

# PROTOCOLOS NEUROLOGIA INFANTIL



UNICAMP

## **Maria Augusta Montenegro**

Professora Doutora  
Disciplina de Neurologia Infantil  
Departamento de Neurologia  
FCM Unicamp

## **Marilisa Mantovani Guerreiro**

Professora Titular  
Disciplina de Neurologia Infantil  
Departamento de Neurologia  
FCM Unicamp

Todas as informações foram cuidadosamente checadas, entretanto a precisão das indicações, reações adversas e dosagens para as drogas citadas podem sofrer alterações.

**ÍNDICE**

AVALIAÇÃO NEUROLÓGICA DA CRIANÇA -----	
ADEM -----	4
AVC ISQUÊMICO -----	5
AVC HEMORRÁGICO -----	7
AUTISMO -----	8
CEFALÉIA TIPO MIGRÂNEA -----	9
CRISE FEBRIL -----	10
CRISE ÚNICA -----	11
DEPENDÊNCIA A PIRIDOXINA -----	12
DISCITE -----	13
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE -----	14
DISTÚRBO DO COMPORTAMENTO -----	15
ENCEFALITE HERPÉTICA -----	16
EPILEPSIA -----	17
ESTADO DE MAL EPILÉPTICO -----	18
ESTADO DE MAL ELÉTRICO DO SONO -----	19
LANDAU KLEFFNER -----	21
MENINGITE BACTERIANA -----	23
MIELITE TRANSVERSA -----	24
NEURITE OPTICA -----	25
NEUROCYSTICERCOSE -----	26
NEUROFIBROMATOSE -----	27
PARALISIA CEREBRAL -----	28
PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA -----	29
PERDA DE FÔLEGO -----	30
POLIRRADICULONEURITE (GUILAIN-BARRÉ) -----	31
PSEUDOTUMOR CEREBRAL -----	32
RETARDO DO DESENVOLVIMENTO NEUROPSICOMOTOR -----	33
SEDAÇÃO -----	34
SÍNDROME DE DOWN -----	35
SÍNDROME EXTRAPIRAMIDAL (COREOATETOSE) -----	36
SÍNDROME EXTRAPIRAMIDAL (DISTONIA) -----	37
SÍNDROME DE WEST -----	38
TRANSTORNO DÉFICIT ATENÇÃO E HIPERATIVIDADE -----	40
TROMBOSE DE SEIO VENOSO CENTRAL -----	41

CURVA DE PERÍMETRO CRANIANO ----- 42

MEDICAÇÕES -----

## **Avaliação Neurológica da Criança**

### **Lesões de pele**

O ectoderma é a origem embrionária tanto da pele quanto do sistema nervoso central; portanto, algumas doenças neurológicas estão associadas a lesões de pele que podem ser valiosas no auxílio do diagnóstico.

### **Inspeção do crânio**

Deve-se avaliar assimetrias cranianas, suturas e fontanelas. Além disso, deve-se aferir as medidas do perímetro cefálico (medido com fita métrica tendo como ponto de referência a glabella e a protuberância occipital externa), antero-posterior (ponto de referência a glabella e a protuberância occipital externa, com a fita sobre a sutura sagital e passando pelo bregma) e biauricular (ponto de referência a inserção superior das orelhas, com a fita sobre a sutura coronal e passando pelo bregma).

### **Reflexos Primitivos**

A sucção reflexa e a marcha reflexa desaparecem por volta dos dois meses de vida. Os outros reflexos arcaicos devem desaparecer até no máximo 6 meses de idade, exceto os dois reflexos dos pés: a preensão plantar desaparece aos 9 meses e o cutâneo-plantar que é em extensão no primeiro semestre de vida, pode ser em flexão, indiferente ou extensão no segundo semestre de vida, e passa a ser sempre em flexão a partir do segundo ano, isto é, a partir da aquisição da marcha.

- Moro (desencadeado por queda súbita da cabeça, amparada pela mão do examinador. Provoca extensão e abdução dos membros superiores seguida por choro).
- Sucção reflexa (desencadeada pela estimulação dos lábios. Sua ausência é sinal de disfunção neurológica grave).
- Reflexo tônico-cervical (desencadeado por rotação da cabeça com a outra mão do examinador estabilizando o tronco do RN. Observa-se extensão do membro superior ipsilateral à rotação e flexão do membro superior contralateral. A resposta dos membros inferiores obedece ao mesmo padrão, mas é mais sutil).
- Apoio plantar (desencadeado pelo apoio do pé do RN sobre superfície dura, estando este seguro pelas axilas. Observa-se extensão das pernas).
- Marcha reflexa (desencadeado por inclinação do tronco do RN após obtenção do apoio plantar. Observa-se cruzamento das pernas, uma à frente da outra).
- Preensão palmar e plantar (desencadeados pela pressão da palma da mão ou planta do pé).

## Reflexos Posturais

- Grupo de reflexos (movimentos automáticos) que mantêm a posição e equilíbrio do corpo durante repouso ou movimento.
- Modula a distribuição do tonus muscular nos membros e tronco.
- Mantém postura, equilíbrio e harmonia do movimento.
- Substitui os reflexos primitivos.
- Ex: Landau e paraquedas.

### Landau

- Desenvolvido entre 4 e 5 meses de idade.
- Quando suspenso na posição prona, a cabeça vai se elevar acima do tronco.
- O tronco é retificado e as pernas estendidas.
- Quando o examinador flete a cabeça, as pernas se fletem.
- É um reflexo postural fundamental para sentar e andar.

### Paraquedas

- Último reflexo postural a aparecer.
- Idade: 8 a 9 meses. Obrigatoriamente presente aos 12 meses.
- Coloca-se a criança de ponta cabeça. Os braços devem se estender para frente e as mãos se abrem para amparar a “queda”.
- Assimetria pode indicar paresia no membro não esticado.

## Marcos do desenvolvimento neuropsicomotor

O desenvolvimento neuromotor se dá no sentido craniocaudal, portanto, em primeiro lugar a criança firma a cabeça, a seguir o tronco e após os membros inferiores. A maturação cerebral também ocorre no sentido postero-anterior, portanto, primeiro a criança fixa o olhar (região occipital), a seguir leva a mão aos objetos, etc.

### Desenvolvimento motor<sup>1</sup>

- Sustento cefálico = 4 meses.
- Sentar sem apoio = 6 meses.
- Sentar com apoio = 9 meses.
- Pinça superior = 9 meses.
- Em pé com apoio = 10 meses.
- Andar sem apoio = 18 meses.

### Desenvolvimento adaptativo<sup>1</sup>

- Olhar o examinador e segui-lo em 180° = 2 meses.
- Sorriso social = 3 meses.
- Leva mão a objetos = 4 meses.

- Apreensão a estranhos = 10 meses.
- Dá tchau, bate palma = 15 meses.
- Imita atividades diárias = 18 meses.
- Bebe no copo = 18 meses.

### **Desenvolvimento do desenho<sup>2</sup>**

A avaliação do estágio de desenvolvimento do desenho pode ser usada com um dos parâmetros da cognição da criança, lembrando que a avaliação formal da cognição geralmente é feita apenas após os 6 anos (avaliação neuropsicológica).

- Rabiscos (depois de alguns meses a criança começa a nomear o que o rabisco representa) = 2 anos.
- Círculo como símbolo universal (pode representar quase tudo) = 3 anos.
- Tentativa de representação da figura humana (círculo com duas pernas) = 3 anos.
- A figura humana tem mais detalhes e os desenhos representam histórias ou eventos = 4 a 5 anos.
- Fase da paisagem (linha azul na parte superior representa céu, linha verde na parte inferior representa o chão; pode desenhar a mesma paisagem inúmeras vezes) = 6 anos.
- Fase do realismo, quando a criança começa a desenhar detalhadamente as coisas (não se contenta com esquematização/simplificação do desenho) = 8 a 10 anos.
- Adolescência / fim do período artístico (frustração por não conseguir desenhar as coisas exatamente como são vistas) = 12 anos.

