



# 23<sup>o</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE PERINATOLOGIA

14 a 17 de setembro de 2016 - EXPOGRAMADO - Gramado / RS

## Trabalhos Científicos

**Título:** Relato De Caso: Síndrome De Bart

**Autores:** KALLYNA BARBOSA RACOSKI (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL); ADRIANA PRAZERES DA SILVA (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL); CARLA ELISA COLLA BOGDANOVICZ DE FIGUEIREDO (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL); FRANCIELE SCOBAR GOMES (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL)

**Resumo:** Introdução: Síndrome de Bart é uma rara doença de caráter hereditário, caracterizada por uma combinação de aplasia cútis (ausência localizada de pele uni ou bilateral, e identificada ao nascimento), epidermólise bolhosa e alterações ungueais. Descrição do caso: E.V.L.R., sexo feminino, nascida de parto cesáreo, com 39 semanas de idade gestacional, Apgar 8/9, e pesando 2.740 gramas. Mãe com 24 anos, sem intercorrências no pré-natal exceto por relato de ultrassonografia com 25 semanas de idade gestacional evidenciando oligodrâmnio, porém posteriormente, novo exame referindo líquido amniótico em quantidade normal e sem malformações no feto. Notado ao nascimento, extensa área com ausência de pele em membros inferiores (aplasia cútis) e mais tarde foi observado anoníquia, além de bolhas íntegras e rotas em mucosa oral. A hipótese diagnóstica após a constatação da tríade foi de Síndrome de Bart, sendo iniciado tratamento das lesões em membros inferiores com gaze embebida em óleo com ácidos graxos essenciais com melhora progressiva. O diagnóstico foi clínico, já que durante o acompanhamento não surgiram bolhas íntegras para que pudesse ser realizada biópsia e imunofluorescência direta. Atualmente, em acompanhamento ambulatorial com dermatopediatra, a criança não apresenta bolhas em nenhum segmento corporal e as lesões de membros inferiores estão totalmente cicatrizadas. Comentários: A doença tende a ocorrer em partes do corpo sujeitas a fricção e trauma (pés, mãos, braços, pernas e cavidade oral), e pode estar relacionada com qualquer subtipo de epidermólise bolhosa. Deve ser prontamente diagnosticada, instituindo-se medidas gerais de tratamento, visando prevenir possíveis complicações como infecção local, sepse, hemorragia, perda excessiva de fluidos pelas lesões, hipotermia, distúrbios de eletrólitos e, mais tarde, cicatrizes hipertróficas e atróficas. Atualmente várias opções de tratamento clínico estão disponíveis, dando-se preferência para curativos não aderentes e que não precisem ser trocados diariamente, pretendendo minimizar trauma e atrito durante a manipulação do paciente, potencializando a cicatrização.