



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



Trabalhos Científicos

Título: Paciente Com Síndrome De Ondine Em Assistência Domiciliar Com Marca-passo Diafragmático

Autores: MONICA FERREIRA (HOME CARE CEMED CARE LTDA.); HUGO LOMBARDI ZAMPONI (HOME CARE CEMED CARE LTDA); LETICIA MOURA (HOME CARE CEMED CARE LTDA); CRISTIANE REIFF (HOME CARE CEMED CARE LTDA); MARCIA VLASMAN (HOME CARE CEMED CARE LTDA); JOSE ANTONIO FIGUEIREDO OLIVEIRA (HOME CARE CEMED CARE LTDA); CRISTINA RAMALHO (HOME CARE CEMED CARE LTDA)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Ondine é uma alteração rara no sistema nervoso central em que existe uma deficiência no controle autonômico da respiração. O principal sintoma é a apneia durante o sono. Dependendo da gravidade da síndrome, o suporte ventilatório pode ser necessário 24 horas por dia, pois, mesmo acordado, o paciente é incapaz de manter respiração satisfatória. Encontra-se a mutação no gene PHOX2B nos fenótipos. Descrição do caso: Paciente E.S.G, 04 anos, pré-natal sem intercorrências, nascida de parto cesariana, a termo, evoluindo com apnéia e necessidade de ventilação mecânica. Foi submetida a gastrostomia e traqueostomia. Eletroencefalograma (EEG) e ultrassonografia transfontanela iniciais normais. Ficou em UTI neonatal desde o nascimento, sendo transferida para UTI pediátrica aos 06 meses. Após 02 meses de adaptação ao ventilador domiciliar, foi de alta para Home Care (HC). Evoluiu para ventilação durante sono. Apresentou crise convulsiva, EEG alterado, sendo iniciado fenobarbital. Gastrostomia retirada aos 02 anos. Estudo genético confirmou mutação do gene PHOX2B. Este ano foi colocado marca-passo diafragmático. Atualmente tolera 04 horas e 30 minutos de sono com este, frequenta escola por 04 horas sob os cuidados do HC, anda, corre brinca, interage com todos, não fala, está em acompanhamento com a fonoaudiologia. Discussão: Apesar de rara, deve-se investigar tal patologia para não decorrer no erro de desmame ventilatório que pode contribuir para agravar o comprometimento neurológico. Diante do diagnóstico clínico e/ou genético, é mandatório manter o paciente monitorizado, com ventilação segura e com dispositivos de acordo com o cortejo clínico apresentado. A implantação do marca-passo diafragmático tem tido sucesso em vários pacientes. Conclusão: A assistência domiciliar contribui para melhoria da qualidade de vida oferecendo recursos de alta complexidade, permitindo adaptação ao marca-passo fora do ambiente hospitalar, o que parece uma solução viável para dar segurança, conforto e liberdade ao paciente e à família.