



27^a Semana Científica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre

14º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul
10 a 14 de setembro de 2007

Anais

ESPIROADENOMAS ÉCRINOS EM PACIENTE COM DOENÇA DE GAUCHER: RELATO DE CASO

TACIANE ALEGRA; IDA V. D. SCHWARTZ; FABIANE OLIVEIRA; CRISTINA NETTO; DEBORAH BLANK; ANDRÉ CARTELL PERLA DRESCHER DE CASTRO; LETICIA TESAINER BRUNETTO; BRUNA BARZENSKI; LUCAS OTMAS DEWES; MARCIA SALETE ZAMPESE; PAULO DORNELLES PICON

Introdução: A Doença de Gaucher (DG) é a mais prevalente das doenças lisossômicas. É causada pela deficiência da glicocerebrosidase, resultando em depósito de glicosilceramida nos macrófagos. De acordo com o envolvimento do sistema nervoso central, é classificada em tipo I (não-neuronopática) e tipos II e III (neuronopáticas). É multissistêmica e caracterizada por anemia, trombocitopenia, leucopenia, hepatoesplenomegalia e complicações ósseas. Anormalidades dermatológicas são incomuns, embora num subgrupo de pacientes com doença tipo II grave possa ocorrer ictiose. Espiroadenomatose múltipla é a ocorrência de vários espiroadenomas écrinos (EE); estes são tumores benignos de glândulas sudoríparas, geralmente solitários, com 1-2cm de diâmetro, sem local de preferência, que surgem no início da vida adulta. Em casos incomuns, apresentam-se em nódulos múltiplos ou crescem até 5cm de diâmetro. Objetivo: relatar a ocorrência Espiroadenomatose múltipla em paciente com DG. Materiais e métodos: avaliação clínica e laboratorial de paciente atendido no Centro de Referência Estadual para Tratamento de Doença de Gaucher do RS e revisão de literatura. Resultados: paciente masculino, 34 anos, branco, Gaucher tipo I (genótipo N370S/L444P), em terapia de reposição enzimática com imiglucerase há 5 anos. Apresenta desde adolescente múltiplas pápulas e nódulos, firmes, de tamanhos variados (<2 cm), levemente eritematosos, assintomáticos, distribuídos em fronte, região malar e escalpo. Aumentaram em tamanho e número e hoje somam mais de 50. Encaminhado à dermatologia, fez biópsia cuja histopatologia evidenciou espiroadenomatose múltipla. Planeja-se excisão cirúrgica (exérese) das lesões. Conclusão: Associação entre esse tipo afecção de pele e DG não está descrita na literatura. Apoio: CNPq