Trabalhos Científicos

Título: Dois Casos Da Síndrome Opsoclono-Mioclono-Ataxia Com Etiologias Distintas

Autores: BRUNA LUÍSA MARTINS FERNANDES (UFF); JULIA WEBBER (UFF); SIMONE SARAIVA DE ABREU ALMEIDA (UFF); BIANCA GOBIRA MAZETE (UFF); MARCIO MOACYR VASCONCELOS (UFF); ADRIANA ROCHA BRITO (UFF); THIAGO MENEZES PEREIRA DOS SANTOS (UFF); ISABELA FELÍCIO SIMÕES (UFF); MAINE VIDAL MACEDO (UFF); ADRIANA PINTO DE OLIVEIRA DUTRA LABUTO (UFF); CAROLINA DE OLIVEIRA CALVANCATI ASSUMPÇÃO (UFF); NAYRA RODRIGUES MAZOLLI (UFF); AMANDA LOFEU CURY (UFF); ELISA CARVALHO DE SOUZA (UFF); JULIANA MEDEIROS (UFF); SAULO TINOCO (UFF); THYARA BOECHAT (UFF); MARIANA MELLO (UFF)

Resumo: INTRODUÇÃO: A síndrome de opsoclono-mioclono-ataxia (OMA) é um distúrbio raro de etiologia autoimune do sistema nervoso central. Em 50% das crianças, a síndrome tem apresentação paraneoplásica associada ao neurobastoma; os demais casos são idiopáticos ou associados a infecção. OBJETIVOS: Descrever dois casos clínicos da síndrome, enfatizando os indícios do diagnóstico e o tratamento específico conforme a etiologia. MÉTODOS: Descrição dos achados clínicos, radiológicos e laboratoriais dos casos clínicos e comparação com a literatura médica pertinente. RESULTADOS: um caso era um lactente 11 meses de idade e o segundo caso, uma criança de 1 ano e 7 meses. Ambos eram do sexo feminino e não possuíam antecedentes pessoais relevantes, desenvolvimento neuropsicomotor adequado para a idade. Primeiros sintomas: quedas frequentes, tremores em cabeça e de membros, e movimentos oculares horizontais conjugados; após 10 dias do início dos sintomas no primeiro caso e após 4 semanas no segundo caso, foram observados ataxia cerebelar aguda, movimentos erráticos e conjugados dos olhos (opsoclono) e contrações involuntárias na mandíbula e nos membros (mioclonos). Evoluíram, ainda, com irritabilidade e distúrbio do sono. Exames complementares do caso 1: ácido vanilmandélico positivo e pleocitose discreta no líquor, com predomínio de mononucleares e nível de proteína elevado. A ressonância magnética do tórax evidenciou um tumor na região paravertebral à direita, com nódulos metastáticos no fígado; exames do caso 2: ácido vanilmandélico negativo, líquor e exames de imagem normais. Por se tratar de um processo autoimune foi realizado o tratamento imunossupressor precoce (imunoglobulina intravenosa, corticoterapia e rituximabe). CONCLUSÃO: o diagnóstico precoce em ambos os casos permitiu melhora rápida das manifestações clínicas da síndrome.