

REUNIÃO DA PRIMAVERA GRUPO DE ESTUDOS DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

GEEM2023

24 - 25 MARÇO

HOTEL MONTEBELO VISTA ALEGRE ÍLHAVO



PROGRAMA



**GRUPO DE ESTUDOS
DE ESCLEROSE MÚLTIPLA**
SOCIEDADE PORTUGUESA DE NEUROLOGIA

DIREÇÃO

Maria José Sá - Presidente

Joana Guimarães - Vice-Presidente Norte/Secretária

Ernestina Santos - Vice-Presidente Norte/Tesoureira

Sónia Batista - Vice-Presidente Centro

Carlos Capela - Vice-Presidente Sul

ORGANIZADORES

Prof.^a Doutora Sónia Batista

Dra. Inês Correia

SECRETARIADO



NorahsEvents Lda.

www.norahsevents.pt

Email: eventos@norahsevents.pt

Tel: +351 933 205 202 (Chamada para rede móvel nacional)

PATROCINADORES

MERCK

 Bristol Myers Squibb

Janssen 
PHARMACEUTICAL COMPANIES
OF *Johnson & Johnson*

 Roche

sanofi

 Biogen

 NOVARTIS

 VIATRIS

 Mylan
A VIATRIS COMPANY



SEXTA-FEIRA | 24 DE MARÇO DE 2023

- 11h00-12h15** **Comunicações breves 1** (CC-01 a CC-12)
Moderadores: Dra. Inês Brás Marques (Hospital da Luz, Lisboa),
Dr. Joaquim Pinheiro (Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho)
- 12h15-13h15** **Comunicações orais 1** (CO-01 a CO-06)
Moderadores: Dr. José Vale (Hospital Beatriz Ângelo),
Prof.^a Doutora Maria José Sá (Universidade Fernando Pessoa)
- 13h15-14h30** **Almoço**
- 14h30-14h45** **Abertura da Reunião**
Prof.^a Doutora Sónia Batista (Vice-Presidente Centro GEEM)
- 14h45-16h15** **Hot Topics no Tratamento da Esclerose Múltipla: discussão centrada em casos clínicos complexos**
Moderadores: Dra. Lúcia Sousa (Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra),
Prof. Doutor João Sá (Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte)
- 14h45** **A segurança dos DMTs a longo prazo**
Palestrante: Prof. Doutor João Cerqueira (Hospital de Braga)
- 15h05** **DMTs e Envelhecer com EM**
Palestrante: Paulus Rommer, MD (Department of Neurology, Medical University of Vienna, Vienna, Austria)
- 15h25** **Descalonamento e suspensão de DMTs - quando e como fazer**
Palestrante: Enrique Alvarez, MD, PhD (Rocky Mountain Multiple Sclerosis Center at Anschutz Medical Campus, University of Colorado, Aurora, CO)
- 15h45** **Gestão terapêutica de casos clínicos complexos**
Palestrante: Dr. Manuel Salavisa (Centro Hospitalar Lisboa Ocidental)
- 16h15-16h45** **Simpósio breve 1**  Bristol Myers Squibb
- Proteger o cérebro enquanto é tempo**
Para Além dos *Endpoints* Clássicos
- Dra. Inês Correia (Centro Hospitalar Universitário de Coimbra)
Prof. Doutor João Cerqueira (Hospital de Braga)
- 16h45-17h15** **Intervalo**

SEXTA-FEIRA | 24 DE MARÇO DE 2023

17h15-18h30

Comunicações breves 2 (CC-13 a CC-24)

Moderadores: Dra. Carmo Macário (Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra), Dra. Joana Parra (Centro Hospitalar do Baixo Vouga)

18h30-19h00

Simpósio breve 2 

Ponesimod - Um novo DMD oral de 1ª linha para o tratamento da esclerose múltipla com surtos

Moderador: Dr. João Ferreira (Centro Hospitalar Lisboa Norte)

Abertura - Dr. João Ferreira (Centro Hospitalar Lisboa Norte)

Introdução sobre Ponesimod - Prof. Doutora Joana Guimarães (Centro Hospitalar Universitário São João)

Discussão

Encerramento - Prof. Doutora Joana Guimarães (Centro Hospitalar Universitário São João)

19h00

Assembleia Geral

20h00

Jantar

09h00-09h10

Comunicação da Presidente do GEEM

Prof.^a Doutora Maria José Sá (Presidente do GEEM)

09h15-10h30

**Sessão conjunta GEEM e Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia:
Novas Recomendações MAGNIMS-CMSC-NAIMS 2021**

Moderadores: Prof.^a Dra. Maria José Sá (Presidente do GEEM),

Dr. Rui Manaças (Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia)

09h15

**O uso de gadolínio por rotina no seguimento dos doentes com EM:
prós e contras**

Palestrante: Dra. Daniela Jardim Pereira (Serviço de Neurorradiologia do CHUC & ICNAS)

09h30

Inclusão das lesões do nervo óptico nos critérios de diagnóstico de EM: prós e contras

Palestrante: Dr. Pedro Abreu (Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário São João)

09h45

Recomendações MAGNIMS-CMSC-NAIMS 2021

Palestrante: Àlex Rovira, MD (Hospital Universitari Vall d'Hebron)

10h15

Discussão

10h30-11h00

Intervalo

11h00-12h00

Comunicações orais 2 (CO-07 a CO-12)

Moderadores: Dr. Alexandre Dionísio (Centro Hospitalar Leiria),
Dr. Ricardo Soares dos Reis (Centro Hospitalar Universitário São João)

12h00-13h00

Simpósio Indústria 

Looking ahead: shifting the MS treatment paradigm

Immune reconstitution therapies in MS

Prof. Klaus Schmierer (London, BARTS)

Practical considerations for cladribine tablets use in clinical setting

Prof.^a Doutora Sónia Batista (Centro Hospitalar Universitário Coimbra)

Addressing the silent progression – the role of BTK

Dr. Filipe Correia (Unidade Local de Saude Matosinhos)

13h00-14h15

Almoço

14h15-14h30

Espaço Sócio

14h30-15h30

Conferência: Pioneiros da Esclerose Múltipla em Portugal

Moderadores: Dr. Rafael Fidalgo Roque (Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte), Professor Doutor Armando Sena (Centro de Investigação Interdisciplinar Egas Moniz, Monte de Caparica)

14h30

How does MS begin?

Palestrante: Richard Reynolds, BSc AKC PhD (Division of Neuroscience, Department of Brain Sciences, Imperial College London)

15h15

Discussão

15h30-16h30

Casos clínicos interativos (CI-01 a CI-04)

Moderadores: Dra. Marta Arenga (Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira), Dr. Luís Isidoro (Centro Hospitalar Tondela-Viseu)

16h30

Encerramento

Prof.^a Doutora Maria José Sá (Presidente do GEEM),
Dra. Inês Correia (Comissão Organizadora)

Entrega de Prémios

Melhor Comunicação Oral

Apoio sem restrições:



Melhor Caso Clínico

Comunicação de Bolsas de Apoio a Estágio em Doenças Desmielinizantes

Apoio sem restrições:  NOVARTIS

REUNIÃO DA PRIMAVERA GRUPO DE ESTUDOS DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

GEEM2023

24 - 25 MARÇO

HOTEL MONTEBELO VISTA ALEGRE ÍLHAVO

ORGANIZADORES

Prof.ª Doutora Sónia Batista
Dra. Inês Correia



LIVRO DE RESUMOS

COMUNICAÇÕES ORAIS

COMUNICAÇÕES BREVES

CASOS CLÍNICOS INTERATIVOS



CO-01 - SEGURANÇA E EFICÁCIA DO RITUXIMAB NUMA COORTE DE DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

João Moura¹; Joana Lopes¹; Inês Ferreira¹; Daniela Boleixa¹; Ana Paula Sousa¹; Raquel Samões¹; Ernestina Santos¹

1 - Centro Hospitalar Universitário de Santo António

Introdução: Os linfócitos B desempenham um papel fundamental na patofisiologia da esclerose múltipla. Tal como o ocrelizumab e ofatumumab, aprovados para o seu tratamento, o rituximab é um anticorpo monoclonal anti-CD20 que tem demonstrado eficácia no controlo da atividade da doença.

Objetivo: Descrição de uma coorte institucional de doentes com esclerose múltipla tratados com rituximab.

Métodos: Estudo retrospectivo e unicêntrico dos doentes seguidos em consulta de Neuroimunologia entre 2006 e 2022.

Resultados: Dos 870 doentes EM com seguimento ativo, 29 (3.3%) receberam rituximab. A maioria eram mulheres (79.2%), com uma média de idade de início de sintomas de 25.8 (SD=9.2) anos e de início do rituximab de 42.7 (SD=18.1) anos. A maioria dos doentes tinha esclerose múltipla surto-remissão (75.9%) e contava com 17.8 (SD=6.7) anos de doença quando começaram o tratamento e EDSS médio de 4.9 (SD=2.3). O motivo para a escolha do rituximab foi a coexistência de doença autoimune-sistémica (44.8%), EDSS elevado (>6.0, 24.1%), doença de predomínio medular/não-exclusão de neuromielite ótica (17.2%) ou parecer negativo a outro fármaco de segunda linha (6.9%) (alemtuzumab). A maioria (72.7%) apresentava lesões ativas na RM pré-rituximab e já tinha sido tratado com outro fármaco (96.6%). Após 6 meses de rituximab a contagem de linfócitos B CD19+ apresentava-se reduzida em 89.7% dos casos, sem diminuição significativa na concentração de IgG. Dois doentes desenvolveram surtos nos primeiros 3 meses de tratamento, antes do início de ação do rituximab (primeiros 6 meses). Os efeitos laterais mais frequentes foram infeções urinárias (17.2%). O rituximab foi suspenso em 3 (10.3%) dos casos (2 hepatite autoimune, 1 gravidez). Após uma média de 8.8 (SD=4.5) sessões, o EDSS médio foi de 4.7 (SD=2.4).

Conclusão: O nosso estudo confirmou a segurança e eficácia do rituximab no tratamento de doentes com esclerose múltipla que tem sido reportada na literatura.

CO-02 - EXTENSÃO DE INTERVALO DE DOSE NO TRATAMENTO DA ESCLEROSE MÚLTIPLA COM NATALIZUMAB: ANÁLISE DO PERFIL DE EFICÁCIA E SEGURANÇA

Daniela Santos Oliveira¹; Paulo Ferreira²; Daniela Boleixa³; Inês Ferreira⁴; Ana Martins Da Silva^{5,6}; Ana Paula Sousa^{5,7}; Raquel Samões^{5,6}; Ernestina Santos^{5,6}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal; 3 - Departamento de Ensino, Formação e Investigação, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 4 - Unidade de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 5 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 6 - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS - Universidade do Porto; 7 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal

Introdução: O intervalo de dose padrão (SID) de 4/4 semanas é a base do tratamento com natalizumab na EM. O intervalo de dose alargado (EID) de 6/6 semanas provou reduzir largamente o risco de leucoencefalopatia multifocal progressiva (LMP), mas a sua eficácia está menos bem estudada.

Objetivos: Avaliar diferenças de eficácia e segurança do tratamento com natalizumab em SID e EID.

Métodos: Estudo unicêntrico retrospectivo, de doentes com EM tratados com natalizumab, entre 2007-2022, com análise descritiva e comparativa entre os grupos SID e EID.

Resultados:

Dos 870 doentes com EM deste centro, 104 foram tratados com natalizumab, 65 em SID e 39 em EID (36 a partir de SID e 3 EID *ad initio*), 60.6% eram mulheres, com uma idade mediana ao diagnóstico de 24 anos (AIQ±13).

No início do tratamento com natalizumab:

- no grupo SID: tinham uma média de 34.8 anos e medianas de 82 meses de doença, EDSS 3.5 (AIQ±3.3), 2 fármacos modificadores de doença (DMT) prévios e 2 surtos no ano anterior; 16 eram JCV positivo e 8 tinham outras doenças autoimunes (DAI);

- no grupo EID: média de 34.7 anos, e medianas de 71 meses de doença, EDSS 2.25 (AIQ±3.1), 1 DMT prévio e 1 surto no ano anterior; 3 eram JCV positivo; nenhum tinha DAI.

Não encontramos diferenças estatisticamente significativas entre esquemas relativamente a surtos, novas lesões T2, variação de EDSS, eventos adversos, seroconversão JCV, tempo de tratamento e motivo de suspensão. Não se registaram casos de LMP, nem óbitos.

A taxa de suspensão de natalizumab foi influenciada pela seroconversão JCV, esquema (maior em SID), ocorrência de surtos, número de DMT prévios e EDSS no início do tratamento.

Conclusões: Na nossa coorte de doentes com EM, não ocorreram diferenças significativas, relativamente à eficácia e segurança, sob tratamento com natalizumab, em SID ou EID.

CO-03 - A SAÚDE DOS DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA ANTES DA DOENÇA

Ana João Marques¹; Sara Lima¹; Andreia Matas¹; João Paulo Gabriel¹; Mário Rui Silva¹

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

Introdução: Estudos recentes têm colocado em evidência a possibilidade de um período prodrómico em doentes com Esclerose Múltipla (EM). Uma variedade de sinais e sintomas têm sido descritos como mais comuns nos anos precedentes ao diagnóstico, bem como um aumento no consumo de cuidados de saúde.

