

P-057 - MEDULOBLASTOMA EM LACTENTE – UM RELATO DE CASO

Kathielen Fortes Rösler, Janine Margutti Lançanova, Amanda Denti Favero, Isabella V. Tortola, Fernanda Franco Pereira, Lorena Leal de Castro, Luana Oliveira Jost, Lucas Rodrigues Mostardeiro, Rosângela de Mattos Müller, Fernanda Courtois

UCPel

Introdução: Meduloblastoma é um tumor cerebral de crescimento rápido mas pouco invasivo. Causado por mutações genéticas nas células neurológicas mais primitivas da medula do cerebelo. Os sintomas mais comuns deste tumor estão associados a um aumento da pressão intracraniana devido à, principalmente, hidrocefalia – aumento do volume e da pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) que causa dilatação dos ventrículos e compressão do tecido nervoso encefálico. **Descrição do caso:** L.S.B., 5 meses e 21 dias, sexo masculino, é encaminhado ao serviço de referência pediátrica de Pelotas-RS apresentando estrabismo convergente há 1 dia, alteração do perímetro cefálico (48 cm, +2 escore Z) e perda dos marcos do desenvolvimento neuropsicomotor. Ao exame físico apresentava macrocefalia com fontanela anterior ampla e tensa, hipotonia e hipoatividade. Foi internado em um Hospital Universitário e realizado Tomografia Computadorizada de crânio a qual evidenciou hidrocefalia com importante dilatação do quarto ventrículo e duvidosa formação expansiva na base do crânio, sendo indicado colocação de derivação ventrículo peritoneal (DVP). Após DVP notou-se melhora do estrabismo, porém o lactente evoluiu com quadros de convulsão focal. Realizou-se, então, Ressonância Magnética de Crânio, a qual mostrou grande massa no interior do quarto ventrículo com hidrocefalia corrigida de provável natureza neoplásica. Como possível diagnóstico interrogou-se meduloblastoma, sendo indicada ressecção cirúrgica, na qual o diagnóstico foi confirmado. **Comentários:** Meduloblastoma é o tumor cerebral maligno mais comum em crianças. As manifestações clínicas cursam com hidrocefalia e alterações cerebelares. Pelo alto índice mitótico tumoral, o tratamento consiste em cirurgia e quimioterapia. A confirmação diagnóstica é feita pela análise histopatológica no momento da ressecção cirúrgica. Crianças com menos de 3 anos de idade tem mau prognóstico, com uma sobrevida estimada em 5 anos de aproximadamente 40-50.

P-058 - O MANEJO DA HIPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO

Fernanda Galvão Carvalho, Thamires Helfer, Cláudia Ferri

UNIVATES

Objetivos: Evidenciar os principais tratamentos utilizados para o manejo da Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido (HPPRN). **Metodologia:** Revisão da literatura e artigos científicos. **Resultados:** A manipulação mínima, com restrição de estímulos e manejo, deve ser preconizada. A utilização de sedativos e relaxantes musculares reduz as oscilações da oxigenação e facilita a ventilação, sendo o fentanil e a morfina as principais drogas de escolha. A utilização da ventilação mecânica facilita o recrutamento alveolar e promove a expansibilidade pulmonar. O de bicarbonato de sódio é administrado para correção do equilíbrio ácido-básico. A utilização de surfactante exógeno tem sido preconizada em neonatos a termo com hipertensão pulmonar por aspiração de mecônio. O óxido nítrico melhora a oxigenação de recém-nascidos de termo e quase termo com HPPRN. O suporte vasopressor é essencial para diminuir o *shunt* direito-esquerdo e manter as funções cardíacas. As drogas mais utilizadas tem sido a dopamina, a dobutamina e a noradrenalina. O uso de soluções coloides está contraindicada exceto em casos de depleção de volume. As drogas análogas a prostaciclina podem ser usadas por via endovenosa, por via inalatória ou oral. O prostin também tem se mostrado útil em neonatos com HPPRN. Dentre as fosfodiesterases, as mais relevantes para o tratamento tem sido a FDE3 e a FDE5. O sulfato de magnésio tem um papel importante onde o acesso ao NO, ECMO e ventilação de alta frequência não existe ou é dificultado. ECMO é uma forma de tratamento de resgate, sendo utilizado quando todas as outras medidas falharam no manejo. **Conclusões:** O manejo da HPPRN é diversificado e depende do quadro clínico apresentado pelos pacientes e da disponibilidade de tratamentos. Baseia-se na prevenção e correção de fatores causadores da persistência da hipertensão pulmonar, aumentando o fluxo sanguíneo pulmonar, diminuindo a resistência vascular pulmonar, invertendo o *shunt* direito-esquerdo e mantendo a homeostasia.

