

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Bloch-Sulzberger: Um Relato De Caso

Autores: RAQUEL LARANJEIRAS GUEDES (UNIVERSIDADE LUTERANA DO BRASIL), JÚLIA DE SOUZA BRECHANE (UNIVERSIDADE LUTERANA DO BRASIL), TAMARA SIMÃO BOSSE (UNIVERSIDADE LUTERANA DO BRASIL), GABRIELA CAROLINE GOMES OLIVEIRA (UNIVERSIDADE LUTERANA DO BRASIL), TAMARA MARIELLE DE CASTRO (UNIVERSIDADE LUTERANA DO BRASIL), CRISTIANO DO AMARAL DE LEON (UNIVERSIDADE LUTERANA DO BRASIL)

Resumo: A Síndrome de Bloch-Sulzberger (SBS) é uma doença genética rara ligada ao cromossomo X e mais predominante no sexo feminino. Apresenta quatro fases de evolução de lesões cutâneas, associadas frequentemente a anomalias oftalmológicas, neurológicas, dentárias e outras. (1,3) Este caso demonstra os desafios diagnósticos e terapêuticos desta condição. Paciente S.C. do sexo feminino com 11 dias de vida interna em Uti neonatal da região metropolitana de Porto Alegre devido lesões pustulosas em períneo iniciadas com 4 dias de vida, que evoluíram para membros inferiores e superiores, tórax e couro cabeludo. Não apresentou febre em nenhum momento. Utilizou tratamento com Oxacilina e Clindamicina por 10 dias por suspeita de impetigo. Após resultado das hemoculturas, substituiu-se a Clindamicina por Meropenem, porém, sem melhora das lesões. Foi iniciado Aciclovir endovenoso após avaliação pela infectologia e pela dermatopediatria por suspeita de infecção herpética devido ao aspecto das lesões vesiculares e a presença de lesão similar na mãe. Exames laboratoriais confirmaram presença do Herpes Vírus, porém, após 10 dias de tratamento, não houve resposta terapêutica significativa. Foi realizada, então, biópsia das lesões, revelando no histopatológico espongiose eosinofílica. Considerando o resultado anatomopatológico inespecífico, paciente foi transferida para um hospital especializado para acompanhamento com patologista perito em pele e possível realização de imunofluorescência, uma vez que abriu-se a possibilidade de outros diagnósticos, incluindo doenças bolhosas autoimunes. Após extensa avaliação clínica e laboratorial, incluindo diagnósticos de exclusão, a paciente, com 39 dias de vida, foi diagnosticada com Síndrome de Bloch-Sulzberger. O relato demonstra a complexidade no diagnóstico de doenças dermatológicas raras em neonatos. A suspeita inicial de impetigo, e de infecção herpética, demonstra a necessidade de uma avaliação clínica abrangente e detalhada. A identificação das fases evolutivas das lesões e as manifestações sistêmicas associadas, além da característica histopatológica são fundamentais para o sucesso diagnóstico e destacam a importância da equipe multidisciplinar no manejo da condição. A SBS deve ser considerada no diagnóstico diferencial de lesões cutâneas em neonatos, principalmente nos casos de falha terapêutica. O presente caso destaca a importância de uma avaliação clínica detalhada com diagnóstico diferencial abrangente, e colaboração multidisciplinar para identificar um diagnóstico preciso e orientar o manejo adequado de doenças raras.