



Trabalhos Científicos

Título: Xeroderma Pigmentoso: Uma Condição Associada Ao Desenvolvimento De Cânceres De Pele Ainda Na Infância

Autores: PAULO RICARDO GAZZOLA ZEN (UFCSPA - SCMPA), RAFAEL FABIANO MACHADO ROSA (UFCSPA - SCMPA), GISELE DELAZERI (UFCSPA), BIBIANA DE BORBA TELLES (UFCSPA), RODRIGO BATISTI (UFCSPA), CARLOS EDUARDO VELOSO DO AMARAL (UFCSPA), BRENDA RIGATTI (UFCSPA), THAÍSA HANEMANN (UFCSPA), FRANCIELE MANICA (UFCSPA), CARLA GRAZIADIO (UFCSPA)

Resumo: Introdução: O xeroderma pigmentoso (XP) é um distúrbio genético autossômico recessivo raro caracterizado por hipersensibilidade à luz solar que resulta em queimaduras solares, alterações pigmentares e uma incidência elevada de cânceres de pele. Nosso objetivo foi descrever duas irmãs com este diagnóstico, salientando os seus achados clínicos. Descrição do caso: As duas pacientes eram irmãs, filhas de um casal jovem, hígido e consanguíneo (os pais eram primos em segundo grau). Não haviam outros casos semelhantes na família. Ambas nasceram de parto normal, a termo, a primeira pesando 2750g e a segunda, 2820g. Aos 3 meses de idade, ambas começaram a apresentar vermelhidão e lentiginose anormal nas regiões do corpo expostas ao sol (face, pescoço e membros). Aos 7 anos de idade, elas consultaram com o dermatologista por queixa de lesões na face e no couro cabeludo, associadas à lentiginose de áreas mais fotoexpostas. A avaliação da dermatologista foi a de um quadro condizente com xeroderma pigmentoso. Elas continuaram sob acompanhamento e tratamento tópico com hidratação e fotoproteção. O desenvolvimento neuropsicomotor de ambas foi normal. No exame físico das duas, observaram-se baixa estatura e manchas semelhantes a sardas espalhadas pela face, pescoço e membros. Elas não apresentavam nenhuma alteração neurológica. Discussão: os pacientes afetados pelo XP precisam de acompanhamento multiprofissional, visto que as suas principais causas de óbito são as neoplasias de pele e as alterações neurológicas, que são progressivas. Se uma prevenção agressiva à exposição aos raios ultravioleta não é iniciada precocemente, o dano acumulado ao DNA induzido pela luz solar provavelmente resultará em câncer de pele ainda na primeira década de vida. Conclusão: a identificação precoce dos pacientes com XP é de extrema importância, devido aos riscos envolvidos, ainda na infância, relacionados à falta de tratamento ou prevenção.