



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Bart: Diagnóstico Precoce E Conduta Conservadora – Relato De Caso

Autores: GABRIELA MARTINELLI BASSO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO REGIONAL DO NORTE DO PARANÁ), THAIS TAMBORLIM ZANE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO REGIONAL DO NORTE DO PARANÁ), JULIA DUTRA BALSANELLI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO REGIONAL DO NORTE DO PARANÁ)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de Bart é considerada uma variante rara de aplasia cútis congênita associada a epidermólise bolhosa, e se caracteriza pela tríade: ausência de pele localizada, presença de bolhas e anormalidades ungueais. RELATO DE CASO: J.S.P, encaminhado com 7 dias de vida, por aplasia cútis congênita em membros inferiores bilaterais. Durante a internação observou-se distrofia ungueal em primeiro quirodáctilo esquerdo, além de evoluir com lesão bolhosa após retirada de curativo, sendo aventado hipótese de epidermólise bolhosa associada, uma vez que apresentava história familiar positiva para esta doença. Foi acompanhado pela equipe de Cirurgia Plástica, com abordagens conservadoras semanais, utilizando curativo estéril de não-tecido fabricado em fibras de álcool polivinílico revestida com sulfato de prata e curativo de malha de acetato com celulose, com cicatrização e epitelização satisfatórias. Devido surgimento de novas lesões bolhosas, foi realizado biópsia de pele, que identificou epidermólise bolhosa. A presença clínica de aplasia cútis congênita, epidermólise bolhosa e alteração ungueal, confirmou o diagnóstico de Síndrome de Bart. DISCUSSÃO: Sabe-se que a Síndrome de Bart é uma herança autossômica dominante, por mutação no gene do colágeno tipo VII no cromossomo 3p, e que apesar de rara, deve ser diagnosticada precocemente, visando prevenir complicações sistêmicas e locais. O diagnóstico é clínico e se confirma através de uma avaliação histológica de pele, conforme realizado ao paciente relatado. Associada a Síndrome de Bart, podem ser encontradas diversas anomalias congênitas de outros sistemas, sendo necessário exame físico detalhado e exames complementares para diagnóstico precoce dessas possíveis alterações. CONCLUSÃO: Neste trabalho apresentamos um caso de Síndrome de Bart logo após o nascimento, cujo objetivo é que pediatras e dermatologistas reconheçam a síndrome e se informem sobre os tratamentos clínicos, a fim de evitar complicações locais e sistêmicas e ofertar um tratamento conservador adequado.