



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Bloch-Sulzberger: Relato De Caso

Autores: BRUNO BELOTI BARRETO (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE JUIZ DE FORA); AYATOLLAH JOSÉ NADER DOS ANJOS (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE JUIZ DE FORA); LAIS JOICE SENGER LUY (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE JUIZ DE FORA); CAMILA SOUSA SALGADO (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE JUIZ DE FORA); MARIÂNGELA RIBEIRO SILVA DUARTE (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE JUIZ DE FORA)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Bloch-Sulzberger é uma dermatose genética rara conhecida como Incontinência Pigmentar ligada ao cromossomo X, afetando portanto, predominantemente o sexo feminino. O diagnóstico é definido principalmente pelo padrão das lesões dermatológicas que apresentam disposição pelas linhas de Blaschko, circunferenciais no tronco e lineares nos membros, evoluindo em fases: desde vesículas, lesões verrucosas, hiperpigmentação e atrofia cutânea que podem aparecer desde o nascimento ou nas primeiras semanas de vida. Descrição do caso: Relata-se o caso de uma paciente que apresentou exantema nos primeiros dois dias após o nascimento, evoluindo até os dois meses de idade com as três principais fases cutâneas da doença. Apresentou também acometimentos imunes, oftalmológicos e neurológicos precoces sendo que o último culminou com o óbito antes dos dois anos de vida. Apesar da mutação genética não ter sido confirmada em tempo, a biópsia mostrou-se compatível com a suspeita clínica evidenciando eosinofilia, derrame pigmentar na derme e hiperqueratose epidérmica. Discussão: A descrição desta afecção incomum mostra-se relevante como diagnóstico diferencial das dermatoses neonatais. Sua identificação precoce pode influir no prognóstico, uma vez que a morbimortalidade depende do acometimento sistêmico. O manejo das alterações cutâneas e sistêmicas da incontinência pigmentar permanece sintomático. Conclusão: Síndrome de difícil diagnóstico, em que o acompanhamento multiprofissional e aconselhamento genético familiar são essenciais para o manejo do paciente.