### **Nervos cranianos**

- O primeiro nervo craniano (olfatório) raramente é avaliado.
- O segundo nervo (óptico) é avaliado observando-se a fixação visual a objetos e fundoscopia. Além disso, o nervo óptico também é responsável pela aferência do reflexo fotomotor (presente desde o nascimento).
- Os nervos terceiro (oculomotor), quarto (troclear) e sexto (abducente) são avaliados através da motricidade ocular posicionando-se um estímulo luminoso em várias direções. O terceiro nervo também é responsável pela eferência do reflexo fotomotor.
- O quinto (trigêmeo), nono (glossofaríngeo), décimo (vago) e décimo segundo (hipoglosso) nervos são avaliados pela observação de movimentos de sucção, deglutição e mastigação do lactente. A avaliação da função sensitiva do quinto nervo é limitada na infância.
- O sétimo nervo (facial) deve ser avaliado observando-se a motricidade facial, principalmente durante o choro.
- O oitavo nervo (vestíbulo-coclear) é avaliado através da estimulação auditiva com chocalho, observando-se se o lactente procura o som.
- O décimo primeiro nervo (acessório) é responsável pela inervação do

músculo esternocleidomastóideo e é avaliado observando-se os movimentos de rotação da cabeça do bebê.

- O nono e décimo nervos (glossofaríngeo e vago) são avaliados conjuntamente através da inserção de uma espátula na boca para se observar a migração da úvula e a presença do reflexo nauseoso. Aproveita-se esse momento também para se avaliar o décimo segundo nervo (hipoglosso), o que é possível através da observação da simetria da língua no leito bucal.

## **Motricidade**

Avalia-se: tônus, postura, força, reflexos osteotendíneos e reflexo cutâneo plantar. O tônus muscular é avaliado pela palpação dos músculos, movimentação passiva dos membros e balanço passivo de extremidades. Durante o primeiro ano de vida o tônus muscular varia de flexor (no RN a termo) para hipotônico (entre 6 e 8 meses), até atingir valores normais no fim do primeiro ano de vida. Também deve-se elevar a criança segurando-a pelas axilas para observar se há hipertonia de ação.

Para avaliação da força muscular devemos observar principalmente se há alguma assimetria entre os membros através da manobra do rechaço. Na avaliação da força muscular de membros inferiores, coloca-se o bebê na beira da cama e observa-se se ele consegue manter as pernas elevadas. Pequenas assimetrias devem ser valorizadas.

Os reflexos osteotendíneos são pesquisados utilizando-se a mesma técnica do exame neurológico do adulto. O reflexo cutâneo plantar deve ser em flexão a partir do momento em que o lactente adquire a marcha.

## **Equilíbrio**

O equilíbrio estático deve ser avaliado com o lactente sentado e em pé. Ao fim do primeiro ano de vida podemos observar o equilíbrio dinâmico durante a marcha em alguns pacientes.

## **Coordenação**

Deve-se oferecer um objeto ao bebê e observar se ele consegue pegá-lo. A manobra do pano no rosto é realizada colocando-se uma fralda sobre o rosto da criança e observando-se o modo de retirá-la. Manobra como a do índex-nariz só é realizada após 3 anos de idade.



## REFERÊNCIAS

1. Frankenburg WK, Dodds J, Archer P, Shapiro H, Bresnick B. The Denver II: a major revision and restandardization of the Denver Developmental Screening Test.. *Pediatrics*. 1992;89:91-7.
2. Lowenfeld V. *Creative and mental growth*. New York: Macmillan Co.; 1947.

## ADEM

<b>DEFINIÇÃO</b>
ADEM (encefalomielite aguda disseminada). Doença desmielinizante aguda, multifocal e monofásica (eventualmente pode recorrer).
<b>FATORES DE RISCO</b>
Infecção viral ou vacinação nos últimos 30 dias.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Ressonância magnética de crânio (evidencia áreas de hipersinal em T2/FLAIR sugestivas de desmielinização) e medula (se sintomas medulares).  Líquor (geralmente observa-se leve pleocitose com predomínio linfocitário, discreto aumento de proteínas e glicorraquia normal. Muitas vezes pode estar normal). Incluir pesquisa de bandas oligoclonais para ajudar no diagnóstico diferencial com esclerose múltipla.
<b>TRATAMENTO</b>
Metilprednisolona 20mg/kg/dia por 3-5 dias consecutivos (dose máxima de 1g/d), seguido de prednisona 1mg/kg/dia em retirada gradual por 3-6 semanas (urina 1, hmg, rx seios da face, exame clínico, tiabendazol antes de pulsar).  Imunoglobulina endovenosa (400mg/kg/dia por 5 dias) ou plasmaférese pode ser considerada em casos graves que não respondem a terapia com metilprednisolona.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Cuidado com próximas vacinações = geralmente as crianças são encaminhadas para vacinação aqui no HC.  Considerar diagnóstico diferencial com vasculites (ex: lupus eritematoso sistêmico).  ADEM recorrente (mesma alteração clínica e topográfica).  ADEM multifásico (padrão clínico e de imagem diferentes do evento inicial).

**AVC ISQUÊMICO**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Obstrução arterial decorrente de trombose ou embolia.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Cardiopatía congênita, anemia falciforme, policitemia, trombofilias, doenças do colágeno, leucemia, síndrome nefrótica, meningoencefalite, dissecação arterial, moyamoya, etc.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Tomografia de crânio (no PS), ressonância magnética de crânio. A investigação pode ser direcionada conforme a doença de base. Considerar pedir hemograma, plaquetas, coagulograma, FAN, anti-DNA, ecocardiograma, doppler de carótidas, eletroforese de hemoglobina, pesquisa de trombofilias (mutação fator V de Leiden, deficiência proteína C, deficiência proteína S, mutação protrombina, anticorpo anti-fosfolípide, homocistinúria = exames feitos no Hemocentro).  Obs – a maioria dos exames para investigação de trombofilia são feitos 6 meses após a trombose.

**TRATAMENTO**

1. Dissecção arterial extracraniana = anticoagular com heparina de baixo peso molecular, seguido por anticoagulante oral por 6 meses. Prolongar anticoagulação se houver recorrência dos sintomas.

Heparina de baixo peso molecular: Enoxaparina (Clexane) – menores de 2 meses de idade (1,5mg/kg SC de 12 em 12 horas); maiores de 2 meses de idade (1mg/kg SC de 12 em 12 horas). Anticoagulante oral: Marevan comprimido = 5mg. Introduzir no primeiro dia de anticoagulação com heparina de baixo peso molecular, na dose de 0,2mg/Kg por 2 dias consecutivos. Objetivo: RNI entre 2 e 3. Ajuste da dose conforme controle diário de RNI.

2. Dissecção arterial intracraniana ou hemorragia subaracnóide causada por dissecção arterial = não está recomendado anticoagulação.

3. Outras causas. Antiagregante plaquetário, AAS na dose de 3-5mg/kg/dia = indicado quando o risco de recorrência do AVC não é grande. Contraindicado se o paciente tiver anemia falciforme. Vacinar contra varicela e influenza.

Anticoagulação = trombofilias, cardiopatia congênita, etc.

**ORIENTAÇÕES**

Prevenir novos eventos!

Reabilitação com fisioterapia, fonoterapia e terapia ocupacional.

**AVC HEMORRÁGICO**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Hemorragia intracraniana secundária a lesão arterial.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Malformação arteriovenosa, aneurisma, plaquetopenia.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Tomografia de crânio, hemograma, coagulograma, angiografia digital.
<b>TRATAMENTO</b>
Solicitar avaliação da neurocirurgia para possível drenagem do hematoma. Lesões vasculares (MAV ou aneurismas) = embolização ou tratamento cirúrgico.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Reabilitação com fisioterapia, fonoterapia e terapia ocupacional.  Não há relação com vacinação!

## AUTISMO

<b>DEFINIÇÃO</b>
Distúrbio do comportamento caracterizado por disfunção na interação social (brinca sozinho, não percebe que pais chegaram em casa), comunicação (não olha nos olhos, fala pouco, leva adulto pela mão até o que quer ao invés de falar), estereotípias (flapping, liga e desliga luz sem parar), auto-agressão, sensory-overload (não tolera música, texturas, barulho), não tem noção do perigo, alteração motora discreta (desajeitado, coordenação ruim). Ao mesmo tempo pode haver talentos em áreas específicas (música, matemática, assunto específico, etc).
<b>FATORES DE RISCO</b>
Antecedente familiar.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Audiometria ou BERA, TSH, cariótipo, ressonância magnética de crânio (descartar organicidade).  Considerar EEG sob sono em casos com involução da fala para descartar a possibilidade de síndrome de Landau-Kleffner.
<b>TRATAMENTO</b>
Multiprofissional, necessário encaminhamento para psiquiatra infantil.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
O prognóstico está relacionado à estimulação precoce.  Crianças com autismo apresentam epilepsia mais frequentemente.

