

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Kinsbourne Ou Síndrome De Opsoclonus Mioclonus Ataxia: Um Desafio Clínico

Autores: BRUNA CORRÊA PINTO DA ROCHA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO), BRENDA KLEMM ARCI MATTOS DE FREITAS ALVES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO), RAFAELA BARONI AURILIO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO), PAULA FLORENCE SAMPAIO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO), LUCIANO DE ABREU MIRANDA PINTO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO), VINÍCIUS MOREIRA GONÇALVES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO), DENISE CARDOSO DAS NEVES SZTAJNBOK (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO), SIMONE SARAIVA DE ABREU ALMEIDA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO)

Resumo: A síndrome opsoclonia-mioclonia-ataxia (OMAS) é rara e debilitante. É uma combinação de sintomas: a opsoclonia, distúrbio característico associado a mioclonia, ataxia, irritabilidade e distúrbios do sono. Cerca de 50% das crianças, possuem neuroblastoma subjacente. Masculino, 9 meses, iniciou movimento involuntário dos olhos, irritabilidade e regressão no desenvolvimento motor. Após 3 dias mantendo os sintomas, sem febre ou intercorrência viral, recebeu atendimento médico e foi internado. Ao exame neurológico: irritado, choroso, sentado com apoio, sustento cervical parcial e com pouca interação. Emitia sons e hipotonia sem clônus. Ao dormir apresentava movimento incoordenado dos membros e tronco, sugestivo de mioclonia, além de movimentos oculares arrítmicos, em direções variadas do tipo opsoclonus. Iniciada investigação: sorologias para HIV, HTLV, Citomegalovírus, Epstein Barr, Herpes vírus, Toxoplasmose e Rubéola negativas, líquido sem evidências de etiologia infecciosa, ressonância de crânio/coluna e eletroencefalograma normais, hemograma, bioquímica e imunoglobulinas dentro da normalidade, proteína C reativa negativa. A Investigação para neuroblastoma foi negativa. Iniciada imunossupressão com imunoglobulina endovenosa e glicocorticoide, com resposta insuficiente. Foi associado a Rituximab, evoluindo com resposta parcial e retorno dos sintomas de opsoclonus e piora da irritabilidade, sem justificativa viral ou medicamentosa. Nesse momento, foi optado pela retirada do Rituximab e início de Ciclofosfamida, ainda sem tempo de resposta suficiente. O relato demonstra o desafio terapêutico e diagnóstico de uma síndrome rara com mecanismos desconhecidos. Atualmente, a incidência de OMAS no Reino Unido em um estudo prospectivo foi 0,18 casos por milhão de população e num estudo retrospectivo no Japão como 0,27 casos por milhão de crianças. E há dificuldade diagnóstica pela raridade, exceto na presença de opsoclonia. Mas, apesar da maioria das crianças receberem diagnóstico de OMAS, na presença de opsoclonia, inclusive como o lactente do caso, o primeiro sinal é ataxia. Além disso, o tratamento se baseia na imunossupressão. As evidências sugerem que OMAS é uma condição imunomediada e pode ser paraneoplásica. Em um estudo no Brasil, observando 10 pacientes com OMAS. Nove pacientes receberam pulso de metilprednisolona, 8203,8203, seguido de esteróides orais, oito deles uma ou mais imunoglobulinas, e seis receberam azatioprina e ciclofosfamida. A recuperação sintomática completa foi observado em apenas um paciente. Sendo assim, a cura é pouco evidenciada nos pacientes com OMAS, e as recaídas são frequentes. Apesar do paciente do caso apresentar uma nova recaída, vale ressaltar que um tratamento precoce é a solução mais eficaz, reduzindo o comprometimento cognitivo e a morbidade. A etiologia paraneoplásica é suspeitada e é obrigatório o rastreamento e acompanhamento. O diagnóstico e manejo permanecem um desafio à prática clínica.