



ESCOLA SUPERIOR DE
TECNOLOGIA DA SAÚDE
DE LISBOA

UNIVERSIDADE POLITÉCNICA DE LISBOA

XV Seminário em Fisiologia Clínica



A

B

C

D

Síndrome de Ohtahara: Estado da Arte

11 de Fevereiro de 2022



EMINÁRIO
Temático

Discentes:

Bárbara Jácome | N° 2018417

Joana Vasconcelos | N° 2018281

Marta Pereira | N° 2018259

Orientadores:

Prof.º Daniel Carvalho

Prof.ª Lígia Ferreira

História

Dr. Shunsuke Ohtahara



Professor e Neurologista Pediátrico (1, 2).



Descobriu a Síndrome de Ohtahara em 1976 (1, 2) .



Categorizou as Epilepsias do início da infância (1, 2).

1. Ohtahara Syndrome [Internet]. International League Against Epilepsy. [cited 2022 Jan 9]

2. Beal JC, Cherian K, Moshe SL. Early-onset epileptic encephalopathies: Ohtahara syndrome and early myoclonic encephalopathy. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2012;47(5):317-23.

Síndrome de Ohtahara

Definição



Início no 1º mês de vida (1).



Epilepsia rara e de mau prognóstico (1, 4, 5).



Compromisso grave do desenvolvimento (3-5).

1. Ohtahara Syndrome [Internet]. International League Against Epilepsy. [cited 2022 Jan 9]

3. Laoprasert P. Atlas of Pediatric EEG. The McGraw-Hill Companies; 2011. 890 p.

4. Libenson MH. Practical Approach to Electroencephalography. 1st ed. Ball T, Brígido A, editors. Vol. 66. Saunders Elsevier; 2010. 335 p.

5. David R, Bodensteiner J, Mandelbaum D, Olson B. Clinical Pediatric Neurology. 3rd ed. Barry B, Woy J, editors. Demos Medical Publishing; 2009. 622 p.

Apresentação Clínica



Alterações estruturais cerebrais dependendo da etiologia⁽³⁻⁵⁾.



Crises tipicamente tónicas (1, 3-5).



EEG com eletrogênese de base muito anómala tanto em Vigília e Sono (4, 5).



1. Ohtahara Syndrome [Internet]. International League Against Epilepsy. [cited 2022 Jan 9]

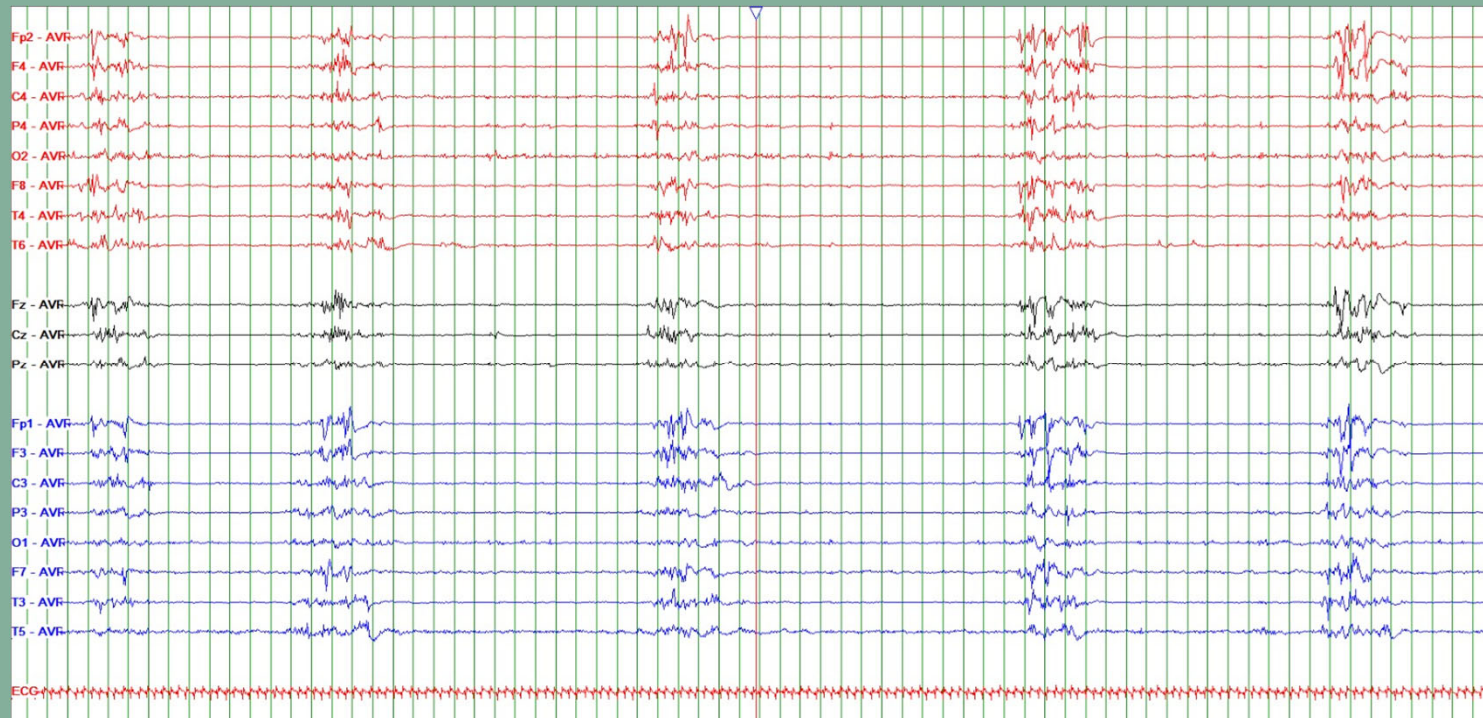
3. Laoprasert P. Atlas of Pediatric EEG. The McGraw-Hill Companies; 2011. 890 p.

