinapse®

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

SUPL 1 | Volume 9 | Nº1 | Maio de 2009

Carta

Neuro 2009

Programa

Resumos de Comunicações

Índice de autores

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Direcção

Presidente

Isabel Pavão Martins (Lisboa)

Vice-Presidentes

Elsa Parreira (Amadora)

Pedro Nunes Vicente (Coimbra)

José Vale dos Santos (Lisboa)

Tesoureira

Isabel Luzeiro (Coimbra)

Mesa da Assembleia Geral

Presidente

Orlando Leitão (Lisboa)

Secretários

António Leite Carneiro (Lisboa)

Assunção Tuna (Porto)

Conselho Fiscal

Presidente

José Barros (Porto)

Vogais

Élia Baeta (Viana do Castelo)

Filipa Falcão (Lisboa)

Sinapse®

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Órgão oficial de: Sociedade Portuguesa de Neurologia; Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; Sociedade Portuguesa de Cefaleias; Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de Neuropatologia.

Versão electrónica: www.spneurologia.org

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

Administração

Isabel Pavão Martins

Elsa Parreira

Isabel Luzeiro

Secretariado

Sónia Barroso

Ficha Editorial

Director

Alexandre de Mendonça (Lisboa)

Conselho Editorial

Cristina Januário (Coimbra)

Francisco Pinto (Lisboa)

Isabel Santana (Coimbra)

João de Sá (Lisboa)

José Pimentel (Lisboa)

Mamede de Carvalho (Lisboa)

Patrícia Canhão (Lisboa)

Conselho Científico

Alexandre Castro Caldas (Lisboa)

António Bastos Lima (Porto)

António Freire Gonçalves (Coimbra)

Luis Cunha (Coimbra)

José Ferro (Lisboa)

Paula Coutinho (Santa Maria da Feira)

Teresa Paiva (Lisboa)

Sinapse®

Rua da Misericórdia, n.º 76,

Gabinete 404,

1200-273 LISBOA, Portugal

Tel./Fax: +351 213 210 112 | Tm.: +351 938 149 887

Correio electrónico: spn.edi@spneurologia.org

Design: Isabel Monteiro, Next Color - Sol. Digitais, Lda., Porto

Produção gráfica: Multitema - Sol. de Impressão, S.A., Porto

Produção da versão electrónica: CGMdesign.NET

Propriedade: Sociedade Portuguesa de Neurologia

Registo de Marca: 358 268

(Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

ISSN: 1645-281X

Depósito Legal: 172 674/01

Tiragem: 600 exemplares

Edição: Publicação semestral;

Suplemento 1 - Volume 9 - Número 1 - Maio de 2009

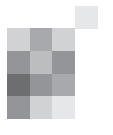
Preço unitário: €10; **Assinatura anual:** €15

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.



Índice geral

Pág.

3 Carta
Isabel Pavão Martins, João Paulo Farias

Neuro 2009

5 Programa
6 Quinta-feira, 14 de Maio
13 Sexta-feira, 15 de Maio
24 Sábado, 16 de Maio

29 Resumos de Comunicações Orais

59 Resumos de Posters

104 Índice de autores

Carta

Caros colegas e amigos,

Gostaríamos de vos dar as boas vindas ao NEURO 2009.

Temos as mais altas expectativas relativamente a este congresso, tanto no que respeita à qualidade científica do programa, como aos momentos de lazer que o encontro entre neurologistas e neurocirurgiões, neste local privilegiado do nosso país, com certeza proporcionará.

O programa científico que preparámos, inclui um conjunto de conferências sobre temas que nos pareceram de interesse comum a ambas as especialidades. Não nos poupámos a esforços para vos trazer os mais conceituados conferencistas em cada área, e esperamos que todos participem em animadas discussões levantadas nessas palestras.

Há ainda sessões patrocinadas pela indústria farmacêutica e empresas de material médico que, claramente, fizeram um forte investimento na qualidade do que prepararam para nos apresentar.

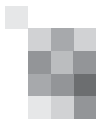
Finalmente, as comunicações orais e comunicações poster submetidas encheram-nos de satisfação pelo número (mais de 200) e qualidade que apresentam. Serão, sem dúvida, um ponto alto de discussão e aprendizagem para todos.

Optámos por não criar um programa social muito pesado; em alternativa, escolhemos este hotel neste local privilegiado, que proporciona amplas oportunidades de divertimento e lazer, bem como de confraternização entre todos. Aproveitem-no!

Vai ser, sem dúvida, um grande evento para as duas Sociedades que não reuniam há 16 anos.

Obrigado por se juntarem a nós neste projecto comum que é o NEURO 2009.

Isabel Pavão Martins
João Paulo Farias



Quinta-feira, 14 Maio

Sexta-feira, 15 Maio

Sábado, 16 Maio

	Sala A	Sala B	Sala C	Sala A	Sala B	Sala C	Sala A	Sala B	Sala C	
08.00					P05 Doenças Neuromusculares	P06* Neuro-Oncologia e Neurocirurgia Funcional P07* Patologia Vasc., Vertebral, Trauma e Nervo Periférico		P09 Doenças Vasculares	P010 Doenças do Movimento	
08.30				C04 Epilepsia e Cirurgia Funcional				Conferência 7: Marcus Rotta Glioblastoma: The State of the Art Conferência 8: Daniel Prevedello Cirurgia endoscópica da base do crâneo	C09 Doenças Cerebrovasculares	
09.00										
09.30										
10.00							Café			Café
10.30	Abertura do secretariado e afixação de posters			Conferência 4: Christian Elger Epilepsy as a model to understanding human memory			Conferência 9: Daria Knoch Self-control from a social neuroscience perspective			
11.00				Conferência 5: Johannes Schramm The spectrum of epilepsy surgery			Sessão Controvertida Terapêutica Cirúrgica do Enfarte Isquémico Marcos Barbosa, José Ferro			
11.30				Simpósio Satélite "UCB" Cirurgia da Epilepsia – uma oportunidade de mudança			Encerramento do Congresso e atribuição de Prémios António Flores			
12.00				Almoço						
12.30										
13.00										
13.30										
14.00		P01 Doenças Iatrogénicas, Tóxicas e Metabólicas	P02 Doenças Infecciosas e Inflamatórias							
14.30				P08 Demência e Cognição						
15.00	Abertura do Congresso									
15.05	Conferência 1 João Lobo Antunes									
15.30				C05 Epidemiologia e Cuidados de Saúde em Neurologia	C06 Patologia Vertebral					
16.00	C01 Doenças do Movimento	C02 Patologia Vasculiar Neuro-cirúrgica	C03 Neuro-Oncologia e Neurocirurgia Pediátrica			C07 Cirurgia Estereotáxica e Radio-cirurgia				
16.30				Café						
17.00				Conferência 6: Rafael Malach Human Brain research - the natural way						
17.30	Café									
18.00	Simpósio Satélite Role of Gamma Knife Surgery in functional neurosurgery with special focus on epilepsy	P03 Cefaleias	P04 Epilepsia e Neurofisiologia	Simpósio Satélite "Merck, Sharp & Dohme" Enxaqueca – novas terapêuticas	Sessão Patologia da Coluna Vertebral Rui Vaz					
18.30	Conferência 2: Hughes Duffau New insights into surgery for low-grade gliomas in eloquent and insular regions: brain mapping hodology and plasticity									
19.00					Reunião administrativa SPNC	Reunião administrativa SPN				
19.30	Recepção e Jazz									
	Conferência 3: Nuno Reis, Pedro Nunes Vicente Apontamentos da História da Neurologia e Neurocirurgia em Portugal									
21.00	Encerramento da Recepção			Jantar e atribuição de Prémios NEURODANÇA						

* Junto aos posters.



Neuro 2009

14 a 16 de Maio

Grande Real Santa Eulália Resort & Hotel SPA
Congresso das Sociedades Portuguesas de Neurologia e Neurocirurgia

PROGRAMA



Quinta-feira, 14 de Maio

12:00 Abertura do secretariado e afixação de posters

14:00-15:00 Posters 1 (Sala B)

Tema: Doenças Iatrogénicas, Tóxicas e Metabólicas

Moderadores: Mário Miguel Rosa, João Alcântara, Isabel Fineza

PO1. Encefalopatia tardia após intoxicação por Monóxido de Carbono

Liliana Letra¹, Rute Teotónio¹, Ana Maduro¹, Conceição Bento¹, Egídio Machado², Isabel Santana¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO2. Leucoencefalopatia com *vanishing white matter* de início tardio

Joana Damásio, Ana Martins da Silva, António Bastos Lima, Ernestina Santos
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.

PO3. Encefalopatia de Wernicke pós Cirurgia Bariátrica

Motassem Shamasna, Ana Cláudia Ribeiro, Andreia Godinho, Paulo Coelho, Florbela Magalhães, Ana Morgadinho, Grilo Gonçalves
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – EPE, Coimbra.

PO4. Deficiência de vitamina B12: padrões neurológicos distintos numa carência vitamínica com repercussões sistémicas

Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Francisco Alvarez^{1,2}, Assunção Vaz Patto^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.

PO5. Um labirinto mitocondrial: encefalopatia metabólica do adulto.

Miguel Milheiro¹, Vítor Tedim Cruz¹, Laura Vilarinho², Eva Brandão¹, Ivânia Alves¹, Leal Loureiro¹, Paula Coutinho¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2-Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto.

PO6. Terapêutica com lítio pode predispor a ocorrência de mielinólise extrapontica em doentes com desequilíbrios hidroelectrolíticos minor

Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Assunção Vaz Patto^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.

PO7. Uma interação a não esquecer: meropenem e valproato de sódio

Amélia Mendes¹, Helena Godinho², Ana Castro Melo², Patrícia Santos², Eduarda Pereira³, Celeste Dias³, António Cerejo⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anestesiologia, 3-Serviço de UCI Neurocríticos, 4-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.

PO8. Síndrome cerebelosa iatrogénica secundária à bupropiona

Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Alexandre Costa, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.

PO9. Manifestações neurológicas associadas à ingestão de *Amanita Muscaria*

Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Rui Couto², Dina Carvalho², Nelson Barros², Mário Rui Silva¹, Georgina Neves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.

PO10. Síndrome cerebelosa e alterações neuroradiológicas iatrogénicas ao Metronidazol

Henda Foreid¹, Célia Carmo², Elisa Vedes³, Olga Pereira⁴, Miguel Coelho¹, Joaquim Ferreira¹, José Ferro¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Barreiro; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE – Hospital Pulido Valente, Lisboa; 4-Hospital Curry Cabral, Lisboa.

PO11. Discinésias Bucolinguais Provocadas por Bloqueadores dos Canais de Cálcio

Pedro Guimarães, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.



14:00-15:00 Posters 2 (Sala C)

Tema: Doenças Infecciosas e Inflamatórias

Moderadores: José Vale, Mário Veloso, Fernando Matias

- PO12. Meningoventriculite espontânea por *Streptococcus anginosus***
Raquel Carvalho², João Pinho¹, Álvaro Machado¹, João Fernandes², Zita Magalhães², Jaime Rocha², Carla Ferreira¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
- PO13. Panencefalite esclerosante subaguda: não esquecer uma doença cada vez menos actual**
João Pinho, Margarida Rodrigues, Filipa Sousa, Pedro Beleza, Fátima Almeida, José Figueiredo, Esmeralda Lourenço
Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga.
- PO14. Abscesso do Tronco Cerebral: Terapêutica Médica**
Patrícia Pita Lobo, Catarina Fonseca, Leonor Correia Guedes, Luísa Albuquerque, Cândida Barroso
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- PO15. Paquimeningite Hipertrófica Espinal**
Rui Felgueiras¹, Sofia Ferreira², Paulo Paiva², Daniel Dias³, Nuno Vila-Chã¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- PO16. Mielopatia e Síndrome Sjogren: a propósito de um caso clínico**
Cátia Duarte¹, Rute Teotónio², Pedro Abreu¹, Fernando Matias²
1-Serviço de Reumatologia, 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO17. Baclofeno intratecal na esclerose múltipla: resultados e satisfação dos doentes**
Amélia Mendes^{1,2,3}, Pedro Abreu^{1,3}, Maria José Sá^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto; 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.
- PO18. Desafios no diagnóstico da esclerose múltipla tumefactiva: revisão de 7 casos**
Amélia Mendes, Rita Figueiredo, Pedro Abreu, Jorge Reis, Maria José Sá
Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- PO19. Formas tumefactivas de Esclerose Múltipla**
Sónia Batista¹, João Sargento Freitas¹, Carlos Casimiro², Olinda Rebelo¹, Fernando Matias¹, Lúvia Sousa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO20. Leucoencefalite hemorrágica aguda: caso clínico-patológico**
Ricardo Taipa¹, Pedro Pinto², Carlos Correia¹, M. Melo Pires³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- PO21. Encefalite autoimune por anticorpos anti-NMDAR**
Ana Antunes Martins, José Pedro Vieira, Rita Silva, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado
Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.
- PO22. Ataxia cerebelosa auto-imune**
Catarina Santos¹, Pedro Teotónio³, Ana Morgadinho¹, Lucília Araújo², Helena Gens¹, Isabel Luzeiro¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Imunologia, 3-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra.

15:00-15:05 Abertura do Congresso (Sala A)

Isabel Pavão Martins (SPN) e João Paulo Farias (SPNC)

15:05-16:00 Conferência 1 (Sala A)

Palestrante: João Lobo Antunes

16:00-17:30 Comunicações Orais 1 (Sala A)

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: Bastos Lima, Cristina Januário

CO1. Morbilidade psicológica na doença de Parkinson idiopática

Cláudia Sousa, Rosália Fonseca, Paulo Linhares, Maria José Rosas, Rui Vaz, Carolina Garrett
Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto.

CO2. Reconhecimento de Emoções e Doença de Parkinson Avançada

Sílvia Fernandes¹, Luisa Albuquerque¹, Maurício Martins¹, Miguel Coelho², Joaquim Ferreira², Mário Rosa² e Isabel Pavão Martins¹

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO3. A Saúde Sexual nos Doentes de Parkinson

Jacinto Azevedo, Maria José Rosas, António Palha, Manuela Esteves, Maria Vieira-Coelho, António Torres, Cláudia Sousa, Rosália Fonseca, Miguel Gago, G. Sousa, Manuel Ayres-Basto, Raquel Real, Paulo Linhares, Carolina Garrett, Rui Vaz

Serviço de Psiquiatria e Saúde Mental, Hospital São João, EPE, Porto.

CO4. Tremor Essencial e risco de Doença de Parkinson

Rita Simões¹, Anne Constantino², David Houghton², Elan Louis^{3,4,5,6}, Irene Litvan²

1-Hospital Prof. Fernando Fonseca, EPE, Amadora, Portugal; 2-Division of Movement Disorders, University of Louisville School of Medicine, Department of Neurology, Louisville, KY, USA; 3-GH Sergievsky Center, College of Physicians and Surgeons, Columbia University, New York, NY, USA; 4-Department of Neurology, College of Physicians and Surgeons, Columbia University, New York, NY, USA; 5-Taub Institute for Research on Alzheimer's Disease and the Aging Brain, College of Physicians and Surgeons, Columbia University, New York, NY, USA; 6-Department of Epidemiology, Mailman School of Public Health, Columbia University, New York, NY, USA.

CO5. Efeitos adversos na estimulação a alta-frequência dos núcleos subtalâmicos e estratégias para a sua prevenção

Alexandre Mendes¹, Nuno Vila-Chã¹, Ester Coutinho¹, António Verdelho², Luís Botelho³, Sara Cavaco¹, Carla Silva², Alice Lopes⁴, António Bastos Lima¹

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neuroradiologia, 4-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.

CO6. Tremor ortostático e diagnósticos neurológicos associados: uma série de casos

T. Mestre¹, A. E. Lang², J. Myiasaki², R. Chen², S. H. Fox²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal; 2-Movement Disorders Centre, Toronto Western Hospital, Toronto, Canada.

CO7. Distonia Mioclónica hereditária causada por uma nova mutação do gene ϵ -sarcoglicano (SGCE)

Gonçalo Matias¹, Paulo Bugalho¹, Ana Isabel Dias², José Vale^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Unidade de Neuropediatria, Hospital de D. Estefânia, Lisboa; 3-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

CO8. Rinorreia – Sintoma disautonómico na Atrofia Multissistémica?

Rita Simões¹, Anne Constantino², David Houghton², Eliza Gibadullina², Irene Litvan²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Division of Movement Disorders, University of Louisville School of Medicine, Department of Neurology, Louisville, KY, USA.

CO9. Estudo descritivo de 45 famílias com ataxia cerebelosa de transmissão autossómica dominante

José Vale¹, Paulo Bugalho¹, Paulo Alegria¹, João Guimarães²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-British Hospital XXI, Lisboa.



16:00-17:30 Comunicações Orais 2 (Sala B)

Tema: Patologia Vascular Neurocirúrgica

Moderadores: Vara Luiz, António Vilarinho

CO10. Hemorragia Subaracnoideia Espontânea (HSA): Panorama em Portugal e perspectiva de melhor caracterização

Celeste Dias, Patrícia Santos, Helena Godinho, Ana Madalena Melo, Amélia Mendes, Eduarda Pereira, António Cerejo

Unidade de Cuidados Intensivos Neurocríticos (Serviço de Medicina Intensiva), Hospital São João, EPE, Porto.

CO11. Doentes em grau 4 e 5 da World Federation após ruptura de aneurismas da circulação anterior: Resultados de uma abordagem terapêutica precoce

Miguel Casimiro, Carla Reizinho, Sandra Pimenta, Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.

CO12. NeuroFlo - tratamento endovascular do vasoespasma

Miguel Moura Guedes¹, Pedro Lylyk²

1-Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Departamentos de Radiologia e Neurocirurgia, ENERI – Clinica La Sagrada Familia, Buenos Aires, Argentina.

CO13. Pipeline - stent modulador de fluxo para o tratamento de aneurismas intracranianos

Miguel Moura Guedes¹, Peter Kim Nelson², Aaron Beres³, Pedro Lylyk³

1-Departamento de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Departments of Radiology and Neurosurgery, New York University Medical Center, New York, USA; 3-Departamentos de Radiologia e Neurocirurgia, ENERI – Clinica La Sagrada Familia, Buenos Aires, Argentina.

CO14. Revascularização Directa (Bypass EC-IC) no Tratamento da Isquemia Cerebral

Domingos Coiteiro¹, Filipa Falcão², Raquel Gouveia², Teresa Pinho e Melo²

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO15. Craniectomia Descompressiva no Enfarte Cerebral Maligno

Francisco Cabrita, Ricardo Pereira, Miguel Carvalho, Gustavo Cordeiro, Marcos Barbosa

Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

CO16. Craniectomia descompressiva supratentorial

António Fernandes Francisco, Sérgio Livraghi

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO18. A triagem de Manchester é adequada à patologia neurocirúrgica?

Filipe Duarte, Pedro Silva, António Vilarinho, José Schulte, Rui Vaz

Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.

16:00-17:30 Comunicações Orais 3 (Sala C)

Tema: Neuro-Oncologia e Neurocirurgia Pediátrica

Moderadores: Luísa Albuquerque, Paulo Linhares

CO19. Craniossinostoses – a importância de uma equipa multidisciplinar

Nuno Cristino¹, Catarina Viegas¹, Catia Gradil¹, Paula Rodeia¹, José Parreira¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital Garcia de Orta, Almada.

CO20. Alterações genéticas associadas com baixa sobrevida livre de doença em doentes com tumores oligodendrogliais

Cláudia Faria¹, João Lobo Antunes¹, Carmo Martins², Lúcia Roque², Ana Sofia Oliveira³, Luísa

Albuquerque⁴, Tânia Rodrigues⁴, Ana Azevedo⁵, Vanessa Silva⁵, Cândida Barroso⁶, José Pimentel⁶

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Laboratório de Citogenética, Instituto Português de Oncologia; 3- Laboratório de Genética, Instituto de Medicina Molecular; 4- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 5- Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia; 6- Departamento de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

- CO21. Cirurgia em doentes com Glioblastoma: caracterização genética e análise da sobrevida**
Herminio Tao¹, Miguel Carvalho¹, Olinda Rebelo², Ana Vital³, Celeste Lopes³, F. Gomes¹
1-Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia/Neuropatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Faculdade de Farmácia da UC.
- CO22. Ressonância Magnética Cerebral precoce pós cirurgia de Glioblastomas**
Paulo Linhares, Ana Silva, Carina Reis, Alexandra Adams, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO23. Relação genotipo-fenotipo nos Oligodendrogliomas**
Vanessa Silva¹, Pedro Pereira², Cândida Barroso², José Pimentel^{2,3}
1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 2-Laboratório de Neuropatologia – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Faculdade de Medicina de Lisboa.
- CO24. Estudo de deleção 1p/19q em Oligodendrogliomas Anaplásicos Primários e Secundários**
Tânia Rodrigues¹, Sónia Santos⁶, Candida Barroso², Herculano Carvalho³, Domingos Coiteiro³, Álvaro Almeida⁴, L. Bujor⁵, Luísa Albuquerque²
1-Consulta de Oncologia, 2-Consulta de Neuro-Oncologia e Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Serviço de Imagiologia, 5-Serviço de Radioterapia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 6-Genomed, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
- CO25. Mapeamento intra-operatório com estimulação eléctrica directa – 3 casos clínicos de remoção subtotal devido a função intra-lesional**
Sandra Pimenta¹, Miguel Vasconcelos Casimiro², Carla Reizinho², Clara Romero², Martin Lauterbach³, Sofia Reimão³, Manuel Dominguez²
1-Unidade de Neuropsicologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Neurologia/Neurorradiologia – Sociedade Portuguesa de Ressonância Magnética.
- CO26. Cirurgia guiada por fluorescência: Utilização do Ác. 5-aminolevulínico no tratamento dos gliomas malignos**
Miguel Casimiro
Serviço de Neurocirurgia, Hospital da Luz, Lisboa.
- CO27. Mapeamento operatório das vias da linguagem utilizando a electroestimulação cerebral directa no tratamento cirúrgico dos gliomas: objectivos, metodologia e resultados**
Miguel Casimiro, Sandra Pimenta, Manuel Dominguez
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.

17:30-18:00 **Café**

18:00-18:30 **Simpósio Satélite "Gamma Knife" (Sala A)**

Tema: Role of Gamma Knife Surgery in functional neurosurgery with special focus on epilepsy

Moderadores: Nuno Reis, Maria Begoña Cattoni

Palestrante: Jean Regis

18:00-18:30 **Posters 3 (Sala B)**

Tema: Cefaleias

Moderadores: Pereira Monteiro, Raquel Gil Gouveia, Paula Esperança

PO23. Síndrome de Eagle: uma causa rara de dor cervico-facial

Rui André¹, Gonçalo Santos², Egídio Machado², Fernando Matias¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.



- PO24. Enxaqueca Oftalmoplégica – Um caso com achados imagiológicos no Hospital Central do Funchal**
Nuno Caçador¹, Ângela Calado Bravo², Joana Macedo³, Teresa Aguiar⁴, Armando Morganho⁴, Duarte Noronha⁴, Orlando Sousa⁴
1-Serviço de Neurorradiologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Fisiatria, 4-Serviço de Neurologia, Hospital Central do Funchal, Funchal.
- PO25. Parésia Bilateral do VI nervo craniano secundária a Fístula Dural de LCR Traumática**
Joana Marques¹, Ângela Timóteo², Vanessa B. Silva¹, Rita Simões², Teresa Palma³, Alcides Serafim⁴, Ricardo Ginestal²
1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, 3-Unidade de Neuroimagem, Hospital Fernando da Fonseca, Amadora; 4-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa.
- PO26. Dois casos de cefaleia *cluster-like* secundária a lesão intracraniana**
Gonçalo Matias¹, Paulo Bugalho¹, Conceição Marques², Júlio Barreto³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.
- PO27. Neuralgia do trigémio na Esclerose Múltipla - que diferenças?**
Camila Nóbrega, Rita Almeida, Rui Pedrosa
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
- PO28. Cefaleias nas Malformações da Charneira**
João Sargento Freitas¹, Sónia Batista¹, Gonçalo Guerreiro², Joana Martins³, Livia Sousa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

18:00-18:30 Posters 4 (Sala C)

Tema: Epilepsia e Neurofisiologia

Moderadores: Francisco Pinto, Isabel Luzeiro, Paula Breia

- PO29. Epilepsia como forma de apresentação de mutação do Gene Lama2**
Sandra Jacinto, Eulália Calado
Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.
- PO30. Encefalite aguda com anticorpos anti-receptor de glutamato**
João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, João Fernandes², Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹, Esmeralda Lourenço¹, Pedro Beleza¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
- PO31. Modulação da actividade paroxística interictal através da aplicação de corrente contínua transcraniana**
Paula Faria^{1,2}, Pedro C. Miranda¹, Alberto Leal³
1-Instituto de Biofísica e Engenharia Biomédica, Faculdade de Ciências da Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-Escola Superior de Tecnologia e Gestão de Leiria, Instituto Politécnico de Leiria, Leiria; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa.
- PO32. Neuropsychological outcome after epilepsy surgery: relationship with the extent of hippocampal resection**
Catarina Cunha¹, Sara Pereira², Gonçalo Santos², Olga Brito², Egídio Machado², Conceição Bento¹, Francisco Sales¹, Isabel Santana¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO33. Neuropsychological impairment in Mesial Temporal Lobe Epilepsy: correlation with ictal features?**
Isabel Santana, Catarina Cunha, Rute Teotónio, Conceição Bento, Francisco Sales
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO34. Monitorização remota da epilepsia pediátrica**
Alberto Leal^{1,2}, Pedro Cabral^{1,3}, José C. Ferreira^{1,3}, José Guimarães⁴
1-Programa de Cirurgia da Epilepsia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa; 3-Unidade de Neuropediatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa; 4-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa.



18:30-19:30 Conferência 2 (Sala A)

**New insights into surgery for low-grade gliomas in eloquent and insular regions:
brain mapping, hodology and plasticity**

Moderadores: Miguel Casimiro, Isabel Pavão Martins

Palestrante: Hughes Duffau

19:30-21:00 Recepção e Jazz

Conferência 3

Apontamentos da História da Neurologia e Neurocirurgia em Portugal

Moderador: Francisco Pinto

Palestrantes: Nuno Reis, Pedro Nunes Vicente

21:00 Encerramento da Recepção



Sexta-feira, 15 de Maio

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

Tema: Doenças Neuromusculares

Moderadores: Luís Santos, Teresinha Evangelista, Pedro Velho

- PO35. Paralisia cíclica do oculomotor – o desafio diagnóstico de alterações oculares paroxísticas**
Margarida Rodrigues, Álvaro Machado, Carla Ferreira
Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
- PO36. Síndrome de Parsonage-Turner: 2 casos clínicos em idade pediátrica**
Rui André¹, Sandra Ferreira², Mónica Vasconcelos², Luís Negrão¹, Isabel Fineza²
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Desenvolvimento da Criança Luís Borges, Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra.
- PO37. Heterozigotia composta na Miopatia Core Central**
Luis Negrão¹, Anabela Matos¹, Marta Rebelo², Olinda Rebelo¹, Argemiro Geraldo¹, José Vieira², Rosário Santos³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina 2, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Unidade de Genética Molecular do Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães.
- PO38. Polineuropatia pós-cirurgia bariátrica – descrição de 2 casos clínicos**
Joana Macedo, Ângela Calado Bravo, Nuno Caçador, Teresa Aguiar, Armando Morganho, Duarte Noronha, Orlando Sousa
Hospital Central do Funchal, Funchal.
- PO39. Disferlinopatia: pé pendente unilateral de início tardio**
Luis Negrão¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Olinda Rebelo¹, Rosário Santos², Emília Vieira², Cristina Marques³
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Unidade de Genética Molecular do Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge; 3-Serviço de Imagiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO40. Doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 1E em gémeas monozigóticas associada a mutação rara do gene PMP22**
Sónia Batista¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Aida Palmeiro², Purificação Tavares², Luís Negrão¹
1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Genética Clínica, Porto.
- PO41. Hereditary neuropathy with susceptibility to pressure palsies of childhood onset: report of two clinical cases**
João Freitas¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Isabel Fineza², Luis Negrão¹
1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra.
- PO42. Neuropatia de pequenas fibras como chave de diagnóstico de Doença de Fabry**
Sónia Costa¹, Henrique Martins², J. F. Lourenço², Ana Valverde¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina 1, Hospital Fernando da Fonseca, Amadora.
- PO43. O valor predictivo da variabilidade nocturna da frequência cardíaca na sobrevida dos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica**
Susana Pinto¹, Anabela Pinto^{1,2}, Mamede de Carvalho^{1,3}
1-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular – Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Medicina Física e de Reabilitação, 3-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

08:00-10:00 Posters 6 (Junto aos posters)

Tema: Neuro-Oncologia e Neurocirurgia Funcional

Moderadores: José Augusto Costa, Célia Pinheiro, Rui Carvalho

- PO44. Tumor Fibroso Solitário intra-ventricular: uma forma de apresentação invulgar**
Carla Domingos, António Peliz
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.

- PO45. Revisão da história natural do Astrocitoma Anaplásico**
Lia Pappamikail, Bernardo Ratilal, Manuela Mafra, Rui Rato, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.
- PO46. Gliossarcoma cerebral bilateral – uma entidade rara a considerar no diagnóstico diferencial de lesões ocupantes de espaço quísticas e múltiplas**
Filipe Correia¹, Mário Resende², Mrinalini Honavar³, Ricardo Rego¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia e 3-Serviço de Anatomia Patológica, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
- PO47. Carcinoma dos Plexos Coroideus: Uma Apresentação Atípica**
Miguel Grunho¹, Rita Pereira², Nadine Ferreira¹, Irene Mendes¹, Miguel Viana-Baptista¹, Cláudia Guarda¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- PO48. Síndrome de Turcot - Caso Clínico**
Catarina Pessanha Viegas¹, Vitor Gonçalves¹, Bruno Santiago¹, Joana Bole Tomé¹, Rita Pereira², Ana Oliveira², Manuel Cunha e Sá¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- PO49. Meduloblastomas no Adulto**
Herminio Tao, Miguel Carvalho, Olinda Ribeiro, Maria Corbal, Fernando Gomes
Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO50. Hemangioblastoma do Hipocampo**
Lia Lucas Neto, Cláudia Faria, Carolina Mendes dos Santos, Domingos Coiteiro, Cândida Barroso, José Pimentel, João Lobo Antunes
Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- PO51. Conjugação do mapeamento cerebral por electroestimulação directa e da neuronavegação com aquisição de imagens TC intra-operatórias na excisão de glioma da circunvolução frontal ascendente**
Miguel Casimiro, Carla Reizinho
Serviço de Neurocirurgia, Hospital da Luz, Lisboa.
- PO52. Forma Pseudotumoral da Esclerose Múltipla: O papel da Biópsia Cerebral**
Miguel Correia, Carlos Calado, Luísa Amado, Carolina Araújo, Rui Pedrosa, António Baptista
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
- PO53. Osteossarcoma e condrossarcoma cranianos - pós-radioterapia**
Cátia Gradil¹, Catarina Pessanha Viegas¹, Chuck Tan¹, Ana Oliveira², Bruno Santiago¹, Joana Bole Tomé¹, Manuel Cunha e Sá¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- PO54. Quisto ósseo aneurismático craniano: relato de caso em criança de 8 anos**
Márcia Tizziani, Rodrigo Pedrosa, Isabel Ribeiro
Seviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- PO55. Carcinomatose Leptomeningea como apresentação inicial de Neoplasia Gástrica**
Rute Teotónio¹, Cátia Duarte², Olinda Rebelo¹, Inês Carreiro³, Fernando Matias¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO56. Doença Desmielinizante do SNC precedendo o Diagnóstico de Linfoma Primário do SNC**
João Paulo Gabriel¹, Rodrigo Pedrosa³, Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, Manuel Cunha², Mário Rui Silva¹, Mário Resende⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 4-Serviço de Neurocirurgia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
- PO57. Quisto Ependimário Sintomático**
João Paulo Gabriel¹, Rodrigo Pedrosa³, Marta Safronova⁴, Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, Salustiano Lopes², Joaquim Reis³, Mário Rui Silva¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 4-Serviço de Neurorradiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.



- PO58. Neuronavegação no tratamento endoscópico de hidrocefalia complexa**
Clara Chamadoira, Josué Pereira, Pedro Silva, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- PO59. Neuroendoscopia no Serviço de Neurocirurgia do HGO - Os 3 primeiros anos**
Nuno Cristino, Cátia Gradil, Catarina Viegas, Paula Rodeia
Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia da Orta, Almada.
- PO60. See-saw nystagmus associado a malformação de Arnold-Chiari tipo I e siringobulbia**
Sérgio Reis¹, Amélia Mendes^{1,2}, Rita Figueiredo³, Pedro Abreu^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- PO61. Importância do núcleo subtalâmico no tratamento da doença de Parkinson**
Joaquim Monteiro, José Brás, Margarida Dias, Manuel Almeida, António Baptista e Maia Miguel
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
- PO62. Resultados da estimulação bilateral dos núcleos subtalâmicos em cinco doentes com mutações do gene Parkin**
Nuno Vila-Chã¹, Alexandre Mendes¹, Ester Coutinho¹, António Verdelho², Luís Botelho³, Sara Cavaco¹, Carla Silva², Alice Lopes⁴, António Bastos Lima¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- PO63. Linfoma Primário do SNC: o novo grande imitador**
C. Machado, C. Nóbrega, C. Capela, J. Casimiro, R. Almeida, M. Mafra, F. Maia Miguel
Serviços de Neurocirurgia e Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa, EPE, Lisboa.

08:00-10:00 Posters 7 (Junto aos posters)

Tema: Patologia Vascular, Vertebral, Trauma e Nervo Periférico

Moderadores: Domingos Coiteiro, Álvaro Lima, Patrícia Polónia

- PO64. Abordagem supratonsilar para tratamento de aneurisma distal da PICA em doente com síndrome de Rendu-Osler-Weber**
Carla Reizinho, Miguel Casimiro, Manuel Dominguez
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
- PO65. Caso clínico - Malformação cavernosa medular cervical alta com hemorragia aguda**
Carolina Mendes dos Santos¹, João Paulo Farias²
1-Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE; 2-Unidade de Neurocirurgia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa.
- PO66. Aneurismas Cerebrais Múltiplos associados a Coartação Aortica**
Clara Romero¹, Sérgio Figueiredo¹, Miguel Casimiro¹, Sandra Pimenta², Carla Reizinho¹, Gabriel Branco³, Manuel Dominguez¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Gabinete de Neuropsicologia, 3- Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
- PO67. Aneurisma em artéria cerebral anterior azigos: Caso clínico**
Bruno Lourenço Costa, José Luís Alves, Ricardo Velasco, Armando Lopes
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
- PO68. Trombose retrograda de artéria aferente após exclusão cirúrgica de malformação arteriovenosa cerebral: Caso clínico**
Bruno Lourenço Costa, Ricardo Velasco, José Luís Alves, Armando Lopes
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
- PO69. Trombose espontânea de aneurisma gigante em idade pediátrica: Caso clínico**
Vítor Gonçalves¹, Nuno Cristino¹, Cátia Gradil¹, Pedro Vilela², Paulo Saraiva², Augusto Goulão², Manuel Cunha e Sá¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- PO70. Hemorragia de ambos os Núcleos Caudados**
Francisco Cabrita, Ricardo Pereira, Miguel Carvalho, Fernando Silva, Marcos Barbosa
Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

- PO71. Lesão tumoral intra-dural lombar: Acerca de um caso clínico**
José Luís Alves, Ricardo Velasco, Bruno Costa, Armando Lopes, Armando Rocha
Centro de Neurocirurgia de Coimbra – Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
- PO72. Quisto endodérmico intradural cervical anterior: Diagnóstico e abordagem terapêutica por via anterior**
Carla Reizinho, Vítor Oliveira, Gonçalo Neto d'Almeida, Elsa Figueira, Manuel Dominguez
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
- PO73. Plasmocitoma Solitário Vertebral**
Tiago Lima, Francisco Cabrita, Gonçalo Guerreiro, Jorge Gonçalves
Serviço de Neurocirurgia, Hospital Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO74. Paragangliomas do Filum Terminale: 2 casos clínicos**
Pedro Silva, Clara Chamadoira, Patrícia Polónia, Paulo Pereira, Lúcia Castro, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- PO75. Paquimeningite Hipertrófica Idiopática Espinhal**
Ricardo Velasco, J. Luis Alves, Bruno L. Costa, J. Lozano Lopes, J. G. Bento Soares
Centro de Neurocirurgia de Coimbra – Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
- PO76. Hérnia Discal Dorsal - uma manifestação rara de Síndrome de Stickler**
Ricardo Velasco, Bruno L. Costa, J. Luis Alves, J.G. Bento Soares
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra – Hospital Geral, Coimbra.
- PO77. Cordoma de C2: Fixação posterior e exerése intralesional por via anterior**
Miguel Correia, Carlos Calado, Vítor Sousa, António Baptista
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
- PO78. Abordagem transpedicular na presença de barras de fixação: Nota técnica**
António Verdelho¹, Rui Ferreira¹, Eduarda Carneiro², Joana Maurício³, António Machado¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Oncologia médica, IPO – Porto.
- PO79. Tuberculoma Intramedular - Tratamento Médico e Cirúrgico**
Cátia Gradil, Vítor Gonçalves, Bruno Santiago, Manuel Cunha e Sá
Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- PO80. Retenção Urinária provocada por compressão Bulbo-Medular: Caso clínico**
Joana Silva, Miguel Milheiro, Pedro Silva, Paulo Pereira, António Cerejo, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- PO81. Pneumatização crânio-cervical: Caso clínico**
Ana Matos Machado¹, Bruno Moreira², Márcia Tizziani¹, Ricardo Neto¹, Mário Gomes¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- PO82. Traumatismo cranioencefálico perfurante por objecto invulgar: Caso clínico**
Cátia Gradil, Catarina Pessanhas Viegas, Nuno Cristino, Manuel Cunha e Sá
Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- PO83. Abscesso cerebral em cardiopatia congénita**
Carinne Moleiro
Serviço de Medicina Interna, Hospital de Faro, Faro.
- PO84. Lesão do ramo profundo do nervo cubital – precisamos de cirurgia?**
Vânia Almeida¹, Mamede de Carvalho^{1,2}
1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular – Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.

08:20-10:00 Comunicações Orais 4 (Sala A)

Tema: Epilepsia e Cirurgia Funcional

Moderadores: Martins da Silva, Fernando Gomes

- CO28. Percepção Emocional em Epilepsias Focais: Lobo Frontal vs. Esclerose Mesial**
Isabel Santana, Catarina Cunha, Conceição Bento, Francisco Sales
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.



- CO29. Vídeo-EEG Não Invasivo de Longa Duração. Revisão casuística dos últimos 100 doentes monitorizados no Hospital de Santo António**
Ana Margarida Rodrigues, João Paulo Gabriel, João Pereira, Ana Paula Santos, J. Lopes Lima, João Lopes, João E. P. Ramalheira
Serviço de Neurofisiologia, Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- CO30. Mapeamento funcional das crises epiléticas através do registo simultâneo de EEG e Ressonância Magnética funcional**
Alberto Leal¹, Mário Forjaz Secca², Constança Jordão³
1-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Física, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa.
- CO31. Epilepsia do lobo temporal por esclerose mesial do hipocampo: caracterização neuropatológica**
Ricardo Taipa¹, Minal Honavar², Joel Freitas¹, Rui Rangel³, João Chaves¹, M. Melo Pires⁴, J. Lopes-Lima¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2-Serviço de Anatomia Patológica, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- CO32. Eficácia da Cirurgia da Epilepsia no tratamento das Epilepsias Refractárias**
Clara Romero¹, Nuno Canas², Joaquim Pedro Correia¹, Alberto Leal³, José Cabral¹, José Carlos Ferreira², Pedro Cabral²
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa.
- CO33. Variantes Simples e Complexas dos Tumores Desembrioblásticos Neuroepiteliais (DNT): perfil clínico, imagiológico e histopatológico**
Alexandre Campos^{1,4}, Hans Clusmann¹, Marec von Lehe¹, Pitt Niehusmann², Albert Becker², Johannes Schramm¹, Horst Urbach³
1-Department of Neurosurgery, 2-Department of Neuropathology, 3-Department of Radiology, University of Bonn Medical Center, Bonn, Germany; 4-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO34. Cirurgia da Epilepsia - Casuística dos Hospitais da Universidade de Coimbra**
Flávia Dias, Miguel Carvalho, Rute Teotónio, Sónia Miranda, Catarina Cunha, Isabel Santana, Francisco Belo, Conceição Bento, Francisco Sales, Fernando Gomes
Serviços de Neurocirurgia e Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- CO35. Cirurgia da Epilepsia - Estimulação eléctrica cerebral e Mapeamento cortical extra-operatório**
Rute Teotónio, Flávia Dias, Conceição Bento, Isabel Santana, Fernando Gomes, Francisco Sales - Programa de Cirurgia de Epilepsia dos HUC
Serviços de Neurologia e Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- CO36. Estimulação cerebral profunda no tratamento da dor crónica intratável**
Rui Vaz¹, Maria José Rosas¹, Paulo Linhares¹, Pedro Abreu², João Massano¹, Margarida Ayres-Basto¹
1-Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, 2-Unidade da Dor, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO37. POC e Estimulação Cerebral Profunda**
Fernando Gomes, João Relvas, Francisco Belo, Tiago Marques, Flávia Dias, Susan Santo
Serviços de Neurocirurgia e Psiquiatria, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

10:00-10:30 **Café**

10:30-12:00 **Conferência 4 (Sala A)**
Epilepsy as a model to understanding human memory
Moderadores: Gonçalves Ferreira, Pedro Cabral
Palestrante: Christian Elger

Conferência 5 (Sala A)
The spectrum of epilepsy surgery
Moderadores: Gonçalves Ferreira, Pedro Cabral
Palestrante: Johannes Schramm

12:00-13:00 Simpósio Satélite "UCB" (Sala A)

Tema: Cirurgia da Epilepsia - uma oportunidade de mudança

Chairman: José Pimentel

Os desafios de um Centro de Cirurgia de Epilepsia em Portugal (15 min.)

José Pimentel

Cirurgia da Epilepsia nas alterações do desenvolvimento cortical (30 min.)

André Palmira

Resumo e conclusões (10 min.)

Fernando Gomes

Discussão (5 min.)

13:00-14:30 Almoço

14:30-15:30 Posters 8 (Sala A)

Tema: Demência e Cognição

Moderadores: Carolina Garrett, Alexandre Mendonça, Belina Nunes

PO85. Demência degenerativa rapidamente progressiva

Eva Brandão¹, Vitor T. Cruz¹, Miguel Milheiro¹, Ivânia Alves¹, Lúcia Castro², J. Leal Loureiro¹, Stirling Carpenter², Paula Coutinho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São João, EPE, Porto.

PO86. Demência rapidamente progressiva e crises convulsivas - Canalopatia autoimune associada a anticorpos anti-canais de potássio voltagem dependente

Fernando Silva¹, Fradique Moreira¹, Conceição Bento¹, Miguel Cordeiro², Joana Nunes⁴, Isabel Luzeiro³, Isabel Santana¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra; 4-Departamento de Neurologia, Hospital São Teotónio, Viseu.

PO87. Frontotemporal dementia with initial severe visuoconstructive impairment

Fradique Moreira¹, Álvaro Machado², Isabel Santana¹, Bruno Rodrigues¹

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga.

PO88. Hemorragia Intracerebral Espontânea em doentes com Défice Cognitivo Ligeiro

Fernando Silva, Beatriz Santiago, Helena Garrucho, Olinda Rebelo, Isabel Santana
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO89. Questionário de Queixas Subjectivas de Memória: Uma Medida de Funções Executivas?

Carolina Maruta, Vanda Freitas, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins
Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.

PO90. Doença de Whipple manifestada por demência fronto-temporal

Tânia Lampreia¹, Inês Araújo², Luísa Alves¹, Nuno Canas^{1,3}, José Vale^{1,4}, Mário Veloso¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Serviço de Medicina 3, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de S. Francisco Xavier; 3-Departamento de Farmacologia, Faculdade de Medicina de Lisboa, Universidade Clássica de Lisboa, Lisboa; 4-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.

PO91. Avaliação de um novo tratamento de afasia num doente com afasia global crónica

Martin Lauterbach, Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.



- PO92. Alterações cognitivas em doentes com inatenção selectiva após AVC hemisférico direito**
Ana Silvestre, Cátia Carmona, Miguel Viana-Baptista
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- PO93. Síndrome de Anton secundário a lesão occipital unilateral**
Margarida Rodrigues, João Pinho, Filipa Sousa, Pedro Beleza, Álvaro Machado, Carla Ferreira
Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
- PO94. Enxaqueca e Cognição**
Isabel Pavão Martins, Raquel Gil Gouveia, Carolina Maruta
Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
- PO95. Epilepsia no Idoso – Desafio Diagnóstico**
Ana Patrícia Antunes, Isabel Pavão Martins, Rita Peralta, Luísa Albuquerque
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

15:30-16:30 Comunicações Orais 5 (Sala A)

Tema: Epidemiologia e Cuidados de Saúde em Neurologia

Moderadores: Freire Gonçalves, Manuel Correia

- CO38. MMSE: Novos valores normativos**
Joana Morgado, Carolina Maruta, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins
Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
- CO39. Incidência de demência em 2 anos de *follow-up* num estudo na comunidade**
Belina Nunes^{1,2}, Ricardo Silva², José Mário Roriz¹, M. Carolina Costa e Silva^{2,3}
1-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 2- Centro de Estudos de Demências, Porto; 3-Departamento de Estudos de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto.
- CO40. Prevalência do Tremor Essencial: Meta-análise de Estudos de Base Populacional**
Dulce Neutel¹, Leonor Correia-Guedes², Miguel Coelho^{1,2}, Mário Miguel Rosa^{1,2}, Joaquim Ferreira^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
- CO41. Distribuição espacial da incidência de Acidente Vascular Cerebral na cidade do Porto**
Rui Magalhães², Ana Isabel Marques³, Manuel Correia¹, M. Carolina Silva²
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2-Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto; 3-Departamento de Geociências, Universidade de Aveiro, Aveiro.
- CO42. Padrões de referência e frequência de doenças numa urgência de neurologia**
Margarida Rodrigues, Álvaro Machado, João Pereira, Carla Ferreira, João Ramalho Fontes
Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
- CO43. Análise do impacto da estimulação cerebral profunda na necessidade de terapêutica dopaminérgica e respectivos custos na Doença de Parkinson**
Raquel Real¹, Maria José Rosas¹, João Massano¹, Miguel Gago¹, Cristina Santos², Paulo Linhares¹, Graça Sousa¹, Rosália Fonseca¹, Cláudia Sousa¹, Margarida Ayres Basto¹, Carina Reis¹, Carolina Garrett¹, Rui Vaz¹
1-Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Serviço de Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.

14:30-16:30 Comunicações Orais 6 (Sala B)

Tema: Patologia Vertebral

Moderadores: Nuno Reis, Paulo Pereira

- CO44. Avaliação da descompressão das estruturas nervosas na fixação da coluna lombar por recurso à técnica minimamente invasiva**
Marcia Tizziani, Ana Matos Machado, Joaquim Reis, Mário Gomes
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.

- CO45. Cirurgia da coluna com acesso minimamente invasivo**
António Fernandes Francisco, Sérgio Livraghi
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO46. Fusão inter-somática lombar transforaminal (TLIF) por via minimamente invasiva. Experiência do HSJ – 20 casos.**
Clara Chamadoira, Paulo Pereira, Jorge Picallos, Pedro Silva, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO47. Experiência inicial no tratamento da patologia degenerativa vertebral com técnicas minimamente invasivas**
Álvaro Lima
Serviço de Neurocirurgia, Hospital da Luz, Lisboa.
- CO48. Tratamento ambulatorio da hérnia discal lombar no Centro Hospitalar do Porto**
Rodrigo Pedrosa, Alfonso Velasco, Rui Rangel
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- CO49. Recidivas de hérnias discais lombares: que resultados?**
Pedro Silva, Clara Chamadoira, Paulo Pereira, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO50. Uma co-morbilidade severa em cirurgia do ráquis: A doença de Parkinson**
Rui Vaz, Clara Chamadoira, Paulo Pereira, Paulo Linhares, Maria José Rosas
Serviços de Neurocirurgia e Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO51. Corporectomias Cervicais a 2 níveis somáticos: avaliação de resultados a longo prazo**
Pedro Silva, Jorge Picallos, Paulo Pereira, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO52. Ressecção radical de tumores da coluna dorsal e lombar**
Álvaro Lima, Bruno Santiago, Chuck Tan, Vítor Gonçalves, Catarina Viegas, Cátia Gradil, Manuel Cunha e Sá
Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta.
- CO53. Navegação raquidiana com fusão fluoro-TAC: uma mais-valia?**
Paulo Pereira, Jorge Picallos, Clara Chamadoira, Pedro Silva, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.

14:30-16:30 Comunicações Orais 7 (Sala C)

Tema: Cirurgia Estereotáxica e Radiocirurgia

Moderadores: José Miguéns, Joaquim Monteiro

- CO54. Evolução das biópsias de lesões cerebrais**
Joaquim Monteiro, Miguel Correia, Carlos Calado, Pedro Roque, António Baptista e Maia Miguel
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
- CO55. Utilidade da biópsia por estereotaxia em doentes com mais de 65 anos com tumor cerebral**
Miguel Ferreira, Célia Pinheiro
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- CO56. Biópsia estereotáxica seguida de exérese cirúrgica – concordância diagnóstica**
Vânia Almeida^{1,2}, Alexandre Campos³, José Pimentel^{1,2} e Grupo de Cirurgia Estereotáxica³
1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO57. 72 Neurinomas tratados por Radiocirurgia na Clínica Quadrantes**
António Gonçalves Ferreira, Manuel Herculano Carvalho, Álvaro Almeida, Rosário Vicente, Justo Ujidos, Nuno Teixeira, Lília Moreno, Pedro Carvoeiras, Miguel Ramalho
Clínica Quadrantes, Lisboa.

Comunicações Orais 8 (Sala C)

Tema: Patologia Tumoral

Moderadores: José Miguéns, Joaquim Monteiro

- CO58. Via Supraorbitária - acesso minimamente invasivo à região supra-selar**
Patrícia Polónia, Josué Pereira, Joana Silva, Paulo Linhares, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.



- CO59. Cirurgia transesfenoidal endoscópica de lesões selares: revisão de série (115 casos clínicos)**
Josué Pereira, Patrícia Polónia, Davide Carvalho, Irene Bernardes, Lúgia Castro, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO60. Cateterização dos Seios Petrosos Inferiores na Síndrome de Cushing**
Lia Lucas Neto, David Rodrigues, Luísa Biscoito, José Miguéns, Jorge Campos
Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO61. Paragangliomas Jugulo-Timpânicos. Técnica Cirúrgica e Experiência dos Serviços de ORL e Neurocirurgia do H. de Egas Moniz**
Gonçalo Neto d'Almeida, Pedro Escada, Gabriel Branco, Pratas Vital
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
- CO62. Ressecção crânio-facial - Exposição retrospectiva de 43 casos de tumores naso - etmoidais**
José Luís Alves¹, Ricardo Velasco¹, Bruno Costa¹, Armando Lopes¹, José Gustavo Soares¹, Armando Rocha¹, João Henriques Pereira², João Ganho², Francisco Branquinho²
1-Centro de Neurocirurgia de Coimbra - Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, IPO Coimbra, Coimbra.
- CO63. Cirurgia craniofacial - Uma área de fronteira. Experiência inicial da colaboração regular entre a Neurocirurgia e Cirurgia Maxilo-Facial / ORL no HGO**
Nuno Cristino¹, Nadia Ramos², Joana Boleo Tomé¹, Nuno Barbosa², Carlos Alexandre² e Manuel Cunha e Sá²
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Otorrinolaringologia - Cirurgia Maxilo-Facial, Hospital Garcia de Orta, Almada.
- CO64. Meningiomas em placa da grande asa do esfenoide – Evolução após cirurgia e padrões de recorrência.**
Nuno Simas, João Paulo Farias
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO65. Meningioangiomatose. Caracterização clínica e neuropatológica.**
Anabela Valadas¹, Cândida Barroso², Pedro Pereira², Joaquim Ferreira¹, José Cabral³, Manuel Cunha e Sá⁴, João Lobo Antunes⁵, José Pimentel²
1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 4-Hospital da Cuf (Infante Santo), Lisboa; 5-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

16:30-17:00 Café

17:00-18:00 Conferência 6 (Sala A)

Human Brain research - the natural way

Moderadores: Isabel Pavão Martins, Manuel Cunha e Sá

Palestrante: Rafael Malach

18:00-19:00 Simpósio Satélite “Merck Sharp & Dohme” (Sala A)

Tema: Enxaqueca - novas terapêuticas

Moderador: Pereira Monteiro

Palestrantes: Fontes Ribeiro, Marcelo Bigal

18:00-19:00 Sessão Patologia da Coluna Vertebral (Sala B)

Que soluções novas para problemas antigos?

Rui Vaz

19:00-20:00 Reunião administrativa SPN (Sala C)

19:00-20:00 Reunião administrativa SPNC (Sala B)

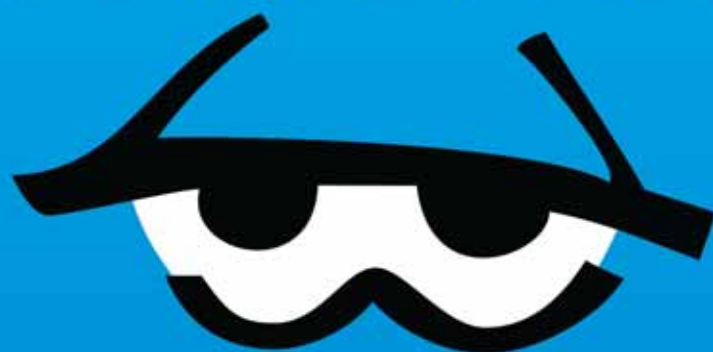
21:00 Jantar

Atribuição de Prémios

NEURODANÇA

SEM STRESS • SEM ANSIEDADE • SEM SONO

SEDOXIL[®]
m e x a z o l a m



Eficaz no controlo dos sintomas de ansiedade.

Vaz Serra et al. Clin Drug Invest 2001; 21(4): 257-263

Sem afectar os estados de alerta e reflexos motores.

Silveira P et al. Clin Drug Invest 2002; 22(10): 677-84

mediBial



5XWMA000012

SEDOXIL, comprimidos doseados a 1 mg de Mexazolam. **Indicações terapêuticas:** tratamento da ansiedade associada ou não a estados psiconeuróticos. **Pósologia recomendada:** *Adultos:* em média 1 a 3 mg por dia, preferencialmente divididos em 3 tomas. *Idosos:* não ultrapassar a dose de 1,5 mg por dia. *Crianças:* O SEDOXIL não se destina a uso pediátrico. **Contra-indicações:** Miastenia gravis, hipersensibilidade às benzodiazepinas, insuficiência respiratória grave, síndrome de apneia do sono e insuficiência hepática grave. **Advertências e precauções especiais de utilização:** *Dependência* - O uso de benzodiazepinas pode conduzir ao desenvolvimento de dependência psíquica e física para estes fármacos. O risco de dependência aumenta com a dose e duração do tratamento; é também maior nos doentes com história de toxicodependência ou alcoolismo. *Amnésia* - As benzodiazepinas podem induzir amnésia anterógrada. *Reações paradoxais e psiquiátricas* - Quando se usam benzodiazepinas podem ocorrer inquietação, agitação, irritabilidade, agressividade, ilusões, fúria, pesadelos, alucinações, psicoses, comportamentos inapropriados e outros efeitos adversos comportamentais. Estas reações têm maior probabilidade de ocorrer em crianças e idosos. **Efeitos indesejáveis:** Os efeitos indesejáveis das benzodiazepinas são, quase sempre, uma extensão das suas acções farmacológicas e incluem sonolência diurna, embotamento afectivo, redução do estado de alerta, confusão, fadiga, cefaleias, sensação de cabeça vazia, fraqueza muscular, ataxia ou diplopia. Com o mexazolam, ocorreram raramente (menos de 0,1%) alterações dos movimentos linguais, hipotensão, sensação de cabeça vazia, náuseas, vômitos, anorexia, desconforto gástrico, dor gástrica, dor abdominal, diarreia, sintomas de hipersensibilidade (por exemplo, erupções cutâneas), diminuição da libido, elevação da fosfatase alcalina, anemia e leucopenia. Infrequentemente (0,1 - 5%) ocorreram sonolência, vertigens, tonturas, cefaleias, ataxia, boca seca, fraqueza, elevação das transaminases glutamicoxalacética e glutamicopirúvica e elevação da gama-glutamyltranspeptidase. Os efeitos indesejáveis ocorrem habitualmente nos primeiros dias de tratamento e normalmente desaparecem com a continuação da terapêutica. **Apresentação e preços:** Sedoxil 1 mg (cx. 20 comp.) P.V.P. €6.00. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €2.22 Utente: €3.78. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €3.12 Utente: €2.88. Sedoxil 1 mg (cx. 60 comp.) P.V.P. €14.90. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €5.51 Utente: €9.39. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €7.75 Utente: €7.15. *Sob licença de Daiichi-Sankyo CO., LTD. Para mais informações deverá contactar o titular da AIM: MediBIAL - Produtos Médicos e Farmacêuticos, S.A. - À Av. da Siderurgia Nacional - 4745-457 S. Mamede do Coronado - PORTUGAL - Capital Social € 50.000 - Sociedade Anónima - Matrícula N.º 3667/970213 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 502 661 046 - www.bial.com - info@bial.com. DIDSAM080703*



LIBERTAÇÃO
GRADUAL E
PROLONGADA
AO LONGO DAS
24 HORAS [1]



SUPERIOR
TOLERABILIDADE [1]



FACILIDADE
DE TITULAÇÃO [2]

ACESSO À
DOSE EFICAZ
RECOMENDADA [3]



EFICÁCIA
COMPROVADA [1]



UM SIMPLES GESTO, UMA GRANDE INOVAÇÃO.

Prometax® 4,6 mg/24 h sistema transdérmico. Prometax® 9,5 mg/24 h sistema transdérmico. Apresentações: Prometax 4,6 mg/24 h sistema transdérmico contém 9 mg de rivastigmina. A taxa de libertação é 4,6 mg/24 h. Prometax 9,5 mg/24 h sistema transdérmico contém 18 mg de rivastigmina. A taxa de libertação é 9,5 mg/24 h. **Indicações:** Tratamento sintomático da demência de Alzheimer ligeira a moderadamente grave. **Posologia:** O tratamento deve ser iniciado com um sistema transdérmico de Prometax 4,6 mg/24h por dia. Se bem tolerado, a dose pode ser aumentada após um período mínimo de quatro semanas de tratamento, para um sistema transdérmico de Prometax 9,5 mg/24 h por dia, que é a dose de manutenção recomendada. **Contra-indicações:** Hipersensibilidade à substância activa, a outros derivados carbamatos ou a qualquer um dos excipientes utilizados na formulação. **Precauções/Advertências:** Se o tratamento for interrompido durante mais do que vários dias deve ser reiniciado com Prometax 4,6 mg/24 h sistema transdérmico. Podem ser observados efeitos adversos gastrointestinais no início do tratamento e após aumento da dose. Os sintomas extrapiramidais podem ser exacerbados pelos colinómiméticos. Os efeitos adversos podem responder à remoção do sistema transdérmico. O tratamento deve ser interrompido temporariamente se forem observadas reacções adversas gastrointestinais e até estas reacções adversas estarem resolvidas. O peso dos doentes deve ser monitorizado durante a terapêutica com Prometax sistemas transdérmicos. Como com outros colinómiméticos, é recomendada precaução em doentes com síndrome do nóculo sinusal, defeitos de condução (bloqueio sinoauricular, bloqueio auriculoventricular), úlceras gástricas ou duodenais, doença respiratória anterior ou actual, obstrução urinária e convulsões em doentes predispostos. É necessária precaução em doentes com compromisso hepático clinicamente significativo e em doentes com peso corporal inferior a 50 kg. A segurança de Prometax sistemas transdérmicos não foi estabelecida em mulheres grávidas e a amamentar. Não é recomendado em crianças. **Interações:** É necessária precaução aquando do uso concomitante com fármacos colinómiméticos, medicamentos anticolinérgicos e relaxantes musculares do tipo succinilcolina durante a anestesia. **Reacções adversas:** Frequentes: infecção urinária, anorexia, ansiedade, depressão, delírios, cefaleia, síncope, náuseas, vômitos, diarreia, dispepsia, dor abdominal, erupção cutânea, reacções cutâneas no local da aplicação, (eritema, prurido, edema, dermatite, irritação), fadiga, astenia, piroxia, perda de peso. Pouco frequentes: bradicardia, úlcera gástrica. Muito raros: sintomas extrapiramidais. **Nota:** Consulte o Resumo das Características do Medicamento antes de prescrever este medicamento. **Medicamento de receita médica restrita, de utilização reservada a certos meios especializados.** **Apresentação e preços:** Prometax® 4,6 mg/24 h sistema transdérmico (cx. 7 unidades) P.V.P. €28,20. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €10,43 Utente: €17,77. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €14,66 Utente: €13,54. Prometax® 4,6 mg/24 h sistema transdérmico (cx. 30 unidades) P.V.P. €108,70. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €40,22 Utente: €68,48. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €56,52 Utente: €52,18. Prometax® 9,5 mg/24 h sistema transdérmico (cx. 30 unidades) P.V.P. €108,70. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €40,22 Utente: €68,48. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €56,52 Utente: €52,18. **Para mais informações deverá contactar o Titular da AIM e/ou o representante local do Titular da AIM:** MediBial – Produtos Médicos e Farmacêuticos, S.A. – À Av. da Siderurgia Nacional, 4745-457 S. Mamede do Coronado - PORTUGAL - Capital Social €50.000 - Sociedade Anónima - Matrícula N.º 3667/970213 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 502 661 046 - www.bial.com - info@bial.com. Sob licença de NOVARTIS - DIDSAM081111

PROMETAX® Sistema Transdérmico é participado pelo escalão C, quando prescrito por médicos Neurologistas e Psiquiatras, devendo o médico prescriptor fazer na receita menção expressa ao Despacho n.º 4250/2007 (DR II Série)

mediBial

Referências: [1] Winblad B et al. IDEAL: A 6-month, double blind, placebo-controlled study of the first skin patch for Alzheimer disease. *Neurology* 2007;69:14-22. [2] Oertel W, et al. Rationale for transdermal drug administration in Alzheimer disease. *Neurology* 2007;69:4-9. [3] RCM de 26 de Janeiro de 2009.



Tema: Doenças Vasculares

Moderadores: Teresa Pinho e Melo, Ana Amélia Nogueira Pinto, Assunção Tuna

PO96. Dois Casos de Malformação da Veia de Galeno Diagnosticados em adultos jovens

João Paulo Gabriel¹, Rodrigo Pedrosa², Marta Safronova³, Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 3-Serviço de Neuroradiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.

PO97. Encefalomioarteriossinangiose na doença de MoyaMoya do adulto

Ana Paula Sousa¹, Pedro Castanho², Miguel Lourenço¹, Manuel Manita¹, Nuno Reis², João Alcântara¹

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

PO98. Necrose laminar cortical com envolvimento precoce do corpo caloso

Ana Catarina Fonseca, Patrícia Pita Lobo, Filipa Falcão, Teresa Pinho e Melo

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

PO99. Angiopatia Pós-parto Reversível: Tudo está bem quando acaba bem!

Miguel Grunho, Nadine Ferreira, Irene Mendes, Paula Breia, Miguel Viana-Baptista, Cláudia Guarda
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.

PO100. Síndrome de Claude sem atingimento do núcleo rubro

João Sargento Freitas¹, Maria Carmo Macário¹, Gustavo Cordeiro¹, Gonçalo Santos², Egídio Machado², Maria Antónia Ferro¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO101. AVC aterotrombótico e estenose intracraniana: Apresentação de uma série de doentes

Catarina Cruto¹, Francisco Alvarez^{1,2,3}, Fátima Paiva^{2,3}, Miguel Castelo Branco^{2,3}, Pedro Rosado^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, 2-UAVC, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã; 3-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã.

PO102. Doença de Behçet: forma atípica de apresentação

Paulo Santos, Rui Matos

Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal.

PO103. Compromisso cognitivo após AVC latero-bulbar

Ana Silvestre, Cátia Carmona, Fernando Pita, Miguel Viana-Baptista

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.

PO104. Trombose Venosa Cerebral: Série de 15 doentes no Hospital Central do Funchal

Ângela Calado Bravo¹, Nuno Caçador², Joana Macedo³, Teresa Aguiar⁴, Armando Morginho⁴, Duarte Noronha⁴, Orlando Sousa⁴

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, 4-Serviço de Neurologia, Hospital Central do Funchal, Funchal.

PO105. Toxina botulínica na espasticidade após Acidente Vascular Cerebral

Guida Barata, Joana Capela, Filipe Sá Cardoso, Luís Malaia, Katia Ferreira, Eduarda Afonso

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Faro, Faro.

PO106. Fístula arteriovenosa espinhal dural

Filipa Sousa¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Raquel Carvalho², Jaime Rocha², Carlos Alegria³, Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São Marcos, Braga.



08:00-09:00 Posters 10 (Sala C)

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: Joaquim Ferreira, Maria José Rosas, Georgina Neves


- PO107. Recorrência tardia de Coreia de Sydenham**
Filipa Sousa¹, João D. Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
- PO108. Síndrome de Aicardi-Goutières: uma forma de apresentação tardia**
Ricardo Taipa¹, Pedro Pinto², Marina Magalhães¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- PO109. Duodopa na Doença de Parkinson**
Ana Calado¹, Margarida Dias¹, Manuel Almeida¹, Cristina Semedo¹, Isabel Redondo², Milene Mendes², Rui Pedrosa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.
- PO110. Nova mutação do gene PARK2: proteína truncada e atipia clínica?**
Filipe Palavra¹, Ana Ribeiro¹, Tiago Ribeira², Ana Morgadinho¹, Helena Gens¹, Isabel Luzeiro¹, Purificação Tavares³, Grilo Gonçalves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra; 3-Centro de Genética Clínica, Porto.
- PO111. Ensaios Clínicos: motivações e preocupações dos doentes com Doença de Parkinson**
Anabela Valadas^{1,2}, Leonor Guedes^{1,2}, Tiago Mestre^{1,2}, Miguel Coelho^{1,2}, Mário Rosa^{1,2}, Ana Noronha², Maria Finisterra², Joaquim Ferreira^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
- PO112. Tremor e lesões de substância branca na síndrome de Klinefelter**
Ester Coutinho¹, José Pedro Pereira², Sara Cavaco³, Cláudia Pinto³, Rui Carvalho⁴, Marina Magalhães¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Unidade de Neuropsicologia, 4-Serviço de Endocrinologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
- PO113. Estimativa de Prevalência do Tremor Essencial em Portugal**
Dulce Neutel¹, Leonor Correia-Guedes², Miguel Coelho^{1,2}, Mário Miguel Rosa^{1,2}, Joaquim Ferreira^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
- PO114. Tremores não parkinsonianos**
Paula Pires^{1,2}, Luís Isidoro^{2,3}, Cristina Januário²
1-Serviço de Neurologia, Hospital Santo Espírito, Angra do Heroísmo; 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de São Teotónio, Viseu.
- PO115. Paraparésia espástico-atáxica recessiva com cataratas e demência**
Paulo Alegria¹, José Vale^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
- PO116. Síndrome Neurodegenerativo com Acumulação de Ferro Intracerebral (NBIA) causado por mutações da fosfolipase A2**
Tânia Lampreia¹, José Vale^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
- PO117. Parkinsonismo iatrogénico à alfa-metildopa: um clássico.**
Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Alexandre Costa, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.

