

Trabalhos Científicos

Título: Incontinência Pigmentar Em Neonata Com Manifestações Cutâneas Típicas: Relato De Caso

Autores: RONALDO CAVALCANTE DE SANTANA (CESED UNIFACISA), OTONI LIMA DE OLIVEIRA FILHO (CESED UNIFACISA), ARTHUR LUCENA VALLE (CESED UNIFACISA)

Resumo: Introdução: A incontinência pigmentar (IP), também conhecida como síndrome de Bloch-Sulzberger, é uma genodermatose rara e grave, ligada ao cromossomo X. Caracteriza-se por manifestações cutâneas típicas que evoluem em quatro estágios (vesicular, verrucoso, hiperpigmentado e atrófico), embora nem todos os estágios estejam presentes em todos os pacientes. Além das lesões de pele, a IP frequentemente se associa a alterações em outros sistemas, como o sistema nervoso central, os olhos, os dentes e o esqueleto. A mutação mais comum ocorre no gene *IKBKG* (também conhecido como *NEMO*), essencial para a ativação da via NF- κ B, importante para a sobrevivência celular. As manifestações clínicas variam significativamente, desde formas leves com alterações cutâneas isoladas até quadros graves com envolvimento neurológico e visual. Descrição: Paciente nega alterações neurológicas até o momento, apresenta funções excretoras normais. Durante a internação, utilizou apenas medicações sintomáticas, incluindo mupirocina por 1 dia e emolientes para hidratação da pele. Evoluiu em enfermaria acompanhada pela genitora, mantendo-se hemodinamicamente estável, com respiração espontânea sem desconforto. Apresentou boa aceitação do aleitamento materno com sucção adequada e fórmula de partida 1. Observou-se aparecimento de vesículas em membros superiores e inferiores. O ciclo sono-vigília manteve-se preservado, sem intercorrências nas últimas 24 horas. O serviço de genética médica confirmou diagnóstico de incontinência pigmentar, com orientação para seguimento ambulatorial conjunto com dermatologia e oftalmologia. Discussão: O caso descreve uma neonata do sexo feminino com lesões cutâneas vesicobolhosas em membros superiores e inferiores, associadas a hiperpigmentação disseminada, compatíveis com o Estágio 1 (vesiculobolhoso) da IP. A presença de lesões eritematosas e bolhas no período neonatal, sem outras causas infecciosas (como herpes simplex), aliada ao diagnóstico confirmado por genética médica, reforça a hipótese de IP. A evolução estável, sem intercorrências neurológicas ou respiratórias, é típica da fase inicial da doença, que pode preceder complicações sistêmicas. Conclusão: Este relato ilustra um caso clássico de IP em estágio inicial, com manifestações cutâneas típicas e diagnóstico precoce. A abordagem multidisciplinar (dermatologia, oftalmologia, genética) é fundamental para prevenir sequelas, especialmente em sistemas vulneráveis (SNC, olhos). O caso reforça a importância da vigilância prolongada, mesmo em pacientes assintomáticos nos primeiros meses de vida.