



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Netherton: Um Relato De Caso

Autores: NATÁLIA DE PAIVA SOBREIRA (HC-UFGM), ROTSSEN CAETANO SAMPAIO MARTINS FRADE (HC-UFGM), DENISE MARIA ASSUNÇÃO (HC-UFGM)

Resumo: CASO CLINICO Lactente, 4 meses de idade, trazida pela mãe com o relato eritema e descamação disseminada desde o nascimento, inicialmente em couro cabeludo se estendendo para face, e posterior envolvimento do corpo. No período neonatal apresentou sepse de foco urinário e internação por desidratação hipernatêmica. Sem relato conhecidos de dermatoses conhecidas na família. Evoluiu com comprometimento do desenvolvimento pondero-estatural, dificuldade de ganhar ponderal, outras internações por pneumonia, estafilococcia, hipotriquia, alergia a ovo e peixe (com prurido e 2 das múltiplas infecções e quadro). DISCUSSÃO A síndrome de Netherton (SN) é uma doença autossômica recessiva rara caracterizada por tríade clássica de ictiose congênita, tricurris invaginada e manifestações de atopia. Sua incidência relatada é de 1 por 200.000 nascimentos, entretanto, devido à dificuldade diagnóstica e de subnotificações, acredita-se que a incidência possa ser maior do que a encontrada na literatura. Causada pela mutação no gene SPINK 5, que codifica LEKTI, um inibidor da serina protease. Na epiderme, a deficiência de LEKTI causa proteólise descontrolada, perda da barreira cutânea função e superprodução de citocinas pró-Th2. A ausência ou disfunção desses inibidores desregula a diferenciação celular, levando ao quadro de alteração de queratinização associado ao quadro de atopia. Das manifestações da SN, a mais específica é a alteração pilosa da tricorrexe invaginada, devendo sempre ser pesquisada em crianças eritodérmicas. Na microscopia é visualizada a invaginação da porção distal da haste para a sua porção proximal, formando a aparência de uma bola na cesta. Deve-se, também, realizar a pesquisa nos pêlos das sobrancelhas, pois neles o achado de alterações em bambu é 10 vezes mais freqüente. Atualmente, não há cura ou tratamento satisfatório disponível para SN. Corticosteróides tópicos, inibidores de calcineurina, retinóides, tratamento com fototerapia de luz ultravioleta B de banda estreita, psoraleno e acitretina são opções de tratamento com sucesso variável.