



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Síndrome De Landau-kleffener Em Menina De 4 Anos De Idade

Autores: SIMONE SARAIVA (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); FERNANDA RODRIGUES BONHEUR (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); ALINE DA COSTA BRIGGS (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); NATÁLIA QUINTANILHA LOPES (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); MARIA ELISA PAIVA (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); MAURÍCIO AMIR (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); LUÍS EDUARDO BARROS (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS)

Resumo: A Síndrome de Landau-Kleffener (SLK) é rara, contudo deve ser incluída como um diagnóstico diferencial importante na Pediatria. I.S.M, feminina, 4 anos, história de crises convulsivas focais de aproximadamente 10 segundos de duração, majoritariamente noturnas e de caráter progressivo com evolução de 2 meses, além de disartria com início há 1 mês. A crise convulsiva se apresentava com aura de odinofagia seguida de hipertonia, desvio da língua, sialorréia sem estado pós comicial. Ao exame, criança ativa, compreendia comandos, mas comunicação verbal prejudicada. Exame dos nervos cranianos e exames de imagem sem alterações, Herpes IgM positivo e IgG negativo, sem outras evidências em exames laboratoriais. PCR para herpes do líquido não detectado e EEG com paroxismos de ondas agudas e espículas de voltagem variável, com predomínio têmporo-parieto-occipital à esquerda. Tratamento com drogas antiepilépticas, sem resposta clínica. Iniciado, então, Metilprednisolona (4mg/Kg/dia) com outras drogas anticonvulsivantes (Ex: Nitrazepam (0,5mg/Kg/dia)) e progressiva melhora. A SLK caracteriza-se pela afasia adquirida, anormalidades eletroencefalográficas e epilepsia. Esta doença representa 0,2% das epilepsias na infância e não se conhece a sua patogênese, porém há suspeita de mecanismo auto-imune e infeccioso (vírus herpes simples). Afeta crianças previamente hígdas, com maior incidência entre cinco e sete anos e masculino. A afasia está presente em todos os pacientes e seu início é subagudo e progressivo podendo inclusive ocorrer mutismo. As crises convulsivas estão presentes em 72% dos casos, em horário noturno principalmente. Diferenciar esta síndrome de outros transtornos onde existe uma história de regressão ou casos de autismo diagnosticados tardiamente é difícil. Contudo, o desejo de se comunicar na SLK é mantido e a criança é socialmente responsiva com habilidades não verbais preservadas. Conclui-se que ao Pediatra conhecer esta síndrome é de fundamental importância, visto que minimizará o hiato entre início do quadro clínico, o diagnóstico e o tratamento.