Objetivos: Avaliar o recurso aos cuidados de saúde primários e hospitalares e prescrição farmacológica numa *cohort* de doentes com EM nos 5 anos anteriores ao diagnóstico.

Métodos: Estudar as características sociodemográficas e clínicas desta *cohort* de doentes nos 5 anos anteriores ao diagnóstico (feito entre 2015 e 2022) recorrendo a registos médicos informatizados.

Resultados: Identificaram-se 68 doentes, com idade média ao diagnóstico de 33.6 anos (15-69) e 70.6% de mulheres. Em 70.6% dos doentes houve recurso à urgência no tempo de estudo, totalizando-se 127 episódios. Os diagnósticos mais prevalentes foram patologia osteoarticular e síndrome infecciosa (14.1%). O maior número de episódios aconteceu a três anos do diagnóstico. Existiu referência a Consulta Hospitalar (não Neurologia) neste período em 39.7% dos casos – 14.9% para Psiquiatria. Contabilizaram-se 298 Consultas Abertas nos Centros de Saúde, frequentadas por 79.4% dos doentes, com máximo de agendamentos dois anos pré-diagnóstico. A respeito da introdução de fármacos novos, verificou-se prescrição de terapêutica não aguda em 26.5%, com a classe mais representativa a serem as benzodiazepinas. O uso de antibioterapia aconteceu em 66.2% dos doentes e analgésicos e anti-inflamatórios não-esteróides tiveram o máximo de prescrição ao terceiro e segundo anos pré-doença. Determinou-se ainda que 22% dos doentes necessitou de incapacidade temporária para o trabalho.

Conclusões: A co-patologia algica e depressiva nos doentes com EM pode dificultar a determinação da fase prodrómica. O recurso ao serviço de urgência e consulta aberta acontece maioritariamente dois a três anos antes do diagnóstico, alertando para a relevância do conhecimento deste momento pré-mórbido para identificar precocemente os doentes.

CO-04 - EFICÁCIA E SEGURANÇA DA CLADRIBINA EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA E IDADE ≥ 50 ANOS

Ana Azevedo¹; Joana Lopes²; Inês Ferreira³; Ana Paula Sousa^{2,4}; Raquel Samões^{2,5}; Ernestina Santos^{2,5}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 3 - Departamento de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 4 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 5 - Unit for Multidisciplinary Research In Biomedicine, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: Os dados existentes sobre a eficácia e segurança da cladribina na esclerose múltipla são relativos predominantemente aos doentes jovens, sendo incerto se o mesmo se aplica à faixa etária ≥ 50 anos.

Objetivo: Comparar a eficácia e segurança da cladribina entre os dois grupos etários: < 50 anos e ≥ 50 anos.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, que incluiu os doentes com esclerose múltipla surto-remissão tratados com cladribina num centro terciário. Foram consultados os processos clínicos para obtenção de dados demográficos, clínicos, determinação da atividade da doença e efeitos adversos da terapêutica.

Resultados: Identificámos 25 doentes que completaram os dois ciclos de cladribina. A mediana de idades foi de 40 anos (24-63), com predomínio do género feminino $n=18$ (72.0%) e uma mediana de follow-up de 21 meses. Sete doentes (28%) tinham ≥ 50 anos. No grupo com < 50 anos a doença tinha uma mediana de 8 anos de evolução (1-20) e naquele com ≥ 50 anos tinha 6 anos (1-31). No grupo < 50 anos, catorze iniciaram cladribina por ineficácia dos imunomoduladores prévios, três por efeitos adversos e uma fez switch para engravidar. No grupo ≥ 50 anos, cinco fizeram switch por ineficácia do tratamento prévio, um apresentava vírus JC positivo sob natalizumab e um era naïve. Apenas o grupo < 50 anos apresentou doença ativa após cladribina: um com atividade imagiológica e dois com atividade clínica e imagiológica. No entanto, o EDSS manteve-se sobreponível: 1 (2-6.5) no grupo < 50 anos e 3,5 (0-4.5) no grupo ≥ 50 anos. Dos efeitos adversos registados, a linfopenia foi frequente nos dois grupos: $n=14$ (82,4%) em < 50 anos, $n=5$ (83,3%) em ≥ 50 anos e os outros efeitos laterais ocorreram apenas em doentes jovens ($n=3$) – alopecia, reativação de Herpes Zoster e infeção respiratória alta.

Conclusão: Na nossa amostra, a cladribina foi uma opção terapêutica segura e eficaz nos doentes com ≥ 50 anos.

CO-05 - MONITORIZAÇÃO CLÍNICA E ANALÍTICA DE DOENTES SOB ANTI-CD20: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

André Aires Fernandes¹; Ana Lúcia Neves¹; Mafalda Seabra¹; Teresa Mendonça¹; Ricardo Soares Dos Reis¹; Joana Guimarães¹; Maria José Sá²; Pedro Abreu¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; 2 - Faculdade Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal

Introdução: Os anti-CD20 são uma classe de fármacos imunossupressores amplamente usados nas doenças inflamatórias do SNC. Apesar da sua eficácia e segurança, podem estar associados a efeitos adversos, por vezes graves, nomeadamente hematológicos e infecciosos.

Objetivos: Avaliação de efeitos adversos decorrentes da terapêutica anti-CD20.

Metodologia: Registo exaustivo de doentes tratados com fármacos anti-CD20 desde 2016 seguidos na consulta de Doenças Desmielinizantes dum centro terciário. Avaliaram-se parâmetros clínicos e paraclínicos, incluindo hemograma e doseamento de imunoglobulinas.

Resultados: Foram incluídos 146 doentes, dos quais 134 se encontram atualmente sob anti-CD20, 104 (71,2%) do sexo feminino. Dos anti-CD20 utilizados o ocrelizumab foi empregue em 82, o rituximab em 53 e o ofatumumab em 11 doentes, respetivamente. A maioria dos casos tratados corresponderam a doentes com Esclerose múltipla (n=142), nomeadamente 61 forma surto-remissão e 81 formas progressivas (primária-progressiva n=22, secundária-progressiva n=59). O tempo médio de seguimento, medido desde o início da terapêutica com fármaco anti-CD20, foi 24,6±20,6 meses. Relativamente a efeitos adversos graves observados, registou-se um óbito por COVID-19 e 4 internamentos (1 doente com neutropenia febril, 2 doentes por infeção por SARS-CoV-2 e 1 doente por choque com ponto de partida séptico urinário). Foram detetados 18 casos de linfopenia, nomeadamente 11 de grau 1 (800-1000 linfócitos/ μ l), 5 de grau 2 (500-799 linfócitos/ μ l) e 2 de grau 3 (200-499 linfócitos/ μ l). Cerca de 55 doentes apresentaram valores reduzidos de IgM e 15 de IgG. Não se registou qualquer caso de malignidade.

Conclusão: Os fármacos anti-CD20 são uma importante arma terapêutica nas doenças imunomediadas do SNC. Apesar da sua elevada eficácia será de suma importância uma monitorização clínica e laboratorial atenta, devendo os centros que utilizam este tipo de terapêuticas estar especialmente atentos para a ocorrência de efeitos laterais potencialmente graves e menos frequentes, como foi o caso da neutropenia febril observada na nossa amostra.

CO-06 - ESTARÃO OS NOVOS MÉDICOS FAMILIARIZADOS COM A ESCLEROSE MÚLTIPLA?

Mariana Alves Vargas¹; Ana João Marques¹; Sara Lima¹; Ana Graça Velon¹; Andreia Matas¹; João Paulo Gabriel¹

1 - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução. Todos os médicos devem estar familiarizado com a Esclerose múltipla (EM). Desconhecendo em que medida tal acontece, pretendemos com este estudo averiguar o conhecimento sobre a doença dos jovens médicos a iniciar o seu percurso formação no nosso hospital, o Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

Metodologia. Aplicamos, presencialmente, o questionário *Multiple Sclerosis Knowledge Questionnaire* (MSKQ) aos médicos internos de formação geral (IFGs) e do primeiro ano de formação específica(1-IFEs), que ingressaram no nosso hospital no presente ano civil, 2023. O questionário MSKQ tem como propósito avaliar o conhecimento da doença em doentes recém-diagnosticados. É constituído por 26 perguntas (1 ponto por resposta certa) dirigidas à epidemiologia, fisiopatologia, diagnóstico, prognóstico e terapêutica. A sua utilização neste estudo foi pragmática.

Resultados: Responderam ao questionário 51 médicos internos, (12 do género feminino, idade média 26 ± 2). Apenas 39% já tinham observado doentes com EM e 41.% demonstraram interesse pela Neurologia. A média de pontuações no MSKQ foi de 17 ± 3 ($65\pm 12\%$). Os internos com interesse pela Neurologia tiveram uma pontuação significativamente maior (18 ± 2 vs 15.8 ± 2) $p=0.007$. A percentagem de respostas corretas foi $\leq 50\%$ em 6 perguntas: composição do SNC, prevalência da EM em Portugal, genética, datação das lesões pela RM com contraste, comportamento da EM na gravidez e terapêutica. Todos os inquiridos sugeriram que lhes fosse ministrada formação no tema.

Conclusão: Os resultados foram positivos, ainda que nalguns itens aquém do desejável. O viés amostral e o facto do questionário não ser válido para o propósito não permite generalizações. Porém, concordamos com os inquiridos que se poderá divulgar melhor a doença no seio da comunidade médica não neurológica.

CO-07 - CLINICAL CHARACTERISTICS OF LATE-ONSET MULTIPLE SCLEROSIS: A SINGLE CENTRE RETROSPECTIVE COHORT STUDY

Catarina Serrão^{1,2}; Miguel Leal Rato^{1,3}; Mónica Santos^{1,2}; João De Sá^{1,2}; João Ferreira^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, CHULN, Lisboa; 2 - Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3 - Instituto de Farmacologia e Neurociências, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introduction: Diagnosis of late-onset multiple sclerosis (LOMS), defined as symptom onset at ≥ 50 years of age, is challenging. Despite an aging MS population and evidence of increasing incidence of LOMS, this entity remains scarcely described.

Objectives: We aimed to characterize LOMS patients in a tertiary centre and compare with published data.

Methods: Data was obtained from retrospective review of electronic clinical records. Patients were included if MS diagnosed according to 2017 McDonald criteria and age at symptom onset ≥ 50 years. We retrieved data on demographic, clinical, imaging and laboratory characteristics. We performed a descriptive analysis of the cohort.

Results: We identified 24 LOMS patients, median age at symptom onset of 55.5 years (interquartile range [IQR]=8.75) and at diagnosis of 59 years (IQR=6). Most patients were female (62.5%, female/male ratio=1.7). Relapse-remitting MS (50%) was the most frequent MS subtype, followed by primary progressive MS (41.7%). All patients had registered comorbidities, being hypertension (62.5%) the most frequent. The most common presentation was as isolated medullary syndrome (58.3%). Median EDSS at last follow-up was 4.0 (IQR=2.5). Clinical progression was described in 58.3% and inflammatory activity in 45.8% (median follow-up=3 years, IQR=5). Cervical cord lesions were identified in 62.5% at diagnosis.

Conclusion: In our cohort, LOMS is characterized by a high proportion of primary progressive phenotype and frequent medullary involvement, which is in line with previous studies. The high frequency of cardiovascular comorbidities may impact diagnosis and therapeutic decisions. LOMS should be considered in older people with new-onset acute or progressive neurological symptoms.

CO-08 - DÉFICE COGNITIVO MONO-DOMÍNIO EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA: QUAL O SIGNIFICADO?

Irina Santos^{1,2}; Catarina Fernandes¹; Rita Machado¹; Otília C. D'almeida^{3,4,5}; Isabel Santana^{1,5}; Carmo Macário¹; Lívia Sousa¹; Miguel Castelo-Branco^{3,4,5}; Sónia Batista^{1,5}

1 - Departamento de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Centro de Neurociências e Biologia Celular (CNC), Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 3 - Laboratório de Neurociência Visual, Instituto Biomédico de Investigação em Luz e Imagem (CNC.IBILI), Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 4 - CiBIT, Instituto de Ciências Nucleares Aplicadas à Saúde (ICNAS), Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 5 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: O défice cognitivo na Esclerose Múltipla (EM) é geralmente definido pela presença de defeito em pelo menos dois testes cognitivos. No entanto, a relevância clínica e a base patológica do defeito cognitivo mono-domínio ainda não é completamente compreendida.

Objetivo: Investigar a existência de padrões de atrofia cerebral associados a defeitos cognitivos mono-domínio e multi-domínios em doentes com EM.

Métodos: Incluídos 60 doentes com EM e 60 controlos saudáveis, demograficamente equiparados. Todos os participantes foram submetidos a avaliação cognitiva (MACFIMS) e a ressonância magnética cerebral 3Tesla. Através do software Freesurfer, foram calculados os volumes cerebrais. Os doentes com EM foram classificados em 3 subgrupos: desempenho cognitivo normal (ausência de defeito cognitivo); defeito cognitivo mono-domínio (presença de defeito cognitivo em apenas 1 domínio); e defeito cognitivo multi-domínios (presença de defeito cognitivo em ≥ 2 domínios diferentes).

