



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Epidermólise Bolhosa Juncional

Autores: BRUNA LUIZA GUERRER (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL - HRMS); ALINE MARA DA SILVA ALVES (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL - HRMS); ADRIANA PRAZERES DA SILVA (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL - HRMS)

Resumo: Introdução: Epidermólise Bolhosa (EB) constitui um grupo de dermatoses hereditárias raras que se caracteriza pela fragilidade da pele com formação de vesículas e bolhas de difícil cicatrização. É classificada em simples, juncional, distrófica e Síndrome de Kindler. Descrição do caso: L.F.N.C, 5 anos, nascido a termo, de parto cesárea, apresentando ao nascimento descolamento de todas as unhas e lesão bolhosa única em mão direita. Após 1 ano de vida houve aumento da quantidade e do tamanho das lesões, início de comprometimento da via aérea e trato gastrointestinal, além do surgimento de tecido de granulação perioral. Aos 3 anos necessitou ser traqueostomizado devido a insuficiência respiratória e extraiu todos os dentes por estarem mal conservados. Atualmente o paciente está prestes a completar 6 anos, não deambula, tem grave déficit pômbero-estatural, segue traqueostomizado, faz acompanhamento multidisciplinar e usa curativos especiais não-aderentes para evitar novas lesões e tratar as já existentes. Discussão: Uma das formas mais utilizadas de classificação de EB leva em consideração as características clínicas. A EB simples é caracterizada por erosões superficiais na epiderme após atrito, tem bom prognóstico e raramente afeta as mucosas. Na EB juncional (EBJ) as bolhas são numerosas, há tecido de granulação perioral exuberante, unhas distróficas ou ausentes, cicatrizes atróficas na pele e alterações dentárias. Já a EB distrófica é marcada por bolhas recorrentes, pseudosindactilia e contraturas articulares. Em 2008 foi adicionada à classificação de EB a síndrome de Kindler onde a fragilidade cutânea dos primeiros anos é substituída por poiquilodermia, cicatrizes e fotossensibilidade. As manifestações extracutâneas mais comuns da EB envolvem cavidade oral (tecidos moles e dentes), olhos, trato gastrointestinal, genitourinário, sistema musculoesquelético, via aérea superior, medula óssea e coração. Conclusão: Este relato tem por objetivo apresentar o caso raro de um paciente com EBJ aos 5 anos, destacando o diagnóstico a partir das manifestações clínicas.