## **Nova classificação segundo o DSM 5.**

### **Social (Pragmatic) Communication Disorder**

#### Diagnostic Criteria

- A. Persistent difficulties in the social use of verbal and nonverbal communication as manifested by all of the following:
1. Deficits in using communication for social purposes, such as greeting and sharing information, in a manner that is appropriate for the social context.
  2. Impairment of the ability to change communication to match context or the needs of the listener, such as speaking differently in a classroom than on the playground, talking differently to a child than to an adult, and avoiding use of overly formal language.
  3. Difficulties following rules for conversation and storytelling, such as taking turns in conversation, rephrasing when misunderstood, and knowing how to use verbal and nonverbal signals to regulate interaction.
  4. Difficulties understanding what is not explicitly stated (e.g., making inferences) and nonliteral or ambiguous meanings of language (e.g., idioms, humor, metaphors, multiple meanings that depend on the context for interpretation).
- B. The deficits result in functional limitations in effective communication, social participation, social relationships, academic achievement, or occupational performance, individually or in combination.
- C. The onset of the symptoms is in the early developmental period (but deficits may not become fully manifest until social communication demands exceed limited capacities).
- D. The symptoms are not attributable to another medical or neurological condition or to low abilities in the domains of word structure and grammar, and are not better explained by autism spectrum disorder, intellectual disability (intellectual developmental disorder), global developmental delay, or another mental disorder.

## Autism Spectrum Disorder

### Diagnostic Criteria

A. Persistent deficits in social communication and social interaction across multiple contexts, as manifested by the following, currently or by history (examples are illustrative, not exhaustive, see text):

1. Deficits in social-emotional reciprocity, ranging, for example, from abnormal social approach and failure of normal back-and-forth conversation; to reduced sharing of interests, emotions, or affect; to failure to initiate or respond to social interactions.
2. Deficits in nonverbal communicative behaviors used for social interaction, ranging, for example, from poorly integrated verbal and nonverbal communication; to abnormalities in eye contact and body language or deficits in understanding and use of gestures; to a total lack of facial expressions and nonverbal communication.
3. Deficits in developing, maintaining, and understanding relationships, ranging, for example, from difficulties adjusting behavior to suit various social contexts; to difficulties in sharing imaginative play or in making friends; to absence of interest in peers.

*Specify current severity:*

**Severity is based on social communication impairments and restricted repetitive patterns of behavior** (see Table 2).

B. Restricted, repetitive patterns of behavior, interests, or activities, as manifested by at least two of the following, currently or by history (examples are illustrative, not exhaustive; see text):

1. Stereotyped or repetitive motor movements, use of objects, or speech (e.g., simple motor stereotypies, lining up toys or flipping objects, echolalia, idiosyncratic phrases).
2. Insistence on sameness, inflexible adherence to routines, or ritualized patterns or verbal nonverbal behavior (e.g., extreme distress at small



changes, difficulties with transitions, rigid thinking patterns, greeting rituals, need to take same route or eat food every day).

3. Highly restricted, fixated interests that are abnormal in intensity or focus (e.g, strong attachment to or preoccupation with unusual objects, excessively circumscribed or perseverative interest).

4. Hyper- or hyporeactivity to sensory input or unusual interests in sensory aspects of the environment (e.g., apparent indifference to pain/temperature, adverse response to specific sounds or textures, excessive smelling or touching of objects, visual fascination with lights or movement).

*Specify current severity:*

**Severity is based on social communication impairments and restricted, repetitive patterns of behavior** (see Table 2).

C. Symptoms must be present in the early developmental period (but may not become fully manifest until social demands exceed limited capacities, or may be masked by learned strategies in later life).

D. Symptoms cause clinically significant impairment in social, occupational, or other important areas of current functioning.

E. These disturbances are not better explained by intellectual disability (intellectual developmental disorder) or global developmental delay. Intellectual disability and autism spectrum disorder frequently co-occur; to make comorbid diagnoses of autism spectrum disorder and intellectual disability, social communication should be below that expected for general developmental level.

**Note:** Individuals with a well-established DSM-IV diagnosis of autistic disorder, Asperger's disorder, or pervasive developmental disorder not otherwise specified should be given the diagnosis of autism spectrum disorder. Individuals who have marked deficits in social communication, but whose symptoms do not otherwise meet criteria for autism spectrum disorder, should be evaluated for social (pragmatic) communication disorder.

**CEFALÉIA TIPO MIGRÂNEA**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Na infância a migrânea pode ser de curta duração e nem sempre apresenta sintomas clássicos como fotofobia ou fonofobia.
<b>FATORES DE RISCO</b>
História familiar
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Considerar tomografia de crânio apesar dos <i>guidelines</i> da AAN recomendarem que se não houver sinais de hipertensão intracraniana e o exame neurológico for normal – inclusive fundo de olho – não há necessidade.
<b>TRATAMENTO</b>
Agudo: ibuprofeno, paracetamol, dipirona, etc. Profilaxia: flunarizina (vertix gotas: 20 gotas = 5mg) na dose de 5 a 10mg/dia, ciproetadina na dose de 0,2 a 0,4mg/kg/dia (cobavital 1 comp = 4mg), propranolol, amitriptilina, fluoxetina.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Tentar identificar fator desencadeante (jejum prolongado, chocolate, queijo, cafeína, alimentos embutidos, etc).

## CRISE FEBRIL

<b>DEFINIÇÃO</b>
Crise epiléptica em vigência de febre (idade inferior a 6 anos de idade)
<b>FATORES DE RISCO</b>
<p>Recorrência: idade &lt;18 meses, história familiar de epilepsia, duração da febre &lt; 1 hora.</p> <p>Epilepsia: história familiar de epilepsia, alteração do exame neurológico, crise febril complicada (duração &gt; 15 minutos, crise focal, recorrência em 24 horas).</p>
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Eletrencefalograma.
<b>TRATAMENTO</b>
<p>Antitérmico se febre.</p> <p>Diazepam intermitente: 0,5 a 1mg/kg/dia (1/2 comprimido de 5mg de 12 em 12 horas se febre, até 24 horas afebril). Utilizar quando houver fator de risco para recorrência da crise febril.</p> <p>Ácido valpróico (uso contínuo) 15 a 60 mg/kg/dia por 1 ano. Utilizar nos casos com fator de risco para recorrência, mas quando não é possível utilizar diazepam intermitente.</p> <p>Fenobarbital (uso contínuo) 3 a 5 mg/kg/dia por 1 ano.</p>
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Orientar família como proceder durante crise epiléptica.

**CRISE ÚNICA**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Crise epiléptica isolada ou várias em 24 horas.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Antecedente familiar de epilepsia, lesão em sistema nervoso central.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Eletrencefalograma, tomografia de crânio ou ressonância magnética de crânio.
<b>TRATAMENTO</b>
Manter sem medicação.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Orientar família como proceder durante crise epiléptica.  Risco de recorrência nos casos sem lesão estrutural: 30% (70% dos pacientes não apresentarão novas crises).

**DEPENDÊNCIA À PIRIDOXINA**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Epilepsia refratária secundária à dependência de piridoxina.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Consanguinidade.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Administração de piridoxina EV durante realização de EEG, com normalização do traçado (difícil conseguir a medicação, na prática utilizamos VO por 10 dias).
<b>TRATAMENTO</b>
Piridoxina VO 100mg/dia.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Sempre pensar no diagnóstico em epilepsia refratária no primeiro ano de vida.

**DISCITE**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Clinicamente caracteriza-se por criança que se nega a caminhar ou ficar em pé. O exame neurológico é normal. Trata-se de processo inflamatório/infeccioso do espaço intervertebral e platô vertebral adjacente.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Trauma leve local pode estar associado.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
VHS, RX coluna (observar diminuição dos espaços intervertebrais), ressonância magnética de coluna, cintilografia óssea com tecnécio. Hemocultura muitas vezes é negativa.
<b>TRATAMENTO</b>
Antibioticoterapia com cobertura para <i>Staphylococcus aureus</i> , imobilização.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Tratamento endovenosa por várias semanas.  Lactentes e crianças pequenas são mais acometidas porque o platô vertebral cartilaginoso é atravessado por numerosos canais onde passam vasos. Esses vasos servem via de acesso para a infecção. Com o crescimento esses canais desaparecem.

