



## Trabalhos Científicos

**Título:** Incontinência Pigmentar Ligada Ao X Ou Síndrome De Bloch-Sulzberger: Um Relato De Caso.

**Autores:** MILENE CRIPA PIZATTO DE ARAÚJO (UEM); MATEUS JOACIR BENVENUTTI (UEM); RODOLFO GRILLO MENEGON (UEM); PEDRO HENRIQUE GARGIONI ANDRADE (UEM); MATHEUS GARCIA LOPES MERINO (UEM); SUSANA RODRIGUES MORELLI (UEM); GINA BRESSAN SCHIAVON (UEM)

**Resumo:** INTRODUÇÃO Incontinência pigmentar (IP), ou síndrome de Bloch-Sulzberger, é uma genodermatose rara, de herança dominante ligada ao cromossomo X, por mutação no gene NEMO, localizado na porção q28 cromossomal. O termo remete à presença microscópica de pigmento livre na camada basal epidérmica, refletindo melanócitos incontinentes à melanina. A doença acomete meninas, sendo letal em meninos(1). Inicia-se no período neonatal, progredindo em 4 estágios: vesicobolhoso, verrucoso, hiperpigmentação e hipopigmentação. Relaciona-se a alterações odontológicas, oftálmicas, ósseas, imunológicas, de cabelos e sistema nervoso central, justificando a importância do diagnóstico precoce, manejo terapêutico adequado e acompanhamento posterior(2). Os autores relatam o caso de uma paciente com lesões cutâneas e achados histológicos compatíveis à condição. RELATO DE CASO Menina, 10 anos, com mácula verrucoide hiperocrômica periumbilical e lesões hiperocrômicas em membro superior e hemitórax esquerdo, e alopecia parietal ipsilateral. Na história pregressa foi constatada história de máculas em hemicorpo esquerdo desde o nascimento, inicialmente caracterizada por eritema e evolução para crostas em braço, tronco e região parietal. Após alguns anos, evoluiu para estado atual. À biópsia de pele, epiderme sem atipias, com acantose, papilomatose e hiperpigmentação melânica em camada basal, achados compatíveis com IP. DISCUSSÃO Neste caso, foi aventada, devido à história, hipótese de IP, porém na ausência de lesões bolhosas, dificultou o diagnóstico clínico. Ainda, a alopecia e achados histopatológicos corroboram com a condição. A importância do diagnóstico, contudo, reside principalmente na detecção e manejo das manifestações não dermatológicas, presentes em até 80 dos casos, visto que as dermatológicas dispensam tratamento e envolvem na adolescência(2). CONCLUSÃO Assim, ainda que rara, o diagnóstico correto e precoce da Síndrome de Bloch-Sulzberger revela-se de grande importância, sendo necessário o conhecimento dos seus aspectos clínicos, histológicos e prognósticos.