Resultados: Os doentes com defeito cognitivo mono-domínio ($n=13.3\%$) demonstraram uma atrofia da substância cinzenta subcortical (tálamo e globo pálido) e da substância branca; enquanto os doentes com defeito cognitivo multi-domínios ($n=53.3\%$) demonstraram um padrão generalizado de atrofia: substância cinzenta subcortical (incluindo o tálamo, globo pálido, putamen e caudado), substância cinzenta total, substância cinzenta cortical, hipocampo e substância branca. Por outro lado, os doentes com desempenho cognitivo normal ($n=28.3\%$) revelaram apenas uma atrofia focalizada na região subcortical da substância cinzenta (tálamo), comparativamente ao grupo de controlo. Relativamente à atrofia do tálamo, foi possível observar um gradiente na redução do seu volume entre os 3 subgrupos de doentes (desempenho cognitivo normal = 0.45; defeito cognitivo mono-domínio = 0.44; defeito cognitivo multi-domínios = 0.39, $p<0.05$.)

Conclusões: Os padrões de atrofia cerebral observados neste estudo sugerem que o defeito cognitivo mono-domínio pode constituir uma fase prodrômica de défice cognitivo em doentes com EM e que estas síndromes clínicas podem representar dois marcos de gravidade no continuum patológico da doença.

CO-09 - PADRÃO DE UTILIZAÇÃO DO SERVIÇO DE URGÊNCIA NUMA COORTE DE DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

Sara Lima¹; Ana João Marques¹; Catarina Borges¹; João Paulo Gabriel¹; Andreia Matas¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes E Alto Douro

Introdução: A esclerose múltipla (EM) é uma patologia neurológica crónica associada a surtos, acumulação de incapacidade ao longo do tempo e altas taxas de utilização de serviços de saúde, incluindo do Serviço de Urgência (SU).

Objetivos: Caracterizar o padrão de utilização do SU numa coorte de doentes com EM.

Métodos: Neste estudo observacional retrospectivo foi feita a revisão dos episódios de urgência dos doentes seguidos num centro hospitalar com o diagnóstico de EM no período compreendido entre 1 de janeiro de 2018 e 31 de dezembro de 2022. Realizou-se uma colheita de dados demográficos e clínicos incluindo tratamento imunomodulador, grau de incapacidade, tempo de seguimento em consulta, motivo do episódio e diagnóstico final.

Resultados: Identificaram-se 153 doentes seguidos em consulta de doenças desmielinizantes e 410 episódios de urgência no período de estudo considerado, com uma média de 2.71 ± 2.5 visitas por doente. A população estudada foi constituída por 75.2% de mulheres, com uma idade média de 43.8 ± 14.4 anos com 87.6% destes doentes a ter a forma surto-remissão da doença. O tempo de seguimento médio em consulta de doenças desmielinizantes era de 115.4 ± 87.6 meses. A maioria dos episódios de urgência (71.2%) deveu-se a um sintoma não neurológico, sendo as infeções das vias aéreas superiores (5.9%) e do trato urinário (4.9%) os motivos de observação mais frequentes. A prioridade urgente (pulseira amarela) foi a mais frequentemente atribuída na Triagem de Manchester aos doentes com EM e as observações motivaram hospitalização em 37.3% dos casos.

Conclusões: O padrão de utilização de cuidados de saúde em pessoas com EM é influenciada pela interação entre fatores associados à doença em si, aos tratamentos utilizados e comorbidades associadas. O seu conhecimento poderá assumir particular importância no planeamento e otimização da prestação de cuidados de saúde nesta população.

CO-10 - CARACTERIZAÇÃO DA FASE PRODRÓMICA EM ESCLEROSE MÚLTIPLA - ESTUDO OBSERVACIONAL

Patricia Faustino^{1,2}; Mafalda Soares^{1,2}; Maria Coutinho¹; Cristina Araújo³; Ana Sousa²; João Sequeira²; Carlos Capela²; Filipa Ladeira²

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2 - Centro de Responsabilidade Integrado de Esclerose Múltipla, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte

Introdução: A fase prodrómica da Esclerose Múltipla (EM) foi recentemente identificada e pode ocorrer até 5-10 anos previamente ao diagnóstico. Foram reportados perfis de pródromos na EM de acordo com o género e com o tipo de EM. Outros factores sociodemográficos (idade, etnia, escolaridade) e de estilo-de-vida (tabagismo, hábitos de sono e exercício físico) não foram previamente estudados.

Métodos: Todos os doentes no nosso centro são submetidos a um extenso questionário na altura do diagnóstico, incluindo dados sociodemográficos, estilo-de-vida e educação, tal como queixas subjetivas na área da cognição, sono, fadiga, queixas esfíncterianas e disfunção sexual. Avaliámos a prevalência em doentes adultos entre janeiro/2019-dezembro/2021 de sintomas prodrómicos na altura do diagnóstico e a sua relação com dados sociodemográficos, estilo-de-vida e tipo de EM.

Resultados: Identificámos 138 doentes, com uma idade média de 38.6 (desvio padrão 11.7) anos, 65.9% do género feminino. O tipo de EM mais comum foi surto-remissão em 84.8%. A maioria dos doentes apresentaram pelo menos um pródromo (79.7%): queixas cognitivas subjetivas (39.1%), alterações do sono (37.7%), queixas urinárias (32.6%) e gastrointestinais (23.2%), fadiga (18.1%) e disfunção sexual (13.0%). Identificámos uma maior prevalência de queixas urinárias em doentes com mais de 30 anos (38% e 13.6%, $p=0.044$) e menor prevalência de queixas cognitivas em praticantes de exercício físico (35.9% e 58.2%, $p=0.027$). Os restantes fatores avaliados não foram determinantes na prevalência ou tipo de pródromos.

Conclusões: Na nossa amostra, a prática de exercício físico e idade jovem associaram-se a menor prevalência de alguns tipos de sintomas prodrómicos, em possível relação com maior reserva neuronal nestes grupos. A melhor caracterização da fase prodrómica de EM pode ter implicações no reconhecimento precoce de EM, contribuir para a sua prevenção e influenciar o prognóstico.

CO-11 - GUIA - VIVER MELHOR COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

Ana Fontainhas¹; Dina Silva²; Fátima Lopes³; Madalena Lourenço⁴; Raquel Cunha¹; Teresa Griné⁵; Teresa Torres⁶

1 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2 - Hospital Garcia de Orta; 3 - Centro Hospitalar Universitário de São João; 4 - Centro Hospitalar Universitário do Algarve - Hospital de Faro; 5 - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 6 - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) é uma doença crónica e degenerativa do Sistema Nervoso Central, considerada a segunda causa mais frequente de incapacidade no adulto jovem. As manifestações da doença são diversas e apresentam um severo impacto na qualidade de vida da pessoa com EM e na sociedade. A evidência científica mostra que a adoção de estilos de vida mais saudáveis e a utilização de estratégias de gestão da doença, contribuem para a saúde e bem-estar em geral, afetam positivamente a qualidade de vida e tem impacto benéfico na progressão da doença dos portadores de EM.

Objetivos: Reunir informação sobre prevenção, promoção e reabilitação na EM e elaborar um guia para doentes e cuidadores.

Métodos: Foi realizado um estudo de opinião descritivo e observacional, com 7 enfermeiros peritos em EM provenientes de 6 hospitais nacionais, em que foram discutidos e analisados materiais educativos, em formato impresso e digital, de apoio a utentes e profissionais de saúde, existentes a nível nacional. Verificou-se concordância perante a necessidade da existência de um material atualizado, com linguagem simples, fácil de usar em qualquer contexto hospitalar e inclusivo para utentes e cuidadores com menor literacia em saúde. Foi feita a seleção e priorização de temas e definido um cronograma para elaboração dos primeiros fascículos.

Resultados: Trabalho focado na metodologia de processo de enfermagem. Após uma pesquisa de evidência científica para contextualização teórica dos conteúdos, foram elaborados os primeiros 5 fascículos deste guia: Esclerose Múltipla; Alterações da sensibilidade; Alimentação saudável; Exercício físico; Tabagismo.

Conclusões: Pretende-se que a elaboração e disponibilização do Guia Viver Melhor com EM, contribua para melhor cuidar e seja uma estratégia complementar nas sessões educativas, no sentido da promoção da literacia em saúde e capacitação da pessoa com EM e cuidadores na gestão da doença, proporcionando-lhes uma maior qualidade de vida.

CO-12 - PLASMAFERESE NO TRATAMENTO DE DOENÇAS NEUROIMUNOLÓGICAS – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Ana Azevedo¹; Joana Lopes²; Carlota Vida³; Inês Sala²; Ana Castro²; Cristina Freitas²; Ana Paula Sousa²; Ernestina Santos²; Raquel Samões²

1 - Centro Hospitalar de Entre e Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar Universitário de Santo António; 3 - Hospital Dr Nélio Mendonça

Introdução: A plasmaferese é uma opção terapêutica de fase aguda em várias doenças neurológicas imunomediadas. A sua utilização atempada e segura exige alguma logística e trabalho multidisciplinar.

Objetivo: Avaliar a eficácia e segurança da plasmaferese em doentes com patologia neurológica.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, dos doentes submetidos a plasmaferese entre 2010 e 2022 num centro terciário, por doença neurológica imunomediada, inaugural ou em exacerbação. Foram consultados os processos clínicos para obtenção de dados demográficos, clínicos e técnicos relacionados com a plasmaferese.

Resultados: Foram incluídos 45 doentes. A mediana de idades foi de 50 anos (18-81 anos), com predomínio do género feminino (n=24, 53.3%). Os diagnósticos foram, por ordem decrescente: encefalite autoimune (n=10, 22,2%), doença da junção neuromuscular (n=9, 20%), doença do espectro da neuromielite ótica (n=7, 15,6%), síndrome de Guillain-Barré (n=7, 15,6%) e esclerose múltipla (n=3, 6,7%) e outros diagnósticos (n=9, 20%). Em 32 doentes (71,1%) o diagnóstico era inaugural e iniciaram o tratamento 39,5 dias (mediana) após início de sintomas. Cerca de 10 doentes (22,2%) apresentavam exacerbação aguda da doença conhecida e iniciaram tratamento 24 dias (mediana) após início da clínica. A maioria dos doentes (n=38, 84,4%) tinha realizado imunoterapia previamente, sendo a corticoterapia a mais frequente. Foram realizadas uma mediana de 5 sessões em cada tratamento e ocorreram apenas complicações minor: hemorrágicas (n=9, 20,0%), infecciosas (n=4, 8,8%) e associadas ao cateter venoso central (n=3, 6,6%). Um mês depois do tratamento (n=31): 22 doentes (70,1%) apresentaram melhoria clínica e 9 doentes (29,0%) não mostraram benefício. Após três meses, dos 22 doentes que mostraram resultados positivos no primeiro mês, quatro (18,2%) encontrava-se sem tratamento imunomodulador. Dos nove doentes que não tiveram benefício inicialmente, cinco (55,6%) apresentaram melhoria ao fim de três meses.

Conclusão: A plasmaferese demonstrou ser um procedimento seguro, sem complicações major associadas, e também eficaz. Apesar de a amostra ser maioritariamente constituída por doentes refratários ao tratamento de primeira linha e com um tempo de evolução de clínica superior ao desejável, a maioria demonstrou benefício.

COMUNICAÇÕES ORAIS

COMUNICAÇÕES BREVES

CASOS CLÍNICOS INTERATIVOS



CC-01 - NEUROPATIA ÓTICA BILATERAL E POLIRRADICULOPATIA DESMIELINIZANTE AGUDA: UM CASO DE DESMIELINIZAÇÃO CENTRAL E PERIFÉRICA SIMULTÂNEA

Sara Costa¹; Lénia Silva¹; Francisco Almeida²; Márcio Cardoso³; Rui Felgueiras^{1,4}; Raquel Samões¹; Ernestina Santos^{1,4}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal; 3 - Serviço de Neurofisiologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto, Portugal.; 4 - ICBAS - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: As doenças desmielinizantes afetam geralmente o sistema nervoso central ou o sistema periférico isoladamente. Existem casos raros de desmielinização central e periférica combinada (DCPC), provavelmente secundários a mecanismos de imunidade cruzada. Pretende-se descrever um caso atípico de DCPC simultânea.

Caso clínico: Homem de 60 anos, apresenta-se com amaurose súbita e indolor do olho esquerdo, seguida, dois dias depois, pela mesma clínica, à direita. Sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Simultaneamente iniciou parestesias das quatro extremidades sem défice motor ou sensitivo. Apurou-se uma história de síndrome gripal autolimitada, nas duas semanas prévias, sem sintomas constitucionais, vacinação ou fármacos recentes. Ao exame objetivo apresentava perceção luminosa à direita, via vultos à esquerda, reflexos fotomotores abolidos e hiporreflexia dos membros inferiores, sem défices sensitivos ou motores associados.

