



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Bart: Relato De Caso

Autores: MARCELA CARVALHO CAMARGO CACIATORI (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL), THAINÁ BERTO DE CASTRO (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL), ADRIANA PRAZERES DA SILVA (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL)

Resumo: A síndrome de Bart foi descrita pela primeira vez por Bart e colaboradores em 1966, quando membros de uma grande família apresentaram a associação: bolhas na pele/mucosa (epidermólise bolhosa), ausência congênita da pele (aplasia cútis) e anormalidades ungueais. Classificada como uma herança autossômica dominante de penetrância total, mas expressividade variável, a Síndrome de Bart está relacionada a mutações genéticas no braço curto do cromossomo (3p21) que codifica colágeno tipo IV (COL7A1). Relata-se o caso de um paciente do sexo masculino, nascido de parto cesárea, com formação incompleta da pele em membros inferiores (faces anterior e medial de pernas e pés) com sangramento espontâneo e distrofia ungueal. O pai possuía histórico de lesões bolhosas e ausência de pele em membro inferior de pequena extensão ao nascimento, assim como sua primeira filha (de outro relacionamento). O tratamento foi feito através do uso de curativos com hidrogel e loção oleosa à base de ácidos graxos essenciais e triglicérides de cadeia média, além de laserterapia de baixa potência com uso de raio vermelho durante as trocas dos curativos. Tal síndrome manifesta-se clinicamente com aplasia cútis bilateral, em sua maioria, em membros inferiores e simétrica, principalmente na região pré-tibial (seguindo as linhas de fusão embrionárias) associada a qualquer dos tipos de epidermólise bolhosa (simples, junctional ou distrófica). O caso relatado tem relevância por se tratar de uma doença cutânea congênita rara, de prognóstico favorável, o que enfatiza a importância do reconhecimento precoce e tratamento adequado, evitando suas possíveis complicações.