



Trabalhos Científicos

Título: Diagnóstico Precoce De Incontinência Pigmentar Sem Comprometimento Extracutâneo: Relato De Caso

Autores: FERNANDO VINÍCIUS BRANDÃO ROCHA DE ALMEIDA (UFMA - UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), BRUNA LEÃO LEMOS CÂMARA (UFMA - UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), MARIANA ALENCAR BISINOTTO (UFMA - UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), TACIANA GABRIELLE PINHEIRO DE MOURA CARVALHO (UFMA - UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), LEONARDO BEZERRA MACIEL (UFMA - UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO)

Resumo: A Incontinência Pigmentar (IP) é uma genodermatose rara, multissistêmica, que acomete principalmente neonatos do sexo feminino e manifesta-se em quatro estágios cutâneos que dificultam o diagnóstico. Recém-nascida, feminino, a termo, parto vaginal, sem intercorrências. Mãe nega comorbidades prévias e relata seguimento pré-natal adequado. Ao nascimento, apresentava lesões eritematosas lineares encimadas por pústulas no membro inferior direito (MID) sem sintomas sistêmicos associados. Foram descartadas infecções congênicas neonatais. Encaminhada ao serviço de Dermatologia, aos 17 dias de vida, apresentava múltiplas lesões vesico-bolhosas com disposição linear longitudinal respeitando as linhas de Blaschko (LB) no MID. Iniciou-se corticoterapia tópica de baixa potência, hidratação com emolientes não sensibilizantes e antisséptico inorgânico para evitar infecções secundárias. No mês seguinte, houve melhora importante das lesões prévias e poucas lesões novas. Mantidas as orientações e medicações e encaminhada para avaliação neurológica e oftalmológica. Nesta, constatou-se fundo de olho normal, papila rosa, escavação fisiológica, área macular preservada, sem sinais de malformação. Até o momento não foram encontradas alterações neurológicas. As lesões vesico-bolhosas deram lugar a lesões crostosas e outras evoluíram com hiperpigmentação residual. Segue em acompanhamento. A IP, uma Hipermelanose Linear Difusa Congênita, é uma doença autossômica dominante ligada ao X, causada por mutações no gene NEMO. Abrange órgãos e tecidos de origem ectodérmica e mesodérmica, e envolve manifestações dermatológicas, neurológicas e oftalmológicas. Histologicamente, o número de melanócitos é normal, com afinamento da epiderme e redução das papilas dérmicas e extensos depósitos de melanina na camada basal. As manifestações dermatológicas ocorrem em quatro estágios concomitantes ou sequenciais. No primeiro, lesões papulovesiculares de base eritematosa se apresentam linearmente em membros e/ou tronco nos primeiros dias de vida, e desaparecem por volta do 4º mês. No segundo, pápulas verrucosas lineares sobrepõem as lesões anteriores e tendem a sumir ao 6º mês. No terceiro, máculas hiperpigmentadas assimétricas acompanham as LB. O quarto estágio pode permanecer pelo resto da vida e caracteriza-se por máculas hipocrômicas, atróficas, hipodróticas e com ausência de pelos. Diagnósticos diferenciais dificultam o reconhecimento da IP e o prognóstico depende do diagnóstico precoce e seguimento multidisciplinar. Não há tratamento específico para IP, e ainda que as manifestações dermatológicas sejam reversíveis, as alterações oftalmológicas e neurológicas são permanentes. A IP sempre deve ser lembrada, especialmente pelos pediatras que são os primeiros a receber tais casos. Portanto, é fundamental reconhecer a sua história e evolução natural a partir dos padrões dermatológicos presentes em cada fase para que haja um diagnóstico precoce e preciso para minimizar possíveis alterações.