A RM encefálica mostrou hipersinal em TR longo dos segmentos orbitários de ambos os nervos óticos. A RM cervicodorsolombar era normal. A eletromiografia, realizada aproximadamente 15 dias após o início da clínica, identificou sinais de polirradiculopatia inflamatória aguda desmielinizante (AIDP). Confirmou-se neuropatia ótica grave (NO) nos potenciais evocados visuais. O LCR tinha 10 leucócitos, com proteinorraquia e glicorraquia normais e BOCs negativas. O estudo sérico (incluindo marcadores de autoimunidade sistémica, antineuronais, antigangliosídeos, anti-AQP4/MOG) e rastreio paraneoplásico foram negativos. O estudo genético para neuropatia ótica hereditária de Leber foi negativo. Tentaram-se vários tratamentos: 4 dias de metilprednisolona ev, 5 dias de imunoglobulina humana endovenosa e 7 sessões de plasmaferese. Após este último, verificou-se redução subjetiva das parestesias e discreta melhoria da acuidade visual bilateral (contar dedos a 30cm).

Conclusão: Existem casos descritos de AIDP associados a neuropatia ótica, geralmente pós-infeção, mas com envolvimento periférico grave. Contudo, a maioria dos casos de DCPC descritos, associa-se a polirradiculopatia desmielinizante crónica, com dispersão temporal entre o envolvimento periférico e neuro-oftalmológico, evolução subaguda e resposta variável à imunoterapia.

CC-02 - NEUROMYELITIS OPTICA SPECTRUM DISORDER (NMOSD) IN A PATIENT WITH BREAST CANCER

Andressa S. Pereira¹; Leonardo Barbosa¹; Ivânia Alves¹

1 - Department of Neurology, Tâmega e Sousa Hospital Center, Penafiel, Portugal

Introduction: NMOSD usually affects adults between 4th and 5th decades of life, presenting as a sporadic idiopathic event and very rarely as a paraneoplastic syndrome.

Case report: A 60-year-old woman was hospitalized after 1-day right hemiplegia and no acute lesions seen on Brain-CT. Fifteen months earlier, she had undergone surgery, chemotherapy, and radiotherapy due to a breast cancer and was currently under hormonotherapy. During hospitalization, the patient developed progressive weakness involving 4 limbs, transient hiccups, and faecal and urinary incontinence. Neurological evaluation revealed right hemiplegia, left hemiparesis, weak and absent reflexes in up and lower limbs, respectively, right Babinski sign and a C5-C6 sensory level. Brain MRI had no related abnormalities. Spinal MRI showed a T2 hyperintense lesion in cervical spinal cord extending from C1 to D2/D3 with Gd-enhancement foci between C2 and C7 and leptomeningeal uptake. Cerebrospinal fluid revealed proteinorrhaquia (274mg/dL); no pleocytosis, neoplastic cells or infection. Extensive study excluded active neoplasia. She underwent corticosteroid and IV-Immunoglobulin cycles, with a favorable outcome in the following months. AQP4 autoantibody was positive and possible paraneoplastic NMOSD suspected. However, 4 months after the first attack, on the day after the 1st dose of the *Cominarty*® vaccine, she suffered a second attack of myelitis. Corticosteroid and IV-Immunoglobulin cycles were performed, but the deficits did not improve, rendering the patient tetraparetic and confined to a bed-chair life. After extensive multidisciplinary discussion she initiated rituximab and is free from attacks and cancer progression.

Conclusion: This case reports the rare association of NMOSD and cancer in the same patient, emphasizing the importance of an extensive investigation. The causality between *Cominarty*® vaccine and NMOSD attack is yet to be established, but previous studies demonstrated rarer neurological events following COVID-19 vaccination than post COVID-19 infectious. Further studies are needed to clarify vaccine recommendations to risk population.

CC-03 - COST-EFFECTIVENESS ANALYSIS OF OCRELIZUMAB FOR THE TREATMENT OF RELAPSING AND PRIMARY PROGRESSIVE MULTIPLE SCLEROSIS IN PORTUGAL

Paulo Martins¹; Björn Vandewalle¹; Jorge Felix¹; Carlos M Capela²; João J Cerqueira³; António V Salgado⁴; Diana G Ferreira⁵; Isabel Monteiro⁵

1 - Exigo Consultores, Lda., Lisbon, Portugal; 2 - Neurology Department, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, EPE, Lisbon, Portugal; 3 - School of Medicine, University of Minho, Braga, Portugal; 4 - Hospital Prof Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora, Portugal; 5 - Roche Farmacêutica e Química, Lda., Amadora, Portugal

Objectives Ocrelizumab demonstrated significant clinical benefit for the treatment of relapsing (RMS) and primary progressive (PPMS) multiple sclerosis (MS), an incurable disease characterized by disability progression. This study evaluated the clinical and economic impact of ocrelizumab relative to current clinical practice, including other disease-modifying therapies (DMT), available in Portugal.

Methods Markov models for MS were adapted to estimate the impact of ocrelizumab across three patient populations: treatment-naïve RMS, previously treated RMS, and PPMS. Health states were defined according to the Expanded Disability Status Scale. For RMS, the model further captured the occurrence of relapses and progression to secondary progressive multiple sclerosis (SPMS). A lifetime time-horizon and Portuguese societal perspective were adopted.

Results For RMS patients, ocrelizumab was estimated to maximize the expected time (years) without progression to SPMS (10.50) relative to natalizumab (10.10), dimethyl fumarate (8.64), teriflunomide (8.39), fingolimod (8.38), interferon β -1a (8.33) and glatiramer acetate (8.18). As the most effective option, with quality-adjusted life year (QALY) gains between 0.3 and 1.2, ocrelizumab was found to be cost-saving relative to natalizumab and fingolimod, and presented incremental cost-effectiveness ratios (ICER) below €16,720/QALY relative to the remaining DMT. For PPMS patients, the ICER of ocrelizumab versus best supportive care was estimated at €78,858/QALY.

Conclusions Ocrelizumab provides important health benefits for RMS and PPMS patients, comparing favourably with other widely used therapies. In RMS, ocrelizumab was revealed to be either cost-saving or have costs-per-QALY likely below commonly accepted cost-effectiveness thresholds. In PPMS, ocrelizumab fills a clear clinical gap in the current clinical practice. Overall, ocrelizumab is expected to provide good value for money in addressing the need of MS patients.

CC-04 - BODY INTERACT: HOW TO EVALUATE THE EFFECTIVENESS OF A CLINICAL SIMULATION TOOL ON THE CLINICAL DECISION-MAKING PROCESS?

João Cerqueira¹

¹ - Hospital de Braga

Introduction: Body Interact (BI) is a clinical simulator based on real-world scenarios with virtual patients in immersive environments, where professionals and students solve clinical problems, from diagnosis to treatment.

Objectives: Present a methodological approach to evaluate the impact of BI sessions addressing multiple sclerosis (MS) management scenarios in the clinical reasoning of neurologists, based on the conclusions of a pilot study (PS) using this methodology.

Methods: BI effectiveness can be evaluated by comparing neurologists' performance assessed with a clinical reasoning test before and after training with the simulator and by comparing the results in terms of each participant's absolute post-pre score difference with those from another group that undergoes training sessions with standard methodology. The script concordance test (SCT) consists of short clinical case descriptions, followed by items that require participants to judge the change in the likelihood of a provided diagnostic/management hypothesis, given a new piece of provided information, using a five-point Likert scale ranging from "absolutely confirm" to "absolutely disprove my decision". SCT measures the concordance between the participants' decisions and those of a reference group of expert neurologists.

Results: In the PS, each participant was randomized to fill out forms A or B before the training sessions and the alternative form afterwards. Considering the need to keep a balanced randomization between groups, and assuming that the expected improvement will come from training and not from filling the same test a second time, a single form should suffice and more likely to produce unbiased results. Additionally, since it was observed heterogeneity of the experts' answers in the PS, unambiguous questions focusing on well-established clinical practice should be elaborated to achieve consensual answers.

Conclusions: BI virtual patient scenarios seem to be a powerful teaching method with future applications in MS management, potentially impacting neurologists' clinical reasoning and practice.

CC-05 - ENCEFALITE AUTOIMUNE ANTI-ADENILATOCINASE-5 – UMA ENTIDADE RARA COM APRESENTAÇÃO DISTINTIVA

Mariana Seco¹; Cristina Ramos²; Cátia Iracema Morais^{3,4}; Paula Carneiro³; Cátia Mateus¹; Bruno Matos Soares⁵; Alexandre Vasconcelos⁵; Catarina Cruto^{1,6}; Filipe Correia¹; Margarida Calejo¹

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3 - Serviço de Imunologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4 - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 5 - Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 6 - Laboratório de Neurofisiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A encefalite anti-adenilatocinase-5 (anti-AK5) é uma encefalite límbica autoimune, não paraneoplásica, descrita recentemente. Caracteriza-se por um quadro de amnésia severa e sintomas psiquiátricos, sendo raras as crises epiléticas. Apresenta um curso grave, sendo pouco responsiva à imunoterapia.

Caso Clínico: Homem de 72 anos trazido ao Serviço de Urgência por quadro de confusão e desorientação com duas semanas de evolução. Ao exame neurológico apresentava amnésia anterógrada severa. A RM encefálica demonstrou hiperintensidades temporais bilaterais em T2/FLAIR, relativamente simétricas, com captação heterogénea de contraste. O EEG mostrou lentificação difusa da atividade de base, sem atividade epileptiforme. O estudo de líquido apresentava cinco células mononucleares, hiperproteinorráquia e síntese intratecal de bandas oligoclonais, sendo os estudos virológico e bacteriológico negativos. Os painéis de rotina de anticorpos antineuronais no soro e no líquido foram negativos. O estudo de neoplasia oculta foi negativo, assim como o estudo autoimune sistémico. Considerando o diagnóstico de encefalite autoimune, iniciou-se corticoterapia endovenosa, seguindo-se imunoglobulina endovenosa. Apesar de ligeira melhoria clínico-imagiológica inicial, seis semanas depois verificou-se deterioração clínica. O caso foi rediscutido multidisciplinarmente e dada a clínica e as alterações imagiológicas serem sugestivas de encefalite anti-AK5, o estudo de anticorpos por imunofluorescência foi revisto, identificando-se um padrão sugestivo de anticorpos anti-AK5 em tecido de cérebro de rato. A sua presença no soro e líquido foi confirmada por *immunoblot*. Posteriormente foi realizada plasmaferese, seguida de rituximab, mas o doente manteve défice mnésico grave e as lesões cerebrais evoluíram com atrofia mesio-temporal.

Conclusão: Apresentamos um caso de encefalite anti-AK5 com o curso clínico típico de síndrome amnésica severa subaguda, pouco responsiva a terapêutica imunossupressora e evolução para atrofia mesio-temporal. Pretendemos alertar para esta nova entidade e realçar a importância da discussão multidisciplinar para o diagnóstico das encefalites presumivelmente autoimunes, particularmente para deteção de anticorpos descritos recentemente, ausentes dos painéis de rotina.

CC-06 - SECUCINUMAB E USTECINUMAB NA ESCLEROSE MÚLTIPLA – TRÊS CASOS CLÍNICOS

Mafalda Delgado Soares¹; Patrícia Faustino¹; Filipa Ladeira¹; Marisa Brum¹; João Sequeira¹; Carlos Capela¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central

Introdução: As IL-17 e IL-23 desempenham um papel crítico na autoimunidade e na fisiopatologia da Esclerose Múltipla (EM). Em modelos animais, a sua produção é suficiente para desenvolver a doença, preponderante nas fases iniciais, e a sua inibição impede a progressão da incapacidade. Relatos da sua utilização em doentes com EM e espondiloartropatia têm surgido na literatura, contudo, a efetividade desta terapêutica na EM não se encontra bem estabelecida.

Casos Clínicos: Caso 1: Mulher de 37 anos, seguida por espondilite seronegativa desde 2012, com diagnóstico de EMSR em 2020: EDSS pré-tratamento de 1,5, RM-NE a revelar 11 lesões desmielinizantes, das quais 4 infratentoriais. Iniciou Secucinumab em 2021. Por atividade clínica e imagiológica, suspendeu no mesmo ano.

Caso 2: Mulher de 44 anos, com EMSR desde 2010 com bom controlo clínico-imagiológico com Fingolimod. Associou Secucinumab em 2020 na sequência de diagnóstico de espondilite anquilosante. Por manter inflamação articular, trocou para Ustecinumab que mantém com bom controlo de ambas as patologias autoimunes.

Caso 3: Mulher de 47 anos, com antecedentes de espondilite anquilosante, com quadro de nevrite ótica em 2013, RM-NE basal com baixa carga de lesões de características desmielinizantes, com uma lesão protuberancial e uma lesão medular cervical, nenhuma das quais captante de contraste. Inicialmente tratada com Teriflunomida que suspendeu em março de 2021 por efeitos adversos e na sequência de duvidoso surto apesar de imagiologicamente estável. Iniciou Secucinumab em fevereiro de 2022, com bom controlo clínico.

Conclusões: Os casos descritos sugerem que a terapêutica com Secucinumab ou Ustecinumab pode ser considerada na população de doentes de EM com espondiloartropatia. Em monoterapia, pode ter efetividade limitada em casos de EM muito ativa. É necessária mais evidência para compreender as características dos doentes que podem apresentar resposta favorável.

