



Trabalhos Científicos

Título: Manejo Da Síndrome De Dravet

Autores: MARCO ANTÔNIO DA CROCE (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MILENA MORAES (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), AMANDA HEDEL KOERICH (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), CAROLINE TOMCZAK (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MAURÍCIO KONIG LUZ (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), THAINÁ STOLFI (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MARIANA FORMIGHIERI SCHINETZKY (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), LAURA MARTENS FISCHER (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), ISRAEL FARIAS SILVA (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MATHEUS FELIPE KUHN URNAU (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), JOÃO PEDRO SOLIANI ANGST (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), JOANA RADALLE BIASI (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), GUILHERME BASSO GETELINA (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), GUILHERME AUDINO (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), GIOVANA SCUSSEL (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF))

Resumo: A Síndrome de Dravet (SD) é uma encefalopatia epiléptica genética caracterizada por crises convulsivas e atraso cognitivo. Aproximadamente 20% das crianças com SD vão à óbito antes da vida adulta, tornando seu estudo essencial. Avaliar os avanços nas técnicas de rastreamento e a eficácia dos novos tratamentos para a Síndrome de Dravet em pacientes pediátricos. Esta revisão foi conduzida por meio de uma busca sistemática no banco de dados PubMed, utilizando os descritores 'Epilepsies' AND 'Myoclonic' AND 'pediatric'. Foram incluídos artigos completos e gratuitos, em inglês, publicados entre os anos de 2021 e 2024. Os critérios de inclusão abrangeram estudos que discutem técnicas de rastreamento e opções de tratamento para a Síndrome de Dravet em pacientes pediátricos. A qualidade dos estudos foi avaliada de acordo com sua relevância e rigor metodológico. O consenso internacional indica que crianças entre 2 e 15 meses que apresentem convulsão hemi-ciclônica pela primeira vez ou estado de mal epiléptico com febre ou logo após a vacinação, sem causa provável, devem ser submetidas a testes genéticos para Síndrome de Dravet, pois mais de 80% dos pacientes possuem a mutação patogênica no gene SCN1A. Embora o eletroencefalograma (EEG) e a neuroimagem expressem baixa especificidade no diagnóstico da SD, avanços no EEG podem auxiliar na identificação da síndrome. No que diz respeito aos novos tratamentos, o Canabidiol, a Fenfluramina e o Estiripentol mostraram resultados promissores. Dois estudos controlados por placebo demonstraram que o Estiripentol (50 mg/dia/kg) e a Fenfluramina (0,7 mg/dia/kg) alcançaram resultados clinicamente relevantes, comparáveis às formulações de Fenfluramina a 1% e 6%. Além disso, o Estiripentol foi estatisticamente mais eficaz em alcançar períodos sem convulsões quando comparado à Fenfluramina e às doses licenciadas de Canabidiol. É importante destacar que, entre os pacientes que apresentaram eventos adversos graves, não houve diferenças significativas na ocorrência desses eventos entre os três medicamentos. Com base nos resultados apresentados, entende-se que a combinação de Estiripentol e Fenfluramina mostrou uma redução significativa das crises epiléticas em comparação com o Canabidiol isolado. Apesar das limitações desta revisão, ela contribui para a sistematização das pesquisas realizadas nesta área e serve como ponto de partida para futuras investigações, visando aprofundar o conhecimento sobre a SD e suas opções de tratamento.