



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: Tratamento Com Sirolimus Na Síndrome De Blue Rubber Bleb Nevus

Autores: JULIA MARIA KROHLING BERTÉ (UNIVERSIDADE PARANAENSE), CAMILA DE OLIVEIRA SANDRI (UNIVERSIDADE PARANAENSE), KARIMY HAMAD MEHANNA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), KERSTIN TANIGUCHI ABAGGE (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), RAFAELA BEARZI RESTON (UNIVERSIDADE PARANAENSE), SUELEN STEFANONI BRANDÃO (UNIVERSIDADE PARANAENSE), FERNANDA GARBIN (FUNDAÇÃO ASSIS GURGACZ)

Resumo: A síndrome Blue Rubber Bleb Nevus (BRBN) é um distúrbio raro caracterizado por múltiplas malformações venosas que afetam, geralmente, a pele e o trato gastrointestinal. Os portadores apresentam sangramento intestinal e anemia por deficiência de ferro. Relatamos o caso de uma criança com BRBN em tratamento com Sirolimus oral. Paciente de 46 dias de vida apresentando lesões papulares e nódulos azulados em face, pé e couro cabeludo, além de tumor profundo em coxa posterior e dorso desde o nascimento. Foi evidenciada anemia leve com hemoglobina (HB) de 10,4. O Ultrassom de abdome e a pesquisa de sangue oculto nas fezes não tiveram alterações. A biópsia de pele da pápula azulada do pé evidenciou hemangioma cavernoso e na RM foi encontrada lesão vascular no cérebro. Após 7 meses, novos tumores surgiram em região mandibular direita, temporal esquerda e antebraço esquerdo. No seguimento, paciente necessitou de vários internamentos para investigação de sangramento intestinal e realização de transfusões sanguíneas (5 no total), pois os valores da HB ficavam menores que 7. A endoscopia digestiva alta revelou lesão vascular no trato gastrointestinal enquanto a colonoscopia não mostrou sinais de sangramento. Após exame de endoscopia evidenciar lesões compatíveis com SBRBN o tratamento com Sirolimus oral (0,8mg/m²) foi instituído na paciente com 10 meses de idade, o qual havia sido descrito para tal finalidade apenas em 2012. Em 30 dias, transfusões sanguíneas não foram mais necessárias, mas não foi observada regressão no tamanho dos tumores. A dose foi aumentada para 1mg de 12/12h e novos tumores não surgiram, ocorrendo diminuição do tumor da região escapular. Para os ajustes de dose foram realizadas dosagens séricas do medicamento com 4 meses de intervalo - obtendo-se valores de 5,9 19 10,5 e 9,1ng/ml - com intuito de manter a dosagem entre 10-15 ng/ml. A paciente está em uso do Sirolimus há 1 ano e 8 meses, sem intercorrências ou novos sangramentos intestinais, porém com pouca diminuição dos tumores. Por esse motivo, após 15 meses de tratamento, optou-se pela realização da escleroterapia dos tumores com podilocanol a 3% na lesão cervical direita, intra muscular na coxa direita e em couro cabeludo. Após 3 meses, uma nova escleroterapia foi feita com bleomicina + polidocanol, tendo nítida melhora nas dimensões dos tumores, exceto na lesão de coxa direita, a qual não regrediu. A síndrome BRBN tem por característica expressar-se logo ao nascimento. Desse modo, vale ressaltar a importância do diagnóstico precoce, tendo em vista a relevância do tratamento a fim de evitar possíveis complicações hemorrágicas e transfusões frequentes. Em nosso relato de caso, o Sirolimus se mostrou eficaz e seguro para evitar os sangramentos e as transfusões, mas não surtiu efeito na diminuição das dimensões dos tumores de pele. Nesse sentido, são necessários mais estudos que estabeleçam o momento ideal de início, a dosagem e a duração da terapia.