

Trabalhos Científicos

Título: Apresentação Bolhosa Da Mastocitose Cutânea Difusa: Desafio Diagnóstico Neonatal

Autores: RAFAELA CHRISTINA SANTOS E MIRANDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), LEILA VIEIRA BORGES TRANCOSO NEVES (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), JOSÉ CARLISSON DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), PRISCILA PINHEIRO RIBEIRO LYRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), GABRIEL FRARLLEY SANTOS E MIRANDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), MADALENA PORTO MAGALHÃES (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA)

Resumo: Introdução: A mastocitose é uma doença rara, caracterizada pela proliferação clonal e acúmulo de mastócitos. É classificada em mastocitose cutânea (MC), que é limitada à pele, e mastocitose sistêmica (MS) com envolvimento de órgãos como medula óssea, fígado, baço e linfonodos. A mastocitose cutânea difusa (MCD) é a forma mais rara e grave da MC na infância, geralmente de início neonatal e risco elevado de anafilaxia, podendo se manifestar com lesões bolhosas.
Objetivos: Descrever de forma detalhada um caso raro de mastocitose cutânea difusa bolhosa de apresentação neonatal, evidenciando os aspectos clínicos, laboratoriais, histopatológicos. Discutir as hipóteses diagnósticas iniciais, elaborar os diagnósticos diferenciais, revisar os recursos terapêuticos utilizados, assim como abordar o acompanhamento necessário após a alta hospitalar e durante o seguimento ambulatorial. Descrição: Recém-nascido masculino apresentou lesões bolhosas desde o nascimento, exacerbadas por fricção. Ao exame físico, havia bolhas no tronco, pele difusamente espessada e eritematosa, além de sinal de Darier positivo. Iniciou-se anti-histamínico em dose habitual. Biópsia cutânea com histopatologia e imuno-histoquímica confirmou MCD. O recém-nascido evoluiu com dois episódios de anafilaxia sem causa definida. A dose do anti-histamínico foi quadruplicada e corticoíde sistêmico foi introduzido temporariamente até estabilização clínica. Além disso, não tolerou estabilizador de mastócitos e corticoíde tópico. Apresentou triptase sérica elevada, mas sem sinais de MS. Com anti-histamínico em alta dose, houve melhora das lesões bolhosas e prurido. Recebeu alta com plano de ação, adrenalina autoinjetável e seguimento multiprofissional.
Metodologia:
Resultados: A MCD bolhosa simula outras dermatoses neonatais graves, o que dificulta o diagnóstico precoce. Triptase elevada não confirma MS, sendo necessária investigação complementar, devido ao risco de evolução para MS ser incerto. O tratamento é sintomático e preventivo. Em casos refratários, a pesquisa genética pode auxiliar em terapias direcionadas. O prognóstico é incerto, pode melhorar na puberdade.
Conclusão: O diagnóstico precoce da MCD bolhosa é essencial para evitar desfechos graves. A limitação de recursos diagnósticos em alguns centros e o conhecimento ainda restrito sobre a MC reforçam a importância de sua divulgação visando o manejo adequado da doença.