



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Desafio Do Manejo Interdisciplinar Em Um Caso De Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva (Ebdr) Complicada Com Estenose Esofágica Grave

Autores: Érica Rodrigues Mariano de Almeida Rezende 1, Mariza Rodrigues de Faria 1, Gabriela Camargos 1, Débora Vieira Leves 1

Resumo: Objetivo(s) Descrever o manejo clínico, endoscópico e nutricional em um caso de estenose esofágica grave em paciente com Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva (EBDR). Método Revisão dos registros médicos e exames complementares com anuência da família (assinatura de Termos de Consentimento Livre e Esclarecido para pais ou responsáveis). Busca dos descritores em base de dados com seleção de literatura segundo pertinência dos autores. Resultados Paciente sexo feminino, 6 anos, única filha de pais não consanguíneos e histórico de fragilidade dos tecidos epiteliais a pequenos traumas mecânicos e formações de bolhas nas pele e mucosas desde o nascimento, predominantemente nas proeminências ósseas. Recebeu diagnóstico de EBDR diante de suspeição clínica e mapeamento antigênico. Evoluiu com grave acometimento de pele, falanges e artelhos, áreas de desnudação e pseudo-sindactilia. Encaminhada a consulta ambulatorial com queixa de disfagia progressiva para sólidos há 3 anos e piora expressiva nos últimos 60 dias. Avaliação clínica evidenciou pele xerodérmica, lesões cruentas e secreção purulenta em todo o corpo, com deformidade em extremidades e palidez cutânea importante. Peso entre escore Z-2 e Z-3 (Organização Mundial de Saúde - 2007). RX contrastado de esôfago, estômago e duodeno demonstrou estenose esofágica de terço médio de esôfago. Endoscopia digestiva alta apresentava subestenose esofágica proximal em anéis no 1/3 médio e descolamento da mucosa aos mínimos traumas. Foi realizada cuidadosa dilatação com balão de Swansky e posteriormente orientação para inibidor H2, alginato, antibióticoterapia parenteral e hemotransfusões além de manejo nutricional com dieta polimérica completa hipercalórica, . Evoluiu com melhora parcial, sendo necessário mais duas intervenções endoscópicas em três meses. Paciente apresentou melhora da aceitação alimentar, inclusive para sólidos e ganho ponderal. Segue em acompanhamento interdisciplinar com diminuição das internações hospitalares. Gastrostomia contraindicada pelo grave acometimento da pele na região do abdome. conclusão(ões) A mucosa esofágica é um sítio extra-cutâneo o qual deve ser sempre lembrado em pacientes com EBDR com história de disfagia. A estenose esofágica é uma complicação grave da EBDR. A utilização do exame endoscópico para manejo deve ser criteriosa e realizada por profissionais experientes pelo risco de dano à mucosa ao mínimo trauma. O manejo interdisciplinar é fundamental para melhoria na qualidade de vida desses pacientes.