



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Cutis Laxa: Relato De Caso Com Acometimento Sistêmico

Autores: MARIANA DINIZ CAVALCANTE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), MARIA BETÂNIA FREITAS DA SILVA BEZERRA, MARIA IZABEL LIMA DE MOURA, LANA PATRÍCIA CAVALCANTI SORIANO DE SOUZA, GUSTAVO ALBERTO DE ARAÚJO PAIVA

Resumo: Introdução: Cutis Laxa (CL) é uma doença rara que afeta o tecido conectivo/ elástico, atingindo pele, músculos, vasos sanguíneos, articulações e outros órgãos. Afeta 1 em 2.000.000 crianças. Relato de Caso: J.R.R.S.C, masculino, termo, admitido em Unidade de Terapia Intensiva Neonatal devido desconforto respiratório desde o nascimento com necessidade de suporte ventilatório. Ao exame, apresentava placas acastanhadas delimitadas de consistência flácida, com pele redundante, no ombro direito e região periumbilical esquerda, e planta do pé direito com mesmo aspecto, com pele flácida, mas mal delimitada. Associado, apresentou resíduo gástrico de elevado débito com secreção em borra de café, irritabilidade, distensão abdominal e piora do desconforto respiratório. Radiografia de abdome mostrou nível líquido em alças de intestino delgado e ultrassonografia de abdome, sinais de perfuração de alças intestinais. Com 38 dias de vida, realizou primeira laparotomia exploradora e biópsia de lesão de pele. Houve achado de má rotação intestinal com perfuração de jejuno, sendo realizada jejunostomia na altura do ângulo de Treitz. No pós operatório evoluiu grave, falecendo devido a sepse e peritonite. Biópsia de pele foi compatível com CL. Discussão: CL caracteriza-se por pele frouxa, extensível e não elástica, resultando em dobras pendentes generalizadas e aspecto envelhecido aos acometidos. O diagnóstico é feito pela clínica e pela biópsia de pele, cujo histopatológico mostrará fibras elásticas fragmentadas, de quantidade reduzida e com forma irregular na camada reticular da derme. São descritas três formas: congênita, adquirida e localizada. A congênita pode ser dividida em autossômica dominante, autossômica recessiva e ligada ao sexo. A autossômica recessiva atinge vários órgãos, principalmente pulmões, tem aparecimento precoce e dentre as manifestações extra cutâneas estão as gastrintestinais: perfuração intestinal, refluxo gastrointestinal, dilatações, divertículos, estenose pilórica e íleo paralítico. Conclusão: CL é um doença genética rara, cujo tratamento objetiva a remoção da pele redundante e controle dos sintomas sistêmicos. Em casos graves deve haver acompanhamento e abordagem paliativista. A importância do diagnóstico reside na atuação preventiva das complicações e na realização de um aconselhamento genético para a família.