

## PO16\_22

### HEMORRAGIA SUPRARRENAL EM RECÉM-NASCIDA: IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOZE

Graça Loureiro<sup>1</sup>, Joana Silva<sup>1</sup>, Teresa Andrade<sup>1</sup>, Fátima Fonseca<sup>1</sup>, Teresa Caldeira<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

**Introdução:** A hemorragia suprarrenal (HS) neonatal ocorre durante as primeiras semanas de vida. O suprimento vascular único da glândula e o seu elevado tamanho comparado com o peso corporal do recém-nascido (RN) aumentam o risco de HS. Esta ocorre com maior frequência após um parto traumático ou período neonatal complicado de hipoxia, hipotensão ou coagulopatia. O quadro clínico típico cursa com icterícia prolongada e anemia, associadas a massa no pólo superior do rim. Contudo, apresentações incomuns podem ocorrer, sendo importante pensar nesta entidade clínica.

**Caso Clínico:** RN do sexo feminino, gestação de 40 semanas vigiada, pesquisa de SGB positiva. Parto após 3 aplicações de ventosa, com distocia de ombros; circular cervical do cordão umbilical, com necessidade de laqueação prévia. Índice de Apgar 4/7/9 ao 1º, 5º e 10º minutos respetivamente, com necessidade de reanimação com tubo endotraqueal e ventilação por pressão positiva por máscara e FiO<sub>2</sub> 40%. Admitida na UCIN com quadro clínico compatível de sepsis neonatal precoce, cumprindo 10 dias de antibioticoterapia. Apresentou desde D1 anemia com reticulocitose (Hb 12,3g/dl e 10,1% respetivamente). Em D8 mantinha quadro de recusa alimentar e hipotonia, dificilmente explicados pelo quadro infeccioso, pelo que realiza ecografia abdominal que confirma a presença de hemorragia bilateral das suprarrenais (19x13mm direita e 27x11 mm à esquerda). Fez tratamento de suporte, tendo ficado com aporte oral exclusivo em D14. Manteve evolução clínica favorável.

**Discussão:** A glândula suprarrenal do RN é muito volumosa e vascularizada e por isso mais sensível a traumatismos. Os sintomas de HS podem ser fatais nos casos bilaterais, sendo importante o diagnóstico atempado. Esta RN tinha como fator de risco de HS o parto traumático.

## PO16\_23

### LINFANGIOMA ABDOMINAL: UMA DOENÇA RARA A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Andreia Meireles<sup>1</sup>, Ana Luísa Santos<sup>1</sup>, Raquel Alves<sup>1</sup>, Sílvia Costa Dias<sup>2</sup>, Isabel Martins<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano

<sup>2</sup> Serviço de Radiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano

<sup>3</sup> Serviço de Neonatologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano

**Introdução:** Os linfangiomas pertencem a um grupo de malformações vasculares do sistema linfático, sendo compostas por canais linfáticos ectasiados. Representam 6% dos tumores benignos, localizando-se cerca de 95% destes tumores na região cervical e axilar, podendo contudo ocorrer em qualquer local anatómico, como abdominal, sendo esta localização rara. A etiologia é desconhecida, mas a causa congénita parece ser a teoria mais aceite. A maioria dos linfangiomas abdominais (LA) é sintomática e o tratamento definitivo neste tipo de lesões é a ressecção cirúrgica.

Apresenta-se um caso clínico incomum de uma criança com um LA.

**Caso Clínico:** Sexo masculino, 30 meses de idade, fruto de gestação de termo, sem intercorrências e com ecografias obstétricas normais.

Aos 7 meses, por má evolução ponderal (MEP) realizou urocultura, que mostrou infecção do tracto urinário. Fez tratamento dirigido, com recuperação ponderal progressiva e ecografia renovesical sem alterações. Aquando da realização da mesma foi feita uma observação sumária da região abdominal identificando-se uma lesão cística no quadrante inferior direito e pelve. Efectuou-se ressonância magnética abdomino-pélvica, que mostrou estrutura cística multiloculada e septada na fossa ilíaca direita com extensão para a escavação pélvica, a envolver o cego e as ansas intestinais, não causando efeito de massa sobre as mesmas, correspondendo a um linfangioma mesentérico. Encaminhou-se para consulta de cirurgia pediátrica para orientação.

