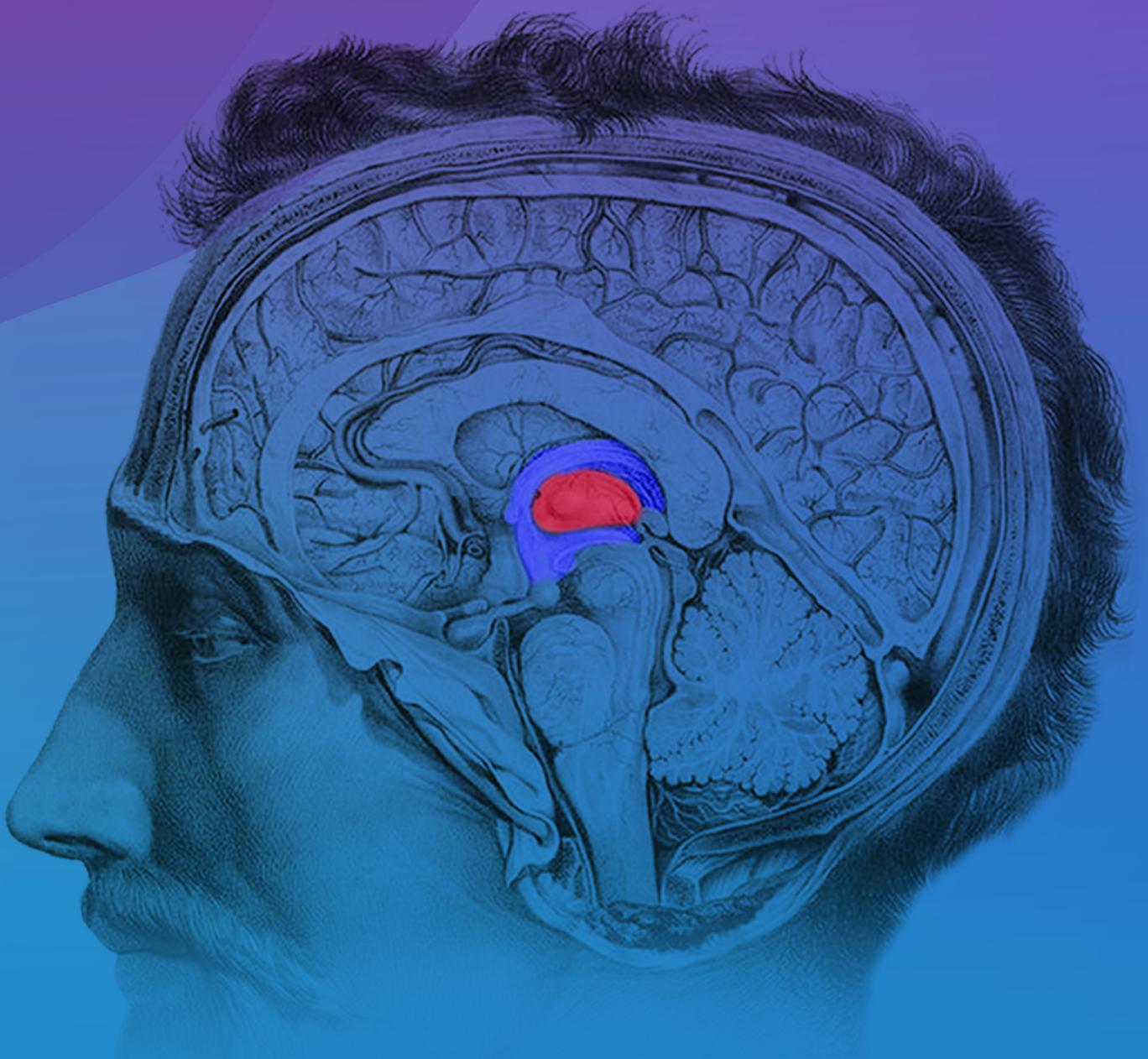


CONGRESSO SPDMOV 2021  
DOENÇAS DO MOVIMENTO

# LIVRO DE RESUMOS



### Apoio platina



abbvie

### Apoio ouro



### Apoio prata



### Apoio bronze



### Apoio institucional



## ORGANIZAÇÃO

Alexandre Mendes

Ana Margarida Rodrigues

Carlos Marinho

Joana Damásio

Leonor Correia Guedes

Miguel Coelho

Miguel Grunho

Tiago Outeiro

# PROGRAMA

**10 ABRIL**

9:00h - 9:10h

## **Abertura**

9:10h - 9:50h

## **Update I**

Moderação

Ana Calado

## **Distonia**

Ana Graça Velon

## **Ataxias**

Joana Damásio

10:00h - 11:00h

## **Simpósio Bial**

11:00h - 11:15h

## **Pausa**

11:15h - 12:00h

## **Clube gânglios da base I**

Moderação

Anabela Valadas

Raquel Barbosa

12:00h - 13:00h

## **Simpósio Zambon**

13:00h - 14:00h

## **Almoço**

14:00h - 15:00h

## **Controvérsias**

Sessão conjunta

SPDMOV

SP Neurociências

## **“A Doença de Parkinson começa no intestino”**

Moderação

Cristina Januário e  
Joaquim Ferreira

## **Não**

Ana Morgadinho

Tiago Outeiro

## **Sim**

Alexandre Mendes

Sandra Cardoso

15:00h - 16:00h

## **Simpósio Abbvie**

16:00h - 16:10h

## **Pausa**

16:10h - 16:50h

## **Update II**

Moderação

Miguel Grunho

## **Neuropatologia das doenças do movimento**

Ricardo Taipa

Ricardo Taipa

## **NBIAS**

Marina Magalhães

16:50h - 17:50h

## **Simpósio Medtronic**

17:50h - 18:05h

## **Pausa**

18:05h - 19:05h

## **Clube gânglios da base II**

Moderação

Maria José Rosas

Miguel Gago

19:05h

## **Encerramento**

**das sessões e**

**atribuição prémio**

**melhor caso**

**11 ABRIL**

10:00h - 11:30h

## **Comemorações**

**do dia mundial**

**da Doença**

**de Parkinson**

Ana Margarida

Rodrigues

Carlos Marinho

Joana Damásio

Tiago Outeiro



abbvie

# IT STARTS WITH SCIENCE...

AND CONTINUES WITH  
ABBVIE'S COMMITMENT  
TO RESEARCH  
AND DEVELOPMENT  
IN NEUROSCIENCE

PARKINSON'S DISEASE  
ALZHEIMER'S DISEASE  
MIGRAINE  
SPASTICITY AND MOVEMENT DISORDERS  
PSYCHIATRY DISORDERS

**AbbVie, Lda.**

Estrada de Alfragide, 67 Alfrapark - Edifício D | 2610-008 Amadora  
Telf. 211 908 400 | Fax. 211 908 403  
Contribuinte e Matrícula na Conservatória do Reg. Com. da Amadora  
n.º 510 229 050 | Capital Social 4.000.000€  
Data de preparação: 03/21 | ABBV-PT-00079-E

