



Trabalhos Científicos

Título: Incontinência Pigmentar – Relato De Caso

Autores: CAMILA COAN (MATERNIDADE CARMELA DUTRA); THAISE CRISTINA BRANCHER SONCINI (MATERNIDADE CARMELA DUTRA); GUSTAVO MOREIRA AMORIM (UFRJ); ANDREA GISELE PEREIRA SIMONI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO); ANA CRISTINA CAPANO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO)

Resumo: Introdução: Incontinência pigmentar ou síndrome de Block-Sulzberg constitui uma genodermatose rara, de herança ligada ao X, com prevalência estimada de 0,2/100.000. Predomina no sexo feminino, uma vez que é usualmente letal no sexo masculino. Deriva de uma mutação do gene IKBKG, locus Xq28. Sua expressão fenotípica é bastante variável, sendo o quadro cutâneo acompanhado de manifestações extracutâneas. Relatamos em virtude da raridade, revisando a literatura em seus principais aspectos. Relato de Caso: Recém nascida, feminina, com lesões vesico-bolhosas sobre base eritematosa em dorso de mão esquerda e algumas pápulas e lesões vesico-descamativas em MMII, evoluindo com rotura espontânea e erosão. Após 26 dias de evolução, apresentava placas e pápulas verrucosas, e ainda algumas lesões vesico-bolhosas. Nascida a termo, pequena para idade gestacional, sem outras complicações. Mãe também apresentou quadro cutâneo ao nascimento, segundo o relato e caderneta de vacinação. Exame histopatológico demonstrou quadro compatível com incontinência pigmentar. Discussão: Quadro cutâneo atravessa fases evolutivas características. Lesões vesico-bolhosas evidentes ao nascimento. Após placas hiperqueratóticas verrucosas lineares, que evoluem com hiperpigmentação, em geral acastanhada, podendo seguir caracteristicamente as linhas de Blashko. Por fim uma fase de máculas lineares hipopigmentadas, de aspecto atrófico. Setenta a 80% dos casos apresentam manifestações extracutâneas, sendo mais comuns as de sistema nervoso central, olhos e dentes. O diagnóstico envolve os achados clínicos e seus representativos histopatológicos, dependentes da fase de apresentação cutânea. Apesar de bem documentado gene mutante e seu locus no cromossomo X, sua confirmação laboratorial não é realidade na prática clínica. Não existe tratamento específico sendo o manejo sintomático e o seguimento imprescindível.