



Trabalhos Científicos

Título: Acrania:uma Malformação Letal Rara

Autores: SARITA SOUSA BASTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); ANA LORENA DE CARVALHO LIMA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); THIAGO CARDOSO GUIMARÃES (MATERNIDADE DONA EVANGELINA ROSA); ISABEL MARLÚCIA LOPES MOREIRA DE ALMEIDA (MATERNIDADE DONA EVANGELINA ROSA); ANDRÉA DANNY VASCONCELOS CÂNCIO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); MARCELLA SOUSA BASTOS (FACULDADE INTEGRAL DIFERENCIAL); JULIANA PARAGUASSU DEMES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ); KARLA THAÍS SOARES ALVES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ)

Resumo: ACRANIA:UMA MALFORMAÇÃO LETAL RARA. INTRODUÇÃO: Acrania é uma malformação letal rara, que consiste na ausência dos ossos planos do crânio, com incidência incerta, haja vista o pequeno número de casos descritos na literatura. RELATO DO CASO CLÍNICO:Neonato, 6 dias de vida, sexo feminino, nascido a termo, de parto cesáreo, apresentando ao nascimento múltiplas malformações congênitas. Necessitou de suporte ventilatório com CPAP nasal precoce no primeiro dia de vida, evoluindo com melhora do quadro. Ao exame físico, paciente apresentava disrrafia oculta, sindactilia e bandas amnióticas em membros e ausência de calota craniana com exposição do parênquima cerebral compatível com diagnóstico de acrania avaliada pelo neurocirurgião. Diante do quadro clínico incompatível com a vida, a diretoria técnica e a comissão de ética do hospital optaram por cuidados paliativos e alta hospitalar conforme vontade da mãe da criança. DISCUSSÃO: A acrania é uma malformação congênita rara, incompatível com a vida, resultante da falha da migração do mesênquima sob o ectoderma do tecido cerebral durante a quarta semana de vida intrauterina. Outra causa resultante dessa anomalia seria uma falha na diferenciação mesenquimal cerebral na quinta semana de gestação. O tecido cerebral fica recoberto apenas por uma fina camada epidérmica, e embora os hemisférios cerebrais estejam presentes, normalmente são disformes.A associação com outras malformações congênitas como a anencefalia podem ocorrer, devido ao traumatismo do tecido cerebral exposto.A confirmação diagnóstica é feita através da ultrassonografia, em especial a de segundo trimestre, quando há a completa mineralização dos ossos do crânio.Estudos apontam a participação do gene Cart1 na origem da doença, sendo a suplementação com ácido fólico no período pré-concepção fundamental na supressão da expressão deste gene. CONCLUSÃO: Este relato descreveu o caso de neonato portador de acrania e outras malformações associadas, conduzido com cuidados paliativos.