



EM 360°

REUNIÃO DA PRIMAVERA DO

GEEEM 2025

4-5 abril, 2025

Eurostars Universal Lisboa

**LIVRO DE
RESUMOS**





COMUNICAÇÕES ORAIS

CO-01 - TAILORED MEMORY B-CELL GUIDED RITUXIMAB THERAPY IN AQP4-NMOSD PATIENTS

Miguel Leal Rato^{1,2,3}; Mafalda Delgado Soares^{1,2}; Patrícia Faustino^{1,2}; Inês Gomes^{1,2}; Filipa Ladeira^{1,2}; João Sequeira^{1,2}; Carlos Capela^{1,2}

1 - Centro de Responsabilidade Integrado de Esclerose Múltipla, ULS São José, Lisboa; 2 - Centro Clínico Académico de Lisboa, Lisboa; 3 - Instituto de Farmacologia e Neurociências e Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa

Introduction: Effective treatment of neuromyelitis optica spectrum disorder with aquaporin-4 antibodies (AQP4-NMOSD) is crucial to prevent relapses, the main drivers of disability accrual. Treatment strategies, include B-cell depletion therapy with rituximab. Optimal dosing and treatment schedule is unknown, and B cell depletion dynamics vary between patients. CD27⁺ memory B cells may be used as surrogate markers for treatment monitoring and re-dosing.

Objective: To assess real-world effectivity and safety of a CD27⁺ memory B-cells guided dosing strategy in patients with AQP4-NMOSD.

Methods: Retrospective cohort study, including all adult patients fulfilling the IPND 2015 AQP4-NMOSD criteria referred to the MOGAD-NMO Clinic of our centre, treated with rituximab on a tailored regimen. Data pertaining demographics, disease onset, relapses, rituximab therapy, CD27⁺ levels, and side effects was retrieved and analyzed with descriptive statistics.

Results: Of 67 patients with antibody mediated or seronegative demyelinating syndromes, 16 had AQP4-NMOSD, 15 were on rituximab, and 10 were on a tailored regimen. Median age was 37.5 years (IQR 32-61), with a female:male ratio of 8:2. Most patients (6/10) were treatment naïve before rituximab. Patients had median disease duration and follow-up time of 73.5 (IQR 45-129) and 60 months (IQR 8-120), respectively, with pre-rituximab EDSS of 3.5 (IQR 3-6.5) and crude pre-rituximab annualized relapse rate (ARR) of 0.57. After rituximab initiation, there was only 1 relapse over 39.3 patient-years of treatment exposure (ARR=0.03) with a median time to first rituximab re-treatment of 8 (IQR 5.5-9.5) and overall dosing interval of 10.5 (IQR 7-13) months. Regarding safety, 4/10 patients had treatment-related adverse events (1 was serious).

Conclusion: In our cohort, a CD27⁺ memory B-cells guided dosing strategy was an effective and safe option for AQP4-NMOSD patients. Personalized and tailored strategies may be useful in reducing number of treatments with potential cost and safety benefits, without compromising disease control.

CO-02 - PLANEAMENTO FAMILIAR EM MULHERES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA SOB TERAPÊUTICA ANTI CD20

José Menezes¹; Teresa Matos¹; Sofia Delgado¹; André Rego¹; Mariana Santos¹; Lia Leitão¹

1 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) afecta, predominantemente, mulheres em idade fértil, pelo que o planeamento familiar é um aspecto fundamental: não só no manejo da doença mas também para que se traduza no melhor resultado da gravidez.

Métodos: Descrição de doentes com EM sob terapêutica modificadora de doença com anti-CD20s, acompanhadas no HFF durante a gravidez ou pós-parto, até Janeiro/2025.

Resultados: Apresentamos seis mulheres com EM Surto-Remissão, mediana de 35 anos de idade (27-42 anos), e de 6 anos de duração da doença, desde o diagnóstico. À data da gravidez todas apresentavam NEDA 3 no ano prévio, com incapacidade mediana de 2.0 (1.5-3) no EDSS. Quatro estavam sob ocrelizumab e duas sob rituximab. A duração de tratamento média foi de 15 meses (correspondendo em média a 3,7 ciclos).

As doentes engravidaram em média 2,2 (0-5) meses após a última infusão. Verificaram-se intercorrências em dois casos: uma doente com placenta acreta e outra com gravidez gemelar e síndrome de HELLP. O parto foi eutócico em dois casos e, nas restantes, cesariana. Da gravidez gemelar, nasceram dois bebés prematuros, com necessidade de admissão em unidade de intensivos neonatais.

O aleitamento materno foi possível em todas as doentes.

O respectivo tratamento foi reiniciado em média 32 dias (23-49) após o parto; três doentes mantinham depleção linfocitária B (<1%).

Durante o período da gravidez e pós parto (tempo de seguimento mediano 11.5 meses) não ocorreram surtos ou progressão da incapacidade, nem actividade imagiológica.

Conclusão: Apesar dos fármacos anti-CD20 não estarem formalmente indicados durante a gravidez, a crescente evidência sugere que é seguro que as mulheres possam engravidar enquanto estão sob esta terapêutica. Também os casos apresentados vão ao encontro daqueles descritos na literatura, relevando assim que a utilização desta terapêutica poderá ser uma opção provavelmente segura, e sem detrimento no controlo da doença.

CO-03 - SOCIAL CHARACTERIZATION OF THE MULTIPLE SCLEROSIS POPULATION IN COIMBRA

Carolina Cunha¹; Catarina Bernardes¹; Gonçalo Carvalho²; Alex Xavier²; Carla Nunes¹; Carmo Macário^{1,3}; Livia Sousa¹; Sónia Batista^{1,3}; Inês Correia^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, ULS Coimbra; 2 - Departamento de Matemática, Universidade de Aveiro; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introduction: Multiple sclerosis (MS) is a disease that affects mostly young adult patients. Therefore, it has a disruptive impact in these patients' personal and professional life. Besides disease modifying treatment, social support should be a cornerstone.

Objectives: Characterize the demographic and social features of people with MS in Coimbra.

Methods: We conducted a retrospective and observational study, with application of a survey on MS patients residing in Coimbra on December 31st, 2021. We considered mild MS as EDSS 0-3.5, moderate MS as EDSS 4-6.5, and severe MS as EDSS 7.0 or higher. Descriptive and comparative analysis were performed for all the variables.

Results: We included 163 patients, 114 (69.9%) females, with a mean age of 48 years (range 23–80). The sample included 81% mild, 16% moderate, and 3% severe MS. Most patients (96.3%) were born in Portugal, with 62.6% from the Coimbra district. Overall, most patients (69.3%) had higher education – 72% of mild MS, 69.2% of moderate MS, but no patient of severe MS. In this last group, 60% completed high school. Disease severity proved association with lower education levels ($p=0.002$). Almost half the patients (45.4%) were married, while 10.4% were divorced, 31.9% were single, 9.8% were in union, and 2.5% were widowers. Moderate MS patients have the highest rate of divorce (19.2%), and severe MS the highest rate of marriage (60%). Civil status is associated with disease severity ($p=0.022$). Our sample had 21.4% smokers, 83.4% had no alcohol consumption habits, and 41.1% had a sedentary lifestyle. These variables had no statistical difference between groups.

Conclusion: We verify that disease severity has an association with education and civil status, possibly revealing the impact that MS has on these patients' life opportunities. Smoking and sedentarism present as important possibilities for preventive actions. Our results are aligned with previously published data.

CO-04 - VALIDAÇÃO DE UMA FERRAMENTA DE AVALIAÇÃO DA COGNIÇÃO EM INDIVÍDUOS COM EM, O PROCESSING SPEED TEST – FASE 2 DO ESTUDO COGEVAL

Inês Ferreira²; Ernestina Santos¹; Raquel Samões¹; João Cerqueira³; Ana Paula Sousa¹; Ana Martins Silva¹; Sara Cavaco²

1 - Service of Neurology, Hospital Santo António, Porto; 2 - Service of Neuropsychology, Hospital Santo António, Porto; 3 - School of Medicine, University of Minho, Braga

Introdução: O Processing Speed Test (PST) é uma ferramenta de avaliação desenvolvida para medir défices na velocidade de processamento da informação relacionados com a EM.

Objetivos: Normalizar o PST para a população portuguesa e validar para a EM.

Métodos: Estudo prospetivo de indivíduos com EM (IEM), acompanhados durante 12 meses. Foi avaliada a relação entre o PST e o Symbol Digit Modalities Test (SDMT), EDSS/MSSS, HADS, MFIS, MMSE, 9-HPT e T25-FW pelo coeficiente de correlação de Spearman, e a estabilidade do PST e SDMT ao longo do tempo através de modelos lineares de efeitos mistos.

Resultados: Foram incluídos 207 IEM (62,8% do sexo feminino; mediana±IQR da idade=42,0±15,0 anos; média±DP da duração da doença=10,6±7,9 anos; 89,4% EM remitente-recorrente; média±DP do EDSS=2,3±2,0). Verificou-se uma correlação significativa forte entre o PST e o SDMT ($r=0.89$), e correlações fracas a moderadas com as restantes medidas neuropsicológicas (HADS ansiedade, $r=-0.40$; HADS depressão, $r=-0.51$; MFIS cognitivo, $r=-0.61$; MFIS físico, $r=-0.61$; MMSE, $r=0.54$; 9-HPT, $r=-0.51$; T25-FW, $r=-0.35$). O desempenho dos doentes no PST e SDMT aumentou significativamente ao longo dos 12 meses, apresentando aumentos médios mensais de 0,34 e 0,125 pontos/mês respetivamente, ajustando para alterações no desempenho motor (9-HPT).

Conclusões: O PST é uma ferramenta eficaz para medir velocidade de processamento de informação em doentes portugueses com EM. No entanto, à semelhança do SDMT, o uso repetido do PST deve ter em consideração efeitos da prática.

CO-05 - NISTAGMO POSICIONAL CENTRAL NAS PESSOAS COM ESCLEROSE MÚLTIPLA E QUEIXAS DE PERTURBAÇÕES DO EQUILÍBRIO

Miguel Pimenta¹; Carolina Gavancho¹; Mafalda Soares^{1,2}; Carlos Capela²; José Rosa¹

1 - Serviço de Neurologia, ULS São José. Lisboa, Portugal; 2 - Centro de Responsabilidade Integrado (CRI) de Esclerose Múltipla, ULS São José. Lisboa, Portugal.

Introdução: O nistagmo posicional central (NPC) é desencadeado pela alteração da posição da cabeça relativamente à gravidade. Apesar de frequente na população geral, pode resultar de uma disfunção das vias vestibulo-cerebelosas centrais e causar queixas de desequilíbrio. A sua presença foi raramente descrita na Esclerose Múltipla (EM).

Objetivos: Caracterizar a presença de NPC na pessoa com EM (pcEM) e sintomas de perturbação do equilíbrio.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, com análise dos dados das pcEM avaliadas em consulta de Perturbações do Equilíbrio no CRI - Esclerose Múltipla (ULS São José) e com NPC entre outubro de 2024 e março de 2025.

Resultados: Foram avaliadas 32 pcEM, idade média 46,31 ($\pm 14,36$) anos, 84,37% (n=27) do sexo feminino. A maioria (87,5%, n=28) com EM surto-remissão. 11 doentes (34,4%) apresentavam lesões cerebelosas na RM e 14 (45,75%) no tronco encefálico. A velocidade de fase lenta (VFL) máxima e mínima foram, respectivamente, 46 e 2 °/s. Em 12,5% (n=4) das pcEM o NPC não apresentou VFL patológica. Não se verificou relação entre a VFL do NPC e a pontuação na escala Dizziness Handicap Inventory. A presença de NPC foi maioritariamente um achado sem relação com o diagnóstico final.

Conclusões: Mesmo quando presente, o NPC parece ter um papel incerto nas perturbações do equilíbrio em pcEM, sendo frequentemente um achado sem significado clínico. São necessários estudos adicionais para analisar com maior detalhe a relevância clínica do NPC nas pcEM.

CO-06 - ESCLEROSE MÚLTIPLA: CARATERIZAÇÃO DE UMA COORTE PORTUGUESA E DA SUA ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR

Sara Costa¹; Ângela Mpovo¹; Joaquim Gonçalves²; Joana Lopes¹; Diogo Costa¹; Ana Paula Sousa³; Raquel Samões¹; Ernestina Santos¹

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociência, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal.; 2 - ICBAS - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3 - Serviço de Neurofisiologia, Departamento de Neurociências, Unidade Local de Saúde, Porto, Portuga

Introdução: A Esclerose múltipla (EM) é uma doença crónica e constitui uma das principais causas de incapacidade na população jovem adulta. Exige abordagem multidisciplinar e consome elevados recursos a cuidados de saúde.

Objetivos: Caraterização demográfico-clínica de uma *coorte* portuguesa de doentes com Esclerose múltipla e perceber os fatores que acarretaram referência a outras especialidades.

Métodos: Estudo observacional de carácter retrospectivo unicêntrico realizado numa *coorte* de doentes com EM seguidos na Unidade Local de Saúde de Santo António (ULSSA), com *follow-up* ≥ 5 anos e registos clínicos totalmente informatizados.

