



Trabalhos Científicos

Título: Incontinência Pigmentar

Autores: GABRIELA GOMES PAES (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), SIMONE MULLER (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), PATRICIA SCHOENHALS (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), JESSICA CHAVES (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), DAFNE FUZO GUERREIRO SOUZA IGNACIO (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), DEBORA IANSKOSKI (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), ANA FLAVIA ZAMPROGNO MATTOS (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), LUCAS YUJI IGARASHI (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), ANA BARBARA SOUSA FIEDLER (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), LIARA BOHNERT (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA), THAIS YURI MIURA (HOSPITAL JESER AMARANTE FARIA)

Resumo: Introdução: A incontinência pigmentar (IP), também conhecida como síndrome de Bloch-Sulzberger é uma genodermatose rara, mais comum no sexo feminino, com herança autossômica dominante ligada ao cromossomo X. É uma doença com manifestações cutâneas e extracutâneas, dividida em 4 fases de evolução. Descrição do caso: Este caso relata uma recém-nascida que no segundo dia de vida evoluiu com lesões vesiculares e áreas de hiperqueratose de distribuição linear e algumas pápulas eritematosas difusas pelo corpo. Foi internada para investigação e diagnosticada pela dermatologista pediatra com base na apresentação clínica das lesões, sendo o diagnóstico confirmado por histopatológico posteriormente. Discussão: A IP acomete principalmente neonatos do sexo feminino, sendo letal na maioria das vezes, quando afeta o sexo masculino. As manifestações extracutâneas envolvem sistema nervoso central, olhos, dentes, estruturas ósseas e musculoesqueléticas. O diagnóstico baseia-se no quadro clínico e apresentação histológica, que é distinta em cada fase da doença. O manejo é sintomático. As lesões normalmente regridem espontaneamente, e em alguns casos há necessidade de acompanhamento contínuo desses pacientes. Conclusão: A IP é uma doença de difícil diagnóstico, sendo necessário reconhecer as alterações típicas de cada fase, para que possa ocorrer um manejo adequado e a família ser orientada quanto às fases da doença e as possíveis manifestações extracutâneas.