



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Bloch-Sulzberger (Incontinência Pigmentar) – Relato De Caso

**Autores:** EDUARDO DUARTE SOBROSA (UFES); BRUNO FEBRONI MACHADO (UFES); ANA DANIELA IZOTON DE SADOSVKY (UFES)

**Resumo:** Introdução: Incontinência pigmentar (IP) é uma disfunção neurocutânea dominante, ligada ao X, com presumida letalidade masculina. É geralmente diagnosticada em recém-nascidos do sexo feminino baseada em alterações dermatológicas, que dividem a doença em quatro fases, que ocorrem concomitantemente ou sequencialmente. Relato: M.K.D.N., 4 anos, atendida no HUCAM, Vitória-ES, nascida a termo, parto cesárea, sem intercorrências na gestação ou nascimento. História familiar com oito portadoras de psoríase. No primeiro dia de vida, verificou-se alopecia em região parietal e manchas hiperemiadas em todo corpo, sem outras alterações, recebendo alta em 48 h. No 4º dia de vida, houve aumento da hiperemia, com aumento de tamanho e número destas lesões pelo corpo, seguida do aparecimento de vesículas inflamatórias, principalmente em membros e extremidades, no 5º dia. As lesões continuaram a acometer toda pele, chegando ao máximo no 4º mês (fase 1). Por volta do 5º mês, as vesículas começaram a se romper e, após isso, surgiram placas verrucosas nos locais acometidos (fase 2). Essas lesões coexistiram de forma mais intensa até 1 ano de idade. Após este período, lesões bolhosas só surgiam quando ocorria febre ou infecção. Com o processo cicatricial, as lesões da pele se tornaram hiperpigmentadas, inicialmente acinzentadas a cinza-azuladas mais tardiamente, “aspecto de figuras chinesas” (fase 3). A partir dos 3 anos, já existiam lesões cicatriciais com máculas hipopigmentadas (fase 4). Discussão: Apesar de ser uma doença com prognóstico preservado, a paciente apresentou uma evolução branda e rápida das 4 fases, num tempo muito menor que o esperado, contribuindo para um desfecho melhor. Apesar da penetrância da doença ser ainda desconhecida, vale ressaltar as consequências de bom cuidado familiar nesta evolução. Conclusão: Destacamos a importância do reconhecimento desta rara síndrome genética para estimular uma apropriada assistência familiar e médica, proporcionando uma melhor qualidade de vida e melhor prognóstico destes pacientes.