

GESTANTE COM COMPLEXO DE LIMB BODY WALL - RELATO DE CASO

MARIANA FORTES BALZANA¹; GIULIA BASTOS BUSCEMA¹;
CAROLINA HORSTMANN DE CARVALHO¹; BEATRIZ RAMIRO GARCIA
CARNEIRO¹; CAROLINA CARVALHO MOCARZEL¹

HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO

INTRODUÇÃO

O complexo de Limb Body Wall (LBWC) é uma malformação rara, de etiologia desconhecida, com fenótipos variáveis e critério diagnóstico com duas das três manifestações anômalas entre as seguintes: (1) exencefalia/encefalocele com fendas faciais, (2) toraco e/ou abdominosquise e (3) defeitos nos membros.^{1,2}



RELATO DE CASO

VESAV, 19 anos, negra, solteira, estudante, natural do Rio de Janeiro, com múltiplas malformações congênitas caracterizando LBWC, incluindo mielocistocele, onfalocele rota, anomalia anorretal com fístula reto-vestibular, rim único à direita com ectasia de pelve renal e agenesia de membro inferior esquerdo. Paciente primigesta, com idade gestacional de 27 semanas e 1 dia. No período neonatal, foi realizada correção cirúrgica da mielocistocele e onfalocele, além de diagnóstico de bexiga neurogênica com necessidade de cateterismo intermitente limpo (CIL). Em uso de anlodipino devido a hipertensão arterial crônica, oxibutinina e nitrofurantoína após infecções de trato urinário (ITU) de repetição. A paciente foi admitida no HFSE em 23/02/21 com relato de disúria, lombalgia e febre há 2 dias. Ao exame, pressão arterial de 160x100 mmHg, sem outras alterações de sinais vitais, útero desviado para a direita com fundo uterino de 24 cm, tônus uterino normal, sem metrossístoles, batimento cardíaco fetal presente. Após internação, houve otimização da medicação anti-hipertensiva, realização de hidratação e analgesia venosas, avaliação fetal sem alterações e início de antibioticoterapia venosa. Relatou dor abdominal difusa desde o início do 2º trimestre, com piora progressiva, conforme crescimento uterino, necessitando analgesia venosa. A ultrassonografia de vias urinárias evidenciou aumento importante de rim direito (27x14 cm), com aumento da ecogenicidade cortical e prejuízo da diferenciação, além de ureterohidronefrose acentuada, dilatação e tortuosidade do ureter direito com calibre de 4 cm e bexiga com parede espessada. Foi feito o diagnóstico de pré-eclâmpsia sobreposta após descontrole pressórico progressivo e alteração da proteinúria de 24 horas. Após dificuldade no manejo da dor abdominal e lombar e a piora da função renal, foi prescrito corticoterapia para maturação pulmonar fetal e feito planejamento de parto com equipe multidisciplinar. A cesariana foi realizada em 01/04/21, sob raquianestesia, com 32 semanas e 4 dias, sem intercorrências e RN nasceu sem malformações.

DISCUSSÃO

A incidência de LBWC é de 0,32 em 100.000 nascimentos, já que a maioria dos fetos afetados sofre morte intrauterina. A teoria mais aceita é a displasia embrionária precoce, havendo um fechamento defeituoso da parede abdominal embrionária e anormalidades vasculares.² A paciente em questão possuía, ao nascimento, defeito da parede abdominal e em membro inferior, sendo 2 dos 3 critérios diagnósticos. Apesar da gravidade, poucos estudos avaliaram a sobrevida de pacientes com LBWC após o nascimento, sendo difícil a comparação de casos.³ Não foram encontrados estudos ou relatos de caso de gestantes que nasceram com essa síndrome, podendo esse ser o primeiro caso descrito na literatura.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Gajzer D, Hirzel A, Saigal G, et al. Possible Genetic Origin of Limb-Body Wall Complex. *Fetal and Pediatric Pathology*. Jun 2015; 34:257–270.
- 2- Hunter AGW, Seaver LH, Stevenson RE. 2011. Limb-body wall defect. Is there a defensible hypothesis and can it explain all the associated anomalies? *Am J Med Genet Part A* 155:2045–2059.
- 3- Gazolla A, Cunha A, Telles J, et al. Limb-Body Wall Defect: Experience of a Reference Service of Fetal Medicine from Southern Brazil. *Wiley Periodicals*. Jun 2014; 100:739–749.