



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Dos Pterígeos Múltiplos – Relato De Caso

Autores: VÂNIA CAROLINA DEVITTE RUIZ (HMIPV/ UFRGS), GABRIELLE DUARTE (HMIPV/UFRGS), TASSIÉLE MOREIRA DA SILVA (HMIPV/UFCSPA)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A síndrome dos Pterígeos Múltiplos é uma condição congênita rara, que envolve diversas anomalias e tem sua prevalência desconhecida. A literatura descreve duas formas desta síndrome, que se diferenciam pela gravidade dos sintomas. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Pré natal com mais de 14 consultas, realizado acompanhamento por medicina fetal, devido a derrame pleural e hidropsia fetal. Parto sem intercorrências, recém-nascido do sexo feminino, a termo e com peso adequado ao nascimento. Encaminhado a Unidade de terapia intensiva neonatal para investigação diagnóstica devido a múltiplas malformações: face com hemagiona em região do filtro naso-labial e nariz, presença de epicanto proeminente, ponte nasal baixa, hipertelorismo, retrognatia, orelhas pequenas, palato íntegro, pescoço curto com pterígeo cervical e cifoescoliose importante. Mãos com camptodactilia de todos os dígitos, pterígio em fossa antecubital e poplíteia, múltiplas contraturas em flexão, pé torto congênito em forma de 'mata-borrão' (rocket botton) e calcâneo proeminente. Cariotipo 46 xx, avaliado pelo geneticista, diagnosticado com SÍNDROME DOS PTERÍGEOS MÚLTIPLOS. Avaliado pela Fonoaudiologia neonatal com suspeita de laringomalácea, confirmada em fibrobroncospia. **DISCUSSÃO:** Evoluiu com quadro de sepse e neutropenia iniciado meropenem e vancomicina. No dia seguinte, apresentou convulsão e parada cardio respiratória devido a obstrução de vias aéreas com sangramento volumoso. Avaliado pela cirurgia pediátrica e diagnosticado com enterocolite tardia com coagulopatia e presença de pneumatose intestinal. Aos 20 dias de vida, apresentou piora clínica com hipoglicemia, apnéia, queda de saturação e bradicardia, necessitou de manobras de reanimação, aspiração de vias aéreas com grande quantidade de sangue vivo. Aos 23 dias de vida teve nova piora clínica com Saturação em 40, mesmo após aumento dos parâmetros da ventilação mecânica evoluiu para nova parada cardio respiratória e óbito. **CONCLUSÃO:** Apenas diagnóstico precoce da síndrome e a atuação interdisciplinar mostraram-se ineficazes para sobrevida do recém-nascido, reforçando-se a necessidade de mais estudos sobre a doença.