CC-07 - SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ MIMETIZANDO SURTO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA SURTO-REMISSÃO

Beatriz Madureira¹; José Menezes¹; Duarte Carapinha¹; Mariana Santos¹; Lia Leitão¹

1 - Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução: Estão descritos raros casos de associação entre Síndrome de Guillain-Barré e Esclerose Múltipla. Apesar do motivo dessa associação ser desconhecido, pode dever-se à etiologia autoimune que ambas as patologias apresentam.

Caso Clínico: Homem com 43 anos, com diagnóstico de Esclerose Múltipla Surto-Remissão, há 5 anos estável sob teriflunomida, com monoparésia crural direita ligeira sequelar. Recorreu ao serviço de urgência por um quadro de acroparestesias dos quatro membros, com progressão disto-proximal em dois dias.

À observação inicial, destacava-se, de novo: hipostesia termo-álgica e ataxia apendicular do membro superior esquerdo. Considerada a hipótese de surto medular, tendo iniciado corticoterapia em alta dose. No decorrer do tratamento, verificou-se agravamento progressivo do quadro clínico, com fraqueza muscular dos quatro membros, objetivando-se: parésia facial bilateral, tetraparésia arreflexica de predomínio distal nos membros superiores e proximal dos membros inferiores, pior à direita, e hipopalestesia grave dos quatro membros.

Da investigação complementar realizada, o líquido demonstrou dissociação albumino-citológica, a eletromiografia mostrou uma neuropatia axonal sensitivo-motora aguda, apresentava anticorpos anti-gangliosídeos IgG GM1 e GD1b positivos e realizou uma RM do neuro-eixo, sem novas lesões em T2 ou captantes de contraste. Admitido o diagnóstico de Síndrome Guillain-Barré. Após tratamento com Imunoglobulina Humana endovenosa e reabilitação houve melhoria clínica progressiva.

Conclusão: Este caso clínico alerta para a sobreposição de duas doenças neurológicas que podem apresentar manifestações semelhantes, principalmente numa fase inicial, o que pode constituir um desafio diagnóstico. Tal demonstra a importância do reconhecimento dos vieses de ancoragem, que podem impactar a nossa prática clínica. De referir também a possibilidade de o tratamento com teriflunomida poder cursar com neuropatia periférica, pelo que tal também deveria ser considerado no diagnóstico diferencial do quadro clínico apresentado.

CC-08 - ENCEFALITE AUTO-IMUNE ASSOCIADA A ANTI-YO: UMA MANIFESTAÇÃO CLÍNICA ATÍPICA

Rafaela Costa^{1,2}; Mafalda Seabra^{1,2}; Andreia Costa^{1,2}; Joana Guimarães^{1,2}

1 - Departamento de Neurologia, Centro Hospital Universitário de São João, Porto; 2 - Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: O anticorpo onconeuronal anti-Yo está classicamente associado a degenerescência cerebelosa subaguda, sendo outras manifestações de encefalite autoimune raramente reportadas na literatura.

Este anticorpo é frequentemente associado a síndromes paraneoplásicas, sobretudo neoplasias da mama, útero e ovário, antecedendo o seu diagnóstico em cerca de 70 a 80% dos casos.

Caso Clínico: Homem de 36 anos, com antecedentes de enxaqueca com aura (visual, sensitiva e disfásica) foi observado em maio 2021 por quadro de cefaleia persistente diária com 2 semanas de evolução e crise tónico-clónica generalizada e posterior défice motor esquerdo.

À avaliação no serviço de urgência, apresentava-se desorientado no tempo e espaço e com hemiparésia esquerda. Fez RM-CE que evidenciou atenuação difusa dos sulcos corticais do hemisfério direito com espessamento cortical e hiposinal nas sequências em T2. Estudo venoso sem alterações. O estudo de líquido apresentava hiperproteinoorraquia (0.61g/dL), sem outras alterações.

Posteriormente por estado de mal não convulsivo, iniciou levetiracetam e foi necessária sedação e intubação orotraqueal, ficando internado no serviço de Medicina Intensiva.

Realizou 7 pulsos de metilprednisolona IV 1g/dia e posteriormente ciclo de 5 dias de imunoglobulinas, com melhoria clínica progressiva, mantendo défice cognitivo pelo que realizou ciclo de rituximab 1g. Quatro meses após o internamento inicial, apresentou tromboembolismo pulmonar não provocado.

Do estudo etiológico a destacar anticorpos anti-Yo positivos no líquido. Fez estudo paraneoplásico com PET-corpo que evidenciou microcaptação pulmão direito pelo que realizou biópsia pulmonar que não evidenciou alterações. Ecografia testicular e mamária e estudo endoscópico sem alterações.

Um ano após internamento inicial, repetiu RM-CE e PET-corpo já sem alterações. Repetiu anticorpos onconeuronais, mantendo positividade para o anticorpo anti-Yo.

Conclusão: Apresentamos uma apresentação atípica de encefalite autoimune associada a anticorpos anti-Yo. Apesar de extenso estudo paraneoplásico, não foi identificada até ao momento neoplasia subjacente, mantendo a vigilância.

CC-09 - ALTERAÇÕES IMAGIOLÓGICAS NA RM CEREBRAL APÓS INFEÇÃO GRAVE POR SARS-COV-2

André Costa¹; Ana João Marques¹; Andreia Matas¹; Ricardo Almendra¹

1 - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto-Douro

Introdução: A evidência existente tem demonstrado que a infeção por SARS-CoV-2 está associada a múltiplas manifestações neurológicas. Têm sido descritas na literatura alterações imagiológicas na RM cerebral compatíveis com lesões desmielinizantes após COVID-19 grave.

Caso clínico: Homem de 69 anos, autónomo, com antecedentes de HTA, diabetes mellitus tipo 2 e hiperuricémia. Internamento em março de 2021 por choque séptico secundário a COVID-19 com necessidade de admissão em unidade de cuidados intensivos. Uma semana após início do quadro respiratório e com o levante da sedação constataram-se défices neurológicos focais nomeadamente hemiparésia direita e perturbação da linguagem, sugestivos de evento vascular cerebral em topografia da artéria cerebral média esquerda. Realizou RM cerebral que evidenciou lesões em território fronteira ACA/ACM bilateralmente, bem como no corpo caloso e periventriculares, estas últimas tipificáveis a doença desmielinizante do SNC. A RM cerebral aos 6 meses revelou persistência das lesões em território fronteira e remissão das restantes. Prosseguiu investigação com estudo do líquido que não demonstrou alterações, à exceção de uma hiperproteínorráquia (0,95 g/L). Não se evidenciaram bandas oligoclonais no LCR. Repetiu RM cerebral 1 ano depois que se mostrou sobreponível, nomeadamente sem lesões de novo. O doente manteve queixas mnésicas subjetivas, sem outras intercorrências de registo desde o início do seguimento, sendo que ao exame neurológico apresentava uma hemiparésia direita grau 4+/5.

Conclusões: Com este caso clínico pretende-se alertar os clínicos para a possibilidade de surgimento de lesões compatíveis com patologia inflamatória/desmielinizante do SNC na neuroimagem associadas à infeção por SARS-COV-2. A vigilância clínica e imagiológica destes doentes é fundamental para confirmar a benignidade destas alterações.

CC-10 - ALTERAÇÕES NEUROCOGNITIVAS APÓS MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE ADEM

Leonor Dias^{1,2}; Ricardo Soares Dos Reis^{1,2}; Ana Isabel Almeida³; Teresa Mendonça¹; Pedro Abreu^{1,2}; Cláudia Sousa⁴; Maria José Sá⁵; Joana Guimarães^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, E.P.E.; 2 - Departamento de Neurociências e Saúde Mental da Universidade Porto; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, E.P.E.; 4 - Unidade de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, E.P.E.; 5 - Faculdade Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal

Introdução: Os doentes com manifestação inaugural de encefalomielite aguda disseminada (ADEM) podem apresentar sequelas neurocognitivas pós-ADEM, cujo impacto é desconhecido.

Objetivos: Avaliação do impacto neurocognitivo após ADEM-inaugural.

Métodos: Análise retrospectiva dos doentes com manifestação inaugural de ADEM, entre 1/02/2007-31/12/2021. Avaliámos: características demográficas, clínicas, imagiológicas, laboratoriais, diagnóstico final. Os doentes foram submetidos a avaliação neuropsicológica (AvNpsi) durante o seguimento, previamente à mudança de diagnóstico. Excluíram-se doentes com seguimento <1 ano ou sem AvNpsi.

Resultados: Incluímos 5 doentes com ADEM-inaugural, 4 mulheres, idade média ao diagnóstico de 23,6 anos. O tempo mediano até AvNpsi foi 2 anos (AIQ 1-5). Três doentes realizaram provas de fluência categórica (Fc) e fonémica (Ff), com desempenho deficitário (3/3), 2 apresentaram défices na memória para dígitos (Md 2/4), 3 défices na velocidade de processamento de informação (VPI, 3/4), e 3 valores normativos na prova de avaliação de linguagem e afasia (PALPA, 3/3). Todos os doentes apresentaram critérios de défice cognitivo executivo (DCE). Um doente realizou reabilitação neuropsicológica, com melhoria do funcionamento mnésico.

Imagiologicamente: lesões supratentoriais associaram-se a défices em todos os domínios avaliados (Md 2/3, VPI 3/4, Fc 3/3, Ff 3/3); periventriculares e subcorticais a défices na VPI (2/4); e corpo caloso a défices na VPI (2/4), Ff (2/3) e Fc (2/3).

Diagnóstico final: esclerose múltipla (EM, n=2), doença do espectro da neuromielite óptica (NMO, n=1), e ADEM-idiopática (n=2). Tempo médio até mudança de diagnóstico: 5,6 anos. Encontrámos défices de Md e VPI na EM (Md 1/1, Vp 2/2), NMO (Md, Vp 1/1), mas não ADEM-idiopática (Md,VPI 0/2). Encontrámos défices de Ff e Fc nos 3 grupos (EM 1/1, ADEM 1/1, NMO 1/1).

Conclusão: Todos os doentes apresentaram DCE, apoiando impacto neurocognitivo após ADEM-inaugural. As lesões supratentoriais associaram-se a mais défices cognitivos. Os défices de VPI e Md foram mais frequentes nos doentes que converteram a EM/NMO.

CC-11 - CAUSA OU CONCOMITÂNCIA – A IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA CLÍNICA NA SUSPEITA DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Carolina Cunha¹; Mariana Coelho¹; João Durães¹; Sónia Moreira²; Maria Carmo Macário¹; Inês Correia^{1,3}

1 - Departamento de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Departamento de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: O diagnóstico de esclerose múltipla pressupõe exclusão de outros diagnósticos passíveis de provocar o quadro clínico, incluindo síndromes metabólicas e/ou genéticos. A fenilcetonúria é uma doença autossómica recessiva rara (1:10.000), que se associa a complicações neurológicas quando os doentes não cumprem restrições dietéticas. A hiperfenilalaninemia ligeira (HPA) é uma forma rara de fenilcetonúria, sendo a sua abordagem direcionada pela concentração de fenilalanina.

Caso clínico: Homem de 23 anos, observado em urgência por alterações sensitivas e diminuição da força muscular no hemicorpo esquerdo com 15 dias de evolução. Referia história de fenilcetonúria “curada” aos 12 anos, sem cumprir restrições dietéticas desde então, e parésia facial periférica direita aos 19 anos.

Ao exame neurológico destacava-se nistagmo multidirecional, hemiparésia esquerda com face acompanhada de hiperreflexia e hemi-hipostesia álgica ipsilateral, ataxia cinética esquerda, alteração da proprioceção nos membros inferiores e marcha atáxica. Em contexto de urgência realizou TC-CE que revelou hipodensidades periventricular e subcortical frontal esquerdas. Em internamento, apurou-se seguimento na infância com o diagnóstico de fenilcetonúria, com doseamentos sucessivos a revelar hiperfenilalaninemia, tendo abandonado a consulta a partir dos 12 anos sem cumprir as restrições dietéticas propostas, sem franco rebate psicomotor.

Do estudo complementar destaca-se RM-CE com alterações difusas de substância branca supra e infratentoriais e medulares sugestivas de esclerose múltipla, a presença de bandas oligoclonais no LCR mas não no soro, e restante estudo negativo para outras doenças auto-imunes ou infecciosas. Pedido doseamento de aminoácidos séricos e ácidos orgânicos urinários, destacando-se apenas hiperfenilalaninemia ligeira. O quadro clínico foi atribuído a EM surto-remissão, com diagnóstico concomitante de hiperfenilalaninemia leve. Cumpriu tratamento com metilprednisolona com resolução praticamente completa das queixas, e iniciou natalizumab.

Conclusão: Pretende-se demonstrar a importância de uma história clínica detalhada para orientar um estudo complementar de diagnóstico adequado, com exclusão de causas ou patologias concomitantes que condicionam a abordagem terapêutica.