**DISTROFIA MUSCULAR DUCHENNE**

<b>FATORES DE RISCO</b>
História familiar.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
CPK, biópsia muscular, pesquisa molecular da mutação.
<b>TRATAMENTO</b>
Prednisona 0,75mg/kg/dia (máximo 40mg/dia) Deflazacort (Calcort) 0,5 a 1mg/kg/dia Hidroterapia Monitorização anual cardiológica e de função respiratória.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Evitar exercício intenso (não deve ter mialgia após esforço físico), órtese, prevenir obesidade e deformidades (retração tendínea, escoliose). Quando em uso de corticóide, monitorizar hipertensão, hiperglicemia, catarata e osteoporose.

## DISTÚRBO DO COMPORTAMENTO

<b>DEFINIÇÃO</b>
Comportamento inadequado para a idade, geralmente caracterizado por agressividade, irritabilidade e agitação.
<b>FATORES DE RISCO</b>
RDNPM (auto e heteroagressividade, agitação, irritabilidade são comuns no paciente neurológico).
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Descartar organicidade (encefalite, intoxicação medicamentosa, etc).
<b>TRATAMENTO</b>
Risperidona (1ml = 1mg; comp = 1, 2 ou 3mg) início gradual, geralmente até 10 gotas 2xdia, depois reavaliação. Neosine (só tem a 4%, atenção para cardiotoxicidade) Neuleptil (utilizar o pediátrico a 1%) Imipramina (comp = 10 e 25mg) Fluoxetina (geralmente começamos com 10mg) Sertralina (geralmente começamos com 25mg)
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Sinais de impregnação: sonolência, roda denteada, marcha em bloco. Casos graves ou que não respondem ao tratamento com drogas habituais devem ser encaminhados à psiquiatria.



**ENCEFALITE HERPÉTICA**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Infecção meningoencefalítica pelo vírus herpes simples 1.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Nenhum (lesão labial não é fator de risco).
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Líquor inflamatório (leucócitos, proteína elevados, tipicamente há aumento de hemácias) com pesquisa de PCR para herpes tipo 1. Ressonância magnética de crânio.
<b>TRATAMENTO</b>
Acyclovir EV 30mg/kg/dia por 7 a 21 dias.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Monitorização com EEG pelo risco de crises subentrantes ou estado de mal epilético.

## EPILEPSIA

<b>DEFINIÇÃO</b>
Crises epilépticas recorrentes na ausência de insulto tóxico, metabólico ou febril.
<b>FATORES DE RISCO</b>
História familiar de epilepsia, alteração do exame neurológico, lesão em SNC.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Eletrencefalograma, tomografia de crânio, ressonância magnética.
<b>TRATAMENTO</b>
<p>Sempre tentar monoterapia até dose máxima tolerada.</p> <p>Ácido valpróico: Depakene 5ml = 250mg, Valpakine 1ml = 200mg; 15 a 60mg/kg/dia  Carbamazepina: 5ml = 100mg, comprimido de 200mg; 10 a 30mg/kg/dia  Clobazam: comprimido de 10 e 20mg; dose empírica, geralmente começando com 5mg a noite.  Etossuximida: 5ml = 250mg; Começar com 5ml ao dia, depois 7 dias 2 vezes ao dia. A dose geralmente fica em torno de 20mg/kg/dia. Máximo 40mg/kg/dia ou 1500mg/dia.  Fenitoína: comprimido de 100mg; 5 a 10mg/kg/dia  Fenobarbital: 1 gota = 1mg, comprimido de 100mg; 3 a 6mg/kg/dia  Lamotrigina: comprimido de 25, 50 e 100mg; até 15mg/kg/dia (se junto com ác. valpróico, até 5mg/kg/dia)  Levetiracetam (Keppra): 1ml = 100mg, comprimido de 250 e 500mg; até 60mg/kg/dia.  Pregabalina (Lyrica): capsula de 75mg. Começar com 5 a 10mg/kg até dose máxima tolerada (sedação é o problema)  Oxcarbazepina: 5ml = 300mg; comprimido de 300 e 600mg; 15 a 40mg/kg/dia  Topiramato: comprimido de 25, 50 e 100mg; até 10mg/kg/dia  Sulthiame (Ospolot): comprimido de 50 e 200mg. Dose 5 a 10mg/kg/dia (2 a 3 vezes ao dia)  Vigabatrina: comprimido de 500mg; até 150mg/kg/dia</p>
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Orientar sobre riscos das crises (natação, lugar alto) e como proceder se crise.

## ESTADO DE MAL EPILÉPTICO

<b>DEFINIÇÃO</b>
Crise epiléptica com duração maior do que 30 minutos (atualmente alguns autores consideram 5 minutos), ou crises subentrantes sem recuperação da consciência.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Epilepsia, interrupção abrupta da medicação antiepiléptica.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Nível sérico das medicações antiepiléticas usadas (para determinar aderência ao tratamento). Eletrencefalograma. Considerar tomografia de crânio e líquido.
<b>TRATAMENTO</b>
Cateter nasal com O <sub>2</sub> , proteger vias respiratórias. Diazepam EV 0,2 a 0,4mg/kg/dose (máximo 10mg), repetir até 3 vezes com intervalo de 5 minutos. Se via retal fazer 0,5mg/kg/dose. Fenitoína EV 20mg/kg = dose de ataque, seguido de manutenção (5 a 10mg/kg/dia). Se necessário completar até 30mg/kg. Fenobarbital EV 20mg/kg = dose de ataque, seguido de manutenção com 5mg/kg/dia (ATENÇÃO: utilizar FENOBARBITAL SÓDICO para infusão endovenosa). Midazolam EV 0,2mg/kg/dose de ataque (máximo 5mg), com manutenção de 0,2mg/kg/hora (máximo 0,4mg/kg/hora).
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Trata-se de emergência médica, com alta morbidade e mortalidade.

## ESTADO DE MAL ELÉTRICO DO SONO

<b>DEFINIÇÃO</b>
Geralmente ocorre em crianças previamente híidas, e é caracterizado por involução cognitiva, distúrbio do comportamento, epilepsia (geralmente de fácil controle) e EEG com atividade epileptiforme com predomínio durante o sono ocupando > 85% do traçado eletrencefalográfico.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Lesão estrutural (polimicrogiria) pode estar associada.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
EEG prolongado em vigília e sono. Ressonância magnética de crânio.
<b>TRATAMENTO</b>
Benzodiazepínico em altas doses. Sulthiame (Ospolot, comprimido de 50 e 200mg, dose de 5 a 10mg/kg/dia). Corticoide (ver protocolo abaixo).
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Esse é um dos poucos exemplos onde se “trata o EEG”, mesmo quando já há controle completo das crises epilépticas.  Em uso de sulthiame, fazer controle periódico de função renal e hemograma.

## **Corticóide para tratamento de ESES e Landau-Kleffner.**

Mês 1: 2mg/Kg/dia

Mês 2: 1,5mg/Kg/dia

Mês 3: 1mg/Kg/dia

Mês 4: 1mg/Kg/em dias alternados

Mês 5: 0,75mg/Kg/ em dias alternados

Mês 6: 0,5mg/Kg/em dias alternados

Antes de iniciar imunossupressão:

1. Conferir vacinação (se não tiver tomado vacina contra varicela, deve ser vacinado pelo menos 1 mês antes do tratamento). Lembrar que a vacina de varicela pode ser dada apenas a partir do primeiro ano de vida. Se não for vacinada e for exposta a varicela deve receber imunoglobulina (VZIG).
2. Não realizar vacinação durante o tratamento.
3. RX tórax apenas se houver sintoma de doença pulmonar (para excluir TB ou pneumonia).
4. Pressão arterial, urina 1, sangue oculto nas fezes (bebês), hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio.

Durante o tratamento:

1. Pressão arterial diária na primeira semana, depois 3 vezes por semana.
2. Sangue oculto nas fezes (bebês) semanal.
3. Urina 1 (para avaliar glicosuria) duas vezes por semana.
5. Peso, urina 1/urocultura, hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio (mensal).
4. Temperatura se suspeita de febre.

Em caso de infecção: internar imediatamente, tratar infecção, administrar *stress dose* de corticóide (hidrocortisona 50-100mg/m<sup>2</sup>/dia). Essa recomendação vale até 6 meses após última dose de corticóide ou ACTH.

**SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Involução da fala associada a crises epiléticas e distúrbio do comportamento.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Não há.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
EEG prolongado em vigília e sono. Ressonância magnética de crânio.
<b>TRATAMENTO</b>
Benzodiazepínico em altas doses. Sulthiame (Ospolot, comprimido de 50 e 200mg, dose de 5 a 10mg/kg/dia). Corticoide (ver protocolo abaixo).
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Esse é um dos poucos exemplos onde se “trata o EEG”, mesmo quando já há controle completo das crises epiléticas.

