



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Heterotaxia Com Isomerismo Direito Em Recém-Nascido: Um Relato De Caso

Autores: KAUANNY DIAS BATISTA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL), PEDRO NATAN DINIZ GOMES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL), LÍVIA VITÓRIA ALBUQUERQUE DOMINGOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL), ANA CAROLLYNE PONTES RIBEIRO COSTA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL), NATÁLIA BARRETO MORAIS FERNANDES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL), BEATRIZ GOERSCH FROTA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL), DIEGO DA SILVA MENEZES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL), RENATA FREITAS LEMOS DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ - CAMPUS SOBRAL)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Heterotaxia (SH) é caracterizada pelo arranjo anormal de órgãos viscerais em relação ao eixo esquerdo-direito do corpo. Trata-se de uma anomalia rara, frequentemente associada a cardiopatias congênitas, que são uma das principais causas de morte em neonatos. Descrição do Caso: Recém-nascido (RN) do sexo feminino, pré-termo (35 semanas e 6 dias), Apgar 8/8, peso ao nascer: 3018g, parto cesárea. Ao nascimento, apresentou respiração irregular, necessitando de reanimação neonatal e, posteriormente, CPAP. No exame físico: estado geral grave, hipoatividade, saturação de O₂: 96%, frequência cardíaca: 90 bpm e presença de sopro. Foi iniciada a administração de ampicilina e gentamicina, e solicitados eletrocardiograma, ecocardiograma e radiografia. No dia seguinte, foi submetida à ventilação mecânica. Os exames revelaram cardiomegalia, estenose pulmonar significativa, hipertrofia moderada do ventrículo direito, aumento das cavidades direitas e persistência do canal arterial, sendo indicada a administração de prostin 0,01 mg/kg/min. O RN passou a apresentar murmúrios vesiculares com estertores, edema e icterícia, precisando de fototerapia. No 6º dia de vida, evoluiu com pulso fino, icterícia colestática e fígado a 4 cm do rebordo costal. A ultrassonografia (USG) abdominal revelou órgãos em posição anômala e asplenia, indicando SH com isomerismo direito. No 10º dia, apresentou convulsões e piora do edema, sendo indicados furosema e fenobarbital. Evoluiu com sepse neonatal, iniciando terapia com oxacilina e amicacina. Após 2 dias, a função renal piorou, sendo alterada a antibioticoterapia para cefepime. A tomografia computadorizada abdominal e pélvica mostrou câmara gástrica à direita, hepatomegalia e ausência de visualização da vesícula e do baço. Após avaliação do quadro, a equipe médica e multiprofissional, junto à família, optou por cuidados paliativos. Discussão: A SH é uma condição multissistêmica associada a altas taxas de morbimortalidade, que variam conforme o grau de envolvimento cardíaco e extracardíaco. É frequentemente categorizada em dois grupos: isomerismo direito (ID) e isomerismo esquerdo (IE). O ID geralmente se apresenta com apêndices atriais direitos, asplenia, retorno venoso pulmonar anômalo total e estenose pulmonar grave. O diagnóstico é realizado por meio de exame clínico, ecocardiograma, radiografia de tórax e USG abdominal. O tratamento varia conforme os defeitos presentes. A ausência do baço aumenta significativamente o risco de sepse, exigindo antibióticos profiláticos e vacinação. A maioria dos pacientes apresenta malformações cardiovasculares que requerem intervenção cirúrgica, a qual apresenta riscos relativamente altos devido às graves comorbidades comumente presentes. Conclusão: Diante da gravidade e do amplo espectro de apresentações da SH, ressalta-se a importância do diagnóstico precoce e detalhado, a fim de assegurar um tratamento adequado e reduzir a morbimortalidade desses pacientes.