



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

Trabalhos Científicos

Título: Hiperlactecemia Congênita, Alterações Anátomo-Placentárias E Importantes Achados De Necrópsia.

Autores: ANA MARIA A. G. P. DE MELO (HU USP), ANGÉLICA BRÁZ SIMÕES, MICHELE JORDAN FALEIROS, RENATA CRISTINA MOREIRA QUEIROZ, TÁBATA BATISTA NAVARRO DE DUARTE, SILVIA MARIA IBIDI

Resumo: RN de M S Melo. Mãe, 32 anos, previamente hígida secundigesta, parto anterior cesáreo há 9 anos (peso do RN=2995g). Gestação atual de 39 6/7sem(PIG), pré natal sem intercorrências. Sorologias maternas 1o e 3o trimestres não reagentes para: sífilis, HIV, Hepatite B e toxoplasmose. Pai, 30 anos, O+, motorista, previamente hígido. Pais consanguíneos (primos de 2 grau). RN a termo, 39s 6/7, sexo masculino, parto cesáreo por oligoâmnio e cesárea prévia. Apgar 8/9/9, PN 2355g / PC 34,5 cm / Comp: 47,5 cm / PT 27 cm / PA 28 cm. Evoluiu com desconforto respiratório precoce, leve a moderado. Acoplado em CPAP nasal com 7 horas de vida. Com 9 horas de vida foi colhida gasometria (pH 7 / pO₂ 124 / pCO₂ 9 / BE - 27 / Sat 98 / Cai 1,47 / BIC 2), tal exame foi considerado incompatível com a clínica do paciente e solicitado novo exame, cujo resultado foi: pH 6,99 / pCO₂ 29 / BIC 2 / BE - 27 / pO₂ 127 / Cai 1,44 / lactato 178,9/ glicemia 89. Rx de tórax normal. Hemograma normal. Realizadas várias correções de bicarbonato, porém pouco impacto na elevação do pH e do bicarbonato sanguíneo. Feita hipótese de erro inato do metabolismo, coletados exames de perfil hepático e triagem neonatal com o teste SUPER para descartar acidemias orgânicas e defeito da beta oxidação de ácidos graxos, que foram descartadas, ficando a hipótese de hiperlactatemia congênita. Paciente necessitou receber reposição de bicarbonato(63mEq/kg/d) e citrato de cálcio(22mEq/kg/d em grandes quantidades, durante todo o período de internação. Evoluiu para óbito com 32 dias de vida decorrente de choque séptico. Realizada necropsia que mostrou alterações que podem ser sugestivas da doença metabólica em questão: imaturidade polivisceral. Hepatomegalia com síndrome colestática com degeneração microvacuolar. Microvacúolos em miocárdio e cardiomegalia com dilatação das câmaras direitas em coração com situs sólidos e ducto arterioso persistente. O anátomo patológico de placenta mostrou: imaturidade de desenvolvimento da árvorehipoplasia de vilos secundários e terciários com exuberante necrose fibrinóide de troncos vilosos. Degeneração microvacuolar das células do âmnio (com oligoâmnio, clinicamente). Degeneração vacuolar do trofoblasto intermediário de córion frondoso. Aconselhamento genético é essencial e os exames realizados podem ajudar.