**Corticóide para tratamento de ESES e Landau-Kleffner.**

Mês 1: 2mg/Kg/dia

Mês 2: 1,5mg/Kg/dia

Mês 3: 1mg/Kg/dia

Mês 4: 1mg/Kg/em dias alternados

Mês 5: 0,75mg/Kg/ em dias alternados

Mês 6: 0,5mg/Kg/em dias alternados

Antes de iniciar imunossupressão:

6. Conferir vacinação (se não tiver tomado vacina contra varicela, deve ser vacinado pelo menos 1 mês antes do tratamento). Lembrar que a vacina de varicela pode ser dada apenas a partir do primeiro ano de vida. Se não for vacinada e for exposta a varicela deve receber imunoglobulina (VZIG).
7. Não realizar vacinação durante o tratamento.
8. RX tórax apenas se houver sintoma de doença pulmonar (para excluir TB ou pneumonia).
9. Pressão arterial, urina 1, sangue oculto nas fezes (bebês), hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio.

Durante o tratamento:

5. Pressão arterial diária na primeira semana, depois 3 vezes por semana.
6. Sangue oculto nas fezes (bebês) semanal.
7. Urina 1 (para avaliar glicosuria) duas vezes por semana.
10. Peso, urina 1/urocultura, hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio (mensal).
8. Temperatura se suspeita de febre.

Em caso de infecção: internar imediatamente, tratar infecção, administrar *stress dose* de corticóide (hidrocortisona 50-100mg/m<sup>2</sup>/dia). Essa recomendação vale até 6 meses após última dose de corticóide ou ACTH.

Atenção: durante o tratamento (e nos 6 meses seguintes) os irmãos (e pessoas com quem tem contato próximo) não devem ser vacinados com vacina com vírus vivo.

**MENINGITE BACTERIANA**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Infecção bacteriana das meninges.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Fístula liquórica, imunodeficiência.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Líquor. Tomografia de crânio deve ser considerada se exame neurológico alterado ou febre prolongada (risco de coleção subdural).
<b>TRATAMENTO</b>
Antibioticoterapia. Não utilizar corticóide.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Audiometria na resolução do quadro pelo risco de déficit auditivo.



## MIELITE TRANSVERSA

<b>DEFINIÇÃO</b>
Doença desmielinizante inflamatória da medula. Sempre considerar como diagnóstico diferencial lesão compressiva medular (urgência médica).
<b>FATORES DE RISCO</b>
Sexo feminino, jovem, pode estar associada a esclerose múltipla ou infecção viral.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
<p>Ressonância magnética de medula.</p> <p>Ressonância magnética de crânio com contraste (evidencia processo inflamatório do nervo óptico, além de avaliar possíveis lesões desmielinizantes silenciosas).</p> <p>Líquor com pesquisa de bandas oligoclonais (para investigação de esclerose múltipla).</p> <p>Anticorpo anti-Aquaporina (se houver suspeita de neuromielite óptica de Devic).</p> <p>Potencial evocado visual (avaliar possível neurite óptica subclínica).</p>
<b>TRATAMENTO</b>
<p>Metilprednisolona 20mg/kg/dia por 3 a 5 dias consecutivos, seguido de prednisona 1mg/kg/dia em retirada gradual por 3 a 6 semanas (urina 1, hmg, rx seios da face, exame clinico, tiabendazol antes de pulsar).</p> <p>No caso de neuromielite óptica de Devic (mielite + neurite óptica), plasmaférese é o tratamento de escolha, pois, trata-se de canalopatia autoimune.</p>
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Avaliar a possibilidade de lesão medular associada, neuromielite óptica de Devic ou esclerose múltipla.

## NEURITE OPTICA

<b>DEFINIÇÃO</b>
Doença desmielinizante inflamatória do nervo óptico. Geralmente unilateral, mas pode ser bilateral. Clinicamente o paciente refere dor ocular, visão borrada e/ou acuidade visual diminuída.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Sexo feminino, jovem, pode estar associada a esclerose múltipla, infecção viral ou uso de drogas como cloranfenicol, etambutol, etc.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
<p>Fundo de olho fase aguda = mostra papiledema (observe que na fase aguda será normal se a neurite óptica for retrobulbar). Na fase tardia haverá atrofia de papila.</p> <p>Potencial evocado visual.</p> <p>RM de crânio com contraste (evidencia processo inflamatório do nervo óptico, além de avaliar possíveis lesões desmielinizantes silenciosas).</p> <p>Considerar ressonância magnética de medula (investigação de esclerose múltipla e neuromielite óptica de Devic).</p> <p>Líquor com pesquisa de bandas oligoclonais (para investigação de esclerose múltipla).</p> <p>Anticorpo anti-Aquaporina (se houver suspeita de neuromielite óptica de Devic)</p>
<b>TRATAMENTO</b>
<p>Metilprednisolona 20mg/kg/dia por 3 a 5 dias consecutivos (dose máxima de 1g/d), seguido de prednisona 1mg/kg/dia em retirada gradual por 15 dias (urina 1, hmg, rx seios da face, exame clínico, tiabendazol antes de pulsar).</p> <p>No caso de neuromielite óptica de Devic = plasmaférese.</p>
<b>ORIENTAÇÕES</b>
<p>Avaliar a possibilidade de lesão medular associada (neuromielite óptica de Devic) ou esclerose múltipla.</p> <p>Homem com neurite óptica bilateral = considerar neuropatia óptica hereditária de Leber, neuromielite óptica de Devic.</p>

## NEUROCISTICERCOSE

<b>DEFINIÇÃO</b>
<p>Infecção do SNC por larva da <i>Taenia solium</i>.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fase ativa: cisto viável, fase vesicular (não capta contraste).</li> <li>• Fase transicional: fase coloidal (edema perilesional e captação anelar) e fase nodular granular (edema, captação nodular do contraste).</li> <li>• Fase inativa: calcificada.</li> </ul>
<b>FATORES DE RISCO</b>
Zona rural, alimentos contaminados, verdura mal lavada.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
<p>Tomografia de crânio: evidencia lesões mais obvias (calcificações, cisto em degeneração).</p> <p>Ressonância magnética de crânio: evidencia lesões discretas, inclusive cisto viável.</p> <p>Líquor (principalmente se houver sinais de irritação meníngea; observar se há eosinofilorraquia; solicitar o mais completo possível, incluindo imunologia para cisticercose).</p>
<b>TRATAMENTO</b>
<p>Tratar apenas quando o parasita ainda estiver vivo (cisto viável). Forma meningítica também pode ser tratada.</p> <p>Prednisona 1 a 2mg/kg VO, 1 a 2 dias antes do antiparasitário; seguido por retirada lenta.</p> <p>Albendazol 15 a 20mg/kg/dia, dividido em 3 doses diárias por 8 dias. Repetir imagem em 8 dias, se lesão persistir completar 14.</p>
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Higiene adequada para evitar recontaminação.

## NEUROFIBROMATOSE

<b>DEFINIÇÃO</b>
Doença neurocutânea caracterizada por manchas café com leite, neurofibromas, etc. Tendência aumentada a neoplasias.
<b>FATORES DE RISCO</b>
História familiar positiva.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Exame neurológico, fundo de olho, ressonância magnética de crânio, se escoliose ressonância magnética de coluna, ultrassom abdominal, pressão arterial, avaliação anual com oftalmologista e dermatologista.
<b>TRATAMENTO</b>
Sintomático.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
<p>Sinais e sintomas que necessitam avaliação imediata: (Radtke et al. J Genet Counsel 2007; 16:387–407)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Dor de origem indeterminada</li> <li>2. Fraqueza, formigamento de braços ou pernas</li> <li>3. Tontura, desequilíbrio ou dificuldade de coordenação</li> <li>4. Alteração visual</li> <li>5. Dor de cabeça, ou mudança no padrão da dor de cabeça</li> <li>6. Neurofibromas que mudam rapidamente de cor, tamanho ou causam dor</li> <li>7. Exame neurológico anormal</li> <li>8. Hipertensão arterial</li> <li>9. Regressão de aquisições adquiridas (fala, marcha, piora na escola, etc)</li> <li>10. Alteração significativa do padrão de crescimento</li> </ol>

## PARALISIA CEREBRAL

<b>DEFINIÇÃO</b>
Comprometimento neurológico com predomínio motor, decorrente de insulto no SNC em desenvolvimento (até 2 anos de idade).
<b>FATORES DE RISCO</b>
Intercorrências pré, peri ou pós-natais.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Identificação de possível fator de risco direciona o tratamento Tomografia ou ressonância magnética de crânio Bateria erro inato do metabolismo Fundo de olho TSH Se espástico, RX quadril de 6 em 6 meses (alto risco de luxar quadril).
<b>TRATAMENTO</b>
Diazepam (comp = 5 ou 10mg; 0,1 a 0,3mg/kg/dia), baclofeno (lioresal; comp = 10mg; começar com ¼ ou ½ e aumentar lentamente, dividir em 2 a 4 doses – em adultos pode chegar até 80mg/dia), tizanidina (sirdalud; comp = 2mg; começar com ¼ ou ½ e aumentar lentamente, dividir em 2 a 4 doses – dose usual 0,05mg/kg/dia) para espasticidade. Órtese, fisioterapia, fonoterapia, terapia ocupacional.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Prognóstico está relacionado com a etiologia e estimulação precoce.

**PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Disfunção aguda do VII nervo.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Otite média aguda.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Audiometria (pode haver hipoacusia associada). Otoscopia (descartar otite média e síndrome de Ramsay-Hunt).
<b>TRATAMENTO</b>
Prednisona 1mg/kg por 3 dias, 0,75mg/kg/dia por 3 dias; 0,5mg/kg por 3 dias, 0,25mg/kg/dia por 3 dias. Lágrima plus colírio oftálmico – aplicar 1 gota no olho 3 X dia. Epitezan – aplicar no olho a noite e ocluir.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Fisioterapia motora. Não utilizar estimulação elétrica. Proteger a córnea!

## PERDA DE FÔLEGO

<b>DEFINIÇÃO</b>
Perda da consciência precedida por choro (perda de fôlego cianótica) ou pequeno trauma, dor, stress (perda de fôlego pálida). Pode estar associada a discreta hipertonia ou abalos clônicos (tipo cianótica).
<b>FATORES DE RISCO</b>
Anemia ferropriva.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
História é o mais importante para o diagnóstico. EEG. ECG / avaliação cardiológica para descartar síndrome do QT longo ou outra cardiopatia.
<b>TRATAMENTO</b>
Não é necessário. Em caso de deficiência de ferro, suplementação oral pode diminuir o número de episódios.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Tranqüilizar os pais, pois, trata-se de evento benigno que irá passar conforme a criança cresce.  Eventualmente uma convulsão pode ocorrer após a perda de fôlego cianótica, entretanto, não deve ser tratada com medicação antiepiléptica.

**POLIRRADICULONEURITE (GUILAIN-BARRÉ)**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Doença desmielinizante, autoimune, caracterizada por polirradiculoneurite motora pura.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Antecedente de vacinação ou infecção nas últimas semanas.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Líquor (proteína elevada).
<b>TRATAMENTO</b>
Internação. Imunoglobulina endovenosa (400mg/kg/dia por 5 dias) nos casos com dificuldade de marcha (necessidade de auxílio para andar) nas primeiras 4 semanas. Plasmaférese não costuma ser utilizada na infância por dificuldades técnicas (baixo peso corporal), mas pode ser utilizada em adolescentes.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Observação rigorosa do padrão respiratório e possível disautonomia (principalmente arritmia cardíaca e hipertensão).  Corticóide não é eficaz.



## PSEUDOTUMOR CEREBRAL

<b>DEFINIÇÃO</b>
Hipertensão intracraniana idiopática. Cefaleia associada a papiledema na ausência de processo expansivo do SNC.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Uso de antibióticos, anticoncepcional oral, corticóide (mesmo de uso tópico), vacinação recente (raro!), vitamina A, doença de base, etc.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Exames para todos: punção de líquido com manometria (normal até 20cmH <sub>2</sub> O), RM crânio, campo visual.  Exames de triagem (se etiologia não for óbvia): FAN, anticorpo anti-DNA, TSH, Ca, Na, K, hmg, U, Cr.  Avaliação oftalmológica.
<b>TRATAMENTO</b>
Prednisona 2mg/kg por 15 dias seguido de 15 dias suspensão lenta. Acetazolamida 5mg/kg/dia. Duração do tratamento depende da resposta do paciente. Diamox (1 comp = 250mg).  Derivação lombo-peritoneal ou fenestração dos nervos ópticos em casos refratários ao tratamento medicamentoso.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Perda de peso e dieta hipossódica; retirada do agente agressor se indicado (antibiótico, anticoncepcional oral, etc).  Encaminhar para oftalmologia para controle da disfunção visual.

**RETARDO DO DESENVOLVIMENTO NEUROPSICOMOTOR**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Atraso do DNPM conforme os critérios estabelecidos pela escala Denver II.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Consanguinidade, idade materna avançada, história familiar.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Tomografia ou ressonância magnética de crânio, cariótipo, pesquisa de X-frágil, fundo de olho, bateria erro inato do metabolismo. Dependendo do caso, considerar avaliação genética.
<b>TRATAMENTO</b>
Multiprofissional: fonoaudiologia, fisioterapia, terapia ocupacional. Medicar se doenças associadas (epilepsia, distúrbio do comportamento, etc).
<b>ORIENTAÇÕES</b>
O prognóstico está relacionado à etiologia e estimulação precoce.

**SEDAÇÃO**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Geralmente utilizado para realização de procedimento invasivo (ressonância magnética, líquido, EEG, etc).
<b>COMPLICAÇÃO</b>
Depressão respiratória, aspiração broncopulmonar.
<b>CONTRA-INDICAÇÃO</b>
Sempre avaliar custo benefício. Em caso de procedimento eletivo evitar sedar paciente com infecção de vias aéreas ou patologias que podem ser tratadas/estabilizadas antes do procedimento.
<b>TRATAMENTO</b>
Hidrato de cloral 10% - 50mg/Kg/dose (máximo 15ml dose), podendo ser repetido uma vez. Realizar sempre via retal.  Midazolam (Dormonid) – 0,07 a 0,2mg/kg/dose, endovenoso lento (2 minutos), máximo 2,5mg/dose. Repetir uma vez se necessário.

**SÍNDROME DE DOWN**

<b>DEFINIÇÃO</b>
Trissomia do 21.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Idade materna.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Cariótipo, ecocardiograma, TSH.
<b>TRATAMENTO</b>
Anualmente: hemograma (risco de leucose), TSH (hipotireoidismo), RX cervical (instabilidade atlanto-axial), audiometria (otite secretora).
<b>ORIENTAÇÕES</b>
O prognóstico está relacionado à estimulação precoce e presença de mosaicismos.

## Síndrome Extrapiramidal: Coreoatetose

<p><b>DEFINIÇÃO</b></p>
<p>Movimentação involuntária. Na infância, as causas mais comuns são coréia de Sydenham, reação adversa a medicação, encefalite auto-imune com anticorpo contra receptor anti-NMDA e doença neurodegenerativa.</p> <p>Coreia de Sydenham = um dos sinais maiores de Febre Reumática, não precisa ter relação temporal estreita com doença estreptocócica. Labilidade emocional pode ser um sintoma importante.</p> <p>Encefalite auto-imune com anticorpo contra receptor anti-NMDA = pródromo febril, crises epilépticas, coréia, distúrbio comportamental grave.</p>
<p><b>FATORES DE RISCO</b></p>
<p>Coreia de Sydenham = infecção estreptocócica (pode ser antiga, ASLO não precisa estar elevado na fase aguda da coréia).</p> <p>Encefalite auto-imune com anticorpo contra receptor anti-NMDA = é uma síndrome paraneoplásica. Na infância geralmente não é identificado tumor.</p>
<p><b>INVESTIGAÇÃO</b></p>
<p>Ressonância magnética de crânio. Cobre sérico e urinário, ceruloplasmina sérica, AST, ALT (para descartar doença de Wilson). Considerar liquor.</p> <p>Coreia de Sydenham = avaliação cardiológica / reumatológica.</p> <p>Encefalite auto-imune com anticorpo contra receptor anti-NMDA = triagem para neoplasia (CT abdomen e tórax, US testículo, alfa-feto-proteína, etc.). Em criança geralmente não há tumor na época do diagnóstico.</p>
<p><b>TRATAMENTO</b></p>
<p>Sintomático para coreoatetose: valproato, risperidona, haloperidol.</p> <p>Coreia de Sydenham = Penicilina benzatina IM a cada 21 dias; repouso.</p> <p>Encefalite auto-imune com anticorpo contra receptor anti-NMDA = Imunoglobulina endovenosa (400mg/kg/dia por 5 dias), pulsoterapia com metilprednisolona (20mg/kg/dia por 3-5 dias consecutivos, dose máxima de 1g/dia, seguido de prednisona 1mg/kg/dia em retirada gradual; ciclofosfamida ou rituximab.</p>

Antes da imunossupressão: (urina 1, hmg, rx seios da face, exame clínico, tiabendazol antes iniciar imunossupressão).