P-059 - ENCEFALOCELE OCCIPITAL DIAGNOSTICADA NO PERÍODO PRÉ-NATAL: IMPLICAÇÕES QUANTO AO MANEJO E AO PROGNÓSTICO PÓS-NATAL

Rodrigo da Silva Batisti¹, Bibiana de Borba Telles¹, Jorge Alberto Bianchi Telles², André Campos da Cunha², Tatiana Coser Normann¹, Dâmaris Mikaela Balin Dordst¹, Fernanda Ferla Guilhermano¹, Rodrigo dos Santos Falcão¹, Débora Cardoso Corrêa¹, Rafael Fabiano Machado Rosa^{1,2}

¹UFCSA, ²HMPV

Introdução: A encefalocele é um dos principais tipos de defeito do fechamento do tubo neural e caracteriza-se pela protusão de meninges e cérebro através de um defeito no crânio que é fechado ou coberto por pele. Nosso objetivo foi relatar o caso de um feto com encefalocele occipital cujo diagnóstico ocorreu ainda no período pré-natal, salientando as implicações deste para o manejo e prognóstico pós-natal. **Descrição do caso:** A gestante apresentava 19 anos e estava em sua primeira gestação. Ela se encontrava com 25 semanas de gravidez e possuía ultrassom com dilatação ventricular junto ao pólo cefálico do feto. A avaliação ultrassonográfica realizada em nosso serviço mostrou solução de continuidade na região occipital direita com protusão do tecido encefálico e líquido envolto por membrana de 5,1 cm, compatível com encefalocele occipital. Havia descrição também de ventriculomegalia bilateral. A ressonância magnética fetal mostrou, em concordância com o ultrassom, encefalocele occipital contendo imagem cística medindo cerca de 2,6 cm X 1,5 cm, junto ao orifício e outra cavidade cística maior à direita da linha média medindo 4,8 cm X 2,3 cm. A criança nasceu de parto cesáreo, com 38 semanas de gestação, pesando 3895 gramas e com escores de Apgar de 7 e 9. Ela foi submetida à cirurgia de correção da encefalocele occipital no segundo dia de vida. No momento, encontra-se à espera da colocação de válvula de derivação ventrículo-peritoneal devido à hidrocefalia. **Comentários:** A encefalocele occipital usualmente é óbvia ao nascimento e muitas podem ser diagnosticadas durante o período pré-natal através da ultrassonografia. O prognóstico para pacientes com este defeito depende da extensão do tecido nervoso herniado e da presença de anomalias associadas. Por isso, a importância da avaliação mais detalhada destes casos, utilizando-se de exames complementares como a ressonância magnética.

P-060 - HIPERGLICINEMIA NÃO CETÓTICA DIAGNOSTICADA EM UM RECÉM-NASCIDO COM HIPOATIVIDADE E MIOCLONIAS

Bibiana de Borba Telles¹, Rodrigo da Silva Batisti¹, Elisa Pacheco Estima Correia¹, Danielle Barbiaro¹, Letícia Lima de Araujo¹, Débora Perin Decol¹, Tainá Mafalda dos Santos¹, Thiago Gabriel Rampelotti¹, Paulo Ricardo Gazzola Zen^{1,2}, Rafael Fabiano Machado Rosa^{1,2}

¹UFCSA, ²ISCOMPA

Introdução: A hiperglicinemia não cetótica é um erro inato do metabolismo em que grandes quantidades de glicina se acumulam nos tecidos, incluindo o cérebro. Nosso objetivo foi relatar um recém-nascido com quadro de hipoatividade/hiporreatividade e diagnóstico de hiperglicinemia não cetótica. **Descrição do caso:** A paciente nasceu de parto cesáreo, com 40 semanas de gestação, pesando 2970 g, medindo 45 cm e com perímetro cefálico de 33 cm. A mãe apresentava 16 anos e possuía história de ter tido um filho na gestação anterior que teria nascido e ido a óbito devido a complicações perinatais. O paciente atual apresentava história de ter iniciado, a partir do segundo dia de vida, com quadro de sonolência e hipoatividade, além de dificuldade de sucção. A criança evoluiu com piora da hipoatividade e surgimento de mioclônias. O eletroencefalograma mostrou um traçado de surto-supressão, com descargas de pontas ondas no hemisfério direito, mescladas com surtos de ondas lentas. Neste momento, suspeitou-se de hiperglicinemia não cetótica. A ressonância magnética de crânio foi normal. Os primeiros exames de erros inatos do metabolismo, através da cromatografia de aminoácidos, mostraram aumento da excreção de glicina na urina. A análise de aminoácidos em sangue impregnado em papel filtro evidenciou leve aumento de glicina. Os resultados da cromatografia quantitativa de aminoácidos por HPLC no plasma e no líquido constataram aumento acentuado de glicina (existia também aumento da relação entre as concentrações de glicina no líquido e no plasma), o que foi compatível com o diagnóstico de hiperglicinemia não cetótica. **Comentários:** A maioria dos casos de hiperglicinemia não cetótica apresenta-se no período neonatal. A doença possui um padrão de herança autossômico recessivo. Por isso, em nosso caso, não podemos descartar a possibilidade de que o filho anterior do casal, que faleceu no período perinatal, apresentasse também o mesmo diagnóstico.