

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

Instituições: ¹Universidade do Vale do Rio dos Sinos (UNISINOS); ²Universidade Federal do Vale do São Francisco (UNIVASF); ³Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ)

e-mail para contato: carolinesaldanha17@gmail.com

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 DO CASO

NBR, 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 valpróico, fenobarbital e canabidiol.

REFERÊNCIAS

ASADI-POOYA, Ali A. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurological Sciences*, v. 39, n. 3, p. 403-414, 9 nov. 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s10072-017-3188-y>. Acesso em: 8 mar. 2024.

STRZELCZYK, Adam; SCHUBERT-BAST, Susanne. Expanding the Treatment Landscape for Lennox-Gastaut Syndrome: Current and Future Strategies. *CNS Drugs*, v. 35, n. 1, p. 61-83, jan. 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s40263-020-00784-8>. Acesso em: 8 mar. 2024.

DISCUSSÃO

DA SLG é caracterizada pela tríade: atraso cognitivo, crises convulsivas refratárias e anormalidades no EEG. As crises convulsivas são, em sua maioria, resistentes as 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.

CONCLUSÃO

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.