



23^o CONGRESSO BRASILEIRO DE PERINATOLOGIA

14 a 17 de setembro de 2016 - EXPOGRAMADO - Gramado / RS

Trabalhos Científicos

Título: Manejo De Provável Síndrome Charge Em Uma Unidade De Terapia Intensiva Neonatal

Autores: KATE LÍVIA ALVES LIMA (HMIB); ALICE AGUIAR CRISPIM (HMIB); FERNANDA ARANTES ALVES (HMIB); LAURA HAYDÉE SILVA TEIXEIRA (HMIB); ANA CAROLINA LOPES RABELO (HMIB); CARLOS ALBERTO MORENO ZACONETA (HMIB); EVELY MIRELA SANTOS FRANÇA (HMIB)

Resumo: Introdução: Síndrome CHARGE é uma anomalia genética devido a mutações do gene CHD7, no cromossomo 8q12, com incidência de 1:12.000 nascidos vivos. O acrônimo CHARGE é usado para um grupo de características congênitas encontradas em alguns recém-nascidos. As letras significam: C – Coloboma; H - Heart defects; A - Atresia das coanas nasais; R - Retardo no crescimento e/ou desenvolvimento; G - Genital and/or urinary abnormalities; E - Ear abnormalities and deafness. Relato de caso: Recém-nascida, termo, feminino, pré-natal sem intercorrências, cesárea por adramnia, nasceu bradicárdico e hipotônico, Apgar: 3/6, aspirado vias aéreas, sem progressão da sonda pelas narinas, iniciado ventilação com pressão positiva progredindo para intubação orotraqueal e acoplada à ventilação mecânica (VM). Identificado no primeiro exame: atresia de coanas, malformação de orelha externa, dextrocardia, coloboma em olho direito, anomalia anorretal com fístula vaginal, artéria umbilical única. Submetida à anorretoplastia sagital posterior no terceiro dia de vida. Avaliada pela genética, com provável Síndrome CHARGE, cariótipo normal. A tomografia de face confirmou atresia de coanas bilateral. Ultrassonografia de abdome, rins e vias urinárias normais. Ecocardiograma: situs solitus em dextrocardia, veia cava superior esquerda persistente, comunicação interatrial tipo fossa oval, comunicação interventricular perimembranosa, comunicações interventriculares musculares apicais múltiplas, persistência de canal arterial, hiperfluxo pulmonar, orientado uso de furosemida e espironolactona. Retirada da VM, colocada em Hood com tubo cortado. Corrigido atresia de coanas com vinte e quatro dias de vida por via endoscópica, colocada em ar ambiente no quinto DPO. Alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial com equipe multidisciplinar. Comentários: A morte no período neonatal é resultado de atresia de coanas bilateral, atresia esofágica, deficiência severa de células T, defeitos cardíacos e anomalias cerebrais. A morte no período pós-natal pode resultar de problemas de deglutição, refluxo gastroesofágico, aspiração e problemas pós-operatório de vias aéreas que são os resultados de disfunção de nervo craniano.