# Bial

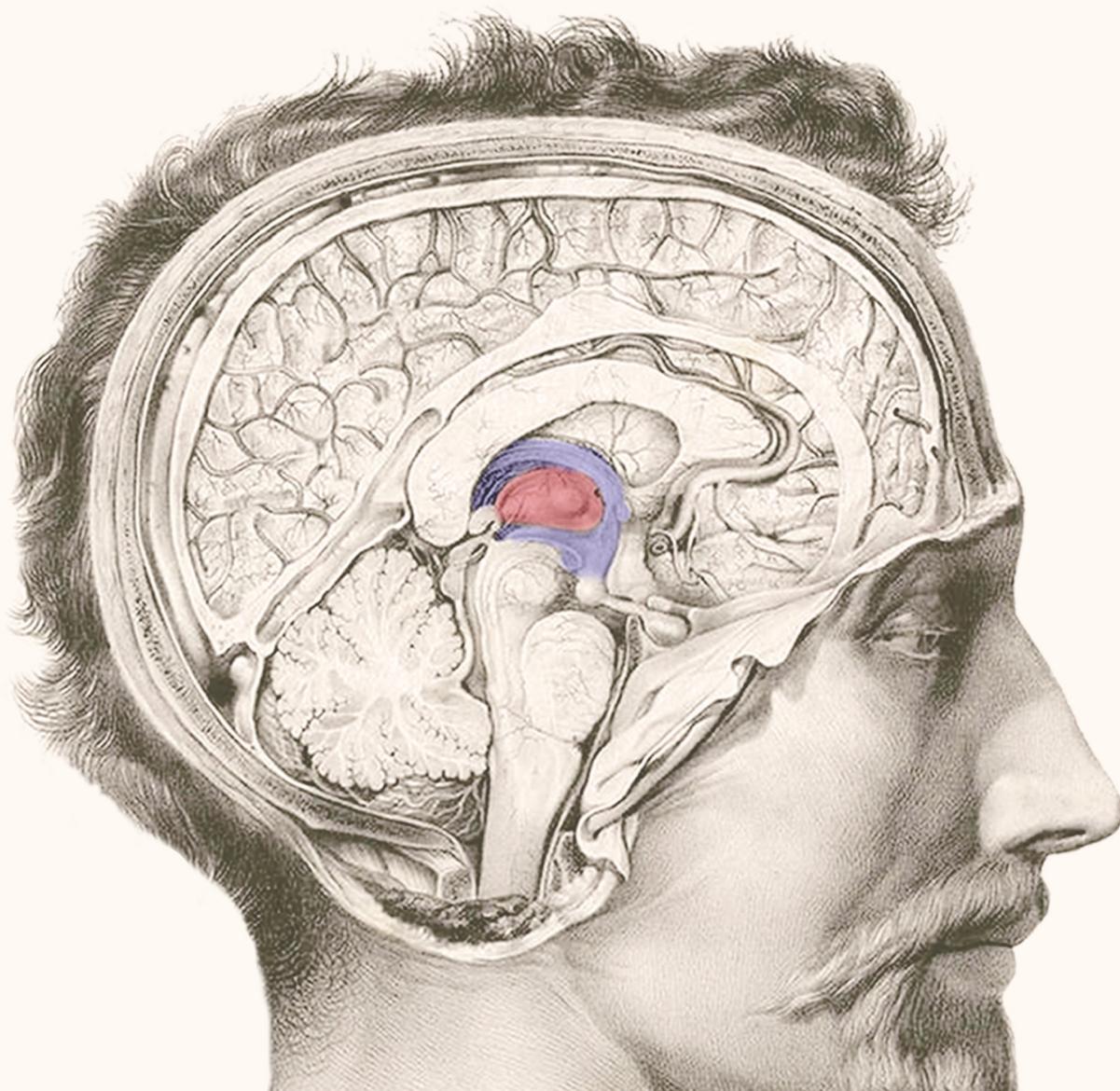
Keeping  
life in  
mind.



Existimos desde 1924  
para lhe proporcionar mais e melhor saúde.  
Cuidar da sua **vida**,  
mais do que uma missão, é um **sonho**.  
Um sonho hoje tão ou mais vivo do que quando começou.  
E sabemos que a melhor forma de o realizar é inovando.  
A **inovação** é a energia que alimenta o sonho.  
Que nos mantém a **investigar novos medicamentos**.  
Que nos mantém presentes em quase todo o **mundo**.  
Sempre ao **serviço** da sua saúde.

# CLUBE DOS GÂNGLIOS DA BASE I

Moderadores: **Anabela Valadas, Raquel Barbosa**



# 1.

## EPILEPSIA NA JUVENTUDE, ATAXIA NA IDADE ADULTA.

Carolina Soares<sup>(1,2)</sup> Ricardo Taipa<sup>(3)</sup> Ana Sardoeira<sup>(4)</sup> Miguel Gago<sup>(5)</sup>  
Raquel Neiva<sup>(6)</sup> Cristina Pereira<sup>(6)</sup> Laura Vilarinho<sup>(6)</sup> Joana Damásio<sup>(4,7,8)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto. **(2)** Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. **(3)** Unidade de Neuropatologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto. **(4)** Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto. **(5)** Serviço de Neurologia, Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães. **(6)** Unidade de Rastreio Neonatal, Metabolismo e Genética, Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, Porto. **(7)** CGPP e UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular, i3S-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto. **(8)** UMIB, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Porto.

**Email:** [carolinallsoares03@gmail.com](mailto:carolinallsoares03@gmail.com)

Senhora de 58 anos, filha de pais não consanguíneos, sem história familiar de doença neurológica, com epilepsia dos 12 aos 20 anos, medicada com carbamazepina. Desde os 35 anos, com instalação insidiosa e progressiva de disartria, desequilíbrio e quedas, seguido de tremor das mãos. Com 45 anos perdeu capacidade de marcha autónoma. Ao exame neurológico (55 anos), destacava-se: disartria escândida, oftalmoplegia extrínseca, movimentos oculares sacádicos lentos e hiperométricos, hipotonia, arreflexia osteotendinosa, erros propriocetivos e hipostesia vibratória distais. Apresentava um tremor postural com componente mioclónico, anterocolis, posturas distónicas das mãos e síndrome cerebelosa axial e apendicular. ARMN revelou atrofia cerebelosa e parieto-occipital simétrica, o EEG atividade lenta posterior e a EMG evidência de polineuropatia sensitivo-motora axonal. A semiologia e restante estudo foram a chave do diagnóstico.



## 2.

# HEMIDISTONIA COM MIOCLONIAS

André Costa, Ana João Marques, Rafael Jesus, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon

Serviço de Neurologia / Hospital São Pedro – Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, E.P.E., Vila Real, Portugal | [E-mail: andre.ja.costa@hotmail.com](mailto:andre.ja.costa@hotmail.com)

Coloca-se a discussão um caso de uma mulher de 74 anos, com antecedentes de hemorragia intracerebral fronto-parietal direita submetida a craniotomia descompressiva em 2014 e de uma leucemia de linfócitos grandes granulares. Da medicação habitual destacam-se a varfarina (por prótese valvular mecânica aórtica) e a gabapentina, 600mg/dia (desde 2015). Dirigiu-se ao serviço de urgência (SU) relatando queixas disestésicas localizadas ao membro superior esquerdo com 3 dias de evolução e tremor associado, de carácter flutuante.

