



Trabalhos Científicos

Título: Displasia Ectodérmica Anidrótica Associada À Dermatite Atópica Grave E Síndrome De Cushing: Um Relato De Caso

Autores: JULIA FERREIRA VILHENA (UNIVERSIDADE EDSON ANTÔNIO VELLANO), PAULA CAMELO DE ALMEIDA SANTOS (UNIVERSIDADE EDSON ANTÔNIO VELLANO)

Resumo: A Displasia Ectodérmica Anidrótica (DEA) é uma condição genética rara de herança recessiva ligada ao X, que afeta os sistemas ectodérmicos, como glândulas sudoríparas, cabelo, dentes e unhas. A principal característica é a ausência de suor, o que compromete a termorregulação, além de alterações dermatológicas, dentárias e capilares. Pacientes com DEA frequentemente apresentam uma apresentação clínica variável, dificultando o diagnóstico precoce. Comorbidades como dermatite atópica e uso prolongado de corticoides podem exacerbar o quadro e gerar complicações, como a síndrome de Cushing secundária. Este relato descreve o caso de um paciente com DEA, comorbidades associadas e complicações derivadas do tratamento corticoide. "Paciente do sexo masculino, 9 anos, admitido com dor lombar, seguida de desenvolvimento de um bexigoma. Ao exame físico, apresentou fácies de lua cheia, pele áspera, ressecada, com descamação na região ocular, baqueteamento digital nos dedos das mãos e pés, ausência de dentes, xerose dérmica, cabelos finos e ralos. O histórico médico indicou diagnóstico de displasia ectodérmica anidrótica aos 2 anos de idade sem controle total das manifestações dermatológicas. Além de ser portador de dermatite atópica grave, em uso de corticoterapia crônica, o que contribuiu para o desenvolvimento de síndrome de Cushing. O histórico familiar revelou que a mãe apresentava hipodontia e alopecia parcial, enquanto a irmã tinha mioclonia, sugerindo a presença de características da displasia ectodérmica em outros membros da família." "A DEA é caracterizada pela ausência de glândulas sudoríparas funcionais, resultando em dificuldades na termorregulação. Sua apresentação clínica é heterogênea e no caso relatado, os sinais clínicos, como baqueteamento digital e ausência de dentes, são típicos da condição, mas a dermatite atópica grave dificulta o manejo dermatológico. A dermatite atópica é uma comorbidade comum em pacientes com DEA, ambos com mecanismos imunológicos subjacentes. O uso prolongado de corticoides, necessário para controle da dermatite, pode causar síndrome de Cushing, com manifestações clínicas como fácies de lua cheia, estrias, aumento de peso e hiperglicemia. O manejo exige uma abordagem multidisciplinar com monitoramento da função endócrina e adaptação do tratamento dermatológico para evitar complicações graves. A educação médica é crucial para o manejo adequado da condição. "A DEA é uma condição rara com manifestações clínicas complexas e pode ser associada a comorbidades como dermatite atópica grave. O uso prolongado de corticoides, embora essencial para controlar a dermatite, pode levar ao desenvolvimento de síndrome de Cushing, complicando o quadro clínico. O tratamento exige abordagem integrada, com acompanhamento dermatológico, endócrino e genético, para minimizar complicações e melhorar a qualidade de vida do paciente. A conscientização sobre essas comorbidades é fundamental para um manejo adequado e a redução de diagnósticos tardios.