

REIS; Welerson Roberto dos¹, BAGETTI; Anna Karolina Kretschmann Florencio De Souza², WERLE; Norberto Weber³

RESUMO

Introdução A esquizencefalia, uma das malformações do desenvolvimento cortical, tipicamente congênita e rara, é caracterizada pela existência de uma fenda que se estende da superfície do pia-máter ao ventrículo lateral, alterando o funcionamento tradicional encefálico. **Objetivo** Descrever, em forma de relato de caso, os aspectos relacionados ao tratamento de uma paciente que apresenta esquizencefalia lábio aberto (tipo II) unilateral. **Métodos** O relato do caso foi baseado na história clínica de uma paciente natural do interior do estado do Rio Grande do Sul, atendida em clínica privada em julho de 2022, para investigação de crises convulsivas focais refratárias desde a infância. O acesso ao prontuário foi autorizado pela paciente. Ademais, realizou-se revisão em literatura científica para as discussões, utilizando-se da base de dados do PubMed e buscando artigos através dos descritores em inglês: schizencephaly, epilepsy e neurosurgery. **Resultados e Discussão** A.D., 47 anos, feminina, negra, sem outras comorbidades e com histórico de hemiparesia direita proporcionada com manobras assimétricas de movimentação de extremidades, identificadas no 2º ano de vida. Aos 3 anos, iniciou com crises convulsivas de aspectos secundariamente generalizado com início objetivamente focal em membro superior direito, com frequência 3 vezes ao dia chegando ao ápice por volta dos seus 7 anos, apresentando em torno de 30 crises focais por dia. Destaca-se que a paciente estava fazendo uso de Fenitoína, insuficiente para manejar o suas crises. Apresentava histórico de múltiplas quedas, instabilidade ortostática postural e deambulatória, com traumatismos crânio-faciais de repetição e hematoma subdural agudo preteritamente sem intervenção cirúrgica. Ao exame físico atual, apresenta hemiparesia proporcionada, força grau 3 distal mostrando flexão de punho e de antebraço com extensão quadricipital em típica espasticidade (++) tanto em membros superiores quanto em inferiores, com marcha francamente hemiplegica, e clônus esgotável de membros inferiores e reflexo cutâneo plantar extensor (Babinski) e sem sinais de afasia. Para esse caso, por tratar-se de uma investigação tardia e pela baixa qualidade de vida da paciente, optou-se por uma investigação com ressonância magnética de crânio correlacionado a um exame encefalográfico, os quais evidenciaram a presença de esquizencefalia lábio aberto à esquerda, com a presença de crises clínicas focais e secundariamente generalizadas durante o estudo eletrográfico. Por razões clínicas modificou-se o perfil de tratamento anti-crise, combinando-se Oxcarbazepina, Ácido Valpróico e Clobazam à noite. Após isso, a mesma retornou com redução significativa da frequência de crises, porém com a mesma semiologia. Será reavaliada para ajuste terapêutico, está em processo de vinculação ao serviço de alta complexidade em cirurgia de epilepsia para futura concretização, após estudo por vídeo encefalograma de 72h. **Conclusão** Portanto, evidencia-se que a falta de uma investigação precoce e tratamento adequado nesta paciente levou ao agravamento do quadro, com piora significativa na qualidade de vida e, inclusive, risco de vida. Assim, dada essa discussão, ressalta-se a importância de uma investigação ativa etiológica desde a infância em pacientes com crises convulsivas e, no caso de refratariedade terapêutica a no mínimo dois esquemas anti-crise otimizados, ser considerada a investigação e a possibilidade operatória, com ênfase nos casos de malformações corticais.

¹ Universidade Regional do Noroeste do Estado do Rio Grande do Sul (UNIJUI), welerson.reis@sou.unijui.edu.br

² Universidade Regional do Noroeste do Estado do Rio Grande do Sul (UNIJUI), anna.bagetti@sou.unijui.edu.br

³ Universidade Regional do Noroeste do Estado do Rio Grande do Sul (UNIJUI), dnorbertoneurologista@gmail.com