O exame neurológico revelou uma hemidistonia esquerda com ocasionais mioclonias negativas. O estudo analítico realizado evidenciou uma ligeira leucocitose, função renal normal e um INR supraterapêutico (4.25), tendo a neuroimagem com TC crânio-encefálica simples revelado uma área de atrofia focal cerebral direita, superficial e profunda, com degenerescência walleriana ipsilateral. Com o intuito de diagnóstico diferencial complementou-se a investigação com exames adicionais.

### 3.

## DESMASCARANDO, NA IDADE ADULTA, A DISTONIA GENERALIZADA COM INÍCIO NA CRIANÇA

André Jorge<sup>(1)</sup> Inês Antunes Cunha<sup>(1)</sup> Mário Sousa<sup>(2)</sup> Fradique Moreira<sup>(1)</sup>  
Ana Morgadinho<sup>(1)</sup> Cristina Januário<sup>(3)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. **(2)** Movement Disorder Clinic, Toronto Western Hospital and the University of Toronto Department of Medicine. **(3)** Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra | [E-mail: androveski@hotmail.com](mailto:androveski@hotmail.com)

Homem, 46 anos, seguido em consulta de doenças de movimento desde a infância, por um quadro de postura distónica do pé esquerdo, com início aos 6 anos, e que, ao longo da primeira década de vida, progrediu para todo o membro inferior esquerdo, seguido de atingimento da mão direita e posterior envolvimento laríngeo e facial. Aos 16 anos, a distonia envolvia todos os segmentos corporais com contracturas principalmente do pé esquerdo e mão direita. A fala tornou-se impercetível aos 20 anos. Sem história familiar relevante. A RM-ce aos 40 anos revelou atrofia dos caudados bilateralmente com discreta atrofia cortical cerebral. Aos 42 anos, iniciou episódios paroxísticos coreico-bálicos com dor associada. Atualmente, ao exame neurológico, apresenta distonia marcada em vários segmentos corporais e anartria, sem atingimento cognitivo relevante, conseguindo marcha, apesar de muito peculiar. O estudo genético mais recente identificou a causa.



## 4.

# LISOSSOMAS E PERTURBAÇÕES DO MOVIMENTO

Bruna Meira<sup>(1)</sup> Laura Azurara<sup>(2)</sup> José Carlos Ferreira<sup>(2)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

**(2)** Unidade de Neuropediatria, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

**E-mail:** [bmeira.rmm@gmail.com](mailto:bmeira.rmm@gmail.com)

Apresentamos dois casos clínicos:

Criança do sexo feminino com desenvolvimento psicomotor normal até aos 2 anos, apresentando a partir desta idade atraso da aquisição da linguagem, dificuldades de aprendizagem e medos excessivos, seguido de regressão progressiva do desenvolvimento a partir dos 10 anos, crises tónicas diárias aos 12 anos e ataxia truncal e apendicular associado a estereotípias aos 14 anos. Criança do sexo masculino com desenvolvimento psicomotor normal nos primeiros anos de vida, apresentando a partir dos 10 anos quadro de dificuldades de aprendizagem, arrastamento da voz, disfagia e ataxia cerebelosa truncal e apendicular. O estudo etiológico permitiu o diagnóstico de duas doenças lisossomais de sobrecarga nestes dois casos clínicos. Estes dois casos ilustram o espectro de alterações do movimento hipercinéticas que podem cursar com Doenças Lisossomais de Sobrecarga. A ataxia parece ser um fenótipo comum nestas doenças do metabolismo.



## 5. DISTÚRBIO RAPIDAMENTE PROGRESSIVO DO MOVIMENTO

Ana João Marques, Carolina Azóia, João Paulo Gabriel, Ana Graça Velon,  
Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia / Hospital São Pedro – Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro,  
E.P.E., Vila Real, Portugal | [E-mail: andre.ja.costa@hotmail.com](mailto:andre.ja.costa@hotmail.com)

Apresenta-se o caso de uma senhora com 62 anos, observada em Consulta de Neurologia por quadro de tremor generalizado e dificuldade na marcha, com compromisso funcional importante com cerca de 3 meses de evolução. A doente relata que o quadro clínico se iniciou após uma discussão familiar. Progressivamente, desenvolveu tremor axial e dos membros, alteração do padrão da marcha e declínio cognitivo marcado. À data da observação carecia de apoio unilateral na marcha e apresentava dependência parcial para muitas das atividades diárias. Tem como antecedentes pessoais hipertensão arterial e síndrome depressivo. Ao exame neurológico constatou-se inquietude, inatenção, perturbação executiva, distonia facial, tremor generalizado, mioclonias distais, rigidez axial e apraxia da marcha. Os exames complementares com estudo analítico alargado e TC-CE revelaram-se normais. Coloca-se em discussão a etiologia do quadro de distúrbio rapidamente progressivo do movimento



## 6.

# PARAPARÉSIA ESPÁSTICA, ATAXIA E EPILEPSIA FAMILIAR COM INÍCIO NA INFÂNCIA

Diogo Costa<sup>(1)</sup> Jorge Oliveira<sup>(2)</sup> Liliana Igreja<sup>(3)</sup> Ana Sardoeira<sup>(1)</sup> Teresa Temudo<sup>(4)</sup>  
Jorge Sequeiros<sup>(2)</sup> José Barros<sup>(1,5)</sup> Joana Damásio<sup>(1,2,6)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto. **(2)** CGPP e UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular, i3S-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto. **(3)** Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto. **(4)** Unidade de Neuropediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto. **(5)** Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto. **(6)** UMIB, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto. | [E-mail: diogomccosta@gmail.com](mailto:diogomccosta@gmail.com)

Homem, com 52 anos, apresentou crises de ausências aos 8 meses e alteração da marcha desde os 14 anos. Aos 15 anos, teve crises tónico-clónicas generalizadas, controladas com um antiepiléptico. A filha, com 29 anos, teve ausências pelos 2 anos e crises tónico-clónicas generalizadas aos 14 anos, com estado de mal, controlada com 3 antiepiléticos. Aquisição de marcha pelos 16 meses, receosa, com lenta deterioração desde a infância. O pai apresenta debilidade ligeira, sacadas hiperométricas, tetraparésia espástica, postura distónica cervical e das mãos, discreta ataxia apendicular e axial, marcha em tesoura, autónoma. A filha tem debilidade ligeira, movimentos oculares de perseguição e sacádicos fragmentados, paraparésia espástica, distonia das mãos, ataxia axial e apendicular moderada, e marcha em tesoura, autónoma. RM cerebral do pai normal e hipersinal do giro do cíngulo na filha. EEG de ambos com actividade paroxística. A ausência de lesões da substância branca orientou o diagnóstico.