Resultados: Foram incluídos 351 doentes (273 EMRR, 41 EMSP, 37 EMPP) com mediana de idades de 49,0 anos (IQR:42-58) e de início de doença de 32,0 anos (IQR:25-41). O EDSS mediano na *baseline* foi 2 (IQR: 1-3,5) e atual 2,5 (IQR: 1,5-4,5). O início precoce de sintomas correlacionou-se com progressão no EDSS e maior incapacidade ($p < 0,05$). 282(80,3%) doentes encontravam-se sob terapêutica modificadora de doença (TMD), 141(50%) de eficácia elevada. Início precoce de TMD correlacionou-se com menor progressão no EDSS ($p < 0,05$). 223(63,5%) realizaram mais que um TMD, particularmente quando EDSS mais altos na *baseline* ($p < 0,05$).

276(78,6%) doentes foram referenciados para outras especialidades, mais frequentemente Fisiatria ($n=180;65,2\%$), após mediana de 7 anos (IQR:4-13) de doença. Destes, 162(90%) realizaram tratamento farmacológico oral (bexiga e intestino neurogénico, anti-espásticos, dor neuropática), 32(17,8%) toxina botulínica, 10(5,5%) tratamentos específicos invasivos (baclofeno intratecal, bloqueio de lidocaína) e 152(84,4%) fisioterapia. Outras referências incluíram Oftalmologia ($n=170;61,6\%$), Psiquiatria ($n=114;41,3\%$), Urologia ($n=73;26,4\%$), Ortopedia ($n=66;23,9\%$), Neurocirurgia ($n=29;10,5\%$) e consulta da Dor ($n=15;5,4\%$). A referência correlacionou-se com início mais precoce da doença, e EDSS na *baseline* mais altos ($p < 0,05$).

Conclusão: A maioria dos doentes necessitaram de cuidados de outras especialidades, nomeadamente de Fisiatria e precocemente na doença. EDSS mais altos na *baseline* associaram-se a maior referência para outras especialidades.

CO-07 - COMPLICAÇÕES DO TRATAMENTO DA ESCLEROSE MÚLTIPLA COM FÁRMACOS DE ELEVADA EFICÁCIA EM DOENTES COM MAIS DE 50 ANOS: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Bruno Miguel Santos Carvalho^{1,2}; Inês Margarido^{1,2}; Daniela Ferro^{1,2}; Mafalda Seabra^{1,2}; Ricardo Soares-Dos-Reis^{1,2}; Teresa Mendonça^{1,2}; Pedro Abreu^{1,2}; Joana Guimarães^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, ULS São João, Porto, Portugal; 2 - Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: A prevalência de Esclerose Múltipla (EM) aumentou em doentes mais velhos. Estes representam um desafio terapêutico devido à imunossenescência e comorbilidades. Poucos doentes com mais de 50 anos foram incluídos nos ensaios clínicos pelo que a segurança dos fármacos de elevada eficácia (FEE) nesta população foi pouco estudada.

Objetivos: Avaliar a segurança dos FEE em doentes acima dos 50 anos com EM.

Métodos: Estudo retrospectivo com uma amostra aleatória de doentes seguidos num centro terciário com: EM, mais de 50 anos, sob FEE. Os dados, incluindo informações demográficas e clínicas, foram colhidos de registos clínicos eletrónicos.

Resultados: Incluímos 96 doentes (72,9% mulheres), mediana de idade de 59 anos e duração mediana de doença de 17 anos. Ao diagnóstico o fenótipo mais comum era EM surto-remissão (EMSR, 79,2%), o EDSS mediano era 2,0. À data da inclusão no estudo, 47,9% apresentavam EMSR e 52,1% formas progressivas; EDSS mediano era 4,5. A maioria (59,4%) iniciou FEE após os 50 anos, realizaram uma mediana de 1,0 FEE prévios, com uma mediana de tempo de exposição de 3,0 anos. Os FEE mais utilizados foram: ocrelizumab (30,2%), rituximab (20,1%) e ofatumumab (14,6%). Sob FEE, 8,3% sofreram surtos. Efeitos adversos (EA) relacionados com FEE ocorreram em 37,5%, a maioria ligeiros, totalizando 46 eventos – mais frequentemente infeções (47,8% - 18,6% respiratórias, 8,7% urinárias, 8,7% por Zoster, 6,5% reativações de vírus herpes) e linfopenia (30,4%). Três doentes necessitaram internamento (1 COVID, 1 pneumonia, 1 ITU); três suspenderam FEE por EA (2 suspeita de PML e 1 aumento de transaminases).

Conclusões: Neste estudo as taxas de EA dos FEE foram inferiores às reportadas nos ensaios clínicos, sugerindo que estes são seguros nesta população. Contudo, são necessários estudos com maior número de participantes e tempo de exposição para melhor caracterizar o seu perfil de segurança em pessoas com EM acima dos 50.

CO-08 - PERTURBAÇÕES DO EQUILÍBRIO EM PESSOAS COM ESCLEROSE MÚLTIPLA: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E DIAGNÓSTICA

Carolina Gavancho^{1,2}; Miguel Pimenta¹; Mafalda Soares^{1,3}; Carlos Capela³; José Rosa³

1 - Serviço de Neurologia, ULS São José. Lisboa, Portugal; 2 - Departamento de Neurociências, NOVA Medical School. Lisboa, Portugal; 3 - Centro de Responsabilidade Integrado (CRI) de Esclerose Múltipla, ULS São José. Lisboa, Portugal

Introdução: A disfunção do sistema vestibular na pessoa com esclerose múltipla (pcEM) é frequente, geralmente por envolvimento do tronco encefálico e/ou cerebelo. Não obstante, as perturbações do equilíbrio na EM estão pouco caracterizadas.

Objetivos: Caracterizar as perturbações do equilíbrio e os respetivos sintomas em pcEM.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, com análise de dados obtidos de pcEM avaliadas na consulta de Perturbações do Equilíbrio do CRI-Esclerose Múltipla (ULS São José) entre outubro de 2024 e fevereiro de 2025.

Resultados: Foram estudadas 35 pcEM, idade média 48 ($\pm 14,9$ DP) anos, 83% (n=29) do sexo feminino. A maioria (77%, n=27) apresenta o diagnóstico de EM surto-remissão. Os principais sintomas reportados foram tontura (60%), vertigem (26%), desequilíbrio da marcha (23%), instabilidade postural e quedas frequentes (11% cada) - na maioria dos casos, de evolução crónica. Os sintomas apresentaram, em 57% dos casos (n=20), um carácter episódico. Após avaliação, os diagnósticos mais frequentemente identificados foram nistagmo posicional central (NPC) (69%, n=24) - achado mais frequente na vídeo-oculografia, na maioria (67%) dos doentes sem relação com a clínica apresentada -, tontura postural-perceptual persistente (TPPP) (37%, n=13) e, menos frequentemente, vertigem posicional paroxística benigna (VPPB) e enxaqueca vestibular (9%, n=3, cada). 12 doentes (34%) tinham lesões cerebelosas na RM e 14 (40%) tinham lesões no tronco encefálico (nomeadamente, a nível protuberancial e/ou bulbar). O exame neurológico foi maioritariamente normal.

Conclusões: Este estudo permitiu verificar que as perturbações do equilíbrio encontradas nas pcEM e com sintomatologia deste foro são, grosseiramente, as mesmas que se encontram na população geral, com uma representação significativa de NPC e TPPP. Estes resultados destacam a importância de identificar estas perturbações e minimizar o seu impacto na incapacidade das pcEM.

CO-09 - IMPROVING MEMORY IN PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS: THE PORTUGUESE VERSION OF THE MODIFIED STORY MEMORY TECHNIQUE

Márcia França^{1,2}; Pedro Abreu^{3,4}; Teresa Mendonça^{3,4}; Ricardo Reis^{3,4}; Joana Guimarães^{3,4}; Silvana L. Costa^{5,6}; Nancy D. Chiaravalloti^{5,6}; Ana Rute Costa⁷; Rui A. Alves²; Claudia Sousa¹

1 - Neuropsychology Unit of the Psychology Department, Unidade Local de Saúde de São João Porto, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, Porto, Portugal; 2 - Center for Psychology at University of Porto, Faculty of Psychology and Educational Sciences, University of Porto, 4200-135 Porto, Portugal; 3 - Department of Neurology, Unidade Local de Saúde de São João Porto, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, Porto, Portugal; 4 - Faculty of Medicine, University of Porto, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal; 5 - Kessler Foundation, Neuropsychology and Neuroscience Center, East Hanover, New Jersey; 6 - Rutgers – New Jersey Medical School, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Newark, NJ; 7 - EPIUnit, Institute of Public Health, University of Porto, Rua das Taipas 135, 4050-600, Porto, Portugal

Introduction: Cognitive impairment, particularly in memory and learning, affects 40%-65% of patients with multiple sclerosis (MS). Even when not outwardly visible, such impairments can pose substantial challenges in daily life. Cognitive rehabilitation emerged as a promising approach to address these deficits. Among the interventions developed is the Kessler Foundation Modified Story Memory Technique® (KF-mSMT®), which has demonstrated effectiveness in enhancing memory in MS patients.

Objectives: Our study aimed to translate and culturally adapt the KF-mSMT® protocol and manuals to Portuguese. Additionally, it sought to examine its feasibility and effectiveness through a double-blind, randomized controlled clinical trial (RCT) using both neuropsychological tests and self-reported questionnaires.

Methods: This RCT compares an intervention group with an active control group. Participants in the intervention group completed 10 individual sessions, held twice weekly over five weeks, using imagery and context techniques under the guidance of a trained psychologist to ensure treatment fidelity. The control group was exposed to the same stimuli but without specific instruction on these techniques. Recruitment is ongoing at our MS Clinic, and, to date, 15 patients (14 RRMS, 1 SPMS), 7 females (46.7%) and 8 males (53.3%), with a mean age of 50 years and a median EDSS score of 2.00, have completed the program.

Results: Preliminary data show statistically significant differences between groups in verbal memory tests, particularly in the Selective Reminding Test, from before to after intervention. Notably, the intervention group showed greater improvements in the Consistent Long-Term Retrieval (CLTR), and delayed recall, confirming the findings of previous studies. These results suggest a superior ability of the intervention group to store and retrieve information efficiently, without relying on additional trials, and to recall learned information after some delay.

Conclusions: These promising results highlight the effectiveness of the KF-mSMT® rehabilitation tool in preventing memory deficits in MS patients.

CO-10 - ESTUDO EMPEC: A PERCEÇÃO DOS ENSAIOS CLÍNICOS EM PESSOAS COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

Mafalda Delgado Soares¹; Catarina Barbosa¹; Patrícia Faustino¹; Miguel Leal Rato¹; Inês Gomes¹; Ana Isabel Silva¹; Ana Sousa¹; Catarina Santos¹; Cidália Tien¹; Cláudia Mateus¹; Susana Encarnação¹; Teresa Griné¹; Anabela Gama¹; Filipa Ladeira¹; Carlos Capela¹; João Sequeira¹

1 - Centro de Responsabilidade Integrado de Esclerose Múltipla, Unidade Local de Saúde de São José, Lisboa

Introdução: Apesar do progresso nas terapêuticas modificadoras de doença (TMD) em Esclerose Múltipla (EM) apenas ter sido possível através de ensaios clínicos (EC) multicêntricos, muitas pessoas com EM (pcEM) hesitam em participar em EC. A auscultação das perspetivas de pcEM poderá melhorar a comunicação sobre EC e envolver mais os doentes nesta porta para o futuro.

Objetivos: Avaliar o conhecimento, perceções e motivações de pcEM sobre os EC.

Métodos: Foram incluídas pcEM admitidas para hospital de dia ou consulta num centro terciário entre agosto e outubro de 2024. Foi aplicado um questionário de 10 minutos com 3 secções (conhecimento, perceções e motivações sobre EC) baseado no PARTAKE. Foram recolhidos dados demográficos e clínicos a partir do registo eletrónico.

Resultados: Foram incluídos 282 participantes: idade média 43,0 ($\pm 11,7$) anos, 71,6% mulheres, 54,6% com ensino superior, idade média no diagnóstico 32,9 ($\pm 11,4$) anos, mediana de 2 (AIQ 1) TMD desde o início. 90,1% sabia o que é um EC, com influência da escolaridade (96% ensino superior vs 84%, $p=0.02$). Metade (49%) não compreendia conceitos como randomizado, duplamente cego, intervenção, ou critérios de inclusão. A maioria (95%) concordou que a investigação beneficia a sociedade. 42,1% manifestaram-se disponíveis para integrar um EC, sobretudo aqueles com formas progressivas (65% vs. 38%, $p=0,004$), pela expectativa de melhoria e desejo de contribuir para o futuro, mas 17,2% estão indisponíveis por receio de iatrogenia ou ineficácia.

Conclusões:

Embora a maioria das pcEM tenha algum conhecimento sobre os EC, há lacunas sobre aspetos técnicos e operacionais. A motivação para participar em EC é mais frequente em doentes com formas progressivas. No entanto, as perceções sobre efeitos adversos limitam a adesão. Este estudo identifica a necessidade de educar as pcEM, e refletir sobre as necessidades das pcEM no desenho de EC futuros.

