



Síndrome de Urbach-Wiethe: Relato de Caso

Araújo, ADA¹; Silva, AF¹; Kramer, DL¹; Ribeiro GYM¹; Aguiar Júnior, FCA²

¹ Graduandos no curso de Biomedicina da Faculdade JK,

² Professor Adjunto da Universidade Federal de Pernambuco

danielaannie@hotmail.com

Palavras-chave: Lipoidoproteinose; Lesões papulonodulares; Síndrome; Autossômica; Genodermatoses

A Síndrome de Urbach-Wiethe, também chamada de lipoidoproteinose, é uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada pela deposição progressiva de substância hialina na pele, membranas mucosas e órgãos internos. Relata-se caso de Síndrome de Urbach-Wiethe em uma mulher de 31 anos, branca, que demonstrava características clínicas e histológicas típicas dessa patologia. Clinicamente, a paciente apresentava lesões papulonodulares na face, com áreas de infiltração difusa da pele, principalmente nos joelhos, cotovelos e mãos e a língua apresentava-se de consistência firme. Usualmente cursa com rouquidão desde os primeiros anos de vida. A paciente relata também acentuada queda de cabelo percebida desde aos 4 meses de vida. Suas duas irmãs são normais, porém relata história de consanguinidade na sua família, em que os pais são primos em segundo grau. Aos 15 anos de idade procurou um especialista em dermatologia para melhorar sua aparência, principalmente as lesões faciais. O exame dermatológico revelava lesões atróficas e cicatriciais, além de pápulas eritemato-crostosas, principalmente nas bordas da pálpebra. O supercílio apresentava-se rarefeito. Os cabelos eram secos, ralos e espaçados, com alopecia difusa. O exame neurológico apresentou-se normal e a biópsia da pele revelou extenso depósito de material hialino homogêneo da derme superficial. A princípio foi realizado teste de dermoabrasão e dez dias depois houve completa cicatrização das regiões tratadas (regiões malares, regiões periorais e queixo) e discreto eritema que desapareceu depois de dois meses. Após o procedimento houve melhora das lesões atróficas cicatriciais, mas ainda havia discreta pigmentação acastanhada em algumas áreas da superfície cutânea. A paciente foi, então submetida à esfoliação química de média profundidade e após uma semana houve completa remoção da pele, na qual houve melhora expressiva na aparência da paciente. Por último, a paciente passou por um transplante bilateral do supercílio, utilizando como área doadora a região pubiana.

Dezesseis anos depois do início da combinação dos métodos cirúrgicos, não houve recidivas do aparecimento das lesões atróficas na face. A paciente hoje faz o uso de azatioprina para o tratamento reumatológico; lamotrigina e fenitoína para crises epiléticas. Esse estudo demonstra que pacientes que possuem determinadas lesões cutâneas de genodermatoses podem ser beneficiados a longo prazo mediante procedimentos cirúrgicos, encorajando a recomendação de métodos cirúrgicos, assim como o acompanhamento destes pacientes.