
REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO RIO GRANDE DO SUL

REVISTA HCPA 2005; 25 (Supl 1) :1-251



^a
Semana Científica
do Hospital de Clínicas de Porto Alegre
12º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

Anais

REVISTA HCPA - Volume 25 (Supl 1) - Setembro 2005
International Standard Serial Numbering (ISSN) 0101-5575
Registrada no Cartório do Registro Especial de Porto Alegre sob nº 195 no livro B, n.2
Indexada no LILACS

A Correspondência deve ser encaminhada para: Editor da Revista HCPA - Largo Eduardo Zaccaro Faraco - Rua Ramiro Barcelos, 2350
90035-903 - Porto Alegre, RS - Tel: +55-51-2101.8304 - www.hcpa.ufrgs.br

HIDROPSIA FETAL NÃO-IMUNE CAUSADA POR CALCIFICAÇÃO ARTERIAL INFANTIL IDIOPÁTICA - RELATO DE CASO

IVARNA DE ALMEIDA PANISSON; JOSÉ ANTONIO MAGALHÃES; MARIA TERESA VIEIRA SANSEVERINO; RAFAEL BRINGHENTI; PATRÍCIA BARRIOS; MAECELLE REESINK CERSKI, REJANE GUS

Introdução: Calcificação arterial infantil idiopática (CAII) é uma condição rara caracterizada pela calcificação da lâmina elástica interna arterial e pela estenose de artérias de grande e médio calibre. É uma patologia com transmissão autossômica recessiva possivelmente associada com mutações na enzima ENPP1. É quase sempre fatal devido a isquemia cardíaca e conseqüente insuficiência cardíaca. Na maioria dos pouco mais de 100 casos descritos na literatura o diagnóstico foi feito por necropsia. Menos de 10 casos de detecção pré-natal foram relatados. O diagnóstico intra-útero pode ser suspeitado pelo achado de hidropisia, insuficiência cardíaca e calcificação nas paredes dos vasos fetais. Objetivo: Descrever os achados pré-natais que podem levar a suspeita do diagnóstico de CAII. Relato de caso: SBMV, 28 anos, segunda gestação (gestação prévia com feto morto com 40 semanas, sem diagnóstico), casamento consanguíneo com primo. Com 31 semanas de gestação foi encaminhada por polidrâmnio e hidropisia fetal. Ecocardiografia fetal demonstrou derrame pericárdico, insuficiência válvulas átrio-ventriculares e espessamento de paredes de grandes vasos. Submetida a cesariana por sofrimento fetal agudo com nascimento de feto morto do sexo masculino com 2295 gramas. A necropsia mostrou calcificação arterial principalmente em aorta, vasos pulmonares, vasos da base do coração, peripancreáticos e renais. A histologia mostrou espessamento fibroso da camada íntima de vasos arteriais de pequeno e médio calibre. Conclusão: O relato deste caso chama a atenção para alguns achados ultrasonográficos pré-natais que levam a suspeita de CAII. O diagnóstico de certeza só pode ser feito pela necropsia e possibilita o estabelecimento do risco de recorrência da patologia no aconselhamento genético.