4. Libenson MH. Practical Approach to Electroencephalography. 1st ed. Ball T, Brigido A, editors. Vol. 66. Saunders Elsevier; 2010. 335 p.

5. David R, Bodensteiner J, Mandelbaum D, Olson B. Clinical Pediatric Neurology. 3rd ed. Barry B, Woy J, editors. Demos Medical Publishing; 2009. 622 p.

Padrão Eletroencefalográfico

Padrão de Surto-Supressão



Crise Tónica - Síndrome de Ohtahara



Diagnóstico Diferencial

Síndrome de Ohtahara



1º mês de vida (1).



Crises Tônicas (1).



Crises Simétricas (3-5) .

Encefalopatia Mioclónica Precoce



Até ao 2º mês de vida (1).



Crises Mioclônicas (1).



Crises Assimétricas e Aleatórias (3-5).

1. Ohtahara Syndrome [Internet]. International League Against Epilepsy. [cited 2022 Jan 9]

3. Laoprasert P. Atlas of Pediatric EEG. The McGraw-Hill Companies; 2011. 890 p.

4. Libenson MH. Practical Approach to Electroencephalography. 1st ed. Ball T, Brigido A, editors. Vol. 66. Saunders Elsevier; 2010. 335 p.

5. David R, Bodensteiner J, Mandelbaum D, Olson B. Clinical Pediatric Neurology. 3rd ed. Barry B, Woy J, editors. Demos Medical Publishing; 2009. 622 p.

Etiologias Possíveis associadas ao Síndrome de Ohtahara

Malformações Estruturais⁽⁶⁾

Alterações Metabólicas⁽⁶⁾

Mutações Genéticas⁽⁷⁾

VFQ 5D

NFQ T 5

VW[ES4



Displasia Cortical Focal

DUI

Hemimegalocéfalia

VOF 5D 55

Porencefalia

6. Bayat A, Bayat M, Moon JU, Cho KO. Current pharmacologic strategies for treatment of intractable epilepsy in children. *Int Neurol J*. 2021;25(Suppl 1):S8-18.

