

Incontinência Pigmentar

Talarico DS¹, Bedin V².

1- Pós-graduando no Instituto BWS

2- Professor Coordenador do Instituto BWS

INTRODUÇÃO:

Apresenta-se caso de incontinência pigmentar (IP), uma afecção hereditária rara do grupo das genodermatoses, dominante, ligada ao cromossomo X.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA DO CASO:

Paciente feminina, branca, RN de 15 dias. Apresentava manchas no corpo desde o nascimento, e aparecimento de bolhas no décimo primeiro dia de vida. Ao exame dermatológico, identificavam-se máculas e eritematosas, algumas acastanhadas, reticuladas, com distribuição em redemoinho e seguindo as linhas de Blaschko, acometendo todo o corpo, com exceção de couro cabeludo e mucosas. Algumas lesões vesiculosas rompidas e crostas, e presença de estrabismo. Após análise clínica e discussão, foi feito encaminhamento ao oftalmologista e neurologista. Em 45 dias a paciente retornou com leve melhora do quadro cutâneo. Como resultado da interconsulta oftalmológica: mapeamento de retina com palidez de papila unilateral, hemorragia nervo óptico bilateralmente, tortuosidades vasculares e algumas alterações pigmentares.

DISCUSSÃO:

A IP pode se apresentar em três fases: vésico-bolhosa ou pustulosa, pápulo-verrucosa, e hiperpigmentar, podendo haver sobreposição ou ausência de fases. Encontrada quase que exclusivamente em mulheres, parece não haver correlação com predisposição étnica ou racial. Acomete geralmente o tronco, seguindo as linhas de Blaschko. No exame histopatológico, observam-se degeneração e redução das células basais epidérmicas e melanófagos na derme superficial. Acompanhando o quadro cutâneo, podem estar presentes alterações neurológicas, anomalias oculares e mal-formações dentárias.

CONCLUSÃO:

A IP é uma genodermatose de causa ainda obscura, necessitando de acompanhamento e tratamento multidisciplinar.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- ⇒ Fitzpatrick TB., Dermatology in General Medicine, 7ª ed., ed. Mc Graw Hill, 2008; 67: 564-7.
- ⇒ Sampaio SAP., Rivitti EA., Dermatologia, 3ª ed, ed. Artes Médicas, 2007; 68: 1057-61.
- ⇒ Khalifa M., Slim I., Kcabia N., Bahri F., Trabelsi A., Letaif AO., Regression of Skin of Kyrle's disease with metronidazole in a diabetic patient, J infect, Dec 2007 England; 55 (6): 139-40.