

30 de Agosto a 2 de Setembro de 2021

APLASIA CUTIS CONGÊNITA: REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Congresso Brasileiro Digital de Atualização em Pediatria, 1ª edição, de 30/08/2021 a 02/09/2021

ISBN dos Anais: 978-65-89908-93-7

SILVA; Mariana Cristina Ferreira da Silva ¹, BENETTI; Pamela ², MONTE; Luana ³, ALVES; Aline Mariano ⁴, SARTI; Daniela Moreira de ⁵

RESUMO

Aplasia cutis congênita (ACC) é uma doença rara que acomete de 0,5-1 a cada 10.000 nascidos, geralmente o primogênito, com incidência maior em meninas (7:5). Trata-se de uma formação incompleta do tecido cutâneo, frequentemente do couro cabeludo, mas também acomete região retroauricular, pescoço, tronco e membros superiores e inferiores. Devido à raridade e à variedade de apresentações clínicas, é uma condição de difícil diagnóstico, com tratamento pouco discutido e não padronizado. Objetiva-se compreender a ACC, suas repercussões e opções de tratamento, mediante a revisão bibliográfica de artigos científicos sobre a patologia. A ACC, cuja manifestação geralmente é isolada, acredita-se ser resultado de um conjunto de fatores que levam à interrupção ou falha no desenvolvimento das camadas da pele intra-útero. Há acometimento de membros inferiores em 25% dos casos; de tronco e flancos em 12%, e do couro cabeludo em 60%. Sendo pacientes graves aqueles com comprometimento de perióstio e dura-máter, apresentando mortalidade de 20-50% maior se ausência de dura-máter, isso associa-se a profundidade e tamanho da lesão, devido ao aumento da probabilidade de infecções, hemorragias ou trombose do seio sagital. O diagnóstico da ACC é clínico e em 60-75% dos pacientes ocorre lesão única: úlceras ou erosões da pele, não inflamatórias, bem delimitadas, com extensão entre 0,5-10 cm ou mais, sendo raras as lesões extensas. Os defeitos da pele formados no início da gestação podem curar-se antes do parto e aparecer como cicatriz atrófica, membranosa ou apergaminhada, associada a alopecia; já os defeitos imaturos se apresentam como úlceras. Histologicamente as lesões superficiais mostram ausência de epiderme, de seus anexos e atrofia da derme, lesões mais profundas apresentam tecido de granulação e cicatricial em fases evolutivas diferentes. Lesões da linha média trazem risco maior, pois à medida que secam, a tensão sobre a meninge pode resultar em ruptura do seio sagital e subsequente hemorragia com risco de vida. O tratamento é controverso, pois não há uma padronização por escassez de casos. Na prática, em lesões pequenas sem defeitos subjacentes, cuja evolução é mais favorável, recomenda-se tratamento conservador, com curativos locais de Sulfadiazina de prata, aplicados 2-3 vezes por dia e boa higienização. Já para lesões extensas, é possível tratamento conservador ou opções cirúrgicas, que incluem enxertos de pele com retalhos locais ou livres. Nos casos de defeitos com espessura total, principalmente as que envolvem a dura máter, o tratamento geralmente é cirúrgico. As dificuldades no tratamento cirúrgico são principalmente a escassez de tecido cutâneo íntegro e má

¹ Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), mariana.cristina.f.silva@gmail.com

² Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), pam.bnt07@gmail.com

³ Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), luanalmonte@gmail.com

⁴ Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), alinemaleves8@gmail.com

⁵ Médica pela USF - Pediatra pela USF - Neonatologista pela USF - Cardiologista pediátrica pela UNICAMP e Ecocardiologista pela UNICAMP, danielasarti830@gmail.com

adaptação dos retalhos cutâneos. Os potenciais problemas pós-cirúrgicos incluem hemorragia do seio sagital após desbridamento da cicatriz, necrose do retalho e perda do enxerto, já as cicatrizes hipertróficas, alopecia cicatricial e placas atróficas podem existir após cicatrização completa das lesões. Devido à raridade e ao pequeno número de casos publicados, conclui-se que ainda é necessário maiores estudos tanto sobre a etiologia da doença quanto para a padronização do tratamento que segue incipiente até o momento, a fim de garantir uma maior qualidade de vida a esses pacientes.

PALAVRAS-CHAVE: Displasia Ectodérmica, Recém-Nascido, Epiderme

¹ Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), mariana.cristina.f.silva@gmail.com

² Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), pam.bnt07@gmail.com

³ Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), luanalmmonte@gmail.com

⁴ Graduanda de Medicina pela Universidade São Francisco (USF), alinamalves8@gmail.com

⁵ Médica pela USF - Pediatra pela USF - Neonatologista pela USF - Cardiologista pediátrica pela UNICAMP e Ecocardiologista pela UNICAMP, danielasarti830@gmail.com