CO-11 - CLADRIBINE IN OLDER PEOPLE WITH MULTIPLE SCLEROSIS: THE EXPERIENCE OF A TERTIARY CENTRE

Catarina Serrão¹; Miguel Schön^{1,2}; João Ferreira^{1,2}; João De Sá^{1,2}; Mónica Santos^{1,2}

1 - Department of Neurosciences and Mental Health, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Lisbon; 2 - Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisbon

Introduction: Older people with Multiple Sclerosis (MS) are increasing. Cladribine, an immune reconstitution therapy (IRT), may be a rational option in this age group. We aim to characterize our cohort of older MS patients treated with cladribine.

Methods: We conducted a longitudinal observational study in a Portuguese tertiary center since 2018, including patients with MS according to 2017 McDonald criteria who have started cladribine at ≥ 50 years of age. We considered demographic, clinical, laboratory and imaging data.

Results: From 147 patients, we included 38 (71% female, $n = 27$; 82% relapsing-remitting MS, $n = 31$), with a median age at onset of 40 years (23 – 53). Four patients (11%) were treatment-naïve and 31 (82%) completed 4 cycles. Median EDSS was 3.3 (1.5 – 7.5, $n = 18$) at baseline, 3.5 (2.5 – 4.5, $n = 4$) at 18 months, 3.3 (2.0 – 4.0, $n = 4$) at 48 months and 4.0 (2.0 – 4.0, $n = 3$) at 60 months. Mean annualized relapsing rate was 0.50 ± 0.76 at baseline ($n = 32$), 0.08 ± 0.22 at 18 months ($n = 25$), 0 ± 0 at 48 and 60 months ($n = 8$ and $n = 3$, respectively). One serious adverse effect was reported. No grade 4 lymphopenia was documented. Nine (24%) patients discontinued and/or switched therapy, 5 (13%) of whom due to disease activity/progression.

Conclusion: In MS patients over 50 years, cladribine may be effective and safe. A significant proportion discontinued due to disease activity/progression. Our results underscore the need for criteria to better select older patients for an “exit strategy”, as well as the treatment challenges of older people presenting with disease progression after IRT.

CO-12 - FENÓMENO DE "WEARING OFF" NO TRATAMENTO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA COM OCRELIZUMAB

Danna Krupka¹; Bárbara Rodrigues¹; Filipa Serrazina¹; Manuel Salavisa¹

1 - Hospital Egas Moniz - Unidade Local de Saúde Lisboa Ocidental - Serviço Neurologia

Introdução: O fenómeno de “Wearing-off” (WO) tem vindo a ser documentado em doentes com Esclerose Múltipla (EM) tratados com anticorpos monoclonais, correspondendo a uma perceção de agravamento sintomático transitório no final de cada ciclo de infusão. A literatura é escassa e contraditória tanto quanto à frequência do fenómeno como quanto aos seus potenciais determinantes.

Objetivos: Analisar de forma objetiva a prevalência de WO nos doentes com EM tratados com Ocrelizumab e determinar possíveis fatores preditores do seu surgimento.

Métodos: Estudo prospetivo de vida-real entre janeiro-junho 2024 com aplicação dos questionários (versão portuguesa) MFIS (Modified Fatigue Impact Scale – subescala física e cognitiva) e MSWS (Multiple Sclerosis Walking Scale) no momento da infusão (T0) e após 15 dias (T1), este com preenchimento telefónico. Quantificação das populações linfocitárias por citometria de fluxo em T0. WO foi definido como a melhoria do MFIS em mais de 20% em T1.

Resultados: Foram seleccionados 48 doentes dos quais 36 aceitaram participar/cumpriram *follow-up* em T1. A população era predominantemente do sexo feminino (77.8%), idade média 46.9 anos, duração média de doença 13.2 anos, EDSS *baseline* médio de 4 e um número médio de 5 infusões. O fenótipo clínico mais comum foi surto-remissão (58%), seguido de doença primária-progressiva (22%). Na nossa amostra, a prevalência de WO foi de 33,3%. Uma proporção superior de doentes com WO manifestava fenótipo EM progressivo ($p=0.031$). O IMC e a contagem células CD19+ em T0 não foram estatisticamente diferentes entre grupos. O valor da subescala cognitiva do MFIS em T1 foi significativamente melhor nos doentes com WO ($p=0.039$).

Conclusões: Na nossa amostra cerca de um terço dos doentes apresentaram WO maioritariamente à custa do score cognitivo da MFIS. A aplicação de escalas de fadiga e marcha podem ser ferramentas úteis para determinar de forma objetiva a presença de WO e ajustar estratégias terapêuticas

CO-13 - OCRELIZUMAB EM ALTA DOSE COMO TRATAMENTO OFF-LABEL PARA ESCLEROSE MÚLTIPLA PROGRESSIVA COM RESPOSTA INSUFICIENTE A OCRELIZUMAB NA DOSE STANDARD

Joana Almada Silva¹; Lia Leitão¹; Patrícia Faustino²; Joana Dionísio¹; Mafalda Delgado Soares²; Inês Gomes²; João Sequeira²; Ana Sousa²; Teresa Griné²; Ana Isabel Silva²; Cláudia Mateus²; Susana Encarnação²; Anabela Gama²; Carla Arriegas²; Carlos Capela²; Mariana Santos¹; Filipa Ladeira²

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Fernando Fonseca, ULS Amadora/Sintra; 2 - Centro de Responsabilidade Integrado de Esclerose Múltipla, ULS São José

Introdução: Análises post hoc dos ensaios clínicos (EC) do ocrelizumab na EM sugeriram que uma maior exposição ao fármaco (i.e. concentração sérica), maioritariamente dependente do peso corporal, se associa a maior depleção de linfócitos B e menor risco de progressão de incapacidade.

Objetivos e métodos: Descrevemos a utilização de ocrelizumab em high dose (HD, 1200mg se <75Kg ou 1800mg se ≥75 kg, 6/6 meses) como terapêutica de resgate, off-label, após standard dose (SD) em doentes com EM progressiva, acompanhados em 2 hospitais portugueses.

Resultados: Dez doentes (idade média 47.8 anos) com EM com 9.5 anos de duração média, fenótipo EMPP (50%) ou EMSP (50%), e EDSS baseline mediano 4.5, iniciaram ocrelizumab SD. Em SD (durante 1-4.5 anos), todos apresentaram progressão no EDSS (0.5-2.0 pontos), 6 atividade imagiológica e 1 um surto. Adicionalmente, 87.5% tinham IMC ≥ 25, e 30% repleção precoce de CD19 na SD. Nenhum dos doentes era elegível para os EC em curso de ocrelizumab HD; todos assinaram consentimento informado relativo à nova posologia, re-aprovada pelas respectivas comissões de farmácia terapêutica hospitalares. Durante o seguimento mediano de 1 ano (AIQ 1) em HD, nenhum doente apresentou atividade imagiológica (0/8) ou surtos (0/10), mas em 2/10 verificou-se uma progressão no EDSS de 1 ponto. Sob HD, não ocorreram infeções graves, neoplasias ou outros efeitos adversos graves.

Conclusão: O efeito dos anti-CD20 na magnitude e duração da depleção de linfócitos B é variável, com potenciais implicações na eficácia/segurança do tratamento, destacando a importância de um tratamento personalizado. Numa pequena proporção de doentes com curso agressivo sob ocrelizumab SD, a HD poderá ser uma alternativa mais eficaz sobretudo no controlo da progressão de incapacidade. Na nossa experiência, a atividade focal foi controlada e a progressão de incapacidade mitigada na maioria dos casos, sem compromisso na segurança, apesar do follow-up ainda limitado.

CO-14 - ADMINISTRAÇÃO SUBCUTÂNEA DE NATALIZUMAB NA ESCLEROSE MÚLTIPLA SURTO-REMISSÃO: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO HOSPITALAR TERCIÁRIO

Filipa Assis Jacinto¹; Jorge M. Ferreira Machado¹; Teresa Torres¹; Diogo Fitas¹; Raquel Rocha¹; Sara França¹; Filipe Correia¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos

Introdução: Estudos recentes demonstraram não inferioridade na eficácia do Natalizumab subcutâneo (NTZ-SC) comparativamente à sua administração intravenosa na esclerose múltipla surto-remissão (EM-SR), o que abre caminho para uma administração mais conveniente.

Objetivos: Avaliar a eficácia do NTZ-SC em doentes com EM-SR naïve e em doentes com EM-SR previamente sob formulação intravenosa.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo de doentes com EM-SR em tratamento com Natalizumab.

Resultados: A amostra incluiu 31 doentes medicados com NTZ-SC, maioritariamente do sexo feminino (83,9%), com média de idade de $40,26 \pm 12,25$ anos. O tempo médio desde o diagnóstico foi de $9,65 \pm 6,5$ anos, com $6,52 \pm 4,63$ anos de terapêutica com Natalizumab, e $2,11 \pm 0,80$ anos em administração subcutânea. A dose de 300 mg de NTZ-SC foi administrada a cada 4 semanas (80,6%) ou 6 semanas (19,4%).

Dos 31 doentes, 23 realizaram transição da forma intravenosa para subcutânea. Nestes, não se observaram diferenças significativas no EDSS médio antes e após a mudança (2,39 vs. 2,28, $p=0,36$). O número médio de novas lesões desmielinizantes por ano reduziu-se de $0,9 \pm 0,29$ para 0 em todos os doentes, tal como o número de surtos ($0,13 \pm 0,06$ para 0).

Nos 8 doentes que iniciaram terapêutica subcutânea de novo, também não houve diferenças significativas no EDSS (1,69 vs. 1,25, $p=0,33$). O número de novas lesões diminuiu de $0,33 \pm 0,52$ para 0 e o número de surtos reduziu-se de $0,75 \pm 0,7$ para 0.

Realizou-se switch para Ocrelizumab em 4 doentes devido a seroconversão de vírus JCV no soro. Nenhum doente necessitou de resgate terapêutico por agravamento da doença.

Conclusões: O NTZ-SC demonstrou eficácia equiparável à forma intravenosa, sem agravamento clínico ou imagiológico nos doentes submetidos a switch terapêutico ou nos que iniciaram tratamento subcutâneo de novo. Estudos futuros são necessários para determinar se a dosagem subcutânea deve ser idêntica à intravenosa ou ajustada.



E-POSTERS

EP-01 - LATE ONSET MULTIPLE SCLEROSIS: QUEM COMEÇA JÁ PERCORREU METADE DO CAMINHO

Mafalda Perdicoúlis¹; Ana João Marques¹; Andreia Matas¹; João Paulo Gabriel¹

1 - Unidade Local de Saúde de Trás os Montes e Alto Douro

Introdução: O aforismo atribuído ao poeta latino Horácio, que intitula este resumo, adequa-se bem ao assunto da forma de início tardio da Esclerose Múltipla (EM), no acrónimo anglo-saxónico, LOMS (*Late Onset Multiple Sclerosis*), que vem a captar cada vez maior atenção da comunidade neurológica.

Objetivos: Rever e comunicar a experiência da consulta de EM e Doenças Neuroimunes do Serviço de Neurologia da ULSTMAD relativamente ao tema LOMS.

Métodos: Avaliação retrospectiva, baseada em registos obtidos de modo padronizado, das características epidemiológicas e clínicas e terapêutica dos doentes com LOMS (usando a definição de doença manifesta acima dos 50 anos) diagnosticados nos últimos 5 anos (2020 - 2024).

Resultados: O contingente LOMS corresponde a 10.4% do total de doentes diagnosticados com EM no período em apreço (7 em 67); 4 deste total são do género masculino. A idade mediana ao diagnóstico foi de 57 anos (50-69). Uma forma de evolução progressiva identificou-se em 42.9%. O EDSS mediano ao diagnóstico foi 3.0 (0.0-8.0). As formas de apresentação clínica mais comuns foram a monoparésia e perturbação sensitiva de hemicorpo (ambas em 42.9%) e síndrome do tronco/cerebelo (14.3%). Os fármacos modificadores da história natural da doença mais utilizados foram o ocrelizumab (28.6%), dimetil fumarato (28.6%) e teriflunomida (28.6%). Em 71.4% dos doentes atingiu-se NEDA3.

Conclusões: Os resultados concordam com dados epidemiológicos mais recentemente divulgados, o que nos tranquiliza relativamente à acuidade técnica da consulta. Afigura-se-nos relevante otimizar esforços de sensibilização, quer da opinião pública, quer da classe médica para o facto de a EM não se manifestar apenas e exclusivamente no início da idade adulta, apesar de ser esse, de facto, o seu paradigma.

EP-02 - LONG-TERM OFATUMUMAB TREATMENT OVER 6 YEARS DID NOT INCREASE THE RISK OF SERIOUS INFECTIONS

Heinz Wiendl¹; Sven Meuth²; Gabriel Pardo³; Scott Zamvil⁴; Ibolya Boer⁵; Alit Bhatt⁶; Min Wu⁷; Xixi Hu⁷; Valentine Jehl⁵; Roseanne Sullivan⁷; Xavier Montalban⁸; Jeffrey Cohen⁹; João J. Cergueira¹⁰

1 - Department of Neurology with Institute of Translational Neurology, University of Münster, Münster, Germany; 2 - Department of Neurology, Medical Faculty, Heinrich-Heine-University, Düsseldorf, Germany; 3 - Oklahoma Medical Research Foundation, OK, USA; 4 - UCSF Weill Institute for Neurosciences, Department of Neurology, University of California, San Francisco, CA, USA; 5 - Novartis Pharma AG, Basel, Switzerland; 6 - Novartis Healthcare Pvt. Ltd., Hyderabad, India; 7 - Novartis Pharmaceuticals Corporation, East Hanover, NJ, USA; 8 - Department of Neurology/Neuroimmunology, Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat), Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, Spain; 9 - Department of Neurology, Mellen MS Center, Neurological Institute, ClevelandClinic, Cleveland, OH, USA; 10 - Clinical Academic Centre, Hospital of Braga, Braga, Portugal.