CC-12 - DOIS EM UM: COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS DE LLC B

Danna Krupka¹; Filipa Serrazina¹; Marta Magriço¹; Vítor Mendes Ferreira¹; João Domingos²; Marco Fernandes¹; Manuel Salavisa¹; João Pedro Marto¹

1 - Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Doenças Infecciosas Hospital de Egas Moniz Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

INTRODUÇÃO: A Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva (LEMP) está descrita em doentes com imunocompromisso (infecção HIV, iatrogenia ou neoplasia hematológica), propiciando a infecção do SNC pelo vírus JC. Apresentamos o caso clínico de um homem com antecedentes de leucemia linfocítica crónica B (LLC B) com quadro neurológico progressivo de envolvimento multifocal.

CASO CLÍNICO: Homem de 67 anos, com antecedentes de LLC B estadio Rai 0/Binet A, não submetido a tratamento. Início insidioso e progressivo de défice motor do membro inferior esquerdo e desequilíbrio na marcha com 6 meses de evolução. Progressão clínica com afeção cortical de predomínio esquerdo (afasia de expressão e compreensão, acalculia, agrafia, hemianópsia homónima direita), afeção do 1º e 2º neurónios, espasticidade do hemicorpo esquerdo associada a atrofia muscular do 1º interósseo dorsal direito, fasciculações tetra-ependiculares e tetraparésia de predomínio no membro inferior esquerdo e superior direito e, ainda, disfunção bulbar com afeção dos III, IV, V, VI, VII pares cranianos direitos e disartrodisfonia. Estudo complementar com RMN-CE com focos de hipersinal na substância branca subcortical, com envolvimento das fibras em U frontal média, fronto-parieto-temporal e parieto-occipital esquerdo e direito, HIV negativo, imunofenotipagem do LCR com 0,9% de células B monoclonais com o fenótipo LLC e 4026 cópias de JC. Realizado ainda EMG com neuropatia motora. Assumido o diagnóstico de LEMP no contexto de LLC B e provável invasão neoplásica periférica. O doente foi proposto para tratamento com Pembrolizumab 2mg/Kg, tendo cumprido apenas uma infusão por desfecho fatal antes da infusão seguinte.

CONCLUSÃO: As neoplasias hematológicas podem comprometer o sistema nervoso (central e periférico), por invasão ou por imunoparésia associada predispondo desta forma a infeções oportunistas, impondo-se o seu diagnóstico diferencial, cujas opções terapêuticas são limitadas e outcome desfavorável-

CC-13 - DISTONIA PAROXÍSTICA COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Daniela Santos Oliveira¹; Ana Gouveia¹; Eva Brandão¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal

Introdução: As doenças do movimento são relativamente frequentes na esclerose múltipla (EM), sendo a distonia paroxística (DP) uma das mais prevalentes, mas raramente ocorrendo como primeira manifestação.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um homem de 32 anos de idade, ex-fumador, com neoplasia papilar urotelial benigna, observado por queixas, com 3 meses de evolução, de episódios involuntários de flexão do punho e articulações metacarpofalângicas direitas com extensão dos dedos da mão direita, indolor; e extensão do joelho direito e flexão plantar dos dedos do pé direito, com dor tipo câibra no hallux direito. Apresentava 5-8 episódios/dia, com duração de cerca de 30 segundos, alguns durante o sono, com remissão completa dos sintomas entre os episódios, sem alteração da consciência e sem outros sinais neurológicos focais ao exame neurológico. Referia, também, sensação de “formigueiro” no hemicorpo direito, com agravamento progressivo.

A TC-CE, angio-TC-CE e análises sanguíneas com estudo metabólico, auto-imune e infeccioso não mostraram alterações. Os anticorpos onconeuronais e antineuronais eram negativos. Durante a realização de EEG, o doente apresentou um evento clínico, sem alterações eletrográficas. Iniciou tratamento com 0,5mg de clonazepam e 15 dias depois apresentava-se assintomático, sem recorrência dos sintomas desde então.

Uma RM cerebral revelou múltiplas e diminutas lesões bilaterais da substância branca, hiperintensas em T2 e hipointensas em T1, em localização justa-cortical, profunda e justaventricular e uma no pedúnculo cerebral esquerdo; sem realce após gadolínio nem restrição à difusão; com características sugestivas de uma etiologia desmielinizante/inflamatória. A RM medular era normal. A análise do LCR foi normal, excetuando a presença de bandas oligoclonais. O doente foi diagnosticado com EM (critérios McDonald 2017), e iniciou tratamento com interferão beta-1b.

Conclusão: A lesão desmielinizante do pedúnculo cerebral esquerdo poderá ter causado uma ativação errática dos axónios cortico-espinhais, podendo explicar a DP do hemicorpo direito como manifestação inicial de EM.

CC-14 - MIELITE LONGITUDINALMENTE EXTENSA SERONEGATIVA?

Tiago Millner¹; Andreia Fernandes¹; Armando Morganho¹

1 - Hospital Central do Funchal

Introdução: A mielite transversa longitudinalmente extensa (LETM) está classicamente relacionada com as doenças do espectro da neuromielite óptica (NMOSD) com anticorpos anti Aquaporina 4 (AQP4) ou anti-MOG, embora seja também progressivamente descrita uma variante seronegativa, com implicações no tratamento e prognóstico.

Caso Clínico: Homem, 51 anos, sem antecedentes médicos de relevo, inicia em 07/2022 quadro subagudo de parestesias nos membros inferiores, desequilíbrio, urgência urinária e disfunção erétil. Ao exame neurológico apresentava nível sensibilidade álgica por D8/D9, hipopalestesia pela crista ilíaca, reflexos cutâneo-planares (RCPs) extensores, reflexos cutâneo-abdominais abolidos à esquerda, sinal de Lhermitte e marcha atáxica sensorial. RM-CE sem alterações e RM medular com múltiplas lesões cervicais e dorsais com extensão inferior a 3 corpos vertebrais, etiologia provável inflamatória/desmielinizante. Anticorpos anti-AQP4 e anti-MOG negativos, PL com hiperproteinorráquia, sem bandas oligoclonais. Restante investigação etiológica normal ou negativa. Cumpru 3 dias de metilprednisolona EV, com melhoria de sintomas sensitivos e marcha possível em linha. Em 09/2022 agravamento clínico e RM-neuroeixo com imagem compatível com LETM cervical e dorsal. Objetivamente apresentava paraparésia Grau 4 com hiperreflexia, RCPs extensores, ataxia sensorial apendicular, axial e da marcha, a qual só era possível com apoio bilateral, hipostesia álgica até 1/3 inferior da coxa, hipopalestesia até aos joelhos, sensibilidade postural abolida nos dedos dos pés. Cumpru 5 dias de metilprednisolona EV e 7 sessões de Plasmaferese sem melhoria clínica objetivável. Potenciais evocados visuais sem alterações, anticorpos anti Aquaporina 4 negativos e anti-MOG inconclusivos. Transferido para o Centro de Reabilitação com alta a 12/2022 com recuperação total dos défices.

Conclusão: Este caso pretende pôr em discussão o tratamento imunossupressor de manutenção em doentes com boa recuperação de episódio de mielite longitudinalmente extensa da causa indeterminada.

CC-15 - MENINGOENCEFALITE NO ADULTO POR AC ANTI-MOG

Miguel Saianda Duarte¹; Helena Vitorino²; Gonçalo Matias²; Ângela Timóteo¹; José Vale^{1,2}

1 - Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Hospital dos Lusíadas

Introdução: *Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease* (MOGAD) é uma doença inflamatória e desmielinizante do SNC. É mais comum na idade pediátrica, manifestando-se tipicamente por nevrite ótica, mielite transversa ou encefalomielite aguda disseminada. O espectro da doença tem vindo a alargar-se. Apresenta-se um caso de MOGAD que se apresentou como meningoencefalite aguda na idade adulta.

Caso clínico: Homem, 39 anos, com quadro de cefaleia frontal, severa, associada a vômitos e febre há 2 dias. Na observação salientava-se a presença de sinais meníngeos. A TC-CE e RM-CE não revelaram alterações; LCR: hiperproteínorraquia (140 mg/dL), pleocitose (515/uL) - predomínio polimorfonucleares e glicose de 52 mg/dL. O exame microbiológico do LCR e sangue foram negativos. Foi iniciado tratamento para meningite infecciosa, registando-se, após uma ligeira melhoria inicial, um agravamento da cefaleia associada a depressão da vigília, parestesias dos membros superiores e aparecimento de papiledema bilateral. O estudo analítico e líquido para causas infecciosas manteve-se negativo. A RM neuro-eixo ao 5º dia de evolução revelou a presença de múltiplas lesões hiperintensas em T2/FLAIR com localização bi-hemisférica, tálamos, tronco cerebral e lesões medulares (cervicais e lesão dorsal D11-12). Por NO bilateral e achados imagiológicos sugestivos de doença desmielinizante foi realizado tratamento com metilprednisolona, com benefício.

A investigação de NMO confirmou a presença de Ac Anti-MOG (1:40). Na reavaliação aos 6 meses, sob tratamento com corticoide e azatioprina, estava assintomático e a RM CE era normal

Conclusão: O fenótipo clínico de 'meningoencefalite atípica' é descrito num pequeno número de doentes com MOGAD. Tal como o caso ilustra, a ocorrência de NO e de lesões desmielinizantes na RM envolvendo a substância branca hemisférica e os núcleos cinzentos da base devem evocar o diagnóstico. Apesar da boa evolução clínica neste caso, o prognóstico a longo prazo e o plano terapêutico nestas formas de MOGAD são ainda mal conhecidos.

CC-16 - SÍNDROME DE SOBREPOSIÇÃO DE ANTICORPOS – OS NOVOS DESAFIOS DOS BIOMARCADORES

Ana Lúcia Neves^{1,2}; Olinda Faria³; Joana Guimarães^{1,4}

1 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto – Portugal; 2 - Departamento de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal; 3 - Serviço de Oftalmologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto – Portugal; 4 - Departamento de Neurociências da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

Introdução: A presença de anticorpos neuronais coexistentes em doentes com *myelin oligodendrocyte glycoprotein immunoglobulin G* (MOG-IgG1) ainda não é bem compreendida. A *contactin-associated protein-like 2* (CASPR2) está presente no sistema nervoso central e periférico e a informação sobre a coexistência de anticorpos anti-MOG, anti-CASPR2 e bandas oligoclonais (BOC) é escassa.

Caso Clínico: Sexo feminino, 59 anos, com antecedentes de carcinoma epidermoide pulmonar, submetido a quimioterapia neoadjuvante, lobectomia inferior direita e quimioterapia adjuvante, sem recidiva clínica ou imagiológica, apenas em vigilância anual. Internada em agosto de 2019 por episódio de neuropatia ótica desmielinizante/inflamatória do olho esquerdo, com franca melhoria da acuidade visual após corticoterapia. Do estudo realizado: (1) RM cerebral e órbitas sem alterações, (2) BOC em espelho, (3) anticorpo anti-aquaporina 4 negativo e anti-MOG positivo, (4) PET-FDG de corpo inteiro sem evidência de focos de captação anómala. Três meses após a alta, episódio com duração de uma semana de queixas tipo disestésico, com resolução espontânea, que se repetiram em janeiro-março de 2022 e em outubro de 2022, desta vez com retenção urinária associada. Realizou RM medular, sem alterações de sinal medular. Em março de 2021, novo episódio de alteração da acuidade visual do olho esquerdo, com necessidade de corticoterapia e discutida eventual necessidade de imunossupressão a longo prazo. Durante o seguimento, agravamento do OCT bilateralmente e da acuidade visual do olho direito, pelo que foi realizada nova punção lombar e colheita de painel paraneoplásico, com anticorpo anti-CASPR2 positivo. Revendo a história retrospectivamente, queixas de dor neuropática e muscular, taquicardia, perda de peso e retenção urinária.

Conclusão: Este exemplo de sobreposição de anticorpos, numa doente com carcinoma epidermoide pulmonar prévio e BOC em espelho, revela a importância do enquadramento dos achados laboratoriais com a clínica dos doentes.

Conflitos de Interesses: Os autores declaram não haver conflitos de interesses.

CC-17 - QUANDO O SISTEMA NERVOSO PERIFÉRICO DECIDE PREGAR PARTIDAS

Maria Inês Silva¹; Miguel Miranda¹; Maria Brás Monteiro¹; Vera Montes¹; Cátia Carmona¹

1 - Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução: As Doenças do espectro da Neuromielite Óptica (DNMO) são doenças inflamatórias do sistema nervoso central que se podem associar a determinadas patologias (nomeadamente auto-imunes), sem associação, até à data, com a amiloidose associada à mutação da transtirretina variante (ATTRv). Quando existem sinais ou sintomas dificilmente enquadráveis numa patologia, devemos contemplar outros diagnósticos diferenciais, redirecionando o nosso raciocínio clínico.

