



26º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PERINATOLOGIA
Florianópolis-SC

#NeoJuntos
11 A 14
DE OUTUBRO
CentroSul Florianópolis
Av. Gov. Gustavo Richard, 850 - Centro, Florianópolis - SC



Trabalhos Científicos

Título: Epidermólise Bolhosa Com Lesões Extensas Ao Nascimento: Relato De Caso Post-Mortem

Autores: DOUGLAS MAURICIO SPIES JUNIOR (HOSPITAL INFANTIL PEQUENO ANJO (HIPA)), SANDRA MARA WITSKOWSKI (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ (UNIVALI)), ISABELA DE LIMA DERNER (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ (UNIVALI)), JULIANE KATE RODRIGUES (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ (UNIVALI)), SHIRLEY JAQUELINE AGUILAR CAPUARA (HOSPITAL INFANTIL PEQUENO ANJO (HIPA)), BRUNA MARTINS DAMASCENO (HOSPITAL INFANTIL PEQUENO ANJO (HIPA))

Resumo: [INTRODUÇÃO] - A Epidermólise Bolhosa (EB) configura-se como patologia genética rara, que acarreta o surgimento de lesões bolhosas ao mínimo contato cutâneo. A fisiopatologia se configura em anormalidades estruturais nas proteínas essenciais da pele. [OBJETIVOS] - Recém-nascido (RN), feminino, 37 semanas e 5 dias, parto cesárea por iteratividade, sem intercorrências. Peso ao nascer: 3050 gramas, comprimento: 44,5 centímetros, perímetro cefálico: 35 cm. Apgar: 9 e 10. Dados obstétricos relevantes: 11 consultas de pré-natal, tabagista 2 maços/dia, sorologias não reagentes. Primeiro exame físico notou-se lesões bolhosas extensas, íntegras e rotas disseminadas, entremeadas com pele sã, associado a bolhas em mucosa jugal. Devido a suspeita de EB, iniciado ampicilina + gentamicina e cuidados em UTI. Realizado escalonamento de antibioticoterapia, controle de dor contínua com Fentanil e Midazolam para troca de curativos. Manejo da pele com gel estéril com ácidos graxos essenciais em face + placas de silicone + espuma de poliuretano + malhas de poliéster cicatrizante sem prata. Pomada de retinol + aminoácidos + cloranfenicol ocular. Pomada de extrato de camomila em lábios. Evolução com infecção secundária cutânea, edema de mucosas e extremidades, instabilidade hemodinâmica e respiratória, dificuldade de evolução de dieta, perda de peso e vômitos incoercíveis. Realizada intubação orotraqueal e indicada gastrostomia. Procedimento não realizado devido a choque séptico refratário, seguido de parada cardiorrespiratória e óbito após 31 dias em UTI. Biópsia cutânea e teste genético não realizados, devido à instabilidade clínica durante todo o período. [METODOLOGIA] - [RESULTADOS] - . [CONCLUSÃO] - A EB configura doença genética autossômica dominante ou recessiva, a depender da sua variante. Conhecidas quatro até o momento: EB Simples, Juncional, Distrófica e Kindler. O manejo e prognóstico estão intimamente relacionados ao tipo. O diagnóstico em RN depende, principalmente, da manifestação dos sintomas nos primeiros dias de vida e exame dermatológico compatível. A EB é rara, sua constatação definitiva ocorre por meio de biópsia cutânea e teste genético. Ressalta-se, a necessidade de diagnóstico precoce após suspeita, bem como utilização de curativos preventivos e terapêuticos, de maneira a evitar curso desfavorável e trazer melhor qualidade de vida ao paciente.