



15º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**Gastroenterologia  
Pediátrica**

19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E  
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE  
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO

Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil  
26 a 29 de março de 2014

### **Trabalhos Científicos**

**Título:** Epidermólise Bolhosa E Megaesôfago: Relato De Caso

**Autores:** NATHALIA MARIA TAVARES FERREIRA BORGES; AMALIA MARIA ESPIRITO SANTO SOUZA; LARRÚBIA SANTOS CRUZ; JOSENI SANTOS DA CONCEIÇÃO

**Resumo:** Introdução: A Epidermólise Bolhosa (EB) compreende um grupo heterogêneo de desordens hereditárias que têm em comum a fragilidade epitelial. A pele, e em alguns casos, a mucosa desenvolvem bolhas e/ou erosões após trauma mínimo. No presente relato descrevemos um caso de um lactente com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa e Doença do Refluxo Gastroesofágico. Descrição do caso: Lactente, sexo feminino, 3 meses de idade com diagnóstico prévio de Epidermólise Bolhosa foi admitida com quadro de infecções respiratórias de repetição, engasgos frequentes e retardo de ganho ponderal. Ao exame físico encontrava-se desnutrida e com lesões bolhosas rôtas em face, tórax e extremidades e ausculta respiratória com roncos disseminados. Durante investigação foram solicitadas Tomografia Computadorizada de Tórax que mostrou imagem sugestiva de massa mediastinal e Endoscopia Digestiva Alta que evidenciou aumento do calibre do terço distal do esôfago correspondendo a Megaesôfago, por dificuldades técnicas relacionadas ao peso do paciente e à presença de alimentos no esôfago não foi possível a realização de biópsias esofágicas. A paciente foi submetida então à miotomia esofágica e gastrostomia com funduplicatura evoluindo com recuperação nutricional e aceitação oral da dieta. Discussão: A complicação gastrointestinal mais grave na Epidermólise Bolhosa é a estenose esofágica, mais comumente encontrada no terço superior do órgão e relacionada à passagem de alimentos que causam fricção direta e agressão à mucosa. No presente relato o principal achado na Endoscopia Digestiva Alta foi a dilatação do esôfago distal sugerindo estenose do cárdia relacionada geralmente à associação com Doença do Refluxo Gastroesofágico importante corrigida corrigidas com o tratamento proposto. Conclusão: O acometimento esofágico na formas graves de Epidermólise Bolhosa é comum e deve ser sempre investigado quando os pacientes acometidos apresentam quadros de infecções respiratórias, disfagias e/ou comprometimento nutricional importante. Ao mesmo tempo não podemos esquecer do diagnóstico diferencial com a Doença do Refluxo Gastroesofágico.