



Trabalhos Científicos

Título: Incontinência Pigmentar: Diagnóstico E Investigação Multissistêmica Em Recém Nascido - Relato De Caso

Autores: ISABELA CAPISTRANO PINTO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); VERLENE DE ARAÚJO VERDIANO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); CLAUDIA FAUSTINO COELHO LUZ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); FERNANDO ANTÔNIO BARBOSA BENEVIDES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); LUCIANA VIEIRA COSTA LIMA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); DENISE GONÇALVES PEREIRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); ANA GLÓRIA DE MELO E PINTO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); ANA NERY MELO CAVALCANTE (HOSPITAL DISTRITAL GONZAGA MOTA DE MESSEJANA); ANA PAULA RODRIGUES SALGUEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); MAYARA CARVALHO FORTES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); MARIA BEATRIZ RABELO MACIEL (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); CAMILA SOUSA GONÇALVES (UNIMED)

Resumo: Introdução: A Incontinência Pigmentar (IP) ou Síndrome de Bloch-Sulzberger é uma genodermatose rara, podendo apresentar vários diagnósticos diferenciados por ter acometimento multissistêmico de órgãos e aparelhos de origem ecto e mesodérmica. Descrição: M.I.S.B., feminino, asfíxiada, iniciou com 12 horas de vida crise convulsiva, recebendo tratamento com fenobarbital, apresentando controle das crises. No quarto dia de vida, apresentou rash cutâneo com pápulas eritematosas difusas. Foram aventadas as hipóteses de farmacodermia e alergia a proteína do leite de vaca, porém sem resposta ao tratamento. No sexto dia, as pápulas tornaram-se descamativas associadas à lesões hipercrômicas coalescentes. No oitavo dia, as pápulas tornaram-se arroxeadas com surgimento de lesões vesico-bolhosas e hiperqueratose intensa, além de lesão perianal eritemato-verrucosa. Evoluiu com aumento das lesões, apresentando picos de melhora e piora agudamente, sem uso medicamentoso. Apresentou no hemograma leucocitose com predomínio de eosinófilos. Avaliada pela dermatologia, foi levantada hipótese de IP com base na apresentação clínica. Realizou biópsias de lesões de pele, confirmando hipótese de IP em fase de vesiculação e verrucosa. Avaliada pela neurologia, apresentando exames de imagens sem alterações. Avaliada pela imunologia, evidenciando imunofenotipagem com limite inferior de CD19 e CD56, sendo solicitado repetição de exames e orientado a não realizar vacinação com vírus atenuados. Avaliação oftalmológica normal. Indicado tratamento conservador. Discussão: IP apresenta herança autossômica dominante ligada ao cromossomo X, sendo importante a família realizar aconselhamento genético. Acomete principalmente sexo feminino, comumente letal no masculino. É autolimitada e não há tratamento específico. Manifestações cutâneas apresentam-se em quatro fases: eritematovesiculosa, verrucosa, pigmentar e hipocrômica. O diagnóstico baseia-se no quadro clínico e na apresentação histológica, que é distinta em cada fase evolutiva da doença. Conclusão: O prognóstico está estreitamente ligado à presença de malformações em outros órgãos e sistemas. Desta forma, é importante o diagnóstico precoce e avaliação multissistêmica, conforme relatado neste caso, evitando complicações de comorbidades associadas.