08:30-09:00 Conferência 7 (Sala A)

Glioblastoma: The State of the Art

Moderadores: Ernesto Carvalho, João Paulo Farias

Palestrante: Marcus Rotta



09:00-10:00 Conferência 8 (Sala A)
Cirurgia endoscópica da base do crânio
Moderadores: Marcos Masini, Josué Pereira
Palestrante: Daniel Prevedello

09:00-10:00 Comunicações Orais 9 (Sala B)

Tema: Doenças Cerebrovasculares
Moderadores: Miguel Viana Batista, Maria Antónia Ferro

- CO66. Caracterização dos doentes de uma consulta de sinais neurológicos focais transitórios**
Joel Freitas¹, Joana Damásio¹, Rui Magalhães², Manuel Correia¹, Assunção Tuna¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2- Departamento de Estudo de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar (ICBAS) e IBMC, Universidade do Porto, Porto.
- CO67. Stenting e Angioplastia Carotídea: experiência dos primeiros 4 anos**
Raquel Carvalho², Filipa Sousa¹, João Pinho¹, Álvaro Machado¹, Manuel Ribeiro², João Fernandes², Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹, Jaime Rocha¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
- CO68. Hipertensão mal controlada associa-se a aterosclerose carotídea na população geral. Resultados do Estudo ACTION**
Miguel Rodrigues, Marisa Biscaia, Rui Maltez Guerreiro, Iria Palma, José Zeferino, Carina Branco, Tânia Rocha, Ana Melo, Carla Maceira, Carlos Silva, Ana Sofia Augusto
Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal.
- CO69. Hemorragia intracerebral: incidência e factores de prognóstico a longo prazo num estudo de base populacional**
Manuel Correia¹, Assunção Tuna¹, Rui Magalhães^{2,5}, Mário R Silva³, Ilda Matos⁴, João Sequeira³, Emília Moreira⁵, Maria Carolina Silva^{3,5}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2- Departamento de Estudo de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Vila Real, Vila Real; 4-Serviço de Neurologia, Hospital de Mirandela, Mirandela; 5-Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto, Porto.
- CO70. Eficácia da Via Verde pré e intrahospitalar num hospital central**
Pedro Castro, Sara França, Teresa Mendonça, Elsa Azevedo
Grupo de Doença Vascular Cerebral, Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO71. Análise dos primeiros 50 doentes submetidos a trombólise num hospital central**
Cátia Carmona, Fernando Pita, Miguel Viana-Baptista
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.

10.00-10.30 Café

10:30-11:30 Conferência 9 (Sala A)
Self-control from a social neuroscience perspective
Moderadores: Miguel Castelo Branco, Maia Miguel
Palestrante: Daria Knoch

11:30-12:30 Sessão Controvérsia (Sala A)
Terapêutica Cirúrgica do Enfarte Isquémico
Marcos Barbosa, José Ferro

12:30 Encerramento do Congresso (Sala A)
Atribuição de Prémios António Flores de Neurologia



Neuro 2009

Comissão Organizadora SPN

Direcção SPN

Isabel Pavão Martins

José Vale

Elsa Parreira

Pedro Nunes Vicente

Isabel Luzeiro

Comissão Científica SPN

Alexandre Castro Caldas

António Bastos Lima

António Freire Gonçalves

Luís Cunha

José Ferro

Paula Coutinho

Teresa Paiva

Secretariado SPN

Sónia Barroso

Comissão Organizadora SPNC

João Paulo Farias (Presidente)

António Vilarinho

Patrícia Polónia

Alexandre Campos

Comissão Científica SPNC

António Cerejo

Rui Vaz

Marcos Barbosa

João Paulo Farias

Manuel Dominguez

Direcção SPNC

António Cerejo (Presidente)

João Paulo Farias (Vice-Presidente)

José Augusto Costa (Vice-Presidente)

António Vilarinho (Secretário)

Domingos Coiteiro (Tesoureiro)

Secretariado SPNC

Acropole, Lda. - Paula Nora

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Gabinete 215, Rua da Misericórdia, n.º 76,

1200-273 LISBOA, Portugal

Tel./Fax: +351 213 210 112

Tm.: +351 938 149 887

spn.dir@spneurologia.org

www.spneurologia.org

Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia

Av. 5 de Outubro, 151, 5.º A

1050-053 Lisboa

Tel.: +351 217 977 457

spneurocirurgia@mail.telepac.pt

www.spnc.pt



Patrocinadores

A. Menarini Portugal Farmacêutica, SA
Acuña y Fombona
Almirall Produtos Farmacêuticos, Lda.
Angelini Farmacêutica, Lda.
Centro Gamma Knife
Eisai Farmacêutica, Lda.
Elekta Instruments, AB
Esteve Farma, Lda.
Eurosíntese, Lda.
GE Healthcare Medical Diagnostics
GlaxoSmithKline
Grünenthal SA
Janssen-Cilag Farmacêutica, Lda.
Johnson & Johnson Medical
Laboratórios Bial, Portela e C.^a, SA
Laboratórios Pfizer, Lda.
Lundbeck Portugal, Lda.
Medicinália Cormédica, Lda.
Medtronic Portugal
Merck Sharp & Dohme
Novartis Farma, SA
Opus Target Unipessoal, Lda.
Synthes Portugal
Tecnifar Farmacêutica
UCB Portugal

Design

Isabel Monteiro (Next Color)

Versão electrónica

CGMdesign.NET

Fotografias

Luís Pavão para a SPN



Neuro 2009

14 a 16 de Maio

Grande Real Santa Eulália Resort & Hotel SPA
Congresso das Sociedades Portuguesas de Neurologia e Neurocirurgia

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO1. Morbilidade psicológica na doença de Parkinson idiopática

Cláudia Sousa, Rosália Fonseca, Paulo Linhares, Maria José Rosas, Rui Vaz, Carolina Garrett
 Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
 claudia-sousa@sapo.pt

Introdução: A ocorrência de sintomas neuropsiquiátricos na doença de Parkinson (DP) tem sido referida na literatura, com relevância para as alterações das funções cognitivas, as perturbações afectivas e da personalidade, a apatia, a depressão, a ansiedade, a impulsividade, a labilidade emocional, as alterações psicóticas e a ideação suicida.

A depressão é o sintoma emocional mais frequente, apresentando uma prevalência de 40% a 50% e precede o aparecimento das alterações motoras que levam ao diagnóstico da doença em 20 a 30% dos casos.

Objectivo: Avaliar a morbilidade psicológica dos doentes com doença de Parkinson idiopática (DPI).

Metodologia: Estudaram-se 76 doentes com DPI, 52 do sexo masculino e 24 do sexo feminino, com uma média de idades de $61,49 \pm 6,86$, seguidos na consulta de doenças do movimento do Hospital de São João e procedeu-se à avaliação quantitativa através de dois instrumentos psicométricos, o Beck Depression Inventory (BSI) e o Brief Symptom Inventory (BSI).

Resultados: 65,8% dos doentes não apresentaram perturbação emocional no BSI mas 39,5% dos doentes apresentaram depressão no BDI. Correlacionando os dois instrumentos de avaliação verificaram-se correlações positivas entre a depressão e as sub-escalas de somatização, obsessão-compulsão, ansiedade, sensibilidade interpessoal... Não se encontrou correlação da morbilidade psicológica com as variáveis sócio-demográficas, excepto para o sexo em que a depressão foi mais prevalente nas mulheres.

A fidelidade dos instrumentos utilizados foi calculada pela computação do Alfa de Cronbach, indicando uma elevada consistência interna dos itens no BSI (.94) e uma moderada consistência interna no BSI (.77).

Conclusões: Demonstrou-se que existe um número significativo de sintomas depressivos na DPI, realçando a importância na avaliação psicopatológica no acompanhamento destes doentes. É necessário que os instrumentos psicométricos sejam validados para a população portuguesa. O uso do BSI, na nossa população de doentes, foi uma boa opção avaliativa.

CO2. Reconhecimento de Emoções e Doença de Parkinson Avançada

Sílvia Fernandes¹, Luisa Albuquerque¹, Maurício Martins¹, Miguel Coelho², Joaquim Ferreira², Mário Rosa² e Isabel Pavão Martins¹
 1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Lisboa.
 malbuquerque@fm.ul.pt

Introdução: A doença de Parkinson (DP) foi associada a reconhecimento normal de emoções em expressões faciais (Adolphs 1998), defeito de reconhecimento de “nojo” e “medo” (Kan 2002, Sprengelmeyer 2003, Suzuki 2006), ou tristeza e medo (Ariatti 2008), e perda neuronal selectiva insular e límbica, em DP geralmente inicial. Em pequenas séries foi descrito defeito de processamento de prosódia emocional, rela-

cionado com o papel dos gânglios da base na atenção e velocidade de processamento do discurso (Breitenstein 2001; Pell 2003) ou com DP lateralizada à direita (Yip 2003). O estudo do processamento emocional num grupo homogéneo com DP avançada (DPA) pode contribuir para a compreensão da apatia clínica nessa fase e / ou após cirurgia.

Objectivo: caracterizar o reconhecimento visual e auditivo de emoções em DPA.

Métodos: Avaliámos 42 doentes com DPA (> 10 anos de evolução, avaliados em “on”) e 43 controlos saudáveis, emparelhados por idade e educação através da bateria CATS, que avalia 7 emoções faciais básicas e 4 auditivas. Estatística: ANOVA de medidas repetidas.

Resultados: Os grupos não diferiram significativamente em idade e educação. O grupo PDA não mostrou defeito significativo no reconhecimento de expressões faciais emocionais (DPA=63,39±17,49 vs Controlos=66,72±15,89). Na prosódia emocional o reconhecimento foi significativamente pior que o dos controlos (DPA= 50,39±19,50 vs Controlos= 61,03±15,02), envolvendo todas as emoções testadas. A comparação entre os grupos não mostrou viés para escolha duma emoção específica.

Discussão: Na DPA observou-se defeito selectivo de reconhecimento de emoções na apresentação por via auditiva. A razão da segregação modal dos circuitos emocionais pode dever-se a defeito de processamento da prosódia e / ou prosódia emocional na DPA. O defeito não parece associar-se a um defeito cognitivo generalizado, uma vez que foi encontrado em DPA candidatas a cirurgia não dementes, e poderá contribuir para perturbações emocionais descritas após estimulação do núcleo sub-talâmico.

CO3. A Saúde Sexual nos Doentes de Parkinson

Jacinto Azevedo, Maria José Rosas, António Palha, Manuela Esteves, Maria Vieira-Coelho, António Torres, Cláudia Sousa, Rosália Fonseca, Miguel Gago, G. Sousa, Manuel Ayres-Basto, Raquel Real, Paulo Linhares, Carolina Garrett, Rui Vaz
 Serviço de Psiquiatria e Saúde Mental, Hospital São João, EPE, Porto.
 jacintoazevedo@gmail.com

Introdução: O impacto da doença de Parkinson Idiopática (DPI) na saúde sexual é ainda um tema sob investigação. As alterações na saúde sexual dos doentes com DPI deve constituir uma preocupação para os clínicos.

Objectivos: Descrever e avaliar a saúde sexual dos doentes com DPI e sua correlação com a evolução da doença.

Métodos: Foram seleccionados aleatoriamente 71 doentes com DPI em diferentes estádios de evolução, e um grupo de 52 controlos saudáveis. Cada um dos indivíduos foi submetido a uma entrevista psiquiátrica. A função sexual foi avaliada através do Índice Internacional de Função Erétil (IIFE) e do Índice de Funcionamento Sexual Feminino (IFSF). Na avaliação da depressão e ansiedade utilizou-se o Beck Depression Inventory (BDI) e o Brief Symptom Inventory (BSI).

Resultados: Os doentes do sexo masculino com DPI obtiveram pontuações menores no IIFE do que os controlos ($p < 0,001$). Encontrou-se uma associação negativa entre a duração da doença e a pontuação no IIFE ($r = -0,72$; $p < 0,001$). Os doentes do sexo feminino não se distinguem do grupo de controlo no IIFE. Os doentes obtiveram pontuações mais elevadas no BDI e no BSI do que os controlos ($p < 0,001$).

Conclusões: A função sexual dos doentes do sexo masculi-

no com DPI sofre um compromisso acentuado à medida que a doença progride. Na avaliação destes doentes deve ser dada atenção às questões relacionadas com a saúde sexual.

C04. Tremor Essencial e risco de Doença de Parkinson

Rita Simões¹, Anne Constantino², David Houghton², Elan Louis^{3,4,5,6}, Irene Litvan²

1-Hospital Prof. Fernando Fonseca, EPE, Amadora, Portugal; 2-Division of Movement Disorders, University of Louisville School of Medicine, Department of Neurology, Louisville, KY, USA; 3-GH Sergievsky Center, College of Physicians and Surgeons, Columbia University, New York, NY, USA; 4-Department of Neurology, College of Physicians and Surgeons, Columbia University, New York, NY, USA; 5-Taub Institute for Research on Alzheimer's Disease and the Aging Brain, College of Physicians and Surgeons, Columbia University, New York, NY, USA; 6-Department of Epidemiology, Mailman School of Public Health, Columbia University, New York, NY, USA.
rita_moiron_simoes@hotmail.com

Introdução: Vários estudos clínicos, imagiológicos e neuropatológicos sugerem que o Tremor Essencial (TE) é nosologicamente heterogéneo. Existe um subgrupo de doentes com TE que tem maior risco de desenvolver doença de Parkinson (DP). O objectivo deste trabalho foi caracterizar o fenótipo motor num grupo de doentes com TE que desenvolveram DP (TE→DP).

Métodos: Revisão retrospectiva dos processos clínicos de doentes com TE, DP e TE→DP. Os dados abstraídos incluíam história familiar e idade de início do TE e DP, medicação e dados da observação neurológica da consulta mais recente (distribuição anatómica do tremor postural/cinético, sinais cerebelosos, escalas UPDRS, Hoehn & Yahr – H&Y e Schwab & England - SE).

Resultados: Foram incluídos 18 TE→DP, 20 TE e 30 DP com idade, sexo e duração do TE e de DP similares. Doentes com TE e TE→DP não diferiam quanto à idade de início e história familiar de TE ou DP. O tremor estava restrito aos membros superiores em 80% (12/15) dos TE→DP e apenas 36% (6/17) dos TE (p=0.01). Os doentes com TE estavam mais frequentemente medicados com >1 fármaco para controlo do tremor (12/18 vs. 2/15, p=0.008). Os dois grupos com DP tinham classificações UPDRS, H&Y e SE semelhantes (p=0.14; p=0.22; p=0.15).

Discussão: Doentes com TE com tremor postural menos grave e restrito aos membros superiores parecem ter maior risco de desenvolver DP. O valor preditivo destas diferenças deve ser avaliado em futuros estudos. Neste estudo, o fenótipo parkinsoniano nos doentes com e sem TE contrasta com estudos prévios que sugeriam menor gravidade nos doentes com TE. Estes resultados são consistentes com heterogeneidade nosológica do TE.

C05. Efeitos adversos na estimulação a alta-frequência dos núcleos subtalâmicos e estratégias para a sua prevenção

Alexandre Mendes¹, Nuno Vila-Chã¹, Ester Coutinho¹, António Verdelho², Luís Botelho³, Sara Cavaco¹, Carla Silva², Alice Lopes⁴, António Bastos Lima¹

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neuroradiologia, 4-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
falexandremendes@gmail.com

Introdução: A estimulação a alta-frequência (HFS) do núcleo subtalâmico (STN) na doença de Parkinson (DP) é efi-

caz. Os efeitos adversos (EA) não têm sido relatados de forma sistematizada. Estudo multicêntrico encontrou 64 EA em 53 % dos 49 doentes.

Objectivos: Relatar EA doentes com HFS-STN. Discutir estratégias para os reduzir.

Metodologia: EA de 26 doentes consecutivos (seguimento médio 24,1 meses), divididos em três grupos relacionados com: 1) procedimento (cirurgia / primeiros 30 dias), 2) hardware 3) estimulação / progressão da doença.

Resultados: EA relacionados com:

– procedimento - 6 doentes apresentaram 8 EA : confusão mental transitória - 2; infecção respiratória - 1; eléctrodo mal posicionado - 1; crise epiléptica - 1; migração de eléctrodo - 2; contusão hemorrágica assintomática - 1. Resolvidos.

– hardware: 3 doentes apresentaram 3 EA - duas infecções do sistema; um funcionamento intermitente do sistema.

– estimulação / evolução da doença: 6 doentes apresentaram 6 EA - psicose - 1 (resolvida); deterioração mental -1; depressão -1 (resolvida); queda / lesão de plexo braquial - 1; freezing da marcha - 1; discinesias que limitam estimulação - 1.

Dos 17 EA em 42% dos 26 doentes, 10 resolvidos e 3 decorreram da progressão da doença.

Restam 4 EA em 4 doentes, 2 infecções (1 será reimplantado), 1 mau funcionamento do sistema (para rever) e 1 doente com discinesias a diminuir. Fica 1 EA, infecção, com sequelas.

9 dos 11 EA relacionados com procedimento / hardware ocorreram nos primeiros 11 doentes.

Conclusão: Em 26 doentes (DP / STN-HFS), 1 com sequelas.

EA graves foram infecções do material, necessário seguir protocolos para prevenção.

Morbilidade é elevada, conforme publicações existentes.

EA relacionados com procedimento / hardware diminuíram após 11º doente, provavelmente pelas alterações introduzidas.

Ausência de complicações neuropsiquiátricas importantes terá decorrido da selecção e seguimento com participação de Psiquiatra.

Os riscos encontrados são aceitáveis para o benefício obtido.

C06. Tremor ortostático e diagnósticos neurológicos associados: uma série de casos

T. Mestre¹, A. E. Lang², J. Myiasaki², R. Chen², S. H. Fox²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal; 2-Movement Disorders Centre, Toronto Western Hospital, Toronto, Canada.
tmestre@gmail.com

Introdução: O tremor ortostático (TO) é uma síndrome caracterizada pela sensação de instabilidade durante a estação de pé, aliviada pelo sentar e marcha. Neurofisiologicamente, caracteriza-se por uma actividade rítmica coerente de 13-18 Hz registada nos membros inferiores, tronco e, por vezes, nos membros superiores. O TO foi descrito em casos de doença de Parkinson, parkinsonismo vascular, paralisia supranuclear progressiva, síndrome das pernas inquietas. Estes casos foram agrupados sob a denominação de “TO-*plus*”.

Objectivos: Caracterizar uma série de casos de TO e as alterações neurológicas concomitantes.

Metodologia: Selecção de indivíduos com diagnóstico de TO de acordo com o Consenso da *Movement Disorder Society*. Pesquisa das bases de dados médicos do centro de Doenças do Movimento, Toronto Western Hospital (1988-2008). Colheita

retrospectiva dos dados demográficos e clínicos em tabelas estandardizadas.

Resultados: Identificaram-se 15 casos (8 mulheres) de TO com confirmação neurofisiológica. Idade mediana de início sintomático de 61 anos (intervalo: 82–31). Atraso diagnóstico mediano de 3 anos (intervalo: 0–41), com progressão da intensidade do tremor ao longo dos anos. O TO apresentou-se isolado em 2 (13.3%) casos e em 4 (26.7%) casos foi observado um tremor postural dos membros superiores. Nos restantes, os seguintes sinais/doenças neurológicas identificaram-se: parkinsonismo (3), paralisia supranuclear progressiva + síndrome das pernas inquietas (1), síndrome das pernas inquietas (1), demência com corpos de Lewy definitiva (1), distonia específica de tarefa (1), distonia do pé (1). O clonazepam produziu benefício ligeiro e temporário em 4/14 (28.5%) doentes. Doze terapêuticas adicionais (número mediano de ensaios por doente - 4) foram utilizadas com benefício ligeiro em dois doentes.

Conclusões: A presente série de casos expande o conhecimento da síndrome de TO. A presença de distonia focal e demência com corpos de Lewy não está descrita. Um viés de referenciação pode contribuir para a percentagem aumentada de casos de “TO-*plus*”.

C07. Distonia Mioclónica hereditária causada por uma nova mutação do gene ϵ -sarcoflicano (SGCE)

Gonçalo Matias¹, Paulo Bugalho¹, Ana Isabel Dias², José Vale^{1,3}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Unidade de Neuropediatria, Hospital de D. Estefânia, Lisboa; 3-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.
jvale.neuro@fcm.unl.pt

Introdução: A Distonia Mioclónica (DYT11) é uma doença do movimento rara, transmitida de um modo autossómico dominante. Nas formas típicas a doença inicia-se na infância/adolescência, manifestando-se pela coexistência de mioclonias e posturas distónicas nos membros superiores e músculos axiais.

A DYT11 é clínica e geneticamente heterogénea, sendo mais frequentemente causada por mutações do gene SGCE.

Objectivo: Descrever uma família portuguesa com DYT11 causada por uma nova mutação do gene SGCE.

Métodos: Caracterização clínica e genética dos 2 indivíduos afectados.

Resultados: Probando – sexo masculino, 21 anos. Início da doença aos 7 anos com “tremor das mãos”, caracterizado como mioclonias multifocais nos membros superiores, tremor postural e posturas distónicas das mãos. Os sinais predominam à direita e geram uma incapacidade ligeira (escrita).

O pai do probando, actualmente com 47 anos, começou com dificuldades na escrita aos 12 anos. Apresenta câibra do escrivão à direita e fino tremor postural das mãos.

Em ambos os casos, os sintomas têm um carácter não progressivo e não melhoraram com o álcool. No probando, houve uma resposta parcial ao clonazepam e valproato de sódio.

No estudo do gene SGCE foi detectada uma nova mutação: c.158C>G (p.Ser53X) em heterozigotia no exão 2.

Discussão/Conclusões: A mutação aqui descrita altera o quadro de leitura do gene, introduzindo um codão STOP prematuro na síntese da proteína, a anomalia genética mais fre-

quentemente encontrada nas mutações patogénicas do SGCE. Nesta família a DYT11 tem um fenótipo benigno, manifestando-se ainda assim por diferentes padrões de alterações do movimento. A expressão como câibra do escrivão isolada é um achado unusual na DYT11, mas leva a que esta deva ser considerada no diagnóstico diferencial das distonias focais idiopáticas.

C08. Rinorreia - Sintoma disautonómico na Atrofia Multissistémica?

Rita Simões¹, Anne Constantino², David Houghton², Eliza Gibadullina², Irene Litvan²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Division of Movement Disorders, University of Louisville School of Medicine, Department of Neurology, Louisville, KY, USA.

rita_moiron_simoes@hotmail.com

Introdução: A rinite inflamatória reactiva idiopática (RR) é uma entidade comum na população geral e parece resultar de uma disfunção do sistema nervoso autónomo (SNA). Foi recentemente demonstrado que a prevalência de RR na Doença de Parkinson está aumentada. A sua frequência na Atrofia Multissistémica (AMS) é desconhecida. O objectivo deste estudo foi avaliar a prevalência e as características de RR num grupo de doentes com AMS.

Métodos: Estudo caso-controlo com 38 doentes com AMS possível ou provável segundo os critérios do segundo consenso e 38 controlos emparelhados por sexo e idade. RR foi definida como rinorreia aquosa episódica recorrente não desencadeada por estímulos alérgicos ou infecciosos. Foi realizada entrevista telefónica ou pessoal seguindo um questionário predefinido. Os doentes foram adicionalmente questionados sobre a presença de sintomas disautonómicos, sua ordem de aparecimento e relação temporal com os sintomas motores. O estadiamento da doença foi obtido por revisão retrospectiva do processo clínico.

Resultados: A RR foi 2.2 vezes mais frequente nos doentes com AMS do que nos controlos (p=0.01). RR nos doentes com AMS era independente da idade, sexo, duração ou gravidade da doença, variante motora, primeiro sintoma da doença (motor ou autónomo), MMSE, co-morbilidade ou medicação. O aparecimento de RR ocorreu 3,3 ± 2,2 anos após o início dos sintomas motores em 14/18 doentes. As alterações cutâneas vasomotoras foram a única disfunção disautonómica associada a RR (p=0.02). O desencadeante mais frequente foi a ingestão de comida, independentemente do tipo de comida ou da sua temperatura, não havendo diferenças em relação a outros estímulos.

Discussão: Existe um aumento da prevalência de rinorreia gustatória nos doentes com AMS, que surge em relação temporal com os sintomas motores da doença. A rinorreia gustatória parece ser uma manifestação adicional a incluir no espectro clínico da AMS. Os resultados deverão ser confirmados em estudos posteriores.

C09. Estudo descritivo de 45 famílias com ataxia cerebelosa de transmissão autossómica dominante

José Vale¹, Paulo Bugalho¹, Paulo Alegria¹, João Guimarães²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-British Hospital XXI, Lisboa.
paulobugalho@sapo.pt

Introdução: As ataxias cerebelosas hereditárias constituem um grupo heterogêneo de doenças, com frequência variável segundo a localização geográfica.

Objectivos: Caracterizar uma série de 45 famílias com ataxia cerebelosa de transmissão autossómica dominante (ACAD).

Métodos: Revimos os casos de ACAD (definida como ataxia cerebelosa progressiva presente em pelo menos duas gerações consecutivas), referenciados ao Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz e observados entre 1998 e 2007. Os doentes foram caracterizados do ponto de vista clínico, a partir de dados de protocolo de observação, e foi realizado teste genético para SCA1 a SCA7, SCA10, SCA17 e DRPLA. Calculámos as frequências relativas dos diferentes diagnósticos e características clínicas.

Resultados: A SCA 3 foi a ACAD mais frequente (26 famílias, 57.8% do total de famílias), seguida pelos casos com teste genético negativo (10 famílias, 22.2%), DRPLA (5 famílias, 11.1%), SCA 7 (2 famílias, 2.44%), SCA2 (1 família, 1.22%) e SCA1 (1 família, 1.22%). Os casos de SCA 1 e SCA 7 eram de ascendência africana. As características distintivas nos diferentes tipos de ACAD foram semelhantes às descritas na literatura: oftalmoparésia na SCA 3, sintomas extra-piramidais, epilepsia e demência na DRPLA, movimentos oculares sacádicos lentos na SCA 2 e retinopatia na SCA 7. O doente com SCA 1 apresentava fenótipo sugestivo de SCA 3.

Conclusão: Encontrámos um número inesperadamente alto de famílias com DRPLA, comparando com outros estudos europeus, porventura relacionado com a introdução directa de cromossomas japoneses expandidos na nossa população. A presença de casos de SCA 1 e SCA 7, raramente encontrados em séries europeias, mas comuns em África, reflecte a presença elevada em Portugal de indivíduos com origem nesse continente. A apresentação atípica do caso SCA 1 ilustra a dificuldade em diagnosticar os diferentes tipos de ACDA apenas pela observação clínica.

CO10. Hemorragia Subaracnoideia Espontânea (HSA): Panorama em Portugal e perspectiva de melhor caracterização

Celeste Dias, Patrícia Santos, Helena Godinho, Ana Madalena Melo, Amélia Mendes, Eduarda Pereira, António Cerejo
Unidade de Cuidados Intensivos Neurocríticos (Serviço de Medicina Intensiva), Hospital São João, EPE, Porto.
mceleste.dias@gmail.com

Introdução: A HSA é uma doença cerebrovascular grave de mau prognóstico e importante impacto sócio-económico cuja epidemiologia em Portugal necessita ser melhor caracterizada.

Métodos: Análise retrospectiva dos registos médicos com código ICD9-CM 430 - Hemorragia Subaracnoideia filtrados da base de dados nacional de Grupos Diagnósticos Homogénios (GDH) compreendendo 60 hospitais, como base de trabalho de lançamento de um inquérito nacional de estudo desta patologia.

Resultados: Foram estudados 2306 registos médicos de HSA verificando-se uma incidência na população portuguesa de 7/100,000 hab/ano. Esta patologia ocorreu predominantemente no Inverno e Primavera, foi mais frequente no sul de Portugal e afectou predominantemente mulheres com 40-75 anos. A mortalidade global foi de 21%. 1276 doentes (55%) foram submetidos a procedimentos cirúrgicos ou endovasculares e a taxa de mortalidade foi 12%. 36% foram submetidos

a clipagem de aneurisma e 22% a tratamento endovascular. Do total 521 (22%) doentes graves foram admitidos em cuidados intensivos e a sua taxa de mortalidade foi 44%.

Conclusão: Os dados globais da incidência e prognóstico desta patologia parecem ser sobreponíveis com os dados dos países ocidentais. Contudo, desconhecem-se dados clínicos importantes como factores de risco, gravidade incidência da doença aneurismática cerebral, complicações, entre outros. O conhecimento destes dados só será possível com um inquérito nacional sobre HSA e cujo modelo propomos.

CO11. Doentes em grau 4 e 5 da World Federation após ruptura de aneurismas da circulação anterior: Resultados de uma abordagem terapêutica precoce

Miguel Casimiro, Carla Reizinho, Sandra Pimenta, Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE - Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
miguelcasimiro@netcabo.pt

Introdução: O tratamento em fase aguda de um doente em mau estado clínico após a ruptura de um aneurisma cerebral, grau 4 e 5 da World Federation (WF), tem sido, desde sempre, tema de controvérsia. Devido à sua alta taxa de mortalidade e de maus resultados, alguns centros advogam a estabilização clínica e o adiamento do tratamento do aneurisma apenas ao verificar-se a recuperação neurológica do doente para graus de melhor prognóstico. Outros centros defendem uma abordagem mais agressiva e o tratamento precoce do aneurisma. Os autores analisam qual foi o efeito, sobre o resultado final, de uma abordagem terapêutica mais precoce, na sua série de doentes em grau 4 e 5 WF após ruptura de aneurismas da circulação cerebral anterior (ACCA).

Materiais e métodos: Retrospectivamente foram avaliados 56 doentes consecutivos, admitidos com o diagnóstico de ruptura de ACCA, em grau 4 e 5 da WF. A idade, género, extensão da hemorragia, presença de hematomas parênquimatosos ou hidrocefalia, ocorrência de vasospasmo, o tipo (clipagem vs embolização) e tempo até tratamento, duração do internamento e o Glasgow Outcome Score (GOS) da alta, foram registados e relacionados. De acordo com os resultados clínicos, à altura da alta, os doentes foram divididos em três grupos: óbito; mau resultado (doentes em GOS 2-3); bom resultado (doentes GOS 4-5). Todos os doentes foram admitidos em Unidade de Cuidados Intensivos e submetidos a tratamento médico uniforme de acordo com protocolo do serviço.

Resultados: Quarenta doentes foram submetidos a clipagem do aneurisma (71,42%) e 16 (28,57%) foram embolizados. Trinta e quatro (60,71%) foram tratados nas primeiras 72 horas da admissão e 22 (39,29%) posteriormente. Os resultados globais na alta foram: 12 (21,4%) óbitos, 20 (35,7%) maus resultados e 24 (42,9%) bons resultados. Dez (62,5%) doentes submetidos a embolização faleceram ou tiveram um mau resultado, o que se compara com 22 (55%) do grupo cirúrgico. Esta diferença foi estatisticamente significativa (p value=0,00014). Os doentes tratados precocemente tiveram uma menor incidência de hidrocefalia (23,5%) do que os tratados mais tarde (50%) p value=0.0067. A estadia hospitalar média foi de 45 dias nos doentes tratados precocemente versus 73,15 dias nos doentes tratados tardiamente.

Conclusões: Apesar de situações mau prognóstico global e

de um previsível aumento do período de internamento, os doentes com pontuação desfavorável da WF, após a ruptura de ACCA, podem obter um bom resultado clínico, especialmente se tratados nas primeiras 72 horas de admissão. Na nossa série, o tratamento cirúrgico precoce foi a melhor opção terapêutica. Em comparação com o tratamento endovascular, o tratamento cirúrgico reduziu o período de internamento e os doentes, avaliados pela GOS, tiveram um melhor resultado final.

C012. NeuroFlo - tratamento endovascular do vasoespasm

Miguel Moura Guedes¹, Pedro Lylyk²

1-Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Departamentos de Radiologia e Neurocirurgia, ENERI – Clínica La Sagrada Familia, Buenos Aires, Argentina. mmguedes1@gmail.com

Introdução: O vasoespasm representa a principal causa de morte e incapacidade nos doentes que sobrevivem a uma hemorragia subaracnoideia (HSA) por ruptura de aneurisma. Apresentamos os resultados do seu tratamento com o cateter NeuroFlow (CoAxia, Inc.). Este dispositivo é constituído por um cateter e dois balões que, após colocação acima e abaixo da artéria renal, são parcial e transitoriamente insuflados. Este procedimento resulta num aumento da perfusão cerebral global, sem induzir um aumento significativo da pressão arterial sistémica. Encontra-se aprovado pela Food and Drug Administration (FDA) para o tratamento da isquémia cerebral resultante do vasoespasm sintomático e resistente à terapêutica médica máxima, podendo apenas ser utilizado após o tratamento do aneurisma.

Métodos: Apresentamos um estudo prospectivo, não randomizado, realizado num único centro (Instituto ENERI - La Sagrada Familia, Buenos Aires, Argentina). Tratámos 58 doentes com vasoespasm sintomático. Este grupo era composto por 39 doentes do sexo feminino e 19 doentes do sexo masculino, com uma média de idades de 43 anos. Os doentes foram submetidos ao tratamento com o cateter NeuroFlo, em média, 9 dias após a HSA. O objectivo primário do estudo foi o de avaliar a segurança deste dispositivo. Os objectivos secundários foram os de estabelecer a sua eficácia no aumento da perfusão cerebral, avaliada por parênquimografia, doppler transcraniano (DTC) e TC de perfusão; Quantificar o grau de recuperação neurológica, por intermédio da National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) e registar a incapacidade e dependência pela escala de Rankin modificada (mRS).

Resultados: As angiografias realizadas antes do tratamento revelaram um atraso circulatório em todos os doentes, apresentando, 74% destes, defeitos de perfusão. Durante o tratamento, o aumento da pressão arterial média foi de 4% em relação ao valor basal. Após o tratamento, o parênquimograma normalizou em 69% dos doentes, manteve-se inalterado em 26% e mostrou agravamento em 5%. Não se verificou deterioração na NIHSS de nenhum doente. Observou-se uma redução de 2 a 4 pontos em 48% dos doentes e de 6 pontos em 23%. Trinta dias após o tratamento, 72,4% dos doentes apresentava um score na mRS inferior a 3 (68,8% com score 0).

Não se verificou mortalidade relacionada com o procedimento neste grupo de doentes. Um doente desenvolveu uma isquémia do membro inferior, que reverteu totalmente com a remoção do dispositivo. Dois doentes apresentaram hematomas na região inguinal, em relação com o local da punção, que resolveram espontaneamente.

Conclusão: Demonstrámos que em doentes com vasoespasm sintomático, a obstrução parcial e transitória da artéria aorta com o cateter NeuroFlow é segura. Este método de tra-

tamento melhora o resultado clínico e a perfusão cerebral, sem aumentar significativamente a pressão arterial sistémica. No entanto, são necessários estudos adicionais, randomizados, para demonstrar de forma inequívoca esta vantagem.

C013. Pipeline - stent modulador de fluxo para o tratamento de aneurismas intracranianos

Miguel Moura Guedes¹, Peter Kim Nelson², Aaron Beres³, Pedro Lylyk³

1-Departamento de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Departamentos of Radiology and Neurosurgery, New York University Medical Center, New York, USA; 3-Departamentos de Radiologia e Neurocirurgia, ENERI – Clínica La Sagrada Familia, Buenos Aires, Argentina. mmguedes1@gmail.com

Introdução: O stent modulador de fluxo Pipeline (Chestnut Medical, Menlo Park, CA) é um novo tipo de stent que, ao contrário dos métodos de embolização endosacular, foi concebido para tratar os aneurismas intracranianos reconstruindo a artéria portadora. Apresentamos a experiência inicial com este dispositivo no tratamento de doentes com aneurismas cerebrais. Discutimos aspectos relacionados com a sua colocação, indicações terapêuticas e complicações do procedimento.

Métodos: A informação clínica de todos os doentes tratados com o stent Pipeline foi registada numa base de dados prospectiva. Avaliámos a história clínica, indicações para o tratamento, localização e dimensões do aneurisma, tratamentos anteriores, o seu seguimento clínico e angiográfico, grau de oclusão do aneurisma e todas as complicações relacionadas com o procedimento.

Resultados: Tratámos, com o stent Pipeline, no período compreendido entre Março de 2006 e Novembro de 2008, 73 doentes com 84 aneurismas. Foram utilizados 114 stents, tendo sido colocado mais do que um stent em 27 destes doentes. Foram seleccionados para tratamento, 35 aneurismas de colo largo, 11 aneurismas dissecantes ou fusiformes, 38 aneurismas grandes ou gigantes e 25 aneurismas que tinham sido previamente tratados sem sucesso.

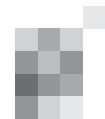
Não se registaram complicações major neste grupo de doentes (acidente vascular cerebral ou morte). Nove deles sofreram complicações minor após o procedimento (cinco apresentaram hematomas inguinais, um desenvolveu uma reacção cutânea por hipersensibilidade ao meio de contraste e três doentes tiveram um agravamento transitório de oftalmoparésia preexistente). Noventa e oito por cento dos stents foram colocados com sucesso e obteve-se uma taxa de oclusão de 93%, 6 meses após o tratamento.

Conclusão: O stent Pipeline representa um novo paradigma no tratamento dos aneurismas intracranianos. É utilizado com o objectivo de excluir o aneurisma por intermédio da reconstituição anatômica da parede arterial. Na grande maioria dos casos, é possível colocar o stent de forma precisa e ocluir totalmente a lesão de forma segura.

C014. Revascularização Directa (Bypass EC-IC) no Tratamento da Isquemia Cerebral

Domingos Coiteiro¹, Filipa Falcão², Raquel Gouveia², Teresa Pinho e Melo²

1-Serviço Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa. dcoiteiro@netcabo.pt



Introdução: A oclusão da artéria carótida interna é responsável por 10 a 15% dos infarctes e acidentes isquémicos transitórios do território carotídeo. Em 1967 foram descritos os primeiros casos de bypass entre a artéria temporal superficial (ATS) e a artéria cerebral média (ACM) para o tratamento de doentes com oclusão carotídea. Apesar do entusiasmo inicial com o procedimento, não foi demonstrado benefício da cirurgia no estudo internacional de bypass arterial extracraniano/intracraniano (EC/IC) publicado em 1985. Na altura da publicação do referido estudo não existia método comprovado para identificar os doentes que apresentavam insuficiência hemodinâmica como principal factor fisiopatológico. A utilização da Tomografia de Emissão de Positrões (PET) permitiu identificar um sub-grupo de doentes em que o estado hemodinâmico cerebral, traduzido por um aumento da fracção de extração do oxigénio, implica um risco significativamente aumentado de infarctes ipsilaterais à oclusão carotídea (26% aos 2 anos). É presumível, embora ainda não provado, que os doentes com falência hemodinâmica beneficiem de revascularização cirúrgica. Estudos semiquantitativos da perfusão cerebral poderão também, eventualmente, identificar os doentes com insuficiência hemodinâmica com indicação para bypass EC/IC.

Material e Métodos: Três doentes, com oclusão carotídea sintomática, foram tratados entre 2003 e 2008 com realização de anastomose ATS-ACM. As idades dos doentes eram, na altura do tratamento, 42, 58 e 70 anos, sendo 2 do sexo masculino e 1 do sexo feminino. Em dois casos a oclusão foi por dissecação e no restante de natureza aterosclerótica. A doente de 70 anos apresentou-se com acidentes isquémicos transitórios. O doente de 58 anos sofreu infarctes do hemisfério esquerdo seguido de episódios de agravamento do defeito estabelecido. O doente de 42 anos com doença de Chron apresentou-se com acidentes isquémicos transitórios do hemisfério direito vindo a desenvolver infarctes na sequência de hemorragia digestiva. TAC e RMN revelaram, nos três casos, lesões isquémicas em território de barragem. Angiografia cerebral mostrou oclusão carotídea unilateral e circulação colateral insuficiente. SPECT foi realizado nos 3 doentes comprovando hipoperfusão do hemisfério sintomático. Em todos os casos a cirurgia foi proposta após falência de terapêutica médica máxima.

Resultados: Não se verificou morbidade ou mortalidade operatória. A patência da anastomose foi comprovada por angiografia pós operatória num caso e com angiografia intra-operatória com indocianina nos restantes. Melhoria da perfusão foi documentada num caso com SPECT. Verificou-se resolução completa dos acidentes isquémicos transitórios na doente com 70 anos, sem novos episódios num período de seguimento de 5 anos. Nos doentes com defeito neurológico estabelecido, verificou-se melhoria acentuada da hemiparésia num caso e da hemiparésia e afasia no outro. Não se registaram desde as cirurgias quaisquer episódios de agravamento neurológico.

Conclusão: Enquanto se aguardam resultados de estudos prospectivos, multicêntricos, randomizados, a realização de revascularização cerebral, com anastomose ATS-ACM deve ser considerada no tratamento de doentes com oclusão carotídea, em quem seja documentada insuficiência hemodinâmica cerebral e que continuem sintomáticos apesar de terapêutica médica otimizada.

C015. Craniectomia Descompressiva no Enfarte Cerebral Maligno

Francisco Cabrita, Ricardo Pereira, Miguel Carvalho, Gustavo Cordeiro, Marcos Barbosa

Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
fcabrita@mac.com

Introdução: No Enfarte Cerebral Maligno o extenso edema cerebral induz aumento da pressão intracraniana (PIC), limitando a pressão de perfusão cerebral e conduzindo a maior edema, maior elevação da PIC e a herniação cerebral. Este ciclo pode ser interrompido com hemi-craniectomia descompressiva que permita suficiente herniação externa, limite a subida da PIC, melhore a pressão de perfusão cerebral e a circulação colateral.

Objectivos: Pretende-se descrever uma série inicial de sete doentes com Enfarte Cerebral Maligno tratados com craniectomia descompressiva entre 2000 e 2008. Avalia-se o estado clínico, os achados imagiológicos, a evolução e os resultados.

Métodos: Identificou-se o conjunto de doentes tratados por consulta de base de dados interna do Serviço. Colheram-se dos processos clínicos dados biográficos e clínicos, incluindo estado clínico pré-operatório (Glasgow Coma Scale, NIHSS, modified Rankin Scale, défice da Força Muscular), território vascular e extensão afectada, comorbidade, a evolução clínica, complicações médicas e cirúrgicas.

Resultados: Foram revistos processos clínicos de sete doentes. Quatro eram do género masculino e três do feminino, com idades compreendidas entre os 37 e os 67 anos (média 47,4). Dois doentes tinham envolvimento do território da ACM esquerda e cinco do da ACM direita.

A cirurgia decorreu entre as 24 e as 36 horas após o início do evento isquémico em três doentes, entre as 36 e 48 horas num, entre as 48 e as 72 horas noutro e após as 72 horas em dois. Três doentes não melhoraram e faleceram na primeira semana, em consequência da lesão primária.

Nos restantes doentes foi realizada cranioplastia, entre o 18º e o 43º dias (média 32 dias). Uma doente teve infecção local depois da cranioplastia e veio a falecer.

Após um ano uma doente tinha mRS 1, outra 3 e outra ainda 4, traduzindo relevante melhoria funcional. A força muscular melhorou de grau 0 (MRC) para grau 3 num doente e para grau 4 noutro, mantendo-se estável nos restantes.

Discussão: A deterioração clínica rápida na instalação do Enfarte Cerebral Maligno pode ser combatida eficazmente com craniectomia descompressiva. A intervenção precoce pode evitar a mortalidade imediata e melhorar o prognóstico funcional. Estes doentes devem ser tratados em Unidades de AVC tipo A, no contexto da estreita colaboração entre Neurologia e Neurocirurgia que é essencial para a indicação individualizada e para o tratamento precoce.

C016. Craniectomia descompressiva supratentorial

António Fernandes Francisco, Sérgio Livraghi

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
affrancisco@gmail.com

Introdução: A hipertensão intracraniana grave tem suscitado inúmeras controvérsias quanto ao tratamento médico e

eventual intervenção cirúrgica. O controlo da hipertensão intracraniana refractária à terapêutica médica pode ser conseguido através de craniectomia descompressiva. O recurso a esta cirurgia não tem sido consensual no que concerne ao tempo até à actuação e nas indicações (patologia de base, estado neurológico, idade, lateralidade).

Objectivos: Avaliar a casuística do HSM dos últimos 4 anos quanto a resultados e complicações de craniectomia descompressiva supratentorial, consoante a patologia de base.

Material e métodos: Revisão dos registos operatórios, processos clínicos, notas de alta, registos de consulta e contacto telefónico dos doentes submetidos a craniectomia supratentorial.

Resultados: 60 doentes operados (6 crianças): 20 do sexo feminino, idades entre 13 meses e 76 anos (média 45 anos).

A distribuição por patologia foi a seguinte: 14 Acidente Vascular Cerebral Isquémico, 14 Acidente Vascular Cerebral Hemorrágico, 32 Traumatismo Craneo-Encefálico.

Todos os doentes operados apresentavam GCS < 8. A técnica cirúrgica variou de acordo com a patologia em causa, podendo acrescer à craniectomia e duroplastia a remoção de lesões com efeito de massa. Em 5 casos foi feita craniectomia bilateral. Houve necessidade de reintervenção cirúrgica em 4 doentes.

A mortalidade durante o internamento foi de 20% nos casos de TCE e 15% nos casos de AVC, quer isquémico, quer hemorrágico. Mais de 2/3 dos doentes que sobrevivem estão dependentes.

33 doentes foram submetidos a cranioplastia.

Conclusão: A craniectomia descompressiva é uma terapêutica eficaz no controlo da hipertensão intracraniana em doentes com TCE e AVC isquémico ou hemorrágico. A taxa de mortalidade desta série é sobreponível aos dados da literatura. Apesar da diminuição da mortalidade verificada, mantém-se uma morbidade significativa. Assim é imprescindível uma criteriosa selecção dos casos e do momento de actuação.

C018. A triagem de Manchester é adequada à patologia neurocirúrgica?

Filipe Duarte, Pedro Silva, António Vilarinho, José Schulte, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
aagvilarinho@sapo.pt

Introdução: O sistema de Manchester de pré triagem, actualmente utilizado na admissão dos doentes nos Serviços de Urgência Hospitalares, colocou diversos problemas sobre os critérios de avaliação dos doentes e os tempos de espera que correspondem ao grau de gravidade atribuído.

Material e Métodos: Com o objectivo de analisar a aplicação deste sistema de pré-triagem nos doentes do foro neurocirúrgico os autores reviram todos os doentes com patologia neurocirúrgica não traumática admitidos no Serviço de Urgência do Hospital de S. João no ano de 2008. Nos 201 doentes revistos foi correlacionado o grau de gravidade atribuído inicialmente com o diagnóstico final para analisar a adequação da triagem inicial com a gravidade do quadro clínico.

Resultados: A patologia mais frequente, dos 201 doentes avaliados, foi a patologia tumoral (86 casos, dos quais 62 gliomas), seguida da patologia vascular cerebral (75 casos).

Da análise efectuada os autores constataram que o maior número casos em que houve desadequação entre o diagnóstico final e o nível de prioridade de atendimento atribuído na pré triagem foram doentes com patologia vascular cerebral,

particularmente os doentes com hemorragia subaracnoideia grau I e II de Hunt e Hess, contrariamente ao sucedido com os casos de patologia tumoral ou de compressões raquidianas, em que houve concordância entre a gravidade da situação clínica e a prioridade atribuída.

Conclusões: Da análise dos resultados deste trabalho os autores constatarem que a aplicação do método de pré triagem de Manchester foi adequado à generalidade dos doentes com patologia neurocirúrgica não traumática. A principal excepção a esta regra reporta-se aos doentes com hemorragia subaracnoideia espontânea grau I e II. Os autores concluem pela necessidade de fazer uma reflexão sobre a triagem neste grupo específico de doentes, em que o quadro clínico inicial pode levar a uma subvalorização da gravidade da situação patológica, podendo acarretar atrasos significativos na avaliação, diagnóstico e terapêutica destes doentes.

C019. Craniossinostoses - a importância de uma equipa multidisciplinar

Nuno Cristino¹, Catarina Viegas¹, Catia Gradil¹, Paula Rodeia¹, José Parreira¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital Garcia de Orta, Almada.

A fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas, altera o normal desenvolvimento da calote e base do crânio resultando num dismorfismo do crânio e face associado a uma multiplicidade de alterações funcionais.

Procedimentos cirúrgicos complexos para remodelação craniana constituem o tratamento de eleição desta patologia. Apesar da evolução da técnica cirúrgica e anestésica, a morbidade e mortalidade cirúrgica continuam a ser significativas. Por essa razão, a criação de equipas multidisciplinares envolvendo neurocirurgiões, cirurgiões plásticos e anestesistas é de essencial importância na optimização dos resultados.

Apresentamos a revisão dos procedimentos efectuados nos últimos 10 anos, no Serviço de Neurocirurgia do Hospital Garcia de Orta para tratamento de craniossinostoses monostóticas.

Vinte e uma crianças com idades compreendidas entre os 7 meses e os 6 anos, foram submetidas a 23 procedimentos. Onze apresentavam escafocefalias, 5 plagiocéfalias e 7 trigonocefalias.

Apresentamos uma revisão da técnica cirúrgica utilizada e sua evolução, algumas particularidades da anestesia e perioperatório, os resultados e complicações desta série.

C020. Alterações genéticas associadas com baixa sobrevida livre de doença em doentes com tumores oligodendrogliais

Cláudia Faria¹, João Lobo Antunes¹, Carmo Martins², Lúcia Roque³, Ana Sofia Oliveira³, Luísa Albuquerque⁴, Tânia Rodrigues⁴, Ana Azevedo⁵, Vanessa Silva⁵, Cândida Barroso⁶, José Pimentel⁶

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Laboratório de Citogenética, Instituto Português de Oncologia; 3- Laboratório de Genética, Instituto de Medicina Molecular; 4- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 5- Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia; 6- Departamento de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
claudiamfaria@portugalmail.pt

Introdução: Os oligodendrogliomas são tumores cerebrais frequentes. Alguns doentes com estas neoplasias respondem bem ao tratamento com agentes alquilantes e têm um sobrevida total superior a 5 anos. No entanto, uma fracção significativa de casos, 20 a 30% dos oligodendrogliomas de grau II e aproximadamente 60% de grau III, tem uma sobrevida livre de doença (SLD) baixa e acaba por morrer da doença. Neste trabalho pretendemos identificar quais são as alterações genéticas que estão relacionadas com a resistência dos tumores e determinam uma SLD reduzida.

Material e Métodos: Foram incluídos neste estudo 50 doentes com tumores oligodendrogliais tratados no Hospital de Santa Maria entre 2005 e 2007 (31 doentes do sexo masculino e 19 do sexo feminino, com média de idades na altura da cirurgia de 50 anos). A classificação histológica dos tumores foi efectuada com base nas indicações da OMS (2007): 44 casos foram classificados como oligodendrogliomas e 6 como oligoastrocitomas. A análise das alterações no DNA foi efectuada por «Comparative Genomic Hybridization» (CGH). A incidência das deleções em 1p36 e 19q13 foi determinada por FISH (Fluorescence in situ Hybridization). A SLD foi definida como o período de tempo decorrido entre a cirurgia e a evidência clínica ou imagiológica de recorrência da doença. Considerou-se baixa SLD a inferior a 10 meses e SLD longa superior a 10 meses.

Resultados: Foram detectadas alterações genéticas em todos os tumores. A correlacção entre as anomalias genéticas observadas por GCH e a SLD em doentes com oligodendrogliomas de grau III foi estabelecida por ANOVA univariada. Verificou-se que uma SLD longa estava associada a deleções em 19q13 ($p < 0.000257$) e que uma SLD reduzida estava associada a ganhos em 19p13 ($p < 0.00560$), 20q12 ($p < 0.00782$) e perdas em 1q25 ($p < 0.00680$).

Conclusões: Este estudo permitiu identificar as perdas em 1q25 e os ganhos em 19p13 e 20q12 como novos marcadores independentes de baixa SLD. Os estudos por citogenética molecular deveriam ser implementados por rotina em doentes com oligodendrogliomas de modo a permitir estabelecer de forma mais precisa o seu prognóstico e seleccionar a estratégia terapêutica mais adequada.

CO21. Cirurgia em doentes com Glioblastoma: caracterização genética e análise da sobrevida

Herminio Tao¹, Miguel Carvalho¹, Olinda Rebelo², Ana Vital³, Celeste Lopes³, F. Gomes¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia/Neuropatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Faculdade de Farmácia da UC.
herminiotao@gmail.com

Introdução: Apesar dos últimos avanços efectuados no tratamento do Glioblastoma (GBM), o prognóstico continua a ser mau. Usamos a histologia, a idade do paciente, o volume tumoral e o Índice de Karnofsky (IKs), tipo de cirurgia, bem como as alterações genéticas para as correlacionarmos com a sobrevida.

Método: Analisámos retrospectivamente os processos de 31 pacientes com GBM operados no período de 5 anos (2003-2007). Eram analisados os casos com o diagnóstico de GBM primário segundo a OMS e com estudo genético. A cirurgia era considerada remoção total quando a tac ce com contraste pós operatória às 24/48 horas não mostrava realces; remoção sub-

total quando havia um realce na tac ce pos operatória, e biopsia quando foi efectuada uma pequena remoção.

O estudo genético foi efectuado com multicolour interface fluorescence in-situ hybridization utilizando sondas para 10 loci diferentes (1p36, 19q13, 7q11, 7p11, 9p21, 9q34, 10q23, 13q14, 17p13 e 22q11).

Resultados: Os pacientes do estudo distribuíam-se igualmente em ambos os sexos (M=15, F=16) e apresentavam uma média de idades de 62 anos (mediana=67, min=28, Max=79). Foram submetidos a cirurgia de remoção total 19,4%, biopsia 19,4% e remoção subtotal 61,3%. A mortalidade cirúrgica foi de 3,22%. A sobrevida média foi de 42 semanas (min=5, max=260) não havendo diferenças entre ambos os sexos. 71% dos doentes apresentaram IKs pós-cirurgia superior a 70 a que correspondeu uma sobrevida média de 57 semanas sendo que aqueles com IK inferior ou igual a 70 apresentaram uma sobrevida de 11 semanas ($p < 0,01$).

O volume tumoral influenciou o prognóstico sendo que os doentes com volume superior ou igual a 30 cm³ apresentaram uma sobrevida de 42 semanas e inferior a 30 cm³ apresentaram sobrevida de 71 semanas ($p < 0,05$). Todos os doentes beneficiaram de radioterapia. A conjugação de radioterapia com quimioterapia levou a uma sobrevida média de 71 semanas a contrapor às 27 semanas dos que fizeram apenas radioterapia e às 9 semanas dos que não fizeram qualquer terapêutica adjuvante. Da análise genética efectuada verificaram-se ganhos nos loci 1p36 (54,8%), 19q13 (61,3%), 7q11 (90,3%), 7p11 (95,7%), 9q34 (71%), 13q14 (41,9%), 17p13 (54,8%) e 22q11 (41,9%) e perdas/deleções nos loci 9p21 (64,5%) e 10q23 (67,7%).

Conclusões: Os resultados da sobrevida são semelhantes aos das outras séries (Stark, Lorenzoni, Lacroix, Jeremic). Verificou-se que o IKs e o volume tumoral e as terapêuticas adjuvantes têm influência no prognóstico. Dos loci estudados não se verificou qualquer influência na sobrevida dos doentes estudados.

CO22. Ressonância Magnética Cerebral precoce pós cirurgia de Glioblastomas

Paulo Linhares, Ana Silva, Carina Reis, Alexandra Adams, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
paulojlinhares@yahoo.com

Introdução: O grau de remoção tumoral é um factor de prognóstico importante na sobrevida dos doentes com glioblastoma. Neste sentido é fundamental a avaliação do tumor residual através da ressonância magnética cerebral no período pós-operatório precoce (RMPP). No entanto, as alterações imagiológicas são muitas vezes difíceis de interpretar, especialmente se realizadas após as primeiras 72 horas, atendendo à variabilidade dos padrões de captação de contraste.

Objectivos: Avaliar a informação da ressonância magnética (RM) cerebral realizada nas primeiras 72 horas após a remoção cirúrgica dos glioblastomas quanto à acuidade na detecção de tumor residual e ao valor preditivo na recidiva tumoral, através da caracterização dos diferentes padrões de captação de contraste.

Métodos: Foram avaliados retrospectivamente 39 exames de RMPP cerebral em doentes com o diagnóstico histológico de glioblastoma. Os exames foram realizados segundo o protocolo multiplanar: T1(SE), T2(TSE), T2 (FLAIR), e T1(SE) após gadolínio, antes das 72 horas.

Na RMPP analisaram-se os seguintes dados: padrão de

captação, localização da lesão, alterações relacionadas com a cirurgia e complicações associadas. O padrão de captação foi dividido em linear <3 mm de espessura (tipo A), linear? 3 mm de espessura (tipo B), e nodular com ou sem captação linear ?3mm (tipo C)

Em 28 doentes efectuou-se estudo comparativo das RMPP com RMs de controlo num “follow-up” que variou entre 1 e 18 meses.

Resultados: A idade média dos doentes estudados foi de 58 anos (31-78 anos), sendo 65% do sexo masculino. As localizações mais frequentes foram nos lobos temporal e parietal e em 3 casos foi observado envolvimento multilobar.

O padrão de captação encontrado foi de tipo A em 6 doentes (15%), de tipo B em 6 doentes (15%) e de tipo C em 27 (60%).

Dos 28 doentes que efectuaram estudos de seguimento foi identificada recidiva em 19 sendo que destes, 12 doentes apresentavam padrão de captação do tipo C na RMPP, 4 padrão tipo B e 3 padrão tipo A. O período de tempo mais curto para as recidivas verificou-se nos doentes com padrões de captação tipos B e C, respectivamente entre 1 e 4 meses e entre 1 e 10 meses. Os doentes com padrão de captação tipo A apresentaram recidivas mais tardias.

Conclusões: Este estudo retrospectivo demonstra a importância da realização da RMPP na determinação do volume de tumor residual e na determinação de potenciais áreas de recidiva ou recorrência, sendo fundamental para definir a estratégia terapêutica após a cirurgia e permitindo também determinar quais os doentes que exibirão recorrências mais precocemente.

Constitui, ainda, uma peça fundamental como termo comparativo em relação a estudos posteriores, permitindo uma melhor e mais correcta avaliação da evolução imagiológica do tumor com consequente repercussão na orientação terapêutica.

Existe a necessidade de novos estudos com o recurso a outras sequências de RMN que mais precocemente detectem os crescimentos tumorais

C023. Relação genotipo-fenotipo nos Oligodendrogliomas

Vanessa Silva¹, Pedro Pereira², Cândida Barroso², José Pimentel^{2,3}

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 2-Laboratório de Neuropatologia – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Faculdade de Medicina de Lisboa.

vanessabrito.silva@hotmail.com

Introdução: A deleção 1p19q está reportada como um factor preditivo de melhor resposta à quimioterapia e consequente melhor prognóstico, nos doentes com oligodendrogliomas. Estudos apontam para a existência de uma correlação entre esta perda de heterozigotia (*LOH*) e os achados neuropatológicos clássicos nestes tumores.

Objectivos: Estabelecer associação entre as características citogenéticas (deleção 1p19q) e histológicas, num grupo de oligodendrogliomas.

Material e métodos: Determinação das deleções 1p19q, por *FISH*, nos oligodendrogliomas grau II e III (OMS), diagnosticados entre Janeiro/2006 e Outubro/2008. Revisão cega das características histológicas (células “ovo estrelado”, vasos “pata de galinha”, microcalcificações), imunohistoquímica (oligo2) e grau de anaplasia (pleomorfismo nuclear, índice mitótico, proliferação endotelial e necrose). Definida como

histologia clássica a existência de pelo menos uma das três características histológicas referidas. Estudo estatístico: teste χ^2 e *Fisher Exact Test*.

Resultados: 81 doentes, 54 do sexo masculino e 27 do sexo feminino, média de idades de diagnóstico 50.6±19.2anos, 23 oligodendrogliomas grau II e 58 grau III. Presença de *LOH* do 1p em 25 casos (30.9%), do 19q em 27 (33.3%) e de ambas em 18 (22.2%). Pela análise comparativa entre os grupos com e sem *LOH* 1p19q demonstrou-se a existência de associação estatisticamente significativa da deleção 1p19q com “padrão ovo estrelado” ($p<0.000$) e a existência de uma histologia “clássica” ($p<0.004$). Verificou-se também uma relação inversa da deleção 1p19q com as características de anaplasia, estatisticamente significativa para pleomorfismo nuclear ($p<0.047$) e necrose ($p<0.030$).

Discussão: Estes resultados demonstram uma associação da deleção 1p19q com características histológicas clássicas nos oligodendrogliomas. Assim, em adição à deleção 1p19q, as características histológicas clássicas poderão predizer um melhor prognóstico nestes tumores. A associação inversa com critérios de anaplasia suporta a relação da deleção com menor malignidade, podendo justificar-se o melhor prognóstico em termos histológicos e não dependente da resposta à quimioterapia como reportado.

C024. Estudo de deleção 1p/19q em Oligodendrogliomas Anaplásicos Primários e Secundários

Tânia Rodrigues¹, Sónia Santos⁶, Cândida Barroso², Herculanio Carvalho³, Domingos Coiteiro³, Álvaro Almeida⁴, L. Bujor⁵, Luísa Albuquerque²

1-Consulta de Oncologia, 2-Consulta de Neuro-Oncologia e Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Serviço de Imagiologia, 5-Serviço de Radioterapia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 6-Genomed, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.

malbuquerque@fm.ul.pt

Introdução: A presença de deleções 1p/19q nos oligodendrogliomas cerebrais implica melhor prognóstico e resposta ao tratamento. No caso dos tumores malignos (OA) os secundários à transformação anaplásica de oligodendrogliomas de baixo grau (OAS) parecem ter melhor evolução que os anaplásicos primários (OAP).

Objectivo: Estudar presença/ausência de deleção e/ou OAP/OAS como factores de prognóstico.

Material e Métodos: Foram incluídos os casos de OA da nossa consulta com despiste de deleção 1p/19q, operados entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2007, seguidos até Fevereiro de 2009. Registaram-se características demográficas, extensão de ressecção e tratamentos complementares. Dividiram-se em grupos: com deleção (1p e/ou 19q) ou sem deleção e OAP ou OAS (re-operados ou com transformação clínico-imagiológica) e sub-grupos (OAP sem deleção, OAP com deleção, OAS sem deleção e OAS com deleção). Compararam-se entre grupos as percentagens de sobrevivência após 12, 18 e 24 meses. Estatística: Coeficiente de correlação entre idade e sobrevivência global; T-Student para comparação de idade dos grupos; χ^2 para comparar sobrevivência entre grupos.

Resultados: Estudaram-se 39 doentes, com idade média = 52.1±14.2 anos, sendo 27(69,2%) do sexo masculino.

28(71,8%) casos eram OAP e 11(28,2%) OAS; 14(35,9%) apresentaram delecção. A sobrevivência média dos OA foi $19,51 \pm 17,44$ meses. Verificou-se correlação negativa, estatisticamente significativa, entre idade e sobrevivência média ($r = -0,45$; $p = 0,004$), sem diferença entre grupos. As taxas de sobrevivência de OAP vs OAS foram: 12 meses = 53,6% ($n = 15/28$) vs 81,8% ($n = 9/11$); 18 meses = 25% ($n = 7/28$) vs 63,6% ($n = 7/11$); 24 meses 14,3% ($n = 4/28$) vs 36,4% ($n = 4/11$) ($p = 0,094$).

As mesmas taxas, na presença vs ausência de delecção foram: 78,6% ($n = 11/14$) vs 60% ($n = 15/25$); 71,4% ($n = 10/14$) vs 32% ($n = 8/25$); 57,1% ($n = 8/14$) vs 16% ($n = 4/25$) ($p = 0,819$).

Conclusão: Em doentes com oligodendrogliomas anaplásicos a idade é um factor de prognóstico. A sobrevivência parece ser inferior em caso de OAP e sem delecção, embora a confirmação estatística dependa do aumento da série.

C025. Mapeamento intra-operatório com estimulação eléctrica directa - 3 casos clínicos de remoção subtotal devido a função intra-lesional

Sandra Pimenta¹, Miguel Vasconcelos Casimiro², Carla Reizinho², Clara Romero², Martin Lauterbach³, Sofia Reimão³, Manuel Dominguez²

1-Unidade de Neuropsicologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Neurologia/Neurorradiologia – Sociedade Portuguesa de Ressonância Magnética.

Introdução: A técnica de mapeamento cortical por estimulação eléctrica directa (EED) tem sido cada vez mais utilizada em neurocirurgia, nomeadamente no tratamento cirúrgico de patologia tumoral, permitindo a preservação de funções cognitivas nas áreas periféricas de lesões infiltrativas do SNS, diminuindo os riscos de sequelas cirúrgicas e proporcionando uma melhor qualidade de vida ao doente. Todavia, devido ao crescimento lento dos gliomas de baixo grau (II e III da OMS) podem existir áreas funcionais intra-lesionais que impossibilitam uma exereses macroscopicamente total da lesão. A realização de técnicas imagiológicas pré-operatórias, como a Ressonância Magnética funcional (RMf) e a tomografia de emissão de positrões (PET), são ferramentas importantes para o planeamento cirúrgico. Os autores propõem-se a apresentar três casos clínicos de doentes (um deles reintervencionado 12 meses após a primeira cirurgia) cujo mapeamento intra-operatório permitiu detectar funções intra-lesionais que condicionaram a exereses cirúrgica da lesão.

Materiais e Métodos: Três doentes do sexo masculino, dextros, com idades compreendidas entre os 31 anos e os 45 anos, com lesão no hemisfério esquerdo (dois fronto-operculares e um parieto-occipital) e sem queixas cognitivas subjectivas, foram submetidos a um protocolo de avaliação clínica pré-operatório que consiste em: avaliação neuropsicológica (bateria de provas de avaliação formal do status cognitivo global) PET, RMf (cujos paradigmas consistem em fluência semântica e fonémica, nomeação de objectos, linguagem serial, cálculo e leitura, de acordo com a localização da lesão) e tractografia. A cirurgia decorreu sob anestesia local tendo o mapeamento cortical e subcortical sido realizados com EED, com electrodos bi-polares (5mm), com uma corrente eléctrica bifásica de 1-6mA (60Hz) e pulsos de 1ms. Os paradigmas cognitivos da RMf e intra-operatórios (apresentados em slide-show) são construídos de acordo com a topografia da lesão. No dia ante-

rior à cirurgia, cada doente é treinado com as tarefas que lhe vão ser pedidas durante a cirurgia, não se apresentando paradigmas nos quais o doente revele dificuldades.

