



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Beckwith-Wiedmann- Relato De Caso Clínico

Autores: VIVIANE RIBEIRO DE OLIVEIRA (HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS -SETE LAGOAS -MG); DILMA ELIZABETE CARVALHO FREITAS (HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS -SETE LAGOAS -MG); FLÁVIA ANDRÉIA GONÇALVES COBUCCI (HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS-SETE LAGOAS- MG); FERNANDA FAGUNDES DE MELO (HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS SETE LAGOAS -MG); LÍVIA MOREIRA PERREIRA (HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS SETE LAGOAS- MG); RONALDO JUNHO CORREA (HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS -SETE LAGOAS-MG); KÁTIA ROBERTA MENDES DOS SANTOS (HOSPITAL NOSSA SENHORA DAS GRAÇAS -SETE LAGOAS)

Resumo: INTRODUÇÃO: A síndrome de Beckwith –Wiedmann caracteriza -se por macroglossia, onfalocele ,macrossomia e sulcos auriculares. É uma síndrome rara, apresenta uma frequência de 1 em 12.000 a 1 a 13.700. O diagnóstico é clínico, geralmente no período neo-natal ou pré- natal. CASO CLÍNICO: Trata-se de Recém Nascido Termo (38 semanas), nascido de cesariana eletiva. Apgar 8 e 9, peso 4.035 gramas , estatura: 50cm, sexo masculino, filho de mãe 36 anos, peso 87 gramas, pré-natal sem intercorrências exceto pelo polidramínio e ultrassonografia de 27 semanas detectar onfalocele. Parto sem intercorrências. Ao nascimento foi constatado onfalocele extensa, polidactilia e macroglossia . Realizado compressão com compressas úmidas em sala de parto e encaminhada ao centro cirúrgico para correção da onfalocele. Evoluiu com sepse e óbito após meses na Unidade de Terapia Intensiva. Discussão: Beckwith e Wiedemann foram os primeiros a descreverem essa síndrome. O diagnóstico é clínico. Podem ser considerados critérios de diagnósticos a presença de macroglossia, onfalocele e macrossomia ou a presença de apenas duas associadas a outras características da síndrome. Ocasionalmente ocorrem outras anomalias como microcefalia(presente em 14% dos casos) , polidactilia(presente em 3% dos casos) e visceromegalia. Fissuras laterais típicas no lóbulo da orelha e hemangioma facial também podem estar presentes. A hipoglicemia associada á hiperinsulinemia é vista em aproximadamente 50% dos casos. O prognóstico geral é excelente. A mortalidade neonatal ocorre em menos de 10% dos casos. A referência a atraso mental em 12% dos casos é geralmente consequência de hipoglicemias graves recidivantes não tratada. Noutras casuísticas é referido um desenvolvimento psicomotor normal em todos os 76 casos estudados. Este bom prognóstico tem exceções, como as situações de mortalidade perinatal. Conclusão: O caso descrito apresenta os critérios que definem esta síndrome rara (síndrome de Beckwith –Wiedemann); A maioria tem bom prognostico, diferente do caso relatado.