

P-089 - MOSAICISMO PIGMENTAR HIPOPIGMENTADO: RELATO DE ABORDAGEM E CONDUTA

Alice Lopes de Almeida, Jaqueline Barboza da Silva, Marcio Abelha Martins, Tatiana Kurtz

UNISC

Introdução: O mosaicismismo pigmentar hipopigmentado localizado é um fenótipo caracterizado por discromias irregulares, de disposição espiralada ou linear, nas linhas de Blaschko. Está presente ao nascimento, entretanto, frequentemente é percebido apenas na primeira infância em lactentes de pele clara, não estando relacionado a qualquer estímulo inflamatório ou acometimento sistêmico. As extensas áreas acometidas, ainda, apresentam hipopigmentação, comparativamente à pele normal, e não despigmentação completa, sendo bem demarcadas e respeitando a linha média. De prevalência e etiologia indefinidas, é um mosaicismismo genético sem herança familiar que produz duas populações distintas de células, reduzindo, na população com menor potencial de pigmentação, a melanina na camada basal da epiderme e, ocasionalmente, os melanócitos. O diagnóstico é clínico, através de anamnese e exame físico, porém, biópsias auxiliam no diagnóstico diferencial quando o quadro apresenta-se de forma atípica. A hipopigmentação, contudo, não tem tratamento. **Descrição dos casos:** O relato apresenta os casos de duas crianças que compareceram à consulta dermatológica pediátrica pela presença de áreas hipopigmentadas em tórax e dorso, as quais surgiram nos primeiros meses de vida, sem sintomas associados. Ao exame físico, máculas hipocrômicas no dorso e no tórax anterior foram visualizadas, respeitando a linha média. Clinicamente, com base na história trazida pelos pais e no aspecto do exame físico, diagnosticamos mosaicismismo pigmentar hipopigmentado e, como conduta, orientamos aos pais que as discromias não tendem ao aumento de tamanho nem à pigmentação. **Comentários:** O diagnóstico correto dessa discromia é fundamental pela frequente confusão, por parte do não especialista, com vitiligo segmentar, uma doença crônica de importante repercussão psicológica por suas lesões inestéticas. Ademais, algumas genodermatoses também cursam com discromias nas linhas de Blaschko, estando, porém, acompanhadas de graves acometimentos sistêmicos, como incontinência pigmentar.

P-090 - SÍNDROME DE DANDY WALKER: UMA CONDIÇÃO RARA DE MALFORMAÇÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Kathielen Fortes Rösler¹, Cíntia Teixeira Machado¹, Luíza Ramos Rhoden¹, Marcia Christina Stark Andersson¹, Enyana Ceolin Lamego¹, Rafael Albuquerque de Carvalho¹, Bibiana Possobon Burmann¹, Emília Dalsasso Vieira¹, Alisson Leandro Glitz², Carolina Silveira da Silva²

¹UCPel, ²UFPeL

Introdução: A Síndrome de Dandy Walker (SDW) caracteriza-se por malformações no Sistema Nervoso Central, como dilatação do quarto ventrículo, hipoplasia do vermis cerebelar, hidrocefalia, ampla fossa posterior e atresia dos forames de Luschka e Magendie. Essas alterações podem manifestar-se isoladas ou associadas. A SDW ocorre em média, a cada 35.000 nascimentos, podendo ser acompanhada de alterações cardíacas, em face, membros ou sistema gastrointestinal e genitourinário. Sua etiologia ainda é incerta, podendo estar relacionada à presença de TORCHS durante a gestação. **Descrição do caso:** Paciente de 6 meses, masculino, apresentou, ao nascimento, crises convulsivas e apneia de origem central. Ao exame físico, mostrava hipotonia axial e apendicular. Cariotipagem apontou padrão cromossômico normal e ecocardiografia não mostrou alterações significativas. Evidenciou-se agenesia renal à esquerda, assim como hidroanencefalia e agenesia de corpo caloso. Paciente internado em UTI desde o seu nascimento, em ventilação mecânica e gastrostomizado, sem interagir com o meio e com hipotonia generalizada. **Comentários:** Clinicamente, o paciente com SDW pode apresentar hidrocefalia com aumento do perímetro cefálico, fontanelas tensas e disjunção das suturas que são alterações identificadas logo ao nascimento ou, então, pode apresentar ataxia de marcha, nistagmo, vômitos, cefaleia, convulsões, papiledema e retardo motor quando a doença se manifesta mais tardiamente. O diagnóstico da SDW pode ser feito por ultrassom obstétrico a partir da 18ª semana de idade gestacional ou através de tomografia computadorizada e ressonância magnética. Em geral, temos uma criança com crises convulsivas e apneia, na qual identifica-se disfunção cerebelar e do tronco encefálico. O tratamento consiste basicamente em tratar as comorbidades. A taxa de mortalidade varia entre 5-20. O prognóstico da SDW depende da identificação precoce das alterações neurológicas e de outros sistemas.