Resultados: Os mapeamentos positivos com EED delimitaram a exereses tumoral e foram obtidos com uma intensidade média de 2,5mA. Num dos casos de glioma fronto-opercular (diagnóstico histológico de astrocitoma grau II da OMS) foi realizada apenas biopsia da lesão devido a crises convulsivas parciais (contracturas da hemi-face esquerda e da língua) após o início da EED com mapeamentos positivos de parafasias fonémicas e anartria. A RMf pré-operatória do doente revelava uma extensa área funcional intra-lesional e o PET não revelou áreas de hipercaptção de contraste. No segundo caso, a exereses foi subtotal, limitada pela EED nas vias de substância branca, com mapeamentos positivos de parafasias fonémicas e speech arrest. Neste caso, além dos voxels revelados na RMf numa área mais profunda da lesão, o PET mostrou uma área de hipermetabolismo cortical (com diagnóstico histológico de astrocitoma grau III) que se removeu totalmente na cirurgia. O diagnóstico histológico da área mais profunda da lesão foi de astrocitoma grau II). No terceiro caso (lesão parieto-occipital) o doente foi submetido a duas cirurgias no intervalo de 12 meses devido a recidiva. Em ambas as cirurgias a exereses foi subtotal devido a mapeamentos positivos para o cálculo e para a leitura de frases (parafasias). Nos exames pré-operatórios da primeira cirurgia, observaram-se voxels intra-lesionais nos paradigmas do cálculo na RMf, compatíveis com o mapeamento intra-operatório, que limitou a exereses da lesão. Contudo, na RMf pré-operatória da recidiva, não foram detectados voxels intra-lesionais embora o mapeamento intra-operatório tenha sido positivo na área cortical mais anterior da lesão tendo assim delimitado a sua exereses. Os PETs pré-operatórios não revelaram áreas de hipermetabolismo, e o diagnóstico histológico deste caso foi de astrocitoma grau II.

Discussão e Conclusão: Embora as técnicas imagiológicas estejam cada vez mais aperfeiçoadas, o mapeamento intra-operatório por EED, em cirurgia com o doente acordado, tem-se revelado fundamental para o neurocirurgião planear o procedimento cirúrgico, removendo o máximo de lesão, preservando as funções cognitivas nem sempre detectadas nesses exames, e não comprometendo a qualidade de vida dos doentes. Quando se tratam de lesões de mais baixo grau de malignidade (como no caso dos gliomas de grau II), devido às características infiltrativas destas lesões, esta técnica torna-se ainda mais fundamental uma vez que é a técnica que permite ao neurocirurgião mapear directamente áreas funcionais intra-lesionais.

C026. Cirurgia guiada por fluorescência: Utilização do Ác. 5-aminolevulínico no tratamento dos gliomas malignos

Miguel Casimiro

Serviço de Neurocirurgia, Hospital da Luz, Lisboa.
miguelcasimiro@netcabo.pt

Introdução: O mau prognóstico dos gliomas de alto grau de malignidade é bem conhecido, especialmente quando se trata do glioblastoma multiforme. Com a associação do tratamento cirúrgico com radioterapia e quimioterapia (com temozolomida) a sobrevida média não ultrapassa os 14,6 meses com apenas 25% dos doentes ultrapassam a barreira dos dois anos. A evidência clínica demonstra que a maior taxa

de remoção tumoral está associada aos casos de melhor prognóstico. Partindo deste pressuposto, tendo em vista remoções radicais nos gliomas malignos, foi desenvolvida uma nova técnica cirúrgica: a cirurgia guiada por fluorescência.

Esta técnica baseia-se na acumulação de protoporfirina IX no interior das células gliais malignas quando aos doentes é administrado o seu precursor químico, o ácido 5-amino-levulínico (5-ALA). A exposição tumoral a luz ultra-violeta, leva à emissão de radiação rosa fluorescente que o torna facilmente detectável, permitindo uma remoção mais alargada. Apresentam-se os fundamentos desta técnica, sua metodologia e resultados dos primeiros casos operados em Portugal.

Materiais e métodos: A dois doentes com o diagnóstico de glioblastoma multiforme, do hemisfério direito, confirmado por biopsias anteriores, foi proposta cirurgia guiada por fluorescência. Administrou-se o ácido 5-amino-levulínico (Gliolan®), numa dose de cerca de 20mg/kg, cerca de três horas antes do início da indução anestésica. Durante a cirurgia foi utilizado um microscópio especialmente equipado com módulo de emissão de luz de 375 a 440nm (Pentero da Zeiss®). O processo de identificação e remoção das áreas fluorescentes foi acompanhado por técnicas de neuronavegação e mapeamento funcional intra-operatório. Após o procedimento, os doentes foram admitidos em Unidade de Cuidados Intensivos. Após a alta, ambos doentes foram encaminhados para tratamento complementar com rádio e quimioterapia.

Resultados: Nenhum doente apresentou qualquer complicação relacionada com a administração do 5-ALA ou com a exposição à luz ultravioleta intra-operatória. Foi sempre positiva a marcação das células tumorais e identificou-se sempre área tumoral fluorescente que se estendia para além da região captante de contraste na RM pré-operatória. Identificou-se sempre áreas de fluorescência franca, que histologicamente corresponderam a células tumorais e áreas de fluorescência mais ténue, cuja histologia foi negativa para células tumorais. A avaliação pós-operatória por RM com gadolínio revelou a excisão total das lesões captantes de contraste.

Conclusões: A franca fluorescência das células tumorais, a capacidade de correlação entre a potência da marcação celular e a sua histologia e a confirmação de excisões imagiologicamente totais por RM, confirmam a eficácia e a utilidade do método na excisão radical destes tumores. Uma maior taxa de remoção tumoral não é, no entanto, sinónima de remoção mais segura. O alargamento da excisão pode até implicar maior risco de défices sequelares. A utilização do mapeamento funcional intra-operatório é uma ferramenta complementar fundamental. A cirurgia guiada por fluorescência otimiza a performance do cirurgião permitindo uma remoção que não se limita apenas aos centros necróticos mais evidentes sob luz branca convencional. O tratamento destas situações não é, no entanto, cirúrgico e a articulação com as outras modalidades de tratamento complementar julga-se fundamental.

C027. Mapeamento operatório das vias da linguagem utilizando a electroestimulação cerebral directa no tratamento cirúrgico dos gliomas: objectivos, metodologia e resultados

Miguel Casimiro, Sandra Pimenta, Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
miguelcasimiro@netcabo.pt

Introdução: Qualquer procedimento neurocirúrgico, na vizinhança de áreas corticais e vias relacionadas com a linguagem, acarreta um risco não desprezível de condicionar sequelas neurológicas irreversíveis e potencialmente incapacitantes. O mapeamento funcional intra-operatório com electroestimulação directa em doentes acordados permite a identificação e preservação das regiões funcionalmente relevantes. Os objectivos, a metodologia e os resultados da nossa técnica são apresentados.

Materiais e métodos: Catorze cirurgias para o tratamento de gliomas em áreas eloquentes foram realizadas com recurso a mapeamento das áreas e vias da linguagem, desde Fevereiro de 2006. Os objectivos da cirurgia foram a excisão tumoral completa. Quando esta não foi possível, a remoção das regiões metabolicamente mais activas avaliadas por PET eram preferencialmente removidos. A avaliação pré-operatória inclui: RM, RMf, PET, estudo da epilepsia quando necessário, avaliação neuropsicológica e de treino das tarefas de mapeamento intra-operatório. Para a electroestimulação cerebral directa, cortical e subcortical, utilizaram-se eléctrodos bipolares, com descargas de corrente bifásica, de 1-10mA a 60Hz. Utilizou-se protocolo de anestesia local.

Resultados: O mapeamento foi possível para intensidades de estimulação de 1,75 a 5 mA. O tempo médio de cirurgia foi de 3h30m. Qualquer tipo de ansiedade ou desconforto significativo foram negados pelos doentes. Foi registado um caso de crise parcial motora intra-operatória. Dois doentes apresentaram défices sensitivos transitórios e um doente mantém discreta afasia transcortical sequelar. A extensão da remoção cirúrgica foi limitada aos resultados do mapeamento. Foi sempre possível a remoção dos focos de maior actividade metabólica identificados por PET.

Conclusões: A estimulação cerebral directa para o mapeamento cerebral é uma técnica segura e eficaz. Permite o mapeamento funcional não só cortical mas também das vias de substância branca envolvidas na linguagem. A identificação de áreas funcionalmente relevantes no interior do tumor pode limitar a extensão da exérese cirúrgica e obrigar à redefinição dos objectivos cirúrgicos. A sua utilização permite, no entanto, ao cirurgião tentar a remoção total de tumores em áreas cerebrais onde habitualmente se limitaria a procedimentos diagnósticos, por receio de défices sequelares definitivos.

C028. Percepção Emocional em Epilepsias Focais: Lobo Frontal vs. Esclerose Mesial

Isabel Santana, Catarina Cunha, Conceição Bento, Francisco Sales

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
isabelsantana@huc.min-saude.pt

Objectivo: Os estudos da Percepção de Emoções (PE) na Epilepsia e da sua relação com o comportamento social adaptativo apresentam resultados pouco consensuais. Apresentamos resultados preliminares de um estudo de PE em Epilepsia Frontal (EF) e Epilepsia Temporal (Esclerose Mesial – EM), comparando a percepção das seis emoções básicas (alegria, surpresa, medo, tristeza, raiva, nojo) através de expressões de faces e de prosódia emocional.

Métodos: Foram estudados 7 doentes com EF e 14 com EM (9 EM-esquerda e 5 EM-direita). Na avaliação da PE utilizou-se o “*Comprehensive Affect Testing System (CATS)*” que é com-

posto por 13 subtestes que avaliam dimensões de identificação de faces, correspondência emocional com/sem significado verbal, prosódia com/sem significado verbal e de conteúdo semântico congruente/incongruente com a emoção. No estudo estatístico utilizaram-se testes não paramétricos (Mann-Whitney Test e Friedman Test).

Resultados: Nas comparações entre grupos observaram-se DS no Quociente de Reconhecimento de Prosódia entre os grupos EM e EF (8,86/15,29)($p=0,024$) e entre o grupo EM-direita e EF (4,0/8,29)($p=0,039$). Na escala de Identificação de Prosódia encontraram-se diferenças entre EM e EF (9,04/14,93)($p=0,04$). Verificaram-se ainda diferenças ($p=0,037$) entre EM e EF no subteste de nomeação de emoções em prosódia e entre EM-direita e EF($p=0,046$) e no subteste conflito prosódia-conteúdo/resposta a prosódia entre EM e EF($p=0,042$). Relativamente à percepção global das 6 emoções básicas, as Epilepsias Temporais e Frontais não diferiam, mas existiam diferenças inter-grupo: Na EM entre a emoção raiva e as outras emoções($p<0,05$); Na EF entre raiva e nojo ($p=0,008$). Na EM-esquerda entre raiva e medo($p=0,003$).

Conclusões: Estes resultados preliminares sugerem que os doentes com EM, em especial com EM-direita, têm piores desempenhos no reconhecimento emocional por prosódia. Todos os doentes manifestaram mais dificuldades na percepção da emoção raiva, mais saliente nos grupos EM, particularmente na EM-direita. Estes resultados devem ser confirmados com amostras mais robustas e comparativamente a controlos.

CO29. Vídeo-EEG Não Invasivo de Longa Duração. Revisão casuística dos últimos 100 doentes monitorizados no Hospital de Santo António

Ana Margarida Rodrigues, João Paulo Gabriel, João Pereira, Ana Paula Santos, J. Lopes Lima, João Lopes, João E. P. Ramalheira
Serviço de Neurofisiologia, Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
a.margarida.r@gmail.com

Introdução: O registo vídeo-EEG não invasivo de longa duração (Monitorização Vídeo-EEG) constitui o método de eleição para diagnóstico de crises epiléticas e avaliação pré-cirúrgica de epilepsias refractárias. Contribui ainda para classificação sindromática e diagnóstico diferencial com pseudo-crisis.

Objectivos: Divulgar a actividade assistencial no âmbito da Monitorização Vídeo-EEG do Serviço de Neurofisiologia do nosso Hospital, caracterizando os últimos 100 doentes investigados de Janeiro de 2004 até Dezembro de 2008.

Metodologia: Avaliação retrospectiva, descritiva, dos relatos das Monitorizações (duração > 8h), atendendo às características dos doentes, tipologia das crises e achados electrofisiológicos. Foram incluídas Monitorizações com Sistema de electodos 10/20 clássico e Sistema 10/10 (“alta densidade de electrodos”); não se incluíram as monitorizações especificamente realizadas para a obtenção de SPECT ou com menor duração.

Resultados: A idade média dos doentes incluídos foi 32 anos (1–61) e 57 eram do sexo feminino. Realizaram-se um total de 123 monitorizações, com duração média de 24h (até 56h), tendo 8 dos doentes sido submetidos a mais do que uma avaliação. Registaram-se crises em 85 das monitorizações, num total de 750, 14% das quais não epiléticas. As crises epiléticas mais prevalentes foram as parciais complexas (59%), seguidas

das generalizadas (23%). Predominaram os casos de epilepsia focal (76 monitorizações), com localização temporal em 30 e extra-temporal nas restantes. Não se obteve evidência clínica ou electrofisiológica de epilepsia em 25 monitorizações.

Conclusões: Os resultados apresentados reflectem o perfil diferenciado de prestação de cuidados no âmbito da epileptologia, de um centro nacional com possibilidade de cirurgia nos casos de refractariedade ao tratamento médico. Os resultados confirmam a importância deste método na orientação destes doentes fármaco-resistentes para a realização de outros estudos (SPECT, SISCO, IRM-3D, IRMf, WADA, ECoG,...) e finalmente a sua inclusão ou exclusão para cirurgia, ou ainda a selecção para outros tratamentos disponíveis como Estimulador do Nervo Vago.

CO30. Mapeamento funcional das crises epiléticas através do registo simultâneo de EEG e Ressonância Magnética funcional

Alberto Leal¹, Mário Forjaz Secca², Constança Jordão³

1-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Física, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa.

Introdução: A determinação da origem e padrões de propagação da actividade epilética ictal é da maior importância na avaliação para cirurgia da epilepsia. O EEG é a metodologia mais usual no estudo da actividade ictal, mas a fraca resolução espacial e reduzida sensibilidade para focos profundos originam problemas significativos neste exercício. A Ressonância Magnética funcional (RMf) é um método sensível para estudar a dinâmica de activação das diferentes áreas cerebrais e, quando associada ao registo EEG simultâneo, permite mapear as áreas cerebrais epileptogénicas.

Objectivos: Determinar o potencial do registo EEG/RMf da actividade ictal na avaliação para cirurgia da epilepsia.

Métodos: Sete doentes (idades 4-32 anos) com epilepsia focal foram estudados com registos simultâneos de EEG/RMf, sob anestesia com Sevoflurano, com o objectivo de registar crises. Todos tinham crises frequentes, associadas a padrões EEG facilmente identificáveis, mas o substrato patológico era diverso: Displasias corticais (2), Síndrome de Aicardi syndrome (1), Hamartoma Hipotalâmico (1), Lesão vascular (1), criptogénico (2). Os registos EEG/RMf duraram 30 a 60 minutos. O registo EEG forneceu indicação sobre o tempo de ocorrência das crises, que serviu para construir a matriz de activação necessária para obter os mapas estatísticos.

Resultados: Activações BOLD múltiplas foram obtidas para cada doente, por vezes envolvendo os dois hemisférios. Não ocorreram artefactos de movimento significativos. Os mapas estatísticos foram robustos, com boa correlação espacial com áreas patológicas estruturais mas com fraca resolução espacial. Uma análise paralela sem pré-especificação do modelo de activação forneceu informação com melhor detalhe temporal. A conjugação dos dois métodos produziu um modelo detalhado da origem e padrões de propagação das crises.

Conclusões: Os estudos ictais simultâneos por EEG e RMf são possíveis e muito informativos em doentes com epilepsias focais refractárias.

C031. Epilepsia do lobo temporal por esclerose mesial do hipocampo: caracterização neuropatológica

Ricardo Taipa¹, Minal Honavar², Joel Freitas¹, Rui Rangel³, João Chaves¹, M. Melo Pires⁴, J. Lopes-Lima¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2-Serviço de Anatomia Patológica, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
ricardotaipa@gmail.com

Introdução: A epilepsia do lobo temporal por esclerose mesial do hipocampo (ELT-EM) é a causa mais frequente de epilepsia refractária ao tratamento médico. O tratamento cirúrgico tem uma alta taxa de sucesso (superior a 80%). O exame neuropatológico mostra diferentes padrões de alteração do hipocampo e estruturas adjacentes. Blümcke *et al* propôs uma nova classificação histológica para a EM (Tipos: 1a – perda neuronal de todas as regiões; 1b - perda neuronal severa de todas as regiões, particularmente CA2; 2 – perda selectiva de CA1; 3 – perda selectiva no giro denteado) que apresenta correlação com alguns parâmetros clínicos e prognóstico cirúrgico.

Objectivos: Descrever o padrão histopatológico dos hipocampos dos doentes submetidos a cirurgia por ELT-EM.

Metodologia: A classificação histológica foi realizada por dois observadores de forma cega para a clínica e estabelecida de acordo com o padrão de perda neuronal nas regiões CA1-CA4 e giro denteado (GD).

Resultados: Identificados 12 doentes e excluído um por não apresentar material histológico suficiente que permitisse a sua classificação [6 mulheres (50%), idade média à data da cirurgia de 37 anos, com 8 (64,5%) EM esquerdas]. O padrão histológico encontrado foi: tipo 1a - 4 (33,3%), tipo 1b - 6 (50%), tipo 2 - 1 (8,3%) e tipo 3 - 1 (8,3%). O follow-up variou entre 1 e 27 meses, nove (75%) Engel 1 (neuropatologia: tipo 1a - 5, tipo 1b - 3, tipo 2 - 1), dois (16,6%) Engel 2 (tipo 1a e tipo 3) e um (8,3%) Engel 3 (tipo 1b).

Conclusões: A grande maioria dos casos apresentava um padrão histopatológico com perda neuronal severa dos neurónios piramidais de CA1 e CA4, sendo a frequência dos diferentes tipos similar à descrita por Blümcke. O número de doentes avaliados e o tempo de follow-up não permite ainda estabelecer correlações clínico-patológicas.

Agradecimentos: Toda a equipa de cirurgia de epilepsia do Hospital de Santo António.

C032. Eficácia da Cirurgia da Epilepsia no tratamento das Epilepsias Refractárias

Clara Romero¹, Nuno Canas², Joaquim Pedro Correia¹, Alberto Leal³, José Cabral¹, José Carlos Ferreira², Pedro Cabral²

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa.
nunocanas@netcabo.pt

Introdução: a eficácia da cirurgia da epilepsia no tratamento das epilepsias refractárias foi demonstrada em várias séries cirúrgicas, sendo condicionada pela patologia subjacente/procedimento cirúrgico efectuado.

Objectivos: descrever a série de cirurgia de epilepsia do nosso centro, avaliando os seus resultados de acordo com a

patologia subjacente/ procedimentos cirúrgicos efectuados.

Metodologia: foram revistas as características demográficas, da epilepsia, procedimentos efectuados e diagnóstico anátomo-patológico de todos os doentes operados no nosso centro (1995- Fevereiro de 2009). Os resultados cirúrgicos (classificação de Engel) foram obtidos transversalmente (revisão de processos clínicos/ entrevista telefónica) e relacionados com a patologia/ procedimentos efectuados.

Resultados: efectuaram-se 191 cirurgias em 177 doentes (36% com ≤ 17 anos), destacando-se as lesionectomias (n=64; 36% displasias corticais, 20% DNET, 15% gangliogliomas, 29% outras patologias) e polectomias temporais com amígdalo-hipocampectomias (n=87; 97% esclerose mesial temporal-EMT). As calosotomias (n=16) efectuaram-se em doentes com crises atónicas frequentes, as hemisferectomias (n=5) em doentes com extensas lesões hemisféricas. As exereses de córtex epileptogénico com electrocorticografia intraoperatória (n=9) efectuaram-se em doentes com porencefalias e displasias criptogénicas (33%). Nos adultos, a patologia mais prevalente foi a EMT (n=75), nas crianças as displasias corticais focais (n=17). A percentagem de doentes em Engel Ia foi de 100% nos gangliogliomas, 92% nos DNET, 76% nas EMT, 78% nas displasias, 33% nas exereses de córtex epileptogénico. Nas hemisferectomias, 80% dos doentes estavam em Engel IIIa, nas calosotomias 50% dos doentes com redução de crises atónicas > 50%.

Conclusões: Os nossos resultados, semelhantes aos descritos, confirmam que a patologia subjacente/ procedimento efectuado no tratamento das epilepsias refractárias são factores determinantes da eficácia cirúrgica. Os piores resultados das calosotomias/ hemisferectomias/ exereses de córtex epileptogénico justificam outras alternativas terapêuticas/ métodos mais eficazes de determinação de áreas epileptogénicas. Os bons resultados obtidos nas lesões abordáveis por lesionectomia e na EMT exigem a sua identificação/ cirurgia precoces. Sem compromissos comerciais ou financeiros.

C033. Variantes Simples e Complexas dos Tumores Desembrioblásticos Neuroepiteliais (DNT): perfil clínico, imagiológico e histopatológico

Alexandre Campos^{1,4}, Hans Clusmann¹, Marec von Lehe¹, Pitt Niehusmann², Albert Becker², Johannes Schramm¹, Horst Urbach³

1-Department of Neurosurgery, 2-Department of Neuropathology, 3-Department of Radiology, University of Bonn Medical Center, Bonn, Germany; 4-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

Introdução: Os Tumores Desembrioblásticos Neuroepiteliais (DNT's) são tumores relacionados com epilepsia de longa duração e podem ser subdivididos em variantes simples e complexas. O objectivo deste estudo foi o de tentar relacionar os diferentes componentes identificados na RM com as características histopatológicas e testar a hipótese de que os nódulos gliais, característicos da variante complexa, poderão ser os responsáveis pelos erros de diagnóstico.

Métodos: Foram revistos os aspectos clínicos, imagiológicos (RM) e histopatológicos dos DNT's operados em Bona entre 1988 e 2008.

Resultados: Foram identificadas 48 variantes simples e 13 complexas de um total de 61 DNT's. Os pseudoquistos isolados ou múltiplos com localização córtico/subcortical, com



pequenos quistos por vezes separados do tumor, representam o componente glioneuronal e foram identificados em todos os DNT's. Foi identificado um tecido hiperintenso em FLAIR entre os pseudoquistos que, nos DNT's neocorticais, também rodeava o tumor na sua porção mais profunda. As calcificações e hemorragias nesta localização foram identificadas em 4 das 13 variantes complexas. O único crescimento tumoral observado ocorreu num destes doentes. Nos doentes com variantes complexas, as crises iniciaram-se numa idade mais precoce e os tumores localizaram-se mais frequentemente fora do lobo temporal. Apesar desta variante representar um desafio diagnóstico superior, também foram identificados erros de diagnóstico nos doentes com a variante simples. Um quinto dos DNT's tinha captação de contraste que variou nos exames de seguimento com zonas de captação a deixarem de captar e vice-versa.

Conclusão: O elemento glioneuronal é facilmente identificado na RM e as suas características imagiológicas deverão ser consideradas para apoiar o diagnóstico histológico de DNT. As variantes complexas têm um perfil clínico diferente e aspectos imagiológicos e histopatológicos mais variáveis, contudo, os erros de diagnóstico também ocorrem ocasionalmente nas variantes simples.

C034. Cirurgia da Epilepsia - Casuística dos Hospitais da Universidade de Coimbra

Flávia Dias, Miguel Carvalho, Rute Teotónio, Sónia Miranda, Catarina Cunha, Isabel Santana, Francisco Belo, Conceição Bento, Francisco Sales, Fernando Gomes
Serviços de Neurocirurgia e Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
anaflavia@iol.pt

Introdução: O tratamento cirúrgico dos doentes com formas de epilepsia refractária está bem estabelecido e tem vindo a assumir uma importância crescente na abordagem terapêutica deste tipo de patologia. Com este trabalho os autores pretendem apresentar os resultados da actividade desenvolvida pela equipa de cirurgia da epilepsia nos Hospitais da Universidade de Coimbra.

Metodologia: Estudo retrospectivo com revisão dos processos hospitalares dos doentes operados entre Janeiro de 1997 e Dezembro de 2007. Avaliação dos resultados para doentes com períodos de seguimento de pelo menos um ano, em função do tipo de Epilepsia, tendo-se considerado três grupos: Epilepsia Temporal Mesial (ETM), Epilepsia Temporal Neocortical (ETN) e Epilepsia Extra-temporal (EXT). Apresentação dos resultados em termos de morbilidade / mortalidade, avaliação neuropsicológica, qualidade de vida e aplicação da escala de Engel.

Resultados: Foram incluídos 134 doentes e 144 cirurgias. Dos doentes operados, 23 foram submetidos a estudo invasivo com cirurgia em dois tempos. Dez doentes foram submetidos a uma re-intervenção (7,5%). Para a globalidade da série a mortalidade foi de 0% e a morbilidade de 11%, principalmente à custa de alterações psicopatológicas no grupo ETM. No final do 1º ano pós-operatório 75% dos doentes do grupo ETM encontrava-se na classe de Engel I, 79% do grupo ETN encontrava-se na classe de Engel I e 60% no grupo EXT.

Conclusões: Os resultados apresentados nesta série de doentes mostram uma eficácia dos procedimentos cirúrgicos que é variável em função do tipo de Epilepsia, sendo superior nas Epilepsias temporais lesionais neocorticais e inferior nas Epilepsias extra-temporais.

C035. Cirurgia da Epilepsia - Estimulação eléctrica cerebral e Mapeamento cortical extra-operatório

Rute Teotónio, Flávia Dias, Conceição Bento, Isabel Santana, Fernando Gomes, Francisco Sales - Programa de Cirurgia de Epilepsia dos HUC
Serviços de Neurologia e Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
franciscosales@huc.min-saude.pt

Introdução: O mapeamento cortical realizado em condições extra-operatórias recorrendo à estimulação eléctrica cerebral é uma técnica bem estabelecida utilizada no âmbito da Cirurgia da Epilepsia, em doentes seleccionados, nas situações em que é necessária a identificação prévia de áreas cerebrais nobres. Com este trabalho os autores pretendem descrever esta metodologia e apresentar os resultados da sua amostra de doentes.

Metodologia: Estudo retrospectivo com revisão dos ficheiros de EEG e vídeo dos doentes operados entre Janeiro de 1997 e Março de 2009, admitidos na Unidade de Monitorização de Epilepsia, para mapeamento extra-operatório. Os resultados são apresentados em termos das correlações na identificação das áreas nobres com as zonas de início ictal, lesão, e áreas irritativas e do impacto verificado nos procedimentos cirúrgicos.

Resultados: 25 doentes foram submetidos a estudo invasivo com cirurgia em dois tempos com realização de mapeamento motor, sensitivo/sensorial, da linguagem ou de ambos em ambiente extra-operatório. Destes 25 doentes, 15 efectuaram mapeamento exclusivo da linguagem. Em cerca de 85% de todos os casos havia algum grau de interposição entre as zonas de início ictal ou de propagação imediata das crises, com as áreas lesionais, obrigando a uma modificação da estratégia cirúrgica.

Conclusões: A aplicação desta metodologia permitiu a identificação segura de áreas corticais nobres, das suas relações com as zonas de início ictal, lesional e irritativa, ajudando a equipa cirúrgica a delimitar as extensões de remoção.

C036. Estimulação cerebral profunda no tratamento da dor crónica intratável

Rui Vaz¹, Maria José Rosas¹, Paulo Linhares¹, Pedro Abreu², João Massano¹, Margarida Ayres-Basto¹
1- Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, 2- Unidade da Dor, Hospital de São João, EPE, Porto.
rmvaz@netc.pt

Introdução: Um número significativo de casos de dor neuropática mantem-se resistente a toda a terapêutica médica, não permitindo aos doentes uma razoável qualidade de vida. Nestes casos a terapêutica cirúrgica pode ser uma opção, sendo a neuromodulação uma das suas formas.

Objectivos: Descrição dos dois primeiros doentes submetidos em Portugal a estimulação cerebral profunda para tratamento de dor neuropática crónica

Material e métodos: Ambos os doentes tinham sofrido lesões traumáticas graves do plexo braquial com paralisia e dor intratável no membro superior esquerdo. Um dos doentes tinha em adição uma área de alodinia severa ao nível do flanco esquerdo. Tinham sido avaliados na Consulta de dor que, após esgotar as possibilidades terapêuticas, os referenciou. Antes e depois da cirurgia foram comparadas escalas para

avaliação de dor (UW-NPS, LANSS) qualidade de vida, défice cognitivo e psicopatologia. O alvo utilizado foi o núcleo ventral posterolateral do tálamo. A cirurgia foi efectuada sob anestesia local, com uma técnica estereotáxica habitual

Resultados: No pós-operatório imediato ambos os doentes conseguiram uma redução na intensidade da dor superior a 50%. Num dos casos a redução manteve-se estável, enquanto que no outro ocorreram oscilações de intensidade da dor que obrigaram a várias revisões das características da estimulação, tendo porém desaparecido a alodinia. Em nenhum dos casos ocorreram efeitos adversos relacionados com a cirurgia, o material implantado ou a estimulação.

Conclusões: Apoiados na revisão bibliográfica dos resultados deste tipo de cirurgia conclui-se pelo seu interesse, nomeadamente em doentes com paralisia no território da dor (pela dificuldade em identificar a representação cortical da área), dependendo a sua implementação da existência de equipas multidisciplinares experientes, quer no contexto de uma Unidade de dor quer da técnica de estimulação cerebral profunda.

C037. POC e Estimulação Cerebral Profunda

Fernando Gomes, João Relvas, Francisco Belo, Tiago Marques, Flávia Dias, Susan Santo

Serviços de Neurocirurgia e Psiquiatria, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
fgomes@huc.min-saude.pt

A Perturbação Obsessivo Compulsiva (POC) é controlada em cerca de 75% dos casos com terapêutica medicamentosa e com terapêutica comportamental. A neurocirurgia lesional tem obtido resultados aceitáveis em cerca de 65% dos casos. Mais recentemente a estimulação cerebral profunda (DBS) tem sido testada no tratamento destes doentes. Os autores descrevem os métodos de selecção dos candidatos a DBS, técnica cirúrgica e programa de follow-up do Programa de Cirurgia da POC seguido nos Hospitais da Universidade de Coimbra. São apresentados os resultados dos únicos dois doentes operados por este método em Portugal. As significativas melhorias obtidas, com reduções do score do YBOCS superiores a 60%, fazem considerar que este pode ser um método válido para tratar a POC em doentes seleccionados adequadamente.

C038. MMSE: Novos valores normativos

Joana Morgado, Carolina Maruta, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.

Introdução: O “Mini-Mental State Examination” (MMSE) é um dos instrumentos mais utilizados no rastreio de défice cognitivo. Os valores normativos e critérios “de corte” para a população portuguesa, foram determinados nos anos oitenta.

Objectivos: Pretendeu-se determinar se aqueles valores se mantinham inalterados vinte anos depois.

Método: Foram observados utentes de Centros de Saúde, com idade ≥ 50 anos, sem história conhecida de doença do SNC e autónomos em actividades de vida diária. Os participantes foram testados pelo MMSE e os seus resultados comparados com os dados anteriores para os mesmos grupos de escolaridade.

Resultados: Os estudos incluíram 135 participantes em 1988 e 411 em 2008. Destes últimos, 65,5 % eram do sexo feminino, e a sua idade e escolaridade eram, em média, $66,67 \pm 8,67$ e $6,48 \pm 4,27$, respectivamente. A escolaridade era o principal determinante do resultado no MMSE, mas a idade e a época (1988 ou 2008) também tinham um efeito estatisticamente significativo. Comparados com os valores normativos prévios, encontraram-se diferenças significativas, quer nas médias quer nos pontos de corte, nos grupos de menor escolaridade. Propomos assim novos critérios operacionais (definidos pelo percentil 5), para discriminar a população saudável dos casos com defeito cognitivo, que são, de acordo com a escolaridade: 22 (para 0 a 2 anos de escolaridade), 24 (3 a 6 anos) e 27 (7 a 17 anos). Chamamos a atenção que estes valores são representativos da população da área metropolitana de Lisboa. Devem ser reavaliados para outras populações e a sua sensibilidade e especificidade necessitam ser calculadas para as diversas patologias neurológicas.

Conclusão: Verificamos um aumento do desempenho no MMSE, num intervalo de 20 anos, numa amostra da população portuguesa, levando a uma aproximação dos valores normativos europeus. Esta mudança pode ter várias explicações desde a melhoria dos cuidados de saúde até ao uso corrente das tecnologias de comunicação.

C039. Incidência de demência em 2 anos de follow-up num estudo na comunidade

Belina Nunes^{1,2}, Ricardo Silva², José Mário Roriz¹, M. Carolina Costa e Silva^{2,3}

1-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 2- Centro de Estudos de Demências, Porto; 3-Departamento de Estudos de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto.
bnunes@weblink.pt

Introdução: A importância dos factores de risco vasculares na prevalência de demência na população portuguesa foi documentada no estudo de prevalência realizado em 2003. Questiona-se agora se estes factores aumentam o risco de demência.

Objectivos: Estimar, nas mesmas comunidades rural e urbana já investigadas em 2003, a incidência de demência e respectivos factores de risco associados.

Metodologia: Um total de 1115 indivíduos com idades entre 55 e 79 anos, participantes no estudo de 2003 e não-dementes, foram contactados para uma avaliação 2 anos depois. Nos respondentes foi recolhida informação clínica e aplicada uma bateria neuropsicológica padronizada, seguida de uma consulta de Neurologia em todos os indivíduos com uma pontuação no MMSE inferior a 1 desvio-padrão abaixo da média segundo a escolaridade. Os critérios de demência foram os do DSM-IV. A incidência foi calculada por pessoa-anos; para os não-dementes considerou-se o tempo entre as duas avaliações e para os dementes metade deste período.

Resultados: Nos 566 participantes no *follow-up*, 58,5% residiam na área urbana e 41,5% na área rural. A idade média foi de 68,5 anos ($dp=6,5$), 62,4% eram mulheres e 41,5% tinham menos de 4 anos de escolaridade. A incidência global de demência foi de 6,8 (IC95%: 3,0-13,3) por 1000 pessoa-anos, 9,1 (IC95%: 3,3-19,7) na população rural e 3,9 (IC95%: 0,5-14,1) na urbana. Além da ruralidade, relacionaram-se com uma maior incidência a idade, o número de factores de risco vascular e a presença de defeito cognitivo na avaliação inicial.



Conclusões: Os factores de risco vasculares são também factores de risco demencial. A taxa de incidência segundo a idade não difere significativamente dos valores já descritos a nível europeu, embora fazendo prever valores mais elevados acima dos 80 anos de idade.

Compromisso: Bolsa nº 1279 da Fundação Calouste Gulbenkian

C040. Prevalência do Tremor Essencial: Meta-análise de Estudos de Base Populacional

Dulce Neutel¹, Leonor Correia-Guedes², Miguel Coelho^{1,2}, Mário Miguel Rosa^{1,2}, Joaquim Ferreira^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa. gocecamel@yahoo.com

Introdução: O Tremor Essencial (TE) é uma das doenças neurológicas mais frequentes. No entanto, os estudos de prevalência publicados apresentam uma grande diferença de resultados (0,008% a 22%), dificultando a sugestão de uma estimativa com maior precisão.

Objectivo: Estimar a prevalência do TE.

Metodologia: Foi realizada uma pesquisa electrónica de todos os estudos de prevalência do TE, de base populacional, publicados até Dezembro de 2008. Foi calculada uma estimativa da prevalência do TE através de uma meta-análise.

Resultados: Foram incluídos 28 estudos, de 19 países, publicados entre 1960 e 2008. Foi documentada uma heterogeneidade significativa nas estimativas de prevalência entre os vários estudos (Cochran's χ^2 $p < 0,001$ e $I^2 > 90\%$ em todas análises). A meta-análise foi realizada usando um modelo de efeito aleatorizado. A análise conjunta dos 28 estudos estimou uma prevalência do TE de 0,8% (IC 95%; 0,5%-1,5%). Foram realizadas análises de sensibilidade incluindo apenas estudos: (1) com definição explícita dos critérios de TE – 1,3% (IC 95%; 0,7%-2,2%); (2) critérios definidos de TE e realização de exame neurológico – 1,2% (IC 95%; 0,6%-2,1%). A análise de um subgrupo de estudos com definição explícita de TE e com participantes com ≥ 65 anos estimou um valor de 4,6% (IC 95%; 2,5%-8,3%).

Conclusão: A significativa heterogeneidade documentada entre os vários estudos limita a validade da meta-análise realizada. A variabilidade da qualidade metodológica dos estudos incluídos pode constituir um dos factores justificativos desta heterogeneidade. A prevalência do TE é mais alta no estrato etário acima dos 65 anos. O valor mais baixo estimado, sugere uma prevalência do TE de, aproximadamente, 1% da população em geral.

C041. Distribuição espacial da incidência de Acidente Vascular Cerebral na cidade do Porto

Rui Magalhães², Ana Isabel Marques³, Manuel Correia¹, M. Carolina Silva²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2-Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto; 3-Departamento de Geociências, Universidade de Aveiro, Aveiro. rmag@icbas.up.pt

Introdução: A elevada incidência do primeiro Acidente Vascular Cerebral (AVC) na vida na população do Porto no período

de 1998-2000, pode ser explicada, para além dos factores de risco individuais, por factores ambientais e sócio-económicos. O objectivo deste trabalho é analisar a distribuição espacial das taxas de incidência de AVC e mostrar como podem ser usadas para identificar áreas urbanas de risco mais elevado.

Material e Métodos: Foram usadas múltiplas bases de dados integradas num sistema de informação geográfica (SIG), nomeadamente os casos incidentes de AVC e os dados meteorológicos dos registos diários da temperatura máxima e mínima, pressão atmosférica, humidade relativa e precipitação no período do estudo e ainda as características sócio-demográficas da população residente na área do estudo constantes do censo de 2001.

Resultados: A distribuição espacial das taxas brutas de incidência de AVC indicou um cluster de alto risco na zona histórica do Porto (freguesias da Sé e Vitória) e após padronização para a população europeia verificou-se um *cluster* envolvendo as freguesias da Sé, Vitória, São Nicolau e Miragaia; em duas destas freguesias, Sé e São Nicolau, a proporção de AVC é mais elevada após exposição ao frio. Recorrendo à subdivisão das freguesias por secções, segundo o censo 2001, é possível realçar dentro destas freguesias quais as zonas de maior risco.

Conclusão: A análise espacial das taxas de incidência de AVC evidenciou um cluster de incidência mais elevada na região histórica do Porto coincidindo, em parte deste, uma associação com parâmetros meteorológicos. As condições de habitabilidade e/ou socio-económicas poderão explicar alguma da variabilidade na incidência de AVC aqui encontrada. A utilização de um SIG permite explorar e gerar hipóteses relativas a factores que causam ou desencadeiam o AVC, assim como ajuda a planear os cuidados de saúde.

C042. Padrões de referência e frequência de doenças numa urgência de neurologia

Margarida Rodrigues, Álvaro Machado, João Pereira, Carla Ferreira, João Ramalho Fontes

Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga. a.margarida.r@gmail.com

Introdução: Os novos tratamentos para o enfarte cerebral agudo motivaram uma reestruturação dos serviços de urgência (SU). O conhecimento da realidade local é fundamental para planeamento de estratégias de actuação.

Objectivo: Caracterização dos padrões de referência e frequência de doenças observadas no SU.

Metodologia: Criação (em 2003) de folha para registo de dados dos doentes no SU, incluindo dados demográficos, proveniência (triagem médica, outras especialidades, unidades de saúde), motivo de observação, exames efectuados, diagnóstico e orientação. Selecção das primeiras duas folhas preenchidas correctamente em cada mês no ano 2007. Análise estatística simples.

Resultados: Observados 540 doentes em 24 dias de urgência, registando-se uma afluência média de 23/dia; distribuição entre géneros equiparável, com idade média de 56 anos (1 mês a 97 anos).

Destes, 40% foram referenciados pela triagem de clínica geral, 25% transferidos de outros hospitais e 10% dos cuidados de saúde primários. Pelo INEM para a Via Verde AVC foram referenciados 5% dos doentes.

O principal motivo para referenciação foi o défice motor (18%), seguido de perdas transitórias de conhecimento (17%), cefaleias (14%) e alterações da consciência (13%).

As doenças cérebro-vasculares constituíram o principal diagnóstico (29%), (enfartes cerebrais: 70%), seguido de crises epilépticas (15%). Em 12% dos doentes não foram encontradas alterações neurológicas e em 9% estas eram secundárias a patologia não neurológica. O doentes referenciados pela triagem médica (médicos não especialistas) não apresentaram mais frequentemente doença não neurológica ($p>0,05$). Cefaleias primárias corresponderam a 9% do total e vertigem periférica a 6%. Após a observação, 48% tiveram alta, 15% foram orientados para consulta e 10% foram internados.

Conclusão: A maioria dos doentes observados dirigiu-se directamente ao SU e o principal diagnóstico foi enfarte cerebral.

A caracterização dos doentes observados no SU permite delinear protocolos de referenciação e métodos de abordagem mais eficientes com os recursos disponíveis em cada hospital.

C043. Análise do impacto da estimulação cerebral profunda na necessidade de terapêutica dopaminérgica e respectivos custos na Doença de Parkinson

Raquel Real¹, Maria José Rosas¹, João Massano¹, Miguel Gago¹, Cristina Santos², Paulo Linhares¹, Graça Sousa¹, Rosália Fonseca¹, Cláudia Sousa¹, Margarida Ayres Basto¹, Carina Reis¹, Carolina Garrett¹, Rui Vaz¹

1-Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Serviço de Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.
raquelmreal@gmail.com

Introdução: A Estimulação Cerebral Profunda dos núcleos subtalâmicos (ECP-NST) constitui uma opção terapêutica eficaz nos doentes com Doença de Parkinson Idiopática (DPI) em estádios avançados, mas dispendiosa a curto prazo.

Objectivos: Avaliar o impacto da ECP-NST na necessidade de medicação dopaminérgica e respectivos custos na DPI, um ano após cirurgia.

Metodologia: Foram incluídos consecutivamente 61 doentes com DPI submetidos a ECP-NST. Todos os doentes apresentavam *follow-up* mínimo de 1 ano. A dose equivalente de L-dopa foi calculada, em miligramas, de acordo com factores de multiplicação previamente publicados, antes da cirurgia (tratamento médico optimizado) e 12 meses após a ECP. O custo diário da medicação anti-parkinsoniana efectuada pelos doentes antes e 12 meses após a cirurgia foi calculado, em Euros, tendo em conta o preço médio unitário (PMU) publicado pelo INFARMED. As variáveis foram analisadas através do Wilcoxon signed-rank test, tendo sido adoptado um nível de significância de 0,01.

Resultados: Antes da ECP, 74% dos doentes estavam meditados com uma associação L-dopa+agonista dopaminérgico. Após 12 meses de *follow-up*, 70% dos doentes estavam meditados com L-dopa (sem agonista). A dose diária equivalente de L-dopa foi, em mediana, de 1050mg antes da cirurgia e de 400mg após 12 meses de *follow-up*, o que corresponde a uma redução mediana de 64% na dose diária equivalente de L-dopa ($p<0,001$). O custo diário da medicação anti-parkinsoniana foi, em mediana, de 5,4€ antes da cirurgia e de 0,9€ aos 12 meses de *follow-up*, o que corresponde a uma redução mediana de 81% ($p<0,001$).

Conclusões: Na série de doentes analisada, houve uma redução significativa na necessidade de terapêutica dopami-

nérgica 12 meses após a ECP-NST, o que se traduziu numa redução significativa dos gastos com medicação anti-parkinsoniana. A redução dos gastos com medicação anti-parkinsoniana nos doentes submetidos a ECP-NST contribuiu para minimizar os encargos com a cirurgia.

C044. Avaliação da descompressão das estruturas nervosas na fixação da coluna lombar por recurso à técnica minimamente invasiva

Marcia Tizziani, Ana Matos Machado, Joaquim Reis, Mário Gomes

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
ana_amm@hotmail.com

Introdução/Objectivos: O TLIF (transforaminal lumbar interbody fusion) tem por objectivo a descompressão e a artrodesse intervertebral. É uma técnica indicada para tratamento de instabilidade vertebral por listesis de etiologia ístmica ou degenerativa e/ou pós-cirúrgica. Recentemente, tornou-se possível realizar este procedimento por meios minimamente invasivos, o que confere menor dor no pós-operatório e consequentemente um internamento com menor duração. Dada a menor área de exposição das estruturas do ráquis com o uso de tubos nesta técnica minimamente invasiva considerou-se oportuno avaliar a descompressão foraminal e canalar conseguida. Assim, foi revista a série de doentes operados com esta técnica e de forma consecutiva pelos autores, por um período de 2 anos, entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2008.

Material/Método: Procedeu-se à revisão dos casos em que foi realizada a fixação da coluna lombar com recurso ao sistema Quadrante® em combinação ou não com técnica percutânea (Sextante®). Foram analisados os processos clínicos bem como exames pré e pós-operatórios. Foram contactados telefonicamente todos os doentes para avaliação dos resultados quanto a melhoria de sintomas.

Resultados: No período revisto foram feitas 17 intervenções cirúrgicas minimamente invasivas com as referidas técnicas de artrodesse lombar, por via transforaminal (TLIF). A idade média dos doentes foi de 51 anos, numa proporção de 5 homens: 12 mulheres. Dos casos submetidos a cirurgia, 14 eram referentes a espondilolistesis, 3 eram de instabilidade pós-discetomia lombar. Todos os doentes apresentavam dor radicular com características mecânicas no pré-operatório. As 17 intervenções foram realizadas com sistema Quadrante®, 4 em combinação com Sextante®. Em 7 doentes foram abordados 2 níveis com fusão intersomática, em 2 destes foram colocadas cages e realizada discetomia apenas num dos níveis. A fusão intersomática em 12 doentes foi realizada com cages bilaterais, em 5 unilaterais; em todos os casos foram realizadas discetomia e foraminectomias. Em todos os casos ocorreu melhoria da dor radicular e raquidiana e não ocorreram défices neurológicos de novo. O tempo médio de internamento desde a cirurgia até a alta foi de 5 dias. Houve necessidade de reintervenção em 3 doentes para reposicionamento dos parafusos (2) ou da cage (1). No acompanhamento posterior destes doentes, entre 4 a 24 meses após a intervenção cirúrgica, 41% queixa-se de dor lombar residual leve, 35% têm dor residual significativa e com necessidade de medicação, 12% referem estar totalmente assintomáticos. Houve 2 doentes que não se conseguiram contactar.

Conclusões: Na pequena série de casos apresentados, a técnica minimamente invasiva de TLIF, permitiu maximizar os objectivos de descompressão e estabilização na patologia da coluna lombar com menor dor no pós-operatório. Estas vantagens tornaram-na um procedimento preferencial no nosso Serviço e pelos autores na fixação posterior da coluna vertebral lombar em relação à abordagem clássica. Os pacientes, na sua maioria, obtiveram melhoria dos seus sintomas com regressão da dor radicular, mas permaneceram com dor lombar residual.

C045. Cirurgia da coluna com acesso minimamente invasivo

António Fernandes Francisco, Sérgio Livraghi
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
affrancisco@gmail.com

Introdução: A evolução das técnicas cirúrgicas das diferentes especialidades segue algumas matrizes comuns, como sejam a incorporação de novas tecnologias, uma preocupação estética mais cuidada, aperfeiçoamento de resultados e minimização do trauma cirúrgico. É neste contexto que têm sido desenvolvidas as técnicas MISS (minimally invasive spine surgery) ou MAST (minimal access spine techniques). Estas técnicas pretendem atingir os mesmos resultados cirúrgicos que as abordagens clássicas, procurando simultaneamente reduzir a lesão de músculos, articulações e ligamentos circundantes. Desta forma será possível reduzir a morbilidade, quer a curto prazo com a diminuição da dor pós operatória, quer a longo prazo com a melhor preservação das estruturas anatómicas perivertebrais.

Objectivos: Avaliar a experiência dos últimos 2 anos quanto a resultados clínicos e aspectos da técnica cirúrgica.

Material e métodos: Foram operados 50 doentes com técnica MAST: 24 do sexo feminino, idades entre 22 e 70 (média 44). Utilizados 4 sistemas de acesso diferentes: METRX, Pipeline, X Tubes e Quadrant. A distribuição por patologias é a seguinte: 42 Hérnia discal lombar (HDL), 1 Estenose foraminal lombar, 1 Raiz conjunta lombar, 3 Espondilolistese degenerativa lombar, 1 Hérnia discal dorsal, 2 Estenoses foraminais cervicais. Foram operadas 5 recidivas de HDL cuja primeira cirurgia não pertence a esta série. Todos os casos são monosegmentares: 40% nível L5-S1, 40% nível L4-L5. Igual proporção de casos quanto a lateralização. Tempo de seguimento entre 4 e 24 meses, média de 14 meses.

Resultados: O tempo cirúrgico para HDL no princípio da série foi de 120 minutos, tendo sido progressivamente reduzido para aproximadamente 60 minutos. A cirurgia no caso das espondilolisteses durou em média cerca de 180 minutos. Nenhum doente necessitou de suporte transfusional. Ocorreram 2 casos de laceração dural, sem fístula de LCR. Não houve outras complicações ou intercorrências. O tamanho médio da incisão cutânea foi 2,5cm. Em nenhum doente se colocou dreno. 49 doentes apresentaram melhoria sintomática e neurológica, tendo havido deterioração algica e neurológica num doente. O tempo de internamento variou entre 24 e 48h. Dos doentes com actividade profissional, verificou-se regresso ao trabalho em todos até às 6 semanas de pós operatório. Apenas um doente manteve necessidade de analgésicos após a primeira semana. Com o actual seguimento não se registaram recidivas.

Conclusão: A complexidade da abordagem, limitações na utilização dos instrumentos convencionais, curva de aprendizagem e aspectos relacionados com indicações cirúrgicas são discutidos.

Os resultados clínicos são sobreponíveis aos obtidos com a abordagem clássica, constituindo uma alternativa de acesso válida em cirurgia de Hérnia discal lombar e em Espondilolistese monosegmentar. O conceito deste tipo de acesso para a cirurgia de coluna é racionalmente vantajoso, constituindo uma tendência crescente em vários campos cirúrgicos, com potencial utilidade na perspectiva de desenvolvimento de cirurgia de ambulatório.

C046. Fusão inter-somática lombar transforaminal (TLIF) por via minimamente invasiva. Experiência do HSJ - 20 casos.

Clara Chamadoira, Paulo Pereira, Jorge Picallos, Pedro Silva, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
clarachamadoira@yahoo.es

Introdução: Embora a fusão inter-somática lombar por via posterior (PLIF) tenha sido descrita há mais de 60 anos, só nas últimas 2 décadas com o desenvolvimento dos espaçadores inter-somáticos, estas técnicas ganharam popularidade.

Apesar de a PLIF continuar a ser amplamente utilizada, são muitos os cirurgiões que preferem a TLIF para o tratamento de patologias raquidianas que exigem artrodese lombar. Este procedimento oferece algumas vantagens em relação à PLIF, nomeadamente a exposição unilateral e a menor retracção das estruturas nervosas.

A utilização de técnicas minimamente invasivas representa a mais recente modificação dos métodos utilizados para obter uma fusão lombar inter-somática, permitindo realizar o mesmo procedimento cirúrgico com uma menor desnervação e destruição da musculatura para-vertebral, reduzindo assim alguns dos efeitos laterais associados às técnicas clássicas e condicionando, teoricamente, uma evolução mais favorável no pós-operatório.

Material e métodos: Os autores analisam retrospectivamente os resultados preliminares de 20 doentes submetidos a artrodese minimamente invasiva por via transforaminal (TLIF) entre Fevereiro de 2007 e Janeiro de 2009. Os doentes tinham entre 44 e 72 anos de idade e os motivos que levaram à indicação cirúrgica foram espondilolistese degenerativa (17 doentes), espondilolistese ístmica (2 doentes) e recidiva de hérnia discal lombar (1 doente).

Os níveis intervencionados foram L3-L4 em 4 doentes, L4-L5 em 11 doentes, L5-S1 em 3 doentes e fusão em 2 níveis em 2 doentes. Em 6 casos a técnica minimamente invasiva foi realizada com apoio de navegação.

Resultados: O tempo operatório variou entre 120 e 300 minutos, em relação com a curva de aprendizagem e o número de níveis intervencionados. As perdas hemáticas foram sempre inferiores a 250cc. As complicações incluem um caso de radiculopatia pós-operatória, 1 hematoma epidural que necessitou de drenagem cirúrgica e um caso de infecção da ferida que resolveu com antibióticos orais. Todos os doentes tiveram alta hospitalar entre o 3º e o 7º dia do pós-operatório.

No pós-operatório houve uma melhoria média de 29% no Índice de Incapacidade de Oswestry, de 34,5% na VAS lombar e de 59% na VAS de membros inferiores.

Conclusão: A técnica transforaminal minimamente invasiva para a realização de artrodese lombar inter-somática pode ser utilizada de forma segura e eficaz, com taxas de complicações sobreponíveis às da técnica clássica. A dor no pós-operatório, perdas hemáticas e tempos de internamento são significativamente menores com abordagem minimamente invasiva. Como em qualquer outra nova técnica, existe uma curva de aprendizagem que deve ser ultrapassada com a experiência.

C047. Experiência inicial no tratamento da patologia degenerativa vertebral com técnicas minimamente invasivas

Álvaro Lima

Serviço de Neurocirurgia, Hospital da Luz, Lisboa.
asoareslima@netcabo.pt

Introdução: Nos últimos anos, a evolução no tratamento da patologia degenerativa vertebral tem sido no sentido de desenvolver técnicas minimamente invasivas.

Estas técnicas permitem abordar o local da patologia por incisões cutâneas de menores dimensões e trabalhar através de canais, que reduzem a disseção e lesão muscular necessárias.

Objectivamente estas abordagens permitem efectuar o tratamento desta patologia com as técnicas cirúrgicas habituais, com melhor iluminação e se necessário com amplificação.

O objectivo principal da realização destas técnicas é acelerar a recuperação pós-operatória, reduzindo a dor e permitindo uma mobilidade total mais precoce, e diminuir as eventuais sequelas relacionadas com a intervenção cirúrgica, nomeadamente, a atrofia muscular.

Material e Métodos: Entre Novembro de 2007 e Fevereiro de 2009 foram operados 9 doentes, 5 do sexo feminino, 5 do sexo masculino, com idade média de 52,7 anos (28 - 63 anos), com os seguintes diagnósticos: 3 doentes com estenose foraminal cervical, 6 doentes com hérnias discais foraminais ou extraforaminais e 1 doente com hérnia discal intracanal.

Os doentes foram operados utilizando o material Metr'x ou MAST- Quadrant, Medtronic, com apoio de microscópio óptico ou lupas de magnificação.

Resultados: Nos doentes com estenose foraminal cervical foi realizada foraminectomia e libertação radicular, em dois casos a 1 nível e, no outro caso, a dois níveis. Não houve intercorrências, o tempo cirúrgico foi ligeiramente mais prolongado e não houve perdas hemáticas significativas.

No pós-operatório os doentes apresentaram melhoria da sintomatologia e não usaram imobilização com colar cervical. Estes 3 doentes têm follow-up médio de 10,8 meses e estão todos a trabalhar.

Nos doentes com hérnia discal lombar foraminal foi feita abordagem extraforaminal, foraminectomia, excisão do fragmento discal extrusado e discectomia. Na doente com hérnia discal intracanal foi feita fenestração interlaminar, foraminectomia, excisão do fragmento extrusado e discectomia. Não houve intercorrências, o tempo cirúrgico foi ligeiramente mais prolongado e não houve perdas hemáticas significativas.

No pós-operatório verificou-se um caso de recidiva de dor radicular em doente operado a hérnia discal L5-S1 foraminal, sem evidência de recidiva herniária nos exames de controlo, que cedeu com o tratamento anti-inflamatório com corticoides. A doente operada a hérnia discal lombar intracanal apresentou quadro de lombalgias no pós-operatório, que persistiram durante 6 semanas e melhorou com os tratamentos de Medicina Física e Reabilitação.

Estes doentes têm follow-up médio de 4 meses, 5 doentes voltaram ao trabalho, uma doente está reformada e o outro está em convalescença.

Conclusões: A utilização de técnicas minimamente invasivas revelou bons resultados no tratamento dos casos de patologia degenerativa da coluna vertebral apresentados e pensamos serem particularmente úteis nas abordagens foraminais posteriores cervicais e nas abordagens extraforaminais lombares, casos em que a relação entre o grau de disseção muscular necessário nas abordagens clássicas e a área específica de trabalho, é maior.

Efectivamente, a utilização das técnicas minimamente invasivas reduziu o traumatismo muscular e acelerou a reabilitação pós-operatória e o regresso à vida activa.

C048. Tratamento ambulatorio da hérnia discal lombar no Centro Hospitalar do Porto

Rodrigo Pedrosa, Alfonso Velasco, Rui Rangel

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
roipedrosa@yahoo.es

Históricamente os doentes submetidos a procedimentos cirúrgicos para o tratamento da hérnia discal lombar ficam internados entre 1-3 dias de pós-operatório. Em 2001 iniciou-se no Centro Hospitalar do Porto (CHP) um programa para o tratamento em regime ambulatorio da patologia discal lombar. Os doentes foram seleccionados conforme o protocolo da Unidade de Cirurgia Ambulatória (em função de factores clínicos, sociais e logísticos).

Este estudo retrospectivo analisa 96 casos de doentes submetidos a cirurgia ambulatória no CHP entre 2001 e 2008. Os critérios de alta foram baseados no Sistema de pontuação modificado para alta hospitalar pós-anestesia (PADSS). A estadia média na Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos foi próxima a 5 horas. A percentagem de satisfação dos doentes com este procedimento foi de 75-80%. Não foi observado aumento de complicações decorrentes do procedimento. As conclusões principais deste estudo levam a afirmar que o tratamento ambulatório das hérnias discais lombares é um procedimento seguro em doentes seleccionados, aumentando a qualidade de vida dos doentes com menor consumo de recursos.

C049. Recidivas de hérnias discais lombares: que resultados?

Pedro Silva, Clara Chamadoira, Paulo Pereira, Rui Vaz

Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
pietroaps@yahoo.com

Introdução: As hérnias discais lombares recidivadas constituem uma entidade nosológica frequente mas complexa, com implicações importantes na capacidade funcional e na qualidade de vida do paciente, bem como na relação médico-doente.

Os critérios para reintervenção cirúrgica e a técnica a utilizar são menos consensuais que no caso de uma primeira intervenção, e os resultados da cirurgia são igualmente menos homogêneos.

Importa, assim, identificar características inerentes ao paciente que possam influenciar o resultado da terapêutica cirúrgica, o outcome funcional e o grau de satisfação do doente com o tratamento.



Material e Métodos: Os autores fazem uma revisão retrospectiva de 55 doentes operados entre 1999 e 2008 a hérnia discal lombar recidivada por médicos do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. João. Além de dados biográficos e biométricos, foi colhida informação relativa à clínica antes da primeira cirurgia, resultado pós-operatório e evolução clínica entre intervenções, queixas e estudo imagiológico prévios à segunda cirurgia, complicações e resultados desta. Estes foram avaliados com recurso ao Oswestry Disability Index, Questionário de Zurich, Stanford Score, Critérios de Odom e Questionário Roland Morris. Foram também aferidos o grau de satisfação do paciente com o tratamento, a reintegração laboral, VAS para dor lombar e do membro inferior e a necessidade de analgesia no presente. Nos casos em que o doente necessitou de reintervenção cirúrgica ulterior, colheram-se dados sobre a(s) mesma(s).

Resultados: O tempo médio de follow-up após a cirurgia de recidiva foi de cerca de 39 meses. A média de idades era de 51,2 anos de idade à data da revisão e de 47,3 anos (entre 27 e 77) à data da cirurgia; 63,6% dos doentes eram indivíduos do sexo masculino. O nível mais afectado foi L5-S1 (n=29), seguido de L4-L5 (n=22). Todos os doentes apresentavam dor no membro inferior antes das primeira e segunda intervenções, apesar de numa minoria não constituir o sintoma predominante. O tempo médio entre cirurgias foi de cerca de 58 meses (entre 2 e 248). O tempo médio livre de sintomas após a cirurgia inicial foi de 43,8 meses (entre 1 semana e 16 anos). Como complicações da cirurgia de recidiva, registaram-se 2 casos de fístula de LCR, um episódio de retenção urinária auto-limitado e um défice sensitivo radicular de novo. 11 doentes (20%) vieram a necessitar de reintervenção. Em termos globais, cerca de 90% dos pacientes afirma-se satisfeito com o tratamento e repeti-lo-ia se pudesse voltar atrás (grau de satisfação do Stanford Score médio = 8,26/10). Os resultados funcionais globais foram também favoráveis, com uma variação média do Oswestry DI de -21,9 (entre +1 e -41). Os resultados da cirurgia foram correlacionados com dados epidemiológicos, clínicos e imagiológicos pré-operatórios, bem como com achados e ocorrências intra-operatórias e encontrados factores preditivos do outcome após o tratamento cirúrgico.

Conclusões: As recidivas herniárias discais lombares são extremamente variáveis no timing da sua apresentação clínica. O tratamento cirúrgico desta entidade possibilita bons resultados em termos sintomáticos e funcionais, em particular quando comparados com o pré-operatório. No entanto, existe um grupo de pacientes cujos sintomas se perpetuam, condicionando diferentes graus de incapacidade, que pode ser parcialmente identificado com base em variáveis clínicas e epidemiológicas. O presente trabalho pretende contribuir para o reconhecimento dessas mesmas características, realçando as variáveis que se correlacionam mais fortemente com o resultado e que deverão ser consideradas quando é proposto o tratamento.

C050. Uma co-morbilidade severa em cirurgia do ráquis: A doença de Parkinson

Rui Vaz, Clara Chamadoira, Paulo Pereira, Paulo Linhares, Maria José Rosas
Serviços de Neurocirurgia e Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
rmvaz@netc.pt

Introdução: Os doentes com Doença de Parkinson (DP) para além da má qualidade óssea e doença neuromuscular severa que caracterizam a DP, sofrem os processos patológicos

e degenerativos que afectam o envelhecimento da coluna vertebral normal. Estão assim criadas as condições para que possa ocorrer um mau resultado com cirurgia raquidiana nestes doentes. A bibliografia sobre o tema é escassa, sugerindo nestes doentes uma elevada taxa de complicações cirúrgicas.

Material e métodos: Os autores revêm a sua experiência com cirurgia raquidiana em seis doentes com DP avançada, realçando as dificuldades de investigação clínica nos já submetidos a estimulação cerebral profunda. Quatro doentes são do sexo masculino. Todos tinham mais de 60 anos e foram operados entre 2002 e 2008. Cinco destas cirurgias foram lombares (3 laminectomias, 1 instrumentação, 1 discetomia) e uma cervical (artrodesse C1-C2).

Resultados: Descrevem-se os fracos resultados obtidos, insatisfatórios em três dos doentes. Comparam-se com os da bibliografia e analisam-se as causas destes maus resultados

Conclusões: Conclui-se que a DP constitui um factor de risco elevado para cirurgia raquidiana, com uma taxa de complicações muito alta. Realça-se por último a importância das técnicas percutâneas e das técnicas minimamente invasivas na orientação terapêutica destes doentes.

C051. Corporectomias Cervicais a 2 níveis somáticos: avaliação de resultados a longo prazo

Pedro Silva, Jorge Picallos, Paulo Pereira, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
pietroaps@yahoo.com

Introdução: No contexto terapêutico da mielopatia espondilótica cervical com compressão medular atrás do corpo vertebral, o papel da descompressão cervical anterior por corporectomia (seguida de colocação de enxerto e fixação com placa) é conhecido de longa data.

Quando a descompressão necessita ser efectuada entre pelo menos 3 níveis discais (remoção de 2 ou mais corpos vertebrais), a taxa de complicações inerente a uma abordagem mais extensa e à introdução de um enxerto mais longo é reconhecidamente maior. Por outro lado, sendo a espondilose cervical habitualmente uma patologia evolutiva, importa avaliar os resultados a longo prazo após uma cirurgia descompressiva.

O objectivo deste trabalho é avaliar a longo prazo os resultados após corporectomia cervical a 2 níveis em termos de clínica, fusão, evolução da patologia e satisfação com o procedimento dentro da experiência do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. João.

Material e Métodos: Os autores reviram 35 doentes submetidos a corporectomia cervical de 2 níveis somáticos com introdução de enxerto bi-cortical ou tricortical de ilíaco autólogo e fixação com placa cervical anterior e parafusos monocorticais de titânio, intervencionados entre 1995 e 2004. Foram revistos os processos clínicos e reavaliados os pacientes com vista a obter informações relativas às queixas e défices neurológicos prévios, à cirurgia e suas complicações, bem como os resultados obtidos numa avaliação subjectiva e objectiva, pelas Escalas de Cooper, Associação Japonesa de Ortopedia (modificada por Chilles III et al.) e Nurick. Quando foi impossível o contacto com o doente, os dados foram obtidos a partir do último registo clínico. Foi ainda realizada avaliação imagiológica com Rx dinâmico e RMN a fim de confirmar fusão do enxerto e grau de descompressão medular.

Resultados: O tempo médio de follow-up é de cerca de 65

meses. Os doentes eram maioritariamente do sexo masculino (n=21), com uma média de idades à data da cirurgia de 59,9 anos (36 a 77). Em termos clínicos, eram mais frequentes os quadros com componente mielopático (>80%); o tempo médio de evolução pré-operatória de sintomas foi de cerca de 27 meses. Os níveis operados foram predominantemente C4+C5 (n=18) e C3+C4 (n=15). Em termos de complicações, há a registar 2 casos de agravamento definitivo de défice prévio com a cirurgia, bem como dois casos de infecção; 10 doentes apresentaram queixas dolorosas significativas no local de colheita do enxerto. Cerca de 90% dos doentes afirma-se satisfeito com o procedimento. A avaliação funcional a longo prazo revelou deterioração clínica em <20% dos pacientes. A taxa de fusão do enxerto foi de 100%.

Conclusões: A corporectomia cervical de 2 níveis somáticos apresenta uma baixa taxa de complicações nesta série. Estas são no entanto graves e parecem ter uma relação próxima com o perfil etário e clínico pré-operatório. Nesta revisão não se verificou nenhum episódio de falência de enxerto, o que confirma a fiabilidade dos enxertos de íliaco autólogo neste tipo de artrodese. A longo prazo, os resultados funcionais são favoráveis, variando no entanto com a escala aplicada. Também o grau de satisfação dos pacientes foi consideravelmente alto. Apesar de um resultado pós-operatório favorável a continuação da progressão da doença traduziu-se numa deterioração clínica em alguns doentes.

C052. Ressecção radical de tumores da coluna dorsal e lombar

Álvaro Lima, Bruno Santiago, Chuck Tan, Vítor Gonçalves, Catarina Viegas, Cátia Gradil, Manuel Cunha e Sá
Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta.
asoareslima@netcabo.pt

Introdução: A ressecção radical está indicada em tumores vertebrais primários, benignos agressivos ou malignos, e nos tumores secundários, em doentes com bom estado geral, doença primária controlada e ausência de metastização disseminada. Sempre que possível, o planeamento desta intervenção cirúrgica deverá ser realizado com base no diagnóstico histopatológico da lesão, obtido por biópsia. Idealmente, a intervenção deverá ser realizada numa única sessão cirúrgica, apenas com abordagem posterior, na coluna dorsal, e com abordagem posterior e anterior, na coluna lombar, com o objectivo de ressecar a lesão e estabilizar a coluna vertebral.

Material e métodos: Entre Março de 2006 e Março de 2009 foram operados 6 doentes com tumores da coluna vertebral e lombar, primários e secundários, em que se realizou uma ressecção radical. Os doentes foram avaliados com a escala de ASIA e, no caso dos tumores secundários, utilizou-se também a escala de Tokuhashi.

