CONBRAMED
II Congresso Online Brasileiro de Medicina

A RARE SYNDROME CHARACTERIZED BY MEGA-CORPUS CALLOSUM, POLYMICROGYRIA, AND PSYCHOMOTOR RETARDATION: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Congresso Online Brasileiro de Medicina, 2ª edição, de 28/03/2022 a 31/03/2022
ISBN dos Anais: 978-65-81152-56-7

CARVALHO; Marcus Duarte de [1], RODRIGUES; João Paulo Carmo [2], FILHO; Haroldo Brasil Barroso [3], VILCHEZ; Carlos Alberto Santillán [4], GUIZARDI; Camilla Tavares de Azevedo [5], JUNIOR; Antonio Gomes Lima [6]

RESUMO

INTRODUCTION A síndrome rara denominada MEG-PMG-Mega CC, descrita inicialmente em 1998 por Göhlich-Ratmann et al, foi caracterizada por achados na ressonância magnética que incluíam megaloencefalia, polimicrogiria e mega corpo caloso, associado a déficit do desenvolvimento psicomotor. Relatos de casos subsequentes, ainda que em mínima quantidade, foram importantes para confirmar algumas alterações patognomonicas nessa síndrome. O presente estudo tem como objetivo reforçar os achados patognomônicos encontrados previamente descritos em literatura. PURPOSE Demonstrar um caso clínico de MEG-PMG-Mega CC com suas características clínicas e achados de imagem associados. MATERIALS AND METHODS Um paciente masculino, 11 anos de idade, com relato de paralisia cerebral desde o seu nascimento. Apresenta dificuldade para deambular, bem como atraso importante no desenvolvimento da fala e comprometimento auditivo significativo. Submetido a ressonância magnética de crânio para avaliação neurológica, que evidenciou achados patognomônicos para síndrome abordada. DISCUSSION O caso clínico em questão trata de um paciente com retardo no desenvolvimento psicomotor, com achados na ressonância magnética de espessamento do corpo caloso e anormalidades da rotação do córtex bilateralmente, caracterizadas por polimicrogiria de localização fronto-parieto-temporal. A combinação dessas alterações estruturais associada ao quadro clínico específico de retardo psicomotor assemelhou-se bastante a uma síndrome previamente descrita como MEG-PMG-Mega CC, cujas características principais eram de megaloencefalia, polimicrogiria e mega corpo caloso. Embora descrita inicialmente em 1998 por Göhlich-Ratmann et al com os achados anteriormente relatados, estudos subsequentes reforçaram a presença de alguns aspectos radiológicos, como mega corpo caloso e anormalidades de rotação cortical, no entanto não havendo a presença obrigatória de megaloencefalia. Alterações estruturais como o espessamento do corpo caloso já haviam sido descritos em outras duas patologias: Síndrome de Cohen e Neurofibromatose 1 (NF-1). Embora as dimensões cranianas do nosso paciente estejam normais, ele apresenta espessamento do corpo caloso,

[1] Hospital Antônio Prudente , marcusdc7@msn.com
[2] Hospital Antônio Prudente , med.joaopaulocr@gmail.com
[3] Hospital Antônio Prudente , haroldobrasil@hotmail.com
[4] Hospital Antônio Prudente , carlossantillanpe@gmail.com
[5] Hospital Antônio Prudente , camillaguizardi@gmail.com
[6] Hospital Antônio Prudente , juniorgomesneuro@gmail.com

polimicrogiria e retardo no desenvolvimento psicomotor, o que corrobora com as hipóteses aventadas em estudos anteriores de que esses achados podem ser considerados patognomônicos dessa síndrome, enquanto as dimensões cranianas não são significativas. CONCLUSION Ainda que a literatura acerca da síndrome seja recente e limitada em quantidade de casos, pode-se observar que todos os pacientes relatados partilhavam de características clinicas e anatômicas semelhantes, dentre as quais podem ser citados o mega corpo caloso, anormalidades de migração cortical e retardo no desenvolvimento psicomotor. Pode-se concluir, portanto, que esses três achados são patognomônicos dessa síndrome. Demais anormalidades anatômicas associadas podem estar relacionadas a um espectro dessa rara síndrome.

PALAVRAS-CHAVE: MEGA CORPO CALOSO, POLIMICROGIRIA, RETARDO PSICOMOTOR, SÍNDROME, RELATO DE CASO

[1] Hospital Antônio Prudente , marcusdc7@msn.com
[2] Hospital Antônio Prudente , med.joaopaulocr@gmail.com
[3] Hospital Antônio Prudente , haroldobrasil@hotmail.com
[4] Hospital Antônio Prudente , carlossantillanpe@gmail.com
[5] Hospital Antônio Prudente , camillaguizardi@gmail.com
[6] Hospital Antônio Prudente , juniorgomesneuro@gmail.com