



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Netherton Na Infância

Autores: MARIANA GASPAR MENDONÇA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO), ANDREA GISELE PEREIRA SIMONI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), ANA CRISTINA GOMES MANFRIN CAPANO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), PAULA ZANETTE PERUCHI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), MOACIR BATISTA DE CAMPOS NETO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO), PAULA MAIARA JUSTEN (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), ALINE ALVES SANTIN GIORDANI (NÚCLEO ESPECIALIZADO DE PEDIATRIA)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Netherton é uma desordem rara, autossômica recessiva. Apresenta-se com uma tríade característica de dermatose ictiosiforme (linear circunflexa), defeitos na haste pilosa (tricorrexe invaginada) e manifestações atópicas. Relato de caso: Lactente do sexo masculino apresenta história de lesões descamativas em face/fronte iniciadas aos 15 dias de vida. Ao nascimento já com discreta eritrodermia observada pela mãe. Realizado diagnóstico inicial de dermatite atópica. Aos 8 meses de idade teve primeira internação por quadro de bacteremia, apresentando-se com lesões descamativas, pruriginosas, com presença de secreção purulenta e pouco sangrantes, associada a eritrodermia por todo o corpo. Realizou duas biópsias onde foram interrogados possíveis diagnósticos, entre eles Síndrome de Netherton. Posteriormente realizou tricoscopia confirmando o diagnóstico com o achado de Tricorrexe invaginada. Iniciou aos 10 meses, com a primeira dose de imunoglobulina. Neste ano foi novamente internado por bacteremia apresentando piora do quadro durante internação com complicações como sepse e desidratação hipernatrêmica, evoluindo para óbito. Discussão: A Síndrome de Netherton é uma desordem rara, autossômica recessiva, relacionada a mutações no gene SPINK5 do cromossomo 5q33. O quadro geralmente inicia-se na infância, apresentando-se com lesões descamativas, geralmente policíclicas e migratórias, podendo evoluir com eritrodermia. Associa-se à tricorrexe invaginada, também chamada de cabelo em bambu, patognomônica da doença, que ocorre devido à invaginação da porção distal da haste capilar na porção proximal. Podem ocorrer também alterações atópicas como dermatite atópica, asma, rinite alérgica, angioedema. O diagnóstico é essencialmente clínico. Imunoglobulina intravenosa pode ser usada em casos mais graves. O prognóstico é ruim para as crianças gravemente afetadas, principalmente devido à desidratação e infecções. Conclusão: Síndrome de Netherton é uma doença rara e grave. O conhecimento da doença é extremamente importante para o diagnóstico rápido e eficaz e início de tratamento adequado.