Em quatro casos, 3 de tumores secundários e um de tumor primário, foi feita apenas uma sessão cirúrgica, com abordagem posterior, em 3 casos, e abordagens posterior e anterior, no outro.

Em dois casos de tumor primário foram realizadas mais do que uma sessão cirúrgica, com abordagens posteriores e antero-laterais, esquerda e direita.

Resultados: Nesta série foram tratados 3 doentes com tumores primários e 3 doentes com tumores secundários.

Um doente sexo masculino, 32 anos, com tumor de células gigantes de L3, tratado, numa primeira sessão, com aborda-

gem posterior e antero-lateral esquerda, com remoção de elementos posteriores e corpo vertebral e estabilização, anterior e posterior. Na segunda sessão foi abordado por via antero-lateral direita, para remoção do corpo vertebral restante. Esteve sempre sem défices neurológicos (ASIA E). Após a segunda intervenção, foi tratado com radioterapia e tem follow-up de 3 anos, sem recidiva.

Um doente sexo masculino, 63 anos, com o diagnóstico de cordoma de L1, tratado inicialmente com abordagem posterior, artrodese posterior e cifoplastia do corpo vertebral. Nesta altura foi feito o diagnóstico de metástase de carcinoma indiferenciado e foi feita radioterapia complementar. Posteriormente, verificou-se uma recidiva e foi feita uma abordagem antero-lateral esquerda, com remoção do corpo vertebral e estabilização anterior. Nesta segunda intervenção foi feito o diagnóstico de cordoma e então foi feita uma 3ª intervenção, com abordagem antero-lateral direita, para remoção da parte direita do corpo vertebral. O doente está a aguardar realização de tratamento com irradiação de feixes protónicos. Mantém-se sem défices neurológicos (ASIA E).

Uma doente do sexo feminino, 44 anos, com diagnóstico de displasia fibrosa de D12, incluída na série porque na altura da intervenção não havia diagnóstico histopatológico, em virtude da biópsia ter sido inconclusiva. A doente foi submetida a ressecção radical de D12, numa única sessão cirúrgica, com abordagem posterior e antero-lateral esquerda, e estabilização anterior e posterior. Sem défices neurológicos (ASIA E). Follow-up de 8 meses sem intercorrências.

Três doentes com lesões secundárias: sexo masculino, 58, 67 e 69 anos, lesões de D4 ? neoplasia da tiróide, D9 e D10, neoplasia do pulmão, D7 neoplasia do recto. De acordo com a Escala de Tokuhashi apresentavam pontuações de: 10,9 e 11, respectivamente.

Todos os doentes apresentavam uma paraparesia ligeira, grau 4/5 (ASIA D), que se mantém à data presente. Foram submetidos a ressecção radical das vértebras envolvidas e estabilização anterior e posterior, numa única sessão cirúrgica, com abordagem posterior.

Conclusão: Nos doentes com lesões tumorais vertebrais primárias e secundárias, sempre que indicado, deverá ser feita uma tentativa de ressecção radical vertebral e estabilização, permitindo uma melhoria do prognóstico e da qualidade de vida dos doentes. A ressecção radical e estabilização dos tumores da coluna dorsal podem ser realizadas por uma única abordagem posterior, evitando as complicações das abordagens anteriores. No caso dos tumores da coluna lombar a estabilização vertebral obriga a uma abordagem antero-lateral complementar, para estabilização da coluna anterior, de forma a evitar lesões radiculares.

C053. Navegação raquidiana com fusão fluoro-TAC: uma mais-valia?

Paulo Pereira, Jorge Picallos, Clara Chamadoira, Pedro Silva, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
paulompereira@netc.pt

Introdução: Se é hoje inquestionável que as técnicas de navegação revolucionaram a cirurgia intracraniana, optimizando a localização intra-operatória e aumentando a segurança das remoções tumorais, as aplicações desta tecnologia à cirurgia raquidiana são menos alvo de consensos. Uma das

dificuldades da utilização da navegação na cirurgia raquidiana decorre do facto de a coluna vertebral ser constituída por elementos móveis entre si e em relação ao sistema de referência e desse movimento se poder traduzir num erro de localização entre a imagem virtual e a posição real. A fusão entre imagens de TAC obtidas antes da cirurgia e de fluoroscopia intra-operatória teria a vantagem de adaptar a imagiologia pré-operatória à posição real entre as vértebras durante a cirurgia. Outra vantagem seria a projecção de uma imagem virtual de cada instrumento cirúrgico ou implante em múltiplos planos nas imagens tridimensionais construídas a partir da fusão entre a TAC e a fluoroscopia intra-operatória.

Material e Métodos: Os autores revêm a experiência do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. João desde 2004 na utilização de Navegação em cirurgia raquidiana usando fusão de imagens de TAC com fluoroscopia intra-operatória.

Esta tecnologia foi usada em 20 doentes em cirurgia transoral (4), fixação atlanto-axial (1), fixação cervical posterior (1), tóraco-lombar (1), lombar (11) e lombo-sagrada (2). Os procedimentos tóraco-lombo-sagrados (14) foram realizados quer em cirurgia aberta (2) quer minimamente invasiva (12).

Nos casos em que não foi possível realizar a cirurgia com a Navegação foram revistos os problemas técnicos diagnósticos e as soluções encontradas.

Nas cirurgias de instrumentação realizadas com Navegação (16) foi revisto no pós-operatório o posicionamento dos implantes.

Resultados: Em 4 doentes foi abandonado durante a cirurgia o uso de Navegação por dificuldades técnicas (3 casos) ou erro entre as imagens virtuais e os achados intra-operatórios (1 caso). Dos problemas técnicos encontrados que impediram uma correcta utilização da Navegação salientam-se dificuldades da aquisição de imagens de fluoroscopia (posição do C-arm, qualidade das imagens, parasitagem quântica), danificação dos instrumentos (“estrelas” de referência da espinhosa e do Suretrack), dificuldades na fusão de imagem e avaria da câmara de infra-vermelhos.

Dos 68 parafusos introduzidos com recurso à Navegação (2 massas laterais C1, 2 pars C2, 2 massas laterais C6, 2 pediculares C7, 2 pediculares T12, 54 pediculares lombares e 4 pediculares S1), 64 (94%) encontram-se correctamente posicionados. Apenas 1 parafuso apresentou uma violação de 8mm da parede medial do pedículo com significado clínico (dor radicular sem défice). A imagiologia pós-operatória permitiu identificar outros 3 parafusos com violações das corticais sem significado clínico (1 da cortical anterior do corpo, 1 da parede medial e 1 da parede superior do pedículo).

Nas artrodeses inter-somáticas lombares transforaminais (TLIF) minimamente invasivas com recurso à Navegação (8 casos) o tempo médio de fluoroscopia foi de 20 segundos, sendo de 150 segundos nos casos em que não foi utilizada navegação.

Conclusões: Em termos de localização dos parafusos de fixação a Navegação revelou-se uma técnica fiável. A redução do tempo de fluoroscopia intra-operatória é muito significativa. As sucessivas avarias e dificuldades técnicas encontradas em múltiplos procedimentos foram a principal dificuldade na utilização da Navegação em cirurgia raquidiana. Novas tecnologias de localização e navegação intra-operatória poderão ajudar a ultrapassar estas desvantagens.

C054. Evolução das biópsias de lesões cerebrais

Joaquim Monteiro, Miguel Correia, Carlos Calado, Pedro Roque, António Baptista e Maia Miguel

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa. monteiroja@netcabo.pt

Introdução: A expansão dos exames de tomografia axial computadorizada (TAC) e de ressonância magnética (RM) permite uma identificação cada vez mais precoce das lesões tumorais cerebrais. Na maioria dos casos trata-se de lesões secundárias que não necessitam de confirmação histopatológica. Pelo contrário, a biópsia pode ser decisiva para o tratamento quando a lesão cerebral é a primeira manifestação da doença ou nos casos de SIDA em que não há resposta ao tratamento empírico. Ao longo dos anos os autores têm usado diferentes técnicas de orientação da agulha que incluem: a estimativa feita pelo neurocirurgião, marcação com o LASER da TAC, biópsia por estereotaxia e por último biópsia por neuronavegação com agulha adaptada ou com agulha específica.

Material e métodos: Os autores fazem uma descrição dos diferentes métodos usados para biópsia de lesões cerebrais e analisam uma série de 61 doentes, com início em 2004, que foram sujeitos a biópsia com agulha guiada por neuronavegação.

Conclusão: A biópsia com o auxílio de neuronavegação é mais confortável para o doente, permite estudar o percurso real da progressão da agulha de biópsia, possibilita a escolha de novos alvos de biópsia durante a cirurgia e rentabiliza o funcionamento do bloco operatório ao evitar que o exame de imagem seja feito no dia da cirurgia.

C055. Utilidade da biópsia por estereotaxia em doentes com mais de 65 anos com tumor cerebral

Miguel Ferreira, Célia Pinheiro

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto. miguelfferreira@gmail.com

Contexto: O procedimento de biópsia cerebral por estereotaxia é frequentemente utilizado para obter o resultado histológico que auxilia no diagnóstico de uma lesão tumoral cerebral. É realizado habitualmente em lesões profundas de alto risco de défice neurológico importante, mal definidas imagiológicamente, sem indicação de ressecção ou em doentes de alto risco cirúrgico. Um correcto diagnóstico permite decidir melhor quanto ao benefício de utilização de meios terapêuticos complementares e assim a uma melhor orientação destes doentes. O objectivo deste estudo foi analisar a utilidade de realização deste procedimento, em doentes com mais de 65 anos de idade, para a decisão da atitude terapêutica.

Metodologia: Foi realizado um estudo retrospectivo incluindo todos os doentes que foram submetidos a biópsia por estereotaxia no serviço de Neurocirurgia do Hospital de Santo António do Centro Hospitalar do Porto no período compreendido entre 1 de Janeiro de 2004 e 31 de Dezembro de 2008. Foram realizadas 190 biópsias em 182 doentes, 95 do sexo masculino e 87 do sexo feminino, cuja idade média foi de aproximadamente 60 anos de idade. Destes foram seleccionados os 75 doentes com mais de 65 anos de idade tendo sido excluídos os 8 doentes cuja informação clínica presente nos

seus processos hospitalares não se encontrava disponível por motivos administrativos aquando da realização do estudo. Assim, ficou constituída a amostra em estudo por 67 doentes, 38 do sexo masculino e 29 do sexo feminino, com idade média de aproximadamente 72 anos.

Resultados: Dos 67 doentes incluídos no estudo chegou-se às seguintes conclusões:

Co-morbilidades importantes identificadas apenas em 30 doentes;

As formas de apresentação foram défice neurológico progressivo em 58 doentes, dos quais 9 apresentaram também sinais e sintomas de hipertensão intracraniana e 6 com crises convulsivas acompanhantes, e apenas 5 doentes apresentaram crise convulsiva inaugural e outros 5 doentes sinais e sintomas de hipertensão intracraniana; A média de apresentação da pontuação da escala de Glasgow foi de 14 sendo que 27 apresentaram valor de 14 e 33 valor de 15; Verificou-se ainda que 18 doentes apresentavam índice de Karnofsky de 80-100 e 49 50-70;

O diagnóstico foi obtido com o pedido de exame de imagem no contexto de suspeita clínica de lesão intracraniana sendo que 60 doentes realizaram TAC-CE dos quais 38 realizaram também RMN-CE e em 7 doentes foi pedido apenas RMN-CE; Neste contexto foram realizadas as biopsias cerebrais por estereotaxia com a finalidade de obter a histologia da lesão. Assim, imagiologicamente foi admitido em 47 doentes o diagnóstico de tumor da serie glial tendo sido verificado através da anatomia patológica astrocitoma com diferentes graus de malignidade em 42 doentes. Foi admitida lesão isquémica em 2 doentes e em 3 o resultado histológico foi inconclusivo sendo que 2 doentes repetiram o procedimento 2 meses depois tendo sido confirmado o diagnóstico de astrocitoma maligno e o terceiro doente faleceu antes de se ter repetido a biopsia; Ainda através da imagem em 7 doentes foi verificado lesões cerebrais múltiplas e após obtenção de histologia verificou-se corresponderem a linfoma em 2 doentes, metastases de Carcinoma do cólon num doente, astrocitoma maligno em 3 doentes e num ultimo o resultado foi inconclusivo e faleceu antes de repetir o procedimento; Finalmente 7 doentes apresentavam suspeita imagiológica de linfoma nos quais se verificou histologicamente o diagnóstico em 3 doentes, se modificou o diagnóstico para astrocitoma maligno em 4 doentes e foi inconclusivo em outros 2 que deverão repetir o procedimento em 2009.

Dos 32 doentes apresentados em CE de grupo oncológico em apenas 8 doentes foi decidido realizar tratamento complementar com QT e RT e em 7 RT paliativa.

C056. Biópsia estereotáxica seguida de exérese cirúrgica - concordância diagnóstica

Vânia Almeida^{1,2}, Alexandre Campos³, José Pimentel^{1,2} e Grupo de Cirurgia Estereotáxica³

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
vnia.almeida@gmail.com

Introdução: A Biópsia Estereotáxica (BE) é um método que permite obter tecido lesional para diagnóstico neuropatológico. A precisão diagnóstica, medida pela concordância com o diagnóstico histológico definitivo na peça operatória ou autópsia, está insuficientemente estudada.

Objectivo: Determinar a precisão da BE no diagnóstico de lesões cerebrais.

Metodologia: Estudo retrospectivo de BE consecutivas,

realizadas entre Julho de 1991 e Outubro de 2008, cuja lesão foi posteriormente objecto de exérese cirúrgica. Os diagnósticos neuropatológicos da BE e peça operatória foram revistos e, quando a BE permitiu um diagnóstico definitivo, a concordância no diagnóstico histológico foi determinada. Estudou-se também se o diagnóstico histológico e tempo entre BE e cirurgia influenciaram a concordância diagnóstica.

Resultados: Foram incluídos 46 casos (7,4% do total de BE realizadas), 72% do sexo masculino, com idade média de 42 anos. Os diagnósticos mais frequentes foram astrocitoma (17 casos), oligodendroglioma (11 casos) e metastases cerebrais (3 casos). Apenas um caso não neoplásico foi submetido a exérese cirúrgica. Em 12 casos não foi possível obter um diagnóstico definitivo (tecido nervoso normal ou lesões elementares do SNC em 6 casos e tecido com invasão/presença de células neoplásicas ou inflamatórias em 6 casos). Nas BE que permitiram diagnóstico definitivo, este foi concordante com o diagnóstico da peça operatória em 76% dos casos e no grau de anaplasia em 73%. O diagnóstico de metastases cerebrais pareceu estar associado a maior concordância diagnóstica. O tempo entre BE e recessão cirúrgica influenciou a concordância no grau de anaplasia.

Discussão: Verificou-se que o diagnóstico histológico definitivo da BE foi concordante com o diagnóstico da peça operatória em cerca de três quartos dos casos. Os resultados encontram-se dentro dos resultados previamente publicados, embora a comparação seja difícil de valorizar face à heterogeneidade dos resultados e metodologia utilizadas.

C057. 72 Neurinomas tratados por Radiocirurgia na Clínica Quadrantes

António Gonçalves Ferreira, Manuel Herculano Carvalho, Álvaro Almeida, Rosário Vicente, Justo Ujidos, Nuno Teixeira, Lília Moreno, Pedro Carvoeiros, Miguel Ramalho
Clínica Quadrantes, Lisboa.
ajgonfer@fm.ul.pt

Introdução: A Radiocirurgia é uma modalidade terapêutica muito importante no tratamento dos neurinomas intracranianos, seja como primeira opção seja como complemento da microcirurgia. As indicações usadas para Radiocirurgia na Clínica Quadrantes foram: indicação primária das lesões até 2-3cm de diâmetro e indicação secundária para tratamento do resíduo pós-operatório das lesões maiores. A revisão desta série de casos tratados com Radiocirurgia Conformacional Dinâmica (Linac de 6 MEV e Colimador Micromultilâminas) visa analisar os resultados terapêuticos e os efeitos colaterais (vestibulares, auditivos, motores e sensitivos) encontrados no *follow-up* a prazo.

Material e Método: Em 5 anos foram tratados 72 doentes com Neurinomas (de um total de 328 doentes com 432 lesões), 37 ♂ e 35 ♀, com idades entre 19 e 85 anos (m: 48a): 70 neurinomas VIII, 1 facial e 1 hipoglosso. Os volumes variaram entre 0.13cc e 10.67cc (m: 3.2cc), sendo 28 tumores gr.I e 34 gr.II; 40 lesões eram esquerdas e 32 direitas (3 doentes tinham lesões bilaterais). 36 doentes tinham sido previamente operados; 4 doentes tinham neurofibromatose: 3 de tipo II, 1 de tipo I, e 1 doente tinha também um meningioma. A isodose-margem (curva de 80%) foi 12-16Gy (m: 14Gy) em 5 a 11 arcos (m: 6 arcos). 50 doentes têm um *follow-up* ≥1 ano e 25 ≥2 anos.

Resultados: Com um *follow-up* de 1-58 meses (média: 30m.) em 54 doentes (18 perdidos para *follow-up*) obteve-se controlo clínico e imagiológico das lesões em 100% dos neurinomas



mesmo com neurofibromatose. Os efeitos secundários persistentes observados foram neuropatias dos VIII (4), VII (4) e V (3) em neurinomas. Serão apresentados em detalhe os resultados respeitantes à preservação da audição, equilíbrio, motricidade e sensibilidade faciais correlacionados com o volume lesional, o seu grau e a dose de radiação administrada.

Conclusões: A Radiocirurgia Conformacional Dinâmica é, na experiência da equipa da Clínica Quadrantes, uma terapêutica muito eficaz e segura, análoga aos centros congéneres internacionais e, nas lesões pequenas, comparável favoravelmente à microcirurgia.

C058. Via Supraorbitária - acesso minimamente invasivo à região supra-selar

Patrícia Polónia, Josué Pereira, Joana Silva, Paulo Linhares, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
titapolonia@yahoo.com.br

Introdução: Os tumores da região selar são abordados preferencialmente por via transesfenoidal. No entanto, as lesões do diafragma selar e/ou supraselares são, contrariamente à generalidade das lesões da hipófise, inacessíveis pela via nasal transesfenoidal. A via subfrontal (craniotomia bicoronal) é ainda, para grande parte dos neurocirurgiões, o acesso clássico nestes casos. Trata-se contudo de um acesso cirúrgico extenso, com morbilidade não desprezível. O advento e crescente desenvolvimento de técnicas cirúrgicas minimamente invasivas tem sido tónica nos últimos anos, e a Neurocirurgia não é excepção. Neste contexto, a via supraorbitária (via S.O.) permite a abordagem de lesões nesta localização através de um acesso pequeno, unilateral, menos agressivo, e consequente redução dos tempos de internamento e potenciais complicações/morbilidade.

Material e métodos: Revisão retrospectiva de 10 doentes operados no Serviço de Neurocirurgia do HSJ entre 1999 e 2008 por via S.O.. Apresentavam idades compreendidas entre 19 e 75 anos, sendo 5 doentes do sexo feminino e 5 do sexo masculino. Tratava-se de 9 casos de adenomas hipofisários (7 dos quais com história de cirurgia(s) prévia(s) por via transesfenoidal) e 1 de meningioma do tubérculo da sela.

Resultados: Foi obtida remoção total da lesão em 6 dos 10 casos apresentados. Nenhum dos doentes apresentou complicações relacionadas com a técnica cirúrgica ou agravamento dos défices prévios. Um doente faleceu por doença não relacionada com a cirurgia (isquemia mesentérica). Em média os doentes tiveram alta ao 4º dia pós-operatório. Todos os doentes se mostraram satisfeitos com o resultado estético final. O tempo de seguimento médio é, à data, de 47 meses.

Conclusão: Dados os resultados obtidos, pensamos que a via S.O. é uma abordagem cirúrgica minimamente invasiva a considerar, nomeadamente como alternativa à abordagem subfrontal clássica, quando em presença de lesões da região hipotálamo-hipofisária exclusivas do diafragma selar e/ou supraselares.

C059. Cirurgia transesfenoidal endoscópica de lesões selares: revisão de série (115 casos clínicos)

Josué Pereira, Patrícia Polónia, Davide Carvalho, Irene Bernardes, Lígia Castro, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
josuepereira@sapo.pt

Os autores revêem a série de 115 casos de tumores da região selar e supra-selar orientados no âmbito do Grupo Multidisciplinar de Oncologia Hipofisária do Hospital de S. João operados por via endoscópica nos últimos 8 anos.

Com idades compreendidas entre os dezassete e os oitenta e dois anos, 44 doentes são do sexo masculino (38 %). São apresentados os resultados em termos de distribuição por: apresentação clínica (64 adenomas não funcionantes, 22 doenças de Cushing, 24 acromegalias, 2 prolactinomas, um craniofaringioma, uma fístula esfenoidal de líquido, um não classificado), morfologias, topográfica (classificação de Hardy) e anatomopatológica (imunocitoquímica), grau de remoção tumoral, terapêuticas complementares efectuadas e resultados-situação clínica actual. A análise estatística apoia-se no programa SPSS vs 16.0.

Evidenciam-se algumas particularidades de relevo neste acesso, endoscópico, à região selar (projectão simultânea de pequenos vídeos), limitações e vantagens, quando comparado com o acesso microcirúrgico, clássico, nasal paraseptal transesfenoidal, no qual o autor tem uma série de 139 doentes operados.

O recurso à neuronavegação, a disponibilidade de câmaras de alta definição, a cirurgia a quatro mãos, a remoção do corneto médio e o retalho livre mucoso do septo nasal são algumas das modificações da técnica endoscópica inicial que permitem uma cirurgia mais rápida, segura e eficaz, com redução da morbilidade.

C060. Cateterização dos Seios Petrosos Inferiores na Síndrome de Cushing

Lia Lucas Neto, David Rodrigues, Luísa Biscoito, José Miguéns, Jorge Campos
Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
lia_neto@yahoo.com

Introdução: A Síndrome de Cushing (SC) é uma entidade clínica caracterizada principalmente por hipertensão arterial, diabetes mellitus, obesidade central, face em “lua cheia”, estrias abdominais, hirsutismo e osteoporose. Estas manifestações são secundárias a uma hiper cortisolémia patológica mantida, que pode ser dependente ou independente da hormona adrenocorticotrófica (ACTH). Cerca de 80% dos doentes com SC tem adenomas da hipófise secretores de ACTH, sendo esta etiologia referida como Doença de Cushing (DC). Aproximadamente 15% tem um tumor produtor de ACTH noutra local, tipicamente no pulmão. Os restantes 5%, ACTH independentes, têm geralmente doença autónoma da glândula supra-renal.

Na maioria dos doentes a causa do SC pode ser estabelecida com testes bioquímicos (testes de supressão pela dexametasona e estimulação periférica com hormona libertadora de corticotrofina - CRH) ou por imagiologia. No entanto, estes testes apresentam baixa sensibilidade e especificidade. Por outro lado, é frequente as imagens de Ressonância Magnética (RM) da hipófise serem pouco esclarecedoras quanto à existência de um microadenoma.

A cateterização dos Seios Petrosos Inferiores (IPSS) é um procedimento usado no diagnóstico diferencial da DC quando há uma suspeita clínica de um adenoma hiperfuncionante da hipófise e os métodos bioquímicos e imagiológicos foram inconclusivos. Na IPSS os níveis de ACTH medidos no sangue venoso recolhido perto da hipófise são comparados com os níveis sanguíneos periféricos antes e após estímulo com CRH.

Se a razão entre esses valores for ≥ 2 em estado basal (ou ≥ 3 após administração de CRH), estamos perante um SC hipofisário. De outra forma, o SC tem origem ectópica. Os gradientes entre seios petrosos direito e esquerdo podem ser úteis na lateralização de pequenos adenomas intrahipofisários.

Objectivos: Avaliar o papel da cateterização bilateral e simultânea dos Seios Petrosos Inferiores no diagnóstico diferencial da SC e na determinação da lateralidade de adenomas hipofisários.

Material e Métodos: Análise retrospectiva dos registos médicos de 5 doentes com SC, 1 do sexo masculino e 4 do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 28 e os 70 anos, que realizaram IPSS no Serviço de Neuroradiologia do Hospital de Santa Maria entre os anos de 2005 e 2008.

Para o procedimento todos os doentes foram submetidos a anestesia e anticoagulação com heparina. Foram puncionadas e cateterizadas as duas veias femurais e colocados catéteres de trabalho em ambos os seios petrosos inferiores. O seu posicionamento foi confirmando por fluoroscopia (venografia). Foram recolhidas amostras simultâneas de sangue do seio petroso (SP) direito, SP esquerdo e de uma veia periférica (VP) no estado basal, 5, 10 e 15 minutos após a estimulação com 100 μ g de CRH. Determinou-se a origem hipofisária ou ectópica da SC e para definir a lateralidade do adenoma utilizou-se como valor de referência uma razão entre os seios petrosos $\geq 1,4$.

Resultados: Foi possível em todos os doentes efectuar a cateterização bilateral dos seios petrosos e recolher as amostras de sangue. Não se verificaram complicações técnicas ou clínicas. Em 2 doentes foi estabelecida uma fonte ectópica de ACTH (SP/VP ≤ 2). Destes, um doente foi operado a um tumor carcinóide atípico do pulmão e outro realizou suprarrenalectomia bilateral. Dos 3 doentes com DC, a IPSS permitiu determinar a lateralidade em 2, um deles foi confirmado anátomo-patologicamente e o outro aguarda cirurgia. No último doente a IPSS não foi conclusiva mas, o microadenoma foi identificado intraoperatóriamente e confirmado por histologia. As doentes operadas apresentaram normalização dos níveis de cortisol.

Conclusão: Na nossa série a IPSS foi um procedimento bem tolerado e seguro. Revelou-se eficaz para o diagnóstico diferencial da SC e uma ferramenta útil na localização e planeamento da cirurgia da DC.

C061. Paragangliomas Jugulo-Timpânicos. Técnica Cirúrgica e Experiência dos Serviços de ORL e Neurocirurgia do H. de Egas Moniz

Gonçalo Neto d'Almeida, Pedro Escada, Gabriel Branco, Pratas Vital

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
netodalmeida@mail.com

Introdução: Desde 1987 que os Paragangliomas Jugulo-Timpânicos são operados no Hospital de Egas Moniz por uma equipa constituída por Otorrinolaringologistas e Neurocirurgiões, com o apoio dos Neuroradiologistas. A experiência acumulada justifica a análise dos resultados correspondentes, no que diz respeito à cura da doença e minimização da morbilidade. Uma vez que a qualidade de vida destes doentes depende também de uma reabilitação adequada dos défices previsíveis,

a colaboração da Cirurgia Plástica e da Oftalmologia é também mencionada.

Material: Entre 1987 e 2008 foram operados 27 doentes. A técnica cirúrgica realizada foi a Via da Fossa Infratemporal de Fisch em todos os casos, que foi realizada por uma equipa fixa de três cirurgiões. A embolização pré-operatória foi realizada em 24 doentes.

Métodos: No que respeita aos 27 doentes operados, é descrita a técnica cirúrgica realizada e particularizadas as suas dificuldades, variantes e acidentes anatómicos da região.

São também referidos os aspectos diagnósticos mais importantes e o estadiamento dos paragangliomas com relevância para a abordagem cirúrgica.

A mortalidade, morbilidade e complicações registadas são também mencionadas.

Por último são referidas as possibilidades terapêuticas do défice mais frequentemente observado: a paralisia facial, com ênfase para o papel da Cirurgia Plástica e da Oftalmologia na sua reabilitação.

Resultados: A remoção total do tumor foi alcançada em 52% dos casos, e na maior parte dos restantes a doença residual manteve-se controlada. Registaram-se 2 mortes por pneumonia no pós-operatório e a morbilidade foi sobreponível à registada em outras séries disponíveis na literatura médica.

Conclusões: A cirurgia dos paragangliomas jugulo-timpânicos constitui um desafio considerável, pois implica a familiaridade com a abordagem cirúrgica das áreas mais complexas do osso temporal e da região cervical, associada à aplicação de técnicas neurocirúrgicas mais diferenciadas. Por essa razão é necessária a constituição de equipas oto-neurocirúrgicas que devem concentrar o tratamento desta patologia, única forma de diminuir a morbilidade e mortalidade associadas à mesma.

Tendo presente a preocupação com a reabilitação máxima e qualidade de vida no pós-operatório, a colaboração da Cirurgia Plástica e da Oftalmologia tem tido importância crescente.

C062. Ressecção crânio-facial - Exposição retrospectiva de 43 casos de tumores naso - etmoidais

José Luís Alves¹, Ricardo Velasco¹, Bruno Costa¹, Armando Lopes¹, José Gustavo Soares¹, Armando Rocha¹, João Henriques Pereira², João Ganho², Francisco Branquinho²

1-Centro de Neurocirurgia de Coimbra - Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, IPO Coimbra, Coimbra.
jlmaviana@hotmail.com

Introdução: As lesões neoplásicas naso-etmoidais (tumores benignos ou malignos que se originem ou envolvam a lâmina crivosa ou o nervo olfactivo) constituem um grupo de tumores de abordagem complexa. As suas especificidades, como sendo as diferentes origens anatómicas da formação tumoral, o diagnóstico tardio devido à sintomatologia escassa e comum, o facto de não respeitarem compartimentos anatómicos, implicam necessariamente a formação de equipas multidisciplinares constituídas idealmente por Neurocirurgia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço/ORL e com contributos da Cirurgia Maxilo-Facial e Cirurgia Plástica. A sua rádio-sensibilidade relativa e a controversa quimiosensibilidade confirmam a intervenção cirúrgica, com ressecção total da massa tumoral, como opção terapêutica de eleição.

Objectivos: Fazer um estudo da casuística do Centro de Neurocirurgia CHC e respectiva experiência clínico-terapêutica, assim como dos resultados e complicações pós-operatórias, no tratamento cirúrgico da patologia tumoral nasotmoidal, nomeadamente na sua vertente da abordagem cirúrgica combinada.

Material: Base de dados informática SAM dos CHC; Processos clínicos dos CHC e IPOFGC; Registo de actividade cirúrgica do Serviço de Neurocirurgia dos CHC

Métodos: Análise sistemática retrospectiva dos registos hospitalares referentes a lesões tumorais naso-etmoidais (com e sem invasão de estruturas anatómicas vizinhas) abordadas cirurgicamente no Centro de Neurocirurgia de Coimbra no período 1995-2009, reportando a via cirúrgica utilizada, complicações per e pós-operatórias e resultados obtidos.

Resultados: Foram analisados 43 doentes com neoplasias craniofaciais, intervencionados por equipa de Neurocirurgia do CHC e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do IPOFGC desde Dezembro 1995, com diferentes tipos histológicos e localização anatómica. Em termos de exérese tumoral alargada, a via combinada revelou-se vantajosa em relação às outras opções cirúrgicas.

Conclusões: Os tumores naso-etmoidais são tumores de uma forma geral pouco sensíveis ao tratamento com radiações e citostáticos. A cirurgia com exérese em bloco da massa tumoral constitui a terapêutica de eleição para este tipo de lesões, nomeadamente a ressecção tumoral com margens amplas, só possível com uma via combinada.

C063. Cirurgia craniofacial - Uma área de fronteira. Experiência inicial da colaboração regular entre a Neurocirurgia e Cirurgia Maxilo-Facial / ORL no HGO

Nuno Cristino¹, Nadia Ramos², Joana Boleo Tomé¹, Nuno Barbosa², Carlos Alexandre² e Manuel Cunha e Sá²

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Otorrinolaringologia - Cirurgia Maxilo-Facial, Hospital Garcia de Orta, Almada. nunocristino@net.sapo.pt

A patologia craniofacial apresenta-se como um desafio pela complexidade do acesso cirúrgico, a raridade relativa dos doentes e por se tratar frequentemente de patologias com um comportamento agressivo.

A abordagem cirúrgica multidisciplinar destes doentes permite potenciar a experiência e os conhecimentos inerentes a cada especialidade, maximizando as opções terapêuticas.

Neste contexto, a colaboração inter-serviços pretende maximizar os recursos técnicos e humanos disponíveis.

Descrevem-se 13 casos de abordagens cirúrgicas combinadas entre a Neurocirurgia e os serviços de ORL- CCF realizadas no Hospital Garcia de Orta nos últimos 3 anos.

Três destes casos corresponderam a vias de acesso alternativas efectuadas pela ORL- CCF para doentes neurocirúrgicos. Três outros doentes apresentavam lesões traumáticas craniofaciais, 5 neoplasias da região cervico-facial com extensão intracraniana e 2 neoplasias do SNC com extensão extracraniana.

Tratando-se evidentemente de casos muito diferentes, implicam abordagens individualizadas.

Discutem-se as abordagens terapêuticas, soluções alternativas, complicações mais frequentes e resultados obtidos.

C064. Meningiomas em placa da grande asa do esfenoide - Evolução após cirurgia e padrões de recorrência.

Nuno Simas, João Paulo Farias

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Lisboa. nunosmas@hotmail.com

Os meningiomas em placa são um subgrupo específico de meningiomas com um padrão de crescimento diferente, infiltrando a dura sob a forma de uma bainha achatada difusa. Além disso, estes tumores são, na maioria dos casos, sobretudo uma doença do osso, em que o prognóstico depende mais da extensão e evolução da hiperostose e invasão óssea do que propriamente da placa meníngea, à excepção de quando esta se estende para a órbita. Os meningiomas em placa atingem sobretudo o sexo feminino e estão habitualmente localizados no esfenoide, embora possam ocorrer em outras partes do crânio (10%). O risco de recorrência destes meningiomas após cirurgia está relacionado com a extensão da remoção, sendo a invasão óssea não ressecada um dos factores mais importantes na determinação deste risco. No caso dos meningiomas em placa da grande asa do esfenoide (GAE), a remoção completa é habitualmente impossível.

Neste trabalho, os autores fazem a revisão dos meningiomas em placa da GAE operados no Serviço de Neurocirurgia do CHLN-HSM no período de 1 de Janeiro de 1998 a 31 de Dezembro de 2008. Neste período foram operados no Serviço 16 doentes, 13 do sexo feminino e 3 do sexo masculino, com uma idade média de 53 anos (27-75). O Período de follow-up médio foi de 4,5 anos (3 meses - 10 anos). Três doentes foram submetidos a terapêutica adjuvante após a cirurgia por resíduo tumoral no seio cavernoso (em 2 casos radioterapia este-reotóxica fraccionada e radiocirurgia em 1 caso). Durante o período de follow-up duas doentes necessitaram de reoperação. O período decorrido entre a primeira e a segunda intervenção cirúrgica foi de 3 anos num caso e 8 anos no outro. A doente reoperada 3 anos depois necessitou de uma 3ª cirurgia, 3 anos após a 2ª. Além destes casos, duas outras doentes apresentaram recidivas 5 e 4 anos após a cirurgia, sendo submetidas a radioterapia estereotóxica fraccionada e radiocirurgia, respectivamente. Actualmente, todos os tumores estão controlados. Os autores fazem ainda a análise do padrão de recorrência destes tumores, nomeadamente no que diz respeito à localização dessa recorrência e ao componente tumoral envolvido (ósseo / não ósseo).

Os meningiomas em placa representam um desafio particular, implicando um follow-up clínico e imagiológico contínuo devido à ocorrência considerável de recorrências que podem necessitar de reintervenção cirúrgica ou RT/RC para controlo da doença.

C065. Meningioangiomatose. Caracterização clínica e neuropatológica.

Anabela Valadas¹, Cândida Barroso², Pedro Pereira², Joaquim Ferreira¹, José Cabral³, Manuel Cunha e Sá⁴, João Lobo Antunes⁵, José Pimentel²

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 4-Hospital da Cuf (Infante Santo), Lisboa; 5-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
fanavaladas@sapo.pt

Introdução: Meningioangiomatose (MA) é uma doença benigna rara, tipicamente caracterizada por proliferação meningovascular cortical, cuja origem da célula mãe não está totalmente esclarecida, e que pode ser esporádica ou associada a neurofibromatose. A primeira manifesta-se por crises convulsivas em doentes jovens, e a segunda é geralmente assintomática.

Objectivos: Mostrar a nossa experiência desta patologia, alguns casos com características histopatológicas particulares e contribuir para a clarificação da sua origem celular.

Métodos: Diagnóstico neuropatológico convencional (H&E) e estudo imunocitoquímico (EIMC) com aplicação do seguinte painel de anticorpos: marcadores glial (GFAP), mesenquimatoso (vimentina), epitelial (EMA), muscular (desmina, actina do músculo liso, actina sarcomérica, miogenina), vascular (CD34, CD31), neuronal (neurofilamentos, sinaptofisina, NeuN), e proliferativo (Ki67).

Resultados: 4 doentes (3 homens; 1 mulher) com idades compreendidas entre 7 e os 25 anos sem história pessoal ou familiar de doenças neurocutâneas, com crises parciais complexas. Ressonâncias magnéticas evidenciando lesões corticais, 3 frontais e 1 temporal, com captação de contraste, sem efeito de massa ou edema perilesional. Lesões ressecadas totalmente. Seguidos pós-operatórios entre 12 e 96 meses, com ausência de crises. Diagnóstico neuropatológico de MA, 2 casos com aspectos clássicos, 1 com depósito intenso de pigmento melânico e outro com lesões subcorticais. O EIMC revelou: gliose abundante e neurónios displásicos do córtex inter e perilesional; imunoreactividade dos elementos lesionais maioritariamente para CD34, vimentina e actina do músculo liso.

Conclusões: Ter em mente a MA nas lesões corticais epileptogénicas nos jovens; fenótipo histológico alargado (depósito melânico e envolvimento subcortical); caracterização celular, de acordo com EIMC, a favor de origem mesenquimatosa, vascular.

C066. Caracterização dos doentes de uma consulta de sinais neurológicos focais transitórios

Joel Freitas¹, Joana Damásio¹, Rui Magalhães², Manuel Correia¹, Assunção Tuna¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2-Departamento de Estudo de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar (ICBAS) e IBMC, Universidade do Porto, Porto.
joel.agf@gmail.com;

Introdução: Os acidentes neurológicos transitórios (ANT) traduzem situações clínicas diversas algumas de etiologia e

prognóstico desconhecido. Determinar a etiologia vascular (AIT) é importante uma vez que a investigação e tratamento emergentes reduzem significativamente a ocorrência de AVC. Sabe-se que alguns ANTs sem critérios de AIT têm um risco de ocorrência de eventos vasculares idêntico aos AITs, e assim estes podem também beneficiar com uma abordagem emergente.

Objectivos: Caracterizar os doentes de uma consulta de Neurologia de ANTs de um Hospital Central.

Metodologia: Registo prospectivo de doentes com sintomas neurológicos focais transitório numa consulta de neurologia de Janeiro de 2006 a Janeiro de 2009.

Resultados: Em 36 meses registaram-se 219 doentes consecutivos referenciados pelo SU ou pelo médico de família; 49,8% são do sexo masculino, e a idade média foi de 58,9 anos (DP15-90). Identificaram-se 115 AIT (52,5%) e 104 ANT não AIT (47,5%) (7 sem diagnóstico definitivo). Do grupo dos AIT, 48 (52,5%) são carotídeos, 18 (15,7%) vértebro-basilares e em 49 (42,6%) o território foi indeterminado; dos AITs carotídeos, 36 (75%) foram esquerdos (18,8% corticais) e 12 (25%) direitos (2,1% corticais). No grupo dos ANT foram observadas 31 auras de enxaqueca (AE) (31,9%), 15 amnésias globais transitórias (AGT) (15,5%), 13 crises epilépticas (13,4%), 6 vertigens periféricas (6,2%), 3 episódios de somatização (3,1%) e 29 com outro diagnóstico ou ainda não definido (29,9%).

Conclusão: Cerca de metade dos doentes observados com sintomas neurológicos focais transitórios não são AITs, e nestes o diagnóstico mais frequente é AE seguido de AGT. Contudo em 30% o diagnóstico foi outro ou ainda não definido. Apenas o seguimento a longo prazo poderá permitir o diagnóstico definitivo e estabelecer o prognóstico.

C067. Stenting e Angioplastia Carotídea: experiência dos primeiros 4 anos

Raquel Carvalho², Filipa Sousa¹, João Pinho¹, Álvaro Machado¹, Manuel Ribeiro², João Fernandes², Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹, Jaime Rocha¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
raquell.carvalho@yahoo.com

Introdução: Ensaios clínicos têm confrontado endarterectomia e angioplastia com stenting (AS) no tratamento da estenose carotídea. Actualmente a última está indicada apenas em doentes de alto risco cirúrgico com estenose sintomática (>70%) ou assintomática (>80%).

Objectivos: Determinar o prognóstico, as complicações agudas e tardias num grupo de doentes submetidos a AS.

Metodologia: Todos os doentes submetidos a AS entre Abril de 2006 e Fevereiro de 2009 foram avaliados segundo um protocolo predefinido. Consultaram-se os processos clínicos para caracterização demográfica e clínica. Análise por estatística simples.

Resultados: Realizaram-se 30 procedimentos em 27 doentes, 20 homens, idades 41-86 anos (média 66). Dos 27, 7 estavam assintomáticos (pré-revascularização coronária: 4, estenose rádica: 3) e 23 sintomáticos (AIT: 5, enfarte: 18). Todos os doentes com enfarte apresentavam escala mRankin ≤ 3 , 10 ≤ 2 . Tempo médio entre diagnóstico e AS de 7 semanas (1-32). Ocorreu recanalização do vaso em 29. Em 4 não foi usado filtro de protecção distal. Registou-se estenose residual em 5. Uma doente faleceu às 24h por hematoma retroperitoneal (3,7%). Em 15 dos 30 procedimentos ocorreu algum tipo de complicação sendo as mais fre-



quentes: bradicardia assintomática (12: 40%), hipotensão arterial (4: 13.3%), hipertensão (2: 6.7%), hematoma no local da punção (2: 6.7%), anemia (2: 6,7%). O seguimento foi realizado com eco-doppler (às 24 horas, 1 mês, 6 meses e anual desde então), sendo o tempo médio de 8 meses (1-24). Nenhum doente sofreu evento isquémico, tendo-se verificado re-estenose assintomática num caso de estenose rádica ao fim de 1 ano. Reintervencionado, tem outro ano de seguimento sem complicações.

Conclusões: Apesar de uma doente ter falecido em consequência da AS, a maior parte das complicações foram assintomáticas e transitórias, revelando-se um procedimento seguro e eficaz. A AS poderá tornar-se uma alternativa potencial à endarterectomia mesmo nos doentes de baixo risco cirúrgico.

C068. Hipertensão mal controlada associa-se a aterosclerose carotídea na população geral. Resultados do Estudo ACTION

Miguel Rodrigues, Marisa Biscaia, Rui Maltez Guerreiro, Iria Palma, José Zeferino, Carina Branco, Tânia Rocha, Ana Melo, Carla Maceira, Carlos Silva, Ana Sofia Augusto

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal.
mig.rodrigues@netcabo.pt

A espessura da Íntima-Média (IMT) na carótida primitiva é um fenótipo intermédio de aterosclerose precoce. O IMT e a presença de placas permitem prever eventos cardiovasculares futuros. A relação entre mau controlo da hipertensão arterial (HTA) e IMT está menos estudada.

Objectivos: Verificar se a HTA medicada não controlada se associa a medidas de aterosclerose, como o IMT e placas carotídeas.

Metodologia: Num desenho prospectivo, convidaram-se indivíduos entre 50-70 anos, seleccionados aleatoriamente entre utentes de um Centro de Saúde. Definiu-se HTA medicada como o uso de anti-hipertensores em doses aprovadas para HTA e não controlada a TA ocasional > 140/90 mmHg. O IMT foi medido *off-line* com software automático e expresso em milímetros.

Resultados: Participaram 220 utentes (idade média 59,9 anos, 58,2% feminino). A média do IMT foi 0,667 e 49,1% apresentava placas. A HTA e a idade > 60 anos associaram-se ao aumento de IMT médio, IMT máximo e à presença de placas. Não houve associação com outros factores de risco vascular. O IMT médio dos não hipertensos (grupo 1) foi 0,630, na HTA medicada/controlada (grupo 2) foi 0,653, na HTA medicada/não controlada (grupo 3) foi 0,686 e na HTA não medicada/não controlada (grupo 4) foi 0,684, com diferenças significativas entre o grupo 1 e os grupos 3 e 4 ($p=0,001$ e $0,004$). Verificou-se a mesma diferença para o IMT máximo, mas não para a presença de placas. A estratificação para idade maior ou menor que 60 anos não modificou os resultados.

Conclusões: Numa população ambulatória, os hipertensos medicados mas não controlados apresentaram mais aterosclerose carotídea precoce, em comparação com não hipertensos. É fundamental que a prescrição de anti-hipertensores se acompanhe de atenção para os valores terapêuticos de TA recomendados.

Compromissos: O ACTION é um estudo de iniciativa do investigador principal (Miguel Rodrigues), com uma bolsa de investigação da Sanofi-Aventis.

C069. Hemorragia intracerebral: incidência e factores de prognóstico a longo prazo num estudo de base populacional

Manuel Correia¹, Assunção Tuna¹, Rui Magalhães^{2,5}, Mário R Silva³, Ilda Matos⁴, João Sequeira³, Ermília Moreira⁵, Maria Carolina Silva^{3,5}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 2-Departamento de Estudo de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Vila Real, Vila Real; 4-Serviço de Neurologia, Hospital de Mirandela, Mirandela; 5-Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto, Porto.
mmcorreia@mail.telepac.pt

Introdução e objectivos: As hemorragias intracerebrais primárias (HIC) representam cerca de 20% dos AVC, sendo caracterizadas por uma elevada mortalidade. O objectivo deste estudo é determinar a incidência e factores de prognóstico num período de 7 anos.

Métodos: Entre Outubro de 1998 e Setembro de 2000 foram incluídas, num registo de base populacional, todas as HIC ocorridas em 37290 residentes em concelhos rurais e 86023 na cidade do Porto. Os doentes foram observados após o evento index, aos 3 e 12 meses e após 7 anos, na consulta externa ou por consulta de registos clínicos. As HIC foram classificadas em lobares (HL), não lobares (HNL) e da fossa posterior (HFP). Como possíveis factores de prognóstico foram analisados: residência, idade, sexo, HTA, diabetes e doença cardíaca.

Resultados: Foram registados 33 doentes (14,6% dos AVC) na área rural e 78 (16,8%) na urbana. A incidência anual foi de 0,44 (IC95%: 0,31-0,62) por 1000 na população rural e 0,45 (0,36-0,57) na urbana; ajustando para a população padrão Europeia foram de 0,35 (0,20-0,62) e 0,32 (0,16-0,60). A letalidade aos 7 e 28 dias foi de 30,6% (22,4-40,2), aumentando para 44,1% (34,8-53,9) ao ano. Aos 28 dias as HFP apresentaram pior prognóstico, ajustando para as restantes características. Aos 7 anos o risco de morte duplica (HR=2, 1,1-3,7) nas HFP sendo mais elevado nos doentes mais novos com doença cardíaca (HR=5,2, 1,9-14,8) em comparação com os sem doença cardíaca.

Conclusões: As Hemorragias intracerebrais têm mau prognóstico a curto prazo no seu conjunto e em particular as HFP; no longo prazo, factores como a idade e doença cardíaca prévia são também determinantes.

C070. Eficácia da Via Verde pré e intrahospitalar num hospital central

Pedro Castro, Sara França, Teresa Mendonça, Elsa Azevedo
Grupo de Doença Vascular Cerebral, Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
pedromacc@gmail.com

Introdução: A Via Verde do AVC (VV) funciona através da colaboração do INEM com os grupos de AVC hospitalares, para que mais doentes tenham acesso atempado a tratamentos de fase aguda. O nosso objectivo foi verificar a eficácia deste protocolo num hospital central.

Métodos: Analisaram-se os registos dos doentes admitidos no nosso hospital após activação pelo CODU da VV durante 2008, quanto a idade, sexo, independência prévia (Rankin modificado 0-2), NIHSS inicial, diagnóstico final, trombólise

ou motivo porque não a fez, tempos evento-porta (TEP), porta-TAC (TPT), TAC-trombólise (TTT) e evento-trombólise (TET). A eficácia foi avaliada pela percentagem de diagnósticos correctos (AVC/AIT), doentes tratados com trombólise e tempos conseguidos.

Resultados: Obtiveram-se dados completos de 89% (n=262/295) dos doentes: 52% sexo masculino, mediana de 70 anos (IQR, 57-76), 94% previamente independentes, diagnóstico final de AIT, AVC isquémico e AVC hemorrágico em 12, 47 e 20% respectivamente, NIHSS mediano de 9 (IQR 4-15) para os AVCs. Nos erros de diagnóstico (21%) salienta-se crise epiléptica (28%) e síncope (14%). Fez-se trombólise em 46,3% dos AVC isquémicos (n=57/123), correspondendo a 56,4% (n=57/101) de todas as trombólises efectuadas em 2008 (restantes em doentes não trazidos através do INEM). Janela terapêutica excedida (32%) e NIHSS baixo incluindo sintomas em regressão (18%) foram os principais motivos de exclusão para trombólise. TEP, TPT, TTT e TET foram 70 (IQR 55-95), 35 (IQR 26-45), 32 (IQR 22-48) e 150 (IQR 125-175) minutos, respectivamente.

Conclusão: A Via Verde do AVC permitiu, através do CODU, encaminhar 295 doentes num ano a um hospital central, confirmando-se o diagnóstico de evento vascular cerebral agudo em 79% dos casos, e sendo efectuada trombólise em cerca de metade dos casos de AVC isquémico trazidos, com tempos comparáveis às séries internacionais. A janela terapêutica excedida ainda é um importante factor impeditivo deste tratamento.

C071. Análise dos primeiros 50 doentes submetidos a trombólise num hospital central

Cátia Carmona, Fernando Pita, Miguel Viana-Baptista
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
catia_carmona@yahoo.com

Introdução: A terapêutica trombolítica nas primeiras 3 horas constitui a única opção terapêutica específica aprovada no AVC isquémico. A Via Verde para o AVC foi implementada para garantir o acesso à terapêutica dentro do limite de tempo aprovado.

Objectivos: Analisar os primeiros 50 doentes submetidos a terapêutica trombolítica no Hospital Garcia de Orta.

Resultados: A Via Verde foi implementada em 15 de Março de 2007. Até Dezembro de 2008 foram tratados 50 doentes, sendo o número de activações da via verde nesse período 214 e o número total de doentes com AVC internados no HGO 1422. Dos 50 doentes (46% homens; idade média 68 anos), todos estavam previamente independentes. Os factores de risco vascular mais frequentes foram a HTA (76%) e a fibrilhação auricular (44%). O tempo médio decorrido desde o início dos sintomas até à admissão foi 52 minutos. O tempo médio porta-agulha foi de 79 minutos. Em 76% dos doentes o quadro clínico correspondeu a enfartes da circulação anterior e em 42% a pontuação da escala NIHSS foi superior a 15. Às 24 horas assistiu-se a melhoria clínica em 49% dos doentes, estabilização do quadro em 41% e agravamento em 8%. Em 4% o agravamento relacionou-se com transformação hemorrágica. A mortalidade nas 24 horas é de 2%. As causas mais frequentes (TOAST) foram cardioembolismo (56%) e a doença de grandes vasos (21%). Na avaliação aos 3 meses 24% tinha um mRS > 3.

Conclusão: Os nossos resultados são globalmente sobreponíveis aos publicados na literatura. O número de doentes admitidos pela Via Verde representa apenas uma pequena percentagem do total de doentes com AVC internados no hospital. No futuro será necessário auditar o procedimento intra-hospitalar, no sentido de identificar potenciais causas de atraso, e insistir nas campanhas de informação junto da população.



Neuro 2009

14 a 16 de Maio

Grande Real Santa Eulália Resort & Hotel SPA

Congresso das Sociedades Portuguesas de Neurologia e Neurocirurgia

POSTERS

P01. Encefalopatia tardia após intoxicação por Monóxido de Carbono

Liliana Letra¹, Rute Teotónio¹, Ana Maduro¹, Conceição Bento¹, Egídio Machado², Isabel Santana¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. lilianarvletra@hotmail.com

Introdução: A encefalopatia tardia por monóxido de carbono (CO) é uma entidade rara presente em 0,06-2,8% de todas as intoxicações por este gás. Clinicamente caracteriza-se por uma alteração do estado de consciência associada a um distúrbio da marcha e sinais extrapiramidais com início cerca de 1 a 4 semanas após a exposição aguda. O mecanismo patogénico ainda não se encontra totalmente definido, embora esteja subjacente uma desmielinização subcortical difusa. A evolução e prognóstico ainda não reúnem consenso, embora síndromas cognitivas e comportamentais tipicamente frontais estejam descritas.

Casos Clínicos: Homem de 78 anos com síndrome confusional 20 dias após intoxicação por CO. Ao exame neurológico apresentava-se em mutismo, com recusa alimentar, marcha apraxica, em pequenos passos, tremor ortostático e reflexos posturais diminuídos. Sem alterações analíticas, nomeadamente hidroelectrolíticas ou gasimétricas. EEG com ritmo de fundo difusamente lento e RMN-CE com lesões subcorticais hiperintensas em T2, sem realce após contraste. Transferido para o seu país de residência um mês após internamento, com persistência do quadro neurológico.

Mulher de 69 anos inicia síndrome confusional com agravamento progressivo associado a tetraparésia alguns dias após exposição a CO. No internamento realiza RMN-CE e EEG que apresentam alterações compatíveis com intoxicação por este gás. Recuperação cognitiva e motora parcial após os primeiros meses, mantendo alguns sinais piramidais e paratonia. Apresentava Mini-Mental State 30/30 (normal para a escolaridade) e uma pontuação na Alzheimer Disease Assessment Scale de 4 (normal para idade e escolaridade). A avaliação neuropsicológica realizada evidenciou defeito de iniciativa/controlo psicomotor (subcortical frontal) e de linguagem compatíveis com lesão dos gânglios da base e do tálamo esquerdo.

Conclusão: A encefalopatia tardia por CO pode estar associada a défices cognitivos e motores potencialmente irreversíveis. Os dois casos apresentados constituem exemplos paradigmáticos desta entidade que, embora rara, não deve ser esquecida.

P02. Leucoencefalopatia com *vanishing white matter* de início tardio

Joana Damásio, Ana Martins da Silva, António Bastos Lima, Ernestina Santos

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto. joanadamasio80@gmail.com

Introdução: A leucoencefalopatia com *vanishing white matter* (VWM), é uma doença autossómica recessiva, associada a mutação nos genes do factor de translação eIF2B. Classicamente tem início pelos 2-6 anos, sendo raro o início na adolescência. O curso é progressivo, ocorrendo rápida deterioração com infeções e traumatismos cranianos minor.

Caso clínico: Mulher de 33 anos, filha de pais primos em 1º grau. O desenvolvimento psicomotor foi normal. Teve bom aproveitamento escolar até aos 16 anos, altura em que reprovou pela primeira vez, mas completou a licenciatura em Enfermagem. Aos 25 anos, após cefaleias intensas e vômitos, teve crise epiléptica focal motora com generalização secundária e hemiparésia esquerda sequelar. Recuperou em alguns meses. Com 31 anos, teve nova crise epiléptica focal, posteriormente dificuldade na realização das tarefas laborais, diminuição da fluência verbal e hemiparésia esquerda; não regressou ao trabalho. Houve agravamento progressivo: deterioração cognitiva, linguagem e défice motor, precipitado por internamentos hospitalares e infeções urinárias. Actualmente, apresenta síndrome demencial, tetraparésia espástica com sinais piramidais bilaterais e marcha impossível. A RM encefálica aos 25 anos mostrava discreto hipersinal da substância branca de predomínio frontal, aos 33 mostrava hipersinal difuso da substância branca de ambos os hemisférios cerebrais, nas sequências TR longo, desde a periferia dos ventrículos laterais até à região subcortical, incluindo as fibras U, corpo caloso, cápsulas internas e externas. O estudo imunológico apresentava anticorpos anti-dsDNA e anti-SSA elevados, mas a cintigrafia das glândulas salivares e o teste de Shirmer foram negativos. Havia história de irregularidades menstruais, com ecografia ginecológica normal. O estudo de leucodistrofias foi negativo excepto para a VWM, revelando homozigotia para a mutação no gene *EIF2B5*.

Comentários: Este caso ilustra a variabilidade fenotípica da VWM, cujo início ocorre numa idade tardia. As dificuldades de aprendizagem apesar de discretas poderão corresponder ao marco do início da doença neste caso.

P03. Encefalopatia de Wernicke pós Cirurgia Bariátrica

Motassem Shamasna, Ana Cláudia Ribeiro, Andreia Godinho, Paulo Coelho, Florbela Magalhães, Ana Morgadinho, Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – EPE, Coimbra. motasem_shamasna@hotmail.com

Introdução: As complicações relacionadas com a cirurgia bariátrica são cada vez mais frequentes. As principais complicações relatadas são as complicações nutricionais, metabólicas, neurológicas e psicológicas/psiquiátricas. Dentre das complicações neurológicas destacam-se pela sua incidência as neuropatias periféricas. A Encefalopatia de Wernicke é uma síndrome resultante de défice de tiamina, que se caracteriza por oftalmoparesia, ataxia e confusão mental. Esta patologia é classicamente descrita como resultante de etilismo crónico, mas existem contudo casos descritos associados a cirurgia bariátrica, nutrição parenteral total ou hiperemese gravídica.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 43 anos de idade, com antecedentes pessoais de obesidade mórbida submetido a Gastrectomia Tubular (Sleeve) em 29/10/2008, sem registo de intercorrências no pós-operatório imediato. Recorre ao SU do CHC a 30/12/2008 por quadro de confusão mental, diplopia e astenia com cerca de uma semana de evolução. À entrada apresentava-se confuso, com discurso confabulatório, nistagmus vertical espontâneo na posição primária do olhar e horizonte-rotatório em todas as direcções do olhar, ataxia da marcha e dismetria nas provas de coordenação motora bilate-

ralmente. Foi internado no Serviço de Neurologia onde realizou TC-ce que não demonstrou alterações. A RM-ce revelou hipersinal em DP, T2 e FLAIR na porção interna dos núcleos pálidos, com realce após administração de gadolínio dos corpos mamilares e da placa quadrigeminal (sugestivo de Encefalopatia de Wernicke). Analiticamente destaca-se um déficit de vitamina B1 e de Ácido Fólico. Foi instituída terapêutica endovenosa com tiamina 100 mg/dia durante 10 dias com evolução favorável do quadro neurológico.

Discussão/Conclusão: O caso apresentado pretende reforçar a importância de um tratamento profilático em doentes submetidos a cirurgia restritiva gástrica bem como de um seguimento pós-cirúrgico que inclua avaliação vitamínica periódica. Conclui-se que diagnóstico de Encefalopatia de Wernicke exige um elevado índice de suspeição e rápida reposição vitamínica endovenosa visto tratar-se de uma situação potencialmente fatal.

P04. Deficiência de vitamina B12: padrões neurológicos distintos numa carência vitamínica com repercussões sistêmicas

Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Francisco Alvarez^{1,2}, Assunção Vaz Patto^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.
caticruto@gmail.com

Introdução: A deficiência de vitamina B12 tem repercussões sistêmicas, nomeadamente a nível neurológico onde, por degenerescência progressiva da mielina, pode surgir amplo espectro de alterações.

Caso Clínicos: 1. Homem, 73 anos, com fraqueza muscular e diminuição da sensibilidade nos membros inferiores de predomínio esquerdo, sensação de desequilíbrio e dificuldades na marcha com evolução insidiosa. Apresentava paraparesia assimétrica de predomínio esquerdo, hipostesia proprioceptiva no membro inferior esquerdo e ataxia. A RMN-CE e Medular não revelou alterações significativas. Os potenciais evocados multimodais mostraram lentificação difusa da condução nervosa periférico-central. Sem alterações na electroneurografia. Apresentava anemia macrocítica e níveis de vitamina B12 inferiores a 100 pg/ml. Detectou-se gastrite crónica atrofica na endoscopia digestiva alta (EDA). A correcção da carência vitamínica permitiu recuperação completa, alguns meses depois.

2. Homem, 77 anos, com antecedentes de HTA e DM tipo2, admitido na UAVC por suspeita de lesão vascular aguda: instalação súbita, horas antes, de disartria e estado confusional. Segundo a família, apresentava humor deprimido, apatia e dificuldades de deambulação, desde há dois meses. Ao exame, constatou-se desorientação temporo-espacial, disartria e tetraparesia grau 4 de predomínio crural esquerdo. A RMN-CE revelou atrofia cerebral global e extenso hipersinal difuso ao nível subcortical. Analiticamente apresentava macrocitose (VCM 114.8), sem anemia, níveis de vitamina B12 inferiores a 30pg/ml e anticorpos anti-células parietais fracamente positivos. Gastrite atrofica difusa na EDA. Verificou-se melhoria acentuada do quadro clínico com a terapêutica instituída. Mantinha marcha atáxica, à data da alta.

Conclusão: Com estes dois casos clínicos, o primeiro com características clínico-neurofisiológicas de degenerescência combinada subaguda medular e o segundo simulando pato-

logia vascular, pretendemos salientar as diversas manifestações neurológicas desta perturbação carencial, por vezes sem evidência de lesões nos exames de imagem e apesar do perfil de instalação insidioso ser o mais frequente, podem surgir défices súbitos que simulam patologia aguda, dificultando o diagnóstico.

P05. Um labirinto mitocondrial: encefalopatia metabólica do adulto.

Miguel Milheiro¹, Vítor Tedim Cruz¹, Laura Vilarinho², Eva Brandão¹, Ivânia Alves¹, Leal Loureiro¹, Paula Coutinho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2-Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto.
cafepingado@yahoo.com.br

Introdução: A encefalomiopatia mitocondrial com acidose láctica e episódios “stroke-like” (MELAS) é uma doença multi-sistémica do adulto jovem. A sua definição é abrangente e admite várias atipias.

Objectivo: Descrever uma fratria de 16 irmãos, filhos de pais saudáveis, com manifestações clínicas compatíveis com doença mitocondrial.

Doentes e métodos: Foram estudados 11 doentes, com idades entre os 55 e 80 anos. Em todos foram realizados anamnese, exame neurológico e geral. Os três com formas mais graves efectuaram um estudo exaustivo incluindo, além de exame neuropsicológico e observação por ORL e Oftalmologia, uma bateria de exames complementares: análises ao sangue e líquido, ECG, ecocardiograma, EEG, EMG, neuroimagem (TAC, RM encefálica, angiRM e espectroscopia), biópsia muscular com estudo da cadeia respiratória, mapeamento do genoma mitocondrial e, num deles, biópsia cerebral.

Resultados: Em três irmãos a doença teve início na sexta década de vida e as manifestações clínicas consistiram numa forma grave de epilepsia, episódios “stroke-like” e demência, com elevação dos lactatos no líquido nos períodos de agravamento. Destes, dois tinham cefaleias, dois parkinsonismo e dois antecedentes psiquiátricos. Para os três foi possível identificar por TAC e RM um padrão imagiológico singular para as várias fases da doença. Dos restantes oito, quatro têm antecedentes psiquiátricos (um deles com cefaleias, défices cognitivos e alterações na RM). Dos onze, todos apresentam baixa estatura, associada a surdez neuro-sensorial (8), cataratas (5), trombocitopenia (3) e diabetes mellitus (2).

Discussão: A forma mais grave desta doença parece relativamente homogénea em três doentes, que apresentam uma encefalopatia metabólica do adulto com epilepsia, episódios “stroke-like” e demência. O modo de transmissão da doença nesta família não é totalmente claro e a análise dos restantes indivíduos sugere uma heterogeneidade de fenótipos característica das doenças mitocondriais. O tamanho da fratria poderá permitir realizar estudos moleculares de ligação para identificação da mutação genética responsável.

P06. Terapêutica com lítio pode predispor a ocorrência de mielinólise extrapontica em doentes com desequilíbrios hidroelectrolíticos minor

Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Assunção Vaz Patto^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.
caticruto@gmail.com

Introdução: O Síndrome de Desmielinização Osmótica é uma entidade rara, causada por desequilíbrios hidroelectrolíticos graves. A encefalopatia difusa é a manifestação inicial mais frequente, surgindo posteriormente alterações neurológicas por lesões desmielinizantes não inflamatórias com localização centro e/ou extrapontica.

Caso Clínico: Homem, 73 anos, admitido no SU por marcado estado de obnubilação após vômitos e convulsão tónico-clónica generalizada. Tinha antecedentes pessoais de doença vascular isquémica difusa, DPOC e doença afectiva bipolar, medicado com neurólépticos e carbonato de lítio. À entrada, apresentava litémia e função renal normais. Iniciou terapêutica com fenitoína e perfusão de NaCl isotónico devido a hiponatremia de 126mmol/l, constatando-se natremia normal três dias depois. Algumas horas após o início da terapêutica, desenvolveu bradicardia sinusal, agravamento do estado de obnubilação e instalação de hemiparésia esquerda frustre que se exacerbou no dia seguinte. A RMN-CE (quinto dia de evolução) revelou áreas de hipersinal em T2 e hipossinal em T1, envolvendo a substância branca subcortical, coroas radiatas, cápsula externa, interna e extensão a ambos os tálamos, sugerindo agressão de natureza metabólica. O traçado electroencefalográfico denotou processo encefalopático.

Após 10 dias de estado estuporoso flutuante e responsivo ao manitol, foi recuperando progressivamente o estado de consciência. Desenvolveu quadro extrapiramidal, com bradicinésia e hipertonía moderadas e marcha parkinsoniana associado a défice cognitivo. Seis meses depois, apresentava melhoria dos défices motores mas mantinha deterioração cognitiva moderada, objectivada em avaliação neuropsicológica detalhada.

Conclusão: Trata-se de um caso de desmielinização osmótica com envolvimento exclusivo de áreas extraponticas, num doente idoso com hiponatremia e medicado com lítio desde há longa data. O lítio altera o equilíbrio osmótico entre os meios intra e extracelular, potencia a entrada de sódio nas células e favorece oscilações iónicas bruscas que promovem lesão neuronal. Embora raros, estão descritos alguns casos de mielinólise em indivíduos medicados com lítio, mesmo com correcções lentas da hiponatremia.

P07. Uma interacção a não esquecer: meropenem e valproato de sódio

Amélia Mendes¹, Helena Godinho², Ana Castro Melo², Patrícia Santos², Eduarda Pereira³, Celeste Dias³, António Cerejo⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anestesiologia, 3-Serviço de UCI Neurocríticos, 4-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
mendes.amelia@gmail.com

Introdução: A administração concomitante de carbapenemes, nomeadamente meropenem, e valproato de sódio (VPA) provoca uma diminuição rápida e marcada dos níveis plasmáticos de VPA, aumentando o risco de crises epiléticas.

Métodos: Análise retrospectiva dos doentes admitidos na UCI-Neurocríticos do Hospital S. João e que estiveram medicados com os dois fármacos em simultâneo. Durante 5 anos identificaram-se 12 doentes que cumpriram terapêutica com VPA por história de epilepsia ou por crises epiléticas recentes e que necessitaram iniciar meropenem por infecção nosocomial grave. Procedeu-se a doseamento diário dos níveis plasmáticos de VPA e monitorização electroencefalográfica.

Resultados: Em todos os casos avaliados, os níveis de VPA diminuíram drasticamente nas primeiras 24-48h após a introdução de meropenem, ainda que se tenha procedido ao aumento progressivo da dose diária de VPA até à dose máxima. Nesta série não se verificou agravamento da epilepsia ou aparecimento de crises de novo.