Introduction: Ofatumumab treatment for up to 6 years showed a favourable safety and tolerability profile, with no new safety signals identified in people with relapsing multiple sclerosis (pwRMS). Assessing the risk of serious infections (SIs) with long-term B-cell-depleting therapies, such as ofatumumab, can help clinicians in their decision making process.

Objectives/Aims: To evaluate the yearly risk of developing SIs with ofatumumab treatment over a period of 6 years (cutoff date: 25-Sep-2023) in pwRMS.

Methods: Participants who received at least one dose of ofatumumab in ASCLEPIOS I/II, APLIOS, APOLITOS or ALITHIOS were included, and their data from the first dose of ofatumumab were analysed. SIs (infections classified by the investigator as serious adverse events under the System Organ Class of Infections and infestations) were analysed by risk categories including upper, lower and unspecified respiratory tract infections (RTIs) (excluding COVID-19), COVID-19, appendicitis, urinary tract infections (UTIs), herpes viral infections and others. Time adjacent SIs (concurrent or ≤ 3 days apart) of the same nature (i.e., same risk category) were counted as a single infection episode. Annualised rate of SIs for each year was estimated by negative binomial regression model, with cumulative infection count in each patient in the year as the response variable, year as a factor and time at risk in the year as an offset variable.

Results: Of 1969 participants included in the analysis (cumulative exposure, 8042.7 PYs), 115 participants (5.84%) had 130 SIs over 6 years; 103 participants (5.23%) had one SI and 12 participants (0.61%) had multiple SIs. Of these 12 participants, nine (0.46%) had two SIs and three (0.15%) had three SIs. Most commonly reported SIs were COVID-19 (n=49; 2.49%), UTI (n=16; 0.81%), lower RTI (n=16; 0.81%), and appendicitis (n=15; 0.76%). The annualised rates (95% CI) of SIs excluding COVID-19 were low throughout 6 years of treatment (Year 1, 0.013 [0.008–0.021]; Year 2, 0.010 [0.006–0.017]; Year 3, 0.011 [0.006–0.018]; Year 4, 0.006 [0.003–0.013]; Year 5, 0.007 [0.003–0.017]; and Year 6, 0.010 [0.004–0.025]).

Conclusion: The results show that long-term use of ofatumumab did not increase the risk of SIs over 6 years, supporting the favourable long-term safety profile of ofatumumab in pwRMS.

This study was funded by Novartis Pharma AG, Basel, Switzerland

EP-03 - OFATUMUMAB: SEGURANÇA E SUSTENTABILIDADE FINANCEIRA NUMA UNIDADE LOCAL DE SAÚDE

Sandra Faria¹; [Maria João Pacheco¹](#)

1 - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: O ofatumumab é um anticorpo imunoglobulina G1 monoclonal anti-CD20 que induz a lise de células B CD20+. Um artigo de revisão sistemática e meta-análise revelou que, de entre as terapias com anticorpos monoclonais utilizadas em Esclerose Múltipla (EM) com evolução por Surtos, o ofatumumab é uma das três terapias mais eficazes para reduzir a taxa de recaída anual e atrasar a progressão da incapacidade a 3 e a 6 meses.

Objetivos: Estudar a evolução do consumo de ofatumumab numa farmácia de ambulatório numa Unidade Local de Saúde, o impacto na despesa hospitalar e o contexto da sua prescrição. Verificar a ocorrência de efeitos secundários.

Métodos: A informação foi recolhida entre 22 de abril de 2022 e 31 de outubro de 2024 através da consulta dos processos clínicos e outros registos informáticos hospitalares.

Resultados: O estudo incluiu 27 doentes onde 26 foram diagnosticados com EM Surto-Remissão e apenas 1 com EM Secundária Progressiva. A média de seguimento foi de 15,22 meses, a mediana de 14 meses, não se verificando descontinuações. Primeira opção terapêutica, registo de efeitos secundários ao fármaco anterior, progressão imagiológica, agravamento clínico ou melhorar a adesão à terapêutica foram razões para a sua escolha. Um doente transitou de um ensaio clínico. Em 6 doentes foram reportados efeitos secundários, mas apenas no início do tratamento. Entre 2022 e 2024 verificou-se um crescimento no consumo de ofatumumab de 164,8%. A despesa hospitalar também aumentou.

Conclusões: O aumento do consumo de ofatumumab bem como da sua despesa hospitalar pode constituir um reflexo da eficácia e do seu perfil de segurança. Este estudo reveste-se de particular importância dada a crescente adoção de terapias imunológicas personalizadas e o seu impacto no orçamento hospitalar e na qualidade de vida dos doentes. O farmacêutico deve acompanhar a utilização destes fármacos para melhorar a gestão do arsenal terapêutico do hospital de forma a conseguir-se tratar um maior número de doentes.

EP-04 - MS ART GALLERY: JACQUELINE DU PRÉ

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

1 - Serviço de Neurologia - Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: Jacqueline du Pré (1945-1987) ocupa uma posição de destaque na música erudita contemporânea. Diagnosticada com esclerose múltipla aos 28 anos, temos como propósito divulgar a sua obra e discorrer sobre o efeito da doença na sua produção artística.

Resultado: Jacqueline du Pré, inglesa, sucedeu no virtuosismo do violoncelo à nossa Guilhermina Suggia (1885-1950) e ao seu par Pau Casals (1876-1973). Casou-se com o argentino Daniel Barenboim, hoje o decano na condução sinfónica e um dos mais respeitados pianistas vivos no repertório erudito. Notabilizou-se por ter feito ressurgir o concerto para violoncelo em Mi menor, Op 85 de Edward Elgar (1857-1934). Elgar foi um compositor britânico cuja fama lhe adveio sobretudo pela marcha "Pomp and Circumstance" que, ainda hoje, inaugura noite final do BBC Proms no Royal Albert Hall em Londres, mas também pelo seu concerto de Violino e pelas Variações Enigma. O concerto para violoncelo, composto na ressaca da Primeira Guerra mundial, teve recepção fria, sendo rapidamente esquecido, até que, em 1962, Miss Du Pré o fez ressurgir, tornando-o numa das obras concertantes mais populares do repertório sinfónico. A doença atingiu-a no auge da sua curta, mas brilhante, carreira, terminando-a. O dramatismo sinfónico do primeiro andamento do concerto de violoncelo de Elgar, que celebrizou e a celebrizou, harmoniza-se perfeita e profeticamente com destino da jovem Jacquelline, como, aliás, se retrata, crua e dramaticamente, no seu biopic "Hilary and Jackie", com Emily Watson, realizado por Anand Tucker em 1998.

Conclusão: Recordar a vida e a obra de Miss Du Pré é também homenagear todos aqueles que, desde Charcot, se dedicaram aos doentes com esclerose múltipla, por forma a se poder especular que, se fosse hoje, talvez, o seu destino tivesse sido diferente.

EP-05 - ANÁLISE PRELIMINAR DOS CASOS DE DOENÇAS DESMIELINIZANTES NA ULS DA GUARDA

Francisco Javier Ros Forteza¹

1 - Serviço de Neurologia da ULS da Guarda

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) é uma doença inflamatória, degenerativa e incapacitante do SNC. Apresentamos a nossa experiência com a população do distrito da Guarda. Trata-se de uma população com elevada taxa de emigração nos jovens, o que torna por vezes imprevisível o seu seguimento.

Objetivos: Apresentar a primeira casuística dos doentes com doenças desmielinizantes (DD) seguidos na consulta de Neurologia da ULS da Guarda.

Métodos: Foram incluídos todos os doentes com DD seguidos na consulta de Neurologia de 2004 a 2024, de acordo com os critérios de McDonald. Foram recolhidas as seguintes variáveis: idade, sexo, forma de EM (SR, SP, PP, CIS e NMO-AQ4), EDSS atual, fármaco atual e *switchs*.

Resultados: Incluiu-se um total de 78 doentes, com idades compreendidas entre 25 e 76 anos, sendo a maioria (52) do sexo feminino e com um EDDS médio de 3,5. 80,5% apresentavam SR, 10,4 % SP, 5,2 % PP, 2,6 % CIS e 1,3% NMO-AQ4. Analisando os doentes por faixa etária: 21- 30 anos: 8 SR; 31-40 anos: 13 SR, 1 SP; 41-50 anos: 2 CIS, 18 SR, 1 SP; 51-60 anos: 10 SR, 1 SP, 1 PP; 61-70 anos: 9 SR, 3 SP, 3 PP, 1 NMO AQ4; > 71anos: 4 SR, 2 SP. Os fármacos utilizados correspondem em 20% aos de primeira linha, 10% aos de eficácia moderada e 65% aos de alta eficácia, sendo que 5% estão pendentes. 65% dos doentes não fez qualquer *switch*.

Conclusões: Na população da Guarda a maioria dos doentes com DD tem entre 41 e 50 anos. A forma mais frequente de EM é a EM-SR activa. As formas EM-SR são mais frequentes em mulheres enquanto que as formas EM-SP e EM-PP são mais frequentes em homens.

EP-06 - NEURALGIA DO OCCIPITAL COM RESPOSTA A BLOQUEIO DE NERVO E ESCLEROSE MÚLTIPLA - RELAÇÃO OU COINCIDÊNCIA?

Alexandre Maia Roldão Alferes¹; Catarina Fernandes¹; Sónia Batista¹

¹ - Serviço de Neurologia, ULS Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: A neuralgia do occipital é habitualmente idiopática, podendo estar associada a lesões inflamatórias de C2-C3. A relação entre a neuralgia do trigémio e a EM está bem estabelecida. Contudo, só alguns casos foram reportados de neuralgia do occipital como apresentação de EM.

Caso Clínico: Doente de 34 anos, sexo feminino, recorreu a consulta de Neurologia por cefaleias paroxísticas “tipo choque elétrico” com início 2 anos antes. A cefaleia era desencadeada pelo toque, começava na região occipital, bilateralmente, e apresentava irradiação anterior, bilateral, embora de predomínio esquerdo. Sem outras queixas relevantes.

De antecedentes destacava-se suspeita de fenómeno de Raynaud e insuficiência de convergência, aos 7 anos, na sequência de episódio de diplopia binocular.

No exame neurológico apresentava hiperreflexia generalizada, sem outras alterações.

Mediante a suspeita de neuralgia do occipital bilateral propôs-se esquema de pregabalina 150mg 2x/dia, sem melhoria, e posterior bloqueio dos nervos grande e pequeno occipital, bilateralmente, com resolução praticamente total das queixas.

Realizou RM-cervical que revelou lesões intramedulares ao nível de C2, C3-C4 e C4-C5, de aparente natureza inflamatória/desmielinizante, sendo que a lesão face a C3 apresentava realce nodular com gadolínio. A RM-CE demonstrou duas pequenas lesões na substância branca peri-atrial esquerda e no giro parahipocâmpico esquerdo, aparentemente justacortical, e ainda uma lesão protuberancial mediana.

Estudo de autoimunidade sistémica, anti-MOG e anti-aquaporina 4 negativos. Estudo do LCR com cadeias kappa leves livres no LCR aumentadas (7,49mg/L) e normais no soro (16,4mg/L), índice kappa livre bastante elevado (72,73) e bandas oligoclonais IgG positivas. Considerou-se como diagnóstico uma EM com apresentação atípica por neuralgia do occipital bilateral, estando as lesões medulares em concordância com o local de origem dos nervos occipitais.

Conclusão: A neuralgia do occipital corresponde a uma possível apresentação de EM pelo que a realização de RM-cervical deve ser ponderada em doentes com quadros clínicos semelhantes.

EP-07 - MOGAD SOB LUPA: DECIFRANDO O SEU ESPETRO FENOTÍPICO

Sara Gomes¹; Leonor Francisco²; Rita Coutinho¹; Aurora Costa¹; Filipa Sousa¹; João Cerqueira¹; José Nuno Alves¹; Joana Pinto¹

1 - Unidade Local de Saúde de Braga; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: A doença associada a anticorpos anti-MOG (MOGAD) apresenta um fenótipo clínico variável, que pode ter sobreposição com outras doenças inflamatórias do sistema nervoso central.

Manifesta-se, frequentemente, sob a forma de nevríte ótica, mielite e encefalomielite aguda disseminada, isoladamente ou em associação. O seu curso pode ser monofásico ou recidivante.

Caso Clínico: Apresentam-se os casos de três mulheres de 34, 40 e 61 anos seguidas por MOGAD.

