



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

**22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024**

CentroSul Florianópolis
Av. Gov. Getúlio Vargas, 850
Centro - Florianópolis - SC



Trabalhos Científicos

Título: Mal Formação Renal Em Criança Com Síndrome De Moebius

Autores: SAMIRA MARTINA BORGES SOARES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), ANA PAULA MESQUITA SCHUTZ (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), CIRO AVELAR NASCIMENTO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), JEFFERSON OLIVEIRA DE ALMEIDA SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), LUIZA DE KATULICA RODRIGUES OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), LUCAS SOARES BRITO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), ANA LÚCIA GUTERRES DE ABREU SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), RICARDO FERREIRA SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO)

Resumo: A síndrome de Moebius é uma desordem neurológica congênita rara, caracterizada por paralisia facial não progressiva e dano a abdução ocular, por comprometimento dos nervos facial (VII) e abducente (VI), resultante de injúria hipóxica-isquêmica nessa região durante o desenvolvimento fetal. Há relatos de casos associados ao uso de substâncias teratogênicas na gestação, como: misoprostol, cocaína, benzodiazepínicos e talidomida. Pode ocorrer paralisia de outros nervos faciais, malformações do esqueleto orofacial, hipodontia, fenda palatina, hipoplasia mandibular e anomalias das extremidades. Não encontramos na literatura associações com malformações urinárias. Descrevemos um caso da síndrome associado a rim único. Paciente do sexo feminino, nascida de termo com pé torto congênito bilateral, fácies típica da síndrome de Moebius, com ausência de expressão facial e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor. Havia relato de visualização de cistos no rim direito na ultrassonografia antenatal do segundo trimestre. Primeira gestação da mãe, com relato do uso de misoprostol no segundo mês gestacional. O parto foi a termo, por via vaginal e a criança não chorou ao nascer. Paciente chegou ao serviço de nefropediatria com já fazendo acompanhamento neurológico, fisioterápico e ortopédico. Na primeira consulta nefrológica não trazia queixas urinárias, porém durante o acompanhamento, evoluiu com infecções do trato urinário (ITU) de repetição e constipação. Realizado US de vias urinárias que demonstrou ausência do rim direito (RD) e rim esquerdo (RE) vicariante, Cintilografia renal com DMSA evidenciou ausência funcional do rim direito, sem anormalidades no rim esquerdo. A uretrocistografia retrógrada não revelou refluxo vesicoureteral, porém a radiografia panorâmica do abdômen mostrou defeito congênito de fusão do arco posterior de S1/S2, bexiga com contornos regulares, porém a capacidade máxima de repleção para início da micção era pequena, a uretra era normal, não houve refluxo uretral nas fases passiva e ativa do exame, ausência de resíduo pós-miccional. Sendo assim, a provável causa do quadro de ITU de repetição é disfunção miccional neurogênica. A síndrome de Moebius possui fácies bem característica com aspecto de máscara, devido ausência da mímica facial. São descritas associações de outras malformações, como micrognatia, aplasia do peitoral (síndrome de Poland), defeitos das extremidades, dos dentes, defeitos cardíacos, disfunção respiratória central e outras menos comuns. O caso descrito demonstra uma associação entre a síndrome de Moebius e ausência do rim direito, ainda não descrito na literatura. Como há relato de visualização do rim direito com cistos na US gestacional e após nascimento não sendo mais visualizado o RD, a hipótese mais provável é de rim multicístico à direita envolvido após o nascimento