



# 23<sup>o</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE PERINATOLOGIA

14 a 17 de setembro de 2016 - EXPOGRAMADO - Gramado / RS

## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Da Incontinência Pigmentar: Bloch – Sulzberger

**Autores:** LARISSA REDONDO (UNIVERSIDADE DE UBERABA); MILENE REIS (UNIVERSIDADE DE UBERABA); BERENICE REIS (UNIVERSIDADE DE UBERABA); JUAN RAMOS (UNIVERSIDADE DE UBERABA); ISABELLA WENCESLAU (UNIVERSIDADE DE UBERABA); ISABELA OLIVEIRA (UNIVERSIDADE DE UBERABA); LIDIANNY PEREIRA (UNIVERSIDADE DE UBERABA); ANA CARNEIRO (UNIVERSIDADE DE UBERABA); GABRIELLY SILVA (UNIVERSIDADE DE UBERABA)

**Resumo:** Introdução: A incontinência pigmentar, doença de Bloch–Sulzberger, é uma doença hereditária multissistêmica que consiste em anormalidades dermatológicas, dentárias e oculares. A doença tem um padrão de transmissão dominante ligado ao X (região Xq28). Descrição do caso: Recém-nascida, ACFM, 21 dias de vida, procedente de Uberaba, MG, foi levada ao pronto socorro com queixas de lesões bolhosas em todo o corpo há 19 dias. As lesões iniciaram no segundo dia de vida em membros evoluindo para todo o corpo. História materna de atraso neurológico, deformidades dentárias e um aborto prévio. Ao exame físico, apresentava lesões bolhosas com crosta hiperpigmentada distribuídas linearmente em membros superiores, inferiores, tronco e couro cabeludo, poupando face, caracterizando primeira fase da doença. As lesões de membros inferiores apresentavam secreção purulenta e odor fétido com sinais de infecção secundária. Dois meses após, evoluiu com pápulas e placas verrucosas e hiperqueratósicas, segunda fase da doença. Aos oito meses, em consulta dermatológica, foi evidenciado oncodistrofia e hiperpigmentação em linhas de Blascko, terceira fase da incontinência pigmentar. Realizado assim, após acompanhamento, o diagnóstico clínico da síndrome. Comentários: A incontinência pigmentar é uma doença rara e de difícil diagnóstico definitivo, devido a dificuldade de disposição de testes genéticos moleculares, porém a presença do diagnóstico clínico já nos alerta para acompanhamento multidisciplinar rigoroso dos pacientes para tentar diminuir os danos causados pela doença. Na menor em questão foi feito o diagnóstico clínico com 19 dias de vida e mantém o acompanhamento multidisciplinar regular.