



**DERMAPED**  
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA  
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO  
A 01 DE JULHO  
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul  
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre – RS



## Trabalhos Científicos

- Título:** Síndrome De Olmsted Com Boa Resposta Ao Tratamento Com Erlotinibe - Um Relato De Caso
- Autores:** RAQUEL KUPSKE (SANTA CASA DE MISERICÓRIDA DE PORTO ALEGRE), PÂMELA ROSSI DOS SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE), ANA ELISA KISZEWSKI BAU (SANTA CASA DE MISERICÓRIDA DE PORTO ALEGRE)
- Resumo:** A síndrome de Olmsted (SO) é uma genodermatose rara, caracterizada por ceratoderma palmoplantar dolorosa e mutilante e lesões ceratóticas periorificiais. Geralmente inicia na infância e tende a progredir com o passar do tempo. É mais frequentemente associada à mutação no receptor de potencial transitório vanilóide (TRPV3). Relatamos um caso de SO que apresentou boa resposta ao uso do erlotinibe. Paciente feminina de 3 anos de idade, vem à consulta com hiperqueratose plantar focal, com acentuação nos últimos meses. Trazia duas biópsias que demonstraram hiperqueratose, acantose e papilomatose, sugestivas de ceratoderma. Iniciou tratamento com tretinoína 0,1% em creme por 10 meses. Com a piora da hiperqueratose, optou-se então por iniciar acitretina 0,8 mg/kg/dia, associada com ceratolíticos tópicos, como uréia 30% e ácido salicílico 3% em creme. Foi encaminhada para análise genética, que mostrou mutação missense no gene TRPV3. Aos 7 anos, iniciou com pelos pubianos e axilares, e iniciou acompanhamento com endocrinologista e aceleração da óssea (mais de 20 meses em relação a média para idade). Foi avaliada pela endocrinologista que diagnosticou com hiperplasia adrenal congênita não clássica. Fez uso de corticóide oral (dexametasona) para tratamento. Com 11 anos, ainda não havia entrado no estirão puberal e a endocrinologista sugeriu suspender acitretina para avaliação do crescimento. Neste período apresentou piora das lesões dos pés (que dificultava a deambulação) e iniciou com hiperqueratose em mãos e descamação dentro do conduto auditivo. Optamos por iniciar erlotinibe 25 mg, 1 comprimido a cada 12 horas, com melhora das lesões de hiperqueratose. A paciente teve como efeitos colaterais acne e alopecia, com boa resposta com peróxido de benzoíla 5% em gel e minoxidil solução capilar a 5%. A paciente do nosso caso apresentava ceratoderma palmoplantar e descamação periorificial (conduto auditivo), que, associadas a presença da mutação no gene TRPV3, permitiram diagnosticar a síndrome de Olmsted. A ativação do TRPV3 está associada à sinalização do receptor do fator de crescimento epidérmico (EGFR) por meio de um processo de transativação. Há, na literatura, artigos descrevendo o uso de erlotinibe, um inibidor do EGFR, como uma boa opção de tratamento para estes casos. Os resultados mostram que esta medicação está associada à melhora da dor e da ceratoderma nestes pacientes, assim como na nossa paciente. Encontramos a descrição de alguns efeitos colaterais associados ao erlotinibe, como erupção acneiforme e alopecia, os quais a nossa paciente também apresentou. Este relato demonstra que o erlotinibe pode ser uma boa opção de tratamento em casos de síndrome de Olmsted associada a mutação do TRPV3, com melhora das lesões ceratóticas e da qualidade de vida.