

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De West Associada À Nevo De Ota: Relato De Caso Em Um Prematuro

Autores: LUCIANA GURSEN DE MIRANDA ARRAES (CENTRO UNIVERSITÁRIO DO PARÁ), GIOVANNA MAUÉS SOUZA (CENTRO UNIVERSITÁRIO DO PARÁ), KAMILA CECÍLIA GOMES DA SILVA (CENTRO UNIVERSITÁRIO DO PARÁ), JULIANA MACIEL MARTINS (CENTRO UNIVERSITÁRIO DO PARÁ), ISABELLE FONSECA SIROTHEAU CORRÊA (CENTRO UNIVERSITÁRIO DO PARÁ), MAIANA DARWICH MENDES GUERREIRO (CENTRO UNIVERSITÁRIO DO PARÁ)

Resumo: A Síndrome de West é uma encefalopatia epiléptica do lactente, caracterizada por espasmos, atraso ou regressão no desenvolvimento psicomotor e eletroencefalograma com hipsarritmia. Sexo feminino, 1 ano e 8 meses. Nasceu com 35 semanas de IG, após detecção de bradicardia fetal, Baixo peso (1790g), Pequena para Idade Gestacional, APGAR 5/9, necessidade de reanimação neonatal em sala de parto. Apresentou Hipoglicemia e Crises Convulsivas no período neonatal. Mãe refere Desenvolvimento Neuropsicomotor (DNPM) normal até 6 meses (idade corrigida), quando evidenciou quadro de crises convulsivas focais, através de espasmos epiléticos, mais de 10 episódios em 24h, com duração menor do que 5 minutos. Iniciou uso de Fenobarbital com 1 ano (idade corrigida), sem melhora do quadro. Seu exame físico demonstra mácula cinza-azulada com contornos irregulares e limites nítidos na região frontal da face malar a esquerda, base nasal e tronco, esclera cinza-azulada bilateralmente, principalmente à esquerda (compatível com o diagnóstico clínico de Nevo de Ota), raiz nasal baixa com epicanto, mancha violácea em flanco, região lombar e tibia do lado direito. Realizou mapeamento de retina, USG transfontanela e Cariótipo, os quais estavam dentro da normalidade. Eletroencefalograma realizado em ABR/2024 evidenciou atividade de base simétrica e acentuadamente desorganizada com presença de hipsarritmia durante a maior parte do exame, confirmando o diagnóstico de Síndrome de West. Está em uso de Fenobarbital, fazendo acompanhamento nos ambulatórios de Prematuridade, Neurologia Pediátrica, Dermatologia Pediátrica, Genética Médica e Oftalmologia. Está realizando 1x por semana sessão de Fisioterapia, Fonoaudiologia, e Terapia Ocupacional. No aguardo de Ressonância Magnética de Crânio e início da Vigabatrina já solicitada e prescrita. A síndrome de West é dividida em 2 grupos, a forma criptogenética, em que o paciente não apresenta lesão neurológica prévia ou comorbidades, e a forma sintomática, em que os pacientes já apresentam uma lesão neurológica prévia. O pico de incidência se dá em crianças entre 5 e 8 meses. O tratamento deve ser iniciado o mais rápido possível com ACTH ou Vigabatrina. O diagnóstico de Síndrome de West deve estar sempre entre os diferenciais, pois frequentemente é confundida com mioclonias de sono. Nevo de Ota é uma condição clínica caracterizada por lesão macular azul acinzentada, violácea ou marrom que acomete as regiões inervadas pelos ramos oftálmico e maxilar do nervo trigâmio, devido a migração incompleta dos melanócitos da crista neural durante a fase embrionária. Tal condição pode levar a complicações como glaucoma congênito, Síndrome de Duane e melanoma. Nota-se a necessidade da realização de exames oftalmológicos de rotina, além da realização de exames de imagem como Tomografia e Ressonância a fim de descartar a associação do quadro com a presença de melanocitoma, evidenciando a necessidade do diagnóstico precoce no prognóstico da paciente.