

Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Incontinência Pigmentar

Autores: MARIA IZABEL BELOTI DE SOUZA (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CENTRO-OESTE), FLÁVIO ANTÔNIO BEZERRA DE ARAÚJO FILHO (UFCG), GABRIELA ARNAUD BANDEIRA (UFCG), LÍVIA MONTEIRO MARQUES MORAIS (UFCG), VIRNA ARAÚJO MOREIRA DA NÓBREGA (UFCG), MARIANA DE ALMEIDA FERRAZ (UFCG), SOFIA FERNANDES SILVA (UFCG), JOYCE MARIA DE OLIVEIRA BENDER (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CENTRO-OESTE), 8288, LETÍCIA BEZERRA DE ALMEIDA (UFCG), 8288, MARJORIE KARLA MEDEIROS MENEZES (UFCG), 8288, ROSA DE LOURDES BELTRÃO FIRMINO NETA (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CENTRO-OESTE), HELENA CAPPELLARO KOBREN (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CENTRO-OESTE)

Resumo: A incontinência pigmentar é uma displasia neuroectodérmica rara, com herança genética dominante ligada ao X que exibe letalidade no sexo masculino devido ao mosaicismos funcional resultante da inativação do cromossomo X no sexo feminino. Os achados são variáveis e multissistêmicos. Paciente I.G.S, sexo feminino, de Campina Grande - PB, compareceu ao ambulatório de puericultura com 1 mês e 6 dias de vida para consulta de rotina. A mãe relatou a presença de “brotoejas” no corpo da lactente desde o nascimento, descritas como vesículas nos membros inferiores, irradiando para os superiores e região inguinal, evoluindo para manchas hipercrômicas. A mãe observou que a irmã mais velha apresentou lesões semelhantes ao nascer. Inicialmente, foi investigado impetigo e prescrito pomada corticoide. Sem melhora após um mês, a pediatra solicitou interconsulta com a neurologia pediátrica, que descartou ‘manchas café-com-leite’ e encaminhou à dermatologia. Na consulta dermatológica, a principal hipótese foi nevo melanocítico, mas, devido à complexidade, uma reunião foi marcada para discussão do caso. Com 5 meses, a paciente foi diagnosticada com incontinência pigmentar e encaminhada para consultas oftalmológicas, cujos resultados foram normais. Desde a primeira consulta, a paciente não apresentou anormalidades físicas ou de desenvolvimento neuropsicomotor, com testes de triagem neonatal normais. As manifestações cutâneas da incontinência pigmentar ocorrem em quatro fases distintas: fase eritematovesiculosa (vesículas e bolhas inflamatórias lineares surgem ao nascimento ou nos primeiros dois meses, e duram de semanas a meses), fase verrucosa (placas verrucosas lineares que regridem até os 6 meses), fase pigmentar (pigmentação castanha ou cinza-azulada em linhas de Blaschko, patognomônica da doença) e fase hipocrômica (manchas hipocrômicas e atróficas, desprovidas de pelos, que permanecem pela vida toda). O diagnóstico diferencial inclui neurofibromatose e nevo melanocítico, descartadas pela falta de semelhança com manchas ‘café-com-leite’ e formato regular, plano e saliente, respectivamente. Complicações oftalmológicas incluem estrabismo, catarata, anoftalmia e microftalmia, sendo positivos os laudos de exames um benefício significativo para o paciente. O tratamento envolve manejo das lesões, que podem reincidir, e acompanhamento multiprofissional devido às possíveis complicações oftalmológicas, dentárias e neurológicas. A incontinência pigmentar é uma doença genética rara com manifestações cutâneas importantes. Embora pouco frequente, deve ser considerada no diagnóstico diferencial em avaliações dermatológicas na puericultura. As fases específicas das lesões devem ser reconhecidas para manejo e tratamento corretos. Complicações em outros órgãos e sistemas são essenciais para o prognóstico. Com diagnóstico precoce e acompanhamento multidisciplinar, o tratamento pode ser adequado e efetivo.