# Duodopa

Gel intestinal levodopa 20 mg/ml + carbidopa 5 mg/ml

**Gold standard (Levodopa)  
+ administração contínua<sup>1, 2</sup>**

**\*Duodopa é indicado para o tratamento da doença de Parkinson de estado avançado, que responde à levodopa, com graves flutuações motoras e hiperkinésia ou discinesia, quando as combinações disponíveis da medicação para a doença de Parkinson não proporcionaram resultados satisfatórios.**

1. RCM Duodopa; 2. Olanow CW et al. *Lancet Neurol*, 2014;13:141-49



## INFORMAÇÕES ESSENCIAIS COMPATÍVEIS COM O RESUMO DAS CARACTERÍSTICAS DO MEDICAMENTO

**NOME DO MEDICAMENTO E FORMA FARMACÉUTICA:** Duodopa 20 mg/ml + 5 mg/ml, gel intestinal. **COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA:** 1 ml contém 20 mg de levodopa e 5 mg de carbidopa mono-hidratada. 100 ml contém 2000 mg de levodopa e 500 mg de carbidopa mono-hidratada. **INDICAÇÕES TERAPÊUTICAS:** Tratamento da doença de Parkinson de estado avançado, que responde à levodopa, com graves flutuações motoras e hiperkinésia ou discinesia, quando as combinações disponíveis da medicação para a doença de Parkinson não proporcionaram resultados satisfatórios. **POSOLOGIA E MODO DE ADMINISTRAÇÃO:** Duodopa é um gel para administração intestinal contínua. Para a administração a longo prazo, o gel deve ser administrado com uma bomba portátil diretamente no duodeno ou no jejuno superior, através de um tubo permanente via gastrostomia percutânea endoscópica, com um tubo exterior transabdominal e um tubo interno intestinal. Deve ser considerada a utilização de um tubo nasoduodenal/nasojugal temporário de forma a determinar se o doente responde favoravelmente a este método de tratamento, antes de ser colocado um tubo jejunal para gastrostomia percutânea endoscópica permanente (PEG-J). A dose deve ser ajustada para garantir a obtenção de uma resposta clínica ideal individualmente para cada doente. Para a administração de Duodopa, só deve ser utilizada a bomba CADD-Legacy 1400. No caso de suspeita ou diagnóstico de demência com um limiar reduzido de consciência, a bomba do doente só deve ser manuseada por enfermeiros ou por um cuidador. **Posologia:** A dose total/dia de Duodopa é composta por três doses ajustadas individualmente: Dose da manhã: A dose da manhã em bôlus é administrada através da bomba de forma a alcançar rapidamente a concentração terapêutica (no intervalo de 10-30 minutos). Esta dose deve basear-se na dose de levodopa realizada anteriormente pelo doente durante a manhã adicionada ao volume necessário para preencher o tubo. Regra geral, a dose total da manhã é de 5-10 ml, o que corresponde a 100-200 mg de levodopa. A dose total da manhã não deve exceder 15 ml (300 mg de levodopa). Dose de manutenção contínua: Esta dose é ajustável em intervalos de 2 mg/hora (0,1 ml/hora). A dose deve ser calculada de acordo com a toma diária de levodopa realizada anteriormente pelo doente. Sempre que for interrompida a administração de medicações suplementares, a dose de Duodopa deve ser ajustada. A dose de manutenção contínua é ajustada individualmente. Deve ser mantida num intervalo de 1-10 ml/hora (20-200 mg de levodopa/hora) sendo geralmente de 2-6 ml/hora (40-120 mg de levodopa/hora). A dose máxima diária recomendada é de 200 ml. Doses extra em bôlus: A serem administradas conforme necessário, se o doente ficar hipocinético ao longo do dia. A dose extra deve ser ajustada de forma individual, variando, normalmente, entre 0,5-2,0 ml. Em casos raros, pode ser necessária uma dose mais elevada. Se a necessidade de doses extra em bôlus exceder 5 vezes/dia, a dose de manutenção deve ser aumentada. Após a determinação inicial da dose, ajustes ligeiros da dose da manhã administrada em bôlus, da dose de manutenção e das doses extra em bôlus devem ser efetuados em algumas semanas. O tratamento é administrado habitualmente durante o período de vigília do doente. Duodopa pode ser administrado até 24 horas, se indicado clinicamente. **Interrupção da terapêutica:** Os doentes devem ser cuidadosamente observados no caso de ser necessária uma diminuição súbita da dose ou no caso de se tornar necessário descontinuar o tratamento com Duodopa, particularmente se os doentes estão a tomar antipsicóticos. **CONTRAINDICAÇÕES:** Duodopa está contraindicado nos doentes com: hipersensibilidade às substâncias ativas ou a qualquer um dos excipientes; glaucoma de ângulo fechado; insuficiência cardíaca grave; arritmia cardíaca grave; AVC agudo; lesões na pele suspeitas não diagnosticadas ou com uma história de melanoma; doenças nas quais os adrenérgicos estão contraindicados, como por exemplo feocromocitoma, hipertireoidismo e síndrome de Cushing. A administração concomitante com inibidores não seletivos da MAO e inibidores seletivos da MAO-A está contraindicada, devendo a administração destes ser interrompida pelo menos duas semanas antes do início do tratamento com Duodopa. **ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES ESPECIAIS DE UTILIZAÇÃO:** Duodopa não está recomendada para o tratamento de reações extrapiramidais induzidas por fármacos. A terapêutica com Duodopa deve ser realizada com precaução em doentes com doença cardiovascular ou pulmonar graves, asma brônquica, doença renal, hepática ou endócrina, antecedentes de úlcera péptica ou de convulsões, antecedentes de enfarte do miocárdio, doentes com arritmias residuais auriculares nodais ou ventriculares, doentes com psicose anterior ou atual, e em doentes com glaucoma crónico de ângulo aberto. Todos os doentes tratados com Duodopa devem ser monitorizados cuidadosamente quanto ao desenvolvimento de alterações mentais, depressão com tendências suicidas e outras alterações mentais graves. A administração concomitante de antipsicóticos com propriedades de bloqueio do receptor da dopamina, sobretudo os antagonistas do receptor D2, deve ser realizada cuidadosamente, e o doente cuidadosamente observado quanto à perda do efeito antiparkinsoniano ou de agravamento dos sintomas parkinsonianos. Duodopa pode induzir hipotensão ortostática. A levodopa tem sido associada a sonolência e a adormecer subitamente, pelo que a condução ou a utilização de máquinas deve ser feita com precaução. Tem sido notificada a ocorrência de sintomas semelhantes a Síndrome Neurológica Maligna (SMN), incluindo rigidez muscular, elevação da temperatura corporal, alterações mentais (por exemplo, agitação, confusão, coma) e elevação da creatinina fosfoquinase sérica, após a interrupção abrupta de medicação antiparkinsoniana. Nos doentes com doença de Parkinson observou-se raramente rabdomiólise secundária a Síndrome Neurológica Maligna ou a discinesia grave. Não foi relatada a ocorrência de SMN ou de rabdomiólise em associação com Duodopa. Os doentes devem ser monitorizados regularmente relativamente ao desenvolvimento de perturbações no controlo dos impulsos, que incluem jogo patológico, aumento da libido e hipersexualidade, gastos ou compras compulsivas, compulsão alimentar e alimentação compulsiva. Recomenda-se revisão do tratamento se estes sintomas se desenvolverem. Os estudos epidemiológicos têm demonstrado que os doentes com doença de Parkinson têm um risco maior de desenvolver melanoma que a população em geral. Deste modo, os doentes e os profissionais de saúde são aconselhados a monitorizar regularmente o desenvolvimento de melanomas. No caso de ser necessária a administração de anestesia geral, o tratamento com Duodopa pode ser continuado enquanto for permitido ao doente tomar líquidos e medicamentos por via oral. Se a terapêutica tiver de ser interrompida temporariamente, Duodopa, na mesma dose que anteriormente, pode ser reiniciado logo que seja permitida a ingestão oral de líquidos. Pode ser necessário reduzir a dose de Duodopa de modo a evitar a discinesia induzida pela levodopa. Recomenda-se uma avaliação periódica da função hepática, hematopoiética, cardiovascular e renal durante a terapêutica prolongada com Duodopa. Duodopa contém hidrazina, um produto de degradação da carbidopa que pode ser genotóxico e possivelmente carcinogénico. Uma cirurgia prévia da parte superior do abdómen pode levar a dificuldades aquando da realização de uma gastrostomia ou jejunostomia. As complicações relatadas incluem abscesso, bozoor, oclusão intestinal, erosão/úlceras no local do implante, hemorragia intestinal, isquemia intestinal, obstrução intestinal, perfuração intestinal, intussuscepção, pancreatite, peritonite, pneumonia (incluindo pneumonia por aspiração), pneumoperitонеu, infeção da ferida pós-operatória e sépsis. Os bozoores são agregados de material não digerível (tais como fibras não digeríveis de vegetais ou frutas) retido no trato intestinal. Um bozoor que se encontre em torno da extremidade do tubo jejunal pode funcionar como um ponto de partida para obstrução intestinal ou para formação de intussuscepção. A dor abdominal pode ser um sintoma das complicações acima mencionadas. Alguns acontecimentos podem resultar em situações graves, tais como cirurgia e/ou morte. Os doentes devem ser aconselhados a notificar o seu médico se sentirem algum dos sintomas associados com estes acontecimentos. Nos doentes com capacidade reduzida para utilizar o sistema (bomba, conexões do tubo), um prestador de cuidados de saúde (por exemplo, enfermeiro ou familiar próximo) deve auxiliar o doente. Um agravamento súbito ou gradual da bradicinesia pode indicar a existência de uma obstrução no dispositivo por algum motivo, devendo ser investigado. A Síndrome de Desregulação Dopaminérgica (SDD) é um distúrbio aditivo resultando no uso excessivo do medicamento, observado nalguns doentes tratados com carbidopa/levodopa. Antes de iniciar a terapêutica, os doentes e cuidadores devem ser avisados sobre os potenciais riscos de desenvolver SDD. Foi notificada polineuropatia em doentes tratados com o gel intestinal de levodopa/carbidopa. Antes de iniciar o tratamento avaliar os pacientes para história ou sinais de polineuropatia e fatores de risco conhecidos e periodicamente a partir daí. Consultar o RCM para mais informações relativamente a Advertências e Precauções Especiais de Utilização. **INTERAÇÕES MEDICAMENTOSAS E OUTRAS FORMAS DE INTERAÇÃO:** A administração concomitante de Duodopa com os seguintes medicamentos deve ser efetuada de forma cuidadosa: anti-hipertensores; antidepressivos; anticolinérgicos; inibidores da COMT (tolcapona, entacapona); antagonistas dos receptores da dopamina (alguns antipsicóticos, como fenotiazinas, butirofenonas ou risperidona, e antieméticos, como metoclopramida); benzodiazepinas; isoniazida; fenitoína; papaverina; selegilina; amantadina; simpaticomiméticos. Consultar o RCM para mais informações relativamente a Interações Medicamentosas e Outras Formas de Interação. **EFEITOS INDESEJÁVEIS:** Os efeitos indesejáveis relacionados com o fármaco que ocorrem com frequência com o sistema Duodopa incluem náuseas e discinesias. Os efeitos indesejáveis relacionados com o procedimento e dispositivo que ocorrem frequentemente com o sistema Duodopa incluem dor abdominal, complicações da inserção do dispositivo, granulação excessiva do tecido, eritema no local da infeção, infeção da ferida pós-operatória, descarga pós-intervenção, dor no procedimento, e reação no local do procedimento. A maioria destas reações adversas foi relatada no início dos estudos, posteriores ao procedimento de gastrostomia percutânea endoscópica e ocorreu durante os primeiros 28 dias. Consultar o RCM para mais informações relativamente a efeitos indesejáveis.