Discussão: Sabe-se que o VPA apresenta um metabolismo hepático de glicuronoconjugação e posterior eliminação renal. Contudo, estudos animais mais recentes demonstraram que a forma conjugada do VPA sofre novamente hidroxilação voltando a ficar activa. Assim, a conjugação do VPA não é um fenómeno irreversível conducente invariavelmente à sua eliminação. O mecanismo de interacção dos carbapenemes com o VPA não está ainda completamente esclarecido. Estudos animais apontam para a inibição da enzima hidrolítica envolvida na hidroxilação do glicurono-VPA em VPA, resultando numa redução marcada do nível plasmático de VPA activo. Outros estudos realizados com microssomas hepáticos humanos indicam que a diminuição dos níveis plasmáticos de VPA se deve ao aumento da activação da enzima responsável pela glicuronoconjugação do VPA.

Os profissionais de saúde devem estar conscientes desta interacção e das suas possíveis consequências. Assim, nas situações impossíveis de evitar a co-administração destes fármacos propõe-se a monitorização seriada electroencefalográfica e doseamento das concentrações plasmáticas de VPA.

P08. Síndrome cerebelosa iatrogénica secundária à bupropiona

Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Alexandre Costa, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
anavelon@gmail.com

Introdução: As doenças do cerebelo podem ser hereditárias ou adquiridas. Nas últimas incluem-se as iatrogénicas, em que estão implicados inúmeros fármacos, sendo os mais frequentes: os anti-epiléticos (fenitoína, carbamazepina), os quimioterápicos, o lítio, a amiodarona e os brometos.

A bupropiona é um anti-depressivo, cujo mecanismo de acção envolve a inibição selectiva da recaptação da noradrenalina e dopamina. A lista de efeitos laterais é extensa, mas a maioria são inócuos, e os mais graves ocorrem na sobredosagem.

Caso Clínico: Mulher de 76 anos, com clínica recente de perturbação do humor e insónia inicial que motivou a introdução de bupropiona (150 mg/dia). No dia seguinte ao início do tratamento queixa-se de desequilíbrio e instabilidade na marcha, com necessidade de apoio unilateral na deambulação. Dois dias depois, por agravamento da clínica, é observada por Neurologia. Ao exame neurológico apresentava uma síndrome cerebelosa estática e cinética bilateral. Optou-se pela suspensão da bupropiona que conduziu à remissão integral da sintomatologia. A investigação efectuada, que incluiu estudo analítico e imagiológico (TC cerebral), foi normal. Um mês depois, por equívoco, ingere novamente a bupropiona (em doses terapêuticas) e desenvolve clínica similar, que regride, mais uma vez, na totalidade após a suspensão do mesmo.

Conclusão: Os autores relatam um caso de uma síndrome cerebelosa tóxica secundária à bupropiona. A ataxia está descrita como um efeito secundário raro (<1/1000) da bupropiona, apesar de não existir qualquer caso relatado na literatura.

P09. Manifestações neurológicas associadas à ingestão de *Amanita Muscaria*

Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Rui Couto², Dina Carvalho², Nelson Barros², Mário Rui Silva¹, Georgina Neves¹
 1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Duro, Vila Real.
 guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: *Amanita muscaria* é uma espécie de fungo basidomiceto disperso pelo planeta, excepto nos trópicos. A sua ingestão está associada a manifestações neurológicas cuja fisiopatologia assenta no ácido iboténico e muscimol contidos no cogumelo que actuam como falsos neurotransmissores a nível central.

Caso clínico: Homem, 63 anos de idade, admitido no SU por estado confusional agudo. Segundo a anamnese colhida com a esposa a sintomatologia ter-se-á instalado paulatinamente após a ingestão de cogumelos (posteriormente identificados como pertencentes à espécie *Amanita muscaria*) colhidos por ambos nessa tarde. Após a refeição ficou progressivamente mais sonolento e apático. Ao dirigir-se para o leito a própria reparou na alteração da marcha cuja descrição evocava ataxia. O próprio, apesar de evidentes erros mnésicos, refere instalação gradual de calafrios, diaforese, astenia, perturbações visuais pouco sistematizadas (“nevoeiro”, “sombras”). Ao exame objectivo, 3 horas após do início do quadro: sonolento, confusão, apatia, bradipsiquismo, falta de iniciativa verbal e motora, disartria cerebelosa, pupilas isocóricas com reflexo fotomotor directo e consensual presente, limitação da convergência, oculomotricidade mantida em todas as direcções, nistagmo no olhar horizontal, sem défices motores nem de sensibilidades quer termoalgicas quer proprioceptivas, ataxia cinética e estática, objectivaram-se ainda mioclonias dos membros superiores. Ao exame geral salienta-se a hipotensão e bradicardia. O estudo analítico (que incluiu rastreio toxicológico) e imagiológico foi normal. Permaneceu em vigilância em regime de fluidoterapia endovenosa com atenuação do quadro ao longo de 24 horas.

Conclusão: O caso descrito é ilustrativo das manifestações neurológicas da responsabilidade da espécie de cogumelos *Amanita muscaria* cuja descrição escasseia na literatura.

P010. Síndrome cerebeloso e alterações neuroradiológicas iatrogénicas ao Metronidazol

Henda Foreid¹, Célia Carmo², Elisa Vedes³, Olga Pereira⁴, Miguel Coelho¹, Joaquim Ferreira¹, José Ferro¹
 1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Hospital Nossa Senhora do Rosário, Barreiro; 3-Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE – Hospital Pulido Valente, Lisboa; 4-Hospital Curry Cabral, Lisboa.
 henda.foreid@gmail.com

Introdução: O Metronidazol é um antimicrobiano usado no tratamento de infecções por agentes anaeróbios e protozoários, habitualmente com poucos efeitos adversos, sobretudo náuseas e vómitos. Raramente, no entanto, podem ocorrer manifestações neurológicas graves como disartria, ataxia, neuropatia, convulsões e encefalopatia. Num pequeno número de casos, sinais clínicos de toxicidade no SNC correlaciona-

ram-se com alterações da RM- CE, preferencialmente nos núcleos do cerebelo, revertendo o quadro clínico- radiológico após a sua suspensão. Apresentamos o caso clínico de uma doente medicada com Metronidazol, internada por um síndrome cerebeloso subagudo.

Caso clínico: Mulher de 74 anos, internada por disartria e ataxia de agravamento progressivo, com 2 meses de evolução, perda progressiva de autonomia e incapacidade para a marcha. Antecedentes pessoais de HTA, Diabetes Mellitus (DM), dislipidémia e AVC isquémico com desequilíbrio da marcha sequelar. Como complicação da DM, lesão ulcerada no pé, para a qual estava há 3 meses medicada com doses elevadas de Metronidazol. No exame neurológico observou-se inicialmente disartria, ataxia apendicular e da marcha, com retro-pulsão marcada. A RM- CE revelou hipersinal nos núcleos dentados em T2/FLAIR. Após a descontinuação do Metronidazol houve remissão da disartria e melhoria significativa da marcha, possível sob apoio unilateral ao 2º dia. Após 3 meses estava sem ataxia, e a RM- CE de controlo revelou remissão das alterações de sinal dos núcleos dentados.

Conclusão: O Metronidazol pode ter efeitos adversos no SNC, reversíveis mediante a suspensão do fármaco. O diagnóstico é suportado por alterações da RM- CE. É importante reconhecer e documentar estes casos a fim de evitar a iatrogenia.

P011. Discinésias Bucolinguais Provocadas por Bloqueadores dos Canais de Cálcio

Pedro Guimarães, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
 Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
 guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: Os bloqueadores de canais de cálcio, particularmente a flunarizina e a cinarizina, são fármacos habitualmente implicados no aparecimento de fenómenos extrapiramidais. Podem provocar parkinsonismo, acatisia, distonia, discinésias buço-linguais, isolados ou em associação.

Caso Clínico: Apresentamos um caso de uma senhora de 68 anos referenciada à consulta externa de doenças do movimento, por uma discinésia buço-lingual, iniciada 4,5 meses antes com intensidade crescente, e que em 9 meses tinha iniciado flunarizina 10 mg/dia por queixas otológicas de diminuição da acuidade auditiva e acufeno do ouvido. De salientar que exceptuando a discinésia bucolingual, não existia tremor, nem rigidez e/ou bradicinésia no exame neurológico. O estudo de causas secundárias de discinésia buço-lingual foi negativo nomeadamente TAC cerebral, estudos endocrinológicos, disfunção hepática, reacções serológicas da sífilis e imunológico bem como défices vitamínicos. Com a suspensão do fármaco existiu uma reversibilidade dos movimentos involuntários, sem o uso de qualquer fármaco anti-discinético.

Conclusão: O aparecimento de discinésias buço-linguais isoladas, é excepcional com o uso de antagonistas dos canais de cálcio sendo mais comum em associação com outros fenómenos extrapiramidais, podendo surgir mais frequentemente com neurolépticos e outros fármacos.

P012. Meningoventriculite espontânea por *Streptococcus anginosus*

Raquel Carvalho², João Pinho¹, Álvaro Machado¹, João Fernandes², Zita Magalhães², Jaime Rocha², Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
raquell.carvalho@yahoo.com

Introdução: A meningoventriculite bacteriana é uma infecção rara do sistema nervoso central, na maioria das vezes secundária a procedimentos neurocirúrgicos, ruptura intraventricular de abscesso cerebral, traumatismo ou quimioterapia intratecal. A sua ocorrência espontânea é extremamente rara.

Caso Clínico: Homem de 58 anos, diabético tipo 2, com nódulo pleural em estudo. Observado por cefaleia e vômitos com dois dias de evolução, seguida de deterioração progressiva do estado de consciência. No exame estava sonolento, subfebril, com rigidez da nuca, sem sinais focais. Havia caído enquanto aguardava observação. A TAC mostrou sangue subaracnoideu na vala sylvica direita e hiperdensidades localizadas no fundo da vala sylvica esquerda e no opérculo temporal esquerdo. A RMN revelou hipersinal de todas as paredes do sistema ventricular, com ocupação parcial dos ventrículos laterais por material hiperintenso em T2 e com hipersinal em B1000, invertendo no mapa ADC; com as mesmas características foi possível observar colecção na cisterna retro-cerebelosa, e múltiplos pequenos focos nos centros semiovais e transição cortico sub-cortical fronto-parietal esquerda. O conjunto sugere ventriculite, empiema intraventricular e retro-cerebeloso e micro-abcessos parenquimatosos dispersos. O LCR mostrou 109440 células, proteínas 7.13 g/L, glicose 1 mg/dL, e cocos gram positivos no exame microbiológico directo, tendo o doente iniciado ampicilina, ceftriaxone e dexametasona. Por persistência do quadro neurológico e insuficiência respiratória, o doente foi internado nos cuidados intensivos, entubado e ventilado, falecendo ao 4º dia de internamento. *Post mortem* foi isolado *Streptococcus anginosus* no exame microbiológico de LCR.

Conclusões: Estão descritos na literatura nove casos de meningoventriculite espontânea. Em seis foi possível identificar o agente (3 *Listeria monocytogenes*, 1 *Haemophilus influenzae*, 1 *Escherichia coli*, 1 *Streptococcus intermedius*). Em 2 destes casos houve sucesso após abordagem agressiva com antibioterapia e drenagem ventricular externa imediata. No presente caso a extensão e gravidade imagiológica das lesões condicionou a atitude não interventiva dos neurocirurgiões.

P013. Panencefalite esclerosante subaguda: não esquecer uma doença cada vez menos actual

João Pinho, Margarida Rodrigues, Filipa Sousa, Pedro Beleza, Fátima Almeida, José Figueiredo, Esmeralda Lourenço
Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga.
jdpinho@gmail.com

Introdução: A panencefalite esclerosante subaguda (PEES) é uma manifestação de infecção crónica do SNC pelo vírus do sarampo, cuja incidência diminuiu significativamente depois da inclusão da vacina no PNV. Afecta principalmente crianças e adolescentes e tende a evoluir de forma irreversível, sendo o tratamento pouco eficaz. Analisam-se 4 casos identificados entre 1994 e 2006.

Casos clínicos: Identificaram-se 3 raparigas e 1 rapaz com idades de início da doença entre 9 -16 anos. Dois dos doentes não foram vacinados, por história de sarampo antes dos 15 meses de idade. As manifestações iniciais consistiram em regressão na aprendizagem (50%), quedas inexplicadas (75%) e mioclonias generalizadas (75%). O padrão electroencefalográfico típico de surtos periódicos de actividade paroxística generalizada estava presente inicialmente num caso, os restantes desenvolveram-no posteriormente. O estudo citoquímico inicial do LCR revelou hiperproteinorráquia em dois casos e em todos foi possível identificar bandas oligoclonais e anticorpos anti-vírus do sarampo (IgG). Apesar do estudo imagiológico ter sido inicialmente normal em dois doentes, em todos os casos a RMN acabou por revelar lesões da substância branca subcortical com hipersinal em T2 (em 2 casos predominio posterior). Todos os doentes foram tratados com anticonvulsivantes e isoprinosina; três doentes foram submetidos a tratamento intratecal com interferão- α , um deles adicionalmente medicado com cimetidina. Uma doente faleceu com 4 anos de evolução da doença; três doentes são actualmente seguidos (14, 9 e 3 anos de evolução), um com melhoria clínica parcial (cognitiva e da epilepsia) e outros dois com deterioração cognitiva e tetraparésia espástica (um dos quais com mioclonias refractárias).

Discussão: A raridade actual da PEES não deve fazer esquecer a tríade diagnóstica típica. O tratamento utilizado habitualmente é isoprinosina e interferão- α intratecal, mas discute-se a utilidade de outros antivíricos e imunomoduladores. A refractariedade terapêutica reforça a necessidade de uma elevada cobertura populacional da profilaxia vacinal.

P014. Abscesso do Tronco Cerebral: Terapêutica Médica

Patrícia Pita Lobo, Catarina Fonseca, Leonor Correia Guedes, Luísa Albuquerque, Cândida Barroso

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
anapa.pitalobo@gmail.com

Introdução: Os abscessos únicos do tronco cerebral correspondem a 0,5% dos abscessos intracranianos e localizam-se mais frequentemente na protuberância. Devido à localização são infecções com mau prognóstico, cuja atitude terapêutica não está praxionizada (médica e/ou cirúrgica). Os abscessos extensos têm indicação cirúrgica, mas há casos descritos em que a terapêutica médica foi bem sucedida. A não identificação de agente patogénico implica a utilização de uma antibioterapia de largo espectro durante 6 semanas e monitorização imagiológica sequencial frequente.

Caso Clínico: homem, 60 anos, com quadro clínico progressivo, com 5 dias de evolução de, vertigem, diplopia, náuseas e desequilíbrio na marcha. Observou-se nistagmo horizontal-rotatório em todas as posições do olhar, parésia do VI par esquerdo, hipostesia da hemiface esquerda, ataxia pendicular esquerda e axial. TC-CE revelou hipodensidade pontomesencefálica esquerda. RMN-CE mostrou extensa lesão quística na vertente esquerda do tronco cerebral (mesencefálico, pedúnculos cerebelosos, cerebelo, protuberância e bulbo) com reforço de sinal pós-gadolinio com padrão anelar na transição ponto-bulbar. PL demonstrou aumento de células - leucócitos (43cel/mm³ sem predominio), glicose 74mg/dL, proteinorráquia 69,7mg/dL e ausência de células neoplásicas. Exame bac-

teriológico, micológico e micobacteriológico negativos. Serologias e PCR no liquor e no sangue negativas para *Listéria monocitogenes*, bactérias intracelulares (*Mycoplasma*, *Clamídias spp*), *Toxoplasmose*, *Lyme*, *HIV 1 e 2*, hepatites, *VDRL* e vírus neurotrópicos. Os estudos de vasculites sistêmicas e a pesquisa de neoplasia oculta foram negativos. Foi iniciada antibioterapia tripla (metronidazol, ceftriaxone e ampicilina) durante 6 semanas e corticoterapia durante 3 semanas. Com melhoria clínica, laboratorial e imagiológica significativas (RMN-CE com lesões captantes vestigiais).

Conclusão: Com este caso clínico mostramos que a terapêutica médica conservadora pode ser aplicada mesmo em doentes com abscessos extensos do tronco cerebral, independentemente da identificação do agente causal.

P015. Paquimeningite Hipertrófica Espinal

Rui Felgueiras¹, Sofia Ferreira², Paulo Paiva², Daniel Dias³, Nuno Vila-Chã¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
rjrfelgueiras@gmail.com

Introdução: A paquimeningite hipertrófica é uma doença rara que se caracteriza pelo espessamento da dura-mater. Na sua etiologia podem estar doenças infecciosas, inflamatórias sistêmicas ou neoplásicas que, quando excluídas, permitem o diagnóstico de paquimeningite hipertrófica idiopática. O atingimento espinal isolado é extremamente raro, existindo apenas alguns casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Mulher, 56 anos, com história de colite ulcerosa (assintomática e sem terapêutica há 3 anos), apresenta quadro com dois meses de evolução de dor na região dorso-lombar, associada a astenia, anorexia e emagrecimento. Após um mês iniciou alterações da marcha e urinárias. Ao exame neurológico apresentava hiperreflexia osteotendinosa nos membros inferiores e marcha espástica. A RM espinal evidenciou espessamento dural/epidural, em “manga” entre C6 e D12. A RM craniana não tinha alterações relevantes. O estudo do LCR apresentou 280 leucócitos (266 mononucleares), 900 eritrócitos, 0,12 g/L de glicose (1,58 g/L de glicemia sérica) e 39 g/L de proteínas. A velocidade de sedimentação era de 94 mm. Iniciou empiricamente antibióticos e corticoterapia (1 mg/Kg/dia de prednisolona). A análise do LCR para PCR de micobactérias, *VDRL*, *Borrelia burgdorferi* e citologia para células neoplásicas foi negativa. O restante estudo que incluiu ECA, estudo imunológico, serologias e imunofenotipagem do sangue e LCR foi normal, assim como a TAC toraco-abdominal. A doente apresentou franca melhoria clínica, imagiológica e laboratorial, estando neste momento com nove meses de seguimento, sem alterações da marcha ou urinárias.

Conclusão: A paquimeningite hipertrófica espinal é uma doença extremamente rara que se pode manifestar por mielopatia. Neste caso concreto, dada a normalidade de todos os estudos realizados e a evolução favorável sob corticoterapia, colocamos como hipótese de diagnóstico mais provável tratar-se de uma paquimeningite hipertrófica idiopática. A lesão não foi biopsada dada a evolução favorável do quadro clínico. Este diagnóstico implicou uma extensa investigação etiológica e constante colaboração multidisciplinar.

P016. Mielopatia e Síndrome Sjogren: a propósito de um caso clínico

Cátia Duarte¹, Rute Teotónio², Pedro Abreu¹, Fernando Matias²

1-Serviço de Reumatologia, 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
catiacmduarte@gmail.com

Introdução: O Síndrome de Sjogren (SS) é uma doença auto-imune caracterizada por queixas secas e positividade para anticorpos Anti-SSA e anti-SSB. Complicações neurológicas estão descritas em 10 a 20% dos doentes. O envolvimento do sistema nervoso periférico encontra-se bem documentado, mas o envolvimento do SNC é raro. A sua incidência, etiopatogenia, espectro clínico e tratamento permanecem ainda desconhecidos.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 53 anos, com quadro de diminuição da força muscular à direita e dificuldade da marcha com 3 anos de evolução. Ao inquérito o doente referia xeroftalmia, sem outras queixas secas. Poliartralgias das pequenas articulações das mãos de ritmo inflamatório. Ao exame objectivo: Schirmer <5 mm; presença de sinais piramidais à direita, nomeadamente hemiparésia espástica de predomínio crural, hiperreflexia com clónus do pé e cutâneo-plantar em extensão; concomitante afecção da sensibilidade profunda ipsilateral, com diminuição da sensibilidade vibratória e alteração do sentido posicional à direita. Dos exames complementares realizados salienta-se: ANA´s +++, padrão mosqueado, Anti-SSA positivo forte, bandas oligoclonais presentes no soro e LCR. Serologias negativas. RMN-CE: “5 pequenas lesões na substância branca, hiperintensas em T2, isointensas em T1, sem reforço de sinal após contraste”. RMN-coluna: “múltiplas lesões desmielinizantes ao longo da medula cervical e dorso-lombar”. Biópsia de glândulas salivares: “infiltrado linfocítico podendo corresponder a SS em fase inicial”. Cintigrama de glândulas salivares: ligeira diminuição funcional

Conclusão: Envolvimento do SNC no SS é raro. Quadros esclerose múltipla-like estão descritos. O diagnóstico diferencial entre as estas duas entidades pode ser complexo, mas uma abordagem global ao doente, complementado com investigação laboratorial pode permitir distinguir as duas patologias.

P017. Baclofeno intratecal na esclerose múltipla: resultados e satisfação dos doentes

Amélia Mendes^{1,2,3}, Pedro Abreu^{1,3}, Maria José Sá^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto; 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.
mendes.amelia@gmail.com

Introdução: O baclofeno intratecal (BIT) é usado no tratamento da espasticidade grave na esclerose múltipla (EM). Contudo, poucos estudos têm avaliado o impacto na qualidade de vida a longo prazo; este trabalho teve como objectivo avaliar os benefícios do BIT em doentes com EM.

Métodos: incluíram-se apenas doentes seguidos na nossa consulta, tendo-se feito avaliação retrospectiva (3-6 meses antes do BIT) e actualmente (tempo médio de seguimento: 5,8 anos), com os seguintes dados: efeitos laterais, dose média, EDSS, grau de espasticidade (escala modificada de Ashworth), espasmos (escala de Penn), força muscular, reflexos (escala de

Wexler), índice de Barthel, escala modificada de Rankin, escala analógica da dor, opinião informal dos doentes e cuidadores. A colocação da bomba de BIT obedeceu fez-se segundo as recomendações internacionais.

Resultados: 4 doentes (3 mulheres) com formas progressivas de EM, média etária - 47 anos (36-53); tempo médio actual de evolução da doença: 17,8 anos (9-29); EDSS prévio e actual idêntico (6-9). Dose média contínua: 152µg/dia (98-224µg). No pós-operatório imediato um doente teve febre transitória, mas não se registaram efeitos laterais significativos posteriormente. Os doentes melhoraram pelo menos 1 ponto na escala de espasticidade e referiram diminuição dos espasmos, mas pontuam mais na escala da dor. O índice de Barthel variou de 10-95 antes do BIT e 10-70 actualmente. O principal benefício apontado foi a menor dependência do cuidador, havendo maior percepção do benefício, em doentes e cuidadores, durante os 2 primeiros anos. Dois doentes referiram que não voltariam a colocar a bomba, mas quando inquiridos se a retiravam, não souberam responder.

Discussão: Apesar do pequeno número de doentes, os dados sugerem que, mesmo num estadio avançado da EM, o BIT melhora a função motora. A natureza progressiva da doença e expectativas elevadas podem ter contribuído para alguma insatisfação e diminuição da capacidade de avaliação dos benefícios.

P018. Desafios no diagnóstico da esclerose múltipla tumefactiva: revisão de 7 casos

Amélia Mendes, Rita Figueiredo, Pedro Abreu, Jorge Reis, Maria José Sá

Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto. mendes.amelia@gmail.com

Introdução: A presença de lesões tumefactivas, também designadas de pseudo-tumorais, são apresentações raras na esclerose múltipla (EM) e colocam diferentes diagnósticos diferenciais. Apresentámos 7 doentes com EM e lesões tumefactivas, alguns dos quais representaram desafios diagnósticos.

Métodos: Fez-se a análise retrospectiva de doentes seguidos na consulta de Doenças Desmielinizantes do nosso Hospital. Registaram-se dados demográficos, clínicos, da análise de LCR, da ressonância magnética (RM) cerebral e neuropatológicos.

Resultados: Encontrámos 7 doentes (5 mulheres), todos com a forma surto-remissão de EM; idade média de 40,4 anos (22-44); idade média de diagnóstico da doença: 33,3 anos (22-44); tempo médio de duração da EM: 7,4 anos (1-11 anos). O EDSS na altura do diagnóstico variou de 0 a 3,5. A apresentação clínica foi polissintomática, mas os sintomas motores foram os mais frequentes. A RM cerebral mostrou lesões tumefactivas (principalmente no lobo frontal), as quais foram múltiplas num doente e isoladas nos restantes, com efeito de massa ligeiro; houve captação de contraste com padrão heterogéneo em 2 doentes. Análise de LCR: citoquímica normal, microbiologia negativa; bandas oligoclonais positivas em 5 doentes. Foi feita biópsia em 3 casos: em 2 o diagnóstico neuropatológico foi lesão desmielinizante e no terceiro caso tratava-se de um oligodendroglioma.

Discussão: Os autores realçam as dificuldades no diagnóstico diferencial nos doentes com EM e lesões pseudo-tumorais. Os nossos resultados sugerem que a biópsia da lesão pode

ser importante em casos seleccionados, com características clínicas e neuroradiológicas atípicas, pois podem surgir outras lesões como tumores cerebrais em concomitância com a EM.

P019. Formas tumefactivas de Esclerose Múltipla

Sónia Batista¹, João Sargento Freitas¹, Carlos Casimiro², Olinda Rebelo¹, Fernando Matias¹, Lívia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. soniarmbatista@msn.com

Introdução: As formas tumefactivas de Esclerose Múltipla (EM) constituem formas de apresentação que pela atipia das suas características imagiológicas tornam o diagnóstico difícil, por vezes com necessidade de efectuar biópsia. Tendo em conta que são formas raras, pouco se conhece sobre as características clínicas, opções terapêuticas eficazes e prognóstico.

Objectivos: Caracterizar uma série de doentes com formas tumefactivas de EM, procurando identificar as apresentações clínicas mais frequentes, perfil de LCR, resposta terapêutica e evolução clínica/prognóstico.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de doentes seguidos na Consulta de Doenças Desmielinizantes com diagnóstico de EM, cuja apresentação consistiu numa forma tumefactiva. Os critérios de inclusão consistiram na identificação de lesões na RM com dimensões >2cm, edema vasogénico, efeito de massa e/ou padrão atípico de captação de contraste (em anel ou heterogéneo).

Resultados: Foram incluídos 19 doentes, com média etária de 30,8 anos na altura da apresentação clínica. Esta foi polissintomática na maioria dos doentes (78,9%), sendo os sintomas motores (58,8%), cognitivo-comportamentais (47,1%), sensitivos (29,4%) e cefaleias (29,4%) os mais frequentes. Relativamente ao perfil do LCR, identificaram-se Bandas Oligoclonais IgG em 57,1% dos doentes. Em 4 doentes o diagnóstico de lesão desmielinizante efectuou-se através de biópsia cerebral (3) ou medular (1).

17 doentes apresentaram boa recuperação funcional após o evento clínico inicial (IVIG- 5; plasmafereze- 4). 8 doentes efectuaram tratamento de indução com ciclofosfamida antes de iniciarem tratamento imunomodulador. O tempo médio para o segundo evento foi 2,1 anos. Após um *follow-up* médio de 6,3 anos, 17 doentes apresentaram conversão para EM clinicamente definitiva, sendo o EDSS médio 2,5 (1-9).

Conclusão: Os nossos resultados evidenciam que a apresentação clínica das formas tumefactivas de EM é polissintomática, incluindo com frequência significativa sintomas menos típicos, nomeadamente alterações cognitivo-comportamentais e cefaleias. A evolução clínica e prognóstico foi paradoxalmente favorável, particularmente após terapêutica de indução com imunossupressão.

P020. Leucoencefalite hemorrágica aguda: caso clínico-patológico

Ricardo Taipa¹, Pedro Pinto², Carlos Correia¹, M. Melo Pires³

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, 3-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António, Porto. ricardotaipa@gmail.com

Introdução: A leucoencefalite hemorrágica aguda (LHA) é uma doença rara, caracterizada por uma aguda e frequente-

mente fulminante desmielinização inflamatória hemorrágica da substância branca. Geralmente ocorre após infecção respiratória e está associada a uma elevada mortalidade.

Caso clínico: Um homem de 70 anos, sem antecedentes patológicos de relevo, apresentou deterioração progressiva da vigília e instalação de tetraparésia em menos de 24h, sendo admitido em paragem respiratória. Uma semana antes teve quadro de dor abdominal difusa e febre. Ao exame neurológico, entubado, estava em coma não reactivo a estímulos, com pupilas pequenas, simétricas e reactivas, ausência dos reflexos oculocefálicos e corneano direito, tetraplegia flácida, sem rigidez da nuca. Não tinha febre ou leucocitose. A RM mostrava áreas de hipersinal em T2 dispersas na substância branca, gânglios da base e uma maior expressão ao nível do tronco cerebral e medula espinhal. O LCR apresentava 267 leucócitos/ μL (76% neutrófilos), 400 eritrócitos/ μL , proteínas de 2,40 g/L e glicose normal. O estudo microbiológico de sangue e LCR, incluído PCR para vírus do grupo herpes, foi todo negativo. O diagnóstico estabelecido nesta altura foi de ADEM e iniciou terapêutica com metilprednisolona (1g/dia). Teve agravamento progressivo, tendo-se iniciado imunoglobulinas. Repetiu-se RMN ao oitavo dia que demonstrou aumento do número de lesões, em particular micro-hemorragias interessando o bolbo e a transição bulbo-medular. Faleceu 9 dias após admissão. O exame neuropatológico macroscópico mostrou edema cerebral difuso, múltiplas lesões necro-hemorrágicas e a histopatologia caracterizava-se por múltiplos focos de desmielinização perivascular, necrose fibrinóide da parede dos vasos e infiltrados perivasculares de predomínio macrófágico. Foi estabelecido o diagnóstico de LHA.

Discussão: A rápida deterioração da consciência e as características do LCR (pleocitose neutrofilica, eritrócitos) sugeriam esta variante agressiva de ADEM. A LHA tem geralmente um curso fulminante, com coma e morte em dias. O diagnóstico precoce pode ser crucial para instituição de tratamento potencialmente *life-saving*.

P021. Encefalite autoimune por anticorpos anti-NMDAR

Ana Antunes Martins, José Pedro Vieira, Rita Silva, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado
Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

Introdução: a recentemente descrita encefalite auto-imune por anticorpos anti-NMDAR insere-se no grupo genérico das encefalites límbicas; caracteriza-se por um quadro de alucinações, movimentos involuntários, alterações estado consciência e alterações autonómicas; geralmente representa um quadro paraneoplásico, sendo por vezes a neoplasia oculta.

Caso Clínico: criança de género masculino, de 9 anos de idade, sem antecedentes relevantes, que na semana antes do actual internamento iniciou quadro de vómitos, dor abdominal, agitação psico-motora, discurso delirante e movimentos distónicos/coreicos do membro superior esquerdo; após observação no SU, decidiu-se pelo seu internamento, iniciando medicação com risperidona. Clinicamente ao longo do internamento registaram-se várias fases: 1ª semana: agravamento da agitação psico-motora e discurso delirante; medicação adicionalmente com haloperidol. 2ª semana: agravamento do quadro com sonolência e rigidez generalizada; interrupção de haloperidol. 3ª semana: agitação psico-motora refractária à terapêutica, ausência de contacto ocular, ausência de respos-

ta verbal, discinésia orofacial, e hipertonia difusa. 3ª – 6ª semanas: manutenção do quadro, mas diminuição progressiva da agitação e aumento dos períodos de vigília. 6ª semana – actualidade: melhoria lentamente progressiva: recuperação ritmo circadiano de sono-vigília, contacto ocular mantido, ausência discinésia orofacial, recuperação da marcha; mantém contudo ligeira hipertonia com rigidez e coreia ocasional do membro superior direito. Laboratorialmente: ligeira pleocitose (11 linfócitos/ mm^3) na 1ª PL, sem quaisquer outras alterações nas PL subsequentes, designadamente imunoelectroforese e perfil neurotransmissores normal; estudo auto-anticorpos e fracções complemento, negativos; extensa investigação metabólica e infecciosa, negativa. Imagiologicamente: 1ª RM (D5) normal; 2ª RM (D13) com hipersinal T2 nos hemisférios cerebelosos de predomínio cortical; 4ª RM (D40) revelou atrofia hemisférios cerebelosos e ligeira atrofia cerebral difusa, aspectos que mantém na actualidade.

Recentemente o estudo anticorpos anti NMDAR em amostra de LCR conservada após 1ª PL, foi fortemente positivo. Este estudo foi repetido em amostras de sangue e LCR recentes, confirmando-se a positividade. Foram realizadas investigações adicionais para exclusão de neoplasia oculta, com resultados negativos.

Conclusão: impõe-se considerar esta entidade no diagnóstico diferencial das encefalites límbicas porque, contrariamente às encefalites associadas aos antigéneos para-neoplásicos clássicos, a encefalite por anticorpos anti-NMDAR, apesar da gravidade do quadro, associa-se frequentemente a uma boa resposta à terapêutica.

P022. Ataxia cerebelosa auto-imune

Catarina Santos¹, Pedro Teotónio³, Ana Morgadinho¹, Lucília Araújo², Helena Gens¹, Isabel Luzeiro¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Imunologia, 3-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra.
caterina-santos@portugalmail.pt

Introdução: A etiologia auto-imune de algumas patologias neurológicas é uma área de avanços recentes e que abrange diversas subespecialidades da Neurologia. Os anti-corpos anti-GAD, inicialmente apenas descritos no síndrome *stiff-person*, têm sido igualmente implicados na etiopatogenia de algumas formas de epilepsia e de ataxia cerebelosa. É frequente a associação com outras doenças auto-imunes, nomeadamente com a diabetes de tipo I.

Caso clínico: Mulher de 62 anos de idade, com antecedentes de diabetes mellitus insulino-dependente, e carcinoma in situ da bexiga. Observada por quadro com seis meses de evolução de incoordenação motora, desequilíbrio na marcha e disartria. Ao exame apresentava nistagmo horizontal e sacadas hipométricas, disartria escândida, dismetria com predomínio nas provas de coordenação do hemicorpo esquerdo, discreta espasticidade no hemicorpo direito e marcha atáxica. A história familiar e social era irrelevante. Sem outros antecedentes pessoais de doenças auto-imunes. Da investigação realizada sublinha-se a ausência de alterações na TC CE, RMN CE, PET, colonoscopia e TC abdominopélvica. O estudo analítico foi normal, nomeadamente a função tiroideia, marcadores tumorais, anticorpos anti-neurónio, vitamina E e serologias (VIH, VHB, VHC, grupo TORCH). A PL revelou ausência de bandas oligoclonais, com restantes parâmetros dentro dos valores da normalidade. O estudo genético (SCAs) foi negati-

vo. Salientou-se a presença de valores elevados de anticorpos anti-GAD (isoforma 65) no sangue e no LCR, por técnica de RIA (68.4 e 179 U/mL, respectivamente). A doente realizou terapêutica com imunoglobulinas, com melhoria dos sintomas e sinais de ataxia cerebelosa e diminuição do valor plasmático de anti-GAD.

Conclusões: Torna-se importante considerar uma etiologia auto-imune nos doentes com ataxia cerebelosa sem outras causas identificáveis. Esta associação é particularmente reconhecida em mulheres na 5ª ou 6ª décadas e com diabetes insulino-dependente. A terapêutica imunomoduladora condiciona habitualmente uma evolução favorável do quadro neurológico, o que justifica a importância em reconhecer este diagnóstico.

P023. Síndrome de Eagle: uma causa rara de dor cervico-facial

Rui André¹, Gonçalo Santos², Egídio Machado², Fernando Matias¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. ruiandre@gmail.com

Introdução: O síndrome de Eagle, descrito inicialmente em 1937, define um complexo doloroso recorrente, orofaríngeo e facial, causado por um processo estilóide anormalmente longo ou por uma calcificação do ligamento estilo-hioideu, comprimindo estruturas vasculo-nervosas. Estima-se a sua frequência em 0,16%, com uma predominância do sexo feminino (3:1), podendo ser bilateral. Classicamente associado a tonsilectomias ou traumatismos, existem contudo casos sem evidente desencadeante causal (“síndrome estilocarotídeo”).

Caso Clínico: Paciente do sexo feminino, 63 anos, sem antecedentes relevantes. Desde há 16 anos com queixas de odinofagia e otalgia reflexa à direita, desencadeadas com a mastigação. Enviada a consulta de ORL há 2 anos, na altura o exame seria negativo, exceptuando a presença de tumefacção dura e dolorosa a nível submandibular direito, com cerca de 3x3 cm. Uma TAC cervical revelaria suspeita de laringocelo com distensão do seio piriforme à direita, sendo então submetida a cirurgia reconstrutiva. Mantiveram-se porém as queixas sensitivas, com crepitação à palpação, resistentes a anti-inflamatórios, antibiótica, antidepressivos tricíclicos e gabapentina. A laringoscopia indirecta revelou persistência de tecido de granulação no seio piriforme e a paciente foi re-operada, com tonsilectomia bilateral e submandibulectomia direita, tendo a peça operatória revelado inflamação crónica. Perdida observação por Neurologia, por manter queixas de dor tipo peso, cervical e submandibular direita, desencadeada por rotação cefálica e pressão no gónion ipsilaterais, e com irradiação auricular, sem características nevralgias. O exame físico e neurológico era normal. A TAC da charneira e cervical com contraste permitiu desta vez objectivar displasia do processo estilóide direito (e em menor grau do esquerdo), com ossificação do ligamento estilo-hioideu. Dada a ineficácia do tratamento médico, a doente foi proposta para cirurgia ressectiva.

Conclusões: Apresentamos o caso pela raridade da etiologia e resistência à terapêutica, que pode fazer diagnóstico diferencial com causas mais frequentes de dor cervico-facial.

P024. Enxaqueca Oftalmoplégica - Um caso com achados imagiológicos no Hospital Central do Funchal

Nuno Caçador¹, Ângela Calado Bravo², Joana Macedo³, Teresa Aguiar⁴, Armando Morginho⁴, Duarte Noronha⁴, Orlando Sousa⁵

1-Serviço de Neurorradiologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Fisiatria, 4-Serviço de Neurologia, Hospital Central do Funchal, Funchal. nunocadr@msn.com

Introdução: A enxaqueca oftalmoplégica foi primariamente citada por Charcot em 1890. É uma entidade clínica extremamente rara (incidência de 0,7 por 1000.000) e de etiologia incerta. Caracteriza-se por crises recorrentes de cefaleia unilateral fixa, associadas a parésia de um ou mais nervos oculomotores (mais frequentemente o III) homolaterais à dor. As primeiras manifestações surgem frequentemente na infância e recorrem ao longo da adultícia. São comuns os achados no âmbito da Neurorradiologia no que concerne ao par craniano afectado.

Caso clínico: Mulher de 56 anos de idade, internada por episódio de cefaleia intensa hemcraniana direita com parésia do III par, midríase, diplopia horizontal e ptose palpebral ipsilateral acrescidas de foto e fonofobia. No historial clínico constam episódios de cefaleias de características idênticas, recorrentes desde os 7 anos de idade e com duração de uma semana. Foi realizada RMce com administração de gadolínio que revelou reforço nodular ao nível do III par. O quadro reverteu após uma semana de internamento.

Conclusão: Dada a apresentação clínica do episódio, a idade de início da sintomatologia inaugural, as características e a duração das recorrências, concluiu tratar-se de uma Enxaqueca Oftalmoplégica. A investigação imagiológica mostrou alteração de sinal tipo nodular, na RMce, ao nível do III par. Discute-se a relação e o significado destes achados com aquela entidade.

P025. Parésia Bilateral do VI nervo craniano secundária a Fístula Dural de LCR Traumática

Joana Marques¹, Ângela Timóteo², Vanessa B. Silva¹, Rita Simões², Teresa Palma³, Alcides Serafim⁴, Ricardo Ginestal²

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, 3-Unidade de Neuroimagiologia, Hospital Fernando da Fonseca, Amadora; 4-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa. JoanaRlmmarques@gmail.com

Introdução: A parésia do VI nervo craniano é a mais comum das neuropatias cranianas secundárias ao síndrome de hipotensão intracraniana (habitualmente espontâneo ou pós punção lombar e anestesia epidural), mas ainda assim é uma complicação raramente reportada na literatura.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 38 anos, agredido na via pública com traumatismo crânio-encefálico e ferimentos vários com arma branca, apresentando várias feridas incisais (região frontal, látero-cervical, e na linha média da região dorsal), consideradas superficiais e suturadas após vinda à Urgência no dia da agressão. Cerca de 4 dias depois, referia ainda quadro de agravamento progressivo de cefaleia biocci-



pital com irradiação holocraniana, desencadeado alguns minutos após assumir o ortostatismo e acompanhado de náuseas e vômitos, que ocorriam exclusivamente na posição ortostática; as cefaleias, náuseas e vômitos remitiam alguns minutos depois do decúbito. Recorre ao Serviço de Urgência 5 dias depois por quadro com 2 dias de evolução de diplopia binocular horizontal, presente em todas as posições do olhar, com instalação insidiosa e agravamento progressivo. Ao exame neurológico apresentava lesão bilateral do VI nervo craniano. Realizou RM-CE e de neuroeixo que comprovou a laceração dural com fistula para o espaço epidural a nível de D9-D10 (ao nível da ferida incisa dorsal) com lesão do arco posterior da vértebra ao mesmo nível. Foi transferido para serviço de Neurocirurgia, onde foi decidido tratamento conservador e vigilância dada a duração dos défices e após realização de TAC helicoidal que excluía já fistula externa activa.

Conclusões: Acreditamos tratar-se do primeiro caso descrito de lesão bilateral do VI nervo craniano por fistula dural de LCR secundária a ferida incisa da coluna vertebral, sem lesão medular. Dada a irreversibilidade dos défices, o caso clínico deve alertar para a necessidade de determinar precocemente e com exactidão a profundidade das feridas incisivas nomeadamente da linha média posterior.

P026. Dois casos de cefaleia *cluster-like* secundária a lesão intracraniana

Gonçalo Matias¹, Paulo Bugalho¹, Conceição Marques², Júlio Barreto³

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.
gsmatias@gmail.com

Introdução: A cefaleia *cluster* (CC) é uma entidade primária bem definida, caracterizada por episódios repetidos de dor craniana de grande intensidade, unilateral e de curta duração associada a sintomas autonómicos. Porém, têm sido descritos casos de cefaleia *cluster-like* secundária a lesões intracranianas, por vezes com apresentação atípica.

Caso clínico 1: Homem, 19 anos, apresentando-se com dor supra-orbitária de grande intensidade à direita, tipo pulsátil, estendendo-se ao restante hemicrânio, com a duração de cerca de uma hora, repetição diária, e acompanhando-se de rinorreia e ptose ipsilateral. O EN era normal. Foi medicado com verapamil 120 mg/dia com incremento de dose (240 mg/dia) e nimesulida 100 mg (SOS), sem melhoria. A RM-CE revelou quisto epidermóide moldando as regiões pré-pôntica, cerebelosa e segmento cisternal do nervo trigémio à direita. A intensidade e frequência dos episódios de dor diminuíram após ressecção cirúrgica da lesão.

Caso clínico 2: Mulher, 51 anos, apresentando-se com dor de grande intensidade no hemicrânio direito, durando cerca de uma hora, com repetição diária, e acompanhando-se de lacrimejo e rinorreia ipsilaterais. O EN era normal. A RM-CE evidenciou macroadenoma da hipófise, condicionando abaulamento do pavimento supra-selar e insinuando-se no seio cavernoso. O estudo hormonal mostrou apenas discreto aumento da prolactina. Foi medicada com verapamil 240 mg/dia e zolmitriptano 5 mg (SOS), com ligeira melhoria. Aguarda avaliação neurocirúrgica.

Conclusões: Embora não possamos excluir associação casual, consideramos provável que a compressão das fibras

do trigémio, simpático e parassimpático, em localizações diferentes do seu percurso, seja responsável pelas manifestações encontradas nos nossos doentes, corroborando a explicação fisiopatológica actualmente proposta para os casos primários. Os casos apresentados não cumprem com exactidão os critérios da *International Headache Society* para CC. A apresentação atípica, nomeadamente a periodicidade, e má resposta à terapêutica habitualmente efectiva, torna mandatário o estudo neuroimagiológico a fim de se excluir uma lesão estrutural.

P027. Nevralgia do trigémio na Esclerose Múltipla - que diferenças?

Camila Nóbrega, Rita Almeida, Rui Pedrosa

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
camila_nobrega@msn.com

Introdução: A nevralgia do trigémio (NT) pode estar associada à Esclerose Múltipla (EM), tendo uma prevalência muito maior nesta população (1,5 vs 200 por 10.000) e particularidades clínicas que justificaram a criação de uma entidade própria na Classificação Internacional de Cefaleias.

Objectivos: Analisar as características clínicas e abordagem terapêutica da NT em doentes com e sem EM.

Métodos: Doentes consecutivos com NT, com ou sem EM, observados na consulta de Neurologia ao longo de 1 ano, com registo dos dados em formulário próprio. Foi feita análise descritiva e aplicados testes (T-teste e χ^2) para comparação de resultados.

Resultados: Foram analisados 20 doentes com NT clássica e 21 doentes com NT e EM. A distribuição por sexo é semelhante (70% vs 71,4% de mulheres), mas a população com EM é significativamente mais jovem (37,2 anos + 10,3 vs 48,4 anos + 8,6, $p=0,001$). Encontramos uma maior frequência nos doentes com EM de dor contínua, sintomas bilaterais, recorrência das queixas, envolvimento dos 3 ramos do trigémio e de hipostesia, mas apenas nos dois últimos a diferença é estatisticamente significativa ($p=0,029$ e $p=0,009$ respectivamente). A intensidade e frequência dos paroxismos, a presença de factores desencadeantes e a duração das queixas não diferem nos dois grupos. O número de fármacos prescritos é ligeiramente superior no grupo com EM (2,1 vs 2,6) e a escolha apenas difere no recurso à corticoterapia em 38,1% dos doentes com EM. Cinco doentes foram referenciados para cirurgia, dois com EM.

Conclusões: Este estudo demonstra a existência de algumas diferenças nas características clínicas da NT em doentes com EM relativamente à forma clássica, mas que não parecem determinar um curso de doença ou decisão terapêutica distintas. Poderá existir contudo uma heterogeneidade clínica entre doentes com EM a merecer melhor caracterização futura, porque poderá justificar classificação e conduta terapêutica distintas.

P028. Cefaleias nas Malformações da Charneira

João Sargento Freitas¹, Sónia Batista¹, Gonçalo Guerreiro², Joana Martins³, Lúvia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
jsargentof@hotmail.com

Introdução: As malformações de Charneira descrevem colectivamente alterações estruturais da fossa posterior com graus variáveis de compromisso funcional e sintomático romboencefálico. A sua apresentação clínica varia bastante, desde formas assintomáticas até incompatibilidade com vida.

Objectivos: Caracterizar a apresentação sintomática das malformações de charneira, com especial atenção às características das cefaleias procurando identificar aspectos particulares e avaliar a evolução dos sintomas álgicos e funcionais em função das terapêuticas instituídas.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos de pacientes internados no nosso hospital de 2000 a 2008 com o diagnóstico ICD-9 de compressão do encéfalo, espinha bífida com hidrocefalia, encefalocelo e deformidade por redução cefálica. Destes seleccionaram-se os pacientes com malformações da charneira. Recolheu-se informação sobre características demográficas, clínicas (sintomas de apresentação, caracterização das cefaleias de acordo com questionário validado de cefaleias e alterações no exame neurológico), alterações nos estudos imagiológicos, opção terapêutica e evolução sintomática e funcional. Foi complementada informação com questionário telefónico de cefaleias.

Resultados: Foram analisados os processos clínicos de 54 doentes com malformações da charneira. O diagnóstico mais comum foi malformação de Chiari tipo I (presente em 83% dos casos). Dor foi um dos sintomas de apresentação em 75%, aparecendo isoladamente em apenas 8%. A localização foi occipital e/ou cervical em 67% dos pacientes, sendo mais frequentemente contínua com exacerbações às manobras de valsalva. Em 4% foi um achado imagiológico. Não foram detectadas alterações ao exame neurológico em 24%. Siringomielia estava presente em 28%. A intervenção cirúrgica traduziu melhoria total ou sub-total dos sintomas álgicos em 78% e funcionais em 56%, sendo o procedimento mais frequente a craniectomia descompressiva da fossa posterior com duroplastia.

Conclusões: A anamnese e exame neurológico permitiram em todos os casos indicar elementos semiológicos suficientes para apontar uma causa sintomática para cefaleia nestas patologias. A intervenção cirúrgica apresenta-se como opção terapêutica preferencial.

P029. Epilepsia como forma de apresentação de mutação do Gene Lama2

Sandra Jacinto, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

Introdução: As distrofias musculares congénitas (DMC) são um grupo heterogéneo de doenças que se caracterizam por sinais de fraqueza muscular nos primeiros 6 meses de vida e alterações miopáticas na biópsia muscular. O diagnóstico baseia-se em características clínicas, imunohistoquímicas e eventualmente estudo genético.

Caso clínico: R.A. 18 anos de idade, primeiro filho de pais saudáveis, não consanguíneos. Sem intercorrências no período peri e pós-natal. Desenvolvimento psicomotor adequado, nomeadamente nas etapas motoras.

Aos 6 anos surge com epilepsia polimorfa, predominando crises mioclónicas e acinéticas, com múltiplas crises diárias, sem repercussão inicial sobre o desenvolvimento. Ao exame físico salienta-se macrocefalia (>2SD), estrabismo divergente bilateral intermitente, sendo o restante exame neurológico normal.

EEG's seriados mostram anomalia epileptiforme multifocal e bihemisférica, sugestiva de epilepsia multifocal sintomática.

Na investigação inicial fez RMN encefálica que evidenciou leucodistrofia generalizada de predomínio frontal, com circunvoluções de aspecto "edemaciado", pequena área de agria na região occipital, sem anomalias no corpo caloso, núcleos cinzentos da base ou nas estruturas infratentoriais.

Inicialmente controlada com valproato de sódio, houve reaparecimento das crises que se mostraram refractárias à terapêutica com os diversos fármacos anti-epilépticos utilizados. Progressivamente foi-se assistindo a uma lenta deterioração cognitiva, sem contudo qualquer evidência de sinais neurológicos motores.

Para esclarecimento etiológico das alterações da substância branca, foram realizados múltiplos exames complementares (aminoácidos, ácidos orgânicos, enzimas leucocitárias, ácidos gordos de cadeia muito longa, lactato, piruvato, mutações pontuais mtDNA) que foram normais. Foi colocada hipótese de diagnóstico de forma juvenil de Doença de Alexander, não confirmada por estudo genético.

Em RMN posterior, as alterações da substância branca eram menos proeminentes, com desaparecimento do aspecto tumefacto previamente descrito, havendo no entanto maior dilatação das cavidades ventriculares. Foi colocada hipótese de se tratar de uma distrofia muscular congénita merosina negativa, diagnóstico este que foi confirmado por mutação no gene LAMA2.

Comentários finais: Conceptualmente a distrofia muscular congénita é uma entidade com apresentação neuromuscular. Os autores apresentam este caso pelas suas particularidades, nomeadamente a ausência de sintomas musculares, tendo sido a leucodistrofia a chave para o diagnóstico. Pretende-se com este caso clínico chamar a atenção para a variabilidade fenotípica associada a mutações do gene LAMA2.

P030. Encefalite aguda com anticorpos anti-receptor de glutamato

João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, João Fernandes², Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹, Esmeralda Lourenço¹, Pedro Beleza¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
jdpinho@gmail.com

Introdução: A encefalite mediada imunologicamente tem merecido atenção especial recentemente, sobretudo no que diz respeito à investigação sobre os diversos anticorpos que se julga estarem envolvidos. Apresenta-se um caso de encefalite aguda associada a presença de um anticorpo anti-antígeno da membrana neuronal.

Caso clínico: Homem de 63 anos com antecedentes de convulsões febris na infância, internado em 2005 por estado de mal convulsivo generalizado, cujo estudo etiológico revelou hiperglicemia não-cetótica, tendo tido alta medicado com carbamazepina e gliclazida.

Em 2008, uma semana após interrupção de carbamazepina, recorre ao SU por episódios de alteração da fala e diminuição da força no hemicorpo esquerdo, tendo sido presenciadas crises parciais motoras da hemiface esquerda, com disartria e hipersalivação e evolução para estado de mal convulsivo generalizado. A RMN (D1) revelou múltiplas lesões corticais fronto-temporo-parietais bilaterais. O estudo de LCR (D1 e D28) revelou apenas hiperproteínorráquia e analiticamente não havia alterações relevantes, tendo-se iniciado aci-

clovir ev (apesar de imagens atípicas para encefalite herpética e PCR para DNA de Herpes simplex negativa). O EEG (D3) mostrou estado de mal temporal direito. Após controlo de crises (D2) instalou-se progressivamente um quadro de agitação, alucinações e delírio, seguidos de estado estuporoso com sinais focais bilaterais sem resposta a altas doses de metilprednisolona (D31), mas com melhoria gradual com imunoglobulinas ev (D50). Deu-se melhoria imagiológica a D30. Da investigação etiológica destaca-se a presença de anticorpos IgG séricos anti-receptor de glutamato $\epsilon 2$ (D31).

Um mês depois da alta teve recorrência de alucinações, delírios e dificuldade na marcha, havendo-se suspenso a fenitoína (níveis séricos = 43ug/mL) e realizado novo ciclo de imunoglobulinas, com resolução das manifestações.

Discussão: A resposta favorável ao ciclo de imunoglobulinas humanas e a presença do anticorpo anti-receptor de glutamato $\epsilon 2$, sugerem mediação autoimune da encefalite, apesar de não estarem excluídas definitivamente outras hipóteses como a paraneoplásica.

PO31. Modulação da actividade paroxística interictal através da aplicação de corrente contínua transcraniana

Paula Faria^{1,2}, Pedro C. Miranda¹, Alberto Leal³

1-Instituto de Biofísica e Engenharia Biomédica, Faculdade de Ciências da Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-Escola Superior de Tecnologia e Gestão de Leiria, Instituto Politécnico de Leiria, Leiria; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa.
pfaria@estg.ipleiria.pt

Introdução: A estimulação transcraniana de corrente contínua (tDCS) é uma técnica não invasiva, indolor e capaz de modular a excitabilidade cortical (Nitsche *et al.*, 2000, 2001 e 2003). Alguns estudos preliminares na epilepsia humana demonstraram resultados promissores (Fregni *et al.*, 2006; Liebetanz *et al.*, 2006), o que promete benefícios terapêuticos nesta patologia. Esta técnica não apresenta efeitos secundários relevantes, tendo até ao momento sido estimulados mais de 3000 voluntários sem qualquer efeito clinicamente importante (Iyer *et al.*, 2005; Poreisz *et al.*, 2007). Apesar de ter já sido demonstrado o potencial da técnica para modular a actividade epiléptica “in vitro”, tal não foi ainda documentado de forma consistente em humanos.

Objectivos: Descrever metodologia de modulação da actividade paroxística interictal através de tDCS, bem como resultados preliminares da sua aplicação em doentes.

Metodologia: O sistema consiste num electroencefalógrafo digital AC com 32 canais (SynAmps, Neuroscan), correntemente utilizado na clínica, e um aparelho de estimulação Phoresor PM850 (IOMED), permitindo estimulações até 1 mA. Os eléctrodos de registo EEG (AgCl) são aplicados numa touca em posições estandardizadas, sendo a estimulação efectuada por 2 eléctrodos semelhantes, igualmente aplicados na touca. Ao longo do processo de estimulação é visualizado continuamente o EEG, por um médico neurofisiologista com experiência em epileptologia. O estudo foi aprovado pela comissão de ética do Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa.

Resultados: Os registos preliminares em voluntários permitiram determinar a possibilidade técnica de coexistência dos dois sistemas, de estimulação e registo. Numa análise visual dos registos EEG efectuados com estimulações até 1.5

mA em 5 voluntários normais, não se verificaram alterações perceptíveis, tendo o procedimento sido muito bem tolerado.

Um doente com 10 anos de idade e actividade paroxística muito abundante durante o sono sobre as regiões centrais de ambos os hemisférios foi submetido a 3 sessões de estimulação com a duração de 5 minutos, intensidade de 0.9 mA, intervaladas por uma semana. O procedimento foi bem tolerado, tendo sido possível quantificar de forma robusta a actividade interictal antes, durante e após a estimulação. A análise do resultados permitiu documentar redução da actividade interictal durante a tDCS.

Conclusões: O registo online em simultâneo do EEG e a aplicação da tDCS é tecnicamente possível. Este sistema promete aumentar a segurança e facilitar a quantificação do efeito da tDCS em doentes com epilepsias refractárias. A aplicação num doente com epilepsia refractária resultou em redução da actividade interictal durante a tDCS.

PO32. Neuropsychological outcome after epilepsy surgery: relationship with the extent of hippocampal resection

Catarina Cunha¹, Sara Pereira², Gonçalo Santos², Olga Brito², Egídio Machado², Conceição Bento¹, Francisco Sales¹, Isabel Santana¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
Isabelsantana@huc.min-saude.pt

Introduction and purpose: Temporal lobe epilepsy is the most prevalent form of intractable partial epilepsy in adults with hippocampal sclerosis accounting for the majority of the cases. Temporal lobectomy with amygdalo-hippocampectomy (AH) is considered an effective and safe procedure, but eventually with residual memory impairment. We analyze the relationship between the extent of hippocampal resection and the neuropsychological outcome two years after surgery.

Methods: Twenty-one patients with unilateral interictal and ictal discharges restricted to the temporal regions underwent a temporal lobectomy with a variable resection of the hippocampal structures. The extent of resection was determined by postoperative magnetic resonance imaging. We considered two groups according to the amount of the hippocampus volume resection using 20% as the cut off: Group 1 < 20% (n=9); Group 2 > 20% (n=12). All patients were submitted to pre and post-operative comprehensive neuropsychological assessment (Baeta, 2002).

Results: After surgery, 62% of patients were classified in Engel class I and 38% as Engel 2, 3 or 4. Comparisons between pre and post-surgery neuropsychological assessment revealed improvement in visual memory tasks after surgery (5,17±3,4 vs. 8,2±3,7; p=0,002). Patients from Group 2 (more extensive resection), with Engel I outcome showed better results in learning tasks and verbal memory (CVLT: p=0,012 and p=0,023), compared to patients from Group 1 (more limited resection) with an Engel >1 outcome.

Conclusion: In our series, visual memory improvement seems to be a general result. In contrast, outcome results on verbal learning and memory is influenced by both the volume of hippocampal resection and seizure-control.

P033. Neuropsychological impairment in Mesial Temporal Lobe Epilepsy: correlation with ictal features?

Isabel Santana, Catarina Cunha, Rute Teotónio, Conceição Bento, Francisco Sales

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

Isabelsantana@huc.min-saude.pt

Introduction: The designation of temporal “plus” epilepsies (T+) is a recent proposal for MTLE cases with atypical-motor signs as contraversive manifestations or ipsilateral tonic motor signs which are assumed to represent a more extensive network involvement to orbito-frontal cortex, insula and opercular regions (Ryvlin and Kahane, 2005). Although the neuropsychological profile of this sub-group of patients is not established, we can hypothesize the association of atypical (frontal) cognitive deficits.

Purpose: To identify and correlate neuropsychological deficits with atypical motor signs indicative of temporal “plus” epilepsies (T+) cases.

Methods: We reviewed the ictal features (long-term video-EEG) and the neuropsychological examination (comprehensive-neuropsychological-assessment) of 42 patients with MTLE (diagnosis by structural MRI or histology). We had 26,2% patients with contraversive manifestations and 7,14 % with ipsilateral tonic motor signs.

Results: Considering “typical signs” we observed a statistical correlation ($P < 0,05$) and a significant low performance in delayed visual recall in patients with post-ictal amnesia ($p < 0,05$) and similar results for several measures of language (Token test and tests of semantic memory) in cases with gestural automatisms ($p < 0,005$). Considering “atypical signs” we found a strong correlation between contraversive manifestations of the eyes or head and working memory tests, namely Trail Test and Stroop Test ($p < 0,02$), and a significant but not so robust correlation with learning parameters of memory-tests ($p < 0,05$). These results indicate a frontal involvement/dysfunction in this sub-group of patients. As was described by other authors we observed a correlation between ipsilateral tonic motor signs and dysphoric behavior in the post-ictal phase.

Conclusions: Our findings seem to confirm that MTLE patients with “typical-signs” and “atypical-signs” have different neuropsychological profiles. While in the first group cognitive deficits were restricted to the temporal lobe, “atypical-patients” had a more extensive cognitive impairment including frontal dysfunction. These results corroborate the functional concept of temporal “plus” epilepsies.

P034. Monitorização remota da epilepsia pediátrica

Alberto Leal^{1,2}, Pedro Cabral^{1,3}, José C. Ferreira^{1,3}, José Guimarães⁴

1-Programa de Cirurgia da Epilepsia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa; 3-Unidade de Neuropediatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa; 4-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa. a.leal@netcabo.pt

Introdução: A cirurgia da epilepsia implica estudo detalhado das crises habituais dos doentes. Como estes eventos são

raros, é necessário reduzir os fármacos para aumentar transitoriamente a frequência dos mesmos. Os registos ictais devem ser avaliados rapidamente quanto à sua qualidade e suficiência para as conclusões do estudo, devendo ser repostas com a maior brevidade a terapêutica usual. Isto implica disponibilização ao médico neurofisiologista da informação video-EEG, o que na maioria dos casos exige a deslocação do médico à unidade de monitorização, com custos e atrasos significativos.

Objetivos: Descrever sistema de monitorização remota da epilepsia instalado na unidade de video-EEG do CHLO.

Metodologia: Implementou-se sistema de comunicação disponibilizando de forma rápida a informação video e EEG dos eventos ictais ocorrendo numa unidade de monitorização da epilepsia para avaliação pelo médico neurofisiologista. A informação video e EEG editada pelo técnico é carregada num servidor local, acessível ao médico através de conexão por um “browser” de internet. O médico neurofisiologista é automaticamente avisado por SMS e pode aceder ao registo através de PC ou PDA, sem qualquer software especializado.

Resultados: A fase de implementação do servidor, criação do software e testes de estabilidade, demorou 12 meses. O sistema está completamente funcional desde Outubro 2008. Desde então todos os eventos ictais ocorrendo na Unidade de Monitorização da Epilepsia do CHLO são disponibilizados ao médico neurofisiologista responsável poucos minutos depois de terem ocorrido. Este pode aceder aos dados através de um acesso internet seguro. O sistema possibilita análise preliminar detalhada dos registos video-EEG quase em tempo real, aumentando a segurança geral do procedimento de monitorização ao permitir decisões rápidas sobre as manipulações farmacológicas.

Conclusões: O sistema descrito permite acesso rápido aos eventos do video-EEG. Ao agilizar a avaliação da informação contribui para otimizar as manipulações farmacológicas e melhorar a segurança dos estudos.

P035. Paralisia cíclica do oculomotor - o desafio diagnóstico de alterações oculares paroxísticas

Margarida Rodrigues, Álvaro Machado, Carla Ferreira

Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga. a.margarida.r@gmail.com

Introdução: A paralisia cíclica do oculomotor é uma perturbação rara da motilidade ocular. Caracteriza-se por modificações paroxísticas do terceiro nervo craniano, alternando uma fase paralítica e uma fase espástica. A maioria dos casos surge antes dos 2 anos de idade.

Caso clínico: Primeira filha de pais saudáveis, nascida de parto eutócico após uma gravidez sem complicações, desde a primeira semana de vida apresentava assimetria no diâmetro pupilar em episódios ocasionais. Aos seis meses de idade, além das alterações pupilares, foi notado que a pálpebra direita por vezes retraía. Isto ocorria em qualquer circunstância, em sono, a comer e a brincar. Os episódios tornaram-se cada vez mais frequentes e, ao primeiro ano de vida, em paroxísmos, o olho direito olhava para baixo e para fora. Não apresentou qualquer alteração do desenvolvimento psicomotor, e nenhuma outra alteração foi detectada nos exames geral, neurológico e oftalmológico. RM cerebral e EEG foram normais. Actualmente, aos 2 anos de idade, mantém os episódios com uma frequência e duração variáveis (geralmente menos de 20 segundos), alguns



episódios envolvem apenas a pupila, outros a pupila e pálpebra e mais raramente são completos, com a sequência: dilatação da pupila direita, ptose ipsilateral, infraversão e abdução do olho direito. Em seguida a pálpebra retrai, o olho volta à linha média e a pupila contrai (vídeo disponível).

Foi recomendada oclusão do olho esquerdo para prevenir ambliopia.

Conclusões: Os episódios descritos são típicos de espasmos do oculomotor direito, no entanto, contrariamente à maioria dos relatos, mantém funcionamento normal deste nervo entre os espasmos. Dos 48 casos descritos, apenas um se associa a lesão no SNC (aneurisma supraclinoideu), os outros casos são idiopáticos, o fenómeno persistindo durante toda a vida. A etiopatogenia destes espasmos cíclicos do oculomotor, extremamente raros, continua por determinar.

Agradecimento: Aos pais da menina pela disponibilidade e colaboração.

P036. Síndrome de Parsonage-Turner: 2 casos clínicos em idade pediátrica

Rui André¹, Sandra Ferreira², Mónica Vasconcelos², Luís Negrão¹, Isabel Fineza²

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Desenvolvimento da Criança Luís Borges, Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra.
ruiandre@gmail.com

Introdução: O síndrome de Parsonage-Turner (nevrite braquial aguda) tem uma etiologia desconhecida, frequência rara e prognóstico funcional geralmente favorável. Associado frequentemente a contexto para-infeccioso, é mais prevalente entre a 3ª e 5ª décadas. Em idade pediátrica, apresenta-se por vezes em contexto familiar. Os casos bilaterais são raros.

Casos Clínicos: O primeiro caso é de uma menina de 13 anos, sem antecedentes relevantes. Observada por omalgia direita sem irradiação, tipo peso, com evolução de 3 semanas, e início 2 semanas após gastroenterite aguda. A dor acompanhou-se de perda progressiva de força e parestias no braço direito. Inicialmente o exame neurológico descortinava monoparésia do membro superior direito, grau 3, flácida, com amiotrofia proximal do mesmo e arreflexia de ambos os membros superiores. Sem alterações da sensibilidade ou do restante exame. Realizou TAC-CE, RMN cervical e do plexo, todas normais. O EMG demonstrou activação anómala do músculo trícipede. Iniciou reabilitação funcional e houve melhoria progressiva da força até grau 4+, com reaparecimento parcial dos reflexos osteotendinosos e resolução do quadro álgico.

O segundo caso é de um menino de 10 anos, observado por omalgia direita intensa com 8 dias de duração, não aliviada por ibuprofeno, com incapacidade funcional do membro superior direito. Havia história de síndrome gripal febril cerca de 1 mês antes. Ao exame havia monoparésia proximal grau 2 do membro superior direito, com limitação da abdução, para além de atrofia muscular supra e infraescapular e hiporreflexia de ambos os membros superiores. O EMG demonstrou lesão aguda dos nervos axilar e supraescapular direitos. A RMN cervical e de plexo braquial revelou marcado hipersinal dos músculos supra e infraespinhosos, traduzindo edema neurogénico. Foi orientado para reabilitação funcional.

Conclusões: Apresentamos os 2 casos pela sua raridade, podendo ambos representar formas bilaterais frustes. Uma suspeita de diagnóstico apurada evitará investigações demoradas e onerosas.

