



## Trabalhos Científicos

**Título:** Holoprosencefalia Alobar: Relato De Caso

**Autores:** ANDREA LOPES RAMIRES KAIRALA (FACIPLAC-DF); KYRA TAYANNA LAMSTER (FACIPLAC-DF); ELLEN CRISTINE PACHECO RAMOS (FACIPLAC-DF); MARIA GABRIELA TEIXEIRA VALENTINI (FACIPLAC-DF); MILENA RIBEIRO SIQUEIRA CAMPOS FURTADO (FACIPLAC-DF); VITOR PAIVA PIRES (UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA -DF); MARCIA SILVA DE OLIVEIRA (FACIPLAC-DF)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: A holoprosencefalia é malformação cerebral polimorfa decorrente da clivagem incompleta do prosencéfalo, associada a várias anomalias faciais na linha média. Incidência entre 1:16000 nascidos vivos. O prognóstico varia de acordo com o tipo de malformação. DESCRIÇÃO DO CASO: RNT AIG, IG=37 semanas + 5 dias, feminina, com diagnóstico pré natal, fácies com globo ocular fundido e único, probóscito acima da órbita(ciclopia). Ao exame macroscópico, o encéfalo não mostra lobulação externa e os ventrículos estão unidos com o tronco cerebral fazendo saliência na luz ventricular (holoprosencefalia alobar), associado CIV, pulmão direito bilobar e hipoplasia de suprarenal. COMENTÁRIOS: Etiologia desconhecida, podendo estar associada a aberrações cromossômicas, como na trissomias do 13 e 18. É 200 vezes mais frequente em crianças de mãe diabética. As anomalias faciais encontradas se dividem em cinco: ciclopia, etmocefalia, cebocefalia, agenesia pré-maxilar e anomalias faciais menos severas. Pode ser diagnosticada nos exames pré-natais através da ultrassonografia intrauterina. Existem três classes de holoprosencefalia: alobar, mais grave, o cérebro não se separa e se associa geralmente a anomalias faciais severas; semilobar, os hemisférios do cérebro têm uma leve tendência a se separar, constitui uma forma intermedia da doença e a lobar, na qual existe uma evidência considerável de separação dos hemisférios do cérebro, é a forma menos grave. Em alguns casos de holoprosencefalia lobar, o cérebro do paciente pode ser quase normal. Poucas crianças com a forma alobar sobrevivem além do período neonatal imediato. As formas semi-lobar e lobar podem estar associadas com expectativa normal de vida. CONCLUSÃO: Não existe tratamento para a holoprosencefalia e o prognóstico é pobre. A maioria dos que sobrevivem não mostram sinais de desenvolvimento significativos, o tratamento é sintomático. É possível que um bom monitoramento na gravidez de mães diabéticas possa ajudar a prevenir a holoprosencefalia. Não obstante, não existem meios de prevenção primária