A primeira foi observada por diminuição da acuidade visual do olho esquerdo, 4/10, associada a edema do disco ótico. Teve novo surto duas semanas após, com clínica semelhante do olho contralateral. Realizou ciclo de metilprednisolona em ambos os episódios, com recuperação completa. No exame de imagem a salientar hipersinal (T2/FLAIR) bilateral dos nervos óticos.

A seguinte esteve internada com cefaleia com características migranasas associada a perda da acuidade visual do olho esquerdo, conseguindo apenas contar dedos. Ao exame neurológico apresentava nistagmo horizonto-rotatório com fase rápida para a direita em todas as posições do olhar, hiperreflexia generalizada e fundoscopia com edema do disco ótico. RM de neuroeixo revelou hipersinal (T2/FLAIR) do nervo ótico esquerdo com extensão ao quiasma, lesões de substância branca multifocais e de substância cinzenta profunda. Iniciou corticoterapia em alta dose, com recuperação total dos défices.

A última doente foi admitida por desequilíbrio com dificuldade na marcha, alterações sensitivas dos membros inferiores e de esfíncteres e diminuição da acuidade visual do olho direito. Ao exame apresentava edema do disco ótico, hiperreflexia generalizada e nível sensitivo por D10. RM de neuroeixo demonstrou hipersinal (T2/FLAIR) do nervo ótico direito e mielorradiculite longitudinalmente extensa; estudo de LCR com pleocitose linfocítica e hiperproteinorráquia. Cumpru treino fisiatrico e corticoide, com melhoria clínica.

Atualmente encontram-se sob rituximab.

Conclusão: Pretende-se com estes casos explorar o diverso espectro fenotípico da MOGAD, analisando as pistas clínicas e imagiológicas que nos orientam para este diagnóstico.

EP-08 - NEUROMIELITE ÓPTICA E PNEUMONIA ORGANIZATIVA: UMA ASSOCIAÇÃO RARA

Sara Gomes¹; Leonor Francisco²; Stefanie Moreira¹; Sofia Lopes¹; José Cruz Araújo¹; João Cerqueira¹; Joana Pinto¹; José Nuno Alves¹; Filipa Sousa¹

1 - Unidade Local de Saúde de Braga; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: A doença do espectro da neuromielite óptica associada a anticorpos anti-aquaporina 4 (AQP4) é uma doença inflamatória com envolvimento do sistema nervoso central (SNC).

Os anticorpos anti-AQP4 são expressos em outros órgãos, parecendo ser responsáveis pelo processo inflamatório inerente ao envolvimento extra-SNC, sendo a pneumonia organizativa uma das formas de apresentação.

Caso Clínico: Senhora de 48 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, admitida no serviço de urgência por quadro com cinco dias de evolução de défice motor direito, alterações sensitivas nos membros inferiores e visão turva à esquerda. Adicionalmente com queixas de toracalgia esquerda nas três semanas prévias.

Ao exame neurológico apresentava diminuição da acuidade visual, discromatopsia e DPAR à esquerda, hemiparesia direita grau 4 (MRC), hiperreflexia à direita, RCP indiferente à direita, hipoestesia álgica com nível por D8 e marcha com claudicação à direita.

A RM de neuroeixo revelou lesões hiperintensas em T2/FLAIR na substância branca justacortical e subcortical frontal direita, periventricular temporal esquerda, cerebelosa bilateral, na cabeça do núcleo caudado esquerdo e na vertente esquerda do quiasma óptico, sem realce anómalo após gadolínio e ainda lesões medulares hiperintensas em T2/FLAIR com efeito expansivo e realce anómalo após gadolínio, intercetando C7-D1, D4-D5 e D6-D9. Estudo de LCR com 19 células (90% de linfócitos), 0.46 g/L de proteínas, sem BOCs e com anticorpos anti-AQP4 positivos. Estudo analítico sem alterações de relevo. TC torácica com várias opacidades, algumas em vidro despolido, a traduzir provável pneumonia organizativa.

No internamento realizou ciclo de metilprednisolona e plasmaferese, tendo ficado sob corticoterapia oral em alta dose.

Encontra-se a aguardar início de rituximab e mantém seguimento em consulta de Neurologia e Pneumologia para completar estudo do quadro pulmonar.

Conclusão: Pretende-se com este caso de neuromielite óptica associada a uma provável pneumonia organizativa, reforçar a necessidade de pesquisar o envolvimento extra-SNC nesta entidade.

EP-09 - NEUROFIBROMATOSE TIPO 1 E DOENÇA DE MOYAMOYA – UM CASO DE ASSOCIAÇÃO COM DOENÇA DESMIELINIZANTE

Daniela Dias Dinis¹; Diogo Duarte²; Marcia Tizziani³; Vasco Abreu²; Raquel Samões¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, ULS Santo António; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, ULS Santo António; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário de Santo António, ULS Santo António

Introdução: A Neurofibromatose tipo 1(NF1) é uma síndrome neurocutânea genética. A vasculopatia cerebral está descrita nestes doentes, com doença de Moyamoya(DMM). Este caso descreve um doente com NF1 e DMM que desenvolveu lesões desmielinizantes.

Caso Clínico: Jovem de 18anos, seguido em consulta de Neurocirurgia desde a infância por NF1, diagnosticada aos 2anos no contexto de manchas *café-au-lait*. Sem história familiar neurológica. Aos 3anos, a RM-CE evidenciou um glioma das vias óticas, estável e assintomático. Aos 5anos, a RM-CE revelou padrão de Moyamoya com estenose severa da ACI esquerda. Aos 6anos, iniciou défice motor transitório do MI direito, com duração de minutos. Sem perda de consciência. Realizou angiografia, que confirmou a suspeita e iniciou antiagregação. Foi submetido a cirurgia de revascularização indireta bilateral aos 7 e 11anos. Após esta data, sem novos episódios deficitários. Aos 18anos, a RM-CE de controlo do glioma evidenciou lesões hiperintensas em T2/FLAIR, na região subcortical frontal direita, peritrigonal direita, esplénio do corpo caloso e lesões medulares cervicais, sem restrição à difusão ou captação de contraste. Foi observado em consulta de Neurologia, confirmando-se ausência de sintomatologia desmielinizante. Ao exame, com défice na dorsiflexão plantar, hipostesia à picada em peúga e vibratória dos háluxes e reflexos 3+. O LCR apresentava glicose 0,65g/L, proteínas 2,43g/L, 1eritrócito e 3leucócitos, índice kappa 31,89 mas bandas oligoclonais negativas. A pesquisa de anticorpos anti-MOG foi positiva(1/32). Repetiu a RM-CE e medular 7 meses depois, com novas lesões não captantes na coroa radiada, cápsula direita, região occipital esquerda e medula cervical e torácica, ovaladas e longitudinalmente curtas.

Conclusões: Existem descrições de NF1 e EM, tendo sido propostos mecanismos genéticos e imunológicos para esta associação. A coexistência de DMM com EM e com encefalite anti-MOG também já foi reportada. Neste contexto, especulamos sobre a relação entre estas entidades e as implicações terapêuticas num doente assintomático.

EP-10 - ALTERAÇÕES COGNITIVAS COMO PRIMEIRO SINAL DE ESCLEROSE MÚLTIPLA? – UM CASO CLÍNICO ATÍPICO

Mariana Henriques¹; Inês Sanches¹; André Carvalho¹; Luís Rito¹; Carlos Casimiro¹; Sofia Delgado¹; André Rêgo¹

1 - Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução: As alterações cognitivas na Esclerose Múltipla afetam 20-45% dos doentes, sobretudo nas formas progressivas podendo preceder outros sintomas mais de um ano. No entanto, a sua manifestação isolada não é uma forma típica de apresentação da doença.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 49 anos, administrativa, antecedentes de traço talassémico e excesso de peso, sem medicação habitual ou história de vacinação/infecção recente. Iniciou queixas mnésicas e dificuldade em tarefas instrumentais da vida diária. Realizou RM-CE que revelou múltiplas lesões com hipersinal em T2, supratentoriais, preferencialmente subcorticais temporal e temporo-occipital, com realces heterogêneos. Obteve 19 pontos no MOCA (disfunção cognitiva moderada) consistente com a avaliação neuropsicológica (compromisso significativo das funções executivas, flexibilidade cognitiva e atenção sustentada). Foi internada no Serviço de Neurologia cumprindo terapêutica com metilprednisolona 5 dias. A RM-CE de reavaliação demonstrou redução do realce e aparecimento de 2 novas lesões (parietal direita e temporal inferior esquerda). Realizou 1 ciclo de 7 sessões de plasmaferese. Do estudo etiológico realizou AngioTC não sugestiva de vasculopatia, TC-TAP e RM-medular sem alterações, potenciais evocados somatossensitivos com duvidosas alterações abaixo do nível cervical, visuais e auditivos sem alterações, punção lombar com citoquímico inocente, sem bandas oligoclonais, painel infeccioso inocente, anticorpos antineuronais, Anti-MOG e Anti-aquaporina 4 negativos, imunofenotipagem de linfócitos T e B no soro negativos, e B no LCR negativo. Observação por Oftalmologia e OCT sem alterações. Na última RM-CE observou-se redução das lesões e clinicamente com melhoria dos sintomas cognitivos e da funcionalidade. Manteve-se com corticoterapia e seguimento em consulta de Doenças Desmielinizantes.

Conclusões: Este caso representa uma doença desmielinizante com apresentação atípica com comprometimento cognitivo isolado e lesões imagiologicamente agressivas, com padrão tumefactivo. A ausência de bandas oligoclonais, anticorpos negativos e aparecimento de novas lesões após ciclo de corticoterapia tornam desafiante a distinção entre esclerose múltipla tumefactiva, ADEM ou diagnósticos alternativos.

EP-11 - FÁRMACOS ANTI-CD20, PNEUMONIA ORGANIZATIVA E SARS-COV-2: ESTABELECEM RELAÇÕES NUM AMBIENTE DE DESREGULAÇÃO IMUNE

Leonor Francisco¹; Sara Gomes²; José Manuel Araújo²; João Cerqueira²

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Braga

Introdução: Fármacos anti-CD20, como ocrelizumab e rituximab, são utilizados no tratamento de doenças neurológicas autoimunes, podendo associar-se a pneumonia organizativa (PO).

Caso clínico: Descrevem-se dois casos de doentes que realizaram tratamentos anti-CD20 e que desenvolveram PO, associada a positividade para SARS-CoV-2. Homem, 52 anos, antecedentes de enfarte agudo do miocárdio, tabagismo e esclerose múltipla surto-remissão diagnosticada aos 38 anos, tratado inicialmente com interferão beta-1b e, posteriormente, com ocrelizumab durante 11 anos. Apresentou febre de origem indeterminada, seguido de episódio de insuficiência respiratória hipóxica, com necessidade de internamento e agravamento progressivo, apesar do tratamento instituído. Realiza TC tórax com achados compatíveis com PO; uma broncoscopia com lavagem broncoalveolar (LBA) permitiu a deteção de RNA de SARS-CoV-2. Faz Paxlovid, com resolução gradual, mas completa. Associadamente, por ter défice de IgG (489 mg/dl) e IgM (<8 mg/dl), faz suplementação com imunoglobulinas. Suspende ocrelizumab e está atualmente sem tratamento. Mulher, 39 anos, antecedentes de Síndrome de Guillain-Barré aos 32 anos e Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crónica diagnosticada aos 34 anos, tratada com ciclos de imunoglobulinas e, posteriormente, rituximab e prednisolona. Um ano após iniciar rituximab, apresenta um episódio de febre sustentada e rinorreia purulenta. Estudo analítico com proteína C reativa de 38 mg/L, linfopenia, níveis normais de IgG/IgM. Sem melhoria com o tratamento empírico instituído, realiza TC tórax, com achados sugestivos de PO e LBA positivo para SARS-CoV-2. Faz Paxlovid com resolução gradual, mas completa. O tratamento com rituximab foi adiado.

Conclusão: Existem na literatura alguns casos de associação entre PO e utilização de fármacos anti-CD20, o que fez com que, em ambas as situações, a suspensão do fármaco e a utilização de corticóides fossem tentados, sem sucesso. A deteção do SARS-CoV-2 e a resolução completa após antiviral permitem concluir que, nestes casos, a PO resultou da infeção e não diretamente do fármaco.

EP-12 - ESCLEROSE MÚLTIPLA E NEOPLASIAS – DESAFIOS DO DIAGNÓSTICO DUPLO

Maria Brás Monteiro¹; Inês Carmo E Pinto¹; José Pedro Blazer Costa¹; Manuel Salavisa¹; Filipa Serrazina¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, ULSLO

Introdução: A relação entre a Esclerose Múltipla (EM) e o risco de desenvolvimento de neoplasias é controversa. A gestão das terapêuticas anti-neoplásicas e das terapêuticas modificadoras de doença (TMD) é um desafio nos doentes com estas comorbilidades.

Objetivos: Caracterizar a população com diagnóstico duplo de EM e neoplasia e analisar a influência deste diagnóstico nas estratégias terapêuticas anti-neoplásicas e da EM.

Métodos: Estudo unicêntrico e retrospectivo de doentes com diagnóstico de EM e neoplasia seguidos atualmente na consulta externa. Realizada análise descritiva das diferentes variáveis e análise comparativa entre grupos.

