



Trabalhos Científicos

Título: Incontinência Pigmentar – Relato De Caso Típico

Autores: LARA PIGNATON PERIM (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); RANIELY BULLERJHAN SCHMIDT (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); PAULO SERGIO EMERICH (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); JANE SANTANA CASTELLO (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); ROBERTA ROLDI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); RENATA MENDES RODRIGUES DE OLIVEIRA (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); SOFIA FILIPPE MARIANI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA)

Resumo: Introdução: A Incontinência pigmentar (IP) é uma genodermatose rara, ligada ao cromossomo X (Xq28) com incidência de 1/40.000 nascimentos. Acomete principalmente neonatos do sexo feminino (97%). Descrição de caso: RN do sexo feminino, 11 dias de vida, apresentou pápulas e vesículas sobre base eritematosa, de surgimento no terceiro dia de vida, acometendo tronco, membros superiores e inferiores, seguindo as linhas de Blaschko. Realizada avaliação neurológica e oftalmológica, além de biópsia cutânea com alterações características. Discussão: A IP ou Síndrome de Bloch-Sulzberger, é causada pela mutação do gene NEMO, do fator de transcrição NF-kappa-B, essencial na regulação das vias imunes inflamatórias e apoptóticas. A doença manifesta-se em quatro fases clássicas: a. vesículas e bolhas inflamatórias lineares que surgem ao nascimento ou durante os primeiros dois meses e podem durar semanas a meses; b. placas hiperqueratóticas verrucosas lineares que podem durar meses; c. pigmentação castanha ou cinza-azulada, em distribuição em linhas de Blaschko, surgida na infância e esmaece lentamente até desaparecer na idade adulta; d. máculas lineares hipopigmentadas, com ausência de apêndices cutâneos em tronco e membros, ocorridas na idade adulta. Além de manifestações extracutâneas (oculares, dentárias, neurológicas, unhas, cabelos, ósseas), cuja gravidade determina o prognóstico. O tratamento é feito com sintomáticos e medidas de suporte, com importância no cuidado com a higiene da pele. Conclusão: A IP é uma entidade rara, porém com manifestações extracutâneas importantes, determinantes de prognóstico e de fundamental tratamento multidisciplinar (dermatologista, oftalmologista, dentista, geneticista e neurologista).