



36º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Nefrótica Congênita: Relato De Caso

Autores: FERNANDA REBUZZI SARCINELLI LOPES (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); FELIPE BECATTINI PEREIRA DE CAUX (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); BÁRBARA AMÉLIA DA MOTA MARQUES (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); CRISTINA PINTO DE AMORIM (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); ETYENNE PEREIRA SILVESTRE (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); GREICIENE LIMA MALHEIROS (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); GUILHERME SIDNEI DE OLIVEIRA (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); ISABELLA APARECIDA DE ARAÚJO (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); JOÃO VITOR SILVA ARAÚJO CORTEZ (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE); KELLY MARTINS VITÓRIA (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A síndrome nefrótica congênita é um distúrbio raro, caracterizado por proteinúria maciça, hipoproteinemia e edema iniciado nos três primeiros meses de vida. A maioria dos casos possui etiologia genética. A alteração genética ocorre na barreira de filtração glomerular através de mutação das proteínas nefrina e podocina. Achados histológicos não são específicos e o diagnóstico definitivo é feito por testes genéticos. O tratamento se baseia na prevenção dos danos da hipoproteinemia severa e vão desde medidas dietéticas até a realização de nefrectomia bilateral seguida de diálise. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Lactente, natural de Paracatu-MG, sexo feminino, admitida para investigação de edema surgido no décimo dia de vida. Identificado proteinúria nefrótica, hipoalbuminemia e hiperlipidemia. Realizado o diagnóstico de SNC e iniciado infusão de albumina contínua e diuréticos. Submetida à nefrectomia unilateral e iniciado captopril e indometacina em uma tentativa de controle da proteinúria. Iniciada diálise peritoneal para melhor controle do edema. O exame anatomopatológico de fragmento renal se mostrou compatível com SNC do tipo Finlandês (NPHS1), com achados histológicos de proliferação mesangial, ectasia tubular e fibrose intersticial. Até o momento sem resultado do teste genético. **DISCUSSÃO:** Na maioria dos casos, o transplante renal é a única opção de tratamento que viabiliza a cura. O melhor tratamento ainda é muito discutido. Alguns centros adotam a rotina de realizar nefrectomia unilateral para reduzir a perda proteica, outros realizam nefrectomia bilateral e iniciam diálise, até que o transplante possa ser realizado. Devido à resposta ineficiente diante da nefrectomia unilateral, foi decidido pelo uso de drogas nefrotóxicas, em uma tentativa de reduzir a função renal e com isso a proteinúria. **CONCLUSÃO:** Dada à raridade e gravidade da doença é importante que o pediatra reconheça casos suspeitos para que o tratamento seja implementado precocemente a fim de minimizar complicações e aumentar a expectativa de vida do paciente.