



25^o Congresso Brasileiro de Perinatologia

1 a 4 de dezembro de 2021 - Salvador/BA

#neojuntos



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Ohtahara: Relato De Caso

Autores: ANA KAROLINA CARNEIRO CUTRIM MENDES (MATERNIDADE DE ALTA COMPLEXIDADE DO MARANHÃO), ADRIANA MARIA DE CARVALHO VIANA BARBOSA, ROZIMELIA COSTA REIS PORTELA, MARIVANDA JULIA FURTADO GOUDARD, ARISTIDES BOGÉA BITTENCOURT, NEIDE CRISTINA NASCIMENTO SANTOS, LUCYANA SILVA DE MEDEIROS, GRACYRAN LIMA DE AZEVEDO BITTENCOURT

Resumo: Introdução: A síndrome de Ohtahara (SO) é uma encefalopatia infantil rara, caracterizada pelo surgimento de crises convulsivas do tipo tônicas ou mioclônicas, de início precoce e com padrão eletroencefalográfico de surto-supressão. Descrição do Caso: J. F., lactente jovem, masculino, pardo, 4,4kg, pais não consanguíneos, parto cesáreo, Apgar 5/8. A ectoscopia apresentava sindactilia em pé esquerdo, hemangioma em lábio inferior e macrocrania. No 6º dia de vida iniciou convulsão, controlada com uso de Fenobarbital. No 30º dia de vida foi associado Topiramato. Com 45 dias evoluiu com convulsões do tipo tônicas, persistentes, refratárias ao uso de múltiplos anticonvulsivantes, corticoterapia e dieta cetogênica, evoluindo para estado de mal convulsivo. O eletroencefalograma (EEG) evidenciava acentuada desorganização da atividade de base, por padrão de surto-supressão ao longo de todo o traçado. A tomografia computadorizada de crânio demonstrava desproporção crânio-facial com predomínio do crânio, aspecto sugestivo de paquigiria, dilatação do sistema ventricular supratentorial, determinando afinamento do parênquima cerebral adjacente, e achados correspondentes a gliose. O EEG de controle apresentou piora do padrão com períodos de supressão ainda mais deprimidos. O paciente foi inserido nos cuidados paliativos, tendo em vista o mal prognóstico da doença, a não responsividade ao tratamento clínico e a inviabilidade de um tratamento cirúrgico por mal formação estrutural cerebral difusa, evoluindo para óbito com 140 dias de vida. Discussão: O paciente apresentava mal formação do sistema nervoso provável etiologia da SO neste caso. Iniciou quadro com crises do tipo tônicas ainda no período neonatal. O padrão eletroencefalográfico típico foi observado neste paciente, com piora no EEG de controle, demonstrando a progressão e irreversibilidade da doença, mesmo frente ao tratamento. Observou-se grande refratariedade ao tratamento medicamentoso, o que já denota a obscuridade do prognóstico previsto para esta síndrome. O paciente descrito apresentava uma forma mais agressiva e de progressão mais rápida da doença, em poucos dias de vida havia comprometimento neurológico importante e estado de mal epilético. Conclusão: Há elevada morbimortalidade associada a SO ainda no primeiro ano de vida, desta forma, necessitamos de novas estratégias terapêuticas para o controle da doença, que mantém apresentando alta refratariedade aos anticonvulsivantes disponíveis. .