Revisão do texto das ICRDM: janeiro 2021 (V68).

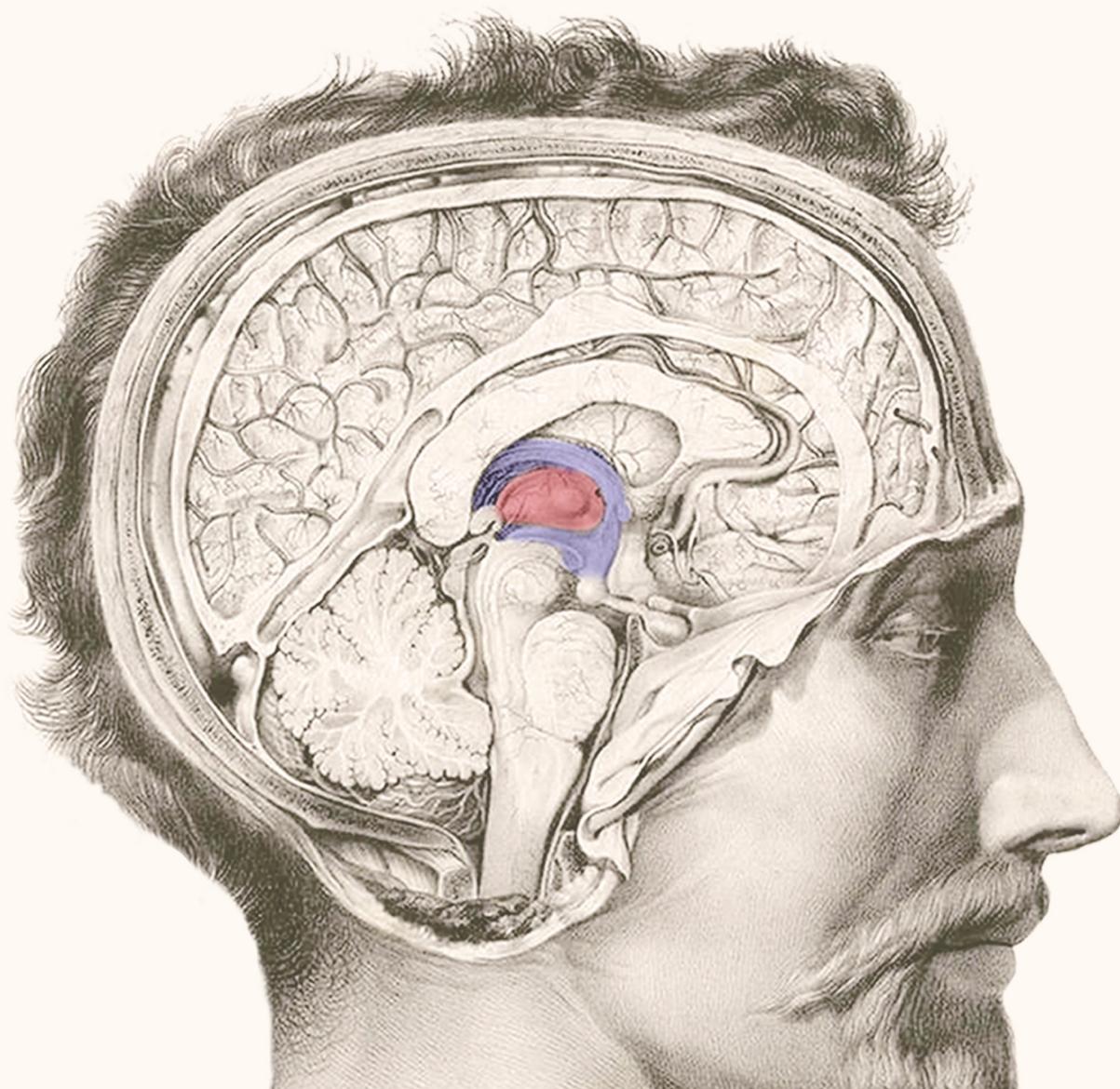
Medicamento de receita médica restrita, de utilização reservada a certos meios especializados. Medicamento com avaliação prévia concluída e autorização para utilização em meio hospitalar. Consultar o Resumo das Características do Medicamento antes de prescrever e sempre que necessite de informações complementares. Para mais informações deverá contactar o titular da AIM. Titular da AIM: AbbVie, Lda, Estrada de Alfragide, 67 - Alfapark - Edifício D - 2610-008 Amadora, Portugal. Tel.: 211908400. Fax: 211908403. CRC Amadora NIF 510 229 050 - Capital Social 64.000 000. PT-DUOD-210003 Data de preparação: 03/2021

