



Trabalhos Científicos

Título: Eritrodermia Ictiosiforme Bolhosa Congênita: Relato De Caso

Autores: BARBARA SPENGLER MACHADO (FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU (FURB)), BRUNO RAFAEL SABEL (FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU (FURB)), ANA PAULA SPEGIORIN SUREK (FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU (FURB)), LARISSA SEBOLD (FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU (FURB)), IGOR CORDEIRO DE OLIVEIRA (FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU (FURB)), MATEUS MAGNO FRANTZ (UNIVERSIDADE POSITIVO), MARIANA SCHETTINI BARBOSA (FACULDADE PEQUENO PRÍNCIPE), JEANINE MAGNO (FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU (FURB))

Resumo: Introdução Eritrodermia Ictiosiforme Bolhosa Congênita ou Hiperqueratose Epidermolítica (HE) é um distúrbio raro de queratinização caracterizado por formação de bolhas, eritrodermia e descamação, principalmente em regiões de trauma. Sua principal complicação é a infecção secundária. Descrição do caso C.A.F.R.C., 5 anos, masculino, apresentando descamação cutânea, associada a prurido intenso desde o nascimento, inicialmente em nádegas que disseminaram para todo o corpo. Nos primeiros dias de vida surgiram bolhas em região de cotovelos, joelhos e pés, sem acometimento de mucosas. Apresentava aumento das bolhas em temperaturas mais elevadas. Foi diagnosticado com epidermólise bolhosa e usou curativos especiais cicatrizantes, sem melhora. No exame físico atual apresentava eritrodermia generalizada, placas descamativas hipercrômicas na maior parte do corpo, mais concentradas em superfície extensora, além de fissuras profundas em palmas e plantas e bolhas em cotovelos e joelhos bilateralmente. Iniciou tratamento com hidratação e aguarda liberação de Acitretina. Biópsia agendada no retorno. Discussão O caso foi clinicamente diagnosticado como Hiperqueratose Epidermolítica. Essa doença é um distúrbio de queratinização genético, autossômico dominante, com uma prevalência de 1/200.000. Manifesta-se com eritrodermia, descamação grosseira principalmente em superfícies extensoras e formação de bolhas em região de maior atrito. Seu diagnóstico é confirmado através de biópsia das lesões, conforme foi indicada no caso descrito. É importante fazer o diagnóstico diferencial com outras doenças bolhosas hereditárias. O tratamento da HE inclui hidratação e Acitretina. A hidratação ameniza o prurido constante da doença e o derivado da vitamina A reduz a hiperqueratose, diminuindo as bolhas e a frequência de infecções secundárias. Conclusão A Eritrodermia Ictiosiforme Bolhosa Congênita ou Hiperqueratose Epidermolítica é uma doença rara caracterizada por bolhas, logo após o nascimento. Deve fazer parte do diagnóstico diferencial das doenças bolhosas hereditárias, pois o tratamento precoce com Ácido Retinóico oral melhora a qualidade de vida do paciente.