

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Blue Rubber Bleb Nevus No Período Neonatal: Relato De Caso

Autores: LETÍCIA THAIS DE OLIVEIRA ALVES (HOSPITAL METROPOLITANO ODILON BEHRENS), LÍVIA DOS SANTOS NUNES FERREIRA (HOSPITAL METROPOLITANO ODILON BEHRENS), BEATRIZ CHIARI MESSIAS (HOSPITAL METROPOLITANO ODILON BEHRENS), MARIANA MARTA DE OLIVEIRA ANTUNES (HOSPITAL METROPOLITANO ODILON BEHRENS), FLÁVIA CARDOSO RODRIGUES (HOSPITAL METROPOLITANO ODILON BEHRENS)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Blue Rubber Bleb Nevus (SBRBN) é uma condição rara caracterizada por múltiplas malformações venosas que podem comprometer diferentes órgãos e sistemas, principalmente a pele e o trato gastrointestinal. Os casos neonatais são incomuns e há escassez de relatos na literatura.
Objetivos: Recém-nascido a termo, sexo masculino, foi admitido na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal em um hospital público em Minas Gerais com 12 dias de vida, apresentando múltiplas lesões cutâneas nodulares azuladas, macias e compressíveis. Evoluiu com taquipneia, cianose central, hepatomegalia e radiografia de tórax mostrando cardiomegalia. Ecocardiograma revelou hipertensão pulmonar grave, com pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) de 80 mmHg. Endoscopia digestiva alta evidenciou lesões vasculares planas em estômago e duodeno e ultrassonografia abdominal mostrou fígado muito aumentado com múltiplas lesões nodulares sólidas, sugestivas de malformações venosas. No 23º dia de vida, iniciou-se tratamento com sirolimus, obtendo-se melhora significativa das lesões cutâneas, mas sem resposta das hepáticas. Persistiu com hepatomegalia grave, distensão abdominal e restrição ventilatória. O paciente apresentou fenômeno de Kasabach-Merritt, com plaquetopenia e anemia graves, tratado com hemoderivados e prednisolona por 2 semanas, com melhora. Aos 2 meses, manteve-se em ventilação mecânica, com hipoxemia e bradicardia persistentes, evoluindo para óbito.
Metodologia:
Resultados:
Conclusão: Há poucos casos descritos sobre a abordagem e evolução da SBRBN no período neonatal, a qual apresenta manifestações clínicas heterogêneas e curso clínico imprevisível. O recém-nascido do caso desenvolveu uma forma neonatal grave da doença, com comprometimento cutâneo, hepático, hematológico e respiratório, evoluindo para óbito. Embora o sirolimus seja considerado o tratamento de escolha, observou-se resposta limitada das lesões hepáticas. A hepatomegalia grave, com distensão abdominal e restrição ventilatória mecânica, associada à hipertensão pulmonar, provavelmente foi determinante para o desfecho desfavorável. Assim, a raridade da SBRBN no período neonatal e a gravidade de suas manifestações tornam essencial a descrição de novos casos. O prognóstico depende do grau de acometimento, e, no caso descrito, o paciente não respondeu ao tratamento conforme sugerido pela literatura. Ainda não há diretrizes claras quanto ao regime posológico e à segurança a longo prazo do sirolimus nesse período, reforçando a necessidade de novos estudos sobre a doença, suas associações e alternativas terapêuticas.