



## Trabalhos Científicos

**Título:** A Importância Do Reconhecimento Pelo Pediatra Da Síndrome De Opsoclonus-Mioclonus-Ataxia

**Autores:** ADA MARIA FARIAS SOUSA BORGES (HMIB - HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BRASÍLIA), LARISSA FURTADO RODRIGUES (HCB - HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA), ANGÉLICA ÁVILA MIRANDA (HCB - HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA), NATÁLIA SPINOLA COSTA DA CUNHA (HMIB - HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BRASÍLIA), RENATA BRASILEIRO REIS PEREIRA (HCB - HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA)

**Resumo:** Introdução: A síndrome de opsoclonus-mioclonus-ataxia (SOMA) ou síndrome de Kinsbourne caracteriza-se pela presença de opsoclonia (movimentos oculares rápidos, irregulares, verticais e horizontais), mioclonias (tronco, extremidades e/ou face) e ataxia cerebelar. Cerca de 50 dos casos de SOMA estão relacionados a neuroblastoma mas o quadro também pode ser precedido por infecção viral ou ainda, apresentar etiologia idiopática. Descrição: Lactente 1 ano e 9 meses, sexo feminino, apresentou quadro de irritabilidade, hipoatividade, mioclonia cefálica e cervical, associado a desvio de rima labial, ptose palpebral à esquerda, estrabismo convergente bilateral, monoparesia de membro superior esquerdo, foto e fonofobia, desequilíbrio e ataxia. Análise de líquido cefalorraquidiano cursou com contaminação para *Micrococcus luteus*. Ressonância de crânio, tomografia de tórax e abdômen com contraste, sem alterações. Cintilografia com MIBG assim como sorologias para hepatite B e C, HIV, toxoplasmose e dosagem de ácido vanilmandélico, normais. Recebeu pulsoterapia com Metilprednisolona (30 mg/kg/dia) por 5 dias, em duas ocasiões, apresentando melhora discreta do quadro clínico. Recebeu ainda, imunoglobulina (2g/kg) em dois momentos, o segundo associado a Rituximabe. Devido à refratariedade dos sinais e sintomas, foi realizada plasmaférese em 5 sessões, apresentando o melhor controle da sintomatologia desde o diagnóstico. Discussão: A indicação de pulsoterapia no caso descrito apenas foi possível após se descartar inicialmente, a presença de formação tumoral. A refratariedade dos sintomas após pulsoterapia, imunoglobulina e Rituximab, foi determinante para indicação de plasmaférese e esta, responsável pela melhor evolução clínica da criança. Apesar do rastreio inicial negativo para neoplasia, faz-se necessário investigação periódica com cintilografia. Conclusão: O reconhecimento pelo pediatra da SOMA é crucial para o diagnóstico, rastreio precoce e tratamento específico caso seja identificado presença de neuroblastoma, o que reflete no prognóstico e redução de morbimortalidade na criança acometida.