abbvie

**Duodopa**  
LEVODOPA/CARBIDOPA GEL INTESTINAL

# CLUBE DOS GÂNGLIOS DA BASE II

Moderadores: **Maria José Rosas, Miguel Gago**



1.

# SÍNDROME DISTÔNICO COM TREMOR EXUBERANTE: O CASO DO SENHOR QUE ANDAVA ÀS COSTAS DOS AMIGOS

Inês Antunes Cunha<sup>(1)</sup> Ana Brás<sup>(1)</sup> Mário Sousa<sup>(2)</sup> Fradique Moreira<sup>(1)</sup>  
Cristina Januário<sup>(3)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. **(2)** Movement Disorder Clinic, Toronto Western Hospital and the University of Toronto Department of Medicine.

**(3)** Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra | [E-mail: ines.antcunha@gmail.com](mailto:ines.antcunha@gmail.com)

## História clínica:

Homem, 52 anos, sem história familiar de doença neurológica, iniciou aos 8 anos um quadro de dificuldade na marcha com distonia distal dos membros inferiores, associando-se a tremor desde a segunda década de vida. Cognitivamente bem. Por agravamento do tremor e envolvimento cervical da distonia, recorreu à consulta de doenças de movimento.

Fenomenologia: O vídeo mostra a distonia generalizada com marcado envolvimento cervical, o exuberante tremor de repouso com predomínio do hemicorpo esquerdo, o tremor de ação que apesar de incapacitar a escrita, não impede o barbear, e a marcha distônica com postura aberrante do tronco e inversão do pé direito.

Investigação complementar: Excluídas causas tratáveis. Realizou RM crânio com discreto hipersinal no globus pallidus, compatível com depósitos de ferro. Estudos genéticos foram feitos.

Hipóteses diagnósticas: Colocaram-se como hipóteses: distonias genéticas e doenças neurodegenerativas com acumulação cerebral de ferro.



## 2. SÍNDROME CEREBELOSA E SINAIS PIRAMIDAIIS: A MESMA FAMÍLIA, MAIS DO QUE UM FENÓTIPO

Joana Ferreira Pinto<sup>(1)</sup> Filipa Meira Carvalho<sup>(1)</sup> Diana Matos<sup>(1)</sup> Ana Filipa Santos<sup>(1)</sup>  
Margarida Rodrigues<sup>(1)</sup>

(1) Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga. (2) Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo

[E-mail: joanapinto115@gmail.com](mailto:joanapinto115@gmail.com)

Apresentam-se três membros da mesma família, sem história de consanguinidade; todos demonstram atrofia cerebelosa na RM-CE.

**Caso 1:** Homem, 66 anos. Aos 50 anos iniciou alteração, lentamente progressiva, da marcha e do discurso. O exame neurológico demonstrou apraxia oculomotora, sacadas lentas, hipométricas, disartria escandida, hiperreflexia osteotendinosa, dismetria apendicular e marcha atáxica. Seis anos depois associou-se espasticidade nos membros inferiores.

**Caso 2:** Homem, 43 anos (filho do caso 1). Aos 37 anos iniciou alteração da marcha e do discurso, com instalação rápida mas lentamente progressiva. Ao exame neurológico apresentava sacadas lentas, disartria escandida, dismetria apendicular, disdiadococinesia e marcha atáxica. Seis anos depois apresentava espasticidade nos membros inferiores, hiperreflexia osteotendinosa e Babinski bilateral.

**Caso 3:** Mulher, 49 anos (irmã do caso 1). Aos 44 anos iniciou alteração progressiva da marcha. No exame neurológico eram evidentes sacadas hipométricas, espasticidade severa nos membros inferiores, hiperreflexia osteotendinosa, Babinski bilateral e marcha espástica.

### 3.

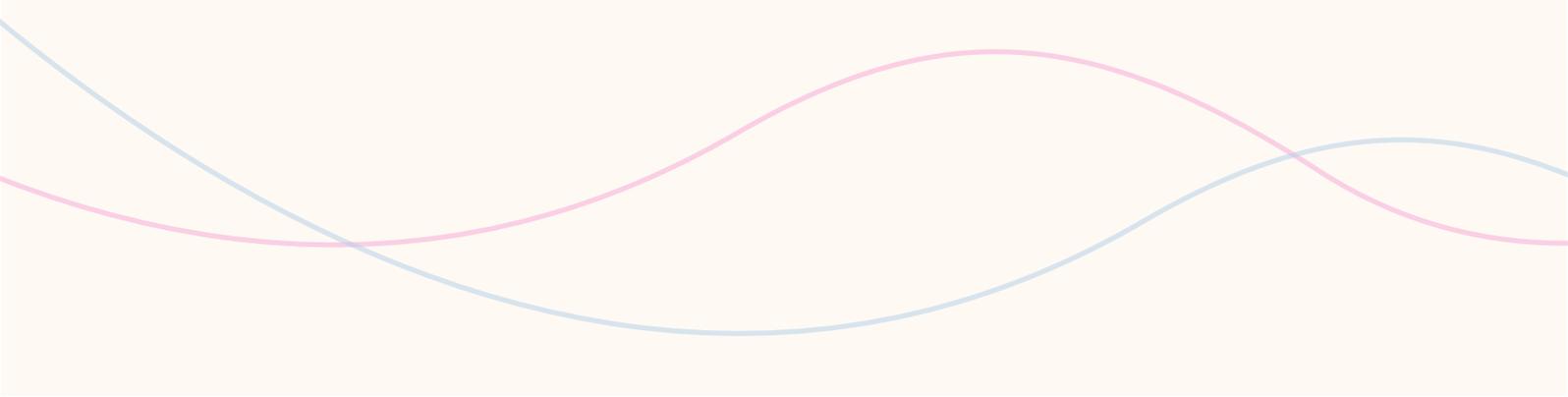
## A HISTÓRIA NATURAL DE DISTONIA EM IDADE JOVEM?

