



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso De Epidermólise Bolhosa Na Amazônia Ocidental

Autores: MILENA DE SÁ (HOSPITAL DA CRIANÇA); DANIELA NOBRE (HOSPITAL DA CRIANÇA); JANISON SANTOS (HOSPITAL DA CRIANÇA); FLÁVIA SANTOS (HOSPITAL DA CRIANÇA); RICARDO RIBERA (HOSPITAL DA CRIANÇA); GIOVANNY CABEZAS (HOSPITAL DA CRIANÇA); HERMES GOMES (HOSPITAL DA CRIANÇA); ANA SARA CRUZ (HOSPITAL DA CRIANÇA); PEDRO KREDENS (HOSPITAL DA CRIANÇA); TERESA SANTOS (HOSPITAL DA CRIANÇA)

Resumo: INTRODUÇÃO A epidermólise bolhosa (EB) congênita é uma doença rara, que se caracteriza por um grupo de desordens cutâneas descritas pela formação de bolhas após mínimo trauma. A herança é autossômica dominante, todavia casos de herança autossômica recessiva já foram descritos. Existem três tipos de EB classificados de acordo com o nível histológico de formação da bolha: EB simples, EB juncional, EB distrófica e Síndrome de Kindler. A certeza diagnóstica, no entanto, só pode ser feita através de biópsia cutânea e exame de imunofluorescência ou microscopia eletrônica, sendo este último o padrão ouro. DESCRIÇÃO DO CASO. Y.S.P, sexo feminino, 3 meses, admitida no Hospital Público da Amazônia Ocidental, com febre aferida 38°C, palidez, hiporexia e taquicardia há 3 dias antes da admissão. Genitores relatam lesões bolhosas espontâneas de aspecto serosa evoluindo para crostas, em mãos e orelhas desde o nascimento, com piora a manipulação, estendendo-se para demais regiões. Realizado biópsia cutânea, a qual evidenciou: EB. Apresentava-se em regular estado geral, chorosa, taquicárdica e pálida. Lesões bolhosas, de aspecto seroso e eritematosas em face, tórax e membros. Evoluiu com desidratação, anemia grave e sepse, sendo então encaminhada para terapia intensiva, entretanto foi a óbito no quarto dia de internação. DISCUSSÃO De acordo com a Debra Brasil, uma associação nacional sem fins lucrativos de cunho informativo sobre a EB, existem cerca de 600 portadores de EB em todo o país. O diagnóstico precoce proporciona uma melhor qualidade de vida para a criança, que deve ser acompanhada por equipe multidisciplinar, visto que o tratamento geralmente é suportivo e é a base da terapêutica. CONCLUSÃO A EB é de alto impacto na vida do paciente e de sua família, seja devido a dor física, ao sofrimento emocional ou impacto econômico. As novas perspectivas terapêuticas incluem a engenharia genética com uso de células-tronco.