

SÍNDROME DE OPSOCLONUS-MIOCLONUS-ATAXIA (SOMA)

PAOLA MARIA BROLIN SANTIS; ELIZIANE EMY TAKAMATU; JOSÉ CARLOS FRAGA; CLÁUDIO G. DE CASTRO JR; FELIPE C. DE HOLANDA; GUILHERME E. PETERSON; RAFAEL B. MAZZUCA

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Kinsbourne ou Síndrome de Opsoclonus-mioclonus-ataxia (SOMA) é rara e ocorre em 1 a 2% dos casos de neuroblastoma, havendo remissão da síndrome após retirada do tumor.**OBJETIVO:** Reportar um caso de SOMA e a dificuldade no reconhecimento da síndrome.**MATERIAL E MÉTODO:** História clínica, exames físico, laboratoriais e de imagem.**RESULTADOS:** Paciente feminina, 7 anos, há 2 anos com sintomas intermitentes e progressivos de fraqueza e tremores em MMII e MMSS, dificuldade na marcha e irritabilidade. Após diversas avaliações médicas, TC e RM de crânio com resultado normal, sintomas afetando resultado escolar e sem diagnóstico foi iniciado tratamento psicológico e psiquiátrico. Persistindo os sintomas, foi realizada RM de coluna lombosacra que evidenciou tumoração paravertebral a esquerda, de 7cm estendendo-se da bifurcação das Aa. ilíacas até A. Renal D, sem sinais de invasão de vasos ou canal medular. Encaminhada ao HCPA, foi submetida à laparotomia, com ressecção completa da lesão. A patologia diagnosticou ganglioneuroma. Após ressecção cirúrgica paciente evoluiu com melhora da SOMA, porém, a regressão completa somente foi conseguida após tratamento medicamentoso (corticóide e ciclos de imunoglobulina). **CONCLUSÃO:** A SOMA deve ser reconhecida pelas especialidades pediátricas devido ao risco de ocorrência de tumores associados.