Resultados: Foram incluídos 31 indivíduos com diagnóstico de neoplasia (6,9%), num total de 36 eventos neoplásicos, dos quais 66,7% (N=24) correspondiam a neoplasias malignas. 33,3% (N=12) das neoplasias foram diagnosticadas previamente à EM e 66,7% (N=24) após a EM. Relativamente à terapêutica antineoplásica, nos doentes com diagnósticos anteriores à EM, 58,3% (N=7) foram submetidos a terapêutica cirúrgica e 41,7% (N=5) submetidos a várias terapêuticas; já nos casos de neoplasia diagnosticada após a EM, 75,0% (N=18) foram submetidos a cirurgia apenas e 16,7% (N=4) não foram submetidos a qualquer terapêutica. 12 doentes tiveram o diagnóstico de neoplasia maligna após a EM, 11 dos quais sob TMD. 4 destes doentes (36,4%) suspenderam a terapêutica na altura do diagnóstico de cancro e 7 doentes (63,6%) mantiveram a terapêutica. O EDSS mediano à data de diagnóstico de neoplasia e o EDSS mediano na última consulta foi de 4 (IQR 5.5, min 0-max 6.5; min 0-max 8, IQR 4.825), com um follow-up médio desde o diagnóstico de neoplasia de 10,5 anos (SD 6,7, min 1-max 21).

Conclusões: Na nossa coorte, o diagnóstico de EM implicou alterações na estratégia terapêutica antineoplásica. Contudo, o diagnóstico de neoplasia maligna não modificou decisivamente a estratégia terapêutica na EM, nem o prognóstico clínico no follow-up.

EP-13 - DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO DE NEUROMIELITE ÓPTICA: RELATO DE CASO CLÍNICO

Joana Pona-Ferreira¹; Ana João Marques¹; Andreia Matas¹; João Paulo Gabriel¹

1 - Unidade Local de Saúde Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: O advento dos marcadores de diagnóstico das doenças de Devic e anti-MOG têm vindo a modificar o paradigma epidemiológico em que tais diagnóstico eram, até então, considerados.

Caso Clínico: Descreve-se o caso de uma senhora de 76 anos que desenvolveu amaurose esquerda com oculodínia, sintoma de Lhermitte e parestesias das mãos ao longo de dois dias. Havia sofrido, 8 meses antes, fenómeno semelhante no olho contralateral. Hipertensa, sem outras morbilidades relevantes, fora diagnosticada com oclusão da artéria centra da retina e medicada com antiagregante plaquetário após avaliação vascular negativa. Não recuperou. Ao exame neurológico evidenciou-se amaurose e edema da papila à esquerda. Desenvolveu hemiparésia direita dois dias depois. Não se demonstrou lesão vascular, ou outra relevante, após TC e RMN encefálica. Evoluiu com síndrome medular cervical completo com nível topográfico superior C4, resultando em tetraparésia, nas duas semanas seguintes. Após demonstração por RMN de lesão medular multifocal, C1-C6 e D6-D7, hiperintensa em T2/FLAIR, captante e expansiva, foi transferida para o nosso centro. O estudo de LCR revelou 18 leucócitos (95% mononucleares), normoglicorráquia e proteinorráquia. O doseamento dos anticorpos anti-Aquaporina 4 resultou fortemente positivo (1/1000) e os anticorpos anti MOG foram negativos. Identificaram-se 4 bandas oligoclonais. Validou-se o diagnóstico de neuromielite óptica, não tendo sido identificada causalidade mais plausível. A doente não recuperou após ciclo de metilprednisolona 1g EV durante 5 dias, seguido de 7 sessões de plasmáferese, permanecendo amaurótica, em EDSS= 9.0 aos 3 meses.

Conclusão: Malgrado a semiologia estivesse patente *ab início*, o contexto epidemiológico da doente prejudicou a valorização do diagnóstico na avaliação inicial. Deste caso concluímos a necessidade de estar atento e ser-se sensível à etiologia desmielinizante mesmo em circunstâncias de aparente baixa probabilidade.

EP-14 - DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC CHALLENGES OF INTRATHECAL CHEMOTHERAPY-INDUCED MYELOPATHY, IN CNS RELAPSED B-ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA

Andressa S. Pereira¹; Isabel Correia De Brito²; Miguel Peliteiro³; Mariana Ribeiro Santos³; Joana Araújo²; Pedro Abreu¹

1 - Serviço de Neurologia, ULS São João, Porto, Portugal; 2 - Serviço de Hematologia Clínica, ULS São João, Porto, Portugal; 3 - Serviço de Neurorradiologia, ULS São João, Porto, Portugal

Introduction: Longitudinally extensive transverse myelitis (LETM) has diverse etiologies, including inflammatory, infectious, autoimmune, and neoplastic causes. Although rare, LETM can also occur as a neurological complication of intrathecal chemotherapy.

Case report: A 59-year-old woman undergoing treatment for B-acute lymphoblastic leukemia (ALL), Ph+, was hospitalized with a central nervous system (CNS) relapse, presenting with headache, nausea, diplopia, and ataxic gait. Brain MRI revealed white matter lesions, predominantly in the right hemisphere with abnormal intracranial contrast enhancement of the frontoparietal sulci and cranial nerves. CSF analysis showed pleocytosis (16,565/ μ L) with 93% B lymphoid blasts. Two days after administration of intrathecal methotrexate, cytarabine and dexamethasone, she developed paraplegia and sphincter dysfunction. Neurological examination revealed hypotonic paraplegia, a T2-level pain sensory deficit, absent deep reflexes in the lower limbs, bilateral Babinski sign. MRI showed a predominantly central LETM extending throughout all the spinal cord, without contrast enhancement, while brain findings remained unchanged. John Cunningham virus (JCV) DNA was initially detected in CSF. However, given the absence of progressive multifocal leukoencephalopathy imaging features and subsequent negative JCV testing, a false-positive result was suspected. At that time, given a possible inflammatory LETM aetiology, high-dose steroids, plasmapheresis, and intravenous immunoglobulin administration were performed, without improvement. As AQP4 and MOG autoantibodies were negative, methotrexate-induced toxic myelopathy was the most probable diagnosis. Consolidation therapy was administered with systemic cytarabine only. The patient is slowly recovering clinically and radiologically.

Conclusion: This case posed significant diagnostic challenges, initially raising concerns about infectious, inflammatory/autoimmune etiologies, especially with the concomitant CNS relapse of B-ALL. After completing the diagnostic workup, methotrexate/cytarabine induced LETM was the primary hypothesis, raising concerns about optimal management and the safety of further anti-neoplastic treatments. Awareness of this potential complication is important, as it may lead to adjustments in the anti-neoplastic treatment, as was necessary in our case.

EP-15 - O RISCO DE RECIDIVA APÓS DESCONTINUAÇÃO DE IMUNOSUPRESSÃO EM DOENTE COM ENCEFALITE DE HASHIMOTO ESTÁVEL

José Menezes¹; Mariana Santos¹; Sara Machado¹; Cristina Costa¹; Lia Leitão¹

1 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: A encefalopatia de Hashimoto é uma síndrome rara, caracterizada por alterações da vigília, do comportamento e crises convulsivas, associada à auto-imunidade tiroideia. A sua evolução poderá ser auto-limitada, por surtos ou progressiva.

Caso Clínico: Mulher de 63 anos de idade, com antecedentes de dislipidemia e depressão medicados. Diagnóstico de EH em 2015, anticorpo anti-peroxidase (anti-TPO) positivo, sob terapêutica com imunoglobulina humana endovenosa (ivlg), mensal. Atendendo à estabilidade clínica, em 2021 iniciou descontinuação progressiva de terapêutica (redução de dose e aumento de intervalo de ivlg). Em Maio de 2022, internamento por alteração do estado de consciência, precedido nos quatros meses anteriores por cefaleia, hipersonolência diurna e apatia. Detectada actividade paroxística temporal esquerda. Instituído pulso de metilprednisolona endovenosa e ivlg e titulados fármacos anti-crise epiléptica (FACEs). Agravamento clínico (paresias oculomotoras e paresia do membro superior esquerdo) e evolução para estado de mal não convulsivo (EMNC) refractário, associado a pneumonia nosocomial com necessidade de admissão em Unidade de Cuidados Intensivos (UCI). Realizada novamente extensa investigação etiológica (incluindo RM e PET cerebrais, estudo neoplasia oculta e pesquisa de anticorpos associados a encefalites auto-ímmunes no liquor/sangue normais/negativos), persistindo anticorpo anti-TPO positivo, com função tiroideia normal. Melhoria parcial com rituximab (mantendo ivlg e corticoterapia oral). Três meses depois, reinternamento prolongado, novamente com admissão em UCI por EMNC refractário. Associada ciclofosfamida com efeito, que manteve durante seis meses. Período de reabilitação prolongado. Actualmente, está sob ivlg mensal e rituximab semestral e FACEs (3), persistindo declínio cognitivo multidomínios sequelar.

Conclusão: Apresentamos um caso de HE que ilustra a variabilidade do prognóstico desta entidade: apesar de uma boa resposta inicial à imunoterapia, a recidiva pode surgir e ser potencialmente grave, mesmo após vários anos de controlo da doença. Carece a identificação de factores de prognóstico que melhor orientem a monitorização e particularmente a gestão da imunossupressão, nestes doentes.

EP-16 - QUANDO A INFLAMAÇÃO UNE O IMPROVÁVEL: UM CASO DE VASCULITE ANCA-MPO E PAQUIMENINGITE HIPERTRÓFICA

Maria Teresa Durães¹; Mariana Ribeiro Santos²; Joana Guimarães¹

1 - Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde de São João; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Unidade Local de Saúde de São João

Introdução: A vasculite associada a anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) é uma entidade clínica caracterizada por vasculite necrotizante que afeta predominantemente os vasos de pequeno calibre, sem deposição significativa de complexos imunes. O envolvimento do sistema nervoso central ocorre em menos de 15% dos casos e pode manifestar-se como paquimeningite hipertrófica, eventos cerebrovasculares, hipofisite e lesões expansivas granulomatosas. A paquimeningite hipertrófica associada a ANCA traduz-se por espessamento dural inflamatório, espoletando, por vezes, compressão de estruturas nervosas e vasculares adjacentes. O acometimento da dura-máter intracraniana é o achado imagiológico mais frequente, manifestando-se clinicamente por cefaleias e neuropatias cranianas, enquanto a paquimeningite espinal é uma apresentação rara.

Caso Clínico: Doente de 69 anos, sexo feminino, com antecedentes de doença de Graves e síndrome depressiva, recorreu aos cuidados de saúde, em 2022, por queixas de tosse e pieira com alguns meses de evolução, iniciando seguimento em consulta de Pneumologia. Do estudo efetuado, foi realizado o diagnóstico de vasculite ANCA-mieloperoxidase (MPO) positiva. Por quadro de dorsalgia, foi solicitada uma Ressonância Magnética (RM) dorsal que demonstrou espessamento de tecidos moles no espaço epidural entre os níveis D2 e D6, levantando as hipóteses de patologias inflamatória ou neoplásica. Ao exame neurológico, a doente não apresentava défices neurológicos focais. Neste contexto, foi efetuado estudo do líquido cefalorraquidiano, que revelou discreta pleocitose e proteinorraquia. A doente iniciou tratamento com corticoterapia, seguido de rituximab. Na RM dorsal de controlo, verificou-se resolução praticamente total das lesões, assumindo-se, no contexto clínico da examinada, o diagnóstico presuntivo de paquimeningite hipertrófica associada a vasculite ANCA-MPO. A doente encontra-se assintomática.

Conclusão: A paquimeningite hipertrófica associada a vasculite ANCA-MPO é uma manifestação rara, mimetizando etiologias neoplásicas, exigindo um elevado índice de suspeição, de forma a realizar um diagnóstico atempado e início precoce de terapêutica dirigida.

EP-17 - PATIENT REPORTED OUTCOMES MEASURES FOR GAIT ASSESSMENT IN MULTIPLE SCLEROSIS: A SYSTEMATIC REVIEW OF PSYCHOMETRIC PROPERTIES

Ana Sofia Fragoso¹; Mafalda Delgado Soares¹; Márcia França¹; Cláudia Sousa¹; Joana Guimarães¹

1 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introduction: Multiple Sclerosis (MS) has traditionally relied on clinician-rated disability measures and neuroimaging for clinical assessments. However, these tools do not fully capture the patient's experience, particularly the "invisible symptoms" such as fatigue, pain, and gait disturbances. Patient Reported Outcome Measures (PROMs) have emerged to address this gap. While many PROMs are effective in correlating with clinical measures, variability in their psychometric properties complicates tool selection for research and clinical use.

Aims: To critically appraise and compare gait-related PROMs in MS, evaluating their psychometric properties using the COSMIN framework.

Methods: A systematic review was conducted following PRISMA guidelines, with a comprehensive search across MEDLINE and EMBASE. Screening for title and abstract and full-text assessment were performed by two independent reviewers and disagreements resolved through consensus. Selected studies were assessed for psychometric properties, and data was synthesized using COSMIN Framework tools to evaluate validity, reliability, and responsiveness and the methodological quality of the studies.

