



Trabalhos Científicos

Título: Você Sabe Suspeitar De Um Xeroderma Pigmentoso?

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), MOACIR BATISTA DE CAMPOS NETO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO), ALBERTO PIOVEZANI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO)

Resumo: Introdução: Xeroderma pigmentoso (XP) é uma doença rara, de transmissão autossômica recessiva, com frequência de um caso para 250.000 nascimentos, podendo afetar ambos os sexos. Descrição do caso: Paciente do sexo masculino iniciou aos cinco meses de vida após exposição ao calor intenso, eritema em áreas expostas, com surgimento progressivo de manchas hipercrômicas em face, tronco e membros superiores e inferiores. Aos 10 meses de vida foi realizada biópsia de pele que não concluiu diagnóstico. Com dois anos apresentava pele áspera com lesões verruciformes disseminadas, eritema leve em áreas expostas, manchas hipercrômicas principalmente na face e nos membros, sendo suspeitado de xeroderma pigmentoso e orientada quanto a proteção solar. No retorno, paciente apresentava três lesões enegrecidas em lábio, região cervical lateral esquerda e em pálpebra inferior esquerda e uma tumoração em dorso do nariz. Foi submetido à biópsia, com resultado de carcinoma epidermóide em pálpebra inferior esquerda e carcinoma de células escamosas bem diferenciado, com invasão de derme profunda com até 0,2cm de espessura), margens cirúrgicas livres em lesão de lábio inferior esquerdo. Foi investigado quanto a possibilidade de invasão em outros órgãos, sendo descartada. Paciente segue em acompanhamento com a Equipe da Oncologia e da Dermatologia. Discussão: O XP é caracterizado por aparecimento nos primeiros anos de vida de hiperpigmentação difusa e eritema com descamação ou lesões semelhantes à efélides, principalmente, nas áreas fotoexpostas. Há alto risco na progressão das lesões para carcinoma basocelular, espinocelular e melanomas, podendo gerar acometimento de órgãos como pulmão, rim e cérebro. Prognóstico é reservado. Não existe tratamento específico. É orientado quanto a evitar exposição solar dentre outros fatores que não gerem alterações no DNA. Conclusão: A suspeita clínica e o diagnóstico precoce são a base do tratamento, uma vez que bem orientado há diminuição da chance de evolução para neoplasias.