P037. Heterozigotia composta na Miopatia Core Central

Luis Negrão¹, Anabela Matos¹, Marta Rebelo², Olinda Rebelo¹, Argemiro Geraldo¹, José Vieira², Rosário Santos³

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina 2, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Unidade de Genética Molecular do Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães.
anabelapmatos@mail.pt

Introdução: A Miopatia Core Central (MCC) é uma miopatia congénita associada a mutações no gene do receptor tipo 1 da rianodina (*RYR1*). Este gene foi mapeado no cromossoma 19q13 e codifica uma proteína de 5037 aminoácidos – o canal de libertação do cálcio muscular esquelético – localizada na cisterna terminal juncional do retículo sarcoplásmico. A maioria dos casos de MCC são de transmissão autossómica dominante. A transmissão autossómica recessiva é rara e a forma de heterozigotia composta é ainda mais rara. É reconhecida uma grande variabilidade fenotípica e a maioria dos casos são sintomáticos na altura do nascimento ou na infância.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, caucasiano, de 50 anos de idade, filho de um casamento não consanguíneo. No final da terceira década de vida inicia queixas de fadigabilidade durante a actividade desportiva de lazer, como andar de bicicleta e nadar, o que o obrigava a parar e repousar durante um período de 5 a 10 minutos, após o qual podia retomar a mesma actividade física, mas de forma mais moderada. O exame neurológico era normal, sem fraqueza muscular ou deformidades esqueléticas. A avaliação laboratorial revelou elevação sistemática dos valores de CK, o estudo electromiográfico foi normal e a avaliação do sistema cardiovascular não revelou qualquer alteração. A biopsia muscular revelou alterações miopáticas com cores. O despiste de mutações no gene *RYR1* detectou as mutações c.7361G>A (p.Arg2454His) no exão 46 e c.14468C>T (p.Thr4823Met) no exão 100, ambas em heterozigotia. A RM dos músculos da cintura pélvica e coxa, na ponderação T2, mostrou infiltração gordurosa ligeira nos músculos bicipite femoris e semimembranosos.

Conclusão: A forma autossómica recessiva da MCC é rara e ainda mais rara na forma de heterozigotia composta, como a apresentada por este doente. Salienta-se ainda o início tardio da doença e a incapacidade clínica ligeira por ela provocada.

P038. Polineuropatia pós-cirurgia bariátrica - descrição de 2 casos clínicos

Joana Macedo, Ângela Calado Bravo, Nuno Caçador, Teresa Aguiar, Armando Morganho, Duarte Noronha, Orlando Sousa
Hospital Central do Funchal, Funchal.
joanapereiramacedo@gmail.com

Introdução: A prevalência da obesidade mórbida tem aumentado em Portugal. Como tal o número de cirurgias bariátricas tem crescido de forma galopante. Tais procedimentos cirúrgicos não são livres de complicações, e as que afectam o sistema nervoso podem ser muito debilitantes e por vezes irreversíveis. Dentro das complicações neurológicas destacam-se, pela sua incidência, as neuropatias periféricas. No nosso hospital, a cirurgia bariátrica teve início em Setembro de 2003 e, até Dezembro de 2008, foram realizadas 239 cirurgias. Do total de cirurgias realizadas, 140 foram Bandopastias, 92 Bypass gástricos e 7 Sleeve gástricos.

Casos clínicos: ♀, 40 anos de idade, internada no Serviço de Neurologia com diagnóstico clínico-electrofisiológico de Polineuropatia motora subaguda. Tinha antecedentes pessoais de Bypass gástrico há 3 meses. ♂, 49 anos de idade, internado no Serviço de Neurologia com diagnóstico clínico-electrofisiológico de Polineuropatia sensitivo-motora subaguda. Tinha antecedentes pessoais de Sleeve gástrico há 3 meses. Os dois doentes tinham uma história de perda acentuada de peso em pouco tempo, bem como vômitos persistentes posteriormente à cirurgia.

Foram investigadas as possíveis causas da polineuropatia.

Conclusão: É perfeitamente conhecido que alguns défices vitamínicos estão na origem de neuropatias periféricas. Contudo a patogénese da polineuropatia pós-cirurgia bariátrica ainda não está completamente esclarecida. Pensa-se que mais do que a cirurgia bariátrica surgir como uma causa directa de neuropatia, a perda súbita de peso, vômitos incoerentes e um programa nutricional desadequado, podem conduzir a má nutrição e consequentemente neuropatia.

P039. Disferlinopatia: pé pendente unilateral de início tardio

Luis Negrão¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Olinda Rebelo¹, Rosário Santos², Emília Vieira², Cristina Marques³

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Unidade de Genética Molecular do Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge; 3-Serviço de Imagiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
anabelapmatos@mail.pt

Introdução: As mutações no gene da disferlina (DYSF) são responsáveis por doenças musculares de transmissão autossómica recessiva, designadas de disferlinopatias. Os fenótipos mais comuns são a miopatia de Miyoshi (MM) e a distrofia muscular das cinturas 2B (LGMD2B). Um terceiro fenótipo, a miopatia distal do compartimento anterior (DACM) é raro. As primeiras manifestações surgem na adolescência ou no início da vida adulta e raramente depois da 5ª década da vida.

Caso Clínico: Doente de raça caucasiana, 64 anos de idade, filho único de um casamento não consanguíneo. Apresenta queixas de dificuldades na marcha com dois anos de evolução, com instabilidade acentuada do pé esquerdo que tem provocado várias quedas e incapacidade de corrida. O exame neurológico revelou atrofia muscular do compartimento anterolateral da perna esquerda e fraqueza dos músculos tibial anterior e peroneais esquerdos. Apresentava uma marcha com pé pendente à esquerda. Registou-se arreflexia miotática generalizada. Os músculos do compartimento posterior das pernas e os músculos intrínsecos dos pés eram normais. Os valores de CK estavam ligeiramente elevados e o EMG mostrou alterações miopáticas nos músculos dos membros inferiores. A RM dos músculos das pernas revelou atrofia e infiltração gorda generalizada, mais acentuada no compartimento posterior das pernas e no membro inferior esquerdo. A biopsia muscular evidenciou variabilidade de diâmetro de fibras, grupos de fibras atroficas e raros vacúolos bordejados e fibras em necrose; as fibras musculares apresentavam uma marcação imunohistoquímica irregular para a disferlina, não sendo esta identificável em algumas fibras. O estudo de genética molecular detectou a mutação causal c.5626G>A (p.Asp1876Asn).

Conclusão: Salienta-se neste caso clínico o início tardio e a forma rara de apresentação clínica (miopatia distal do com-

partimento anterior unilateral), o que dificultou o diagnóstico clínico. A imunohistoquímica e o estudo de genética molecular constituem os últimos recursos disponíveis para o seu diagnóstico.

P040. Doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 1E em gémeas monozigóticas associada a mutação rara do gene PMP22

Sónia Batista¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Aida Palmeiro², Purificação Tavares², Luís Negrão¹

1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Genética Clínica, Porto.
soniarmbatista@msn.com

Introdução: A doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) compreende um espectro de neuropatias hereditárias clinicamente e geneticamente heterogéneas, cujo diagnóstico e classificação se torna cada vez mais complexo.

A CMT1E constitui <5% das formas de CMT1 e classicamente definia-se pela associação de polineuropatia desmielinizante e surdez causada por mutações pontuais no gene PMP22. De acordo com a classificação actual, todas as formas de CMT determinadas por mutações pontuais neste gene são consideradas CMT1E, independentemente da clínica.

Casos clínicos: Descrevemos os casos clínicos de duas irmãs gémeas monozigóticas, 16 anos de idade, filhas de pais não consanguíneos, sem história familiar de doença neurológica, com desenvolvimento psicomotor normal.

Apresentavam desde a infância queixas de dificuldade na corrida, instabilidade na marcha e quedas frequentes, com agravamento progressivo. Aos 13 anos de idade apresentavam no exame neurológico uma marcha com *steppage* bilateral, tetraparésia distal G4/5 nos membros superiores e G3/5 nos membros inferiores, atrofia dos músculos das pernas e "pes cavus" bilateral, hipoestesia a todos os modos de sensibilidade em meia e luva e arreflexia miotática. O estudo electrofisiológico revelou uma polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante. O estudo de genética molecular identificou a mutação c.320G>T (p.Gly107Val) em heterozigotia no gene PMP22.

Os défices motores e sensitivos têm-se mantido estáveis desde a avaliação inicial, sem evidência de hipoacusia e com testes de audiometria e potenciais evocados auditivos normais. Uma das irmãs foi submetida a intervenção ortopédica do pé esquerdo com artrodese tripla da articulação tibiotársica.

Conclusão: Os casos clínicos apresentados correspondem a uma forma de CMT1E associada a mutação rara do gene PMP22 (c.320G>T), existindo apenas uma família descrita com a mesma mutação e expressão fenotípica semelhante. A mutação traduz-se na substituição de Glicina por Valina no codão107, correspondente ao domínio transmembranar III da PMP22.

P041. Hereditary neuropathy with susceptibility to pressure palsies of childhood onset: report of two clinical cases

João Freitas¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Isabel Fineza², Luis Negrão¹

1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra.
luis.negrão@netvisao.pt

Introduction: Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) is an autosomal dominant disorder associated with a 1.5 megabase deletion on chromosome 17p11.2-12 bearing the (*PMP22*) gene, characterized by recurrent sensory and motor mononeuropathies. It is considered a benign disease, with severe forms of the disease having not been described.

Case reports: Case 1: A 30-year-old Caucasian woman born of a non consanguineous marriage, began independent walking at 1 and a half years of age. In the following years, it was noticed a tendency to fall and inversion of the right foot while walking. Later on, weakness in the arms was noticed in the beginning of the second decade of life. She lost independent ambulation at 16 years of age.

Actually, the patient moves around in a wheelchair and presents a severe motor and sensory peripheral neuropathy. Electrophysiological studies do not show any motor and sensory distal responses in the upper and lower limbs.

A 1.5 megabase deletion on chromosome 17p11.2-12 was found.

Case 2: A 32 year-old Caucasian woman, born of a consanguineous marriage (cousins in 1st degree) began with gait difficulties at three years of age, with frequent falls and a tendency to inversion of both feet while walking. Her medical condition continued to deteriorate and needed long leg braces at 12 years of age. Actually, she is able to walk short distances with support of canes. On neurological examination the patient presents a severe motor and sensory peripheral neuropathy. Actual electrophysiological studies do not show any motor and sensory distal responses in the upper and lower limbs.

Molecular genetic analysis showed a deletion of the *PMP22* gene.

Conclusion: These clinical cases stand apart because of the childhood onset, absence of episodes of recurrent motor and sensory mononeuropathies and particularly, the progressive nature and clinical severity.

P042. Neuropatia de pequenas fibras como chave de diagnóstico de Doença de Fabry

Sónia Costa¹, Henrique Martins², J. F. Lourenço², Ana Valverde¹
 1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina 1, Hospital Fernando da Fonseca, Amadora.
 soniacosta_13@yahoo.com

Introdução: A doença de Fabry é uma doença hereditária ligada ao cromossoma X, causada pela deficiência de alfa-galactosidase A lisossomal. Provoca um depósito lipídico progressivo em células de músculo liso e endotélio vascular, condicionando manifestações multissistémicas heterogêneas, nomeadamente a nível do sistema nervoso como cerebro-vasculares ou neuropáticas.

Caso Clínico: Mulher de 33 anos, com um quadro clínico de início entre os 10-20 anos de idade, sob a forma de episódios de parestesias nos pés durante a noite, com frequência trimestral e duração de 2-3 dias, com posterior envolvimento das mãos. Pelos 30 anos sofre agravamento do quadro clínico, com crises mais prolongadas e incapacitantes, acompanhados de dor e sensação de queimadura, com compromisso proximal dos membros. Simultaneamente inicia períodos de obstipação alternando com diarreia com perda ponderal (10 Kg) no último ano, e astenia.

O exame neurológico revelou como única alteração hipoal-

gesia a nível das mãos e pés. Na investigação diagnóstica, a RMN-cranioencefálica e medular e o electromiograma foram normais. Transito intestinal mostrou gastroparésia e retentamento do mesmo. Realizou-se biópsia da pele compatível com neuropatia de pequenas fibras. A biópsia de gordura subcutânea abdominal não mostrou depósitos de substância amiloide e a mutação do gene de Transtirretina e as porfirinas na urina foram negativas. O teste do doseamento sérico da alfa-galactosidase objectivou um deficit de 48%, compatível com Doença de Fabry (padrão heterozigótico).

Conclusão: As polineuropatias podem estar associadas a múltiplas patologias e a sua etiologia deve ser extensamente investigada. A biópsia de pele revela-se fundamental num quadro sensitivo com EMG normal. As doenças hereditárias como a Doença de Fabry, no adulto são muitas vezes heterozigóticas e com quadros atípicos.

P043. O valor predictivo da variabilidade nocturna da frequência cardíaca na sobrevida dos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Susana Pinto¹, Anabela Pinto^{1,2}, Mamede de Carvalho^{1,3}
 1-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular – Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Medicina Física e de Reabilitação, 3-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
 susana.c.pinto@sapo.pt

Introdução: A insuficiência respiratória por fraqueza muscular respiratória é a principal causa de morte nos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Contudo, em alguns doentes ocorre paragem cardíaca, frequentemente durante o sono, pelo provável envolvimento autonómico. O reconhecimento dum padrão de risco para morte súbita é relevante para o prognóstico nesses doentes.

Objectivo: Avaliar se o decréscimo da variabilidade (V) da frequência cardíaca (FC) nocturna é preditiva da morte súbita em doentes com ELA com oximetria de pulso nocturna (OPN) normal.

Metodologia: Seguiram-se prospectivamente 57 doentes com ELA provável/ definitiva (critérios El Escorial revistos), sem consumo de medicamentos com acção na FC ou outras doenças. A VFC foi avaliada por OPN em T1, repetida após 4 meses (T2) em 13 doentes (Grupo2–G2), após 2 anos (T3) em 21 (Grupo3-G3) e nos restantes 23 (Grupo1-G1) só em T1. Considerou-se normal níveis médios e mínimos SpO₂>93% e >85%, respectivamente, e quedas>4% da SpO₂média<5/h. Registaram-se os valores de ALS-FRS, capacidade vital forçada, FC média, mínima e máxima e coeficiente de variação (CV) da FC.

Resultados: Não houve variações no CV entre G1 (0.52±0.2) e G2 (0.53±0.16) em T1, entre T1 e T2 (0.49±0.13) em G2 e entre G1+G2 (0.53±0.18) e G3 (0.5±0.19) em T1. Contudo, houve um decréscimo significativo em T3 (0.37±0.14) para G3. O seu valor mínimo foi 0.26 nos 3 grupos em T1 e em G2 em T2. No G3 em T3, 4 doentes apresentavam CV<0.2, morrendo 3 subitamente nos 2 meses seguintes, o que apenas ocorreu em 2 doentes dos restantes 17 de G3 - num por morte súbita e no segundo associada a infecção respiratória (p=0.05, Fisher Exact's test).

Conclusão: A VFC nocturna parece decair ao longo do tempo na ELA, sendo que os doentes com maior risco de morte súbita são os que apresentam CV particularmente baixos.

P044. Tumor Fibroso Solitário intra-ventricular: uma forma de apresentação invulgar

Carla Domingos, António Peliz

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra. carla.domingos@sapo.pt

Introdução: O Tumor Fibroso Solitário é uma neoplasia de origem mesenquimatosa observada e descrita numa grande variedade de tecidos. Desde a primeira descrição da localização meníngea em 1996, poucos casos têm sido referidos na literatura, especialmente em localizações tão raras como a forma intra-ventricular.

Este tumor apresenta características clínico-radiológicas inespecíficas, o que torna difícil o diagnóstico diferencial com outras neoplasias meníngeas mais frequentes.

O diagnóstico diferencial é possibilitado pelas técnicas de imuno-histoquímica (positividade para o CD 34 e negatividade para o EMA e S-100). Trata-se de um tumor benigno em que a ressecção total constitui o principal factor prognóstico. No entanto estão descritas raras recidivas locais e metastização à distância.

Caso clínico: Os autores apresentam em poster o caso de uma doente do sexo feminino, 37 anos, com síndrome depressiva resistente à medicação anti-depressiva instituída e cefaleias de tensão frontais diárias que perturbavam o sono. Neurologicamente evidenciava estase papilar à esquerda, Barré positivo à direita e reflexo cutâneo-plantar em extensão à direita. A TC e RM cranioencefálicas efectuadas revelaram a presença de lesão expansiva a nível da porção mais profunda da foice do cérebro com extensão intraventricular (átrio ventricular esquerdo), compatível com meningioma. A doente foi submetida a cirurgia tendo-se obtido uma exérese total do tumor por via transcortical parieto-temporal esquerda. Apesar das semelhanças morfológicas ao exame histológico da peça operatória com um meningioma fibroblástico, as técnicas de imuno-histoquímica conduziram ao diagnóstico de Tumor Fibroso Solitário. Durante os dois primeiros anos de seguimento pós-operatório não houve sinais de recidiva nos exames por RM efectuados. Posteriormente a doente desenvolve de novo um quadro de cefaleias com agravamento progressivo, e ao sexto ano após a primeira cirurgia a RM cranioencefálica evidenciou sinais de recidiva tumoral. Foi novamente submetida a exérese total do tumor por via transcortical parieto-temporal esquerda, obtendo-se o mesmo diagnóstico histológico inicial. A doente foi seguida em consultas anuais nos 4 anos que se seguiram à segunda cirurgia, não evidenciando sinais de recidiva até ao momento actual.

Conclusões: Os autores apresentam este caso clínico pelas suas peculiaridades, salientando que além de ser uma entidade rara, o Tumor Fibroso Solitário pode apresentar localizações invulgares, como a forma intra-ventricular. Apesar de a história natural destes tumores ser ainda pouco conhecida, a literatura refere um comportamento benigno e um prognóstico favorável após uma ressecção total. O caso clínico descrito pelos autores ilustra a rara possibilidade de recidiva após uma exérese completa, realçando a importância de um seguimento clínico e radiológico regular destes tumores mesmo após uma cirurgia bem sucedida.

Palavras-chave: tumor fibroso solitário; tumor intra-ventricular; meningioma.

P045. Revisão da história natural do Astrocitoma Anaplásico

Lia Pappamikail, Bernardo Ratilal, Manuela Mafra, Rui Rato, Pedro Castanho, Carlos Vara Luiz

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.

Introdução: A designação "tumores gliais de alto grau" refere-se a um grupo de neoplasias de origem glial, clinicamente agressivas, definidas histologicamente, do qual o Oligodendroglioma Anaplásico é um significativo representante (incidência de 15%).

São entidades com curso clínico tipicamente nefasto, com uma taxa média de sobrevida 5-7 anos, sendo factores determinantes a idade e estado geral do paciente, bem como as dimensões iniciais da lesão, o grau de ressecção cirúrgica e tratamentos adjuvantes.

Material e métodos: Apresenta-se o caso clínico de um doente com um Oligodendroglioma Anaplásico diagnosticado por biopsia e submetido a RT + QT, mantendo-se a lesão estável imagiológica e clinicamente durante 22 anos. A alteração das características imagiológicas, bem como a instalação de défices neurológicos, levaram à reintervenção e exérese macroscopicamente total. Procedeu-se à revisão da lâmina inicial e sua comparação com a actual.

Resultados: As características histológicas da lesão mantêm-se sobreponíveis, sendo consistentes com o diagnóstico inicial de Oligodendroglioma grau III (OMS).

Conclusões: Estando ainda por definir o papel do Neurocirurgião no tratamento dos tumores gliais de alto grau tendo em vista a cura, torna-se fundamental o estudo aprofundado dos casos que excedem os tempos livres de doença, livre de progressão e de sobrevida, com vista a identificar o determinante desta evolução "benigna".

P046. Gliossarcoma cerebral bilateral - uma entidade rara a considerar no diagnóstico diferencial de lesões ocupantes de espaço quísticas e múltiplas

Filipe Correia¹, Mário Resende², Mrinalini Honavar³, Ricardo Rego¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia e 3-Serviço de Anatomia Patológica, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. filipemajo@netcabo.pt

Introdução: Os gliosarcomas são considerados uma variante rara dos glioblastomas (grau IV da OMS), correspondendo a 2% de todos os gliomas malignos. São geralmente lesões solitárias localizadas no lobo temporal, constituídos por componentes gliais e sarcomatosos, que atingem sobretudo doentes entre a 4ª e a 6ª década de vida. Apresentamos um caso em que este tipo de tumor se apresentou, invulgarmente, como lesões quísticas bilaterais.

Caso Clínico: Mulher de 63 anos, caucasiana, autónoma, trazida ao serviço de urgência por um quadro progressivo de lentificação e perda de iniciativa verbal e motora com 3 semanas de evolução. Ao exame neurológico detectou-se uma profunda lentificação psicomotora, inatensão e desorientação espaço-temporal. Na TAC e RMN encefálicas observavam-se duas volumosas lesões quísticas, com pequeno componente



sólido central, centradas em ambas as regiões temporais, captando contraste à periferia, com edema circundante e marcado efeito de massa sobre o mesencéfalo. Foram realizadas craniotomias temporais bilaterais, com remoção total à direita e sub-total alargada à esquerda. O exame histopatológico concluiu por gliossarcoma bilateral, grau IV OMS. Fez radioterapia e quimioterapia, com má resposta e rápida deterioração do estado neurológico, vindo a falecer 3 meses após o diagnóstico.

Conclusões: Tanto quanto pudemos apurar, estão publicados apenas 2 casos de gliossarcoma com apresentação multifocal. Trata-se de um tumor raro e de mau prognóstico, para o qual não há protocolos específicos de tratamento, sendo geralmente abordado como um glioblastoma. Do ponto de vista imagiológico, a sua apresentação típica é a de LOE solitária com invasão dural e envolvimento ósseo, aspectos que não observámos na nossa doente. O gliossarcoma deve ser incluído no diagnóstico diferencial de lesões quísticas multifocais com características imagiológicas agressivas.

P047. Carcinoma dos Plexos Coroideus: Uma Apresentação Atípica

Miguel Grunho¹, Rita Pereira², Nadine Ferreira¹, Irene Mendes¹, Miguel Viana-Baptista¹, Cláudia Guarda¹
 1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Garcia de Orta, Almada.
 miguelgrunho@gmail.com

Introdução: O Carcinoma dos Plexos Coroideus (CPC) é muito pouco frequente, representando 0,25% dos tumores intracranianos no adulto. Neste grupo etário, localiza-se preferencialmente no IV ventrículo e pode manifestar-se por hipertensão intracraniana com ou sem sinais neurológicos focais, permanecendo a cefaleia como manifestação inicial mais comum. Quando em localização infratentorial, prevalece a disfunção cerebelosa e do tronco cerebral. A excisão cirúrgica completa constitui a abordagem terapêutica de eleição, permanecendo controversa a realização de radio e quimioterapia adjuvantes.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 75 anos, com antecedentes de Síndrome de Sjögren primária, admitida por quadro, com meses de evolução, de deterioração do estado geral, prostração, incapacidade para a marcha, disartria e disfagia, determinando total dependência de terceiros. No exame neurológico apresentava estrabismo convergente, pupilas anisocóricas, pouco reactivas, reflexos córneos e óculo-cefálicos ausentes, reflexo faríngeo diminuído e rigidez da nuca, salientando-se envolvimento bilateral de múltiplos nervos cranianos (V, VI, VII, VIII, IX, X, XI e XII).

Na punção lombar apresentava hiperproteinorráquia e pleocitose linfocitária, com glicorráquia normal e pesquisa de células neoplásicas negativa. Imagiologicamente, identificavam-se massas anómalas ao nível das cisternas latero-pônticas, regiões para-selares, pavimento das fossas médias e infundíbulo. Instituiu-se empiricamente corticoterapia e terapêutica antituberculosa, com resposta favorável transitória.

O internamento foi complicado por pneumonia nosocomial grave que culminou na morte da doente.

O estudo necrópsico revelou múltiplos nódulos irregulares, em relação com o tronco cerebral e sela turca, com padrão histológico de carcinoma com morfologia papilar, compatível com carcinoma dos plexos coroideus, por imunohistoquímica.

Conclusão: O CPC exhibe um comportamento biológico

agressivo, com prognóstico sombrio se não for possível abordagem cirúrgica. O caso descrito, no qual existe uma forma de apresentação clínica (meningite da base do crânio) e padrão imagiológico atípicos, é paradigmático das dificuldades no diagnóstico e abordagem terapêutica desta forma rara de neoplasia.

P048. Síndrome de Turcot - Caso Clínico

Catarina Pessanha Viegas¹, Vitor Gonçalves¹, Bruno Santiago¹, Joana Bole Tomé¹, Rita Pereira², Ana Oliveira², Manuel Cunha e Sá¹
 1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Garcia de Orta, Almada.
 cata_pv@hotmail.com

O Síndrome de Turcot constitui uma patologia hereditária rara caracterizada pela associação de polipose cólica adenomatosa com tumores primários do Sistema Nervoso Central, nomeadamente glioblastomas multiformes ou meduloblastomas.

Os autores relatam o caso de uma doente de 31 anos, com história de adenomatose poliposa do cólon ascendente e transversal aos 22 anos e do duodeno aos 30 anos, submetida a múltiplas excisões de polipos, o último dos quais com diagnóstico de adenocarcinoma duodenal um ano antes.

No contexto de quadro clínico de rápida evolução caracterizado por cefaleias, vômitos e hemi-ataxia direita, é diagnosticada uma lesão tumoral do hemisfério cerebeloso direito, cujo resultado anátomo-patológico revelou tratar-se de um meduloblastoma anaplásico.

Os autores salientam a raridade deste síndrome, a sua forma de apresentação e as mutações genéticas associadas que permitem a sua divisão em 2 grupos distintos, um com polipose adenomatosa cólica associada a meduloblastomas e outro com cancro do cólon hereditário não polipósico, associado a glioblastomas.

P049. Meduloblastomas no Adulto

Herminio Tao, Miguel Carvalho, Olinda Ribeiro, Maria Corbal, Fernando Gomes
 Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
 herminiotao@gmail.com

Resumo: Relatamos os achados clínicos e epidemiológicos e anatomo patológicos de nove casos de meduloblastoma no adulto, operados na nossa instituição, Serviço de Neurocirurgia- HUC de 1996-2007.

Três casos eram do sexo feminino e seis do sexo masculino. As idades variaram entre os 19 e os 42 anos com uma média de idades de 28,3 anos.

Os sintomas e sinais: as cefaleias estavam presentes em todos os doentes bem como os vômitos a ataxia da marcha e a dismetria estava presente em 2/3 dos doentes e em 1/3 dos casos a estase papilar era um dos sinais.

Segundo os Critérios de Chang modificados um tumor era T4, e os restantes T2, havia um caso de M3 e os restantes Mo.

A exeresse foi total em metade dos casos e não houve mortalidade.

O estudo histológico revelou tratarem-se de 6 casos de meduloblastomas desmoplásticos, 2 casos de meduloblastoma clássico, e um caso de meduloblastoma de grandes células.

Todos os doentes fizeram radioterapia com excepção de um, que recusou qualquer terapêutica.

Em 4 doentes houve recidivas.

Estes achados aproximam-se dos encontrados na literatura, contribuindo para a compreensão do comportamento biológico destes tumores.

P050. Hemangioblastoma do Hipocampo

Lia Lucas Neto, Cláudia Faria, Carolina Mendes dos Santos, Domingos Coiteiro, Cândida Barroso, José Pimentel, João Lobo Antunes

Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
lia_neto@yahoo.com

Introdução: Os Hemangioblastomas do Sistema nervoso Central (SNC) são tumores vasculares histologicamente benignos que constituem 1-2% das neoplasias intracranianas. Podem ocorrer como uma entidade esporádica ou, em 30 a 40% dos casos, como parte da doença autossómica dominante de von Hippel Lindau. A localização mais frequente destes tumores é na fossa posterior (hemisférios cerebelosos), seguida da medula espinhal e do tronco cerebral. Os hemangioblastomas supratentoriais são extremamente raros, tendo sido descrita na literatura, apenas uma vez, a sua localização no hipocampo.

Apresentamos o caso de um doente operado a um hemangioblastoma do hipocampo e discutimos os aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos desta lesão.

Caso Clínico: Trata-se de uma doente de 29 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, que recorreu ao Serviço de Urgência da nossa instituição por uma crise convulsiva tónico-clónica generalizada inaugural. O exame neurológico e as análises laboratoriais não revelaram alterações. A Tomografia Computorizada (TC) e a Ressonância Magnética (RM) mostraram múltiplas lesões hipercaptantes na fossa posterior, umas quísticas com nódulo mural e outras sólidas infracentimétricas. Estas lesões condicionavam compressão do IV ventrículo e moderada hidrocefalia supratentorial. Verificou-se ainda, a existência de outra lesão nodular hipercaptante, de maiores dimensões, no lobo temporal adjacente à cabeça do hipocampo, fazendo proclividade no ventrículo e envolvida por uma área de edema perilesional. Foi realizada uma ecografia abdominal que demonstrou a existência de múltiplos quistos renais e pancreáticos.

A doente foi posteriormente operada a uma das lesões vermianas e dois meses depois à lesão hipocámpica. O pós-operatório decorreu sem complicações e ambos os exames histopatológicos demonstraram tratar-se de hemangioblastomas capilares benignos (WHO GI).

Discussão: Os hemangioblastomas supratentoriais foram pela primeira vez descritos por Bielschowsky em 1902, ocorrendo nesta localização em apenas 2 a 3% dos casos. Surgem em cerca de 85% dos doentes nos hemisférios cerebrais, em 7% nos ventrículos, 6% nas meninges e raramente na região selar/paraselar e no nervo óptico. A sua localização no hipocampo foi descrita apenas uma vez, numa doente de 27 anos, manifestando-se também por uma crise convulsiva generalizada, mas sem estar associada à doença de von Hippel Lindau.

Os hemangioblastomas foram classificados na primeira edição da Classificação de tumores do SNC da WHO, como tumores vasculares. No entanto, é actualmente considerado um tumor de histogénese incerta, descrevendo-se duas variantes – a celular e a reticular, consoante predominem células do estroma ou vasculares. O diagnóstico diferencial coloca-se quando surgem lesões

isoladas e inclui o hemangiopericitoma, o DNET e as metástases do carcinoma de células renais. Na nossa doente, as múltiplas lesões quísticas cerebelosas e abdominais associadas ao diagnóstico anátomo-patológico de hemangioblastoma, preenchem os critérios para o diagnóstico de doença de von Hippel Lindau.

Estes tumores são altamente vascularizados e que captam avidamente contraste. Podem ser sólidos, quísticos, hemorrágicos ou mistos, apresentam hiposinal em T1 e hipersinal em T2, podendo conter voids vasculares. O tratamento destas lesões envolve a remoção cirúrgica quando sintomáticas, eventualmente precedida de embolização. A Radiocirurgia Estereotáxica pode ser uma opção terapêutica, nos doentes com lesões múltiplas.

P051. Conjugação do mapeamento cerebral por electroestimulação directa e da neuronavegação com aquisição de imagens TC intra-operatórias na excisão de glioma da circunvolução frontal ascendente

Miguel Casimiro, Carla Reizinho

Serviço de Neurocirurgia, Hospital da Luz, Lisboa.
miguelcasimiro@netcabo.pt

Introdução: Qualquer neurocirurgia tem o potencial de induzir sequelas neurológicas. Em oncologia este risco é mais elevado se a lesão se localizar em áreas cerebrais funcionalmente eloquentes. A utilização da TC intraoperatória veio permitir não só o controlo do grau de remoção cirúrgica, mas também melhorar a eficácia das técnicas de neuronavegação, guiando espacialmente o cirurgião durante o procedimento. Não permite, no entanto, distinguir as áreas cerebrais de acordo com a sua relevância funcional, nem identificar as estruturas cuja manipulação ou remoção poderão condicionar sequelas inaceitáveis para o doente. Esta distinção fundamental é obtida através do mapeamento funcional intra-operatório. Descreve-se caso clínico em que, pela primeira vez em Portugal, se conjugou a neuronavegação guiada por imagem de TC intra-operatória (NTC) e o mapeamento cerebral por electroestimulação directa (MCED).

Caso clínico: Doente, de 41 anos, dextro, apresentou-se com crise convulsiva parcial motora inaugural e sem défices neurológicos ao exame objectivo. O estudo imagiológico, por RM, foi compatível com glioma de baixo grau, localizado em área potencialmente eloquente, no terço médio da circunvolução frontal ascendente esquerda. Por esta hipótese diagnóstica foi submetido a tratamento cirúrgico com recurso a NTC e MCED. De acordo com RM de controlo, a remoção tumoral foi total. Tratava-se histologicamente de astrocitoma fibrillar. O doente encontra-se, ao fim de três meses, sem défices neurológicos sequelares incapacitantes e retomou as suas normais actividades profissionais.

Conclusão: A localização sobre a área motora primária é tida classicamente como uma das contra-indicações para a remoção total dos tumores gliais. A disponibilização e o domínio das novas técnicas de imagem e mapeamento intra-operatório, permitem ao cirurgião a confiança necessária para estender a sua remoção para além dos limites funcionais clássicos. Tornam-se assim possíveis remoções tumorais totais em situações em que, de outra forma, nos limitaríamos a procedimentos meramente diagnósticos.

P052. Forma Pseudotumoral da Esclerose Múltipla: O papel da Biópsia Cerebral

Miguel Correia, Carlos Calado, Luísa Amado, Carolina Araújo, Rui Pedrosa, António Baptista

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa. miguelmedinacorreia@gmail.com

A Esclerose Múltipla é uma das doenças mais comuns do Sistema Nervoso, com uma grande variabilidade de apresentação clínica. É diagnosticada com base em critérios clínicos, imagiológicos, análise do líquido cefalo-raquidiano e dos potenciais evocados, sem necessidade de amostra de tecido cerebral. Existem no entanto formas raras com apresentações atípicas e imagens sugestivas de lesões tumorais.

Material e Métodos: Os autores apresentam o caso de um doente de 32 anos, admitido por paraprésia com um mês de evolução, acompanhada de alterações da memória e desorientação. Internado em Unidade de Cuidados Intensivos por insuficiência respiratória aguda com necessidade de conexão a prótese ventilatória. A Ressonância Magnética crânio-encefálica evidenciou extensa lesão localizada no terço posterior do corpo caloso, com extensão temporo-occipital e captação heterogénea de contraste, associando-se área lesional intramedular de C5 a D4, com ligeira expansão medular segmentar. O doente foi submetido a biópsia cerebral guiada por Neuronavegação. O resultado histológico foi compatível com Doença Desmielinizante, tendo iniciado sessões de Plasmaferese.

Conclusão: Este caso ilustra as diferentes manifestações da Esclerose Múltipla. O reconhecimento destas formas pseudotumorais é essencial na observação de doentes jovens com lesões semelhantes. A biópsia cerebral tem um papel importante para a confirmação diagnóstica.

P053. Osteossarcoma e condrossarcoma cranianos - pós-radioterapia

Cátia Gradil¹, Catarina Pessanha Viegas¹, Chuck Tan¹, Ana Oliveira², Bruno Santiago¹, Joana Boleo Tomé¹, Manuel Cunha e Sá¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Garcia de Orta, Almada.

O desenvolvimento de sarcomas pós-radioterapia é uma complicação raramente referida na literatura, sendo a sua incidência estimada em cerca de 0.05 a 0.2%.

Descrevemos dois casos de doentes submetidos a tratamentos cirúrgico e adjuvante com radioterapia que desenvolveram lesões pós-rádicas, nomeadamente um Osteossarcoma numa doente de 45 anos previamente submetida a remoção de Astrocitoma vermiano (grau III OMS) 6 anos antes e um Condrossarcoma frontal esquerdo num doente de 37 anos com antecedente de Oligodendroglioma na mesma localização, operado 7 anos antes.

P054. Quisto ósseo aneurismático craniano: relato de caso em criança de 8 anos

Márcia Tizziani, Rodrigo Pedrosa, Isabel Ribeiro
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.

Introdução: O quisto ósseo aneurismático é uma lesão óssea benigna pseudotumoral, osteolítica, expansiva e localmente agressiva.

Descrito inicialmente em 1942 por Jaffe e Lichtenstein, compreende cerca de 2% de todos os tumores ósseos primários. Costuma atingir a metafase de ossos longos ou da coluna vertebral. A etiologia ainda não é bem definida. Incide principalmente entre os 10 e 20 anos de idade e não tem prevalência de sexo. Os sintomas estão relacionados com a localização e a queixa principal é dor. O tratamento preconizado é a remoção cirúrgica e a recidiva depende das margens de ressecção conseguidas.

É rara a apresentação no crânio, havendo poucos casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Menina de 8 anos de idade, previamente saudável, em que a mãe percebeu pequena tumefacção pré-auricular esquerda assintomática. Recorre ao médico assistente e é interpretado como hematoma epicraniano, embora sem história de trauma. Cinco meses após a criança começa a queixar de dor local e observa-se crescimento da lesão. Investigada com radiografia de crânio sendo observada lesão osteolítica temporal esquerda. Referenciada para consulta de neurocirurgia, apresentava funções superiores normais, sem défices neurológicos focais, fundo de olho sem papiledema mas com ligeira turgescência. Foi investigada com tomografia computadorizada cerebral que mostrou volumosa lesão temporal esquerda com componente intra e extracraniano. Complementada investigação com RM cerebral, suspeita de sarcoma.

Na abordagem cirúrgica observava-se tumefacção óssea com tábua externa parcialmente erodida, lesão de consistência heterogénea com áreas quísticas, regiões sangrantes, zonas de consistência dura e cartilaginosa, locais aderidos à dura-máter onde houve pequena laceração dural. Foi conseguida remoção completa da lesão e feita cranioplastia com rede de titânio.

O resultado anatomo-patológico foi de quisto ósseo aneurismático complexo.

O resultado cirúrgico em termos estéticos foi muito bom.

Em RM de controle 7 meses após a cirurgia não se evidenciou recidiva tumoral.

Em avaliação posterior, 11 meses após a cirurgia, a paciente encontra-se bem e sem sinais de recidiva.

Conclusões: O quisto aneurismático é uma lesão rara, especialmente em localização craniana. Mesmo com o tratamento cirúrgico, pode haver recorrência da lesão num período médio de aproximadamente 8 meses após a intervenção, especialmente em crianças em fase de crescimento ósseo. Também pode haver transformação maligna da lesão. Até Março/2008, 11 meses após a cirurgia, temos observado bom resultado da intervenção na paciente descrita.

Quimioterapia e radioterapia não são indicadas, uma vez que não apresentem efeito sobre células que não estejam em divisão celular ou não apresentem mitoses. Radioterapia pode induzir transformação sarcomatosa. O risco de recorrência depende das margens conseguidas.

P055. Carcinomatose Leptomeningea como apresentação inicial de Neoplasia Gástrica

Rute Teotónio¹, Cátia Duarte², Olinda Rebelo¹, Inês Carreiro³, Fernando Matias¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. rute.teotonio@gmail.com

Introdução: A carcinomatose meníngea, caracterizada pela disseminação de células neoplásicas a nível das leptomeninges, é uma situação pouco frequente, presente em cerca de 3 a 8% dos tumores sólidos. Em regra associado ao tumor da mama, pulmão ou melanoma, a carcinomatose meníngea surge muito raramente em carcinomas gástricos (0,14-0,19%). Neste último é geralmente diagnosticado apenas após reconhecimento do tumor primário, constituindo a fossa posterior o primeiro local de metastização no SNC.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 58 anos, observado por ataxia da marcha com início há 15 dias associada a emagrecimento, vômitos e epigastralgias com 2 meses de evolução. Ao exame neurológico encontrava-se vigil, orientado, sem estase papilar, com dismetria bilateral na prova dedonariz e ataxia axial. Realizado TAC-CE que evidenciou após contraste múltiplas lesões nodulares nos hemisférios e vermes cerebeloso, bem como em alguns sulcos da convexidade, nomeadamente frontal e parietal esquerdo. O LCR apresentava uma glicorraquia diminuída associada a aumento das proteínas e pleocitose com monocitose. A pesquisa de células no liquor foi positiva para células neoplásicas epiteliais. Analiticamente era patente um aumento do CEA, com discreta elevação da VS. A RMN-CE confirmou realce leptomeníngeo encefálico e cervical difuso. O TAC toracoabdominopélvico mostrava incontáveis adenopatias epigástricas a nível do tronco celíaco e vasos lombo-aórticos. Foi biopsada lesão neoplásica ulcerada localizada ao antro gástrico que histologicamente se revelou um adenocarcinoma. Durante internamento ocorreu deterioração progressiva do estado de consciência, desenvolvimento de parésia incompleta do 3º par esquerdo e posterior falecimento.

Conclusão: A disseminação leptomeníngea, rara nas neoplasias gastrointestinais, quando presente está, em regra, associada a um maior envolvimento sistémico, nomeadamente hepático ou pulmonar. Por sua vez, o diagnóstico da carcinomatose raramente antecede ou acompanha a deteção do tumor primário. Assim sendo, o caso clínico exposto pauta-se por constituir uma apresentação extremamente incomum deste tipo de carcinoma.

P056. Doença Desmielinizante do SNC precedendo o Diagnóstico de Linfoma Primário do SNC

João Paulo Gabriel¹, Rodrigo Pedrosa², Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, Manuel Cunha², Mário Rui Silva¹, Mário Resende¹

1-Serviço de Neurologia e 2-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 4-Serviço de Neurocirurgia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
jp.sequeira@iol.pt

Introdução: Existem, referenciados, casos raros de Linfomas Primários do SNC precedidos em alguns meses pelo aparecimento de lesões desmielinizantes do SNC. Relata-se um caso de uma doente imunocompetente em que se verificou este fenómeno.

Caso Clínico: Observada inicialmente aos 46 anos por hipostesia hemifacial esquerda e diplopia contactou-se, no estudo por RMN encefálica, a presença de múltiplas lesões com característica de sinal e distribuição sugerindo etiologia

desmielinizante do SNC, bem como a existência no LCR de bandas oligoclonais e elevação da índice da IgG, o que, sem outra etiologia identificada, levou à consideração de se estar em presença de um primeiro surto de Esclerose Múltipla (EM). Após dois anos assintomática, sem qualquer tratamento imunomodulador, desenvolve, de forma subaguda, um quadro de hemiparésia atáxica direita, que motivou terapêutica com metilprednisolona 1 ev durante 5 dias, na presunção de se tratar do segundo surto de EM. Melhorou. Novo estudo por RMN do neuroeixo, revelaria uma lesão expansiva, fronto-temporal esquerda com dois cm de diâmetro, lesões supra e infratentoriais captantes, de novo, e medular normal. Em agravamento clínico após a término da corticoterapia e, perante a necessidade de diagnóstico diferencial entre lesão pseudotumoral de EM ou neoplasia cerebral, é submetida a cirurgia com remoção parcial da lesão, que se viria a provar ser um linfoma tipo B. Não se evidenciou envolvimento neoplásico na medula óssea. Sem resposta ao tratamento quimioterápico com ciclofosfamida, vincristina, citarabina, metotrexato e prednisona, viria a falecer 5 meses após o diagnóstico.

Conclusão: O caso relatado acrescenta evidência a um fenómeno conhecido, para o qual não existe explicação etiopatogénica plausível e acrescenta argumentos à discussão sobre o diagnóstico diferencial da doença desmielinizante do SNC, particularmente das formas pseudotumorais de Esclerose Múltipla e sobre o tratamento das formas clínicas iniciais da doença.

P057. Quisto Ependimário Sintomático

João Paulo Gabriel¹, Rodrigo Pedrosa², Marta Safronova³, Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, Salustiano Lopes⁴, Joaquim Reis², Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 4-Serviço de Neurorradiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
jp.sequeira@iol.pt

Introdução: Os quistos ependimários são lesões raras, benignas e tipicamente assintomáticas. Os casos sintomáticos são uma raridade, que podem cursar sob a forma de cefaleias, epilepsia, distúrbios neuropsiquiátricos e alterações na marcha.

Caso Clínico: Senhor de 57 anos, referenciado por agitação psicomotora durante a convalescença de politraumatismo grave, sem trauma craniano, que motivou internamento na unidade de cuidados Intensivos, havendo menção a ter sofrido um crise tonico-clonica generalizada nesse internamento. Era uma homem autónomo, diabético, com um passado de alcoolismo, sem história de epilepsia. Apresentava-se apático, alternando com períodos de agitação psicomotora grave, vocalizando sob a forma de grito, impondo medidas de contenção física ao leito, confuso, com disprosódia, rigidez paratónica dos quatro membros, apraxia na marcha, impossível mesmo com apoio bilateral, incontinência urinária e disautonomia. De relevante, identificou-se a existência de uma formação quística, não captante, parieto-occipital direita, com 6 cm de diâmetro, sem comunicação com o sistema ventricular, mas exercendo tensão sob o parênquima subjacente, na ausência de actividade paroxística no EEG, anormalidades no estudo de LCR ou problemas sistémicos activos. Documentou-se por TAC cerebrais previamente realizados aumentado progressivo da lesão, que media apenas 2 cm 10 anos antes. Presumindo

tratar-se de um quistoependimário sintomático, foi referido a tratamento neurocirúrgico, o que permitiu comprovação histológica do diagnóstico. Respondeu de forma notável à drenagem do quisto para o sistema ventricular (via ventrículo lateral homolateral), recuperando do ponto de vista neuropsicológico e motor, de forma a readquirir autonomia plena nas actividades de vida diária, dois meses volvidos após o tratamento.

Conclusão: Relata-se o caso em apreço não apenas pela sua invulgaridade mas como pela resposta excelente ao tratamento cirúrgico implementado.

P058. Neuronavegação no tratamento endoscópico de hidrocefalia complexa

Clara Chamadoira, Josué Pereira, Pedro Silva, Rui Vaz
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.
clarachamadoira@yahoo.es

A Endoscopia tem uma aplicação extensa na actual prática Neurocirúrgica, sendo a cirurgia ventricular a área onde a sua utilização é mais generalizada. O ponto de entrada do endoscópio é definido pré-operatoriamente através de referências anatómicas clássicas. No entanto, há variações quer da morfologia do crânio quer do próprio sistema ventricular, que podem dificultar o procedimento.

Descreve-se o caso de uma criança de 6 anos de idade com antecedentes de hidrocefalia obstrutiva pós-meningite ocorrida no período neonatal. Foi inicialmente realizada ventriculostomia endoscópica que não se revelou eficaz, optando-se pela colocação de DVP de pressão média. A criança manteve-se assintomática durante 4 anos, altura em que começou a apresentar crises de cefaleias intensas, prostração acentuada e vómitos que resolviam espontaneamente. Imagiologicamente apresentava uma assimetria ventricular de novo, com o ventrículo lateral esquerdo alargado relativamente ao contralateral.

Procedeu-se então à septostomia, com algumas dificuldades técnicas (acesso algo tangencial). A doente manteve-se clinicamente estável durante 5 semanas após as quais iniciou novamente crises de hipertensão intracraniana, tendo sido interpretado o quadro como consequente a um mau funcionamento da DVP, que foi substituída. A doente manteve-se, apesar destes 2 procedimentos sucessivos, crises de HTIC e assimetria ventricular, pelo que se decidiu rever a septostomia com auxílio de neuronavegação (curto vídeo da cirurgia).

Seis meses após a cirurgia a criança está assintomática, mantendo um desenvolvimento intelectual próprio da idade. Imagiologicamente verifica-se reversão da assimetria ventricular.

A neuronavegação foi decisiva para a definição do ponto óptimo de entrada no córtex, trajectória e local de fenestração do septo pelúcido.

A combinação de neuroendoscopia e neuronavegação melhora a exactidão do procedimento endoscópico, minimizando a lesão no tecido cerebral normal necessária para atingir o alvo, podendo evitar a repetição de procedimentos e simplificar o tratamento de hidrocefalias complexas.

P059. Neuroendoscopia no Serviço de Neurocirurgia do HGO - Os 3 primeiros anos

Nuno Cristino, Cátia Gradil, Catarina Viegas, Paula Rodeia
Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia da Orta, Almada.

Os procedimentos neuroendoscópicos constituem uma técnica eficaz no tratamento de uma variedade de patologias intracranianas, sejam elas tumorais, congénitas ou malformativas. Na última década a endoscopia tornou-se numa técnica essencial em Neurocirurgia.

O Serviço de Neurocirurgia do HGO iniciou há 3 anos a utilização desta técnica de forma regular.

Neste período foram realizados 25 procedimentos endoscópicos num total de 20 doentes. Oito pacientes foram submetidos a fenestrações endoscópicas do III ventrículo, 3 a microcirurgia assistida por endoscopia, tendo sido efectuados 14 procedimentos endoscópicos adicionais para uma variedade de patologias intracranianas (hidrocefalias septadas, quistos aracnoideus, tumores intraventriculares e reparação de fistulas de LCR transfenoidais).

Revemos as técnicas utilizadas e resultados cirúrgicos.

P060. See-saw nystagmus associado a malformação de Arnold-Chiari tipo I e siringobulbia

Sérgio Reis¹, Amélia Mendes^{1,2}, Rita Figueiredo³, Pedro Abreu^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
sergionreis@gmail.com

Introdução: O *see-saw nystagmus* é um distúrbio raro do movimento ocular, caracterizado por elevação e torsão de um olho e infraversão e torsão concordante do outro olho na primeira metade do ciclo; na segunda metade, cada um dos olhos apresenta movimento vertico-torsional oposto. Está descrita a sua associação a diversas condições, nomeadamente massas para-selares, lesões mesodiencefálicas, enfartes do tronco cerebral, traumatismo cranio-encefálico, esclerose múltipla e siringobulbia.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 53 anos de idade, recorreu ao serviço de urgência por episódio de lipotímia, seguido de quadro de desequilíbrio e oscilopsia. A doente referiu episódios recorrentes de alteração da sensibilidade do hemisfério direito nos meses precedentes. No exame neurológico da admissão, salientava-se nistagmo bilateral com componente vertical disjuntivo e componente torsional concordante. A TC cerebral não mostrou alterações relevantes. Posteriormente foi realizada RM cerebral que revelou aspectos compatíveis com malformação de Arnold-Chiari tipo I em associação com siringobulbomielia com extensão até T8.

A doente foi orientada para consulta de Neurocirurgia, aguardando decompressão cirúrgica da fossa posterior que tem demonstrado bons resultados na resolução de sintomas e sinais associados a esta malformação.

Conclusão: Os autores descrevem um padrão peculiar e raro de nistagmo secundário a malformação de Arnold-Chiari tipo I e siringobulbia. Esta perturbação da oculomotricidade surge habitualmente associada a lesões do SNC e deve ser investigada exaustivamente de forma a permitir um diagnóstico e tratamento atempados.

P061. Importância do núcleo subtalâmico no tratamento da doença de Parkinson

Joaquim Monteiro, José Brás, Margarida Dias, Manuel Almeida, António Baptista e Maia Miguel
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
monteiroja@netcabo.pt

Introdução: Bernard Luys descreveu, no século XIX, o núcleo subtalâmico (NST) como "bandelette accessoire de l'olive supérieure". Foi Forel em 1877 que introduziu o termo "corpus Luysii" para a posteridade. Purdon Martin no início do século XX, apresentou o caso de um doente com hemibalismo grave em que a autópsia mostrou uma lesão do (NST). Os trabalhos desenvolvidos por Benazzouz e colaboradores no início dos anos 90 mostraram uma melhoria dos sinais motores em macacos com Parkinson induzido quando se estimulava o NST. Estes trabalhos deram lugar aos implantes de eléctrodos no NST por Benabid para o tratamento dos doentes com Parkinson.

Material e métodos: Baseados em onze doentes, com Parkinson tratado por estimulação cerebral profunda, os autores fazem uma análise da importância do (NST) e das dificuldades na sua localização.

Conclusão: O (NST) embora de pequenas dimensões tem um papel fundamental na doença de Parkinson. As pequenas dimensões e sua localização profunda dificultam a sua localização obrigando a uma estreita colaboração entre várias especialidades para o sucesso da cirurgia.

P062. Resultados da estimulação bilateral dos núcleos subtalâmicos em cinco doentes com mutações do gene Parkin

Nuno Vila-Chã¹, Alexandre Mendes¹, Ester Coutinho¹, António Verdelho², Luís Botelho³, Sara Cavaco¹, Carla Silva², Alice Lopes⁴, António Bastos Lima¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neuroradiologia, 4-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto. nunovilacha@hotmail.com

Introdução: Os doentes de Parkinson com as mutações do gene Parkin são doentes jovens que, habitualmente, têm progressão lenta da doença e resposta sustentada à terapêutica dopaminérgica, sendo contudo identificados fenótipos com discinesias precoces ou atípicas, instabilidade postural, disfunção autonómica e/ou sintomas neuropsiquiátricos. Estudos demonstraram que o resultado da estimulação a alta-frequência (EAF) do núcleo subtalâmico (NST) para tratamento da doença de Parkinson (DP) é melhor nos doentes menos idosos e com sintomas que respondem à terapêutica dopaminérgica.

Objectivo: Apresentar os resultados de doentes com mutações do gene Parkin submetidos a cirurgia de EAF-NST no nosso Centro.

Doentes e Métodos: Cinco doentes (3 mulheres/2 homens) com mutações no gene Parkin, com idade média de início da doença de 26±3,0 anos, com tempo médio de duração da doença, na cirurgia, de 27,40±4,2 anos e com tempo médio de seguimento de 29,6 meses (8-46 meses). A avaliação, igual à de todos os doentes operados no nosso Centro, foi baseada no protocolo CAPSIT-PD e incluiu o teste agudo de levodopa (parte 3 da UPDRS), escala de discinésias, estadios de Hoehn & Yahr, estudo mental e genético e medicação em equivalentes de levodopa diária (ELD).

Resultados: Comparando o estado *off-medication* pré-cirurgia *vs off-medication/on-stimulation* obteve-se uma melhoria de 65% na UPDRS parte 3, 80% nas discinésias e redução de 63% na dose de ELD; no pré-cirurgia quatro doentes em estadios 4 e um em estadios 5 de HY e no pós-cirurgia quatro doentes em estadios 2 e um em estadios 3 de HY (doen-

te com *freezing* na marcha e instabilidade postural).

Conclusão: Estes resultados são semelhantes a de outras de pequenas séries publicadas com doentes com mutações do gene Parkin e semelhantes ao benefício descrito com a EAF-NST em todos os doentes com DP. Consideramos que o teste genético não é factor determinante na selecção dos doentes.

P063. Linfoma Primário do SNC: o novo grande imitador

C. Machado, C. Nóbrega, C. Capela, J. Casimiro, R. Almeida, M. Mafra, F. Maia Miguel

Serviços de Neurocirurgia e Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa, EPE, Lisboa. ceumachado@sapo.pt

O linfoma primário do SNC é uma doença rara e de difícil diagnóstico. Os autores apresentam um caso atípico.

Doente de 56 anos, raça caucasiana, sem antecedentes pessoais relevantes, com história familiar de Doença de Leyden e viagem a Moçambique 3 anos antes. O doente inicia quadro insidioso de astenia, anorexia e perda ponderal, inversão do ciclo sono-vigília e cefaleia holocraniana nocturna. Sem referência a náuseas, vómitos ou febre. Exame neurológico e físico normal. Analiticamente há a referir VS discretamente aumentada e PCR, ferritina e IgE elevadas. O exame citobioquímico do LCR não mostrou alterações relevantes e os testes de pesquisa de vírus, bactérias e parasitas foram negativos. Marcadores tumorais e anticorpos onconeuronais negativos. A RMN CE mostrou múltiplas áreas de sinal heterogéneo, em localização supra e infratentorial, corticais e subcorticais, com restrição à difusão, sem edema e sem reforço com contraste, aspectos estes sugestivos de lesões embólicas com componente hemorrágico. A pesquisa de fonte embólica foi feita com ecocardiograma transesofágico e triplex scan vértebro-carotídeo. O TC toraco-abdomino-pélvico, PET scan e endoscopia digestiva alta excluíram doença neoplásica oculta. Ocorreu deterioração clínica com obnubilação, disfasia, hemiparésia esquerda e ataxia cerebelosa. Realizada biópsia e, pela hipótese de encefalite paraneoplásica, foi iniciada imunoglobulina intravenosa e corticoterapia com melhoria clínica não acompanhada de melhoria imagiológica. A histologia e imunocitoquímica revelaram um infiltrado histiocitário com poucos linfócitos (sem agentes infecciosos), edema vasogénico e raros agregados de grandes células atípicas expressando CD 45, CD 20, MUM 1 e Ki 67, sugestivos de Linfoma Não Hodgkin de Grandes Células B. Este caso ilustra o desafio que esta entidade continua a representar apesar dos avanços nas diversas áreas complementares necessárias ao diagnóstico.

P064. Abordagem supratonsilar para tratamento de aneurisma distal da PICA em doente com síndrome de Rendu-Osler-Weber

Carla Reizinho, Miguel Casimiro, Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa. creizinho@hotmail.com

A síndrome de Rendu-Osler-weber (ROW) é manifestação de uma doença angiodisplástica rara, autossómica dominante, estando identificados dois tipos diferentes de mutações

envolvendo os genes endoglin e ALK-1. Caracteriza-se pela presença de telangiectasias vasculares nos tecidos mucocutâneos, órgãos viscerais e no sistema nervoso central. O sintoma mais comum é a epistáxis, que normalmente se inicia antes dos 10 anos de idade. A prevalência de malformações cerebrovasculares no ROW é de 5 a 27% e existem vários tipos de malformações associados, como sendo as telangiectasias, os angiomas cavernosos, as malformações arterio-venosas e os aneurismas, sendo que vários tipos se podem apresentar simultaneamente no mesmo doente.

Os autores apresentam o caso de uma doente com este síndrome, que apresentava um aneurisma distal da PICA esquerda, um aneurisma da carótida interna intracavernosa esquerda e uma fístula arterio-venosa tentorial, que se apresentou com uma hemorragia cerebelosa e do IV ventrículo, condicionante de hidrocefalia por ruptura do aneurisma distal da PICA.

Os aneurismas distais da PICA são relativamente raros, correspondendo a 30 % do total de aneurismas da PICA, os quais por sua vez, correspondem a 3% do total de aneurismas intracranianos. As suas localizações são divididas em 5 segmentos: segmentos medular anterior e lateral, tonsilomedular, telovelotonsilar e cortical e estão muitas vezes associados a outras malformações vasculares ou história de trauma. O tratamento endovascular destes aneurismas é na maioria das vezes impossível pelo difícil acesso, sendo o tratamento preferencialmente cirúrgico. A escolha da melhor abordagem cirúrgica exige conhecimento das relações anatómicas numa região estruturalmente complexa.

Caso clínico: Doente, do sexo feminino, de 68 anos de idade, com antecedentes de epistáxis desde a infância e familiares com diagnóstico de doença de Rendu-Osler-Weber é internada a 07-12-2008 por quadro clínico caracterizado por cefaleia súbita occipital intensa, confusão mental, sonolência e desequilíbrio da marcha. No exame objectivo identifica-se apenas rigidez terminal da nuca e discreta dismetria na prova dedo-nariz à esquerda.

A TAC cranioencefálica revela a presença de hemorragia intraparenquimatosa cerebelosa periventricular com extensão ao IV ventrículo e ventriculomegália triventricular.

A Ressonância magnética cranioencefálica identificou uma lesão hemorrágica da região vermiana lateralizada à esquerda e eventual aneurisma da artéria carótida interna intracavernosa.

A angiografia cerebral confirmou a presença de aneurisma de ramo da PICA esquerda distal ao loop cranial da artéria (segmento telovelotonsilar), aneurisma displásico da artéria carótida interna intracavernosa esquerda e fístula arterio-venosa tentorial.

Em Dezembro de 2008 foi submetida a clipagem microcirúrgica do aneurisma distal da PICA esquerda, tendo-se utilizado a abordagem supratonsilar, que os autores descrevem.

Discussão e Conclusão: No caso exposto, a localização distal do aneurisma no segmento telovelotonsilar, na espessura da fissura tonsilobiventral, permitiu a clipagem do aneurisma através de uma abordagem supratonsilar. Esta abordagem foi descrita em 2006 por Lawton para o tratamento de malformações cavernosas do pedúnculo cerebeloso inferior e demonstra-se muito eficaz para clipagem de aneurismas do segmento telovelotonsilar da PICA, permitindo controlo proximal e distal do fluxo.

1-O conhecimento da anatomia da PICA e da localização precisa do aneurisma permite ao neurocirurgião vascular a escolha de uma abordagem cirúrgica dirigida e elegante para

o tratamento deste tipo de aneurismas.

2-Os doentes com síndrome de Rendu-Osler-Weber devem ser abordados com um alto índice de suspeição clínica de patologia neurovascular quando se apresentam com alterações neurológicas, mesmo que estas sejam ligeiras.

P065. Caso clínico- Malformação cavernosa medular cervical alta com hemorragia aguda

Carolina Mendes dos Santos¹, João Paulo Farias²

1-Serviço de Imagiologia Neurológica, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE; 2-Unidade de Neurocirurgia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa.
carolinamsantos@netcabo.pt

Introdução: As malformações cavernosas (MC) intramedulares são raras, correspondendo a 5% de todas as MC diagnosticadas. Os autores descrevem o caso de uma MC cervical alta que se manifestou por hemorragia com défice neurológico rapidamente progressivo, e fazem uma revisão da literatura sobre MC intramedulares.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 38 anos de idade, que no final de Fevereiro de 2008 inicia queixas de cervicobraquialgia esquerda, acompanhada de parestesias no membro superior esquerdo (MSE) e, ao fim de alguns dias, diminuição da força muscular (FM) no MSE e membros inferiores (MIs). Nesta altura, o exame neurológico revelou FM II/V no MSE, IV/V no MI esquerdo e IV/V nos membros direitos, reflexos cutâneo-plantares em extensão bilateralmente, reflexos osteotendinosos presentes, simétricos e vivos nos MIs, sem nível sensitivo. A ressonância magnética (RM) cervical efectuada revelou uma lesão centro-medular cervical alta, associada a expansão da imagem medular, heterogénea, predominantemente hiperintensa em T1 e T2, marcadamente hipointensa em T2* e sem captação de contraste, com componente mais circunscrito ao nível de C1 e C2, compatível com lesão tumoral intramedular com hematoma associado. Três dias depois a situação agravou-se subitamente, com plegia dos membros superiores e MI esquerdo e força grau I/V no MI direito. Repetiu-se a RM da coluna cervical, que mostrou aumento do componente edematoso do hematoma intramedular. A doente foi operada de urgência – remoção do arco posterior de C1, laminectomia de C2, mielotomia mediana posterior, drenagem subtotal de hematoma intra-medular e remoção de nódulo intra-medular que se encontrou a nível de C1. O exame anátomo-patológico revelou tratar-se de MC. No período pós-operatório houve uma melhoria progressiva dos défices inicialmente apresentados. À data da última observação clínica (follow-up de 10 meses), a doente mantém ligeiro défice cordonal posterior no MI esquerdo, sem outros défices neurológicos. A RM cervical efectuada a 16/07/2008 não mostrava qualquer resíduo da lesão, apenas imagem sequelar de hematoma no T2*.

Discussão e conclusão: 5% das malformações cavernosas (MC) são intramedulares, sendo o segmento torácico o mais frequentemente atingido. Não existem diferenças na distribuição por sexos e, quando sintomáticas, a sua apresentação pode ser aguda, secundária a hematomielia, ou crónica, com mielopatia de agravamento progressivo. A RM é o exame de imagem de eleição para o seu diagnóstico e, caracteristicamente, mostra uma lesão com intensidade de sinal mista em T1, anel periférico hipointenso em T1 e T2 e marcada hipointensidade no T2*. As MC intramedulares são clinicamente

mais agressivas do que as intracranianas, e a sua taxa anual de hemorragia situa-se entre os 1,4 e 4,5%. A terapêutica de eleição das MC é a ressecção cirúrgica completa, que na maioria dos casos de apresentação aguda, ao drenar o hematoma, permite uma melhoria dos défices neurológicos, como ocorreu no nosso caso; e que nos casos de mielopatia crónica progressiva, pelo menos, impede a progressão da doença.

P066. Aneurismas Cerebrais Múltiplos associados a Coartação Aortica

Clara Romero¹, Sérgio Figueiredo¹, Miguel Casimiro¹, Sandra Pimenta², Carla Reizinho¹, Gabriel Branco³, Manuel Dominguez¹

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Gabinete de Neuropsicologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa. clararomero@hotmail.com

Introdução: São esporádicos na literatura os casos de aneurismas cerebrais associados a coartação aortica. Mais raros ainda os casos publicados de aneurismas cerebrais múltiplos associados a esta condição.

Materiais e métodos: Os autores apresentam dois casos clínicos de doentes tratados no Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Egas Moniz, que apresentavam aneurismas cerebrais em espelho e coartação aortica desconhecida até ao internamento. É revista a literatura e as propostas fisiopatológicas para esta associação.

Resultados: CASO 1: M.T.F, 66 anos, sexo feminino, aneurismas em espelho das artérias comunicantes posteriores e coartação aortica justaductal (ligamentum arteriosum) diagnosticada durante a realização de angiografia cerebral, na sequência de hemorragia subaracnoideia, por dificuldade na progressão do cateter femural. Os aneurismas foram tratados cirúrgicamente. A coartação foi tratada posteriormente no Serviço de Cirurgia Vasculosa do nosso Centro.

CASO 2: R.M.C.R., 24 anos, sexo masculino, aneurismas em espelho das artérias comunicantes posteriores e coartação aortica diagnosticada igualmente durante angiografia cerebral após hemorragia subaracnoideia. Ambos aneurismas foram tratados (um por via cirúrgica e o outro por via endovascular) e posteriormente colocado stent para tratamento da coartação aortica.

Discussão e conclusão: Os aneurismas cerebrais nos doentes com coartação aortica têm uma incidência 4 vezes superior aos da população geral. Esta associação tem sido descrita em menos de 100 casos na literatura internacional. Destes, uma minoria (< 10%) apresentava aneurismas múltiplos. A ruptura aneurismática frequentemente precede o diagnóstico da coartação aortica e acontece tipicamente em jovens. A coartação aortica é uma doença grave com uma esperança de vida menor que a da população sem esta patologia. Os autores alertam para a necessidade de pensar nesta associação nos doentes jovens que apresentam hemorragia subaracnoideia por rotura aneurismática e em todos os doentes com coartação aortica.

P067. Aneurisma em artéria cerebral anterior azigos: Caso clínico

Bruno Lourenço Costa, José Luís Alves, Ricardo Velasco, Armando Lopes

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra. brunolourencocosta@gmail.com

A Artéria Cerebral Anterior Ázigos é uma variante rara da anatomia vascular cerebral. Existem algumas referências à associação desta variante a aneurismas que, em percentagem anormalmente elevada, são frequentemente gigantes e apresentam localização distal. Por outro lado, a Artéria Cerebral Anterior Ázigos foi relacionada com algumas malformações do SNC e de outros sistemas.

Os autores descrevem o caso clínico de um doente do sexo masculino, de 32 anos, com quadro de apneia do sono e cefaleias. TCCE e Angio-TC revelaram aneurisma incidental da Artéria Pericalosa em Artéria Cerebral Anterior Ázigos. O doente foi submetido a clipagem do aneurisma, sem intercorrências. Após um ano de follow-up mantém-se neurologicamente íntegro e sem queixas.

Os autores complementam a descrição do caso com uma revisão da literatura sobre a associação da Artéria Cerebral Anterior Ázigos a aneurismas, bem como a outras malformações do SNC e de outros sistemas.

