

SÍNDROME DE BART: RELATO DE CASO

Brianti, M.R.G¹; Spadoni, C.G¹; Foletto, M.A.¹; Macedo, N.W.A¹; Macedo, P.R.A²; Macedo, R.W.A³; Lima, R.O¹

1. Centro Universitário São Camilo, São Paulo, SP, Brasil 2. Hospital Femina, Cuiabá, MT, Brasil 3. Universidade Federal de São Paulo, SP, Brasil

INTRODUÇÃO: Síndrome de Bart (SB) é uma rara desordem genética autossômica dominante, com uma mutação no gene do colágeno tipo VII, caracterizada pela tríade: epidermólise bolhosa, aplasia cutis e alterações ungueais. Suas lesões aparecem nos locais de maior fricção.

RELATO DE CASO: M.M, sexo feminino, nascida de parto cesárea, com 38 semanas, Apgar 8/9, sem necessidade de reanimação. Mãe com 31 anos, tercigesta, sem comorbidades ou intercorrências na gestação e sorologias negativas.

A paciente apresentou, no 1º dia de vida (dv), lesões bolhosas, erosões em regiões de dobras, mucosa oral, dedos das mãos e áreas com ausência de pele em MMII. Realizou biópsia compatível com epidermólise bolhosa. Recebeu tratamento conservador, com curativos estéreis, gazes embebidas em óleo de girassol e Sulfadiazina de Prata. Com aumento das lesões, optou-se por enxerto e profilaxia com Ampicilina e Gentamicina. No 5º dv, evoluiu com Injúria Renal Aguda, foi prescrito Furosemida, correção de distúrbios hidroeletrólíticos e transfusão devido à anemia. Apresentou leucopenia, neutropenia e PCR elevado. Trocou antibiótico para Oxacilina e Cefepime por 10 dias. No 10º dv, houve crescimento de *Candida* sp. na cultura do swab retal. Por apresentar vômitos constantes, optou-se por nutrição parental parcial. No 28º dv, houve piora clínica com enterocolite, pielonefrite e sepse de foco cutâneo. Isolou-se *Staphylococcus Aureus* na hemocultura e no 31º dv a paciente foi a óbito.

DISCUSSÃO: O diagnóstico da SB é clínico, sendo possível associação com biópsia. No caso apresentado, foi observada a presença da tríade clássica. No entanto, não foi possível fazer a avaliação da biópsia com imunofluorescência ou microscopia eletrônica e classificar o subtipo da epidermólise bolhosa. O prognóstico é favorável e o tratamento é de caráter conservador. Os ferimentos devem ser limpos com soluções salina ou antisséptica diluídas. O uso de antibióticos sistêmicos ou tópicos deve ser iniciado se houver infecção. Casos raros necessitam de enxerto ou retalhos locais. Em relação à paciente, foi realizado o tratamento conservador, cirurgia plástica com enxerto, além de antibiótico endovenoso até o 19º dv.

As complicações mais frequentes da SB são: sepse, hemorragias e distúrbios eletrólíticos. A paciente em questão evoluiu com quadro de enterocolite, sepse tardia, insuficiência renal e óbito no 31º dv.

CONCLUSÃO: O relato apresenta uma paciente com SB manifestada ao nascimento que teve um desfecho fatal. Pode-se concluir que, mesmo com prognóstico favorável, complicações secundárias podem ocorrer. Por isso, é importante que os pediatras tenham conhecimento para tratamento adequado, diagnóstico precoce e para evitá-las.



Referências



Imagens

Contato: milena.brianti@aluno.saocamilo-sp.br