P-091 - ANÁLISE DA PREMATURIDADE EM UM PROGRAMA DE TRIAGEM AUDITIVA

Vanessa Ferrari Wallau¹, Catarine Signori², Tania Ferrari Wallau², Tainara M. W. Eich Wagner², Samantha Z. B. Soares³, Paulo J. H. Nader¹

¹ULBRA, ²PRÓAUDI, ³UCS

Objetivos: Verificar a relação entre prematuridade e resultado falha nos exames da triagem auditiva neonatal (TAN). Além disso, analisar a correlação entre prematuridade e encaminhamento para diagnóstico auditivo em serviço de alta complexidade (AC), identificando a existência de significância para o desenvolvimento de perda auditiva neonatal em prematuros. **Métodos:** Coorte retrospectiva que abrangeu todos os recém-nascidos que realizaram a TAN pelo SUS entre junho de 2011 e junho de 2016, em serviço de média complexidade. Os dados foram coletados do livro de registros da TAN e dos prontuários eletrônicos e a análise foi através do software SPSS versão 22.0. A aprovação no Comitê de Ética e Pesquisa foi sob número 69493917.0.0000.5349. **Resultados:** Foram analisados 3.998 pacientes, sendo 28,5 dias a média de idade no primeiro exame. Indicadores de risco para deficiência auditiva (IRDA) estavam presentes em 13,2 dos pacientes, sendo prematuridade o mais prevalente (7,53), seguido por internação em UTI neonatal (5,38) e história familiar (2,10). A taxa de falha na TAN nos atermos foi 3 no primeiro exame, 15,3 no reteste e 12,6 no potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE). Já em prematuros observou-se 8 de falha no primeiro teste, 9,8 no reteste e 8,4 no PEATE. Percebeu-se que prematuridade é significativa para falha somente no primeiro teste ($p = 0,000$). Também, pacientes prematuros foram mais encaminhados para diagnóstico em serviço de AC ($p=0,001$). Dos 22 pacientes encaminhados a AC, 31,8 eram pré-termos. A taxa de diagnóstico de PA na amostra total foi 0,12, sendo que 40 destes eram prematuros. **Conclusão:** Observou-se que neonatos prematuros apresentaram maior índice de falhas no teste da orelhinha, quando comparados com atermos. Percebeu-se também que prematuros tiveram maior taxa de encaminhamento para serviço de diagnóstico auditivo na AC e que o índice de diagnóstico de perda auditiva foi maior em prematuros.

P-092 - FALHA NA TRIAGEM AUDITIVA NEONATAL EM CRIANÇAS COM HISTÓRICO FAMILIAR DE PERDA AUDITIVA

Vanessa Ferrari Wallau¹, Catarine Signori², Tania Ferrari Wallau², Tainara M. W. Eich Wagner², Samantha Z. B. Soares³, Paulo J. H. Nader¹

¹ULBRA, ²PRÓAUDI, ³UCS

Objetivos: Estudar a relação entre história familiar de perda auditiva (HFPA) permanente na infância com o índice de falha na TAN. Avaliar, também, a associação entre este achado e taxa de encaminhamento para diagnóstico audiológico em serviço de alta complexidade e confirmação da perda auditiva (PA). **Métodos:** Coorte retrospectiva que analisou os recém-nascidos que realizaram a TAN pelo SUS entre junho de 2011 e junho de 2016 na microrregião noroeste do Rio Grande do Sul. A coleta de dados foi a partir do Livro de Registros da TAN e dos prontuários eletrônicos, a análise dos dados foi através do software SPSS versão 22.0 e o número de aprovação do trabalho pelo Comitê de Ética e Pesquisa é 69493917.0.0000.5349. **Resultados:** Foram estudados 3.998 pacientes, com média de idade no primeiro exame de 28,5 dias. 13,2 dos pacientes apresentaram indicador de risco para PA, sendo que HFPA foi o terceiro mais prevalente (11,7), atrás de prematuridade (41,8) e internação em UTI neonatal (29,9). O desempenho dos pacientes com HFPA na TAN demonstrou resultado falha em 7,1 dos pacientes nas emissões otoacústicas, 9,4 no reteste e 10,8 no potencial evocado auditivo de tronco encefálico. Ao comparar com o índice de falha dos pacientes sem história familiar, não se obteve significância estatística entre HFPA e resultado falha nos exames ($p=0,057$, $p=0,350$ e $p=0,981$, respectivamente). Dos 22 pacientes encaminhados ao serviço de alta complexidade, 13,6 apresentavam HFPA ($p=0,010$). Na amostra total, obteve-se 0,12 de confirmação de PA, tendo 20 destes HFPA. **Conclusão:** Não se obteve correlação estatisticamente relevante entre a presença HFPA e resultado falha em nenhuma das etapas da triagem auditiva neonatal. Porém, foi possível observar que há significância estatística entre os pacientes com HFPA e maior taxa de encaminhamento para diagnóstico audiológico em serviço de alta complexidade.