P068. Trombose retrógrada de artéria aferente após exclusão cirúrgica de malformação arteriovenosa cerebral: Caso clínico

Bruno Lourenço Costa, Ricardo Velasco, José Luís Alves, Armando Lopes

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra. brunolourencocosta@gmail.com

A trombose retrógrada das artérias aferentes após exclusão cirúrgica de malformação arteriovenosa (MAV) cerebral é uma complicação pouco frequente, mas potencialmente grave. Reconhecem-se como possíveis factores de risco: 1) idade avançada; 2) tamanho da MAV; 3) artérias aferentes longas e dilatadas. A fisiopatologia, prevenção e terapêutica desta entidade são pouco conhecidas, sendo escassamente referidas na literatura.

Os autores descrevem o caso de um doente do sexo masculino, 71 anos, com um quadro de cefaleias e crises convulsivas. O estudo imagiológico efectuado revelou MAV parieto-occipital direita, Grau III de Spetzler-Martin. O doente foi intervenção cirurgicamente, com exérese da malformação. No pós-operatório precoce verificou-se trombose retrógrada de artéria aferente da MAV e enfarte temporo-occipital direito com desenvolvimento de hemianópsia homónima esquerda.

Os autores complementam a descrição do caso com uma revisão da literatura sobre incidência, factores de risco, prevenção e tratamento desta complicação.

P069. Trombose espontânea de aneurisma gigante em idade pediátrica: Caso clínico

Vítor Gonçalves¹, Nuno Cristino¹, Cátia Gradil¹, Pedro Vilela², Paulo Saraiva², Augusto Goulão², Manuel Cunha e Sá¹

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada. vg81@sapo.pt

Introdução: Os aneurismas intracranianos na idade pediátrica são raros, especialmente na 1ª infância, representando menos de 1% de todos os aneurismas. Neste grupo etário, localizam-se sobretudo na bifurcação carotídea e circulação

posterior, havendo maior incidência de aneurismas gigantes (>25 mm) e espontaneamente trombosados do que no adulto. Apresentamos o caso de uma criança com hemorragia intracraniana após ruptura de aneurisma gigante da região da artéria comunicante anterior, com posterior trombose espontânea, situação rara pela sua localização.

Caso clínico: Criança de três meses admitida no serviço de urgência na sequência de episódio inaugural de crise convulsiva parcial complexa. A tomografia computadorizada crânio-encefálica revelou hemorragia grau IV de Fisher e hidrocefalia. A angio-ressonância e angiografia cerebral evidenciaram aneurisma gigante trombosado da região da artéria comunicante anterior. O doente foi submetido a colocação de derivação ventricular externa e posteriormente derivação ventrículo-peritoneal com resolução da hidrocefalia. A trombose aneurismática espontânea levou a que se optasse por uma abordagem conservadora, em detrimento da cirurgia e/ou tratamento endovascular. Os estudos evolutivos imagiológicos não invasivos revelaram redução do volume do aneurisma trombosado. A criança recuperou o seu estado neurológico basal, não voltando a apresentar convulsões ou hemorragia.

Discussão e conclusões: Os aneurismas intracranianos, apesar de raros na população pediátrica, apresentam elevada morbidade e mortalidade, pelo que a investigação, a caracterização da lesão e a terapêutica precoces são fundamentais. A decisão terapêutica depende da situação clínica da criança, das características do aneurisma e da experiência da equipa multidisciplinar que envolve neurocirurgiões e neurorradiologistas.

Este caso tem a particularidade de se tratar de um aneurisma gigante da circulação anterior numa criança, raro pela sua localização e pela sua evolução benigna com trombose espontânea imagiológicamente documentada.

P070. Hemorragia de ambos os Núcleos Caudados

Francisco Cabrita, Ricardo Pereira, Miguel Carvalho, Fernando Silva, Marcos Barbosa

Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
fcabrita@mac.com

Introdução: A hemorragia do núcleo caudado é um subtipo pouco frequente de hemorragia intracerebral espontânea, representando 0,1% a 7,0% destas. Classicamente apresentam uma clínica própria, mimetizando a hemorragia subaracnoidea e um prognóstico clínico favorável. Contudo, a hemorragia bilateral simultânea dos núcleos caudados é extremamente rara, encontrando-se apenas um caso descrito na literatura médica.

Caso Clínico: Homem de 44 anos, trazido ao SU após ter sido encontrado inconsciente no domicílio. História de cefaleia prévia não valorizada. Ao exame apresentava-se inconsciente, em EG 5 (E1M3V1), com estrabismo divergente e resposta motora em descorticação bilateral a estímulo nociceptivo. TA de 245/129 mmHg. Antecedentes conhecidos de etilismo crónico e HTA não medicada. TC CE identificou hemorragia das cabeças de ambos os núcleos caudados, hemorragia tetraventricular, dilatação marcada do sistema ventricular supra e infratentorial e edema cerebral. Análises de rotina sem alterações relevantes. Foi submetido a terapêutica cirúrgica urgente com derivação ventricular externa (DVE). No pós-operatório apresentou melhoria do estado de consciência, com EG 14 (E4M6V4), mas manteve-se prostrado e não houve resolução completa do desvio ocular. Veio a tolerar encerramento e

remoção da DVE ao 20º dia, altura em que na TC de controlo se observava reabsorção subtotal da hemorragia intraparenquimatosa e intraventricular. Em Angiografia Cerebral e RM cerebral não se identificaram lesões estruturais subjacentes. A evolução clínica foi complicada por pneumonia de aspiração, com resposta favorável a antibioterapia.

Discussão: Na revisão de literatura encontramos descrito apenas um outro caso de lesão hemorrágica bilateral dos núcleos caudados, numa doente de 60 anos sem antecedentes de HTA, que apresentou deterioração clínica rapidamente progressiva e morte, sugerindo os autores possível lesão estrutural. No caso presente, o doente é do género masculino, mais jovem, exibe factores de risco clássicos, parecendo mais provável uma etiologia hipertensiva. Discutem-se os possíveis mecanismos fisiopatológicos implicados nas hemorragias em espelho.

P071. Lesão tumoral intra-dural lombar: Acerca de um caso clínico

José Luís Alves, Ricardo Velasco, Bruno Costa, Armando Lopes, Armando Rocha

Centro de Neurocirurgia de Coimbra – Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
jlmaviana@hotmail.com

Introdução: Na abordagem a um caso clínico cursando com lombociatalgia, o diagnóstico diferencial deverá, à partida, abarcar uma vasta variedade de etiologias distintas entre si. Para além das causas óbvias a ter em conta na presença de um quadro algíco lombo-radicular, como sendo as situações compressivas de origem discal ou degenerativas, devem estar igualmente presentes no raciocínio clínico outras causas menos frequentes como lesões neoplásicas, infecciosas, traumáticas, etc.

Esta suspeição, em termos de diagnóstico diferencial, deverá estar presente na anamnese, fase inicial e fundamental, estendendo-se depois à interpretação da mesma e respectivo enquadramento clínico-imagiológico.

Os autores propõem-se apresentar um caso clínico em que as características de imagem eram a favor de uma lesão tumoral, tendo-se concluído per-operatoriamente tratar-se de um hematoma intra-dural com características de cronicidade e capsulado.

Resumo do caso clínico: Doente do sexo feminino, 46 anos de idade, sem antecedentes pessoais significativos, seguida por Neurologia no contexto de vertigens posicionais e perturbações do equilíbrio, realizou TC-ce e posterior RMN-ce que demonstraram “múltiplas e dispersas imagens localizadas essencialmente na transição substância branca-cinzenta dos hemisférios cerebrais, (...) traduzindo possíveis lesões desmielinizantes/vasculares num quadro de vasculite.” Os restantes exames analíticos, incluindo punção lombar, foram inconclusivos. O posterior estudo por RMN da coluna vertebral, ainda em internamento de Neurologia e enquadrado no contexto de lombociatalgia de progressiva intensidade, demonstrou “formação de provável natureza expansiva que se prolonga desde o bordo inferior de L4 até ao bordo superior de S1 – provável lesão com componente lipomatoso associado”. Foi submetida a intervenção cirúrgica electiva, tendo-se procedido a laminectomia de L5 e drenagem de um hematoma intradural lombar (que mimetizava lesão tumoral na RMN-coluna lombar) de provável natureza iatrogénica.

Conclusões: O diagnóstico diferencial ganha, neste caso específico, importância em termos de enquadramento dos achados imagiológicos com a história pregressa da doente. O achado per-operatório – hematoma intra-dural lombar iatrogénico – está descrito como uma das possíveis complicações da punção lombar.

P072. Quisto endodérmico intradural cervical anterior: Diagnóstico e abordagem terapêutica por via anterior

Carla Reizinho, Vítor Oliveira, Gonçalo Neto d'Almeida, Elsa Figueira, Manuel Dominguez

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa. creizinho@hotmail.com

Introdução: Os quistos endodérmicos espinhais são lesões intradurais raras, com localização predominantemente cervical ou dorsal alta anterior e podem surgir associados a outras malformações congénitas (quistos mediastínicos, defeitos ósseos dos corpos vertebrais), estando descritos aproximadamente 80 casos na literatura. Estes derivam de uma anomalia do desenvolvimento embrionário com separação incompleta da endoderme e notocórdio, que condiciona a localização de tecido de endoderme do aparelho gastrointestinal, ou mais raramente, do aparelho respiratório, em relação com a medula espinhal.

As manifestações clínicas têm habitualmente carácter insidioso e progressivo. O melhor exame imagiológico de diagnóstico é a Ressonância magnética nuclear, que documenta um quisto homogeneamente hipointenso em T1 e hiperintenso em T2, com localização anterior e compressão medular variável.

A terapêutica ideal é a exérese lesional total, embora esta possa ser dificultada pela aderência ao tecido neural. Tendo em conta a localização anterior preferencial, a abordagem cirúrgica ideal deve ser anterior.

Caso clínico: Doente, do sexo masculino, de 42 anos de idade, seguido na consulta por quadro de cervicalgias incharacterísticas, sem outras queixas, nomeadamente sensitivas ou motoras. No exame objectivo verificava-se hiperreflexia, mais marcada nos membros inferiores, Hoffman presente bilateralmente e tetraparésia discreta (força grau 4+), sem alterações sensitivas objectiváveis. A RMN medular revelou a presença de uma fusão somática C3-C4 e de uma lesão intradural extramedular de aspecto quístico, localizado aos segmentos C3-C4 com compressão medular.

A terapêutica foi cirúrgica, tendo-se realizado abordagem anterior da coluna cervical, corpectomia de C3 e parcial de C4 e fenestração do quisto e remoção subtotal das paredes da lesão intradural, tendo-se verificado área de grande aderência ao tecido neural. Foi colocado C2-C4 repleto com fragmentos de osso autólogo e realizada fixação anterior C2-C4.

O exame histológico demonstrou alterações características de quisto endodérmico de tipo broncogénico.

Verificou-se melhoria do quadro clínico, com reversão de hiperreflexia e força muscular grau 5 em todos os segmentos e fusão c2-c4 documentada radiograficamente, apesar de persistência de uma porção de tecido lesional aderente à medula espinhal.

Discussão e Conclusão: Apesar de pouco comuns, os quistos endodérmicos cervicais devem ser considerados no diagnóstico diferencial de qualquer lesão intradural justamedular cervical, especialmente se tiver localização ventral e se acompanhada de alterações ósseas dos corpos vertebrais ou outras alterações malformativas. O tratamento é cirúrgico e é desejável a descompressão e se possível, a remoção total da lesão. De forma a que esta seja realizada de forma eficaz deve-se proceder a uma abordagem anterior, a qual implica corpectomia e respectiva artrodese e fixação.

P073. Plasmocitoma Solitário Vertebral

Tiago Lima, Francisco Cabrita, Gonçalo Guerreiro, Jorge Gonçalves

Serviço de Neurocirurgia, Hospital Universidade de Coimbra, Coimbra. tiagolima@sapo.pt

Introdução: Plasmocitomas e Mielomas tem uma prevalência de cerca de 2 a 3 por 100.000 habitantes em geral. Na maioria dos casos está envolvida a coluna vertebral. Os plasmocitomas solitários não são muito comuns, representando apenas cerca de 2-10% de todos os mielomas múltiplos.

Apresenta-se um caso de um plasmocitoma solitário circunferencial da vértebra dorsal D6, descrevendo-se o quadro neurológico de apresentação, achados imagiológicos e opção terapêutica.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 48 anos de idade, sem antecedentes pessoais de relevância, que recorreu ao serviço de urgência por paraparésia com 3 meses de evolução. Quadro iniciado com dor dorsal irradiada em barra para a parede torácica anterior. Posteriormente houve melhoria do quadro algíco, mas com diminuição da força muscular nos membros inferiores, sendo o agravamento mais acentuado nas 2 semanas prévias à admissão hospitalar. Apresentava-se com uma paraparésia de grau 4, nível de sensibilidade algica D7/D8, hiperreflexia e espasticidade em ambos os membros inferiores.

O estudo complementar revelou uma lesão solitária localizada em toda a circunferência da vértebra de D6, condicionando uma estenose do canal vertebral dorsal e mielomalácia/edema de D6 a D7.

Perante o estudo imagiológico e quadro deficitário rapidamente progressivo, foi realizada remoção completa, 360º, da lesão/vértebra D6 em 2 tempos cirúrgicos. Primeira via de abordagem transtorácica direita, corpectomia e remoção do pedículo direito, descompressão 2/3 canal e fixação anterior com enxerto ósseo heterólogo. Em segundo tempo operatório foi feita abordagem posterior com remoção da restante lesão vertebral e fixação com barras e ganchos sub-laminares D4 e D8.

Este procedimento cirúrgico permitiu a remoção completa da lesão, descompressão da medula e estabilização da coluna vertebral, criando condições favoráveis de recuperação motora, início de reabilitação precoce e tratamento adjuvante de consolidação terapêutica.

Conclusão: Trata-se de um caso de plasmocitoma solitário dorsal, circunscrito à vértebra D6, envolvendo toda a sua circunferência, a qual condicionava uma estenose canalar.

Optou-se por remoção cirúrgica completa da lesão por haver défice neurológico rapidamente progressivo, não existência de doença disseminada documentada, risco de fractura e colapso com um prognóstico funcional reservado.

Foi realizada remoção de toda a vértebra em dois tempos cirúrgicos, permitindo diagnóstico definitivo, estabilização vertebral, regressão do défice neurológico, início precoce das terapias adjuvantes e plano de reabilitação.

Palavras-chave: Plasmocitoma solitário, mieloma múltiplo, coluna vertebral dorsal.

P074. Paragangliomas do Filum Terminale: 2 casos clínicos

Pedro Silva, Clara Chamadoira, Patrícia Polónia, Paulo Pereira, Lígia Castro, Rui Vaz

Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto. pietroaps@yahoo.com

Os paragangliomas são neoplasias neuroendócrinas com origem em células especializadas (químio-receptores) derivadas da crista neural, contíguas a tecidos integrados em funções autonómicas, sendo mais frequentes os paragangliomas carotídeo ou jugulo-timpânico. A sua identificação no Sistema Nervoso Central é rara. Predominam os tumores de cauda equina e filum terminale e são mais comuns entre as quarta e sexta décadas. Os autores apresentam dois casos clínicos de paraganglioma do filum terminale, procurando relevar o papel que estes assumem nos diagnósticos diferenciais de lombalgia refractária e de neoplasia intra-dural da transição lombo-sacral, bem como a importância do tratamento cirúrgico no decurso da patologia.

Caso Clínico I: doente de 45 anos, sexo feminino, antecedentes de Hipertensão Arterial e Polipose Intestinal, com história de 20 anos de lombalgia progressivamente mais intensa e refractária a terapêutica médica. Ao exame neurológico, sem défices focais a registar; ponto doloroso na transição dorso-lombar. O estudo imagiológico (RMN Lombo-Sacral) revelou lesão expansiva intra-dural com dimensões em torno de 1 cm, imediatamente distal ao cone medular e contactando a duramater, isointensa em T1 (discreto realce após gadolínio) e hiperintensa em T2. A paciente foi submetida a laminectomia pelo nível e remoção microcirúrgica total da lesão, verificando-se intra-operatoriamente relação directa com o filum terminale. O estudo anatomo-patológico (com imunohistoquímica) estabeleceu o diagnóstico de paraganglioma. No pós-operatório não se verificaram intercorrências. Apresentou franca melhoria das queixas algicas, que se mantiveram residuais; sem défices focais de novo. No controlo imagiológico não se verificou recidiva ou remanescente tumoral.

Caso Clínico II: doente de 64 anos, sexo feminino, sem antecedentes patológicos de relevo, com história de lombalgia de meses de evolução e refractária a terapêutica médica. Após diagnóstico por TC de doença degenerativa da coluna vertebral lombar, cumpre plano de fisioterapia, mantendo agravamento progressivo das queixas, que evoluíram com irradiação para membros inferiores. Ao exame neurológico, verificavam-se reflexos aquilianos abolidos bilateralmente. No estudo por RMN Lombo-Sacral, identificou-se lesão expansiva intradural, de dimensões 5,2x1,4x1,5x1,6,4 mm, imediatamente caudal ao cone medular, realçando intensamente após gadolínio. A doente foi submetida a laminectomia e remoção microcirúrgica total da lesão, que se achava na dependência do filum terminale. Ao estudo anatomo-patológico (com imunohistoquímica), concluiu-se o diagnóstico de paraganglioma. Aos 6 meses de follow-up, encontra-se a paciente assintomática e sem défices neurológicos focais. No controlo imagiológico não se verificou recidiva ou remanescente tumoral.

Os paragangliomas do filum terminale são causa infrequente de lombalgia refractária. Constituem no entanto diagnóstico diferencial para lesão expansiva àquele nível, sendo imprescindível o estudo anatomo-patológico para o seu reconhecer. O tratamento cirúrgico oferece potencialmente resultados favoráveis imediatos.

P075. Paquimeningite Hipertrófica Idiopática Espinhal

Ricardo Velasco, J. Luis Alves, Bruno L. Costa, J. Lozano Lopes, J. G. Bento Soares
Centro de Neurocirurgia de Coimbra – Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
rmcvelasco@gmail.com

Introdução: Em 1869, Charcot e Joffroy descreveram a paquimeningite hypertrophica cervicalis – um espessamento meníngeo inflamatório crónico, de etiologia desconhecida. No relato original, eram apresentados dois doentes com atingimento exclusivo do segmento cervical. Mais tarde, foram identificadas formas intracranianas, espinhais extra-cervicais e, mais raras, cranio-espinhais, tendo surgido o termo “paquimeningite hipertrófica idiopática espinhal” (PHIE) para englobar as formas com localização espinhal da doença. São descritas as características clinicopatológicas de um caso de PHIE e feita uma breve revisão da literatura.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 57 anos, observado no S.U. por queixas de cervicalgias e dorsalgias, com início há alguns meses. Ao exame físico, apresentava uma tetraparésia acompanhada por alterações da sensibilidade termo-álgica com nível D1. Reflexos cutâneo-plantares em extensão bilateralmente. Reflexos osteotendinosos aumentados nos MI. Clónus aquiliano bilateral.

Fez T.A.C. e R.M. cervical que demonstraram extenso preenchimento intracanal extramedular cervical posterior, com marcado efeito de massa sobre a medula.

Considerada a hipótese de se tratar de um empiema ou hematoma subdural, foi efectuada uma exploração cirúrgica através de uma laminectomia extensa.

Discussão: A paquimeningite hipertrófica idiopática (PHI) é uma entidade nosológica rara, que se caracteriza por 1) etiologia desconhecida, 2) envolvimento dural específico, 3) achados radiológicos próprios e 4) alterações inflamatórias crónicas inespecíficas da dura no exame histológico.

Mikawa et al subdividiram a PHI em dois grupos de acordo com a existência ou não de sinais inflamatórios (febre, velocidade de sedimentação e proteína C reactiva aumentadas, leucocitose), tendo sugerido que os doentes que os apresentam têm um pior prognóstico.

Nos estudos por RM, a PHI é descrita como uma lesão de implantação dural com hipossinal em T2, extensão por múltiplos níveis e forte captação de contraste.

Ainda que a sua etiologia permaneça desconhecida, foi sugerida a sua associação a várias doenças, tais como a granulomatose de Wegener, sarcoidose, artrite reumatóide, sinusite, infecções (sífilis, tuberculose, fúngicas e meningite meningocócica) e doenças metabólicas. Foi também colocada a hipótese de existir um mecanismo auto-imune subjacente.

A cirurgia descompressiva conduz, habitualmente, a recuperação neurológica significativa, podendo ser complementada por corticoterapia de longa duração, o que resulta numa diminuição adicional da espessura da dura.

P076. Hérnia Discal Dorsal - uma manifestação rara de Síndrome de Stickler

Ricardo Velasco, Bruno L. Costa, J. Luis Alves, J.G. Bento Soares
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Coimbra – Hospital Geral, Coimbra.
rmcvelasco@gmail.com

Introdução: A hérnia discal dorsal (HDD) é uma entidade pouco frequente, responsável por 0,25-0,75% de todas as hérnias discais. Ainda mais rara é a sua tradução sintomática, estimada em 1 pessoa por cada 1.000.000 pessoas/ano. A sua associação ao Síndrome de Stickler (SS) foi documentada em 1989, no único caso que encontramos publicado até hoje. SS, ou artro-oftalmopatia hereditária, é hoje reconhecida como

uma das doenças do tecido conjuntivo, de transmissão autossômica dominante, mais frequentes na população. Caracteriza-se por alterações oculares, orofaciais, auditivas e do aparelho musculoesquelético. É apresentado o caso de uma doente com paraparésia súbita devida a uma HDD extrusada e que apresenta alterações clínicas compatíveis com o diagnóstico de SS, seguido de uma revisão da literatura.

Caso clínico: Uma doente do sexo feminino, 34 anos, recorre ao S.U. por dorsolombalgia de início súbito, dois dias antes, sem traumatismo associado; seguida de paraparésia de instalação aguda após movimento brusco da coluna vertebral. Eram relevantes os antecedentes de miopia diagnosticada aos 5 anos e descolamento bilateral da retina com amaurose sequelar. Ao exame físico, apresentava uma parésia do membro inferior direito (MID) com força muscular (FM) grau 3 proximal e grau 4 distal e plegia do MIE. Reflexos rotulianos e aquilianos diminuídos à direita e abolidos à esquerda. Importa referir um fácies caracterizado por um achatamento da ponte nasal e retrognatia.

Efectuou T.A.C. e R.M.N. da coluna dorsal, que revelaram volumosa hérnia discal D10-D11, com fragmento extrusado lateralizado à esquerda e compressão medular significativa. Submetida a pediculofacetotomia D10-D11 esquerda e exérese do fragmento herniário extrusado. Dez meses após a cirurgia, a doente apresentava uma recuperação quase total dos défices, sendo apenas de notar uma diminuição global da FM do MIE (grau 4).

Face à infrequência dos achados clínicos encontrados, foi levado a cabo um estudo exaustivo, que permitiu detectar anomalias auditivas, esqueléticas e história familiar compatíveis com o diagnóstico clínico de SS tipo I.

Discussão: O SS, identificado em 1965 por Stickler et al, é hoje considerado uma das afecções do tecido conjuntivo de transmissão autossômica dominante mais comum, sobrepondo-se, em incidência, ao Síndrome de Marfan (1:3000-5000). Estão definidas mutações genéticas relacionadas com o colagénio tipo II e XI que permitiram a divisão do síndrome em três subtipos. Os dois tipos de colagénio referidos encontram-se presentes na cartilagem, humor vítreo, núcleo pulposo, ouvido médio e interno.

Em 2005, Rose et al, elaboraram uma escala para estabelecimento de critérios de diagnóstico do SS. Os sinais de interesse para o diagnóstico dividem-se entre malformações orofaciais, anomalias oculares, patologia auditiva, alterações esqueléticas e história familiar consistente. As alterações na coluna vertebral são, na sua maioria, achados imagiológicos sem tradução clínica.

A herniação discal dorsal é mais frequente entre a 4ª e 5ª décadas de vida, com 75% dos casos localizados inferiormente a D8. Em 20% dos casos existe uma história de traumatismo prévio associada. Os principais sintomas de apresentação são a dor (60%), alterações sensitivas (23%) e alterações motoras (18%). A decisão quanto à abordagem cirúrgica mais adequada está relacionada com o segmento dorsal em causa, a lateralidade e consistência da hérnia, o número de níveis envolvidos, a experiência do cirurgião e o estado geral do doente.

Nesta doente, confirmou-se a existência de hipoplasia da face média, achatamento da ponte nasal e micrognatia, descolamento da retina precedido por história de miopia, hiper-mobilidade da membrana timpânica, espondilolistesis C7-T1 e osteoartrite coxofemural. Foram ainda detectados 5 familiares (avô, pai e três tios) com descolamento da retina, sendo 4 deles cegos. Estas alterações permitem, de acordo com a escala diagnóstica, afirmar a presença do Síndrome.

Conclusão: Analisadas as características do caso apresentado e após uma revisão da literatura relacionada, é evidenciado que a presença de uma hérnia discal dorsal pode ser uma manifestação rara do SS. Até à presente data, apenas conseguimos encontrar um caso publicado de uma doente com SS e esta forma de apresentação.

P077. Cordoma de C2: Fixação posterior e exérese intralesional por via anterior

Miguel Correia, Carlos Calado, Vítor Sousa, António Baptista
Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
miguelmedinacorreia@gmail.com

Os Cordomas são tumores ósseos malignos que envolvem frequentemente o clivus e o sacro. A localização cervical é rara e corresponde a 7% do total. Têm um comportamento local agressivo, com elevada taxa de recidiva e capacidade de metastização.

Material e Métodos: Os autores apresentam o caso de um doente de 57 anos que apresentava cervicalgia e rigidez da nuca, sem alterações significativas ao exame neurológico. A Ressonância Magnética evidenciou volumosa lesão expansiva osteolítica de C2, interessando o corpo, com extensão aos elementos posteriores pelo pedículo esquerdo e planos paravertebrais. A primeira abordagem cirúrgica foi feita por via posterior, com biópsia da lesão e fixação occipito-cervical com barras e ganchos laminares. Na segunda intervenção, foi submetido a abordagem anterior por via transoral e remoção intralesional no corpo de C2, com preservação da cortical.

Conclusão: A combinação das duas abordagens permitiu uma exérese intralesional preservando a anatomia funcional, sem agravamento da instabilidade cervical.

P078. Abordagem transpedicular na presença de barras de fixação: Nota técnica

António Verdelho¹, Rui Ferreira¹, Eduarda Carneiro², Joana Maurício³, António Machado¹
1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Oncologia médica, IPO – Porto.
verdelho@netc.pt

Introdução: São raras as circunstâncias clínicas em que se propõe a realização de uma abordagem transpedicular a uma vértebra na presença de barras de fixação. Desde logo as técnicas de artrodese mistas com fixação transpedicular e vetebroplastia carecem ainda de estudos para definição de indicações standard, apesar do seu carácter minimamente invasivo e resultados preliminares serem promissores. O objectivo contudo deste trabalho é descrever o aspecto técnico relacionado com o procedimento de introdução de cânulas de trabalho no pedículo D12, na presença do obstáculo que constitui uma barra de fixação.

Caso clínico: Apresentamos um caso de uma doente de 46 anos com diagnóstico de cancro da mama (carcinoma ductal invasor) 2 anos antes, que se apresenta com metástase D12. A lesão metastática envolvia todo o corpo vertebral e resolveu proceder-se preventivamente a fixação percutânea transpedicular D11-L1 com Longitud®.

Cerca de 30 dias após a cirurgia de artrodese, a doente surge com dor aguda dorsolombar após um esforço. Não apresentava défices neurológicos.



A investigação com RMN mostrou fractura patológica de D12. Neste contexto para melhorar controle da dor e para otimizar a resistência biomecânica da fixação transpedicular resolveu proceder-se a vertebroplastia de D12.

Foi feita abordagem com 2 variantes técnicas. Por um lado fez-se a abordagem extrapedicular ao nível do pedículo rasando a barra de fixação e com controle de perfil. Do outro lado tentou localizar-se a imagem radiológica de “olho de boi” (correspondente à sombra do pedículo) rodando em “side” o doente; após a introdução do trocar guia, voltou a colocar-se o doente em alinhamento e procedeu-se como habitual. O procedimento decorreu sem intercorrências excepto uma fuga de cimento para o disco inferior sem consequências clínicas.

Discussão: A abordagem extrapedicular a nível D12 é possível devendo contudo ser considerados os riscos de lesar a raiz L1. Relativamente à abordagem pedicular, reparamos que o trajecto da agulha no lado em que se tentou identificar o pedículo pela técnica clássica, foi acentuadamente diagonal porque o ponto de entrada foi mais lateral; sugere-se que nestes casos a entrada na pele deva ser mais medial do que o 1 centímetro clássico da projecção da imagem do pedículo na pele.

Conclusões: A técnica de vertebroplastia D12 com barras de fixação é exequível, quer por via extrapedicular quer via transpedicular; neste caso pensamos que o ponto de entrada do trocar na pele deve ser mais medial do que o habitual na projecção radiológica cutânea. Mais experiência adicional é necessária.

P079. Tuberculoma Intramedular - Tratamento Médico e Cirúrgico

Cátia Gradil, Víctor Gonçalves, Bruno Santiago, Manuel Cunha e Sá

Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada. alex_gradil@yahoo.com

O Tuberculoma intramedular representa um processo inflamatório granulomatoso de localização extrapulmonar extremamente rara de tuberculose.

Descrevemos um caso de uma abordagem terapêutica combinada, médica e cirúrgica, numa doente imunocompetente de 49 anos, HBV e HCV positivos, com antecedente de tuberculose pulmonar submetida a tratamento incompleto 8 anos antes, admitida com quadro de perda ponderal, nódulo mamário subcutâneo, cervicalgia e tetraparésia espástica progressiva com 4 meses de evolução, apresentando-se com hemihipostesia esquerda com nível C5.

A Ressonância Magnética cervico-dorsal revelou a presença de uma neoformação expansiva intramedular com captação de contraste em anel, centrada em C5, associada a extensa área de edema vasogénico medular, colocando como hipóteses de diagnóstico um Tuberculoma intramedular ou um Astrocitoma.

Inicialmente instituída terapêutica antibacilar quádrupla pela presença de nódulo mamário compatível com tuberculoma, sem melhoria clínica significativa. Foi posteriormente submetida a laminectomia cervical com remoção macroscópica total de lesão nodular intramedular; o seu estudo anatomo-patológico revelou tratar-se de um granuloma de células epitelióides com extensa necrose central, compatível com diagnóstico de Tuberculoma intramedular.

A melhoria do défice motor no pós-operatório imediato atesta o benefício da terapêutica combinada médica e cirúrgica. A hipótese de envolvimento do sistema nervoso central deve ser colocada perante um doente com sinais de mielopatia e antecedentes de tuberculose pulmonar.

P080. Retenção Urinária provocada por compressão Bulbo-Medular: Caso clínico

Joana Silva, Miguel Milheiro, Pedro Silva, Paulo Pereira, António Cerejo, Rui Vaz

Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, EPE, Porto.

Introdução: Os autores descrevem o caso clínico de uma doente com retenção urinária provocada por compressão bulbo-medular. Face à raridade do envolvimento esfinteriano por lesões com esta localização, realçam-se os mecanismos centrais de controlo da micção e a provável causa para esta alteração.

Caso clínico: Doente de 34 anos de idade com um quadro clínico caracterizado por surtos de cervicalgia e cefaleia occipital, com dois episódios de tetraparésia e hipostesia dos membros e períneo. As alterações regrediam totalmente após semanas. Na RM cervical identificou-se lesão extra-axial na junção bulbo-protuberancial, interpretada como provável quisto aracnóide. Estudos imagiológicos seriados mostravam manutenção das características da referida lesão.

Em Dezembro de 2008 associou retenção urinária ao seu quadro habitual. Foi admitida no serviço de Neurocirurgia do Hospital São João, efectuou RM do neuro-eixo, que revelou algum aumento das dimensões do quisto e do efeito compressivo sobre a transição bulbo-medular. O restante exame, incluindo cone medular e cauda equina, era normal. O estudo urodinâmico evidenciou hipocontractilidade do detrusor vesical neurogénica.

Foi submetida a intervenção cirúrgica para remoção da lesão. Após abordagem com craniectomia sub-occipital, remoção do arco posterior de C1 e abertura dural, identificou-se lesão com membrana limitrofe própria, distinta da aracnóide, que foi aberta e removida, evidenciando densidade mista do seu conteúdo.

O pós-operatório decorreu sem intercorrências, com evolução favorável da sintomatologia e resolução da retenção urinária. O estudo anatomo-patológico mostrou tratar-se de quisto endodérmico.

Conclusões: Discute-se os mecanismos anátomo-fisiológicos do controlo miccional e conclui-se que as alterações urinárias podem ocorrer por lesões neurológicas do córtex frontal até ao plexo sagrado. No presente caso a compressão aguda da junção bulbo-medular terá provocado retenção urinária por um mecanismo semelhante ao que ocorre no “choque medular”.

P081. Pneumatização crânio-cervical: Caso clínico

Ana Matos Machado¹, Bruno Moreira², Márcia Tizziani¹, Ricardo Neto¹, Mário Gomes¹

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto. ana_amm@hotmai.com

Introdução: As células de ar do osso temporal desenvolvem-se a partir da cavidade timpânica, epítimpano e trompa de Eustáquio (5). A pneumatização óssea tem início no final da gestação e pode prolongar-se até à idade adulta (5), a extensão e padrão da mesma são variáveis, mas normalmente é limitada ao osso temporal. A pneumatização do osso occipital e atlas é muito rara (3, 4).

Caso clínico: JJFT, sexo masculino, 34 anos.

Praticante de mergulho em apneia (profundidades de até 25m).

Sem outros antecedentes relevantes.

Vítima de acidente de viação (GCS 15 na admissão), na sequência do qual realizou TAC cerebral, que não revelou lesões traumáticas, mas mostrou extensa pneumatização a nível da base do crânio e atlas.

Reavaliado 2 semanas depois – sem alterações ao exame neurológico.

Repete TAC cerebral e da transição crânio-cervical que revela manutenção da pneumatização, mas menos acentuada que na TAC inicial. Realiza também estudo dinâmico que não revela instabilidade da charneira.

Reobservado 3 meses depois – mantem-se assintomático e sem défices neurológicos.

Discussão: A pneumatização do osso occipital e atlas é encarada como uma anomalia de desenvolvimento (1, 2, 3, 5). Existirá uma proliferação de células de ar (a partir das células da mastoide), sendo a comunicação temporo-occipital através da sincondrose occipito-mastoideia, que encerra na adolescência (3), e a comunicação atlanto-occipital através das respectivas articulações (1). Através da trompa de Eustáquio o ar entra e é aprisionado, criando-se assim um mecanismo valvular que é agravado pelas manobras de valsalva (1, 3, 5).

No caso descrito o doente era praticante de mergulho em apneia, como tal, sujeito a variações de pressão e a manobras de valsalva frequentes. Na nossa opinião o evento traumático não foi a causa da pneumatização, mas tê-la-á “descompensado”, uma vez que a segunda TAC revela uma menor quantidade de ar. Desconhecemos o mecanismo pelo qual houve a descompensação. Ao contrário dos outros casos descritos na literatura (1, 2, 3, 4, 5) o doente era completamente assintomático.

Não consideramos haver risco de instabilidade, a suportar este facto estão a ausência de sintomas, a muito provável evolução ao longo de anos e a ausência de instabilidade imagiológica. À semelhança de outros casos descritos (4, 5) não foi efectuado qualquer tratamento e o doente permanece assintomático.

P082. Traumatismo cranioencefálico perfurante por objecto invulgar: Caso clínico

Cátia Gradil, Catarina Pessanhas Viegas, Nuno Cristino, Manuel Cunha e Sá

Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
alex_gradil@yahoo.com

Introdução: Os traumatismos cranioencefálicos perfurantes constituem um subgrupo de lesões traumáticas que se apresentam de forma cada vez mais frequente nos nossos serviços de urgência. Apesar de estarem normalmente associados a situações de violência, ocasionalmente ocorrem de forma acidental e com objectos insuspeitos.

Caso Clínico: Apresentamos o caso clínico de uma criança de 4 anos com traumatismo cranioencefálico perfurante originado por uma esferográfica, na sequência de queda enquanto brincava num parque infantil. Foi admitida no Serviço de Urgência, com um objecto perfurante com ponto de entrada no epicanto interno esquerdo. Apresentava-se sonolenta com períodos de agitação, movimentos oculares horizontais e involuntários, encontrando-se preservada a adução à esquerda; pupilas isocóricas e reactivas, com hemiparésia e reflexo cutâneo-plantar extensor à esquerda.

A tomografia computadorizada cranioencefálica revelou fractura do tecto e parede orbitária interna com presença de

corpo estranho com projecção pela região frontobasal esquerda atravessando a linha média entre as duas artérias cerebrais anteriores e o sistema ventricular com extremidade distal no tálamo e cápsula interna direita.

A doente foi submetida a remoção urgente de corpo estranho verificando-se a avulsão do epicanto interno esquerdo e lesão do canal lacrimal inferior. O estudo imagiológico no pós-operatório imediato revelou presença de sangue intraventricular, motivando a colocação de derivação ventricular externa com sensor de pressão intracraniana. Manteve-se ventilada até ao 5º dia pós traumatismo, com registos de pressão intracraniana normais.

A ressonância magnética pós-operatória revelou lesão parenquimatosa contusional no trajecto do objecto perfurante com topografia frontobasal medial bilateral e região ânteromedial do tálamo direito; ausência de alterações estruturais do globo ocular esquerdo, do nervo óptico ou musculatura extrínseca.

Apesar das potenciais complicações deste traumatismo a cirurgia decorreu sem intercorrências e a recuperação neurológica foi quase completa. Ao 8º mês pós traumatismo a doente encontra-se sem alterações da acuidade visual ou oculomotricidade, com discreta hemiparésia esquerda - força grau 4+/5 - com atingimento facial, mantendo preservadas a aprendizagem e interacção características desta etapa de desenvolvimento.

P083. Abscesso cerebral em cardiopatia congénita

Carinne Moleiro

Serviço de Medicina Interna, Hospital de Faro, Faro.
mpcarin@sapo.pt

Doente de 20 anos, sexo masculino, com cardiopatia congénita, internado por súbito discurso incoerente. História recente de manipulação dentária por abscesso.

Apirético, sem défices neurológicos focais. Realiza RM crânio-encefálica que revela lesão sugestiva de abscesso cerebral. Analiticamente: leucocitose e reagentes de fase aguda elevados. Inicia antibioterapia tripla. O aumento do abscesso determina uma punção aspirativa. O exame do exsudado (purulento) é negativo, tal como o resultado das hemoculturas e serologias. Sem sinais de endocardite no ecocardiograma. Após 8 semanas, regressão total do abscesso.

P084. Lesão do ramo profundo do nervo cubital - precisamos de cirurgia?

Vânia Almeida¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular – Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
vania.almeida@gmail.com

Introdução: Numa das variantes do Síndrome do canal de Guyon, o ramo profundo motor do nervo cubital pode estar envolvido isoladamente. Para além de várias lesões ou variações anatómicas descritas, a lesão deste ramo pode ser provocada por trauma crónico associado a diversas actividades ocupacionais, sendo possível a recuperação espontânea apenas com a suspensão dessa actividade.

Objectivos: Identificar a causa, evolução clínica e padrão neurofisiológico da lesão do ramo profundo do nervo cubital no punho.

Metodologia: Estudo retrospectivo de casos consecutivos de Síndrome do canal de Guyon com lesão isolada do ramo profundo do nervo cubital confirmados por estudo neurofisiológico.

Resultados: Foram identificados 11 casos, 63.6% do sexo masculino, com idade média de 52 anos, afectando o nervo direito em 64% dos casos. A lesão estava associada a actividade ocupacional com traumatismo repetido na palma da mão em 7 casos, observando-se melhoria espontânea em todos eles após suspensão da actividade profissional. No único caso em que ocorreu agravamento progressivo, a intervenção cirúrgica mostrou compressão do nervo por quisto sinovial. Em três casos não se identificou causa, mas num deles a presença de dor foi sugestiva de nevrite, tendo todos melhorados espontaneamente. O estudo neurofisiológico evidenciou maior perda de unidades motoras nos músculos interósseos mais distais, de acordo com lesão proximal deste tronco nervoso e degenerescência Walleriana.

Discussão: No presente estudo dois terços dos casos de lesão do ramo profundo do nervo cubital estavam associados a actividade ocupacional e a melhoria clínica foi possível apenas com tratamento conservador. Este estudo sugere que na lesão do ramo profundo do nervo cubital, o tratamento conservador deverá ser a primeira opção, sobretudo se estiver associado a actividade ocupacional. A cirurgia deve ficar reservada para os casos de agravamento progressivo, que respondeu a menos de 10% dos casos na nossa série.

P085. Demência degenerativa rapidamente progressiva

Eva Brandão¹, Vitor T. Cruz¹, Miguel Milheiro¹, Ivânia Alves¹, Lígia Castro², J. Leal Loureiro¹, Stirling Carpenter², Paula Coutinho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São João, EPE, Porto.
eva.tavares@hospitalfeira.min-saude.pt

Introdução: As demências degenerativas são caracterizadas por um início insidioso e uma evolução lenta, excedendo geralmente cinco anos (duração entre 5 e 15 anos). São menos comuns os casos de evolução rápida.

Caso clínico: Homem de 58 anos, com antecedentes de síndrome depressivo e sem história familiar de doença neurológica, que recorreu ao médico por alucinações auditivas, ideias paranóides, irritabilidade e alterações mnésicas, com cerca de um ano de evolução e agravamento no último mês. Ao exame neurológico o doente apresentava deterioração cognitiva com alterações graves de memória, praxias e linguagem, hiperreflexia, clónus e sinal de Babinski bilateral. Nos meses seguintes teve agravamento do quadro inicial tendo ficado totalmente dependente nas actividades da vida diária e acamado. De novo o exame revelava atrofia dos músculos temporais, masseteres e dos membros, fasciculações nos membros e tronco, bradicinesia marcada com rigidez axial e roda dentada e algumas mioclonias, sobretudo nos membros inferiores. O doente faleceu menos de três anos após as primeiras queixas. As imagens de RM encefálica mostraram marcada atrofia global de predomínio cortical, sem outras alterações de sinal. Os EEGs apresentaram uma lentificação difusa, sem complexos periódicos. Nos estudos analítico geral e imunológico do sangue e do LCR não se identificaram alterações relevantes. A proteína 14.3.3 foi negativa. O estudo do poli-

morfismo Met129Val mostrou genótipo Met/Met. Sem mutações do gene PRNP. Serologia HIV negativa. O exame necrópico, anatomopatológico e imunocitoquímico, evidenciou as características típicas de doença de Alzheimer.

Conclusão: Este caso demonstra que, embora a doença de Alzheimer seja geralmente de evolução lenta, pode apresentar-se com uma forma rapidamente progressiva, com um modo de início atípico, envolvimento de múltiplos sistemas neurológicos e que facilmente mimetiza uma demência priónica.

P086. Demência rapidamente progressiva e crises convulsivas - Canalopatia autoimune associada a anticorpos anti-canais de potássio voltagem dependente

Fernando Silva¹, Fradique Moreira¹, Conceição Bento¹, Miguel

Cordeiro², Joana Nunes⁴, Isabel Luzeiro³, Isabel Santana¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra; 4-Departamento de Neurologia, Hospital São Teotónio, Viseu.
alvessilva.fernando@gmail.com

Introdução: A demência rapidamente progressiva é a forma de apresentação de um conjunto heterogéneo de doenças do SNC. Nos últimos anos têm sido descritos casos de encefalite associados à presença de anticorpos anti-canais de potássio voltagem dependente, de provável etiologia auto-imune não paraneoplásica, caracterizando-se pela boa resposta à terapêutica imunossupressora e potencialmente reversíveis.

Caso Clínico: Homem de 58 anos, previamente saudável, que em Agosto de 2008 inicia quadro de Apatia/Depressão, deterioração cognitiva e abalos do membro superior direito. Estudo inicial com Vídeo-EEG a revelar episódios motores estereotipados, sem tradução electroencefalográfica. Da restante investigação - RMN, serologias, LCR, autoimunidade, despiste de neoplasia - de salientar apenas hiponatremia. Apesar de terapêutica com anticonvulsivante e antidepressivo, os abalos tornaram-se mais frequentes e acompanhados de queda, associando alterações de personalidade, inversão do ritmo sono/vigília e deterioração cognitiva rapidamente progressiva. Em Novembro repete Vídeo-EEG que revela mioclonus frontal esquerdo; SPECT cerebral apresenta hipoperfusão do lobo temporal esquerdo e a Avaliação Neuropsicológica confirma Síndrome Demencial. Em finais de Dezembro desenvolve estado de mal convulsivo identificando agora a RMN CE hipsinal em Flair a nível dos giros temporais superiores, insulares e lobo temporal mesial, compatíveis com encefalite límbica bilateral. Inicia metilpredisolona 1g/5 dias e depois oral, com resposta clínica favorável. Repete estudo do LCR, serologias, autoimunidade, anticorpos antineuronais, marcadores tumorais, PET corporal - normais/negativos. Anticorpos anti-canais de potássio voltagem dependente positivos. Clinicamente apresentou melhoria gradual do status funcional com MMSE à data de alta 24/30. Reavaliado em Fevereiro.09, mantendo corticoterapia oral: sem novas crises convulsivas, melhoria marcada do padrão de sono, totalmente independente em AVDs, MMSE 30/30.

Conclusão: Neste caso clínico, de demência, a presença de hiponatremia, agravamento rápido com convulsões e, posteriormente a imagem, sugeriram o diagnóstico. Os anticorpos anti-canais de potássio voltagem dependente devem fazer parte da investigação no doente com demência rapidamente progressiva.

P087. Frontotemporal dementia with initial severe visuoconstructive impairment

Fradique Moreira¹, Álvaro Machado², Isabel Santana¹, Bruno Rodrigues¹

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga. fradiquevam@hotmail.com

Introduction: Frontotemporal dementia (FTD) is the most frequent syndrome among the heterogeneous spectrum of frontotemporal lobar degeneration. The most typical dysfunctional pattern in FTD is one of behavioural changes and executive impairment with relative preservation of memory, language and visuospatial abilities. Relating to Alzheimer's disease, topographic orientation and preserved drawing seem to be one of the best clinical/neuropsychological differential tools. Nonetheless, descriptions of compromised constructive ability in FTD are reported and explained mainly by impairment in attention and complex motor programming, which are both frontal lobe functions.

We describe two patients with a probable diagnosis of FTD, in which constructive ability is *ab initio* severely impaired in neuropsychological evaluation.

Case 1: A 61-year-old woman, presented with mood disturbance, apathy, lack of initiative and difficulty in performing complex tasks. Comprehensive neuropsychological assessment disclosed executive dysfunction and visuospatial constructive impairment, while memory, language, and temporal/spatial orientation were preserved. At age 69 she developed a characteristic frontal lobe syndrome, including collection and cleaning rituals and compulsive writing, although memory and topographic orientation were intact. At this time MRI showed frontotemporal atrophy and PET scan frontotemporal-hypometabolism. Genetic testing disclosed APOE genotype 3/4 without specific FTD mutations.

Case 2: A 73 year old man presented with extrapyramidal features and behavioural symptoms. Neuropsychological examination revealed a mild dementia (MMSE=29 and ADAS-COG=11) with frontal dysfunction (working memory, mental control and abstract reasoning impairment), mild verbal comprehension and learning memory compromise and executive constructive deficit (model decomposition, perseveration and drawing asymmetry). Investigation was compatible with FTD, mainly SPECT hypoperfusion in fronto-temporal regions with left side predominance.

Conclusions: We believe these cases underlines the difficulties in distinguishing FTD and AD in clinical or neuropsychological sole grounds, and that a severe "unexpected" deficit can not exclude the final diagnosis, that must also rely in structural and functional imaging.

P088. Hemorragia Intracerebral Espontânea em doentes com Déficit Cognitivo Ligeiro

Fernando Silva, Beatriz Santiago, Helena Garrucho, Olinda Rebelo, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. alvessilva.fernando@gmail.com

Introdução: Estudos recentes referem uma maior prevalência de microhemorragias, identificados por RMN CE, em

doentes com Déficit Cognitivo Ligeiro (DCL) e Doença de Alzheimer (DA), em comparação com indivíduos da mesma idade, conferindo um maior risco de hemorragia intracerebral sintomática. Algumas terapêuticas que promovem a remoção de β -amilóide parecem agravar este risco. Actualmente desconhece-se a prevalência de hemorragias sintomáticas em doente com DCL, sendo também muito raros os estudos anatómopatológicos descritos nestes.

Caso Clínico 1: Homem de 69 anos, sem factores de risco vasculares, observado em Maio de 2001 por queixas de alteração da memória com alguns anos de evolução. Investigação imagiológica e laboratorial irrelevante. O estudo neuropsicológico confirmou o diagnóstico de DCL amnésico. Reavaliação anual mentendo critérios de DCL. Em Setembro de 2002 sofreu hemorragia lobar frontal direita, em Fevereiro de 2003 a RM identificou um novo foco hemorrágico temporal esquerdo e em Março 2003 o doente, já com síndrome demencial, faleceu em consequência de uma extensa hemorragia parietal direita. Estudo necrópsico com diagnóstico definitivo de DA, sendo particularmente relevantes os depósitos vascular e parenquimatosos de substância amilóide.

Caso Clínico 2: Homem de 76 anos, antecedentes de HTA, observado em Maio de 2005 por queixas mnésicas com 2 anos de evolução. MMSE 26 e avaliação neuropsicológica compatível com DCL amnésico; estudo de rotina irrelevante, RMN CE sem evidência de hemorragia, sendo incluído em ensaio clínico TRIMCI (Tecnosal®). Em 2004 sofre hemorragia intracerebral localizada aos gânglios da base direitos, associada a défices minor. Agravamento cognitivo com conversão para DA, vindo a falecer em 2005 por infecção respiratória.

Conclusão: De uma série de 121 doentes com DCL seguidos longitudinalmente descrevem-se os 2 casos de hemorragia intracerebral identificados. Apesar dos mecanismos patológicos subjacentes à hemorragia poderem ter sido diferentes, em ambos precepitaram a conversão para demência.

P089. Questionário de Queixas Subjectivas de Memória: Uma Medida de Funções Executivas?

Carolina Maruta, Vanda Freitas, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa. carolmaruta@gmail.com; vfilips@gmail.com

Introdução: As queixas subjectivas da memória são frequentes na população adulta saudável mas também um elemento diagnóstico do Defeito Cognitivo Ligeiro (DCL). Existem escalas que os quantificam mas que não se relacionam de forma estreita com o desempenho em testes de memória.

Objectivos: Procurámos compreender quais as funções e factores subjacentes à percepção subjectiva de déficit de memória.

Método: 334 utentes de seis centros de saúde da área metropolitana de Lisboa participaram no estudo, dando o seu consentimento informado. O MMSE excluiu a presença de défices cognitivos. Os participantes foram avaliados através de uma bateria de testes de memória (CVLT-9) e de funções executivas (Fluência Verbal, Stroop Test, Symbol Search, TMT), bem como uma escala de queixas de memória (QSM), de depressão (GDS) e de autonomia nas actividades de vida

diária. A idade dos participantes variou entre os 50 e os 92 anos (65.6 anos em média), com 6.9 (\pm 4.2) anos de escolaridade, 63% do sexo feminino.

Resultados: A presença de queixas de memória significativas foi frequente (59%), encontrando-se moderadamente relacionada com a sintomatologia depressiva ($r=.493$; $p<.01$). O QSM não se correlacionou com a idade, anos de escolaridade ou testes objectivos de memória ($p>.05$), com a excepção da memória visual imediata e com delay. Encontrou-se um efeito de género, idade e escolaridade no desempenho em testes de funções executivas ($p<.05$). Verificou-se uma correlação significativa entre o QSM e todos os testes de funções executivas. O desempenho no Symbol Search e na Fluência Verbal (Animais) relacionou-se com as queixas de memória ($p<.05$), mesmo após correcção para a sintomatologia depressiva.

Conclusões: O presente estudo mostra que as dificuldades executivas (atenção e controlo inibitório), assim como as queixas depressivas, contribuem para a percepção subjectiva de defeito de memória. Estes resultados sugerem que a escala não está dirigida à memória ou que é muito influenciada pelos factores que contribuem para a memorização.

P090. Doença de Whipple manifestada por demência fronto-temporal

Tânia Lampreia¹, Inês Araújo², Luísa Alves¹, Nuno Canas^{1,3}, José Vale^{1,4}, Mário Veloso¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Serviço de Medicina 3, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de S. Francisco Xavier; 3-Departamento de Farmacologia, Faculdade de Medicina de Lisboa, Universidade Clássica de Lisboa, Lisboa; 4-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
jvale.neuro@fcm.unl.pt

Introdução: A Doença de Whipple (DW) é uma afecção multisistémica rara, causada pelo actinomicetes *Tropheryma whipplei*. As manifestações neurológicas ocorrem em 6 a 43% dos casos mas o Neurowhipple (NW) como forma de apresentação da doença é infrequente (< 5% dos casos) e o seu diagnóstico laborioso.

Objectivo: Os autores apresentam um caso de DW manifestada por síndrome demencial e mioclonias.

Caso Clínico: Homem de 58 anos, admitido por síndrome demencial de tipo fronto-temporal com cerca de 4 anos de evolução. Desde o início do quadro foi notada a presença de mioclonias generalizadas e, nos últimos anos, adicionaram-se queixas de dor abdominal recorrente e perda de peso. Os exames laboratoriais revelaram a presença de anemia e hipalbuminemia. A RM CE mostrava uma atrofia cortical de predomínio fronto-temporal e o exame citoquímico do LCR foi normal. Uma investigação mais alargada de causas de demência permitiu identificar a *T. whipplei* por PCR em 2 amostras de sangue, assim como em 2 amostras do antro gástrico; a PCR no LCR foi negativa. Foi tratado com ceftriaxone, seguido de cotrimoxazol com melhoria parcial (alterações do comportamento e funções executivas).

Discussão/Conclusão: Embora a confirmação do envolvimento do SNC na DW exija uma demonstração histológica, as características do síndrome neurológico (demência de início precoce com mioclonias) e a resposta à antibioterapia permitem estabelecer, com elevado grau de probabilidade, este diagnóstico. Este caso alerta para a necessidade de excluir a

DW em doentes com alterações neurológicas compatíveis, mesmo quando as manifestações sistémicas da doença são muito discretas ou estão ausentes. O atraso no tratamento reduz significativamente as possibilidades de recuperação dos défices neurológicos.

P091. Avaliação de um novo tratamento de afasia num doente com afasia global crónica

Martin Lauterbach, Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins
Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
mlauterbach@fm.ul.pt

Introdução: Na recuperação pós AVC o hemisfério dtº (HD) pode assumir funções linguísticas. Em casos com lesões extensas do hemisfério esq (HE) seria desejável uma activação do HD para as funções linguísticas. Para estimular o envolvimento das áreas homólogas do HD na execução de tarefas de nomeação Crosson et al propuseram uma terapia de intensão (intention treatment), que consiste na execução simultânea de tarefas de nomeação e de movimentos complexos da mão esq pretendendo activar os gânglios da base e as áreas pré-frontais do HD.

Caso clínico: O doente ASF sofreu um AVC extenso do HE em 2005 de que resultou uma afasia global moderada (quociente de afasia de 42%). A produção de discurso e a capacidade de nomeação estão muito comprometidas. Numa RMf inicial em que se usarem duas tarefas de decisão semântica demonstrou-se uma activação predominantemente do HE nas áreas peri-lesionais. Foi instituído um tratamento de intensão segundo Crosson et al. Pós terapia intencional não se observou uma melhoria nos resultados no teste de nomeação de Snodgras-Vanderwart (22/128 itens). Na RMf pós terapia, ao contrário do que era esperado, não se observou maior activação nas áreas homólogas para a linguagem do HD.

Conclusões: Não foi possível replicar os resultados reportados por Crosson et al. A terapia não evidenciou ganhos funcionais para o doente. Este resultado está provavelmente relacionado com a extensão da lesão para os gânglios da base do HE e com a relativa preservação do cortex pré-frontal do HE - duas condições que estão relacionadas com um benefício reduzido da terapia de intensão. A terapia de intensão não pode ser aplicada indiscriminadamente a todos os casos de afasias não fluentes. Contudo é importante desenvolver novas terapias baseadas em modelos neuronais e a sua avaliação por métodos de imagem e testes comportamentais.

P092. Alterações cognitivas em doentes com inatención selectiva após AVC hemisférico direito

Ana Silvestre, Cátia Carmona, Miguel Viana-Baptista
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
atdsilvestre@hotmail.com

Introdução: O compromisso cognitivo associado à inatención selectiva após AVC hemisférico direito é um importante factor de mau prognóstico. Estudos recentes sugerem o envolvimento de vários domínios cognitivos nomeadamente, da memória episódica.

Métodos: Estudámos 24 doentes (6 mulheres, 18 homens) nos primeiros oito dias após AVC hemisférico direito. Foram submetidos a avaliação neuropsicológica com os seguintes testes: provas de cancelamento(PC), bissecção de linhas(BL), descrição da sala(DS), desenho do cubo(DCu), casa(DC), flor(DF) e relógio(DR), teste de orientação de linhas(TOL), matrizes progressivas de Raven(MPR), reconhecimento de faces(RF), memória de dígitos(MD), memória lógica(ML), memória visual(MV) e pares de palavras(PP). Foi realizada análise estatística com SPSS 13.0.

Resultados: Todos os doentes eram dextros com idades compreendidas entre os 35 e os 76 anos (62.54 ± 10.95) e escolaridade média de 4.91 ± 2.88 anos. Dos 14 doentes com neglect, 10 tinham defeito grave. Todos os doentes apresentavam compromisso da DS ($p=.000$). A presença de neglect ($p=.001$) e sua gravidade ($p=.001$) comprometem o DC. Não se verificou relação do neglect ($p=.060$; $p=.274$) ou da sua gravidade ($p=.085$; $p=.551$) com o DR e o TOL. Todos os doentes com neglect evidenciaram compromisso nas MPR ($p=.005$). Os indivíduos sem inatensão selectiva tiveram um bom desempenho na MD ($p=.044$). Não se verificaram diferenças significativas nas pontuações das provas ML, MV e PP entre indivíduos com e sem neglect.

Conclusão: A presença de neglect parece estar associada ao compromisso de vários domínios cognitivos nomeadamente, memória de trabalho, habilidade construtiva, abstracção e orientação visuo-espacial. Estes resultados sugerem a existência de associação entre a memória de trabalho e a presença de neglect podendo influenciar indirectamente a execução de outras tarefas. São necessários estudos com maior número de doentes para confirmar estes achados e tentar perceber qual a implicação prognóstica destas alterações.

P093. Síndrome de Anton secundário a lesão occipital unilateral

Margarida Rodrigues, João Pinho, Filipa Sousa, Pedro Beleza, Álvaro Machado, Carla Ferreira
Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
a.margarida.r@gmail.com

Introdução: A cegueira cortical caracteriza-se por perda de visão sem atingimento das vias ópticas anteriores. O síndrome de Anton caracteriza-se por agnosia para cegueira cortical, e é geralmente associado a lesão bilateral do córtex visual primário.

Caso clínico: Mulher de 62 anos com antecedentes de depressão, e hipertensão arterial não controlada, inicia subitamente cefaleia intensa e perturbação visual.

À admissão estava bem acordada, e orientada. Não pestanejava à ameaça. Reflexos pupilares e fundo ocular normais. Quando questionada, negava hipovisão, afirmando ver “tudo a andar a roda”, no entanto era incapaz de identificar objectos ou cores. O restante exame era normal.

O TAC cerebral demonstrou hematoma temporoparietooccipital direito condicionando efeito de massa sobre o corpo caloso, sem lesões aparentes no córtex occipital contralateral. A D3 ocorreu remissão da cegueira e instalação de hemianópsia homónima esquerda (HHE) e hemiparesia esquerda (2/5 MRC).

RM cerebral (D3) confirmou o marcado efeito de massa do hematoma e a ausência de lesões no córtex occipital contralateral. A doente manteve evolução clínica favorável, tendo alta a d16 com HHE, e hemiparesia esquerda (4+/5 MRC).

Conclusões: O Síndrome de Anton é raro, e quase sempre

secundário a lesões occipitais bilaterais. Na literatura encontram-se dois relatos associados a lesões occipitais unilaterais com atingimento do corpo caloso, sendo avançada a hipótese da sua etiopatogenia ser secundária a desconexão dos lobos occipitais. Não foi excluída a hipótese de epilepsia do lobo occipital com bilateralização. Outra hipótese é que este facto seja explicável por um fenómeno de diaschisis interhemisférico.

P094. Enxaqueca e Cognição

Isabel Pavão Martins, Raquel Gil Gouveia, Carolina Maruta
Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.

Introdução: Existe evidência de que a patogenia da enxaqueca é primariamente neurogénea, envolvendo, em parte, o córtex cerebral. Embora os doentes referiram dificuldades cognitivas durante as crises, pouco se sabe sobre o seu efeito a longo prazo sobre a cognição.

Objectivos: Estudar relação entre o diagnóstico de enxaqueca e o desempenho cognitivo, numa amostra de utentes seguidos em cuidados de saúde primários.

Método: Foram avaliados o desempenho cognitivo em utentes de idade > 50 anos com história de enxaqueca (ID-Migraine®) e sem história de outra doença do SNC, através de uma bateria de testes (memória, atenção e funções executivas).

Resultados: Dos 332 participantes, 70 (21,1%) referiam cefaleias dos quais 42 tinham enxaqueca. Estes eram predominantemente mulheres (37) e, em média, 5 anos mais novos (61 versus 66 anos) do que os utentes sem enxaqueca. Não havia diferenças no que respeita à literacia entre os 2 grupos. Os sofredores de enxaqueca obtiveram pontuações significativamente mais altas nalgumas provas de memória (interferência pró-activa, evocação de material verbal aos 20 minutos e menos intrusões no reconhecimento), desempenho atribuído à idade, numa análise de regressão. Todavia, os utentes com enxaqueca tinham pior desempenho em provas de atenção dividida, velocidade de processamento e memória imediata do que os pacientes sem enxaqueca. Referiam também mais queixas depressivas e de memória e tomavam com maior frequência antidepressivos.

Conclusão: Os resultados sugerem que, na vida adulta e no envelhecimento, a enxaqueca se associa a um pior desempenho nalguns testes de funções executivas e que coincidem com as queixas habitualmente referidas durante as crises. Estes resultados poderão ser explicados por um efeito da enxaqueca ao longo do tempo, não se podendo excluir o efeito da depressão ou de fármacos usados no controle das crises.

P095. Epilepsia no Idoso - Desafio Diagnóstico

Ana Patrícia Antunes, Isabel Pavão Martins, Rita Peralta, Luísa Albuquerque
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
anappantunes@gmail.com

Introdução: A epilepsia no idoso pode constituir um desafio diagnóstico, dada a sintomatologia atípica e a frequência de comorbilidades com manifestações neurológicas. Os quadros confusionais podem ser causados por actividade epiléptica focal, mesmo sem outras manifestações críticas evidentes.

Caso clínico: Mulher de 84 anos com história, desde 2007, de três episódios de instalação súbita de hemiparesia, hemianópsia homónima e inatenção para o hemi-espaço esquerdos, acompanhados de quadro confusional, reversíveis em menos de 24 horas e com TC CE sem alterações. Em Outubro de 2008, sofreu episódio idêntico observando-se, então, movimentos tónicos no membro superior esquerdo precedendo os defeitos, seguidos de crise tónico-clónica generalizada. Não voltou a ter episódios neurológicos sob antiepiléticos até Janeiro de 2009, altura em que iniciou alucinações visuais complexas e auditivas recorrentes sem lateralização evidente, associadas a lentificação e apatia persistentes. Os EEG mostraram actividade paroxística epileptiforme frequente temporal posterior e parietal direita, associada a actividade lenta difusa mais acentuada no hemisfério direito. Após ajuste terapêutico houve remissão dos fenómenos alucinatórios, mantendo o quadro de inibição comportamental. Um mês depois é internada por estado de mal epilético focal motor do hemi-corpo esquerdo que regrediu com associação de novos fármacos mas sucedeu-se um estado confusional com desorientação, agitação psico-motora e alteração comportamental, alternando com períodos de maior sonolência e apatia, na sua maioria sem actividade motora associada. RMN CE e PL sem alterações. Os EEG sucessivos revelaram PLEDs temporais parietais occipitais à direita muito frequentes.

Conclusão: Este caso de epilepsia no idoso ilustra a dificuldade experimentada no diagnóstico diferencial - inicialmente com AITs e posteriormente com síndrome confusional ou demencial. Salienta-se que crises epiléticas e estado de mal não convulsivo devem ser hipóteses a considerar nos idosos com quadros confusionais inexplicados ou atípicos.

P096. Dois Casos de Malformação da Veia de Galeno Diagnosticados em adultos jovens

João Paulo Gabriel¹, Rodrigo Pedrosa², Marta Safronova³, Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 3-Serviço de Neuroradiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. jp.sequeira@iol.pt

Introdução: A Malformação da Veia de Galeno representa uma fístula arteriovenosa resultante de anomalia de involução embriológica da veia prosencefálica de *Markowski*. Trata-se de uma malformação rara, de relevância clínica e epidemiológica sobretudo em idade pediátrica.

Casos Clínicos: Apresentam-se dois casos de Malformação da veia de Galeno cuja apresentação clínica ocorreu aos 16 e 22 anos, respectivamente numa doente do género feminino e num doente masculino. Nos dois casos, apresentação clínica foi de perfil agudo. No primeiro a clínica surgiu sob a forma de disartria e dificuldades na marcha e evoluindo de forma rapidamente progressiva para um quadro de depressão da vigília, sem anormalidades de pares cranianos, nem défices motores, mas com sinal de babinski bilateral, que recuperou de forma espontânea e integral após 24 horas, na ausência de outra anormalidade. Tratava-se de uma doente submetida a neurocirurgia por meningocelo da fossa posterior aos 6 anos, com uma história de cefaleias frequentes. O segundo teve como

sintomatologia cefaleia súbita holocraniana e incapacitante, que vem vindo a persistir, objectivando-se limitação da convergência ocular. Este doente tem como co-morbilidade insuficiência renal com episódios recorrentes de hematuria desde a infância, com história familiar semelhante e agenesia renal direita. No primeiro caso identificou-se uma formação de tipo mural. Houve recusa por parte da família a qualquer procedimento terapêutico invasivo e o caso perdeu-se posteriormente para *follow-up*. No segundo caso a malformação é do tipo coróideu associada a malformação vascular talâmica direita associada e o doente aguarda proposta terapêutica.

Conclusões: Ainda que não seja invulgar, não é habitual que o diagnóstico de uma malformação da Veia de Galeno seja feito para além da idade pediátrica. Relatam-se estes casos não apenas para sublinhar este facto (assinalável sobretudo no segundo caso), mas essencialmente discutir as indicações e opções terapêuticas disponíveis para esta entidade.