Caso Clínico: Homem caucasiano, 49 anos, português, internado em 2014 por paraparésia (força muscular MRC grau 4/5) no contexto de mielite intramedular entre C2-C4. Em 2015, admitido por quadro sugestivo de nevríte ótica esquerda com diminuição da acuidade visual, discromatopsia e dor ocular com os movimentos oculares. Em dezembro desse ano, novamente internado por queixas de hipostesia álgica distal dos membros inferiores (predomínio direito), com demonstração neuro-imagiológica de duas novas lesões medulares a nível de C4 e C7, e duas novas lesões ao nível de D3 e D4. No LCR, não foram detetadas BOC ou anticorpos anti-AQP4. Foi assumido o diagnóstico de NMO seronegativa, iniciando terapêutica com azatioprina. Em 2018, iniciou queixas de parestesias distais dos membros superiores e do pé direito, com nova RM-CE a sinalizar aumento da carga lesional, com lesões de novo entre D7-D9 e D9-10. Alterou imunomodulação para rituximab. Apresentava fenómeno de Uhthoff, sobreposto com queixas de parestesias distais nos 4 membros. Pelo diagnóstico de ATTRv do pai, foi pedido o estudo genético de mutações no gene da transtirretina, identificando-se a mutação Val30Met. Recentemente, mencionou disfunção sexual, sem realização de nova RM até à data.

Conclusões: Este caso alerta para a dificuldade do diagnóstico diferencial entre duas doenças neurológicas raras com manifestações que se poderão sobrepor, destacando-se mais concretamente o enquadramento das parestesias e disfunção sexual num doente com diagnóstico prévio de DNMO e genótipo compatível com ATTRv.

CC-18 - LEUCEMIA E NATALIZUMAB

Joana Domingues¹; Helena Beatriz Santiago¹

1 - Centro Hospitalar do Baixo Vouga

Introdução: O tratamento com natalizumab pode induzir linfocitose periférica e modificações da morfologia linfocitária. Estas alterações hematológicas habitualmente estabilizam 3-6 meses após o início da administração e não estão associadas a malignidade.

Caso Clínico: Sexo feminino, 52 anos, medicada com natalizumab 300 mg ev mensalmente para controlo de Esclerose Múltipla Forma Surto-Remissão com critérios iniciais de doença muito ativa. Identificada linfocitose ligeira após 22 infusões, com linfócitos reativos no esfregaço de sangue periférico. Por persistência desta alteração nos meses seguintes, foi orientada para observação por Hematologia, que diagnosticou uma Leucemia Linfocítica Crónica – B (atípica), sem necessidade de tratamento específico. Dada a inexistência de uma relação de causalidade clara e o excelente controlo da doença desmielinizante, a opção foi manter a administração mensal de natalizumab, tendo já realizado 49 infusões. Os valores de linfócitos têm permanecido relativamente estáveis, nunca tendo ultrapassado $6 \times 10^9/L$. A doente não desenvolveu, até ao momento, quaisquer sintomas secundários ao seu diagnóstico hematológico.

Conclusões: Doentes medicados com natalizumab devem fazer controlo hematológico, com hemograma completo, a cada 3-6 meses. Caso os valores absolutos de linfócitos permaneçam em crescendo, é aconselhável a observação por Hematologia. Discutem-se as alternativas terapêuticas mais adequadas neste caso específico

CC-19 - SINTOMAS MEDULARES, SÍNDROME KLIPPEL-TRENAUNAY E ESCLEROSE MÚLTIPLA: COINCIDÊNCIA OU CAUSALIDADE?

Mariana Coelho¹; Carolina Cunha¹; Inês Correia¹

¹ - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A esclerose múltipla (EM) é uma doença inflamatória do sistema nervoso central, cujo diagnóstico diferencial é extenso e condicionado pelas circunstâncias clínicas.

O síndrome *Klippel-Trenaunay* caracteriza-se classicamente pela tríade de malformações capilares cutâneas (manchas vinho do porto), malformações venosas ou veias varicosas e hipertrofia óssea e/ou tecidual. Pode acometer o sistema nervoso central através de hemimegaencefalia, aneurismas e malformações vasculares, podendo por isso manifestar-se com sintomas focais neurológicos passíveis de serem confundidos com surtos de EM.

Caso clínico: Mulher de 25 anos, com antecedentes pessoais de síndrome *Klippel-Trenaunay* e escoliose, e antecedentes familiares de EM (mãe). Recorre ao serviço de urgência (SU) com queixas de dormência na região nadegueira e perineal, sem alterações motoras nem esfinterianas. Ao exame objetivo, salientava-se hipostesia álgica perineal e nadegueira, bilateralmente, com hipoalgesia vibratória nos membros inferiores. No SU, realizou estudo analítico e TC-CE, que não demonstraram alterações, bem como punção lombar que revelou hiperproteinorráquia ligeira. Foi internada por suspeita de mielite do cone, sob metilprednisolona em megadoses, que cumpriu durante 5 dias, com resolução completa das queixas. Efetuou RM 1,5T dorso-lombo-sagrada após corticoterapia, não se encontrando lesões intramedulares nos segmentos avaliados ou sinais de malformações vasculares, apresentando, no entanto, múltiplas extrusões herniárias capazes de comprometer a cauda equina o que acabou por ser o diagnóstico provisório à data de alta. Posteriormente ao internamento, verificou-se a existência de bandas oligoclonais no LCR mas não no soro da doente e a RMce revelou a presença de lesões típicas de EM. Retrospectivamente, admitiu-se que tenha sido um surto do cone medular a causar o quadro clínico, estabelecendo-se o diagnóstico de EM forma Surto-Remissão.

Conclusão: Com este caso clínico, pretendemos salientar as dificuldades que por vezes surgem no diagnóstico de esclerose múltipla, dada a variabilidade de sintomas, que poderão ser explicados por uma miríade de outras patologias.

CC-20 - PAROXISMO OCULAR MOTOR DO TRONCO ENCEFÁLICO NA ESCLEROSE MÚLTIPLA

Francisco Millet Barros¹; Bruno Miranda²; Ana I. Martins¹; André F. Jorge¹; César Nunes³; João Lemos¹; Lívia Sousa¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Os paroxismos do tronco encefálico na esclerose múltipla (EM) consistem em fenómenos breves, estereotipados e predominantemente positivos, sendo o exame neurológico entre os episódios frequentemente normal. Já foram reportados casos de paroxismos oculares motores na EM, embora sem total correlação anátomo-clínica ou avaliação quantitativa. Apresentamos uma análise ocular motora detalhada de um doente com EM com adução monocular paroxística sequelar a um episódio de oftalmoplegia internuclear (OIN) bilateral.

Caso clínico: Um homem de 57 anos com EM surto-remissão com 16 anos de evolução apresentou-se com episódios de diplopia binocular horizontal de curta duração com início quatro anos antes, podendo ter até 100 episódios por dia. Encontrava-se assintomático entre os episódios e estes não se correlacionavam com a prática de exercício físico, com o calor ou com a hiperventilação. Tinha como antecedentes relevantes um episódio de OIN bilateral 14 anos antes, do qual recuperou subjetivamente após cerca de um mês, embora com sequelas de OIN bilateral residual. Durante os episódios, ocorria adução intermitente do olho esquerdo que durava aproximadamente 5 segundos, sem alterações no diâmetro pupilar e manifestando-se como diplopia transitória. A RMN-CE mostrava uma lesão hiperintensa em T2 na protuberância dorsal paramediana, com atingimento de ambos os fascículos longitudinais mediais. Foi iniciada carbamazepina 100mg 2id, com resolução total dos sintomas.

Conclusões: Apresentamos evidência vídeo-oculográfica de paroxismos do tronco encefálica na EM. Os mecanismos propostos para a ocorrência destes fenómenos incluem a geração de descargas intralesionais ectópicas espontâneas, causadas por um aumento da concentração de canais de sódio após desmielinização, e a transmissão transversal efática, com ativação de axónios adjacentes, também facilitada após desmielinização axonal. No nosso caso, a excelente resposta clínica à carbamazepina faz das descargas ectópicas o mecanismo mais provável.

CC-21 - LESÃO PSEUDOTUMORAL SNC - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Marta Magriço¹; Pedro Soares²; Celina Afonso³; Miguel Pinto⁴; Ana Sofia Correia^{1,5}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - Serviço de Hemat oncologia, Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 4 - Serviço de Neuropatologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António; 5 - Chronic Diseases Research Center (CEDOC), Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Introdução: O diagnóstico diferencial de lesões pseudotumorais do SNC é vasto e inclui doenças inflamatórias como a esclerose múltipla, NMO, MOG e tumores primários do SNC.

Caso Clínico: Homem de 38 anos admitido com diminuição de força muscular dos membros direitos com um dia de evolução. Quatro meses antes apurava-se quadro de vertigem com hemiataxia direita em investigação. RM-CE revelou a presença de lesão tumefativa fronto-parietal esquerda, hiperintensa em T2-FLAIR, com restrição nas margens da lesão na sequência DWI e realce de sinal após administração gadolínico, bem como focos de hipersinal em topografia periventricular supra tentorial. Após espectroscopia equacionou-se como hipóteses diagnósticas nesta fase: doença desmielinizante primária SNC vs lesão infiltrativa (linfoma) vs tumor da série glial. RM cervico-dorsal sem alterações. Punção lombar revelou a presença de bandas oligoclonais IgG tipo 2. Pesquisa de anti-GFAP, anti-MOG, anti-AQP4 negativa. Para esclarecimento etiológico optou-se pela realização de biópsia mantendo-se, contudo, a dúvida quanto à etiologia da lesão, equacionando-se como mais provável linfoma pela marcada predominância de células B. Realizou ainda PET corpo sem evidência de achados sistémicos. Iniciou rituximab que suspendeu posteriormente por melhoria imagiológica e após a revisão das lâminas ser a favor de doença inflamatória. O doente manteve-se clinicamente estável ao longo de dois anos de seguimento. Três anos após o início do quadro soma-se nível sensitivo em D6 no hemisfério direito. Nova RM cervico-dorsal revelou a presença de dois focos de hipersinal T2 FLAIR em D5-D6 e D7. De acordo com critérios de McDonald de 2017, admitiu-se como mais provável o diagnóstico de Esclerose Múltipla surto-remissão. Iniciou terapêutica com ofatumumab.

Conclusão: O presente caso ilustra as dificuldades na marcha diagnóstica de uma lesão pseudotumoral SNC, sobretudo quando o resultado da neuropatologia não é esclarecedor.

CC-22 - SÍNDROME DE PARINAUD – UMA MANIFESTAÇÃO CLÍNICA RARA DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Leonor Dias²; Beatriz Medeiros¹; Ana Isabel Almeida³; Joana Guimarães²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo. E.P.E.R.; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, E.P.E.; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, E.P.E.

Introdução: A esclerose múltipla (EM) associa-se a síndromes clínicas típicas, como a nevrite óptica, síndromes do tronco cerebral e síndromes medulares. A Síndrome de Parinaud (SP) resulta de lesões com topografia mesencefálica pré-tectal, associando-se mais frequentemente a tumores da glândula pineal ou lesões vasculares, sendo uma manifestação clínica pouco frequente de EM.

Caso Clínico: Doente de 27 anos, sexo masculino, melanodérmico, com antecedentes de alterações sensitivas transitórias dos membros inferiores e região perineal e síndrome vertiginosa, recorre ao serviço de urgência (SU) por diplopia vertical binocular subaguda com 2 dias de evolução. À avaliação no SU apresentava queixas de diplopia vertical, sem oftalmoparésias objetiváveis, com TC-CE sem alterações. No internamento apresentou agravamento clínico, sendo observados limitação da supravisão, com nistagmo de retração-convergência, e dissociação luz-perto, sugestivo de SP. A RM cerebral não revelou lesões mesencefálicas dorsais; contudo, revelou múltiplas lesões com localização no bulbo raquidiano, pedúnculos cerebelosos médios, hemisférios cerebelosos, vertente esquerda da protuberância, cápsulas internas, corpo caloso e centros semiovais, sem evidente captação de contraste, sugestivas de natureza desmielinizante. O estudo autoimune sistémico não revelou alterações. O estudo da LCR apresentou 4 células, com 0,31 g/L de proteínas, sem consumo de glicose. O estudo serológico (incluindo serologia de sífilis) e de biologia molecular no sangue e LCR foi negativo. As BOC foram positivas no LCR, com AQP4 e MOG negativas. Foi realizado um diagnóstico de EM surto-remissão. O doente cumpriu 8 dias de terapêutica com metilprednisolona 1g/dia, com melhoria clínica progressiva, e foi proposto posteriormente para terapêutica com ofatumumab, sem intercorrências.

Conclusão: A SP é uma forma de apresentação rara de EM. Apesar de não ter sido identificada uma lesão nesta topografia, o contexto clínico, associado a múltiplas lesões com características desmielinizante apoiou este diagnóstico, demonstrando que pode haver alguma dissociação clínico-imagiológica.

CC-23 - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Nathalia Barros Ferreira¹; Sónia Batista¹; Inês Correia¹; Sílvia Alexandra Reigada Pino Martins¹; Carla Cecília Campos De Azevedo Alves Nunes¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O diagnóstico diferencial das doenças desmielinizantes pode ser um desafio na prática clínica, sobretudo na presença de quadros mielíticos, com implicações importantes no tratamento e prognóstico das mesmas.

