



25º Congresso Brasileiro de Perinatologia

1 a 4 de dezembro de 2021 - Salvador/BA



Trabalhos Científicos

Título: Associação De Onfalocele E Atresia De Vias Biliares – Causalidade Ou Casualidade: Relato De Caso

Autores: JULIA AMIM ROSA (INSTITUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE - HOSPITAL DAS CLÍNICAS - FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO), ANA MARIA ROSSIGNOLLI PINTO, MÁRIO CÍCERO FALCÃO, JULIANA ZOBOLI DEL BIGIO, CRISTINA ERICO YOSHIMOTO, ANA CRISTINA AOUN TANNURI, MARIA AUGUSTA BENTO CICARONI GIBELLI, WERTHER BRUNOW DE CARVALHO

Resumo: Introdução: Onfalocele é uma malformação congênita da linha média da parede abdominal na base do cordão umbilical e atresia de vias biliares é uma doença progressiva, idiopática, fibro-obliterativa da árvore biliar extra-hepática. Descrição do caso: Recém-nascido feminino, pré-termo tardio, com diagnóstico antenatal de onfalocele, nascida de parto cesariano, peso de 2500 gramas, cariótipo 46 XX. Inicialmente permaneceu em jejum e de nutrição parenteral, sendo introduzida dieta enteral com boa aceitação. Apresentou quadro de sepse neonatal tardia de foco urinário com sete dias de vida (agente isolado - Enterobacter cloacae), sendo realizado tratamento antimicrobiano. No 12º dia de vida apresentou hiperbilirrubinemia direta, elevação de enzimas hepáticas e acolia fecal, com suspeita diagnóstica de atresia das vias biliares, porém a avaliação ultrassonográfica foi inconclusiva, devido às alterações anatômicas decorrentes da onfalocele. Em avaliação conjunta com a equipe de Cirurgia Pediátrica do Instituto da Criança do HCFMUSP, foi optado por nova abordagem cirúrgica para a paciente com o objetivo de realizar um diagnóstico para o quadro de colestase, e também de corrigir a onfalocele. No 37º dia de vida foi submetida a procedimento cirúrgico para corrigir a onfalocele e tentativa de realizar um diagnóstico da colestase. No ato cirúrgico foram observadas alterações estruturais compatíveis com atresia de vias biliares, posteriormente confirmadas pelo anatomopatológico, sendo realizada uma portoenterostomia e correção da onfalocele. Evoluiu bem no período pós-operatório, com diminuição de bilirrubina direta e enzimas hepáticas, bem como resolução da acolia fecal. Alta em boas condições clínicas. Discussão: Nesse relato de caso objetivou-se relacionar essas duas malformações neonatais do trato digestório do período neonatal e buscar possíveis correlações embriológicas que justifiquem sua ocorrência simultânea. Apesar das patogêneses das doenças ainda não estar totalmente definidas, não há, até o momento, relação direta entre elas. Assim, a associação entre onfalocele e atresia biliar é extremamente incomum, existindo apenas dois casos publicados. Conclusões: Trata-se de uma associação bizarra e extremamente rara, mas que pode cursar com bom prognóstico quando é feito diagnóstico e abordagem cirúrgica precoces, além de suporte e manejo clínico na prevenção de complicações no período perioperatório.