P097. Encefalomioarteriossinangiose na doença de MoyaMoya do adulto

Ana Paula Sousa¹, Pedro Castanho², Miguel Lourenço¹, Manuel Manita¹, Nuno Reis², João Alcântara¹

1-Serviço de Neurologia, Unidade Cerebrovascular, 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa. anapaulasous@gmail.com

Introdução: A doença de MoyaMoya é uma causa conhecida de doença cerebrovascular isquémica na criança, sendo contudo rara a sua manifestação na idade adulta. Na criança há também maior experiência com a terapêutica cirúrgica, com melhoria clínica num largo número de casos, sendo o seu benefício menos conhecido no adulto.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 49 anos, com antecedentes de HTA, dislipidemia mista e DM tipo2. Admitida por quadro com 24h de evolução de afasia motora, parésia facial central direita, hemiparesia direita e hemihipoestesia ipsilateral. A TC-CE inicial evidenciou uma hipodensidade circunscrita cápsulo-radiária esquerda. A RM-CE com angio- RM documentou enfarte isquémico em topografia lenticulo-caudada e radiária à esquerda, redução do calibre da artéria vertebral esquerda e tortuosidade do segmento pós-bulbar da carótida interna esquerda. O eco-doppler transcraniano evidenciou múltiplas estenoses superiores a 50% a nível da carótida interna, cerebral média e cerebral anterior bilateralmente. A angiografia demonstrou oclusão de ambas as artérias cerebrais médias na sua origem, com padrão de vasos colaterais tipo MoyaMoya. Verificou-se que a perfusão de ambos os hemisférios era feita por colaterais leptomeníngeos sendo a perfusão à esquerda mais tardia. O SPECT-CE documentou hipoperfusão bilateral nas regiões fronto-parietais e assimetria da perfusão do cerebelo com menor captação à direita. Face ao contexto clínico e aos achados dos exames imagiológicos optou-se por realização de encefalomioarteriossinangiose à esquerda com músculo temporal e ramo da artéria temporal superficial. Clinicamente houve boa evolução com recuperação da assimetria motora e melhoria da função motora da linguagem. A angiografia efectuada 8 meses depois documentou perfusão eficaz do território fronto-opercular esquerdo por ramos da artéria temporal superficial.

Conclusão: O presente caso clínico demonstra a importância da cirurgia de revascularização na doença de MoyaMoya com melhoria na reperfunção cerebral e na prevenção da recorrência de novos AVCs.

P098. Necrose laminar cortical com envolvimento precoce do corpo caloso

Ana Catarina Fonseca, Patrícia Pita Lobo, Filipa Falcão, Teresa Pinho e Melo

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
anapa.pitalobo@gmail.com

Introdução: A Necrose Laminar Cortical Aguda (NLC) traduz-se imagiologicamente por lesões corticais hiperintensas em T2 na imagem de ressonância magnética (IRM) com padrão cortical giriforme. Representa necrose de neurónios localizados na terceira e quinta camada do córtex cerebral. Foi descrita em patologias que resultam em hipoxia. As alterações da substância branca são geralmente detectadas 14 a 20 dias após o insulto inicial.

Caso clínico: Mulher, 61 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, síndrome depressivo, seguida por suspeita de lúpus eritematoso sistémico, medicada em ambulatório com corticoides e quetiapina. Foi admitida por alteração do estado de consciência. Tinha sido encontrada sentada no sofá, onde tinha adormecido 12 horas antes, inconsciente. Na admissão tinha uma pontuação na escala de Glasgow de 8 (O-2, V-1, M-5). A avaliação analítica, incluindo tóxicos e monóxido de carbono, foi normal. O electroencefalograma mostrou actividade epiléptica fronto-temporal bilateral sem critérios para estado de mal. A TC-CE documentou lesões hipodensas cortico-subcorticais temporo-parieto-occipitais. A IRM-CE com difusão realizada sete dias depois do internamento mostrou hipersinal bilateral com distribuição giral no córtex parieto-temporo-occipital, globo palidum, e esplénio do corpo caloso. Estas lesões eram hipointensas em ADC.

No internamento foi detectada hipotensão arterial nocturna, com pressão arterial sistólica de 50 mmHg. A avaliação cardíaca foi normal. O teste de Tilt foi positivo. Após a suspensão da quetiapina, ocorreu melhoria da hipotensão. IRM realizada trinta dias após o internamento mostrou hiperintensidades em T1 e T2 com padrão cortical giral fronto-parieto-temporo-occipital e difusão com hipersinal da substância branca profunda de predomínio frontoparietal bilateral. Clinicamente, a doente tinha abertura espontânea dos olhos, afasia global e cegueira cortical.

Conclusão: Existem apenas alguns relatos de envolvimento precoce da substância branca na NLC. O corpo caloso é uma estrutura relativamente resistente à hipóxia, as alterações visualizadas sete dias após o evento poderão dever-se a degeneração Walleriana precoce.

P099. Angiopatia Pós-parto Reversível: Tudo está bem quando acaba bem!

Miguel Grunho, Nadine Ferreira, Irene Mendes, Paula Breia, Miguel Viana-Baptista, Cláudia Guarda

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
miguelgrunho@gmail.com

Introdução: As Síndromas de Vasoconstrição Cerebral Reversível (SVCR) englobam um conjunto de entidades nosológicas caracterizadas pela ocorrência de vasoconstrição multifocal prolongada, mas reversível, das artérias cerebrais, frequentemente sem causa identificável. As SVCR foram reportadas em múltiplos contextos clínicos, nomeadamente na gravi-

dez ou no período pós-parto – Angiopatia Pós-Parto (APP). A última caracteriza-se por queixas de cefaleia recorrente, intensa, com ou sem sintomas/sinais neurológicos adicionais, de instalação aguda dias após parto não complicado.

Caso clínico: Uma doente do sexo feminino, de 28 anos, previamente saudável, foi submetida a parto por cesariana à 39ª semana de uma gravidez sem complicações. No 4º dia pós-parto a doente desenvolve queixas recorrentes de cefaleia intensa, holocraniana, que persistiu nos dias consecutivos. Volvida uma semana verifica-se instalação súbita de hemiparésia braquio-facial direita, acompanhada de disartria. Os resultados da avaliação analítica sanguínea e do líquido céfalo-raquidiano encontravam-se dentro dos padrões da normalidade. Imagiologicamente, foi confirmada na ressonância magnética encefálica, a presença de diversas lesões isquémicas multifocais, tendo o triplex scan transcraniano denunciado a existência de vasoconstrição moderada de ambas as artérias cerebrais médias.

De forma empírica, foi instituída terapêutica com antagonistas dos canais de cálcio (nimodipina), determinando melhoria clínica. A subsequente avaliação por triplex scan transcraniano e angiografia cerebral convencional não evidenciou aspectos de vasoconstrição. As limitações neurológicas desapareceram gradualmente nas semanas seguintes. Nas consultas de seguimento aos 3 e 6 meses confirmou-se a total recuperação do ponto de vista neurológico.

Conclusão: No contexto clínico do período pós-parto, o diagnóstico diferencial de cefaleia inaugural é assaz exaustivo, compreendendo a eclampsia, a trombose venosa dural, a hemorragia intracraniana e a angiopatia pós-parto. O caso apresentado sublinha os principais aspectos clínicos e imagiológicos da Angiopatia Pós-Parto, na qual, apesar da fisiopatologia ser ainda pouco clara e o tratamento empírico, o prognóstico tende a ser muito favorável.

P0100. Síndrome de Claude sem atingimento do núcleo rubro

João Sargento Freitas¹, Maria Carmo Macário¹, Gustavo Cordeiro¹, Gonçalo Santos², Egídio Machado², Maria Antónia Ferro¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
jsargentof@hotmail.com

Introdução: O síndrome de Claude representa uma síndrome vascular mesencefálica caracterizado por parésia completa do terceiro par craniano ipsilateral e ataxia cerebelosa contralateral. A localização neurofisiológica da lesão subjacente é ainda alvo de controvérsia. Classicamente atribuíam-se os sinais cerebelosos ao atingimento do núcleo rubro, no entanto, tem sido proposto mais recentemente que a lesão de localize no pedúnculo cerebeloso superior. O nosso objectivo é relatar um caso de Síndrome de Claude em que a lesão poupa o núcleo rubro, consubstanciando a teoria da lesão a nível do pedúnculo cerebeloso superior.

Caso clínico: Relatamos o caso de um paciente de 61 anos de idade que se apresenta no Serviço de Urgência por quadro de instalação súbita e indolor caracterizado por diplopia horizontal contínua. Os seus antecedentes médicos conhecidos eram relevantes para Diabetes Mellitus não insulino tratada, HTA Grau 2, obesidade grau 2 e dislipidémia mista. O exame neurológico na altura detectava apenas parésia completa do

nervo oculomotor direito. Realizou TC-CE onde se constatava dolicoectasia vertebro-basilar, não evidenciando lesões com tradução densitométrica. No primeiro dia de internamento desenvolve associadamente significativa ataxia cinética esquerda. É então realizada RMN-CE com estudo de difusão que demonstrou lesão vascular isquémica mesencefálica parassagital direita, anterior e média, sem atingimento do núcleo rubro. O estudo por Angio-TC cervical mostrou artérias vertebrais e artéria basilar com múltiplas placas calcificadas condicionando várias áreas de estenose. Paralelamente revelou oclusão da artéria carótida interna direita desde a sua origem e estenose de 55% do segmento proximal da artéria carótida interna esquerda.

Conclusões: Este caso vem confirmar a possibilidade de lesão única na etiologia de quadro clínico de parésia completa do nervo oculomotor associado a ataxia cinética contralateral. Parece ainda favorecer a hipótese de que as alterações de coordenação características do Síndrome de Claude são devidas exclusivamente a atingimento do pedúnculo cerebeloso superior.

P0101. AVC aterotrombótico e estenose intracraniana: Apresentação de uma série de doentes

Catarina Cruto¹, Francisco Alvarez^{1,2,3}, Fátima Paiva^{2,3}, Miguel Castelo Branco^{2,3}, Pedro Rosado^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, 2-UAVC, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã; 3-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã.
caticruto@gmail.com

Introdução: O processo ateromatoso das artérias intracranianas é uma causa rara de AVC isquémico, estando subjacentes mecanismos fisiopatológicos pouco conhecidos.

Objectivo: Identificar os doentes com AVC aterotrombótico associado a estenose da artéria cerebral média (ACM).

Metodologia: Estudo retrospectivo, mediante consulta de processos clínicos, dos doentes com AVC isquémico admitidos na UAVC do nosso hospital durante um ano. A estenose da ACM foi identificada no internamento por doppler transcraniano (DTC), segundo os critérios definidos na literatura e/ou exames de imagem vascular. Excluíram-se os doentes com estenose da artéria carótida interna >50% ou cardiopatia embolígena.

Resultados: 9 dos 199 doentes admitidos com o diagnóstico de AVC isquémico cumpriram os critérios estabelecidos (4,6%), sendo 5 mulheres e 4 homens. A estenose foi diagnosticada por DTC em 8 doentes e por angiorrressonância (1 doente). A idade média foi 64 +-11 anos. Detectaram-se os seguintes factores de risco vascular: HTA e dislipidémia (8 doentes), DM tipo2 (3 doentes), tabagismo (2 doentes). A média da velocidade de fluxo média na ACM estenótica sintomática foi de 121+-55 cm/s.

Clinicamente, todos os doentes apresentaram Síndromes Lacunares: motor puro em 7 doentes e sensitivo-motor em 2. A TAC-CE realizada no SU mostrou lesões vasculares agudas congruentes com a clínica em 4 dos doentes. Um doente foi anticoagulado, os outros foram antiagregados.

Discussão: Os nossos resultados são semelhantes aos descritos noutras séries com maior número de doentes, quer quanto à frequência de AVC isquémico associado a estenose intracraniana quer quanto à distribuição dos factores de risco.

Apesar dos síndromes lacunares constituírem a apresentação clínica mais frequente não são a única, pelo que pensamos que os nossos resultados podem ser o reflexo do pequeno tamanho da amostra.

Em resumo, a patologia estenótica na ACM é uma causa pouco frequente de AVC isquémico a considerar principalmente nos doentes com HTA e dislipidémia.

P0102. Doença de Behçet: forma atípica de apresentação

Paulo Santos, Rui Matos

Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal.
alexipaulo@sapo.pt, rmcmatos@gmail.com

Introdução: a doença de Behçet é uma doença inflamatória crónica multissistémica. De etiologia não determinada, parece relacionar-se com factores genéticos e ambientais. Na ausência de teste diagnóstico definitivo, este faz-se com base em critérios clínicos. As manifestações mais frequentes são mucocutâneas e oculares, sendo menos frequente o envolvimento do Sistema Nervoso, habitualmente sob a forma de meningite ou AVC.

Caso clínico: mulher de 34 anos, com antecedentes de enxaqueca, talassémia minor e contracepção oral. Inicia cefaleia frontal bilateral pulsátil acompanhada de náuseas, fotofobia e fonofobia. No dia seguinte nota visão turva bilateral, recorrendo à urgência ao segundo dia por agravamento do défice visual e das cefaleias. Na admissão apresentava diminuição da acuidade visual bilateral, mais à esquerda, a fundoscopia revelava hemorragias retinianas, mais extensas à esquerda, e ausência de edema da papila; sem sinais de compromisso de vias longas ou de outros nervos cranianos. Observada por oftalmologia e realizada angiografia fluoresceínica concluiu-se haver grave vasculite da retina e uveíte posterior. Nas primeiras 24h de internamento iniciou aftas da mucosa oral e eritema macular. A punção lombar revelou pressão de abertura aumentada e meningite linfocitária. A TC-CE e a RM encefálica foram normais. Avaliação laboratorial e estudo da autoimunidade foi negativa. A biópsia cutânea revelou infiltrado neutrofilico inespecifico mas compatível com doença de Behçet e o HLA-B51 foi positivo. Iniciou terapêutica com corticóides, ciclosporina e colchicina, com melhoria clínica progressiva. A colchicina foi suspensa após resolução do quadro muco-cutâneo e a ciclosporina substituída por azatioprina após desenvolvimento de hipertensão secundária.

Conclusões: este caso ocorre numa doente previamente assintomática, com uma apresentação envolvendo o sistema nervoso, com exuberante compromisso oftalmológico e muco-cutâneo. O diagnóstico de doença de Behçet é efectuado de acordo com os novos critérios internacionais. A angiografia retiniana, a histologia cutânea e o resultado positivo para HLA-B51 apoiam este diagnóstico.

P0103. Compromisso cognitivo após AVC latero-bulbar

Ana Silvestre, Cátia Carmona, Fernando Pita, Miguel Viana-Baptista

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
atsilvestre@hotmail.com

Introdução: O compromisso cognitivo após AVC constitui um importante determinante de incapacidade. Mesmo não existindo estudos detalhados, o potencial das lesões latero-bulbares para determinar compromisso cognitivo não é habitualmente contemplado.

Objectivo: Descrever as alterações neuropsicológicas, na fase aguda e aos 6 meses, em doentes com AVC latero-bulbar.

Métodos: Avaliámos 5 doentes com um primeiro AVC isquémico latero-bulbar, confirmado por Ressonância Magnética (RM), com uma bateria de avaliação neuropsicológica que incluiu testes de atenção, funções executivas, capacidades visuo-construtivas, orientação visuo-espacial, linguagem e memória.

Resultados: A idade média foi 61.0 ± 4.53 anos, eram do sexo masculino, 3 apresentavam lesão latero-bulbar à direita e 2 à esquerda. Na RM realizada, todos os doentes apresentavam ligeira leucoencefalopatia vascular (grau I na escala de Fazekas) e um apresentava enfartes lacunares subcorticais bilaterais. Nenhum doente tinha lesão do cerebelo. A causa da lesão foi dissecação num caso e doença aterosclerótica da artéria vertebral nos restantes. Todos os doentes apresentavam factores de risco vasculares (hipertensão $n=3$, Diabetes Mellitus $n=2$, tabagismo $n=3$ e hipercolesterolemia $n=4$). Todos os indivíduos se encontravam independentes aos 6 meses. Na fase aguda, 4 doentes evidenciavam compromisso executivo (iniciativa verbal oral e trail making $n=2$; iniciativa grafomotora $n=4$) e 3 alteração da atenção (Toulouse Pierron e Stroop $n=2$). Aos 6 meses, 3 apresentavam agravamento da memória verbal associativa, 3 de funções executivas (iniciativa grafomotora $n=3$; iniciativa verbal oral, provérbios e matrizes progressivas de Raven $n=2$), 2 da memória de trabalho e 2 da orientação visuo-espacial.

Conclusão: As lesões isquémicas latero-bulbares podem associar-se a compromisso cognitivo. Admite-se que estudos com doentes mais jovens e sem factores de risco possam ajudar a compreender se existe algum papel das estruturas anatómicas implicadas, ou se o evento vascular é apenas um marcador de doença difusa sendo o compromisso cognitivo atribuído a disfunção subcortical associada.

PO104. Trombose Venosa Cerebral: Série de 15 doentes no Hospital Central do Funchal

Ângela Calado Bravo¹, Nuno Caçador², Joana Macedo³, Teresa Aguiar⁴, Armando Morginho⁴, Duarte Noronha⁴, Orlando Sousa⁵

1-Serviço de Neurocirurgia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, 4-Serviço de Neurologia, Hospital Central do Funchal, Funchal. angelacaladobravo@hotmail.com

Introdução: As Tromboses Venosas Cerebrais (TVC) definem-se como a oclusão dos seios venosos e/ou veias cerebrais, constituindo 0.5% das doenças cerebrovasculares. Dada a diversidade clínica e baixa especificidade/sensibilidade da TC, o diagnóstico torna-se difícil exigindo um elevado nível de suspeição. Com o recurso a técnicas emergentes como a Angioresonância, é possível um diagnóstico precoce, permitindo uma intervenção atempada com um prognóstico gratificante.

Objectivo: Descrever o impacto das TVC na Madeira, dado não existirem estudos retrospectivos anteriores.

Metodologia: 15 doentes com TVC internados no Serviço de Neurologia, analisando aspectos epidemiológicos, clínicos, imagiológicos, factores de risco, tratamento e prognóstico.

Resultados: A incidência de TVC foi máxima em 2008 com 46% dos casos. Observou-se um predomínio na faixa dos 40-50 anos (34%), no sexo feminino (67%) e nos factores de risco sobressai a toma de anticonceptivos orais (31%) e a obesidade (23%). A localização dos trombos a nível do Seio Sagital Superior foi de 40% e do Seio Lateral Direito de 28%. Em 100% dos doentes existiram cefaleias, associadas a vômitos (66.7%) e náuseas (46.7%). O compromisso visual e as crises surgiram em 20% e os déficits motores e sonolência em 13.3%. Todos foram anticoagulados e dois foram submetidos à colocação de shunt ventriculoperitoneal. Da série apenas dois doentes ficaram com sequelas neurológicas.

Conclusões: As características epidemiológicas, assim como a apresentação clínica, são sobreponíveis às da literatura e nesta série constatou-se uma representatividade multifactorial. Verificou-se um aumento do número de diagnósticos de TVC em 2008, altura da introdução da Angioresonância na instituição, corroborando a utilidade desta técnica. Sendo uma entidade cujo tratamento fundamental é médico, realça-se a necessidade da intervenção da Neurocirurgia na colocação de shunts em doentes com compromisso da visão. O prognóstico revelou-se globalmente favorável, existindo porém dois casos com sequelas que se atribuem ao diagnóstico tardio.

PO105. Toxina botulínica na espasticidade após Acidente Vascular Cerebral

Guida Barata, Joana Capela, Filipe Sá Cardoso, Luís Malaia, Katia Ferreira, Eduarda Afonso

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Faro, Faro. guidabarata@yahoo.com.br

Introdução: A toxina botulínica (BoNT) é um tratamento de eficácia comprovada em várias alterações neurológicas e é utilizada há mais de 20 anos. Também tem sido utilizada em diversos países no tratamento da espasticidade sendo administrada por injeção intra-muscular.

Objectivos: Fazer um estudo observacional sobre a eficácia da BoNT, em doentes com sequelas de Acidente Vascular Cerebral (AVC), a nível da redução da espasticidade e melhoria funcional.

Metodologia: Recolha dos dados em estudo dos processos clínicos dos doentes seguidos em Consulta de Reabilitação de AVC no Hospital de Faro, em que foi utilizada esta técnica durante o ano 2008 (excluindo aqueles em que não houvesse registo dos dados em estudo – discriminados adiante).

Resultados: Doses de BoNT tipo A (Botox® e Dysport™) e músculos injectados nos membros superior e inferior e resultados obtidos em termos de: Escala de Ashworth Modificada, Escala de Controlo Motor Selectivo, Physician's Rating Scale e Auto-avaliação da modificação.

Conclusões: Apesar de na prática clínica observarmos melhorias a nível funcional com a redução da espasticidade através da quimiodeservação com BoNT, as escalas utilizadas não são proporcionalmente sensíveis à valorização efectuada pelos pacientes através da Auto-avaliação da modificação, sobretudo no que se refere às aplicações no membro superior.

Compromissos: Sem conflitos de interesses.

Agradecimentos: Machado, Carlos³; Gomes, Helena⁴



P0106. Fístula arteriovenosa espinhal dural

Filipa Sousa¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Raquel Carvalho², Jaime Rocha², Carlos Alegria³, Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São Marcos, Braga. filipa.r.p.sousa@gmail.com

Introdução: As fistulas arteriovenosas espinhais durais (FAVED) caracterizam-se pela existência de um conglomerado de vasos na dura, resultantes de uma comunicação adquirida entre ramos arteriais radiculares e a circulação venosa. Apesar de incomum, representa a maioria das malformações vasculares espinhais. Tem uma incidência de 5-10 casos/ano por um milhão, é mais comum nos homens e diagnosticada habitualmente entre os 55-60 anos. A apresentação típica consiste numa mielopatia lentamente progressiva, por hipertensão venosa crónica associada a ingurgitamento venoso, edema medular e isquemia.

Caso clínico: Mulher com 61 anos de idade e antecedentes de mastectomia esquerda por carcinoma ductal invasor, histerectomia total e osteoporose. Observada por fraqueza progressiva dos membros inferiores, de predomínio esquerdo, desde há 2 semanas, por vezes flutuante, exacerbada pelo ortostatismo e esforço, associada a parestesias bilaterais até ao nível dos joelhos e obstipação desde há 4 meses. Negava alterações urinárias, história traumática ou infecciosa. Apresentava ao exame paraparésia flácida proximal de predomínio esquerdo (grau 4/4-) com hiperreflexia osteotendinosa crural, sem nível sensitivo identificado ou alterações proprioceptivas. Restante exame neurológico normal. A RM medular mostrou hipersinal de D7 até ao cone, sem captação de contraste ou edema e voids perimedulares nesta região. O estudo citoquímico, serológico e microbiológico do LCR foi negativo. A angiografia medular revelou uma fístula dural com drenagem venosa perimedular através do pedículo meníngeo L1 direito. Por contra-indicação de embolização endovenosa, foi submetida a oclusão cirúrgica da veia arteriolizada. Melhoria lenta e gradual, reavaliada aos 4 meses com recuperação dos défices.

Conclusão: O diagnóstico das FAVED permanece um desafio devido à sua raridade e apresentação clínica insidiosa. A alta suspeição clínica e realização imediata de RM medular e angiografia, com consequente confirmação precoce do diagnóstico e tratamento adequado (cirúrgico ou embolização endovascular), permitem a cura e maior possibilidade de reversão dos défices.

P0107. Recorrência tardia de Coreia de Sydenham

Filipa Sousa¹, João D. Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga. filipa.r.p.sousa@gmail.com

Introdução: A Coreia de Sydenham (CS) resulta de um distúrbio inflamatório autoimune tardio, associado a uma infecção por estreptococos, -hemolítico grupo A, mais comum em mulheres, durante a infância (5-15 anos) e constituindo um dos critérios major de Febre Reumática (FR). Pode recorrer, maioritariamente em meses após o episódio inicial e associada a recidivas de FR, sendo no entanto pouco frequentes as recorrências tardias.

Caso Clínico: Mulher com 77 anos, antecedentes de CS com início aos 4 anos e recuperação completa aos 16, endocardite infecciosa aos 61 anos e doença reumática valvular. VIII gesta V para, referindo 3 abortos espontâneos, todos no 1º trimestre. Dois dos filhos apresentam epilepsia, um deles esquizofrénico. Medicada com antihipertensor e estatina. Observada por queixas de movimentos involuntários dos membros desde os 72 anos, negando agravamento progressivo ou interferência nas actividades da vida diária. À observação apresentava movimentos coreicos segmentares, não muito exuberantes, envolvendo os quatro membros. Restante exame neurológico normal. Função renal e tiroideia, TASO, VS, PCR, ADNase B, ceruloplasmina, anticorpos anti-cardiolipina, ANA, anticorpos anti-fosfolípidios e anti-coagulante lúpico sem alterações. Zaragatoa nasal não valorizável. De referir esclerose aórtica e ligeira calcificação mitral documentadas no ecocardiograma e a RM cerebral revelou área encefaloclastica temporo-parietal direita, correspondente provavelmente a enfarte antigo e sinais de deposição de material paramagnético nos núcleos da base, mais pronunciada na porção posterior dos putamina.

Conclusão: A exclusão de outras causas de coreia associadas aos antecedentes de CS na infância aponta para uma recorrência tardia, sem actividade concomitante da FR. As bases patofisiológicas destas recorrências ainda estão por esclarecer, pondo-se actualmente a hipótese de resultarem de uma anormalidade primária que confere ao paciente maior susceptibilidade à ocorrência de coreia ou então representar uma lesão permanente subclínica dos gânglios basais após um episódio inicial de CS.

P0108. Síndrome de Aicardi-Goutières: uma forma de apresentação tardia

Ricardo Taipa¹, Pedro Pinto², Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto. ricardotaipa@gmail.com

Introdução: A síndrome de Aicardi-Goutières (SAG) é uma doença rara, autossómica recessiva, caracterizada por uma encefalopatia grave neonatal ou de início nos primeiros meses de vida que ocorre após um período livre variável de sintomas e desenvolvimento normal.

Caso clínico: Mulher de 26 anos, com história de desenvolvimento psicomotor normal até aos 7 meses, altura em que terá havido uma doença aguda com regressão das aquisições. Adquiriu marcha com padrão muito espástico e completou o 9º ano aos 19 anos. Foi estabelecido o diagnóstico de diplegia espástica. Aos 24 anos associou-se ao quadro de paraparésia movimentos involuntários da face, cervicais, tronco e membros, sendo referenciada à consulta de neurologia para tratamento com toxina botulínica da distonia cervical. Pais não consanguíneos. Irmã com diagnóstico de paralisia cerebral e vários elementos na família do lado paterno de atraso mental. Ao exame neurológico apresentava distonia generalizada com envolvimento cervical e dos membros, associado a uma tetraparésia espástica de predomínio nos membros inferiores e ROT globalmente vivos. O estudo com RMN cerebral, metabólico e genética para citopatias mitocondriais foi negativo. A irmã apresentava quadro similar mais grave (atraso grave, distonia generalizada e síndrome piramidal) e uma TAC cerebral com múltiplos focos espontaneamente hiperdensos nos putamina (calcifica-

ções) sugestiva de infecção congénita grupo TORCH. Dada a história familiar, a hipótese de SAG foi colocada e geneticamente confirmada (*AGS2 positivo*). A TAC cerebral entretanto realizada, à doente com RMN cerebral normal, apresentava também calcificações com a mesma distribuição e características.

Discussão: Na era da RMN cerebral, foi a TAC cerebral a identificar as calcificações cerebrais e a colocar como hipótese de infecção congénita TORCH, que deu a pista para o diagnóstico de SAG. Este caso realça a importância de considerar SAG no diagnóstico diferencial, mesmo nas formas fenotipicamente mais ligeiras e de aparecimento tardio como o caso descrito.

P0109. Duodopa na Doença de Parkinson

Ana Calado¹, Margarida Dias¹, Manuel Almeida¹, Cristina Semedo¹, Isabel Redondo², Milene Mendes², Rui Pedrosa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.
al_calado@yahoo.com

Introdução: Evidência clínica demonstra que a administração da infusão intraduodenal de levodopa (duodopa) é segura, reduzindo a variabilidade da concentração plasmática deste fármaco, com significativa melhoria das complicações motoras na Doença de Parkinson (DP).

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 65 anos, DP desde os 33 anos. Desde há 10 anos com complicações motoras, “wearing off” e posteriormente distonia matinal dos MI e discinésias pico de dose. Tinha classificações (ON/OFF) 4/5 em Hoehn e Yahr; 30 % (ON) em Schwab e England; 19/33 em UPDRS II; 27/42 em UPDRS parte III; 10/12 em UPDRS parte IV; 160 Escala de Qualidade de Vida PDQ39. Tinha OFF médio diário de 6h e quedas superiores a 1/dia.

Medicado com levodopa/carbidopa (600 mg/dia), ropinrol (16 mg/dia) e selegilina (10 mg/dia).

Realizou PEG a 12 de Janeiro de 2009, para perfusão contínua de duodopa, (16h / dia).

Após 2 meses a dose contínua estabilizou em 2,6 ml/h (dose matinal = 6,9 ml/h), complementada por doses extras de 2 ml em situações de redução da mobilidade (grau -1 ou -2 na escala -3/+3), que acontece geralmente 3 vezes/ dia, e por levodopa/carbidopa de libertação prolongada à noite; dose equivalente de levodopa diária = 1165 mg.

Tem classificação 3 em Hoehn e Yahr; 80% em Schwab e England; 3,5 em UPDRS Parte II; 16 em UPDRS parte III; 3 em UPDRS parte IV; 78 em PDQ39; Tem menos de uma queda diária.

Discussão: Verificou-se uma melhoria na função motora e qualidade de vida do doente com redução significativa de quedas (ON/OFF)

A duodopa é uma terapêutica segura e eficaz no tratamento das fases avançadas da DP, demonstrando-se superior a uma série de combinações convencionais de terapêuticas orais e subcutâneas.

Agradecimentos: Serviços farmacêuticos do CHLC, EPE; Enf. Cristina Dinarés.”

P0110. Nova mutação do gene PARK2: proteína truncada e atipia clínica?

Filipe Palavra¹, Ana Ribeiro¹, Tiago Ribeira², Ana Morgadinho¹, Helena Gens¹, Isabel Luzeiro¹, Purificação Tavares³, Grilo Gonçalves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra; 3-Centro de Genética Clínica, Porto.
filipepalavra@gmail.com

Introdução: A genética da Doença de Parkinson (DP) tem conhecido, nos últimos anos, avanços significativos, que contribuem para melhor conhecimento de uma doença prevalente, mas de etiologia ainda não totalmente esclarecida.

Caso Clínico: Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, 52 anos de idade, observado em consulta de Neurologia por tremor, com cerca de 8 anos de evolução, envolvendo preferencialmente os membros inferiores, com predomínio esquerdo. Referia ainda bradicinésia e falta de equilíbrio, o que tinha grande repercussão nas suas actividades de vida diária. Foi inicialmente medicado com tri-hexifenidilo (com alívio parcial das queixas), embora, quando por nós observado, já estivesse medicado com levodopa 400 mg/dia, desde há 2 anos. Objectivamente, o doente apresentava tremor de repouso dos membros inferiores (predomínio esquerdo), particularmente agravado pelo ortostatismo, sendo também evidente um componente nadegueiro exuberante e “freezing” da marcha. Nos membros superiores, identificou-se um tremor de repouso de predomínio esquerdo. Observaram-se também sinais de bradicinésia e “sleep benefit”. Dos exames complementares de diagnóstico efectuados destacam-se uma RM-CE que não revelou alterações de relevo e um DaTSCAN (cintigrama cerebral com ioflupano) que confirmou uma diminuição da captação do radiofármaco a nível putaminal. Apesar de não haver história familiar positiva para DP, foi pedido o estudo das mutações da parkina, identificando-se a mutação c.155delA (p.Asn52fsX29) em homozigotia no exão 2 do gene PARK2.

Discussão/Conclusão: A mutação em causa não se encontra descrita na literatura, tendo apenas sido identificada uma única vez noutro doente português. A mutação c.155delA introduz um codão stop prematuro, originando uma proteína truncada. Este mecanismo, descrito noutras mutações, inclusivamente do gene da parkina, demonstra a sua patogenicidade. A identificação de uma mutação rara, em doentes portugueses, é mais um contributo para melhor conhecimento das características clínicas da DP, algumas das quais pouco frequentes, em portadores de mutações da parkina.

P0111. Ensaios Clínicos: motivações e preocupações dos doentes com Doença de Parkinson

Anabela Valadas^{1,2}, Leonor Guedes^{1,2}, Tiago Mestre^{1,2}, Miguel Coelho^{1,2}, Mário Rosa^{1,2}, Ana Noronha², Maria Finisterra², Joaquim Ferreira^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
fanavaladas@sapo.pt

Introdução: A evidência sobre as motivações e preocupações dos doentes com Doença de Parkinson (DP) incluídos em ensaios clínicos (EC) é limitada. O conhecimento desses factores poderá melhorar o recrutamento e a qualidade da condução dos EC.

Objectivos: Avaliar as motivações e preocupações dos doentes com DP incluídos em EC; avaliar o grau de compreensão do consentimento informado, incluindo o conceito de placebo.

Métodos: Estudo transversal mediante aplicação de inquérito a doentes com DP incluídos em EC entre 2002-2007 (excluídos ensaios de demência). Dois tipos de questionários



semi-fechados, atribuídos a ensaios controlados contra placebo e compostos activos, foram enviados por correio após contacto telefónico.

Resultados: 127 questionários enviados, 93 recebidos (73.2% taxa resposta) e 91 minimamente completos para análise (59% mulheres; idade média 67 anos; escolaridade média 6.1 anos). As principais motivações para participar foram ajudar no avanço da ciência (63.1%); acesso a melhor alternativa terapêutica (56%), recomendação do neurologista (52.7%), benefício dos outros (50.5%). O risco de efeitos adversos (49.5%) e agressividade do tratamento (34.1%), as maiores preocupações. 88% afirma ter compreendido a informação do consentimento informado. Dos 80 doentes incluídos em ensaios com placebo, 52.5% compreendeu o conceito de placebo, 49% considerou que recebeu o composto activo e 51.3% reportou melhoras significativas com o tratamento. 71% (65) participaria noutro EC e 47% num ensaio contra placebo.

Conclusões: Interesses próprios e altruísmo foram as motivações de participação, enquanto a segurança foi a maior preocupação. A informação do consentimento informado parece satisfazer as expectativas dos doentes. Contudo, será necessário melhorar a compreensão do conceito de placebo. Nos ensaios com placebo, um número semelhante de doentes pensa que tomou o composto activo e reportou benefício significativo com o tratamento. A maioria dos doentes participaria noutro EC, embora menor número em ensaios controlados contra placebo.

P0112. Tremor e lesões de substância branca na síndrome de Klinefelter

Ester Coutinho¹, José Pedro Pereira², Sara Cavaco³, Cláudia Pinto³, Rui Carvalho⁴, Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3- Unidade de Neuropsicologia, 4-Serviço de Endocrinologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto. estercoutinho@gmail.com

Introdução: A síndrome de Klinefelter (SK) é a cromossomopatia sexual mais comum, caracterizando-se pela presença de um cromossoma Y e, pelo menos, dois cromossomas X. A síndrome manifesta-se por um fenótipo característico. Alterações neuropsiquiátricas são comuns. Em 2008, Harlow descreveu uma prevalência de tremor superior à população geral. A associação deste quadro clínico a lesões da substância branca na RMN cerebral é rara.

Caso clínico: Homem de 56 anos, soldador, com dificuldades de aprendizagem (4 anos de escolaridade em 8 anos), observado na consulta por agravamento de tremor postural e de acção dos membros superiores (MSs) de início aos 14 anos, passando a interferir nas tarefas do trabalho. A esposa referia declínio cognitivo (memória, iniciativa e erros mais frequentes no trabalho). Um tio paterno e duas irmãs apresentavam tremor postural menor; não tinha filhos biológicos.

Ao exame neurológico apresentava dificuldades ligeiras em múltiplas áreas cognitivas e tremor de repouso dos MSs, predominante à direita, e tremor postural dos 4 membros, cinético e de intenção à esquerda.

A RMN encefálica revelou lesões de substância branca, hiperintensas em T2/Flair em ambos os hemisférios, predominantemente nas áreas subcorticais frontais. A restante investigação foi negativa.

Colocou-se a hipótese diagnóstica de síndrome do X-frágil. O

teste genético mostrou repetições CGG do gene FMR1 normais, mas foram encontrados dois alelos. A análise cromossómica confirmou o cariótipo XXY, estabelecendo o diagnóstico de SK.

Um exame direccionado realçou um biótipo eunucóide e um fácies alongado, distribuição de pêlo púbico do tipo masculino e testículos de pequeno tamanho. A avaliação endocrinológica revelou um hipogonadismo hipergonadotrófico (testosterona normal para níveis de LH e FSH elevados).

Conclusões: Este caso sublinha a importância de considerar o diagnóstico de SK na presença de tremor e deterioração cognitiva, ainda que associados a lesões de substância branca, característica infrequente nesta entidade.

P0113. Estimativa de Prevalência do Tremor Essencial em Portugal

Dulce Neutel¹, Leonor Correia-Guedes², Miguel Coelho^{1,2}, Mário Miguel Rosa^{1,2}, Joaquim Ferreira^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa. goecamel@yahoo.com

Introdução: O Tremor Essencial (TE) é uma das doenças neurológicas mais frequentes. Não existem estudos epidemiológicos sobre a prevalência do TE em Portugal.

Objectivos: Estimar a prevalência do TE em Portugal.

Metodologia: Foram aplicados aos dados populacionais de Portugal os resultados de uma meta-análise de estudos de prevalência publicados até Dezembro de 2008. Foi considerada uma população de 10.617.575 residentes em Portugal, dos quais 1.849.831 com ≥ 65anos (Março 2009, INE).

Resultados: a aplicação da estimativa obtida a partir da combinação dos 28 estudos incluídos na meta-análise [0,8% (IC 95%; 0,5%-1,5%)] sugere a existência de 84.941 doentes com TE em Portugal (IC 95%, 53.088-159.264). A utilização dos resultados da meta-análise incluindo apenas os estudos com definição explícita dos critérios de TE (21 estudos) – 1,3% (IC 95%; 0,7%-2,2%) sugere um valor de 138.029 doentes. A utilização da estimativa obtida no subgrupo de participantes com ≥65anos (7 estudos) – 4,6% (IC 95%; 2,5%-8,3%) conclui por um valor de 85.092 casos de TE. Idêntico cálculo realizado utilizando os dados dos estudos realizados nos países do sul da Europa (6 estudos) – 1,4% (IC 95%; 0,6%-3,5%) estima um valor de 148.646 indivíduos com TE em Portugal.

Conclusões: O valor estimado para a prevalência do TE em Portugal varia com os estudos incluídos na meta-análise que serve de base para o modelo de cálculo. A estimativa mais conservadora sugere uma prevalência acima de 80.000 doentes com TE em Portugal.

P0114. Tremores não parkinsónicos

Paula Pires^{1,2}, Luís Isidoro^{2,3}, Cristina Januário²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Santo Espírito, Angra do Heroísmo; 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de São Teotónio, Viseu. gaviotamiop@hotmail.com

Introdução: O tremor define-se como um movimento rítmico e oscilatório. Constitui o distúrbio de movimento mais comum observado na prática clínica. O tremor da doença de parkinson e o tremor essencial (TE) são os mais frequentemente encontrados.

Propusemo-nos a analisar e a caracterizar os tremores não parkinsonianos (TNP) de doentes acompanhados na consulta de doenças do movimento dos Hospitais da Universidade de Coimbra num período de 3 meses, quanto à sua prevalência, idade de início, sexo, clínica, investigação complementar e tratamento.

Metodologia: Estudo retrospectivo de 180 doentes acompanhados na consulta de doenças do movimento no período compreendido entre dezembro/2008 e fevereiro de 2009.

Resultados: A percentagem de TNP corresponde a 29,4%, com ligeira predominância no sexo feminino. Dos TNP, 85% são TE, 4% corresponde a tremor de Holmes e, em igual percentagem: tremor psicogénico, ortostático, iatrogénico, doença de Wilson, distonia e em estudo.

Em 69% dos casos de TE, a idade de início dos sintomas foi superior a 60 anos.

Nos doentes acompanhados com TE, 27% referem história familiar positiva. Apenas uma pequena fracção (16 %) dos TE não cumpre terapêutica.

Conclusões: Dos vários tipos de tremor, o tremor parkinsoniano continua a ser o mais frequente. Dentro dos TNP, o TE é o mais comum, não se verificando nesta amostra, no entanto, uma distribuição bi-modal da idade de início, de acordo com o descrito em outras séries. Admitimos porém que a idade de início referida pelo doente não corresponda à idade real do começo do quadro por sub-valorização das queixas e/ou atraso no diagnóstico. Uma das limitações do trabalho que motivou um pequeno espectro de TNP prende-se com o facto de termos analisado doentes da consulta de subespecialidade (doenças do movimento) e outros TNP encontrarem-se também em consultas de outras subespecialidades.

PO115. Paraparesia espástica-atáxica recessiva com cataratas e demência

Paulo Alegria¹, José Vale^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
jvale.neuro@fcm.unl.pt

Introdução: O diagnóstico diferencial das paraparesias e ataxias hereditárias é baseado no padrão de transmissão genética, idade de início, presença ou não de atrofia cerebelosa e sistemas neurológicos e não-neurológicos afectados. A presença de cataratas é um aspecto fenotípico relevante, descrito no síndrome de Marinesco-Sjogren, xantomatose cerebrotendinosa (XCT) e formas raras de paraparesia espástica.

Objectivo: Descrever uma forma particular de paraparesia espástica-atáxica recessiva com cataratas e demência.

Métodos: Caracterização clínica e genética de 3 famílias (4 doentes) de origem portuguesa.

Resultados: Em termos gerais o quadro é caracterizado por deterioração cognitiva manifesta desde a infância, cataratas (2ª década) e, a partir da 2ª-3ª décadas, começam a ser notadas dificuldades progressivas na marcha pela espasticidade e ataxia axial. Uma doente apresentava ainda atrofia do epitélio pigmentar e polineuropatia desmielinizante. As alterações motoras seguem um curso lentamente progressivo.

A RM CE e medular não mostraram alterações significativas (1 doente com atrofia cerebral). Uma investigação etiológica alargada que incluiu o diagnóstico molecular de ataxias

hereditárias, XCT e vitamina E foi negativa. Em dois doentes (irmãs) foi detectada uma ligeira elevação de lactato no LCR.

Discussão: A comparação das características clínicas destas famílias com as formas descritas de ataxia-espástica, não permitiu enquadrá-las em nenhuma das entidades já descritas. Na literatura encontramos contudo o relato de uma família com características similares, achado que dá consistência à hipótese de este se tratar de um fenótipo distinto de paraparesia espástica-atáxica recessiva.

PO116. Síndrome Neurodegenerativo com Acumulação de Ferro Intracerebral (NBIA) causado por mutações da fosfolipase A2

Tânia Lampreia¹, José Vale^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
jvale.neuro@fcm.unl.pt

Introdução: O síndrome neurodegenerativo com acumulação de ferro intracerebral (NBIA) é genericamente caracterizado pela presença de sinais extrapiramidais (e.g. distonia, parkinsonismo) e demência, na presença de depósitos de ferro nos *pallida*. O NBIA é causado mais frequentemente por mutações do gene PANK2, associando-se nestes casos à presença do “olho-de-tigre”. Recentemente foram identificados alguns casos de NBIA por mutações da fosfolipase 2 (gene PLA2G6), um gene responsável pela Distrofia Neuroaxonal Infantil.

Objectivo: Descrição de uma família com NBIA por mutações do gene PLA2G6.

Métodos: Caracterização clínica, neuroradiológica e genética.

Resultados: Probando – sexo feminino, 21 anos. Aos 11 anos começou a apresentar dificuldades escolares e distonia segmentar. O quadro sofreu um curso progressivo com agravamento das alterações do movimento (distonia generalizada e parkinsonismo), aparecimento de síndrome piramidal e acentuação da deterioração cognitiva com alterações do comportamento. Desde há um ano, está acamada, anárquica e afásica.

A RM CE mostrava depósitos de ferro nos *pallida* e ligeira atrofia cerebelosa. A pesquisa de mutações PANK2 foi negativa, tendo sido detectadas as mutações c.2370T>G (p.Tyr790X) e c.1945C>T (p.Arg 649Cys) em dupla heterozigotia do gene PLA2G6, a última das quais é uma mutação ainda não descrita.

Irmão falecido com 17 anos após quadro de 10 anos de evolução de coreodistonia generalizada, instabilidade na marcha, síndrome piramidal e deterioração cognitiva com marcadas alterações psiquiátricas

Discussão: O NBIA (anteriormente designado “Síndrome de Hallervorden-Spatz”) é clínica e geneticamente heterogéneo. Não é ainda possível estabelecer uma correlação fenótipo-genótipo relativamente aos genes PANK2 e PLA2G6, sendo assinalado que, tal como no nosso caso, a associação de depósitos de ferro palidais (sem “olho-de-tigre”) e atrofia cerebelosa parece ser mais característica de mutação PLA2G6. As mutações deste gene devem ser pesquisadas em todos os doentes com NBIA-PANK negativos.



P0117. Parkinsonismo iatrogénico à alfa-metildopa: um clássico.

Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Alexandre Costa, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
anavelon@gmail.com

Introdução: O parkinsonismo iatrogénico é uma causa frequente de síndromes parkinsonianas, sendo a lista de fármacos passíveis de o induzir extensa. A modulação dopaminérgica pode ocorrer a vários níveis. O mecanismo mais frequente implica o bloqueio dos receptores dopaminérgicos D2. A metildopa está classicamente descrita como etiologia do parkinsonismo iatrogénico ao actuar como um falso neurotransmissor.

Casos Clínicos: Apresentam-se dois doentes, ambos do sexo masculino, com 78 e 79 anos, que foram observados na Consulta de Doenças do Movimento por uma síndrome parkinsoniana mista (SCT – 20, Estádio II) e uma síndrome parkinsoniana acinético-rígida (SCT – 18, Estádio II), respectivamente. As histórias farmacológicas incluíam a utilização de alfa-metildopa como anti-hipertensor, na dose de 500 mg/dia. A ingestão do fármaco datava desde há 18 e 11 meses, respectivamente. Não existia qualquer outro fármaco passível de induzir a clínica extrapiramidal, tendo sido excluídas outras etiologias. A suspensão do fármaco conduziu à reversão total da síndrome parkinsoniana, em ambos os doentes, à excepção de um tremor de repouso *minor* no primeiro doente, sem rigidez e/ou bradicinésia associadas.

Conclusão: O relato de casos de parkinsonismo secundários à utilização de alfa-metildopa é raro, como consequência das suas indicações particulares. O carácter absolutamente excepcional deste parkinsonismo na actualidade, salienta a importância de uma história farmacológica exaustiva.

Índice de autores de comunicações orais e posters ao Neuro 2009

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Aaron Beres	CO13	António Bastos Lima	PO2, CO5, PO62
A. E. Lang	CO6	António Cerejo	CO10, PO7, PO80
Aida Palmeiro	PO40	António Fernandes Francisco	CO16, CO45
Albert Becker	CO33	António Gonçalves Ferreira	CO57
Alberto Leal	CO30, CO32, PO31, PO34	António Machado	PO78
Alcides Serafim	PO25	António Palha	CO3
Alexandra Adams	CO22	António Peliz	PO44
Alexandre Campos	CO33, CO56	António Torres	CO3
Alexandre Costa	PO8, PO9, PO11, PO56, PO57, PO96, PO117	António Verdelho	CO5, PO62, PO78
Alexandre Mendes	CO5, PO62	António Vilarinho	CO18
Alfonso Velasco	CO48	Argemiro Geraldo	PO37, PO39, PO40, PO41
Alice Lopes	CO5, PO62	Armando Lopes	CO62, PO67, PO68, PO71
Álvaro Almeida	CO57	Armando Morganho	PO24, PO38, PO104
Álvaro Lima	CO47, CO52	Armando Rocha	CO62, PO71
Álvaro Machado	CO24, CO42, CO67, PO12, PO35, PO87, PO93	Assunção Tuna	CO66, CO69
Amélia Mendes	CO10, PO7, PO17, PO18, PO60	Assunção Vaz Patto	PO4, PO6
Ana Madalena Melo	CO10	Augusto Goulão	PO69
Ana Antunes Martins	PO21	Beatriz Santiago	PO88
Ana Azevedo	CO20	Belina Nunes	CO39
Ana Calado	PO109	Bernardo Ratilal	PO45
Ana Castro Melo	PO7	Bruno Lourenço Costa	CO62, PO67, PO68, PO71, PO75, PO76
Ana Catarina Fonseca	PO98	Bruno Moreira	PO81
Ana Cláudia Ribeiro	PO3	Bruno Rodrigues	PO87
Ana Graça Velon	PO8, PO9, PO11, PO56, PO57, PO96, PO117	Bruno Santiago	CO52, PO48, PO53, PO79
Ana Isabel Dias	CO7, PO21	C. Capela	PO63
Ana Isabel Marques	CO41	C. Machado	PO63
Ana Maduro	PO1	C. Nóbrega	PO63
Ana Margarida Rodrigues	CO29	Camila Nóbrega	PO27
Ana Martins da Silva	PO2	Cândida Barroso	CO20, CO23, CO24, CO65, PO14, PO50
Ana Matos Machado	CO44, PO81	Carina Branco	CO68
Ana Melo	CO68	Carina Reis	CO22
Ana Moreira	PO21	Carina Reis	CO43
Ana Morgadinho	PO3, PO22, PO110	Carinne Moleiro	PO83
Ana Noronha	PO111	Carla Domingos	PO44
Ana Oliveira	PO48, PO53	Carla Ferreira	CO42, CO67, PO12, PO30, PO35, PO93, PO106, PO107
Ana Patrícia Antunes	PO95	Carla Maceira	CO68
Ana Paula Santos	CO29, PO97	Carla Reizinho	CO11, CO25, PO51, PO64, PO66, PO72
Ana Ribeiro	PO110	Carla Silva	CO5, PO62
Ana Silva	CO22	Carlos Alegria	PO106
Ana Silvestre	PO92, PO103	Carlos Alexandre	CO63
Ana Sofia Augusto	CO68	Carlos Calado	CO54, PO52, PO77
Ana Sofia Oliveira	CO20	Carlos Casimiro	PO19
Ana Valverde	PO42	Carlos Correia	PO20
Ana Vital	CO21	Carlos Silva	CO68
Anabela Matos	PO37, PO39, PO40, PO41	Carlos Vara Luiz	PO45
Anabela Pinto	PO43	Carmo Martins	CO20
Anabela Valadas	CO65, PO111	Carolina Araújo	PO52
Andreia Godinho	PO3	Carolina Garrett	CO1, CO3, CO43
Ângela Calado Bravo	PO24, PO38, PO104	Carolina Maruta	CO38, PO89, PO94
Ângela Timóteo	PO25	Carolina Mendes dos Santos	PO50, PO65
Anne Constantino	CO4, CO8	Catarina Cruto	PO4, PO6, PO101
António Baptista	CO54, PO52, PO61, PO77	Catarina Cunha	CO28, CO34, PO32, PO33
		Catarina Fonseca	PO14

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Catarina Pessanha Viegas	CO19, CO52, PO48, PO53, PO59, PO82	Filipe Palavra	PO110
Catarina Santos	PO22	Filipe Sá Cardoso	PO105
Cátia Carmona	CO71, PO92, PO103	Flávia Dias	CO34, CO35, CO37
Cátia Duarte	PO16, PO55	Florbela Magalhães	PO3
Cátia Gradil	CO19, CO52, PO53, PO59, PO69, PO79, PO82	Fradique Moreira	PO86, PO87
Celeste Dias	CO10, PO7	Francisco Alvarez	PO4, PO101
Celeste Lopes	CO21	Francisco Belo	CO34, CO37
Célia Carmo	PO10	Francisco Branquinho	CO62
Célia Pinheiro	CO55	Francisco Cabrita	CO15, PO70, PO73
Chuck Tan	CO52, PO53	Francisco Sales	CO28, CO34, CO35, PO32, PO33
Clara Chamadoira	CO46, CO49, CO50, CO53, PO58, PO74	G. Sousa	CO3
Clara Romero	CO25, CO32, PO66	Gabriel Branco	CO61, PO66
Cláudia Faria	CO20, PO50	Gabriela Leal	PO91
Cláudia Guarda	PO47, PO99	Georgina Neves	PO9
Cláudia Pinto	PO112	Gonçalo Guerreiro	PO28
Cláudia Sousa	CO1, CO3, CO43	Gonçalo Guerreiro	PO73
Conceição Bento	CO28, CO34, CO35, PO1, PO32, PO33, PO86	Gonçalo Matias	CO7, PO26
Conceição Marques	PO26	Gonçalo Neto d' Almeida	CO61, PO72
Constança Jordão	CO30	Gonçalo Santos	PO23, PO32, PO100
Cristina Ferreira	CO25	Graça Sousa	CO43
Cristina Januário	PO114	Grilo Gonçalves	PO3, PO110
Cristina Marques	PO39	Guida Barata	PO105
Cristina Santos	CO43	Gustavo Cordeiro	CO15, PO100
Cristina Semedo	PO109	Hans Clusmann	CO33
Daniel Dias	PO15	Helena Garrucho	PO88
David Houghton	CO4, CO8	Helena Gens	PO22, PO110
David Rodrigues	CO60	Helena Godinho	CO10, PO7
Davide Carvalho	CO59	Henda Foreid	PO10
Dina Carvalho	PO9	Henrique Martins	PO42
Domingos Coiteiro	CO14, CO24, PO50	Herminio Tão	CO21, PO49
Duarte Noronha	PO24, PO38, PO104	Horst Urbach	CO33
Dulce Neutel	CO40, PO113	Ilda Matos	CO69
Eduarda Afonso	PO105	Inês Araújo	PO90
Eduarda Carneiro	PO78	Inês Carreiro	PO55
Eduarda Pereira	CO10, PO7	Irene Bernardes	CO59
Egídio Machado	PO1, PO23, PO32, PO100	Irene Litvan	CO4, CO8
Elan Louis	CO4	Irene Mendes	PO47, PO99
Elisa Vedes	PO10	Iria Palma	CO68
Eliza Gibadullina	CO8	Isabel Fineza	PO36, PO41
Elsa Azevedo	CO70	Isabel Luzeiro	PO22, PO86, PO110
Elsa Figueira	PO72	Isabel Pavão Martins	CO2, PO95, CO38, PO89, PO91, PO94
Emília Moreira	CO69	Isabel Redondo	PO109
Emília Vieira	PO39	Isabel Ribeiro	PO54
Ernestina Santos	PO2	Isabel Santana	CO28, PO1, PO32, PO33, PO86, PO87, PO88
Esmeralda Lourenço	PO13, PO30	Isabel Santana	CO34, CO35
Ester Coutinho	CO5, PO62, PO112	Ivânia Alves	PO5, PO85
Eulália Calado	PO21, PO29	J. Casimiro	PO63
Eva Brandão	PO5, PO85	J. F. Lourenço	PO42
F. Maia Miguel	PO63	J. Leal Loureiro	PO85
Fátima Almeida	PO13	J. Lopes Lima	CO29, CO31
Fátima Paiva	PO101	J. Myiasaki	CO6
Fernando Gomes	CO21, CO34, CO35, CO37, PO49	Jacinto Azevedo	CO3
Fernando Matias	PO16, PO19, PO23, PO55	Jaime Rocha	CO67, PO12, PO106
Fernando Pita	CO71, PO103	Joana Boleo Tomé	CO63, PO48, PO53
Fernando Silva	PO70, PO86, PO88	Joana Capela	PO105
Filipa Falcão	CO14, PO98	Joana Damásio	CO66, PO2
Filipa Sousa	CO67, PO13, PO93, PO106, PO107	Joana Macedo	PO24, PO104, PO38
Filipe Correia	PO46	Joana Marques	PO25
Filipe Duarte	CO18	Joana Martins	PO28
		Joana Maurício	PO78

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Joana Morgado	CO38	Leal Loureiro	PO5
Joana Nunes	PO86	Leonor Correia-Guedes	PO14, CO40, PO113, PO111
Joana Silva	CO58, PO80	Lia Lucas Neto	CO60, PO50
João Alcântara	PO97	Lia Pappamikail	PO45
João Chaves	CO31	Lígia Castro	CO59, PO74, PO85
João Pinho	PO106, PO107	Lília Moreno	CO57
João E.P. Ramalheira	CO29	Liliana Letra	PO1
João Fernandes	CO67, PO12, PO30	Lívia Sousa	PO19, PO28
João Freitas	PO41	Lúcia Roque	CO20
João Ganho	CO62	Lucília Araújo	PO22
João Guimarães	CO9	Luís Botelho	CO5, PO62
João Henriques Pereira	CO62	Luís Isidoro	PO114
João Lobo Antunes	CO20, CO65, PO50	Luís Malaia	PO105
João Lopes	CO29	Luis Negrão	PO37, PO39, PO41, PO36, PO40
João Massano	CO36, CO43	Luísa Albuquerque	CO20, CO24, CO2, PO14, PO95
João Paulo Farias	CO64, PO65	Luísa Alves	PO90
João Paulo Gabriel	CO29, PO8, PO9, PO11, PO56, PO57, PO96, PO117	Luísa Amado	PO52
João Pereira	CO29, CO42	Luísa Biscoito	CO60
João Pinho	CO67, PO12, PO13, PO30, PO93	M. Carolina Silva	CO41
João Ramalho Fontes	CO42	M. Carolina Costa e Silva	CO39
João Relvas	CO37	M. Mafra	PO63
João Sargento Freitas	PO19, PO28, PO100	M. Melo Pires	CO31, PO20
João Sequeira	CO69	Maia Miguel	CO54, PO61
Joaquim Ferreira	CO2, CO40, CO65, PO10, PO111, PO113	Mamede de Carvalho	PO43, PO84
Joaquim Monteiro	CO54, PO61	Manuel Almeida	PO61, PO109
Joaquim Pedro Correia	CO32	Manuel Ayres-Basto	CO3
Joaquim Reis	CO44, PO57	Manuel Correia	CO41, CO66, CO69
Joaquina Maurício	PO78	Manuel Cunha e Sá	CO52, CO63, PO48, PO53, PO69, PO79, PO82
Joel Freitas	CO31, CO66	Manuel Cunha e Sá	CO65
Johannes Schramm	CO33	Manuel Cunha	PO56
Jorge Campos	CO60	Manuel Dominguez	CO11, CO25, CO27, PO64, PO66, PO72
Jorge Gonçalves	PO73	Manuel Herculano Carvalho	CO24, CO57
Jorge Picалlos	CO46, CO51, CO53	Manuel Manita	PO97, PO97
Jorge Reis	PO18	Manuel Ribeiro	CO67
José Brás	PO61	Manuela Esteves	CO3
José C. Ferreira	PO34	Manuela Guerreiro	CO38, PO89
José Cabral	CO32, CO65	Manuela Mafra	PO45
José Carlos Ferreira	CO32	Márcia Tizziani	CO44, PO54, PO81
José Ferro	PO10	Marcos Barbosa	CO15, PO70
José Figueiredo	PO13	Marec von Lehe	CO33
José Guimarães	PO34	Margarida Ayres Basto	CO43, CO36
José Gustavo Soares	CO62, PO75, PO76	Margarida Dias	PO61, PO109
José Lozano Lopes	PO75	Margarida Rodrigues	CO42, PO13, PO30, PO35, PO93, PO106, PO107
José Luís Alves	CO62, PO67, PO68, PO71, PO75, PO76	Maria Antónia Ferro	PO100
José Mário Roriz	CO39	Maria Carmo Macário	PO100
José Miguéns	CO60	Maria Carolina Silva	CO69
José Parreira	CO19	Maria Corbal	PO49
José Pedro Pereira	PO112	Maria Finisterra	PO111
José Pedro Vieira	PO21	Maria José Rosas	CO1, CO3, CO36, CO43, CO50
José Pimentel	CO20, CO23, CO56, CO65, PO50	Maria José Sá	PO17, PO18
José Schulte	CO18	Maria Vieira-Coelho	CO3
José Vale	CO7, CO9, PO90, PO115, PO116	Marina Magalhães	PO108, PO112
José Vieira	PO37	Mário Forjaz Secca	CO30
José Zeferino	CO68	Mário Gomes	CO44, PO81
Josué Pereira	CO58, CO59, PO58	Mário Miguel Rosa	CO40, PO113, PO113, CO2, PO111
Júlio Barreto	PO26	Mário Resende	PO46, PO56
Justo Ujidos	CO57	Mário Rui Silva	PO8, CO69, PO9, PO11, PO56, PO57, PO96, PO117
Katia Ferreira	PO105	Mário Veloso	PO90
Laura Vilarinho	PO5		

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Marisa Biscaia	CO68	Pedro Beleza	PO13, PO30, PO93
Marta Rebelo	PO37	Pedro C. Miranda	PO31
Marta Safronova	PO57, PO96	Pedro Cabral	CO32, PO34
Martin Lauterbach	CO25, PO91	Pedro Carvoeiras	CO57
Maurício Martins	CO2	Pedro Castanho	PO45, PO97
Miguel Carvalho	CO15, CO21, CO34, PO49, PO70	Pedro Castro	CO70
Miguel Casimiro	CO11, CO25, CO26, CO27, PO51, PO64, PO66	Pedro Escada	CO61
Miguel Castelo Branco	PO101	Pedro Guimarães	PO8, PO9, PO11, PO56, PO57, PO96, PO117
Miguel Coelho	CO2, CO40, PO10, PO111, PO113	Pedro Lylyk	CO12, CO13
Miguel Cordeiro	PO86	Pedro Pereira	CO23, CO65
Miguel Correia	CO54, PO52, PO77	Pedro Pinto	PO20, PO108
Miguel Ferreira	CO55	Pedro Roque	CO54
Miguel Gago	CO3, CO43	Pedro Rosado	PO101
Miguel Grunho	PO47, PO99	Pedro Teotónio	PO22
Miguel Lourenço	PO97, PO97	Pedro Vilela	PO69
Miguel Milheiro	PO5, PO80, PO85	Peter Kim Nelson	CO13
Miguel Moura Guedes	CO12, CO13	Pitt Niehusmann	CO33
Miguel Ramalho	CO57	Pratas Vital	CO61
Miguel Rodrigues	CO68	Purificação Tavares	PO40, PO110
Miguel Viana-Baptista	CO71, PO47, PO92, PO99, PO103	R. Almeida	PO63
Milene Mendes	PO109	R. Chen	CO6
Minal Honavar	CO31	Raquel Carvalho	CO67, PO12, PO106, PO107
Mónica Vasconcelos	PO36	Raquel Gil Gouveia	PO94
Motassem Shamasna	PO3	Raquel Gouveia	CO14
Mrinalini Honavar	PO46	Raquel Real	CO43, CO3
Nadia Ramos	CO63	Ricardo Ginestal	PO25
Nadine Ferreira	PO47, PO99	Ricardo Maré	CO67, PO30, PO106, PO107
Nelson Barros	PO9	Ricardo Neto	PO81
Nuno Barbosa	CO63	Ricardo Pereira	CO15, PO70
Nuno Caçador	PO24, PO38, PO104	Ricardo Rego	PO46
Nuno Canas	CO32, PO90	Ricardo Silva	CO39
Nuno Cristino	CO19, CO63, PO59, PO69, PO82	Ricardo Taipa	CO31, PO20, PO108
Nuno Pinto	PO4, PO6	Ricardo Velasco	CO62, PO67, PO68, PO71, PO75, PO76
Nuno Reis	PO97	Rita Almeida	PO27
Nuno Simas	CO64	Rita Figueiredo	PO18, PO60
Nuno Teixeira	CO57	Rita Peralta	PO95
Nuno Vila-Chã	CO5, PO15, PO62	Rita Pereira	PO47, PO48
Olga Brito	PO32	Rita Silva	PO21
Olga Pereira	PO10	Rita Simões	CO4, CO8, PO25
Olinda Rebelo	CO21, PO19, PO37, PO39, PO55, PO88	Rodrigo Pedrosa	CO48, PO54, PO56, PO57, PO96
Olinda Ribeiro	PO49	Rosália Fonseca	CO1, CO3, CO43
Orlando Sousa	PO24, PO38, PO104	Rosário Santos	PO37, PO39
Patrícia Pita Lobo	PO14, PO98	Rosário Vicente	CO57
Patrícia Polónia	CO58, CO59, PO74	Rui André	PO23, PO36
Patrícia Santos	CO10, PO7	Rui Carvalho	PO112
Paula Breia	PO99	Rui Couto	PO9
Paula Coutinho	PO5, PO85	Rui Felgueiras	PO15
Paula Faria	PO31	Rui Ferreira	PO78
Paula Pires	PO114	Rui Magalhães	CO41, CO66, CO69
Paula Rodeia	CO19, PO59	Rui Maltez Guerreiro	CO68
Paulo Alegria	CO9, PO115	Rui Matos	PO102
Paulo Bugalho	CO7, CO9, PO26	Rui Pedrosa	PO52, PO27, PO109
Paulo Coelho	PO3	Rui Rangel	CO31, CO48
Paulo Linhares	CO1, CO3, CO22, CO36, CO43, CO50, CO58	Rui Rato	PO45
Paulo Paiva	PO15, PO102	Rui Vaz	CO1, CO3, CO18, CO22, CO36, CO43, CO46, CO49, CO50, CO51, CO53, CO58, CO59, PO58, PO74, PO80
Paulo Pereira	CO46, CO49, CO50, CO51, CO53, PO74, PO80	Rute Teotónio	CO34, CO35, PO1, PO16, PO55, PO33
Paulo Saraiva	PO69	S. H. Fox	CO6
Pedro Abreu	CO36, PO16, PO17, PO18, PO60	Salustiano Lopes	PO57
Pedro Alberto Silva	CO18, CO46, CO49, CO51, CO53, PO58, PO74, PO80	Sandra Ferreira	PO36

Autor	Artigos
Sandra Jacinto	PO29
Sandra Pimenta	CO11, CO25, CO27, PO66
Sara Cavaco	CO5, PO62, PO112
Sara França	CO70
Sara Pereira	PO32
Sérgio Figueiredo	PO66
Sérgio Livraghi	CO16, CO45
Sérgio Reis	PO60
Sílvia Fernandes	CO2
Sofia Ferreira	PO15
Sofia Reimão	CO25
Sónia Batista	PO19, PO28, PO40
Sónia Costa	PO42
Sónia Miranda	CO34
Sónia Santos	CO24
Stirling Carpenter	PO85
Susan Santo	CO37
Susana Pinto	PO43
Tânia Lampreia	PO90, PO116
Tânia Rocha	CO68
Tânia Rodrigues	CO20, CO24
Teresa Aguiar	PO24, PO38, PO104
Teresa Mendonça	CO70
Teresa Palma	PO25
Teresa Pinho e Melo	CO14, PO98
Tiago Lima	PO73
Tiago Marques	CO37
Tiago Mestre	PO111, CO6
Tiago Ribeira	PO110
Vanda Freitas	PO89
Vanessa B. Silva	CO23, PO25
Vanessa Silva	CO20
Vânia Almeida	CO56, PO84
Víctor Gonçalves	PO48, CO52, PO69, PO79
Vítor Oliveira	PO72
Vítor Sousa	PO77
Vítor Tedim Cruz	PO5, PO85
Zita Magalhães	PO12

www.spneurologia.org

Órgão oficial de:

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Liga Portuguesa Contra a Epilepsia

Sociedade Portuguesa de Cefaleias

Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares

Sociedade Portuguesa de Neuropatologia

Versão electrónica: www.spneurologia.org

Indexada nas bases bibliográficas:

EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier)

EMBASE.com (Elsevier)

SCOPUS (Elsevier)

www.indexrmp.com

Apoio:

medi **Bial**

ISSN: 1645-281X