

## Trabalhos Científicos

**Título:** Colangite Esclerosante Primária E Epidermodisplasia Verruciforme – Uma Associação Ainda Não Descrita.

**Autores:** ANA LUÍZA TRIPODI DE FARIA LOPES (HUPES/BA), MARINA LORENA DE ANDRADE OMENA (HUPES/BA), JÉSSICA MENEZES NOVAIS (HUPES/BA), FRANCISCO DAS CHAGAS SOUZA GOMES NETO (HUPES/BA), CARLA REBOUÇAS NASCIMENTO (HUPES/BA), DANIELA LIMA DE OLIVEIRA SAAVEDRA (HUPES/BA), CIBELE DANTAS FERREIRA MARQUES (HUPES/BA), GABRIELA TEIXEIRA DE ALMEIDA GIL (HUPES/BA), TAINARA QUEIROZ OLIVEIRA (HUPES/BA), LUCIANA RODRIGUES SILVA (HUPES/BA)

**Resumo:** **INTRODUÇÃO:** A Colangite Esclerosante Primária (CEP) é uma doença hepatobiliar progressiva, de base autoimune. A epidermodisplasia verruciforme (EV) é um desordem genodermatosa autossômica recessiva rara, comumente associada à defeitos da imunidade. **CASO:** Paciente feminino, R.S.S., 8 anos, internada em dezembro de 2019 para tratamento de pneumonia, com história de surgimento de lesões hipocrômicas e elevadas há cerca de 1 ano da admissão, disseminadas, principalmente em face, orelhas e couro cabeludo e há 5 meses com aumento do volume abdominal. Durante o internamento, feito tratamento para a pneumonia com antibioticoterapia, observado desnutrição energético-proteica grave, hepatomegalia (fígado à 6 cm do RCD e à 3 cm do AX), elevação de transaminases e GGT, hiperbilirrubinemia direta discreta, anemia hipocrômica e microcítica, dislipidemia, além de pápulas hipocrômicas planas disseminadas, placas hiperocrômicas de aspecto verrucoso em dobras com impetiginização. Realizou sorologias, todas negativas. Pesquisa de autoanticorpos para Hepatite Autoimune, negativos. Biópsia hepática compatível com Colangite Esclerosante Primária. Biópsia de pele evidenciando ortoqueratose, acantose, hipergranulose, células com grânulos grosseiros de ceratohialina, consistente com Epidermodisplasia Verruciforme. Iniciado tratamento para doença hepática com Ursacol, além de orientações da dermatologia quantos aos cuidados com a pele e solicitado acompanhamento com imunologia para afastar erro inato da imunidade. **DISCUSSÃO:** A CEP é caracterizada por inflamação e estenose dos ductos biliares intra e extra-hepáticos num contexto de autoimunidade, rara na pediatria, apesar da sua incidência crescente em função da melhora dos métodos diagnósticos. A EV é uma doença autossômica recessiva rara, que leva ao aumento da suscetibilidade à infecção pelo HPV, apresenta-se com lesões maculares hipo ou hiperpigmentadas. Não há associação entre essas duas doenças raras descritas em literatura. **CONCLUSÃO:** É importante descrever esta associação para que sejam fomentadas pesquisas quanto à base genética destas doenças.