



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Beckwith- Wiedmann - Relato De Caso Em Uti Neonatal

Autores: ELIANE CABRAL RODRIGUES DE ARAÚJO (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO-NILÓPOLIS/RJ); MAYANNE DE FÁTIMA OLIVEIRA BARRETO (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); LARISSA PIRES MARQUITE (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); JANAINA DELPHINO (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); WILLIAN SOUZA SANTOS (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); LUNA BELIENE CARNEIRO (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); IGO OLIVEIRA DE ARAÚJO (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); MARCELO GUIMARÃES BARBOSA (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); ELAINE RODRIGUES CEZÁRIO (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); PATRÍCIA BARROS DE PAULA ALCÂNTARA (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); KAREN CÁSSIA TEIXEIRA DA SILVEIRA (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); DÉBORA MARIA LEAL REIS (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); DÉBORA SOUZA NEIL MAGALHAES (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO); MIRIAM LUIZ CORTÉZ PORTELA (HOSPITAL MATERNIDADE DOMINGOS LOURENÇO)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de Beckwith - Wiedmann foi descrita em 1963, com a tríade característica: macrossomia, macroglossia e Onfalocele. De fisiopatologia dúbia, o diagnóstico é realizado no período pós natal mediante achados característicos e estudos citogenéticos focando o cromossoma 11p15 e o seu padrão de metilação. DESCRIÇÃO DO CASO: LF, sexo masculino, nascido de parto vaginal, Ballard: 31 semanas e 3 dias, apgar 5/6/7. Mãe com Sífilis tratada inadequadamente. Foi admitido na UTI neonatal com quadro de Desconforto respiratório precoce, apresentando Sífilis Congênita, Onfalocele, Sepses Neonatal Suspeita, Hérnia escrotal, Hérnia Inguinal, Orelhas Indentadas em região posterior de lobo de orelha, órbitas rasas, assimetria de crânio, macroglossia e mamilos Hipoplásicos. Realizou correção para Onfalocele no terceiro dia de vida e herniorrafia Inguinal bilateral com 40 dias de vida. Parecer da Oftalmologia evidenciou Exoftalmia com estrabismo divergente e palidez pupilar. Evoluiu com abscesso escrotal à esquerda, necessitando de drenagem escrotal. Recebeu Alta com 68 dias de vida após avaliação da cirurgia Pediátrica, Oftalmologia, Genética, Infectologia, Fonoaudiologia e Pediatria. DISCUSSÃO: O diagnóstico da Síndrome de Beckwith- Wiedmann é clínico necessitando de dois critérios maiores (Macroglossia, Macrossomia e Defeitos da parede abdominal) , ou um critério maior e dois menores (Polidramnia, Sinais auriculares, Hipoglicemia, Nefromegalia, Nevo Flameo Facial e Hemipertrofia). Não há cura para tal condição, sendo seu tratamento feito de acordo com a presença dos sintomas e reparações cirúrgicas de órgãos afetados. O diagnóstico precoce e o acompanhamento são muito importantes, uma vez que os doentes têm elevada predisposição a tumores malignos embrionários, principalmente nos primeiros 8 anos de vida. CONCLUSÃO: Em doentes que sobrevivem à infância, o prognóstico é satisfatório. A mortalidade neonatal ocorre em menos de 10% dos casos. Nesses casos, atentar para sinais de hipoglicemia, dose alfa- feto - proteína e investigar precocemente existência de Tumores.