### **ORIENTAÇÕES**

Em crianças sempre considerar a possibilidade de intoxicação medicamentosa (quadros agudos).

Evolução da encefalite auto-imune com anticorpo anti receptor NMDA é lenta, paciente geralmente fica internado por várias semanas.

## INSTRUÇÕES PARA COLETA DAS AMOSTRAS PACIENTES DO HC – UNICAMP

• **Amostras:** devem ser armazenadas no bio-freezer a  $-80^{\circ}\text{C}$  no laboratório de Genética (perguntar por Patrícia ou Simoni). Entregar:

- ✓ 1mL de **Soro** (coletadas em tubo de tampa vermelha). **“NÃO GUARDAR SANGUE”**
- ✓ 1mL de **LCR** (tubo pequeno de 1 mL)

Nota: As amostras dos pacientes a serem testadas podem ser armazenadas até máximo 10 dias a uma temperatura entre  $+2^{\circ}\text{C}$  e  $+8^{\circ}\text{C}$ . Depois disso devem ser guardadas no bio-freezer a  $-80^{\circ}\text{C}$ .

• **Questionário:** Uma cópia do questionário clínico (disponível no LNI) precisa ser preenchido e enviado ao email: [angelicalizcano@gmail.com](mailto:angelicalizcano@gmail.com) ou entregue no LNI (a Sônia, Carol ou Márcia).

Não esqueça que o paciente deve ter EEG e RM cerebral previamente.

## Síndrome Extrapiramidal: Dystonia

<b>DEFINIÇÃO</b>
Movimentação involuntária. Na infância, as causas mais comuns paralisia cerebral, intoxicação medicamentosa, doença de Segawa, doença neurodegenerativa, dystonia idiopática.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Lesão em SNC acometendo núcleos da base.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Ressonância magnética de crânio. Cobre sérico e urinário, ceruloplasmina sérica, AST, ALT (para descartar doença de Wilson).
<b>TRATAMENTO</b>
L-dopa, haloperidol, benzodiazepínicos, baclofeno.
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Em crianças sempre considerar a possibilidade de intoxicação medicamentosa (quadros agudos).  Toda criança com dystonia deve ser submetida a um teste terapêutico com L-Dopa para descartar a possibilidade de dystonia Dopa-responsiva (Doença de Segawa).  Doença de Segawa = dystonia se inicia no fim da primeira década de vida, os sintomas têm flutuação diurna (dystonia é pior à tarde).



## SÍNDROME DE WEST

<b>DEFINIÇÃO</b>
Espasmo epiléptico + RDNPM + EEG com hipsarritmia.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Lesão no sistema nervoso central. Esclerose tuberosa.
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Eletrencefalograma, ressonância magnética de crânio.
<b>TRATAMENTO</b>
Vigabatrina (Sabril 1 comp = 500mg) até 150mg/kg/dia. Topiramato (1 comp = 25, 50 ou 100mg) até 10mg/kg/dia. Valproato (Depakene 5ml = 250mg, Valpakine 1ml = 200mg) de 15 a 60mg/kg/dia. Nitrazepam (1 comp = 5mg). ACTH (Anexo).
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Monitorização com eletrorretinograma quando em uso de vigabatrina. Vigabatrina: tentar suspender após 6 meses livre de crise, pelo risco de retinopatia gabaérgica.

**ACTH para tratamento de espasmo epiléptico (Protocolo utilizado no Children's Hospital, Boston).**

ACTHar Gel

ACTH 150 unidades/m<sup>2</sup> por 2 semanas

ACTH 30 unidades/m<sup>2</sup> por 3 dias

ACTH 15 unidades/m<sup>2</sup> por 3 dias

ACTH 10 unidades/m<sup>2</sup> por 3 dias

ACTH 10 unidades/m<sup>2</sup> em dias alternados por 6 dias

Antes de iniciar imunossupressão:

1. Conferir vacinação (se não tiver tomado vacina contra varicela, deve ser vacinado pelo menos 1 mês antes do tratamento). Lembrar que a vacina de varicela pode ser dada apenas a partir do primeiro ano de vida. Se não for vacinada e for exposta a varicela deve receber imunoglobulina (VZIG).
2. Não realizar vacinação durante o tratamento.
3. RX tórax apenas se houver sintoma de doença pulmonar (para excluir TB ou pneumonia).
4. Pressão arterial, urina 1, sangue oculto nas fezes (bebês), hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio.

Durante o tratamento:

1. Pressão arterial diária na primeira semana, depois 3 vezes por semana.
2. Sangue oculto nas fezes (bebês) semanal.
3. Urina 1 (para avaliar glicosúria) duas vezes por semana.
4. Peso, urina 1/urocultura, hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio (mensal).
5. Temperatura se suspeita de febre.

Em caso de infecção: internar imediatamente, tratar infecção, administrar *stress dose* de corticóide (hidrocortisona 50-100mg/m<sup>2</sup>/dia). Essa recomendação vale até 6 meses após última dose de corticóide ou ACTH.

## TRANSTORNO DÉFICIT ATENÇÃO E HIPERATIVIDADE

<b>DEFINIÇÃO</b>
Déficit de atenção ou hiperatividade preenchendo os critérios propostos pelo DSM V.
<b>FATORES DE RISCO</b>
História familiar positiva
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Hemograma, TSH, audiometria. Avaliação oftalmológica deve estar em dia. ECG se for iniciar medicação.  Avaliação neuropsicológica e fonoaudiológica deve ser fortemente considerada pois pode haver comorbidades.  Avaliação psicológica ou psiquiátrica sempre que houver sintomas de distúrbio do comportamento, pois, comorbidade psiquiátrica não é raro (transtorno opositor desafiador, transtorno de conduta, depressão, etc).
<b>TRATAMENTO</b>
Considerar terapia multiprofissional com fonoterapia, psicopedagoga, psicoterapia. Medicações (ver próxima página)
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Sentar na frente na sala de aula, fracionar tarefas, não começar uma coisa antes de terminar a outra. Para os pais: elogiar o esforço, pois o resultado positivo será uma consequência natural.  Idealmente realizar ECG antes de iniciar tratamento medicamentoso.

## TRATAMENTO

Nome	Droga	Apresentação	Duração	Vantagens	Desvantagens	Dose
Ritalina	Metilfenidato	10mg	4 horas	Custo baixo	Curta duração	Não passar 60mg/dia.
Ritalina LA	Metilfenidato	10mg, 20mg, 30mg, 40mg	8 horas	Custo alto	Longa duração	Não passar 60mg/dia.
Concerta	Metilfenidato	18mg, 36mg, 54mg	12 horas	Custo alto	Longa duração	Não passar 54mg/dia.
Venvance	Lisdexanfetamina	30mg, 50mg, 70mg	12 horas	Custo alto Difícil comprar	Longa duração	Dose única de manhã  Começar com 30mg (mesma dose de adulto, o que tem gerado críticas), máximo 70mg.  Uso liberado para adolescentes
Strattera	Atomoxetina (inibidor seletivo da recaptação norepinefrina)	10mg, 18mg, 25mg, 40mg, 60mg, 80mg, 100mg	Contínua	Custo alto  Tem que ser importada	Longa Duração	Até 70Kg:  Começar com 0,5mg/kg/dia depois de 3 dias 1,2mg/kg/dia (não passar 1,4mg/kg)  Dose única de manhã ou de manhã ou à noite.

