



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Conduta Mediante Osteogênese Imperfeita: Relato De Caso

Autores: VANESSA CRUZ LÔBO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR ALBERTO ANTUNES), MARIANNE DANIELLE DE ARAÚJO, KAROLYNE GRAZIELLA MEDEIROS DUARTE BELCHIOR, MANOELINA RAMOS DE ALBUQUERQUE ROCHA

Resumo: INTRODUÇÃO. A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma doença genética heterogênea de gravidade variável, decorrente de mutações na biossíntese de colágeno tipo I, resultando fenótipos esqueléticos variáveis, abrangendo um em cada 15.000 a 20.000 nascidos vivos. OBJETIVO. Relatar um caso de lactente portador de OI tipo II que sobreviveu aproximadamente cinco meses. MÉTODOS. Os dados foram obtidos por meio de exame clínico e complementar do lactente interno na Unidade de Cuidados Intermediários Neonatais (UCIN) de um hospital público de referência do estado de Alagoas. RESULTADOS. K.A.S., sexo masculino, 5 meses e 15 dias, diagnosticado intra-útero com OI por ultrassonográfica com múltiplas fraturas, nasceu de parto operatório eletivo, bolsa íntegra, líquido claro, com 37s e 1 dia, APGAR 7 e 9, teve choro forte após aspiração, evoluindo com desconforto respiratório precoce. Genitores negam consanguinidade ou história familiar de OI, tendo a mãe 35 anos de idade, G2P2A0, uma cesárea há 6 anos, com primeiro filho hígido. Realizou oito consultas pré-natais, com sorologias negativas. O paciente tinha esclera azulada, radiograficamente apresentava múltiplas fraturas e redução da radiodensidade óssea, tórax em sino, ossos longos encurtados com deformidades e ossos wormianos. Foi classificado como OI do tipo II a partir de exame clínico e complementar, pela genética e endocrinologia, conseqüentemente o suporte definido para o paciente foi de cuidados paliativos. Entretanto, a endocrinologia indicou tratamento com pamidronato e, após dois ciclos do tratamento, o paciente apresentou melhora da densidade e morfologia óssea ante radiografias. Ao longo de sua permanência na UCIN recebeu tratamento multidisciplinar, o suporte respiratório foi alternado entre CPAP e cateter nasal de oxigênio, mantendo-se taquidispneico. Evoluiu com sepse tardia, anemia e pneumonia, necessitando de antibióticos e concentrado de hemácias, após isto se manteve estável, recebendo suporte com sintomáticos e suplementos. CONCLUSÃO. Apesar da indicação de cuidados paliativos para OI tipo II, utilizou-se pamidronato. Com o suporte necessário na UCIN, o paciente sobreviveu 5 meses e 15 dias, sendo a sobrevida média de 2 meses. Nesse período foi solicitado o HOME CARE, porém o paciente chegou a óbito por complicações respiratórias repentinas, causas mais comum de óbitos na OI do tipo II.