



22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Dois Casos De Síndrome Da Casca De Maça Em Irmãos Em Hospital Público De Campo Grande-MS

Autores: MARIANA ANACHE VICTORIANO (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL), VIVIAN DOMINGUES MAGALHÃES (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL), AMANDA SODRÉ GÓES (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL), AMANDA DE FLEITAS LEITE (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL)

Resumo: A Síndrome da Casca de Maça ou Síndrome de Apple Peel, é uma malformação congênita, autossômica recessiva, rara, decorrente da uma malformação vascular da Artéria Mesentérica superior, onde o Intestino Delgado se desenvolve ao redor de um único feixe vascular, com aspecto similar a uma 'casca de maçã'. Entre os anos de 2022 e 2024, ocorreram dois nascimentos de filhos de uma mesma mãe e mesmo pai com a mesma patologia. O primeiro filho, com pré natal regular, sem evidências de malformações, nascido de parto cesáreo, prematuro, 34 semanas, com peso de nascimento 2550g e em boas condições, evoluiu com sinais de obstrução intestinal e RX evidenciando dilatação importante de alça intestinal e ausência de ar na parte inferior, foi submetido a laparotomia evidenciando a malformação supracitada. O segundo filho, nasceu com 34 semanas e 4 dias, também de parto cesáreo e em boas condições, com peso de nascimento de 2425 gramas, porém esse apresentava US do pré natal, sugestivo de atresia de duodeno. O segundo RN evoluiu também com quadro de obstrução intestinal apresentando RX com sinal da dupla bolha e foi submetido a abordagem cirúrgica com relato de artéria mesentérica única com alças dispostas enfileiradas (atresia de duodeno tipo IIIB) além de alças de delgado e cólon com mínimo calibre por desuso. Ambos pacientes evoluíram com desfecho negativo em torno de 40 dias de vida. A Síndrome da Casca de Maça é uma malformação congênita rara, que acomete cerca de 1:50.000 de nascidos vivos. É a causa de 5 a 10% dos casos de Síndrome do Intestino Curto. Geralmente está associada a prematuridade e baixo peso ao nascer, além de poder ter relação com cardiopatias. Existem relatos similares a esse, de casos da Síndrome da Casca da Maça na mesma família, porém até o momento não foi identificado qual seria falha ou defeito genético responsável por essa malformação. Apesar do primeiro caso ter sido registrado em 1961, até o dia de hoje a morbimortalidade é elevada para pacientes portadores dessa malformação. A tendência é de que diagnóstico prévio, ainda no pré natal, associado a novas abordagens cirúrgicas e avanços na área da Neonatologia, possibilitando melhor suporte no pós operatório, tanto para correções de distúrbios hidroeletrólitos quando melhores formas de suporte nutricional para esses pacientes, possibilite melhores desfechos para os portadores da Síndrome da Casca de Maça.