

Basso, Gabriela Martinelli¹; Zane, Thais Tamborlim¹; Balsanelli, Júlia Dutra²

1. Residente Terceiro Ano de Pediatria, Universidade Estadual de Londrina

2. Residente Segundo Ano de Pediatria, Universidade Estadual de Londrina

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 de cútis congênita em membros inferiores bilaterais (imagem 1). Durante a internação observou distrofia ungueal em hálux de mão esquerda (imagem 2), além de evoluir com lesão bolhosa após retirada de curativo (imagem 3), sendo aventado hipótese de epidermólise bolhosa associada, já que apresentava história familiar positiva para esta doença. 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, realizado biópsia de pele, que demonstrou epidermólise bolhosa. A presença clínica de aplasia cútis congênita, epidermólise bolhosa e alteração ungueal, confirmou o diagnóstico de Síndrome de Bart. Realizado rastreio de demais comorbidades que poderiam estar associadas, porém não confirmou nenhuma outra alteração. Paciente permaneceu internado durante 23 dias, com boa evolução da cicatrização de lesões, sem necessidade de enxertia (imagem 4).

DISCUSSÃO

A Síndrome de Bart foi descrita em 1966 por Bruce J. Bart, como uma doença hereditária com anormalidade genética encontrada no cromossomo 3, com um padrão autossômico de herança, e caracterizada pela tríade: epidermólise bolhosa, aplasia cútis congênita e deformidades ungueais. Em nosso relato não existe história de consanguinidade entre os pais, no entanto, apresenta história materna de epidermólise bolhosa. O diagnóstico é feito com base na apresentação clínica, e em alguns casos, pode exigir biópsia de pele para determinar a epidermólise bolhosa, como no relato apresentado.



Em casos mais graves da Síndrome de Bart, o paciente pode apresentar malformações congênitas, como estenose hipertrófica de piloro, anormalidades renais, estenose uretral e alterações faciais. Não foram encontradas nenhuma anomalia associada em nosso caso. O tratamento realizado em nosso serviço foi a base de curativos, sem abordagem cirúrgica. Eram realizados a cada 3 dias, curativo estéril de não-tecido fabricado em fibras de álcool polivinílico revestida com sulfato de prata (Exufiber) ou curativo com prata nanocristalina (Acticoat), e malha de acetato com celulose (Rayon) aplicada ao final do tratamento. O paciente evoluiu com boa cicatrização, sem necessidade de enxertos e abordagens cirúrgicas. Também, não apresentou sinais de infecções locais durante todo o tratamento.

CONCLUSÃO

Neste trabalho apresentamos um caso de Síndrome de Bart logo após o nascimento. O objetivo é que pediatras e neonatologistas reconheçam a síndrome e se informem sobre os tratamentos clínicos, a fim de evitar complicações locais e sistêmicas e ofertar um tratamento conservador adequado.

REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

- AHCAN, U.; JANEZIC, T. Management of aplasia cutis congenita in a non-scalp location. *Br J Plast Surg*. 2002.
- AYGUN, A.D.; YILMAZ, E.; CITAK KURT, A.N.; *et al.* A Case of Aplasia Cutis Congenita Type VI: Bart Syndrome. *International Journal of Dermatology*. 2010.
- ALFAYEZ, Y.; ALSHARIF, S.; SANTLI, A. A Case of Aplasia Cutis Congenita Type VI: Bart Syndrome. *Case Rep Dermatol* 2017.