



Trabalhos Científicos

Título: Epilepsia Rolândica Atípica Com Padrão Ponta-Onda Contínua Do Sono Associada A Síndrome Opercular – Relato De Caso

Autores: ARIADNE BAPTISTA DO RIO TEIXEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA); MARIELZA VEIGA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA); PEDRO PASSOS PIROPO (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA); RITA LUCENA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA); GUILHERME MAGNAVITA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA); THIAGO LIMA BARRETO (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA)

Resumo: INTRODUÇÃO: A epilepsia rolândica é uma das mais frequentes síndromes epiléticas na infância e apresenta um espectro clínico amplo, sendo a sua forma mais grave a encefalopatia com ponta-onda contínua do sono (POCS). A associação da síndrome opercular e a encefalopatia com POCS é rara. DESCRIÇÃO DO CASO: Menino de 7 anos, de pais consanguíneos, cuja epilepsia teve início aos 3 anos, com crises focais motoras. Evoluiu sem resposta adequada às drogas antiepiléticas, com recidivas frequentes, associadas a crises motoras negativas e de ausência com componente atônico. Gradativamente foi apresentando piora das crises, aumento das descargas epileptiformes no eletroencefalograma e apraxia oral manifestada por disartria e disfagia progressiva. Foi internado aos 7 anos, desnutrido, com incapacidade de falar e de deglutir e com crises diárias e recorrentes. Foi submetido ao tratamento escalonado para a encefalopatia com POCS, inicialmente com a retirada de drogas canais de sódios e politerapia com valproato, clobazam e etosumiximida. Em seguida pulsoterapia com metilprednisolona e imunoglobulina e estimulação transcraniana com corrente contínua (ETCC). Sem resposta a esses tratamentos, após a introdução do Canabidiol houve uma melhora progressiva das crises, redução das descargas epileptiformes e desaparecimento da apraxia oral. Entretanto, ainda necessita de internações frequentes por recidivas das crises associadas à apraxia oral. Está em investigação genética com possível mutação associada aos receptores NMDA. DISCUSSÃO: A síndrome opercular se manifesta por comprometimento da musculatura voluntária facial, lingual, faríngea e mastigatória. Neste caso há uma forte correlação com a piora das crises, equivalente a paralisia de TODD, quando existe uma fraqueza muscular por crises recorrentes. A presença de consanguinidade e resposta ao Canabidiol reforça a possibilidade de ser uma mutação associada aos receptores NMDA. CONCLUSÃO: Epilepsias de causa genética têm uma variabilidade fenotípica ampla. A apresentação incomum, como a síndrome opercular, foi associada à gravidade e refratariedade das crises.