



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso Sobre O Benefício Do Controle Álgico Em Paciente Com Epidermólise Bolhosa E Sintomas Refratários

Autores: SÁILE CAVALCANTE KERBAGE (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), LIA CORREIA MOREIRA (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), CAMYLLA SANTOS DE SOUZA (HOSPITAL UNIMED SUL), DIELSON ALVES DE SOUSA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MARIA DOS SANTOS XAVIER (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MADNA AVELINO SILVA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), EMANUELLE GONÇALVES SANTOS DE MACEDO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), LIANA MARIA SARAIVA ALVES (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), TAYNA DE FREITAS FREIRE (HOSPITAL UNIMED SUL), ANA GLÓRIA VALE DE MELO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: Epidermólise bolhosa (EB) refere-se a um grupo de doenças genéticas, autossômicas que, por fragilidade cutânea, geram lesões bolhosas em pele e mucosas, localizadas ou generalizadas, que surgem ao mínimo atrito. É uma doença rara, sem cura, com dados epidemiológicos escassos no Brasil. RGLA, masculino, nascido de parto cesáreo, a termo, Apgar 10/10, estatura 50cm, peso ao nascer 2965g. Identificado ao nascimento lesões bolhosas em boca, mãos e pés. Confirmado diagnóstico de EB com 1 mês de vida, através de biópsia de pele, e subtipo distrófica recessiva por exoma. Pais não consanguíneos, irmão mais velho com EB. Necessitou de uso prolongado de opioides para manejo algico durante os primeiros meses de vida. Por distúrbio de deglutição e baixa aceitação de dieta oral, submetido a gastrostomia aos 4 meses, com seguimento fonoaudiológico, progredindo dieta após 1 ano de vida. Encaminhado ao ambulatório de cuidados paliativos aos 2 anos e 8 meses, por piora progressiva de lesões, recusa alimentar, prurido refratário e necessidade de manejo da dor. Optado por iniciar gabapentina em 12mg/kg/dia, otimizado dipirona, ibuprofeno e hidroxizina para resgate sintomático, e reforçada importância do acompanhamento multidisciplinar, com retorno para fonoaudiologia e terapeuta. Em 2 meses, evoluiu com melhora significativa do prurido e alodínia, andando sem apoio e aceitando alimentos líquidos e pastosos, além de melhor interação social. Aos 3 anos e 11 meses, já formava frases, tolerava banhos, corria, subia escadas com apoio e tinha boa progressão no desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM). A EB é uma condição grave e irreversível, caracterizada pela produção de autoanticorpos contra o colágeno VII, resultando em um defeito na adesão epitelial. Pela possibilidade de comprometimento de múltiplos órgãos, é recomendado que o seu portador receba acompanhamento multidisciplinar, incluindo por equipe de Cuidados Paliativos Pediátricos, cujo enfoque multidimensional visa à 1) prevenção, identificação precoce, avaliação abrangente e gerenciamento de problemas físicos, 2) abordagem do sofrimento psicológico e espiritual e de necessidades sociais, permitindo que haja cada vez menos restrições na vida diária. No que tange ao manejo da dor crônica, é válido ressaltar a importância de sua classificação para a adequada prescrição medicamentosa, priorizando-se a “escada analgésica” e a via de administração menos invasiva possível, tendo-se em vista ainda os possíveis efeitos colaterais que possam vir a surgir. Neste contexto, quando o paciente não responde bem ao uso de analgésicos iniciais, utiliza-se a gabapentina como adjuvante, diante da dor crônica, inclusive neuropática. É de fundamental importância o conhecimento da EB pelo pediatra e da capacitação no manejo do paciente crônico. Ressalta-se que um planejamento individualizado do cuidado e multidisciplinar é capaz de promover o DNPM e melhorar a qualidade de vida, tanto em aspectos clínicos, quanto sociais.