



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Netherton Como Diagnóstico Diferencial De Dermatite Atópica

Autores: LUCIANA SOARES AMARAL (SERVIÇO DE ALERGIA E IMUNOLOGIA HOSPITAL E MATERNIDADE THEREZINHA DE JESUS-SUPREMA), SANDRA LOPES DE SANTANA SILVA, PAULA WANDERLEY LEVA MARTIN, ROBERTO MAGALHÃES DE SOUZA LIMA, AMANDA PINHEIRO MAGALHÃES DE SOUZA LIMA, NICOLE PINHEIRO MAGALHÃES DE SOUZA LIMA

Resumo: INTRODUÇÃO Dermatite atópica (DA): crônica, recidivante, caracterizada por lesões pruriginosas, descamativas, distribuição peculiar. DESCRIÇÃO Masculino, 15 anos, lesões descamativas difusas, prurido moderado-intenso, alopecia, baixo desenvolvimento ponderal. Eczemas em dobras flexurais, rinite persistente-moderada, asma intermitente desde os 4 anos. Piora com ingesta de soja e trigo. Infecções bacterianas cutâneas. Sem alívio com anti-histamínicos. Boa resposta a corticoterapia oral e tópica. Recidivas frequentes. EF: eritrodermia com ictiose difusa circunflexa, rash anular migratório serpenteante com escamas duplas bordas, liquenificação flexural, eczema exsudativo em pés, punhos, pescoço, couro cabeludo com rarefação do cabelo, madarose bilateral. IgE total 5000 KU/L, IgE trigo 32,0 KU/L, soja 12,0 KU/L. Pricktest positivo para Derm.pteronyssinus +++/4+, Blomia tropicalis +++/4+, trigo ++/4+, soja +/4+, amendoim +/4+. Exame dos cabelos por microscopia óptica demonstrou alteração em bambú (tricorrexe invaginada). DISCUSSÃO Apesar da atopia, alergia alimentar, asma, rinite e lesões flexurais com prurido cutâneo intenso, o paciente apresentava a tríade clássica: eritrodermia congênita, prurido intenso e liquenificação flexural, tricorrexe invaginada (cabelo de bambú), ictiose linear circunflexa, rash anular migratório serpenteante com escamas duplas bordas. Apresentava, também, baixo desenvolvimento estrutural, couro cabeludo com rarefação difusa de cabelos. Diagnóstico: SINDROME DE NETHERTON, doença autossômica recessiva rara, acomete 1:200.000 nascimentos, mutação do gene SPINK5, com alteração da codificação da calicreína. Portadores têm antecedentes familiares e pessoais de asma, rinite, e alergia alimentar principalmente aos grãos. Comum hiper IgE, lesões eczematosas, prurido difuso intenso, infecções cutâneas bacterianas recorrentes. Tratamento semelhante da DA: hidratação cutânea, antipruriginosos, corticoides tópicos, tacrolimus, dieta alimentar, controle ambiental.