

SÍNDROME DE DOWN ASSOCIADA A SÍNDROME DE WEST COM RESPOSTA AO FENOBARBITAL: UM RELATO DE CASO



1º
CONGRESSO
MINEIRO ONLINE
DE PEDIATRIA
04 e 05 de dezembro de 2020

Autores: Roddie Moraes Neto¹; Ana Chrystina De Souza Crippa¹

1. Universidade Federal do Paraná - UFPR

1. INTRODUÇÃO

A síndrome de West (SW) é composta pela tríade: espasmos infantis, regressão do neurodesenvolvimento e eletroencefalograma (EEG) com hipsarritmia. Entre os pacientes com síndrome de Down (SD) e epilepsia, 44% possui SW. O prognóstico a longo prazo é reservado mesmo com diagnóstico e tratamento precoces.

2. DESCRIÇÃO DO CASO

MCPA, sexo feminino, três anos e nove meses, gemelar e com SD. Aos seis meses, apresentou espasmos infantis extensores, regressão do desenvolvimento neuropsicomotor e o EEG inicial mostrava hipsarritmia, compatível com o diagnóstico de SW (Figura 1). O pré-natal foi sem intercorrências e a resolução foi via cesárea com 33 semanas. Ao diagnóstico, fez tratamento com Vigabatrina 50 mg/kg/dia com aumento progressivo até 150 mg/kg/dia. Aos 11 meses, associou-se ACTH à Vigabatrina por quatro semanas, sem resposta adequada ou normalização do EEG. No seguimento, optou-se por associar Fenobarbital 3mg/kg/dia devido ao relato de resolução na irmã gemelar com SW + SD. Após 6 meses, iniciou retirada gradual da Vigabatrina. Com a instituição do Fenobarbital evoluiu com resolução dos espasmos e não demonstrou recorrência da hipsarritmia (Figura 2).

3. DISCUSSÃO

As primeiras opções para SW + SD seriam a Vigabatrina e/ou ACTH. Os relatos da efetividade do Fenobarbital na SW+SD são escassos na literatura, porém, dada a farmacogenética, considerando que a irmã gemelar respondeu a mesma doença com o Fenobarbital, foi optado pelo uso. Por último, quando o uso de Fenobarbital é descrito, é indicado como um medicamento de resposta temporária, diferente do presente relato que descreve uma remissão completa há mais de dois anos.

5. REFERÊNCIAS

1. Burns DAR, Júnior DC, Silva LR, Borges WG. Tratado de Pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria. 4th ed. Barueri, SP: Manole; 2017.
2. Meeus M, Kenis S, Wojciechowski M, Ceulemans B. Epilepsy in children with Down syndrome: not so benign as generally accepted. Acta Neurol Belg. 2015 Dec; 115(4):569-73.
3. Lopes A, Bermudez BEBV, Bet M, Antoniuk S, Mônica NL, et al. West Syndrome among Down Syndrome Patients. Ann Pediatr Child Health. 2018; 6(4):1158.
4. Hamouda HB, Mnasri H, Ghanmi S, et al. West syndrome associated with Down syndrome: case report and literature review. Pediatría Polska. 2014;89:203-6.

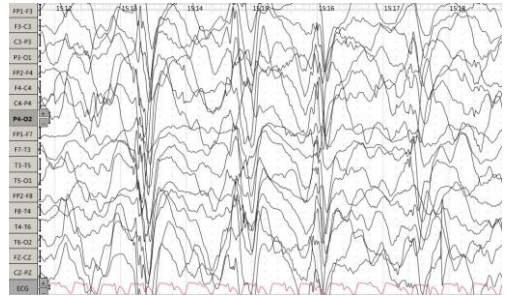


Figura 1 – EEG aos 6 meses.

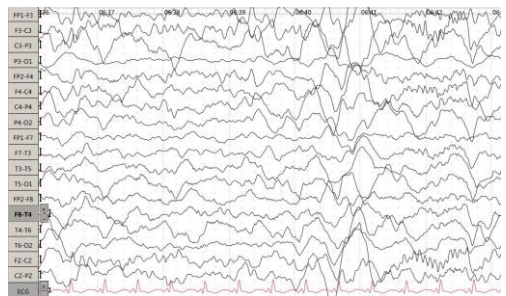


Figura 2 – EEG aos 2 anos e 6 meses. Pós tratamento com Fenobarbital.

4. CONCLUSÃO

O Fenobarbital é uma opção nos casos refratários de SW associado à SD quando há falha terapêutica das principais opções de tratamento como a Vigabatrina e o ACTH.

Autor correspondente:

Email: roddie.moraes@gmail.com

APOIO/REALIZAÇÃO:

