25º Congresso Brasileiro de Perinatologia
#neojuntos
1 a 4 de dezembro de 2021 - Salvador/BA
sociedade brasileira de pediatria

Trabalhos Científicos

Título: Complexo Oeis: Desafio No Diagnóstico E Manejo De Malformações Na Amazônia Ocidental

Autores: PAULO RENAN DE SOUZA FIGUEIREDO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE), BEATRIZ MOREIRA FRANÇA, JOSENEIDE MARIA FEITOSA DE OLIVEIRA, BRUNA PEREIRA FARIAS, MARIA DO SOCORRO AVELINO GONÇALVES, SARA RODRIGUES PEREIRA DA ROCHA, JADSON RAGO JUNIOR, JANISON BEZERRA DOS SANTOS, LUISVALDO RODRIGUES DA SILVA, CAROLINE NOLASCO DE MELO, CHARLENE CRISTINE RODRIGUES MENEZES, PEDRO ANTONIO DE SOUZA KREDENS

Resumo: Introdução: O complexo OEIS envolve um agrupamento de malformações, tais como, onfalocele, extrofia de cloaca, ânus imperfurado e defeitos espinhais, com baixa incidência, se caracterizando como alteração congênita rara (1:200.000-400.000). Os achados envolvem uma análise dentro de espectros a qual vai basear as condutas a serem realizadas. Descrição do caso: Paciente admitida em serviço de referência regional em Estado da Amazônia Ocidental com diagnóstico pós-natal de extrofia de cloaca e onfalocele, inicialmente classificado como sexo masculino. Após procedimento cirúrgico foi evidenciada genitália interna feminina, realizada separação do aparelho digestivo e urinário e colostomia, sendo encaminhada ao serviço de referência nacional para manejo urológico. Posteriormente foi diagnosticada com lipomielocele associado a cone medular baixo e ancorado, em conduta conservadora. Discussão: Acerca dos fatores de risco para essas malformações, o caso não apresenta uma etiologia bem definida, pois as sorologias para TORCHZ foram negativas. Deve-se considerar o uso frequente de repelente, se usado no terceiro trimestre, podendo ter influência na embriogênese, sem descrições na literatura. Durante investigação clínica do complexo OEIS é importante a análise do achado comum da “tromba de elefante” (protusão do íleo terminal), podendo ser confundido com um falo, ocasionando diagnóstico errôneo como sexo masculino por análise fenotípica primária. A presença de disrafismo espinhal oculto é independente ao uso de ácido fólico por não apresentar alterações compatíveis com defeito no fechamento do tubo neural. O manejo de malformações é desafiador quando não apresenta suporte para realização de exames, como ultrassonografia morfológica por dificuldades de deslocamento, disponibilidade de equipamentos e viabilidade financeira. Além disso a indisponibilidade de subespecialidades pediátricas clínicas e cirúrgicas geram dificuldades no manejo a curto e longo prazo em casos complexos como este. Conclusão: São importantes o acompanhamento multidisciplinar e comunicação entre equipes do serviço assistencial para evitar erros diagnósticos, buscando fornecer o máximo de qualidade de vida e independência para a criança acometida. Além disso, é importante o acompanhamento para avaliação das comorbidades advindas das alterações anatômicas ao nascimento, sobretudo durante a transição para fase reprodutiva. Deve-se realizar aconselhamento genético para evitar riscos a futuras gestações do casal.