



Trabalhos Científicos

Título: Epidermólise Bolhosa: Relato De Caso

Autores: VALMIN RAMOS-SILVA (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); AYRTON MACHADO SANTOS (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA (EMESCAM)); BEATRIZ PINHEIRO DESTEFANI (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); HENRIQUE SOARES PULCHERA (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); JANINE PEREIRA DA SILVA (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); JOSÉ MAURICIO DE OLIVEIRA MASSENA (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); JOSÉ PAULO PINOTTI FERREIRA JUNIOR (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); NATANNA SIQUEIRA SPALENZA (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); ROBERTA RIBEIRO JORDÃO SASSO (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM); RODRIGO LOURIVAL ODER COUTINHO (ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM)

Resumo: Introdução: A epidermólise bolhosa (EB), grupo de doenças raras, de transmissão genética autossômica recessiva, com prevalência de 2-4 casos/100.000 nascimentos. Caracteriza-se pela extrema fragilidade da pele e mucosa, formação de bolhas semelhantes à queimadura, em resposta a pequenos traumas. As principais complicações envolvem o trato digestório, cardiovascular e renal, além de comprometer o estado nutricional, com desnutrição crônica grave. Descrição/Discussão: Sexo feminino, nascido a termo, parto normal, pais consanguíneos (primos de 1º grau), peso (3.140g) e comprimento (50cm) ao nascer. Nasceu com lesões bolhosas em membros, face, tronco e dorso, com evolução progressiva. Transferida com uma semana de vida em função da piora das lesões; diagnosticada como forma grave de EB. Internou com peso de 3.100g e recebeu alta com peso de 3.880g, depois de dois meses e vinte dias de internação. Durante todo esse período apresentou baixos níveis de hemoglobina (média 8,9mg/dL). Manteve-se em seguimento ambulatorial com pediatra, dermatologista e oftalmologista; necessitou de duas outras internações, em outro hospital, para procedimento de dilatação do esôfago. Aos sete anos de idade, reinternou para avaliação e orientação nutricional. Apresentou peso de 11.900g; estatura de 108 cm; IMC de 10,2Kg/m²; Z-IMC= -4,57; Z-E/I= -2,32, diagnóstico de desnutrição crônica grave (OMS, 2007). Exames laboratoriais: anemia (Hb 9,8mg%), plaquetose (614.000/mm³), hiponatremia (130mEq/L), hipocalcemia (8,0mg/dL), hiperglicemia (133mg/dL); albumina (2,6g/dL); PCR (31,5mg/L); demais íons normais, função hepática e renal pouco alterada. Requerimento calórico mínimo 67cal/kg/dia; total de 100cal/kg/dia e para resgate de peso 140cal/kg. Iniciada dieta pastosa e suplementos nutricionais para oferta de 3,5g/kg/dia de proteínas, 100 cal/kg/dia e reposição de vitaminas hidrossolúveis e lipossolúveis, ferro e minerais. Recebeu alta depois de uma semana de internação, recebendo 140cal/kg/dia e 3,5g/kg/dia de proteínas, com dieta pastosa associada a dieta enteral polimérica por via oral. Conclusão: Pacientes com formas graves de EB se beneficiam com terapia nutricional adequada.