

Trabalhos Científicos

Título: Sirenomelia: Um Relato De Caso

Autores: MARIA CONCEIÇÃO DE MEDEIROS SIMÕES (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ARTHUR DE ASSIS LEITE (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), FÁTIMA AYRINE PEREIRA DE LIMA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ISABELLE TEIXEIRA CAMPOS DE CARVALHO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), LUARA DE CÁSSIA ALEXANDRE SILVA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ROBERTA SOBRAL DAISSON SANTOS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), TAÍSA DE ABREU MARQUES NOGUEIRA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ROSANE SILVA DE OLIVEIRA TEIXEIRA (MATERNIDADE ESCOLA JANUÁRIO CICCÓ)

Resumo: A sirenomelia consiste numa síndrome rara, frequentemente fatal no período neonatal, com prognóstico reservado, envolvendo os sistemas gastrointestinal, geniturinário, cardiovascular e musculoesquelético. A sobrevivência é em média uma semana, sendo a maioria natimortos. Paciente em trabalho de parto, encaminhada para assistência materno-fetal com a suspeita diagnóstica, por ultrassom, de Síndrome de Potter (SP), sem sexo determinado pela dificuldade técnica do exame, devido a oligodramnia. À admissão, foi abordada com os familiares a gravidade do quadro e os riscos potenciais devido a patologia, de forma acolhedora. Ao nascimento, foi verificada ausência de genitália e fusão de membros inferiores, semelhante a uma cauda, além de outras malformações, confirmando o diagnóstico de sirenomelia. Foi dada assistência e suporte ao binômio materno-fetal, ainda dentro da sala de parto, contribuindo para o conforto e compreensão da genitora a despeito da irreversibilidade e gravidade do caso, priorizando os cuidados paliativos. O recém-nascido permaneceu com sua genitora até não haver mais frequência cardíaca audível, contando com o suporte e apoio de toda equipe multidisciplinar. Discussão: a sirenomelia consiste numa rara anomalia congênita, também chamada de Síndrome da Sereia, caracterizada por graves alterações urogenitais, de membros inferiores e cordão umbilical com artéria única, podendo envolver ainda os tratores gastrointestinal e cardiovascular. Sua etiologia ainda não é bem definida e a maior parte dos casos são esporádicos. Faz diagnóstico diferencial com Disgenesia Caudal (DC), sendo um desafio distingui-la como entidade individual. Existem duas teorias para sua etiologia: blastogênese defeituosa, que compromete a formação das estruturas caudais (nesse caso, pode ser considerada uma forma grave de DC) e padrão vascular anormal, com redução do fluxo pela artéria umbilical - única - para os membros inferiores. Há várias classificações, baseadas na diversidade de fenótipos de malformações e os fatores de risco incluem diabetes materno, exposição a metais pesados, extremos de idade materna, gemelaridade (monozigótica) e reprodução assistida. Conclusões: devido ao seu caráter eventual e esporádico, a sirenomelia pode estar ligada a uma herança autossômica dominante, contudo, parece haver uma mescla entre fatores genéticos e ambientais. A abordagem multidisciplinar é essencial, tendo em vista a variedade de fenótipos e sua implicação na morbimortalidade da síndrome. As limitações dos estudos atuais e a escassez de investigação diagnóstica dificultam as pesquisas sobre o tema, aumentando a relevância da documentação de casos para agregar valor à literatura, facilitar a identificação de casos, contribuindo, assim, para uma melhor assistência multidisciplinar.