Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Opsoclonus-Mioclonus-Ataxia: Um Relato De Caso

Autores: ISADORA DE CAMPOS ZANON (HOSPITAL INFANTIL DR. JESER AMARANTE FARIA), ANA MARIA BAZZAN (HOSPITAL INFANTIL DR. JESER AMARANTE FARIA)

Resumo: INTRODUÇÃO: Síndrome opsoclonus-mioclonus-ataxia (OMA), também chamada de Síndrome Kinsbourne, é uma síndrome neurológica rara, de curso agudo ou crônico, caracterizada por opsoclonus (movimentos oculares rápidos, involuntários e imprevisíveis), ataxia cerebelar e mioclonia, de etiologia incerta, que pode associar-se a sequelas neurológicas e, em 50% dos casos, ao neuroblastoma oculto. DESCRIÇÃO DO CASO: Feminino, 2 anos e 11 meses, 15,2kg, previamente hígida, há 3 semanas apresentando tremores em membros superiores, instabilidade de tronco e dismetria, evoluiu para marcha atáxica e vômitos em jato. Nega pródromos virais, vacinação recente ou febre. Na admissão, apresentava marcha atáxica, hemograma, sorologia para TORCHS e tomografia computadorizada de crânio normais e líquor com 10 leucócitos (100% linfócitos), demais parâmetros sem alterações. Iniciou tratamento com Aciclovir 30mg/kg/dia devido a suspeita de encefalite viral. No segundo dia de internação, iniciou com nistagmo supero-lateral, alternando para ínfero-lateral e evoluindo para movimento opsoclonus. Complementado investigação com ressonância magnética de crânio, tomografia computadorizada de tórax e abdome e dosagem de ácido vanilmandélico urinário de 24 horas, todos normais. Realizado pulsoterapia com Metilprednisolona 30mg/kg/dia por 5 dias, sem melhora no quadro e então, iniciado Imunoglobulina 0,4g/kg/dia por 6 dias. Após primeira infusão da medicação, paciente apresentou melhora significativa da dismetria e ataxia de tronco, mantendo ataxia de marcha. Recebeu alta hospitalar com retorno ambulatorial e, atualmente, realizando Ciclofosfamida a cada 4 semanas, além de acompanhamento multidisciplinar. DISCUSSÃO: Diagnóstico é clínico e, devido à associação com neuroblastoma, a pesquisa desse tumor deve estar inclusa na investigação. Corticoides e hormônio adrenocorticotrófico são opções terapêuticas para os sintomas neurológicos e, em casos recorrentes, terapia imunossupressora pode ser necessária, como no relato descrito. CONCLUSÃO: Apesar de rara na infância, a OMA geralmente tem caráter recidivante e, devido às suas possíveis consequências e pelo risco de tratar-se de síndrome paraneoplásica, seu diagnóstico e tratamento precoces tornam-se fundamentais.