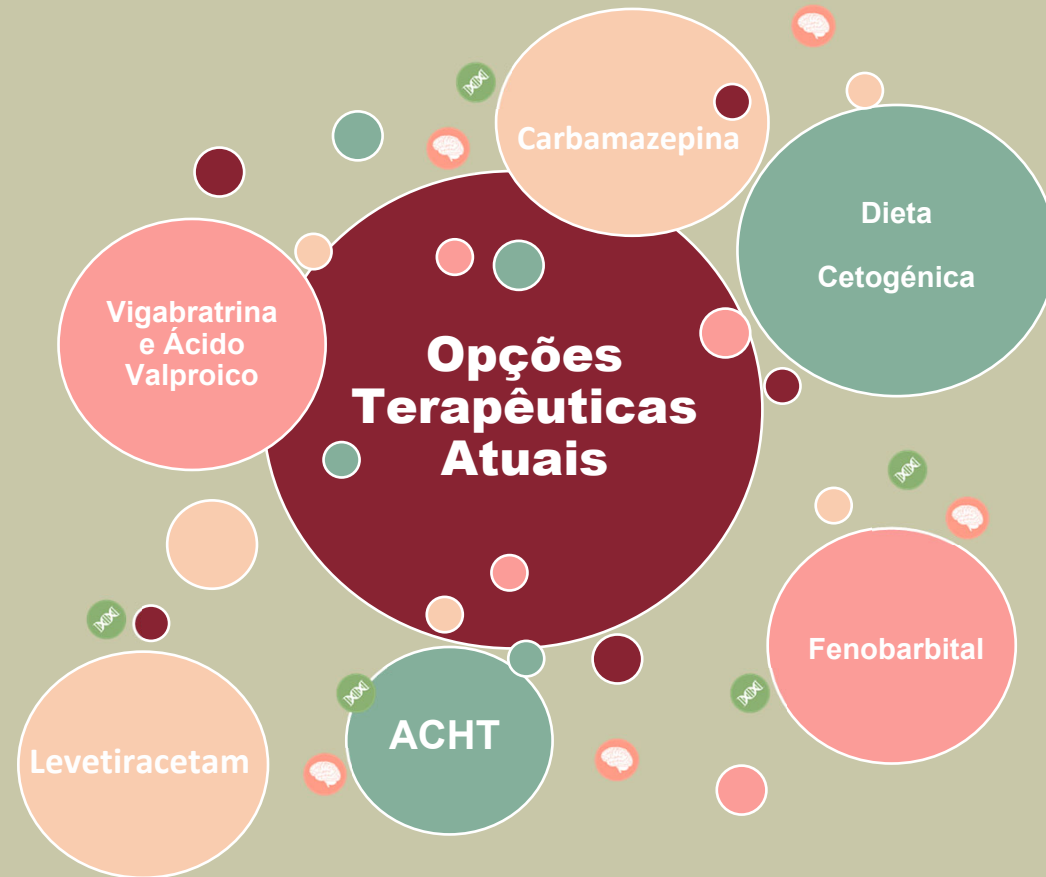
7. Pavone P, Spalice A, Polizzi A, Parisi P, Ruggieri M. Ohtahara syndrome with emphasis on recent genetic discovery. *Brain Dev [Internet]*. 2012;34(6):459-68.

Tratamento e Cuidados Paliativos

A maioria dos pacientes com Síndrome de Ohtahara apresentam crises altamente refratárias à terapêutica anti-epilética convencional (6).



Tratamento e Cuidados Paliativos



Cuidados Paliativos e terapêuticas adicionais



Referências Bibliográficas

1. Ohtahara Syndrome [Internet]. International League Against Epilepsy. [cited 2022 Jan 9].
2. Beal JC, Cherian K, Moshe SL. Early-onset epileptic encephalopathies: Ohtahara syndrome and early myoclonic encephalopathy. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2012;47(5):317–23.
3. Laoprasert P. *Atlas of Pediatric EEG*. The McGraw-Hill Companies; 2011. 890 p.
4. Libenson MH. *Practical Approach to Electroencephalography*. 1st ed. Ball T, Brigido A, editors. Vol. 66. Saunders Elsevier; 2010. 335 p.
5. David R, Bodensteiner J, Mandelbaum D, Olson B. *Clinical Pediatric Neurology*. 3rd ed. Barry B, Woy J, editors. Demos Medical Publishing; 2009. 622 p.
6. Bayat A, Bayat M, Moon JU, Cho KO. Current pharmacologic strategies for treatment of intractable epilepsy in children. *Int Neurol J*. 2021;25(Suppl 1):S8–18.
7. Pavone P, Spalice A, Polizzi A, Parisi P, Ruggieri M. Ohtahara syndrome with emphasis on recent genetic discovery. *Brain Dev* [Internet]. 2012;34(6):459–68.
8. Spoto G, Saia MC, Amore G, Gitto E, Loddo G, Mainieri G, et al. Neonatal seizures: An overview of genetic causes and treatment options. *Brain Sci*. 2021;11(10).
9. Beal JC, Cherian K, Moshe SL. Early-onset epileptic encephalopathies: Ohtahara syndrome and early myoclonic encephalopathy. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2012;47(5):317–23. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2012.06.002>