

Trabalhos Científicos

Título: Aplasia Cutis Congênita Associada A Paralisia Facial Periférica E Paralisia Diafragmática: Um Relato De Caso

Autores: KÁSSYA MYCAELA PAULINO SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), AMANDA GABRIELA NEVES GOMES (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), AMANDA CARVALHO DE AQUINO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), DANIELLE CINTRA BEZERRA BRANDÃO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO)

Resumo: Aplasia cutis congênita (ACC) é uma doença rara, caracterizada pela ausência de formação completa da pele. A incidência relatada é de 0,5 a 1 para cada 10.000 nascimentos e sua apresentação com lesões associadas é ainda mais rara. Paciente feminina, nascida de parto vaginal, pré-termo, com 35 semanas e 2 dias de idade gestacional, Apgar 7/8, com 2095 g, 41 cm de comprimento e 31 cm de perímetro cefálico. Apresentava lesão ulcerada profunda com cerca de 5 cm, característica de ACC, em região cervical direita, assim como paralisia facial periférica, lagofthalmos e paralisia diafragmática ipsilaterais à lesão cutânea. Recebeu tratamento com vancomicina e amicacina por 10 dias devido à gravidade da lesão, bem como foram realizados curativos precocemente, com medicações alternadas, com trocas a cada 48 ou 72 horas e escarificação de área de necrose. Evoluiu com melhora clínica, formando tecido de granulação e diminuição da lesão. Ao exame oftalmológico, inobstante o lagofthalmos, possuía reflexo de Bell eficaz e não havia sinais de ceratite. Recebeu indicação de colírio lubrificante e gel oftálmico para proteção de olho seco evaporativo. Tomografia de tórax evidenciou elevação / lobulação da parede posterior da hemicúpula diafragmática direita, determinando atelectasia parcial compressiva do parênquima pulmonar. Foi submetida a procedimento cirúrgico de plicatura diafragmática com 1 mês e 28 dias de vida. O diagnóstico da ACC é clínico e a sua apresentação pode ser diversa. Na maioria dos casos, localiza-se no couro cabeludo e não está atrelada a síndromes ou outras anormalidades subjacentes, mas deve servir de alerta em relação à possibilidade da coexistência de lesões tanto no tecido nervoso como em outros órgãos. O tratamento e o prognóstico dependem de fatores como tamanho, localização e malformações associadas, sendo o risco de meningite, trombose venosa e sangramento do seio sagital aumentados quanto maior a profundidade das estruturas acometidas, o que justifica a mortalidade em torno de 20%. A ACC é uma condição bastante rara, de tal forma que não foi encontrada na literatura médica associação clara com as manifestações do presente caso, quais sejam as paralisias periféricas ipsilaterais (facial e diafragmática). Devido à raridade da ACC e a escassez de estudos relacionados na literatura, a condução de uma apresentação clínica associada a outros acometimentos torna-se um desafio, visto que ainda não há elucidação completa da fisiopatologia, recomendação quanto a investigação de outros órgãos e nem padronização quanto ao tratamento das lesões, evidenciando a necessidade de novos estudos.