A criança nunca apresentou sintomatologia nem alterações ao exame objectivo. Após várias observações e avaliações imagiológicas, em consulta de cirurgia pediátrica foi assumida atitude conservadora.

**Discussão:** Os LA têm incidência entre 1:23000 a 1:120000. Nas crianças, o mesentério é a principal localização (50-70%) e 60% diagnosticam-se antes dos 5 anos. A localização do tumor e a idade de diagnóstico do caso clínico são concordantes com a literatura. A clínica varia entre assintomática e abdómen agudo. No entanto, na idade pediátrica, 88% são sintomáticos, sendo a dor abdominal o principal sintoma e 25-77% apresenta massa abdominal palpável. Salienta-se, ainda, a orientação pós-diagnóstica, em que se assumiu atitude expectante, contrariamente ao que mostram a maioria dos estudos.

Os autores pretendem lembrar uma patologia rara, que foi diagnosticada acidentalmente, permitindo uma orientação mais precoce e um tratamento mais dirigido na existência de posteriores eventuais complicações.

**PO16\_24****CEFALOHEMATOMA PROGRESSIVO – UM SINAL DE ALARME A VALORIZAR**

Catarina Matos de Figueiredo<sup>1</sup>, Jorge Abreu Ferreira<sup>1</sup>, Catarina Valpaços<sup>1</sup>, Sara Morais<sup>2</sup>, Luísa Lopes<sup>1</sup>, Elisa Proença<sup>1</sup>, Ana Novo<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Neonatologia e Cuidados Intensivos Pediátricos, Unidade de Neonatologia, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto;

<sup>2</sup> Serviço de Hematologia Clínica, Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A hemofilia A é um distúrbio hemorrágico hereditário, de transmissão recessiva ligada ao X, causado pela deficiência de fator VIII. A gravidade da doença é caracterizada pelo nível de atividade residual do fator, sendo inferior a 1% em 2/3 dos casos. As hemorragias mais comuns no período neonatal incluem as secundárias a punções venosas, cefalohematoma, hemorragia subgaleal e do sistema nervoso central.

**Caso clínico:** Recém-nascido, sexo masculino, fruto de gestação vigiada, com serologias e marcadores víricos sem evidência de infeção e ecografias seriadas normais. Mãe portadora assintomática de mutação para hemofilia A (inversão da região 3 do gene F8 envolvendo o intrão 22) e tio materno com hemofilia A. Cesariana eletiva, às 39 semanas, com aplicação de ventosa. Índice Apgar 8/9. Transferido para o CMIN às 18 horas de vida por cefalohematoma rapidamente progressiva com anemia grave (Hb 7,1g/dL) em contexto de provável hemofilia neonatal. À admissão, quadro de choque hipovolémico, cefalohematoma, hemorragia subgaleal extensa e múltiplas petéquias em progressão. Constatada acidose metabólica grave, trombocitopenia, prolongamento do aPTT e défice grave de fator VIII (0,25%). Necessitou de ventilação invasiva, volemização, concentrado eritrocitário, suporte inotrópico, bicarbonato e administrações seriadas de fator VIII. Evolução clínica favorável com controlos ecográficos seriados sem evidência de hemorragia intracraniana e exame clínico, incluindo neurológico, à data da alta (D10) sem alterações.

**Discussão:** O aconselhamento médico perante mães portadoras de hemofilia deve ser reforçado, nomeadamente no que refere à probabilidade do feto ser afetado, ao momento do diagnóstico e à programação do parto de forma a minimizar os riscos conhecidos em caso de doença. O tipo de parto indicado não é consensual, sendo, no entanto, determinante a evicção do parto instrumentado.

Com este caso, os autores pretendem salientar que situações desta gravidade devem ser reconhecidas e tratadas atempadamente devido ao risco de rápida evolução para um quadro de choque e coagulopatia com mau prognóstico associado. Nesse sentido, devem ser assegurados os cuidados necessários, nomeadamente a rápida disponibilidade de fator VIII. Estes motivos justificam assim a necessidade de um seguimento em centros de referência de cuidados obstétricos, neonatais diferenciados.