

# ACALVARIA SECUNDÁRIA COM EXENCEFALIA ASSOCIADA A SÍNDROME DA BANDA AMNIÓTICA. RELATO DE CASO.

Letícia Januzi de Almeida Rocha (*IDEM*), Arnon Castro Alves Filho (*IDEM*), Isabella Silvério Almeida Lira (*IDEM*), Rodrigo do Amaral Firmino (*IDEM*), Rafaella de Almeida Freitas (*IDEM*), Ricardo Macedo Camelo (*Hospital Universitario Prof Alberto Antunes da Universidade Federal de Alagoas*)

## Resumo

**Introdução.** A exencefalia é uma rara condição determinada por defeito do desenvolvimento embrionário caracterizada por ausência completa ou parcial de ossos do calvário assim como dura máter e escalpo, respeitando os ossos da base do crânio. Casos destes em que uma pele intacta existe envolvendo o cérebro são descritos como acalvaria. Literalmente, a acalvaria sempre acompanharia os casos de exencefalia ou anencefalia. Nesta, a hidrocefalia, holoprosencefalia e giros cerebrais anormais, estão presentes. A acalvaria primária deve ser distinguida da acalvaria secundária, vista em casos de “síndrome de banda amniótica” (ABS) e defeitos do tubo neural, como a exencefalia ou anencefalia. No que pese ter a acalvaria/exencefalia uma evolução rápida e fatal, alguns casos têm evolução mais lenta trazendo o dilema da escolha do tratamento. **Caso:** R.N. fem. parto cesariana, mãe multipara 26 anos, um aborto e outro feto natimorto sem causa informada. Tecido encefálico exposto através de extensa falha óssea da abóbada craniana com placenta aderida ao tecido cerebral sugerindo exencefalia ou acalvaria secundária. Agenesia dos ossos da calota craniana, displasia de orelhas, ponte nasal baixa, telecanto, sindactilia cutânea entre quarto e quinto pododáctilos a esquerda, ectrodactilia no terceiro e quarto quirodáctilos a direita e terceiro a esquerda. Cariótipo feminino mostrando translocação equilibrada entre os cromossomos 2 e 9 não sendo descartado alguma microdeleção cromossômica. TC do crânio: hipodesenvolvimento de ossos da abóbada craniana, dismorfismo cerebral com dilatação dos ventrículos laterais e agenesia do corpo caloso total. Esquizencefalia de lábios abertos do VLE e em menor proporção do VLD. Tratamento: aporte hídrico/eletrolítico/calórico e antibioticoterapia intravenosa. Curativos da área exposta do encéfalo através da falha óssea com dura máter hipodesenvolvida, caracterizando acalvaria secundária ou exencefalia associada a provável ABS pela aderência de tecido coriônico placentário ao tecido cerebral exposto e constatação de malformações apendiculares múltiplas. Debridamento cirúrgico da membrana amniótica aderente ao encéfalo, limpeza da ferida e colocação de cateter IV de drenagem externa, tendo aos 12 dias a primeira tentativa (dentre 3 procedimentos realizados neste objetivo) de cobertura do tecido exposto com tela de silicone fissurada, objetivando proteger e deter a perda de líquidos através da zona cruenta cerebral exposta. Gastrostomia realizada. Observado tardiamente tecido de granulação e crescimento da pele com encobrimento parcial do enxerto (tela) além de crescimento ósseo na região occipital e frontal. Eventos infecciosos ocorreram vindo a falecer, após completar 1 ano de vida. **Discussão.** A prevalência da ABS é de 1.16 por 10,000 nascimentos vivos, com maior incidência no sexo feminino. Sua etiologia continua sendo obscura, embora a teoria genética de Torpin (1968) da ruptura amniótica precoce seja frequentemente citada, podendo ser considerada também a teoria de falha na migração do ectoderma mesenquimal. A Acalvaria é encontrada na ABS e tem sido proposto sua ocorrência como sendo causada pela migração anormal do mesenquima sob a ectoderme do calvário. No nosso caso a membrana amniótica estava aderida ou fundida ao escalpo, tendo ossos do calvário hipodesenvolvidos, assim como a pele, subcutâneo e duramáter, sugerindo a tese de Torpin da “early amnion disruption sequence”. O fator mais uniforme entre estas patologias (exencefalia, acalvaria primária ou secundária, acrania, aplasia cútis congênita) é a dificuldade na definição do tratamento, que se faz tanto mais difícil quanto maior for a área de exposição cerebral ou da agenesia óssea. O tratamento conservador tem sido proposto, apesar de relatos de bons resultados na reconstituição do couro cabeludo. **Conclusão.** Faz-se necessário estudos e publicações no sentido de contribuir para orientação protocolar no tratamento deste tipo de patologia.