Diogo Pereira<sup>(1)</sup> Joana Damásio<sup>(1,2,3)</sup>

(1) Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto

(2) CGPP/ UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular, i3S-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto. (3) UMIB, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Porto | [E-mail: diogopereira253@gmail.com](mailto:diogopereira253@gmail.com)

Mulher de 29 anos, com discreto atraso cognitivo e alteração comportamental de início na adolescência, medicada com psicofármacos (incluindo neuroléptico) até aos 21 anos. Com 22 anos, iniciou postura cervical anómala, com agravamento em 1 mês e quando avaliada apresentava blefarospasmo, distonia cervical com torcicolo esquerdo, e espasmos de abertura da boca. A investigação inicial (RMN, metabolismo de cobre, estudo imunológico, metabólico, líquido) foi normal. Inicialmente tratada com toxina botulínica, com excelente resposta. Com 23 anos teve um surto psicótico, com internamento e reintrodução de neurolépticos. Dos 24 aos 28 anos a distonia cervical melhorou, tendo-se reduzido a dose e aumentados os intervalos das infiltrações. Aos 28 anos apresentou agravamento subagudo, modificação do padrão da distonia (marcado torcicolo direito), e diminuição da resposta à toxina. Repetida investigação (RMN, estudo genético distonias), normal. Para discussão diagnóstica e terapêutica.



## 4.

# PARAPARÉSIA ESPÁSTICA COM PARKINSONISMO E DOENÇAS ALÉLICAS

Gonçalo V Bonifácio<sup>(1)</sup> Ana Gonçalves<sup>(2)</sup> Raquel Barbosa<sup>(3,4)</sup> Tiago Mestre<sup>(5)</sup>  
Leonor Correia Guedes<sup>(6,7)</sup> Miguel Coelho<sup>(6,7)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal. **(2)** Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures. **(3)** CEDOC - NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. **(4)** Departamento de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental. **(5)** The Ottawa Hospital, University of Ottawa Brain and Mind Research Institute, Ottawa, Canada. **(6)** Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria, CHLUN. **(7)** Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

**E-mail:** [goncalovbonifacio@gmail.com](mailto:goncalovbonifacio@gmail.com)

Apresentamos uma senhora com atraso do desenvolvimento psicomotor que aos 31 anos iniciou queixas de alterações da marcha por dificuldade em mobilizar os membros inferiores, inicialmente o direito, com posterior agravamento progressivo. Dois primos com queixas semelhantes desde os 8 anos. Inicialmente objetivava-se apenas Babinski bilateral e disdiadococinesia, tendo depois desenvolvido paraparesia espástica assimétrica com espasticidade grave nos membros inferiores e ligeira nos superiores, ligeira bradicinesia bilateral simétrica, hipomimia com hipofonia e oftalmoparesia vertical com lentificação das sacadas. Apresenta sinais piramidais bilaterais com Hoffmann e Babinski, reflexos tendinosos patológicos com clónus rotuliano e aquiliano, e marcha espástica com lentidão no início do movimento e pequenos passos. A RM encefálica mostrou atrofia cerebelosa com corpo caloso normodimensionado. O doseamento de vitamina E é normal e o EMG excluiu patologia de segundo neurónio motor. O diagnóstico diferencial inclui paraparesias espásticas hereditárias, parkinsonismo de início precoce e doença do neurónio motor.

## 5.

# SÍNDROME CEREBELOSA: DA CLÍNICA AO DIAGNÓSTICO

Filipa Meira Carvalho, Joana Pinto, Margarida Rodrigues

Serviço de Neurologia, Hospital de Braga | [E-mail: filipacmeirac@gmail.com](mailto:filipacmeirac@gmail.com)

Doente de 45 anos, sexo masculino, submetido a colectomia direita e proposto para quimioterapia adjuvante após diagnóstico de adenocarcinoma do cólon ascendente. Com o início do primeiro ciclo de quimioterapia que incluía oxaliplatina e 5-fluorouracilo – começou a notar dificuldade em articular palavras. Foi notando agravamento progressivo ao longo de meses. Após completar o quinto ciclo de quimioterapia, começou também a referir dificuldade na marcha, com desequilíbrio. A quimioterapia foi suspensa e foi pedida avaliação por Neurologia. Ao exame neurológico apresentava disartria escandida e marcha de base alargada, com muita instabilidade na marcha pé-ante-pé. Foram colocadas como principais hipóteses as etiologias paraneoplásica, tóxica ou metastática, pelo que foi pedida investigação urgente, incluindo RM cerebral e estudo analítico.



## 6.

# RIGIDEZ, ESPASMOS DOLOROSOS E SÍNDROME PANCEREBELOSA DE INSTALAÇÃO PROGRESSIVA

Rita Rodrigues<sup>(1)</sup> Raquel Samões<sup>(2)</sup> Joel Freitas<sup>(2)</sup> JM Lopes Lima<sup>(2)</sup>  
Joana Damásio<sup>(2)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira. **(2)** Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto. **(3)** UnIGENE e CGPP, IBMC – Instituto de Biologia Molecular e Celular, i3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto. **(4)** Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica (UMIB), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto | [E-mail: arodrigues.rita@gmail.com](mailto:arodrigues.rita@gmail.com)

Senhora de 59 anos, que aos 45 anos iniciou alteração na marcha por dificuldade na mobilização dos membros inferiores. Pouco tempo depois surgiram espasmos dolorosos, desencadeados por estímulos sonoros, que provocavam quedas para trás. Ao longo de um ano e meio apresentou agravamento progressivo, com incapacidade de marcha autónoma no exterior pela elevada frequência de quedas. Ao exame neurológico, pelos 47 anos, apresentava hipertonia de predomínio nos membros inferiores, hiperlordose lombar, marcha de base ligeiramente alargada e hiperecplexia desencadeada por estímulos sonoros. Com 48 anos surgiu uma síndrome cerebelosa progressiva e na mesma altura foi diagnosticada diabetes mellitus. Após realização de extensa investigação, o início de tratamento dirigido permitiu a resolução do quadro de espasmos, mantendo a síndrome cerebelosa.