Caso clínico: Mulher, 41 anos, militar, antecedentes de nevralgia do trigémio, três anos antes, não investigada; sem outros antecedentes relevantes. A 14/09/2022 inicia quadro de sensação de aperto e disestesias a nível da região torácica anterior direita, em barra (D3-D5). Inicialmente interpretados como nevrite intercostal pelo médico de família, estes sintomas persistiram, iniciando posteriormente adicional diminuição da sensibilidade inferiormente a esse nível, justificando o pedido de uma ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) e cervical. Estas revelaram a presença de lesões com características desmielinizantes, nomeadamente uma lesão periventricular e duas lesões medulares cervicais cumprindo critérios de Disseminação no espaço para Esclerose Múltipla (EM), sendo encaminhada para consulta de neurologia a 13/12/2022. Apresentava ao exame neurológico uma hemiparesia direita com sinais piramidais e hipopalestesia ipsilateral. Iniciou tratamento com megadoses de corticóides e foi internada para estudo complementar. RM dorsal revelou a presença de lesões intramedulares difusas entre D1 e D3 e na transição D3-D4 compatíveis com lesões desmielinizantes não ativas. Estudo analítico sem alterações e estudo do LCR com pleocitose (32 leucócitos/mm³); painel de meningites/encefalites negativo, microbiologia negativa. Reavaliada a 10/01/2023 para análise dos exames complementares pendentes e posterior decisão terapêutica. Pesquisa de bandas oligoclonais no LCR e no sangue negativas e positividade para o anticorpo anti-aquaporina 4 no soro. Estes resultados motivaram a reavaliação das imagens de RM com deteção de “Bright spotty lesions” específicas de neuromielite óptica (NMO). Foi revisto o diagnóstico para NMOSD com AQP4-IgG, não se excluindo síndrome de sobreposição com EM tendo iniciado terapêutica com Rituximab.

Conclusão: Este caso clínico demonstra as dificuldades que podem surgir no diagnóstico destas patologias e a sua importância na orientação do doente.

CC-24 - VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA E ESCLEROSE MÚLTIPLA - ASSOCIAÇÃO TEMÍVEL OU FATOR PROTETOR?

Sara Matos¹; Marta Arenga²; Sónia Batista^{1,3}; Carla Cecília¹; Inês Correia^{1,3}; Lúvia Sousa^{1,3}; Carmo Macário^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário Cova da Beira; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A co-existência de esclerose múltipla (EM) e infeção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) no mesmo indivíduo é rara. Estudos epidemiológicos recentes encontram uma associação negativa entre estas duas patologias, com um menor risco de desenvolvimento de EM em doentes HIV+. Adicionalmente, evidência clínica acumulada, parece mostrar uma menor atividade da EM neste grupo de doentes.

Casos Clínicos:

Caso 1: Mulher de 42 anos, com diagnóstico de EM surto-remissão (EMSR) aos 35 anos, medicada com fumarato de dimetilo. Detetada infeção por VIH aos 39 anos, em consulta pré-concepcional, tendo iniciado terapêutica anti-retroviral (TARV). Nos últimos 3 anos, sem novos surtos ou atividade imagiológica, com EDSS estável de 1.5 e contagem linfócitos T CD4+ entre 628-884 cél/mm³.

Caso 2: Homem de 56 anos, com diagnóstico de EMSR aos 48 anos, inicialmente com doença muito ativa, medicado com natalizumab, posteriormente fingolimod (por positividade para o vírus JC), e atualmente teriflunamida (por lesão cutânea pré-neoplásica). Diagnóstico de HIV aos 54 anos, tendo iniciado TARV. Desde o diagnóstico de HIV, sem novos surtos ou atividade imagiológica, com EDSS de 1.5 e contagem T CD4+ entre 364-405 cél/ mm³.

Caso 3: Homem de 57 anos, com diagnóstico de VIH aos 36 anos, com diagnóstico recente de EM primária progressiva (EMPP), por défice motor dos membros inferiores progressivo ao longo de 12 anos. Decisão partilhada com o doente de abordagem terapêutica apenas com tratamento sintomático com fampridina.

Conclusão: Embora vários vírus tenham sido sugeridos como possíveis fatores de risco para a EM, a infeção por VIH parece estar associada a uma redução da incidência e atividade da EM. Permece a dúvida se esta redução do risco se deve à infeção, ao tratamento dirigido ou a ambos. A associação destas patologias coloca-nos importantes questões no momento da escolha da terapêutica modificadora de doença.

COMUNICAÇÕES ORAIS

COMUNICAÇÕES BREVES

CASOS CLÍNICOS INTERATIVOS



CI-01 - RAPIDLY PROGRESSIVE COGNITIVE DECLINE AND ATAXIA IN MULTIPLE SCLEROSIS: THINK TWICE!

Alexandre Roldão Alferes¹; Emanuel Martins¹; Helena Gens¹; Sónia Batista¹

1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) is a rare and fatal degenerative spongiform encephalopathy caused by a prion. The hallmark of this disease is a rapidly progressive cognitive deterioration. The occurrence of CJD in a patient with Multiple Sclerosis (MS) is very rare and therefore its recognition requires a high index of suspicion.

Case Presentation: A previously autonomous 71 years old woman, diagnosed with MS at the age of 31 and who has never done any treatment by her decision, went to a Neurology appointment complaining of gait imbalance that started 2 months before. Neurological exam revealed a severe gait ataxia, only possible with bilateral support, and a mild intention tremor on upper limbs. A brain-MRI was requested and revealed multiple white matter lesions, periventricular and justacortical, with typical characteristics of MS, none with gadolinium enhancement. Treatment with Methylprednisolone IV 1gr/day during 5 days was initiated, however without any improvement. Furthermore, she started a rapidly progressive cognitive deterioration. Therefore, patient was admitted to the hospital and a lumbar puncture, a new brain-MRI and an EEG were performed. The CSF analysis showed a normal cytochemical profile, high Tau and high Phosphorylated Tau protein and a positive 14.3.3 protein. The brain-MRI showed, in both FLAIR and DWI sequences, an hyperintensity in the lenticular and caudate nuclei and in the internal frontal cortex. The EEG showed a mild slowing of the basal rhythm, more pronounced in both frontotemporal regions. These findings were suggestive of CJD and the diagnosis was made. Patient died few months later.

Conclusions: This case highlights the importance of carefully assessing new symptoms in patients with an established diagnosis of MS and to consider other differential diagnosis. CJD is an important and challenging diagnosis to take in consideration when accessing a patient with MS and a rapidly progressive cognitive decline and/or ataxia.

CI-02 - QUANDO CONSIDERAR O DIAGNÓSTICO DE CLIPPERS: UM CASO ILUSTRATIVO

Catarina Caldeiras¹; José Maria Sousa²; Ana Ferreira³; Pedro Abreu¹; Duarte Vieira²; Joana Guimarães¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal

Introdução: O diagnóstico diferencial das lesões inflamatórias do SNC é vasto e inclui doenças neoplásicas, cuja distinção é fundamental já que o tratamento e prognóstico diferem significativamente. A entidade CLIPPERS (Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids) é rara e pode mimetizar neoplasias rombencefálicas. Apresentamos um caso ilustrativo e discutimos os aspectos que devem levar à consideração deste diagnóstico.

Caso Clínico: Homem, 52 anos, com antecedentes de toxicod dependência prévia, dislipidemia, obesidade, tabagismo e infecção pulmonar mal-esclarecida, inicia quadro subagudo de cefaleia, ataxia e diplopia. Apresentava nistagmo evocado pelo olhar, limitação da abdução ocular esquerda, dissinergia apendicular e marcha de base alargada. A TC cerebral foi sugestiva de lesão infiltrativa do tronco cerebral e iniciou investigação pela suspeita de neoplasia oculta metastizada. A RM cerebral revelou lesão hiperintensa em T2 FLAIR centrada à ponte com extensão às estruturas adjacentes, com captação serpiginosa de gadolínio. O estudo complementar foi negativo e assumiu-se um provável glioma, proposto para biópsia. Iniciou dexametasona 12mg e teve alta sob prednisolona 60mg. Um mês depois foi internado para biópsia, encontrando-se assintomático. A RM de neuronavegação mostrou resolução praticamente completa da lesão. Foi encetado estudo sérico e de LCR extenso (imune, infeccioso e hemato-oncológico) com pleocitose linfocítica e proteinorráquia discreta e de resto negativo. A RM medular era normal e a PET corporal foi negativa. Suspendeu-se corticoterapia e fez estudo de LCR, com imunofenotipagem negativa. Houve recrudescência sintomática e imagiológica da área de hipersinal em T2 e do realce findo um mês, estabelecendo-se como diagnóstico mais provável CLIPPERS. Retomou corticoide e iniciará metrotrexato.

Conclusões: O CLIPPERS é um diferencial a considerar em lesões pseudotumorais rombencefálicas. O realce perivascular e a resposta marcada à corticoterapia são pistas diagnósticas. Por ser um diagnóstico de exclusão, é imperativo um estudo abrangente e constante revisão das etiologias alternativas.

CI-03 - ESCLEROSE SOLITÁRIA PROGRESSIVA

Joana Domingues¹; Helena Beatriz Santiago¹

1 - Centro Hospitalar do Baixo Vouga

Introdução: Esclerose Solitária Progressiva é um termo proposto para descrever doentes que desenvolvem fraqueza motora progressiva atribuível a lesão desmielinizante única, estrategicamente localizada no trajeto das vias cortico-espinhais.

Caso Clínico: Sexo masculino, 42 anos, investigado por quadro muito lentamente progressivo de hemiparésia esquerda frustre, sem face, acompanhada de sinais piramidais. O estudo complementar revela 2 pequenas lesões cervicais de características desmielinizantes, que se mantêm estáveis em número e dimensão, ao longo de um ano, apesar de agravamento clínico. O restante neuro-eixo não tem lesões. Sem bandas oligoclonais no LCR. Após exclusão minuciosa de outras causas possíveis, é assumido o diagnóstico de Esclerose Solitária Progressiva e inicia rituximab 500 mg ev a cada 6 meses, com aparente estabilização sintomática ao ano de tratamento.

Conclusões: Doentes que não cumprem os critérios revistos para EMPP e não têm melhor explicação possível para os seus sintomas representam um desafio terapêutico. Embora portador de 2 lesões medulares cervicais, a inexistência de lesões cerebrais e de bandas oligoclonais colocou este doente num hiato diagnóstico, mais próximo da definição de Esclerose Solitária Progressiva. A idade jovem e o agravamento motor progressivo conduziram a uma autorização *off label* para tratamento com rituximab, com aparente resposta positiva ao ano de seguimento.

CI-04 - ROMBOENCEFALITE RECORRENTE ASSOCIADA A ANTICORPO ANTI-GAD65: COINCIDÊNCIA OU CONSEQUÊNCIA?

Inês V. Carvalho¹; Alexandre Roldão Alferes¹; André Jorge¹; João Lemos^{1,2}; Sónia Batista^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A romboencefalite associa-se a diversas manifestações clínicas como encefalopatia, parésia de pares cranianos, sinais piramidais e ataxia; pode ser secundária a etiologias infecciosa e inflamatória (autoimune ou paraneoplásica). Embora os anticorpos anti-GAD65 estejam associados a autoimunidade neurológica, a romboencefalite é uma forma de apresentação rara.

Caso Clínico: Homem de 66 anos desenvolveu diplopia binocular vertical e ataxia de início agudo. Realizou RM-CE com identificação de área de hipersinal em T2 no pedúnculo cerebeloso superior direito, assumindo-se provável etiologia vascular. Um mês depois, desenvolveu perda de dexteridade da mão direita e disautonomia, com aumento das dimensões da lesão previamente identificada em RM-CE. No estudo do LCR destacou-se ligeira hiperproteínorráquia ($47/\text{mm}^3$) sem pleocitose, painel de meningites/encefalites e pesquisa de células neoplásicas negativos; bandas oligoclonais comuns ao soro e LCR; e anticorpo anti-GAD65 sérico (título baixo: 40.3UI/mL , $N < 17\text{ UI/mL}$). Pesquisa de neoplasia oculta, estudo da autoimunidade sistémica e neurológica negativos. Iniciou-se tratamento com metilprednisolona (1gr/dia 5 dias) com melhoria clínica e redução do volume lesional em controlo imagiológico. Cerca de um ano depois, apresentou agravamento da ataxia, diplopia binocular horizontal e hemiparesia esquerda de novo associados a queixas mnésicas com identificação de área hiperintensa em T2 na ponte e pedúnculo cerebeloso superior esquerdo, perda de diferenciação e hipersinal bilateral do hipocampo em RM-CE. Foi repetido estudo etiológico alargado destacando-se apenas elevação do anticorpo anti-GAD65 sérico (85 UI/ml). Tratado novamente com pulsos de metilprednisolona verificando-se resposta clínica e imagiológica, seguido de corticoterapia oral com desmame progressivo e início de micofenolato de mofetil 2gr/dia. Após 4 anos de seguimento, mantém ataxia axial ligeira e défice cognitivo de predomínio mnésico com estabilidade clínica e imagiológica.

Conclusões: A identificação de títulos séricos baixos de anticorpo anti-GAD65 num doente com romboencefalite recorrente e atingimento concomitante do sistema límbico levanta questões quanto à relevância clínica e fisiopatológica do auto-anticorpo.