Results: The search returned 746 records, and 39 duplicates were removed. After screening for title and abstract, 168 full-texts were assessed. Eleven gait-related PROMs for MS were found and 42 studies were included in the review. Most studies (22) with psychometric properties were about the 12-Item Multiple Sclerosis Walking Scale (MSWS-12). Data extraction has revealed important data on validity, reliability, and responsiveness of the different PROMs. These findings are being synthesized using the COSMIN framework, allowing for a comprehensive evaluation of the quality of each instrument, as well as their applicability in clinical and research settings.

Conclusions: While gait-related PROMs offer the patients' perception of their functional status and disease progression, the heterogeneity in study quality and psychometric evaluation suggests the need for caution. On the positive side, these tools can provide essential insights into gait disturbances, which are difficult to assess through traditional clinical measures.

EP-18 - OFATUMUMAB OBSERVATIONAL STUDY IN PORTUGUESE MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS (PETROS) – DEMOGRAPHIC AND CLINICAL CHARACTERISTICS OF EARLY- AND LATE-TREATMENT COHORTS

Mafalda Seabra¹; Carla Cecília Nunes²; Ângela Silva³; Rui Guerreiro⁴; Filipa Serrazina⁵; Filipe Correia⁶; João Serqueira⁷; João Ferreira⁸; Lia Leitão⁹; Sandra Perdigão¹⁰; Miguel Leal Rato^{11,12}; Margarida Gaião¹³; Nilza Gonçalves¹³; Vânia Martins¹³; Filipa Ladeira^{11,12}

1 - ULS S. João; 2 - ULS Coimbra; 3 - ULS Alto Ave; 4 - ULS Arrábida; 5 - ULS Lisboa Ocidental; 6 - ULS Matosinhos; 7 - ULS Braga; 8 - ULS Sta. Maria; 9 - ULS Amadora-Sintra; 10 - ULS Alto Minho; 11 - Centro de Responsabilidade Integrado de Esclerose Múltipla, ULS S. José; 12 - Centro Clínico Académico de Lisboa; 13 - Novartis Portugal

Introduction: Multiple sclerosis (MS) is a chronic neurodegenerative autoimmune disease of the CNS. With several high efficacy therapies (HETs), such as Ofatumumab, it has been debated whether an early HET treatment approach could improve disease prognosis.

Objectives and methods: This non-interventional, multi-center, observational study in Portugal compares the effectiveness of Ofatumumab treatment between MS patients who began treatment within 3 years of diagnosis (early-cohort) and those who started more than 3 years after diagnosis (late-cohort). The study includes adult patients with Relapsing MS who initiated Ofatumumab up to 12 months prior to inclusion or at study inclusion. Patients previously on HET are excluded. Data is collected at three routine visits over 24 months. This interim analysis provides a demographic and clinical overview of the included population.

Results: 174 patients from 11 sites were included, with 83 (47.7%) in the early-cohort and 91 (52.3%) in the late-cohort. The overall mean age was 41.8 years (SD 10.4) and 69.5% were female. Employment rates were 74.6% globally, 82.9% in the early-cohort, and 67.0% in the late-cohort. Median time since MS diagnosis was 0.3 years (IQR 0.7) for the early-cohort and 10.9 years (IQR 9.2) for the late-cohort. In the early-cohort, 75.6% were naïve patients. At Ofatumumab initiation, the mean EDSS score was 1.9 (SD 1.1) in the early-cohort and 2.3 (SD 1.4) in the late-cohort. In the year prior to initiation, the relapse rate was 71.3% for the early-cohort and 42.2% for the late-cohort.

Conclusions: This analysis provides an overview of patients' characteristics in each study cohort that will be accountable to the effectiveness of Ofatumumab in the real-world setting.

EP-19 - PORTUGUESE CONSENSUS FOR THE USE OF CLADRIBINE TABLETS IN MULTIPLE SCLEROSIS

Mónica Santos¹; João De Sá¹; Mariana Santos²; Sónia Baptista³

1 - Neurologia, Unidade Local de Saúde de Santa Maria; 2 - Neurologia, Unidade Local de Saúde de Amadora/Sintra; 3 - Neurologia, Unidade Local de Saúde de Coimbra

Background: Multiple sclerosis (MS) is a chronic immune-mediated neurodegenerative disease that causes disability among young adults. Cladribine tablets, an immune reconstitution therapy, are approved for the treatment of highly active relapsing-remitting MS (RRMS), with favorable efficacy demonstrated in clinical trials. Cladribine treatment involves two weekly treatment courses in two consecutive years. Evidence and detailed guidelines on how to manage patients, particularly beyond the fourth year after treatment initiation are scarce.

Objectives: Formulate recommendations to guide cladribine treatment in MS patients.

Methods: A panel of 33 Portuguese neurologists with experience managing MS patients participated in a Delphi panel composed of two voting rounds between February and March 2024. Ninety-six statements regarding treatment scheme, selection of patients, treatment decisions, assessment and monitoring, safety recommendations, and family planning in patients treated with cladribine were voted on. Consensus was obtained when $\geq 80\%$ of experts agreed on a five-point scale. Questions that did not reach consensus on the first round were voted in a second round.

Results: Consensus was obtained for 50% of statements. Experts were unanimous in stating that MS patients should start treatment as soon as possible after diagnosis and that treatment decisions should be based on a personalized approach according to patient's characteristics and preferences. Experts defined the group of patients in which cladribine treatment should be considered, those who should receive additional cladribine cycles and those who should switch to another high-efficacy DMT. Monitoring schedules, treatment assessments, safety recommendations, and guidance on therapy switching and family planning were also defined by experts.

Conclusion: This study provides guidance on the use of cladribine tablets in clinical practice to support treatment decision-making in patients with RRMS and summarizes the current knowledge from clinical trials and real-world data studies of the efficacy and safety of cladribine tablets.

EP-20 - DESAFIO DIAGNÓSTICO NAS DOENÇAS NEUROINFLAMATÓRIAS: QUANDO CLÍNICA, IMAGEM E IMUNOLOGIA SE CONFRONTAM

André Costa¹; Ana João Marques¹; Sara Lima¹; Andreia Matas¹

¹ - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: O diagnóstico etiológico de uma doença inflamatória do SNC nem sempre se afigura linear, considerando o amplo espectro de apresentações clínicas que se sobrepõem às várias patologias neuroinflamatórias. O seguinte caso clínico pretende demonstrar o desafio que os neurologistas enfrentam na prática clínica diária neste contexto.

Caso clínico: Mulher de 46 anos, internada no serviço de Neurologia para estudo de um quadro caracterizado por dificuldades da marcha no contexto de défice motor do pé direito com início há 6 meses, a evoluir de uma forma, presumivelmente, progressiva. A anamnese não identificou queixas visuais prévias (diminuição da acuidade visual monocular, oculodinia, diplopia), sintomas vestibulares, queixas bulbares ou esfinterianas, e queixas álgicas topograficamente valorizáveis. Não existiam outros antecedentes pessoais relevantes. No exame neurológico na admissão refere-se uma acuidade visual normal (com correção), ausência de defeito pupilar aferente relativo e de oftalmoparésias, bem como de alterações nos restantes pares cranianos. Objetivou-se uma hemiparésia direita, predomínio crural e distal, sem distúrbio consistente das sensibilidades termo-álgicas e proprioceptivas nos vários segmentos avaliados, sendo evidente uma hiperreflexia osteotendinosa global com clónus aquiliano esgotável com reflexos cutâneo-plantares em extensão bilateralmente. A investigação complementar incluiu RM do neuro-eixo que mostrou lesões hiperintensas em T2/FLAIR supra e infratentoriais bem como do cordão medular cervical (C1-C7), cumprindo critérios de disseminação do espaço para esclerose múltipla. O estudo do líquido demonstrou a presença de bandas oligoclonais (>10), sendo que do estudo laboratorial solicitado refere-se positividade para anticorpos anti-MOG (título 1/32). Os potenciais evocados visuais evidenciaram compromisso funcional pré-quiasmático bilateral. A doente teve alta referenciada a consulta de neuroimunes, risco infeccioso e manteve reabilitação em regime ambulatorial.

Conclusões: O nosso caso ilustra por um lado a possibilidade de apresentações clínicas atípicas, e por outro, a necessidade de integração dos dados clínicos e paraclínicos na formulação de um diagnóstico etiológico adequado.

EP-21 - DOENÇA DE STILL DE INÍCIO NO ADULTO EM DOENTE COM ESCLEROSE MÚLTIPLA – DESAFIOS NA TERAPÊUTICA IMUNOMODULADORA

Leonardo Barbosa¹; Miguel Bernardes^{2,4}; Joana Guimarães^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de São João; 2 - Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde de São João; 3 - Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4 - Departamento de Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: As comorbilidades autoimunes são frequentes em doentes com Esclerose Múltipla (EM). Além dos desafios diagnósticos, carecem de uma orientação terapêutica personalizada às particularidades fisiopatológicas das doenças e ao indivíduo. Apresentamos um caso de uma doente com EM e Doença de Still de Início no Adulto (AOSD), a orientação proposta e uma discussão sobre o tema.

Caso Clínico: Mulher de 54 anos sem antecedentes de relevo, foi diagnosticada com EM surto-remissão após uma nevrite óptica esquerda em 2007 e um surto sensitivo em 2010, com RM-cerebral com critérios de disseminação no tempo e espaço para EM e bandas oligoclonais negativas no líquido e soro. Iniciou Interferão beta-1a em 2011 com bom controlo da atividade da doença. Em 2017, por reações adversas ao fármaco (dor e hematoma no local de administração, e mal-estar), iniciou Teriflunomida (desenvolvendo alopecia, anorexia e emagrecimento) e posteriormente Peginterferão beta-1a (desenvolvendo rash bolhoso disseminado), ambos também suspensos. Por estabilidade clínica e múltiplos efeitos adversos, decidiu-se protelar tratamento. Em 2019, apresentou-se com sintomas constitucionais, poliartralgias e elevação de parâmetros inflamatórios. Investigada em conjunto com Reumatologia, foi diagnosticado AOSD, atingindo ótimo controlo reumatológico com Anacinra, após falência do Tocilizumab. Em 2024, apresentou-se com desequilíbrio na marcha e queixas cognitivas, com RM-cerebral sobreponível às prévias e RM-medular com suspeita de nova lesão desmielinizante com nível em D6, decidindo-se retomar tratamento para EM por atividade da doença. Após discussão multidisciplinar, por controlo da AOSD com Anacinra, optámos por politerapia imunomoduladora, iniciando modulador do recetor da esfingosina-1-fosfato.

Discussão: Na decisão da terapêutica de doentes com comorbilidades autoimunes associadas a EM, a imunomodulação dirigida a ambas as patologias, apesar de tentadora, pode não representar a melhor opção. Este caso destaca a possível necessidade de politerapia mantendo um imunomodulador eficaz para uma das comorbilidades, nomeadamente em doentes que apresentaram múltiplas falências terapêuticas e/ou efeitos adversos aos imunomoduladores.

EP-22 - UMA CAUSA RARA DE DIARREIA CRÓNICA INDUZIDA PELO RITUXIMAB

Teresa Ascensão Pinheiro¹; Mariana Santos¹; Lia Leitão¹

1 - Unidade Local de Saúde Amadora/Sintra

Introdução: O rituximab é um anticorpo monoclonal anti-CD20, utilizado no tratamento de diversas patologias imunomediadas do SNC. Os efeitos adversos gastrontestinais, como diarreia, são frequentes, e, em raros casos pode surgir colite secundária. Ainda que a sua etiopatogenia permaneça desconhecida, postula-se que se relacione com a imunodesregulação associada à depleção linfocitária B intestinal.

Caso Clínico: Mulher, 42 anos, com antecedentes de adenoma da hipófise, fumadora, que apresenta mielites recorrentes desde 2018 caracterizadas por alterações sensitivas, fraqueza muscular dos membros inferiores e instabilidade da marcha. Sem infeções ou vacinação prévias. Fez investigação extensa, destacando-se: ressonâncias magnéticas (RM) medulares com lesões cervicais e dorsais (com realce após gadolínio); RM-CE (crânioencefálica) normal; bandas oligoclonais positivas no líquido; anticorpos anti-aquaporina-4 e anti-MOG repetidamente negativos. Considerou-se o diagnóstico de síndrome sobreposição: NMOSD/EM predomínio medular e iniciou rituximab em Junho de 2019, mantendo estabilidade clínica e imagiológica.

Em Dezembro de 2021, três meses após o quinto ciclo de tratamento, desenvolveu diarreia crónica com muco. Foi diagnosticada infeção por *Campylobacter*, tratada com antibioterapia tripla, com melhoria ligeira.

Posteriormente, realizou colonoscopia, com lesões ulcerativas desde o cego ao cólon, inicialmente atribuídas a doença inflamatória intestinal, porém a revisão histopatológica sugeriu possível colite induzida por rituximab.

Iniciou prednisolona 40mg, com melhoria inicial, contudo, por recidiva da colite aquando redução da dose, introduziu-se azatioprina 125mg, que mantém. Foi suspenso rituximab desde então. Três anos depois, mantém-se clinicamente estável e com depleção de linfócitos B sistémica e nas biópsias intestinais.