## DSM-5 Criteria for ADHD

**People with ADHD show a persistent pattern of inattention and/or hyperactivity-impulsivity that interferes with functioning or development:**

- 1. Inattention: Six or more symptoms of inattention for children up to age 16, or five or more for adolescents 17 and older and adults; symptoms of inattention have been present for at least 6 months, and they are inappropriate for developmental level:**
  - Often fails to give close attention to details or makes careless mistakes in schoolwork, at work, or with other activities.
  - Often has trouble holding attention on tasks or play activities.
  - Often does not seem to listen when spoken to directly.
  - Often does not follow through on instructions and fails to finish schoolwork, chores, or duties in the workplace (e.g., loses focus, side-tracked).
  - Often has trouble organizing tasks and activities.
  - Often avoids, dislikes, or is reluctant to do tasks that require mental effort over a long period of time (such as schoolwork or homework).
  - Often loses things necessary for tasks and activities (e.g. school materials, pencils, books, tools, wallets, keys, paperwork, eyeglasses, mobile telephones).
  - Is often easily distracted
  - Is often forgetful in daily activities.
  
- 2. Hyperactivity and Impulsivity: Six or more symptoms of hyperactivity-impulsivity for children up to age 16, or five or more for adolescents 17 and older and adults; symptoms of hyperactivity-impulsivity have been present for at least 6 months to an extent that is disruptive and inappropriate for the person's developmental level:**
  - Often fidgets with or taps hands or feet, or squirms in seat.
  - Often leaves seat in situations when remaining seated is expected.
  - Often runs about or climbs in situations where it is not appropriate (adolescents or adults may be limited to feeling restless).
  - Often unable to play or take part in leisure activities quietly.
  - Is often "on the go" acting as if "driven by a motor".
  - Often talks excessively.
  - Often blurts out an answer before a question has been completed.
  - Often has trouble waiting his/her turn.
  - Often interrupts or intrudes on others (e.g., butts into conversations or games)

**In addition, the following conditions must be met:**

- Several inattentive or hyperactive-impulsive symptoms were present before age 12 years.
- Several symptoms are present in two or more setting, (e.g., at home, school or work; with friends or relatives; in other activities).
- There is clear evidence that the symptoms interfere with, or reduce the quality of, social, school, or work functioning.
- The symptoms do not happen only during the course of schizophrenia or another psychotic disorder. The symptoms are not better explained by another mental disorder (e.g. Mood Disorder, Anxiety Disorder, Dissociative Disorder, or a Personality Disorder).

**Based on the types of symptoms, three kinds (presentations) of ADHD can occur:**

*Combined Presentation:* if enough symptoms of both criteria inattention and hyperactivity-impulsivity were present for the past 6 months

*Predominantly Inattentive Presentation:* if enough symptoms of inattention, but not hyperactivity-impulsivity, were present for the past six months

*Predominantly Hyperactive-Impulsive Presentation:* if enough symptoms of hyperactivity-impulsivity but not inattention were present for the past six months.

Because symptoms can change over time, the presentation may change over time as well.

## TROMBOSE DE SEIO VENOSO

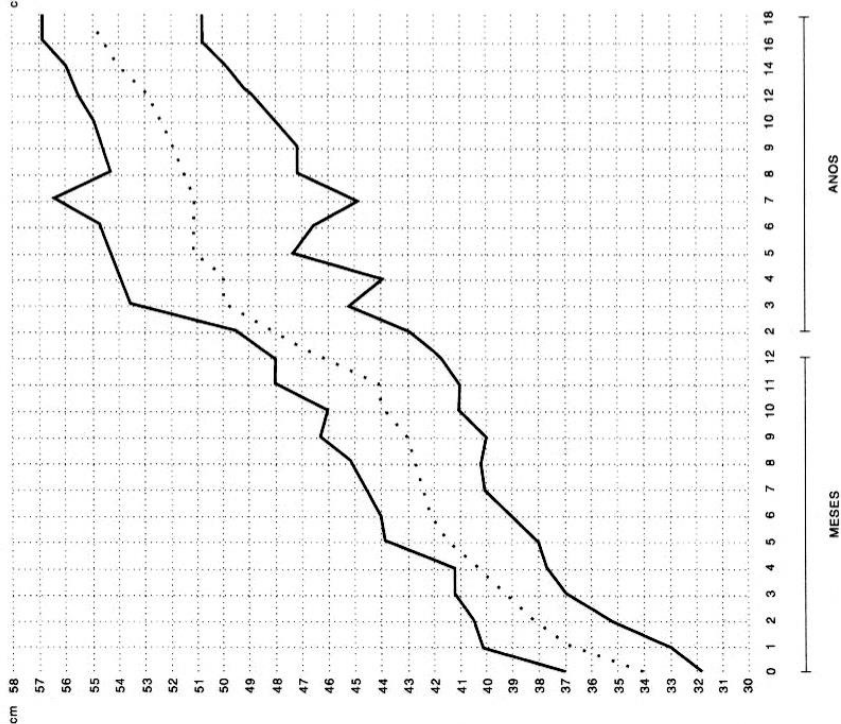
<b>DEFINIÇÃO</b>
Trombose de um ou mais seios venosos cerebrais.
<b>FATORES DE RISCO</b>
Desidratação, policitemia, infecção, trombofilias (mutação fator V de Leiden, mutação protrombina, deficiência de plasminogênio, deficiência de antitrombina III, deficiência de proteína C, deficiência de proteína S, síndrome do anticorpo antifosfolípide).
<b>INVESTIGAÇÃO</b>
Ressonância magnética de crânio, angiorressonância, hemograma, excluir foco infeccioso. Investigação para trombofilias = encaminhar para Hemocentro.
<b>TRATAMENTO</b>
Anticoagulação na fase aguda por 6 meses (após considerar manutenção da anticoagulação conforme os fatores de risco presentes). Heparina de baixo peso molecular (Clexane): abaixo de 2 meses de idade = 1,5mg/kg SC de 12/12 horas; acima de 2 meses de idade = 1mg/kg SC de 12/12 horas. Introduzir junto com a heparina (se acima de 3 meses de idade) warfarin sódico (Marevan, 1 comp = 5mg) 0,2mg/kg (manter RNI entre 2 e 3).
<b>ORIENTAÇÕES</b>
Procurar PS imediatamente em caso de hemorragia devido à anticoagulação.



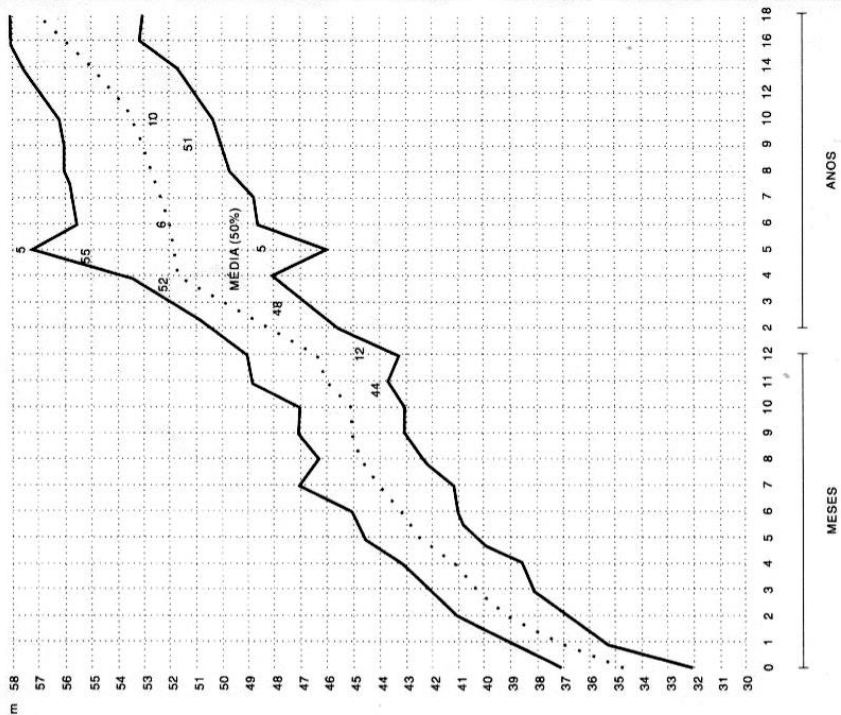
**EVOLUÇÃO DO PERÍMETRO CRANIANO**

PACIENTE			
HC / PRÉ-MATRICULA	IDADE	DATA	HORA
UNIDADE DE SAÚDE	UNIDADE RESPONSÁVEL PELO ATENDIMENTO		
	32 - - - - - NEUROLOGIA INFANTIL		

**PERÍMETRO CEFÁLICO MENINAS**



**MENINOS**



Perímetros cefálicos de 0 a 1 ano, Diament 1967; de 1 a 2 anos e 8 a 10 anos, Marcondes & col. 1971; de 3 a 7 anos, Diament & Rodrigues, 1976; 12 anos em diante, Nelhaus, 1968