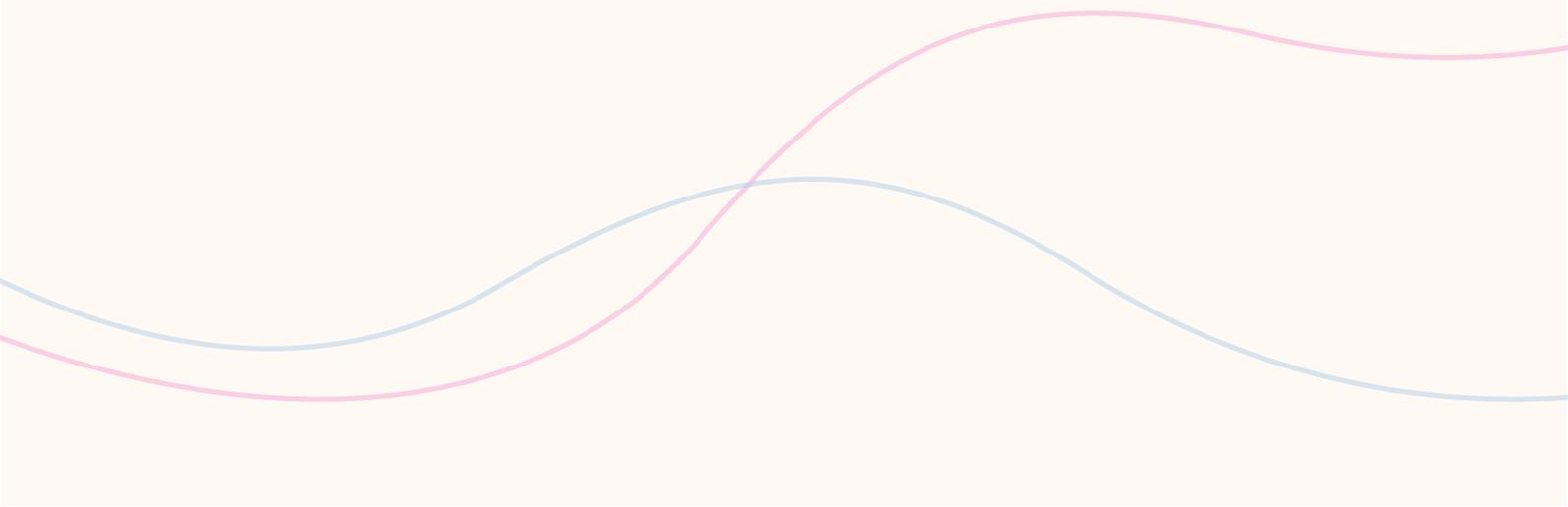
## 7.

# MIOCLONIAS NEGATIVAS

Ana João Marques, Rafael Jesus, André Costa, Ana Graça Velon,  
João Paulo Gabriel

Serviço de Neurologia / Hospital São Pedro – Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro,  
E.P.E., Vila Real, Portugal | [E-mail: joao13@hotmail.com](mailto:joao13@hotmail.com)

Relatamos o caso de um senhor de 65 anos admitido no Serviço de Urgência por um TCE em contexto de queda accidental. O doente descreveu a presença de movimentos involuntários que se iniciaram no dia anterior à admissão e que conduziram a distúrbio da marcha e queda. Trata-se de um doente com múltiplas co-morbilidades nomeadamente patologia cardíaca, renal e tireoideia. Ao exame neurológico observaram-se mioclonias negativas, posturais, braquiais e do tronco, com incapacidade de ortostatismo e colapso. Realizou-se investigação que mostrou disfunção renal, hipotireoidismo primário em correção (início recente de suplementação) e fratura de C7 (sem corrupção do canal raquidiano). O EEG com estudo de EMG regista ativação miogénica tónica com interrupções de curta duração (<500ms) proximais sem evidentes anomalias ictais. Propõe-se discussão etiológica das mioclonias.



## 8.

# ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA DO GLOBUS PALLIDUS INTERNUS PARA TRATAMENTO DE DISTONIA REFRATÁRIA EM DOENÇA DE PARKINSON

Bruna Meira<sup>1</sup>, António Cuco<sup>(2)</sup>, Alexandra Santos<sup>(2)</sup>, Carla Reizinho<sup>(2)</sup>, Raquel Barbosa<sup>(1,3)</sup>, Paulo Bugalho<sup>(1,3)</sup>, Marcelo Mendonça<sup>(3,4)</sup>, CHLO Movement Disorders Surgery Group

**(1)** Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental. **(2)** Serviço de Neurocirurgia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental. **(3)** CEDOC Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal.

**(4)** Champalimaud Research, Champalimaud Centre for the Unknown, Lisbon, Portugal.

**E-mail:** [Bmeira.rmm@gmail.com](mailto:Bmeira.rmm@gmail.com)

Homem, 65 anos, com Doença de Parkinson idiopática com 20 anos de evolução, com síndrome acinético-rígido de predomínio esquerdo, flutuações motoras e distonia em ON e OFF incapacitantes, submetido a cirurgia de estimulação cerebral profunda (DBS) do núcleo subtalâmico (STN) bilateral aos 61 anos. Após 2 anos com bom controlo sintomas motores verificou-se re-aparecimento em ON de distonia do hemicorpo esquerdo e distonia facial dolorosa e incapacitante não respondendo a sucessivos ajustes de parâmetros de estimulação ou terapêutica oral pelo que foi submetido a DBS unilateral do globus pallidus internus (GPi). Com a estimulação simultânea do GPi direito e do STN esquerdo assistiu-se a melhoria da distonia e do parkinsonismo, com resposta sustentada aos 18 meses. Ilustramos a eficácia e tolerância da estimulação simultânea do GPi e STN contralateral. Poucos casos relataram a eficácia da estimulação simultânea do GPi e STN no tratamento de discinésias induzidas pela estimulação do STN.

9.

## REVISITANDO UM DIAGNÓSTICO DE PARALISIA CEREBRAL – DISTONIA PROGRESSIVA LEVODOPA-RESPONSIVA DE CAUSA GENÉTICA COMPLEXA

Maria João Lima<sup>(1)</sup> Sandra Moreira<sup>(1)</sup> João Parente Freixo<sup>(2)</sup> Jorge Oliveira<sup>(2)</sup>  
Margarida Calejo<sup>(1)</sup> Paula Salgado<sup>(1)</sup>

**(1)** Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos (ULSM). **(2)** Centro de Genética Preditiva e Preventiva (CGPP), Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Instituto de Inovação em Saúde (i3S), Universidade do Porto (UP)

**E-mail:** [mariajoao.mlima@ulsm.min-saude.pt](mailto:mariajoao.mlima@ulsm.min-saude.pt)

Doente de 55 anos, com história de complicações periparto, que apresentou atraso do desenvolvimento motor e desenvolveu distonia generalizada de predomínio craniocervical, de início na infância. Sem antecedentes familiares de relevo. Dados os antecedentes periparto foi diagnosticada com paralisia cerebral. Apesar disso, a RM cerebral não mostrou alterações e verificou-se evolução lentamente progressiva, o que fez questionar o diagnóstico inicial. Verificou-se resposta clínica, ainda que ligeira, com introdução de levodopa. O estudo genético identificou duas variantes em heterozigotia, uma de significado indeterminado (hereditariedade autossômica dominante) e outra provavelmente patogénica (hereditariedade autossômica recessiva), cujo significado clínico se discute.



25 ANIVERSÁRIO

**BOTOX**<sup>®</sup>  
Toxina Botulínica Tipo A

Confie na sua experiência



PT-BTX-2150011 (Abril 2021)

Medicamento sujeito a receita médica  
RCM de BOTOX, disponível em <https://www.infarmed.pt/>

 **Allergan.**  
an AbbVie company



<http://www.spdmov.org>

<https://www.youtube.com/channel/UCoHyEnlTRQfouTOMeqPiTsg>