Conclusão: A colite associada aos anti-CD20 é rara mas potencialmente grave, relevando assim a importância de considerar esta complicação, sobretudo em doentes com sintomas gastrointestinais de novo, após o tratamento. Na maioria dos casos é ligeira, tratada com terapêutica de suporte e suspensão do fármaco. Contudo, tal como ilustrado neste caso, por vezes é necessário terapêutica imunossupressora a longo prazo.

EP-23 - NA FRONTEIRA ENTRE NEUROMIELITE ÓTICA E DOENÇA ASSOCIADA AO ANTICORPO ANTI-MOG

Stefanie Moreira¹; Leonor Francisco¹; Sara Gomes¹; Aurora Costa¹; Anabela Câmara²; Sofia Lopes¹; Joana M. Pinto¹; Joana Pinto¹

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Braga; 2 - Hospital Central do Funchal

Introdução: Nevrite ótica e mielite longitudinalmente extensa sugerem uma doença inflamatória/desmielinizante do SNC, como NMO ou MOGAD. A diferenciação requer integração de fatores clínicos, laboratoriais, imagiológicos e resposta terapêutica para definir a melhor estratégia.

Caso Clínico: Homem, 55 anos, saudável, com febre e sintomas gripais, seguido de um quadro neurológico rapidamente progressivo: hipovisão bilateral, parestesias nos membros inferiores e fraqueza do membro superior esquerdo. Evoluiu para tetraparesia espástica assimétrica, retenção urinária e insuficiência respiratória; apresentava hipostesia algica nos membros inferiores, ROTs fracos, clónus aquiliano direito esgotável e RCP indiferente bilateralmente.

O estudo laboratorial foi inespecífico e os vírus respiratórios negativos. O LCR revelou pleocitose (885 células, 81% neutrófilos), hiperproteinorraquia (2.39 g/L) e glicose preservada. Iniciou antibioterapia, aciclovir e dexametasona. O estudo infeccioso do LCR foi negativo.

A RM-CE e cervical revelou lesões hiperintensas em T2/FLAIR na junção bulbo-cervical extensa e no corpo caloso, esta última com captação de contraste; também apresentava captação de contraste na gordura intraorbitária, mais acentuada à esquerda. Internado na UCIP, sob metilprednisolona, seguida de prednisolona oral (1 mg/kg/dia). Necessitou de VNI durante 5 dias.

Apesar da evolução motora favorável, manteve défice visual, sendo submetido a sete sessões de plasmaferese e cinco dias de imunoglobulinas. A RM de controlo mostrou redução da lesão medular e do corpo caloso, persistindo hipersinal em T2/FLAIR no quiasma ótico e nervo ótico esquerdo. BOC idênticas no soro e LCR além de anticorpos anti-AQP4 e anti-MOG negativos.

À data de alta, mantinha hipovisão do olho esquerdo e défice motor assimétrico, predominante no membro superior esquerdo. Iniciou rituximab.

Conclusão: A rápida progressão clínica poderia sugerir NMO-AQP4, contudo o desencadeante infeccioso, pleocitose neutrofílica e captação de contraste na gordura intraorbitária favorecem MOGAD. A resposta à corticoterapia reforça este diagnóstico e a negatividade dos anticorpos não o exclui. Este caso destaca a relevância do enquadramento clínico-imagiológico com anticorpos negativos.

EP-24 - REDEFININDO O PROGNÓSTICO DA MENINGITE REUMATOIDE: DA SUSPEITA PRECOCE AO DESAFIO TERAPÊUTICO

Mariana Seco¹; Cristina Ramos²; Catarina Cruto^{1,3}; Paula Salgado¹

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Unidade Local de Saúde de Santo António; 3 - Laboratório de Neurofisiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A meningite reumatoide (MR) constitui uma complicação neurológica rara da artrite reumatoide (AR). Apesar de classicamente associada a doença ativa e de longa duração, assim como a mau prognóstico, a sua ocorrência parece atualmente ser independente da duração ou atividade da AR. Devido à sua raridade, o tratamento mais eficaz não se encontra ainda definido.

Caso clínico: Mulher de 66 anos avaliada por episódios de movimentos involuntários do membro inferior esquerdo (MIE) com um mês de evolução. Apresentava diagnóstico de AR desde há 10 anos, mantendo-se assintomática sob sulfasalazina 1000mg bid.

À avaliação, apresentava episódios recorrentes de movimentos clónicos do MIE, seguidos de défice motor transitório, progredindo posteriormente com envolvimento do membro superior, a sugerir crises epiléticas.

A RM-encefálica identificou, na região frontoparietal direita, hiperintensidade cortical em T2FLAIR, espessamento dural e realce leptomeníngeo. No EEG foram registadas crises epiléticas focais motoras sem perturbação da consciência com padrão ictal na região centromediana.

O estudo de líquido apresentava 23 células nucleadas (74% mononucleares), hiperproteinorráquia (56mg/dL) e bandas oligoclonais tipo 4; sem alterações no estudo microbiológico, citológico e citometria de fluxo. Do estudo sérico, o antiCCP era 222UI/mL e o fator reumatoide 88UI/L; sem elevação da VS ou PCR. Excluíram-se outras doenças autoimunes associadas.

Considerando o diagnóstico de MR, iniciou corticoterapia em alta dose (metilprednisolona 1g/dia/5 dias, seguindo-se prednisolona 1mg/kg/dia), a par de fármacos anticrise epilética (levetiracetam 1500mg bid, clobazam 10mg). Em aproximadamente três dias a doente ficou praticamente assintomática. Foi iniciada terapêutica com rituximab a fim de reduzir gradualmente a dose de corticoide.

Seis meses depois, a doente mantém-se assintomática. A RM-encefálica e EEG de reavaliação documentaram reversão das alterações.

Conclusão: Apresentamos um caso raro de MR numa doente com AR apenas com envolvimento articular ligeiro e controlada. Verificou-se uma resposta rápida e efetiva à corticoterapia, que se manteve com rituximab.

EP-25 - O CONE COMO UM CALEIDOSCÓPIO: ENTRE INFLAMAÇÃO E NECROSE, O QUE SUCEDEU?

Stefanie Moreira¹; Sara Gomes¹; Leonor Francisco¹; Sofia Lopes¹; Anabela Câmara²; Aurora Costa¹; José Manuel Araújo¹

1 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Braga; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Central do Funchal

Introdução: Mielopatia longitudinalmente extensa é uma lesão medular que abrange três ou mais segmentos vertebrais de etiologia diversa.

Caso Clínico: Mulher, 74 anos, saudável, sem história infecciosa prévia ou precipitante de esforço, desenvolveu síndrome medular aguda com paraparésia de predomínio distal e esquerdo e disfunção esfinteriana. Ao exame, segmentos proximais MRC 4, 0-2 nos distais, ROTs presentes, exceto aquilianos, RCP flexores, sem nível sensitivo.

RM neuroeixo inicial mostrou hipersinal intramedular D10-L1 em T2 e STIR; o cone apresentava-se ligeiramente tumefacto, com áreas irregulares captantes de contraste, admitindo-se extensão radicular fruste; sem flow void sugestivo de fístula. LCR pleocítico (17 células, 45% linfócitos) e hiperproteínoorraquia (1,09 g/L).

Os achados imagiológicos atípicos determinaram a abordagem terapêutica e diagnóstica. Logo que causas infecciosas, incluindo tuberculose, fungos e vírus oportunistas, foram excluídas, realizou-se tratamento sequencial com ciclos de metilprednisolona, plasmaferese e imunoglobulinas, mantendo no final prednisolona 1mg/Kg/dia. Restante investigação normal: englobou imunofenotipagem e pesquisa de células neoplásicas no LCR, bandas oligoclonais, anticorpos anti-APQ4 e anti-MOG e estudo paraneoplásico.

A evolução clínica foi negativa. Em quatro meses, RMs seriadas mostraram progressão ascendente do hipersinal intramedular até D8, maior captação e efeito expansivo no cone e raízes da cauda equina, com áreas necróticas de configuração anelar.

Decidiu-se biópsia cirúrgica da lesão que revelou tecido necrótico, sem sinais de neoplasia, infeção ou inflamação. A RM de controlo mostrou ressecção parcial da lesão intramedular do cone, com redução da área de realce marginal e do edema cranial. Os défices persistiram iguais.

Conclusões: Ilustra-se um caso de mielopatia grave mimetizador de forma inflamatória. Conjugar os elementos clínico-imagiológicos foi complexo e suscitou decisões hierarquizadas e interventivas durante o processo diagnóstico e terapêutico. A evolução clínica e o resultado da investigação culminado na histologia da lesão levantam a possibilidade de mielopatia necrotizante com manifestação semelhante à síndrome de Foix-Alajouanine.

EP-26 - LINFOMA PRIMÁRIO DO SNC COM ENVOLVIMENTO CEREBRAL E MEDULAR SIMULTÂNEO: UMA RARIDADE DESAFIADORA

Teresa Moncada Cordeiro¹; Madalena Couto¹; José Rosa¹

¹ - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de São José, Lisboa

Introdução: O linfoma primário do sistema nervoso central (SNC) é uma neoplasia rara e agressiva. Os principais fatores de risco incluem idade avançada, imunossupressão e infeção pelo vírus Epstein-Barr (EBV). Na maioria dos casos, tratam-se de linfomas difusos de grandes células B, com predominante acometimento cerebral.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, de 50 anos de idade, com diagnóstico prévio de hipotireoidismo e gastrite atrófica devidamente tratada, apresentou um quadro com dois meses de evolução de sintomas constitucionais, seguidos de lentificação psicomotora, disfagia, obstipação, parestesias nos quatro membros, fraqueza muscular e dificuldade na marcha.

Foi realizada RM-CE que revelou lesões talâmicas bilaterais hiperintensas em T2 e T2/FLAIR, sem restrição à difusão ou realce com gadolínio, bem como lesões medulares estendendo-se de C5 a D11. Os exames laboratoriais evidenciaram serologia sérica IgG positiva para EBV e pleocitose do LCR. Sem alterações do restante estudo do líquido, nomeadamente infeccioso e autoimune. Não foram detetadas bandas oligoclonais no LCR. Sem evidência de alterações na citologia e imunofenotipagem do LCR. A PET demonstrou hipometabolismo cerebral difuso e discreto hipermetabolismo na medula espinhal cervical.

A doente cumpriu tratamento com metilprednisolona, imunoglobulina humana, plasmaferese e rituximab. Apesar de melhoria imagiológica das lesões medulares, verificou-se expansão progressiva das lesões cerebrais com deterioração clínica progressiva até estado de coma. A biópsia cerebral confirmou o diagnóstico de linfoma primário difuso do SNC de grandes células B. Foram priorizadas medidas de conforto e a doente morreu cinco meses após o início dos sintomas.

Conclusão: Este caso destaca o desafio diagnóstico inerente a uma forma de apresentação rara do linfoma primário do SNC. Realça ainda a importância do trabalho multidisciplinar para garantir um diagnóstico atempado e melhorar a sobrevida destes doentes.

EP-27 - O GATO DE SCHRÖDINGER NA SUBSTÂNCIA BRANCA: CADASIL, EM OU AMBOS? EXEMPLOS DE UM DIFÍCIL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Miguel Peliteiro¹; Inês Pereira¹; Rita Rato¹; Ricardo Reis¹; Mariana Santos¹; Joana Guimarães¹

1 - ULS São João

Introdução: As doenças desmielinizantes e as vasculopatias hereditárias podem apresentar sobreposição clínico-radiológica, mimetizando-se mutuamente e tornando o diagnóstico desafiador. Os casos apresentados ilustram a importância de uma abordagem abrangente na distinção entre ambas etiologias. As novas recomendações doECTRIMS 2024 reforçam o papel da RM na identificação precoce de EM, mesmo em estádios subclínicos.

Discussão de Casos:

A Doente A apresentava quadro de fadiga crónica e disfunção cognitiva subjetiva, evoluindo para diagnóstico clínico-imagiológico de EM e início de terapêutica imunomoduladora. No entanto, RM cerebrais seriadas evidenciaram padrão atípico de leucoencefalopatia, havendo história familiar de demência precoce. O estudo genético identificou mutação NOTCH3, permitindo a reformulação diagnóstica para CADASIL.

A Doente B tinha diagnóstico presuntivo de CADASIL após um evento isquémico lacunar, corroborado por achados imagiológicos fortemente sugestivos de microangiopatia cerebral, apesar de estudo genético negativo. Contudo, a progressão clínica e funcional, o padrão imagiológico de disseminação no espaço e tempo na RM cerebral e a positividade de BOCs no LCR levaram à reavaliação, estabelecendo-se diagnóstico de EMSP.

A Doente C apresentou um episódio inaugural de mielite, preenchendo critérios para EM e iniciando terapêutica modificadora da doença. Posteriormente, face à confirmação de CADASIL na linhagem paterna, foi submetida a estudo genético que confirmou mutação NOTCH3, estabelecendo diagnóstico concomitante de EM e CADASIL.

Conclusão: A sobreposição clínica e imagiológica elencada reforça a necessidade de uma abordagem diagnóstica integrada. A apresentação destes casos pretende ser consonante com a evolução dos Critérios de McDonald, destacando a crescente importância da neuroimagem no estudo etiológico. Aliada à investigação clínico-laboratorial, torna-se premente a abordagem multidisciplinar com enquadramento dos achados radiológicos para um diagnóstico preciso e otimização terapêutica.