

30 de Agosto a 2 de Setembro de 2021

## SÍNDROME DE PTERÍGIOS MÚLTIPLOS: UM RELATO DE CASO.

Congresso Brasileiro Digital de Atualização em Pediatria, 1ª edição, de 30/08/2021 a 02/09/2021

ISBN dos Anais: 978-65-89908-93-7

**CAMPOS; Ana Teresa Spíndola Madeira <sup>1</sup>, MARTINS; Beatriz Pereira <sup>2</sup>, BORGES; Mayara de Moura <sup>3</sup>, LEAL; Sthefany da Fonseca <sup>4</sup>**

### RESUMO

Existem duas formas diferentes da síndrome do pterígio múltiplo, as quais são diferenciadas pela sua gravidade clínica. A forma letal é tipicamente fatal no segundo ou terceiro trimestre de gestação. Já a síndrome de Escobar é a forma atenuada da síndrome do pterígio múltiplo, entidade autossômica recessiva e rara. Há poucos casos descritos na literatura, a síndrome é caracterizada por artrogripose congênita, pterígio da pele, fixação articular e fácies incomum. O manejo dessas crianças é multidisciplinar e diretamente relacionado às deformidades encontradas. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de síndrome de pterígios múltiplos em uma paciente de nove anos diagnosticada no Hospital Infantil Lucídio Portela (HILP) e fazer uma revisão literária acerca da síndrome. O método utilizado para o relato consiste em uma revisão de prontuário e pesquisa bibliográfica nas bases de dados do PubMed, SciELO, MEDLINE e LILACS. M.E.S.R nasceu com malformações faciais e contraturas em membros inferiores, escoliose, ânus imperfurado, ausência de bexiga, rim esquerdo atrofico e rim direito com presença de cistos. Diante do quadro, foi realizada ureterostomia a direita e colostomia ainda na maternidade. A paciente apresenta, ainda, pterígio em olho direito, baixa implantação da orelha esquerda, membros assimétricos com perna esquerda maior que a direita. Devido às alterações apresentadas, recebeu o diagnóstico clínico de Síndrome de Pterígios Múltiplos. A paciente, atualmente, tem 9 anos, apresenta doença renal crônica classe II, acidose tubular renal, cardiopatia e permanece em seguimento com urologista, nefrologista, oftalmologista, ortopedia e cirurgia plástica e está em uso de bicarbonato de sódio e carbonato de cálcio. A síndrome de Escobar é uma das formas de Pterígio Múltiplo, mais atenuada e não letal. É uma doença rara, com herança autossômica recessiva. As manifestações clínicas são variadas, incluindo: retardo do crescimento ou baixa estatura, pterígio em axila, antecubital, intercrural, entre outras áreas. Contraturas articulares, sindactilia e camptodactilia de dedos, fusão de vértebras cervicais, escoliose e cifo escoliose, deformidades dos pés, anomalias genitais e cardiopatias congênitas, estas podem ser encontradas em até 25% dos casos. Também existem relatos de redução da massa muscular. Ainda podem ser identificadas fácies típicas no exame físico, apresentando fenda palatina, pregas cervicais e baixa implantação da orelha. O diagnóstico é essencialmente clínico, de acordo com as manifestações clínicas típicas. Diante do quadro de contraturas musculares associado a escoliose, ânus imperfurado, cardiopatia e baixa implantação da orelha, chegou-se ao diagnóstico de

<sup>1</sup> Docente da disciplina de Pediatria da UFPI, anateresa\_spindola@yahoo.com.br

<sup>2</sup> Discente do curso de Medicina da UFPI, pereiramartinsb@gmail.com

<sup>3</sup> Discente do curso de Medicina da UFPI, mayaraborges@ufpi.edu.br

<sup>4</sup> Discente do curso de Medicina da UFPI, sthefanyleal@outlook.com

Síndrome de Escobar fazendo o diagnóstico diferencial com Sequência de Vacterl. Entretanto, vale ressaltar que a ausência de bexiga não foi previamente descrita na literatura associada ao fenótipo da síndrome de pterígio múltiplo. Diante do diagnóstico, é necessário acompanhamento com equipe multiprofissional especializada. A Síndrome de Escobar é extremamente rara que repercute em manifestações sistêmicas e com múltiplas deformidades, sendo necessário acompanhamento da criança por uma equipe multiprofissional. A raridade da patologia associada à literatura pobre faz necessário maiores estudos e pesquisas acerca da síndrome, bem como a divulgação da mesma no meio médico-acadêmico.

**PALAVRAS-CHAVE:** Pediatria, Pterígio, Pterígios múltiplos

<sup>1</sup> Docente da disciplina de Pediatria da UFPI, anateresa\_spindola@yahoo.com.br

<sup>2</sup> Discente do curso de Medicina da UFPI, pereiramartinsb@gmail.com

<sup>3</sup> Discente do curso de Medicina da UFPI, mayaraborges@ufpi.edu.br

<sup>4</sup> Discente do curso de Medicina da UFPI, sthefanyleal@outlook.com