

Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Incontinência Pigmentar, Diagnóstico Precoce E Acompanhamento Multidisciplinar

Autores: GEORGIA VIDAL MEYER (UNIVERSIDADE PARANAENSE (UNIPAR)), KAMUNI AKKACHE COUTINHO (UNIVERSIDADE PARANAENSE (UNIPAR)), CAMILA DE OLIVEIRA SANDRI (UNIVERSIDADE PARANAENSE (UNIPAR))

Resumo: A incontinência pigmentar (IP), também conhecida como síndrome de Bloch-Sulzberger, é uma genodermatose rara autossômica dominante ligada ao cromossomo X, causada por deleção do gene IKBKG/NEMO. Geralmente letal para o sexo masculino, sendo comum em meninas, que frequentemente apresentam quadro clínico com manifestações em diversos sistemas como pele, unhas, olhos, dentes e sistema nervoso central. Recém-nascida, sexo feminino, 15 dias de vida, história de lesão de pele tipo placa linear eritemato-descamativa desde o nascimento em membro inferior direito, estendendo-se da raiz da coxa ao dorso do pé, evoluindo com 3 dias de vida para vesículas e pústulas. Tratamento tópico com mupirocina pomada pelo pediatra, sem melhora. Levantando suspeita de IP, foi realizada biópsia cutânea para comprovação, resultado compatível com a primeira fase da doença. Encaminhada para oftalmologista, neurologista pediatra e manter acompanhamento com dermatologista pediatra e pediatra. A manifestação da IP cursa com lesões de pele em 4 estágios: 1- Eritemato-Vesicular: presente ao nascimento ou nas primeiras semanas de vida, com pápulas e vesículas com base eritematosa em distribuição linear, assintomáticas, de resolução espontânea até o quarto mês. No caso descrito, a biópsia cutânea foi realizada na fase 1, apresentando formação de vesiculação com eosinófilos, característica dessa fase. 2- Verrucosa: pápulas verrucosas ou placa hiperqueratótica substituindo as lesões da fase 1, regredindo até os 6 meses. 3- Hiperocrômica: mancha hiperpigmentada inicia por volta dos 3-6 meses, acastanhada ou cinza-azulada, persistente por anos, regredindo na adolescência ou vida adulta, essa fase nomeia a doença. 4- Hipocrômica: mancha hipocrômica atrófica com ausência de pêlos, podendo persistir por toda a vida. O diagnóstico é clínico e o resultado da biópsia depende da fase da doença, o diagnóstico precoce facilita o encaminhamento para a equipe multidisciplinar, pois existe acometimento extracutâneo. Os diagnósticos diferenciais da IP variam conforme os estágios, por exemplo, no estágio 1: herpes simples congênito, impetigo bolhoso, epidermólise bolhosa, estágio 2: nevo epidérmico linear e líquen estriado, estágio 3: melanose hiperpigmentada nevoide linear e espiralada, estágio 4: hipomelanose de Ito. O tratamento das lesões de pele é orientado conforme o estágio da doença, mas a maioria não necessita de intervenção, pois são assintomáticas e de resolução espontânea. Por ser uma patologia ligada ao cromossomo X, as mulheres afetadas têm 50% de chances de transmitir à sua prole. No caso relatado, a mãe negava a doença, mesmo assim foi orientada a seguir com o estudo genético. A IP deve ser lembrada no diagnóstico diferencial de recém-nascidos com lesões vesiculares nas primeiras semanas de vida, bem como conhecer os estágios da doença para encaminhamento precoce à equipe multidisciplinar.