

Cirurgia Pediátrica | Caso Clínico

EP-033 - (1JDP-10003) - PIOR A EMENDA QUE O SONETO: PÓS-OPERATÓRIO DE HELIX VALGUS

David Rabiço-Costa¹; André Assunção¹; Laura Leite-Almeida¹; Norberto Estevinho²; Ana Maia^{1,3}

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Autónoma Gestão da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar Universitário de São João; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Unidade Autónoma Gestão da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar Universitário de São João; 3 - Departamento de Ginecologia-Obstetrícia e Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso

A Síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) é uma doença congénita, associada a sobrecrescimento, que predispõe ao desenvolvimento de tumores. Tem uma prevalência de 1:10.700-13.700. A maioria dos casos ocorre de forma espontânea, com cerca de 15% a ocorrer por transmissão familiar. Não há consenso nos critérios de diagnóstico de SBW, no entanto, a presença de um conjunto de achados típicos é usada para estabelecer o diagnóstico clínico. O espectro fenotípico é amplo.

Descreve-se o caso de um adolescente de 11 anos, sexo masculino, com diagnóstico genético aos 6 meses (Hipometilação da região DMR2 – KCNQ1OT1. Padrão de metilação normal da região DMR1 – H19. Não foram detetadas deleções ou duplicações da região 11p15) de SBW, que foi submetido a uma cirurgia electiva para correção bilateral de *Helix Valgus* e circuncisão. No período pós-operatório, 1 ano após a cirurgia, verificou-se desenvolvimento de exuberantes cicatrizes quelóides retroauriculares, com manutenção das orelhas em abano. Foi tentada injeção de triancinolona, mas por manutenção de quelóides, foi programada nova intervenção cirúrgica para remoção de material cicatricial anómalo, e manutenção do tratamento médico tópico com triancinolona e mometasona.

Comentários / Conclusões

Através deste caso, os autores pretendem chamar a atenção para a raridade de volumosas cicatrizes quelóides pós-operatórias desenvolvidas num adolescente com SBW. Salientam a ausência na literatura, da descrição da associação entre cicatrizes quelóides ou anómalas e a SBW, no entanto, pelo crescimento exagerado e generalizado característico desta síndrome, colocam a hipótese de ser uma possível característica fenotípica associada a esta síndrome.