

PE-165 - NEM SEMPRE A TRÍADE CLÁSSICA: RELATO DE CASO DA SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Caroline Saldanha Custódio¹, Emily Bardini Mendes¹, Laura Diniz Borges¹, Manoela Uggeri Menezes¹, Maria Clara Macedo de Souza Carneiro Bastos², Mariana de Macedo Torves¹, Maria Júlia Macedo de Souza Alencar³, Amauri Dalla Corte¹

1. Universidade do Vale do Rio dos Sinos (UNISINOS), 2. Universidade Federal do Vale do São Francisco, 3. Centro Universitário de João Pessoa.

Introdução: A Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) é uma forma rara de encefalopatia epiléptica da infância. É caracterizada por vários tipos de crises convulsivas de difícil controle, com sinais específicos no eletroencefalograma (EEG) e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Devido à refratariedade das crises epiléticas e outras comorbidades associadas, o tratamento é complexo. **Relato de caso:** N.B.R., 2 anos e 10 meses, masculino, nasceu de parto vaginal, 41 semanas e 1 dia, Apgar 1 e 6. Permaneceu na UTI por dez dias devido à encefalopatia hipóxico-isquêmica e síndrome da aspiração meconial. Realizado EEG sem alterações e ressonância magnética que demonstrou hemorragia cerebelar. Aos três meses iniciaram-se as crises epiléticas tipo tônicas com uma frequência de cinco episódios ao dia, e com aumento progressivo para dez episódios diários. Posteriormente, houve regressão nos marcos de desenvolvimento, culminando no diagnóstico de SLG. Atualmente, NBR apresenta uma crise convulsiva semanal de curta duração, variando entre os tipos tônico, mioclônico e/ou ausência. Faz uso de ácido valproico, fenobarbital e canabidiol. **Discussão:** A SLG é caracterizada pela tríade: atraso cognitivo, crises convulsivas refratárias e anormalidades no EEG. As crises convulsivas são, em sua maioria, resistentes às drogas antiepiléticas. Assim, o principal objetivo do tratamento é reduzir a frequência das convulsões. Levando-se em conta a eficácia e a tolerância, o valproato sódico é a melhor opção. Contudo, deve-se estar alerta para reações adversas como hepatotoxicidade e pancreatite, embora sejam raras. Recentemente, o canabidiol surgiu como possibilidade eficaz na redução das crises epiléticas. Além disso, a cirurgia cerebral ressectiva é uma alternativa, porém restrita a uma minoria de pacientes com focos epiléticos identificados. Por fim, o prognóstico é ruim e raramente há remissão completa das convulsões. O diagnóstico precoce é crucial para o tratamento da SLG, mas desafiador, devido à tríade clássica de sintomas nem sempre estar presente, de não haver sinais patognomônicos diferenciais, e também pela etiologia variada. No presente caso, as anormalidades no EEG não estavam presentes, o que não levou a suspeição da SLG num primeiro momento. Portanto, torna-se necessário o conhecimento das epilepsias graves de início precoce, para que o manejo otimizado incluindo novas opções como o canabidiol possa ser utilizado nos estágios iniciais, evitando assim um prejuízo ainda maior do desenvolvimento neurológico.

PE-166 - HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA: UM RELATO DE CASO

Andressa Luise Matte¹, Agnes de Queiroz Rivera Palmeira¹, Camila Variani¹, Carolina Jotz da Rocha¹, Isadora Machado Trevisan¹, Patricia Vanzing da Silva¹, Sofia Rodrigues Wendt¹

1. Universidade Luterana do Brasil (ULBRA).

Introdução: A hérnia diafragmática congênita (HDC) é um defeito de desenvolvimento do diafragma que permite que as vísceras abdominais herniem para o tórax, interferindo no desenvolvimento pulmonar. Os neonatos afetados geralmente apresentam nas primeiras horas de vida um desconforto respiratório que pode ser desde leve, até tão grave que seja incompatível com a vida. A sobrevida melhorou com os avanços no diagnóstico pré-natal e nos cuidados neonatais, mas os bebês afetados continuam em risco significativo de mortalidade. **Relato de caso:** Menina nascida de parto vaginal dia 11/11/2022 às 07h15 em uma cidade do Rio Grande do Sul, com peso de 2.890 g, Apgar 7/8, idade gestacional (IG) de 38 semanas e 6 dias, perímetro cefálico (PC) e comprimento de 35 e 47 centímetros, respectivamente. Encaminhada por vaga impositiva logo após o nascimento para outra cidade, por desconforto respiratório. Nessa Instituição, a paciente chegou com desconforto respiratório, retração subcostal, cianose, tórax abaulado e murmúrios vesiculares diminuídos, e com abdome escavado. Realizada tomografia computadorizada de tórax em 12/11/22: "Imagem sugestiva de alças intestinais no hemitórax esquerdo". Solicitado radiograma de tórax: Sugestivo de hérnia diafragmática. Com essa hipótese, foi encaminhada para hospital terciário na região metropolitana. Ao ser recebida em UTI neonatal estava intubada e em ventilação mecânica. A paciente foi submetida ao tratamento cirúrgico de hérnia diafragmática em 18/11/22 (6 dias de vida) por toracoscopia, sem intercorrências, e com boa evolução pós-operatória. **Discussão:** A HDC possui uma prevalência muito variável, 1:1.600 a 1:23.800, em âmbito mundial. É mais frequente no sexo masculino e não possui predileção racial. Pode ter diagnóstico no período pré-natal por ecografia, e uma vez estabelecido, haverá necessidade de reparo cirúrgico. Tal procedimento consiste na redução das vísceras abdominais presentes no tórax, e herniorrafia diafragmática, habitualmente realizado por via abdominal. Nesse caso, a correção foi feita por toracoscopia, e mesmo que realizado o acompanhamento pré-natal, observa-se que os recursos disponibilizados na cidade de origem não permitiram o diagnóstico prévio. Portanto, a identificação da HDC pode ser difícil, visto que nem todos os casos apresentam características facilmente perceptíveis em exames de ultrassom. Felizmente esse era um quadro de menor gravidade, e não interferiu no desfecho.