

Lesões vesiculares em recém-nascido: qual é seu diagnóstico?

Vesicular lesions in a neonate: what's your diagnosis?

Marta Sofia da Cunha Alves Machado¹, Elsa Cristina de Freitas Lima Teixeira²,
Lígia Maria Nogueira Ferreira², Lígia Raquel Gonçalves Basto³



Figura 1. Lesões cutâneas lineares hiperpigmentadas seguindo as linhas de Blaschko



Figura 2. Lesões cutâneas hiperpigmentadas na perna

Incontinência pigmentar (IP) é uma genodermatose rara, com herança dominante ligada ao cromossomo X, que ocorre em 1:50 mil recém-nascidos.⁽¹⁻³⁾ É frequentemente letal no sexo masculino.⁽¹⁻³⁾ Nesta doença, as células basais da epiderme perdem a melanina que é coletada na derme.^(2,3) As manifestações cutâneas típicas evoluem em quatro etapas: vesicular (evidente ao nascimento ou dentro das primeiras semanas de vida), verrucosa, hiperpigmentada e hipopigmentada.⁽¹⁻³⁾ O envolvimento extracutâneo ocorre em 80% dos pacientes.⁽¹⁾ Uma biópsia da pele e/ou testes genéticos para mutações da IKK-gama/NEMO confirmam a doença.⁽¹⁻⁴⁾

Um recém-nascido a termo, sexo feminino, apresentou múltiplas lesões vesiculares nas primeiras 12 horas de vida. Dada a suspeita de herpes neonatal, iniciou-se aciclovir. A detecção do vírus do herpes simples

por cultura e a reação em cadeia da polimerase foram negativas (sangue e lesões cutâneas). Em 36 horas, apareceram lesões cutâneas vesiculares e hiperpigmentadas, distribuídas ao longo das linhas de Blaschko, que levaram à suspeita de IP. Nessa ocasião, a mãe revelou que ela e sua filha mais velha também apresentaram algum tipo de “bolhas d’água” ao nascimento, e esta informação corroborou o diagnóstico.

É necessário um alto grau de suspeita para fazer o diagnóstico de IP. O diagnóstico diferencial de IP varia conforme o estágio da doença.⁽¹⁻⁵⁾ Na primeira etapa, pode ser confundido com herpes simples, epidermólise bolhosa ou pênfigo bolhoso.^(1,5) Já que herpes neonatal e IP podem coexistir, o tratamento precoce com aciclovir deve ser iniciado até definição diagnóstica.^(1,3) O diagnóstico diferencial no estágio verrucoso é restrito

¹ Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal.

² Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal.

³ Maternidade Dr. Daniel de Matos, Coimbra, Portugal.

Autor correspondente: Marta Sofia da Cunha Alves Machado – Avenida Artur Ravara, s/n – CEP: 3814-501 – Aveiro, Portugal – Tel.: +351915540885 – E-mail: marta.scamachado@gmail.com

Data de submissão: 18/2/2016 – Data de aceite: 4/7/2016

DOI: 10.1590/S1679-45082016A13655

e inclui nevo epidérmico linear.⁽¹⁾ A fase hiperpigmentada é a mais típica de IP, mas pode ser confundida com hipomelanose nevoide linear e espiralada.^(1,5) A etapa hipopigmentada pode ser diagnosticada erroneamente como hipomelanose de Ito ou vitiligo.^(1,5)

O prognóstico de IP é geralmente bom, mas uma avaliação periódica por uma equipe multidisciplinar deve ser feita para excluir deficiência visual, motora ou intelectual.⁽¹⁻³⁾ O aconselhamento genético é de suma importância.^(2,3)

AGRADECIMENTOS

José Carlos Cardoso, do Departamento de Dermatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (Portugal).

REFERÊNCIAS

1. Ehrenreich M, Tarlow MM, Godlewska-Janusz E, Schwartz RA. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome): a systemic disorder. *Cutis*. 2007;79(5):355-62. Review.
2. Shah L, Balakumar G. Visual diagnosis: a persistent newborn rash. *Pediatr Rev*. 2007;28(11):429-32.
3. Rodrigues V, Diamantino F, Voutsen O, Cunha MS, Barroso R, Lopes MJ, et al. Incontinentia pigmenti in the neonatal period. *BMJ Case Rep*. 2011;2011. pii: bcr0120113708.
4. Scheuerle AE, Ursini MV. Incontinentia Pigmenti. 1999 Jun 8 [updated 2015 Feb 12]. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJ, Bird TD, Fong CT, Mefford HC, Smith RJ, Stephens K, editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1472/>
5. Vashi N, Kundu R. Approach to the patient with hyperpigmentation disorders [Internet]. Uptodate; 2016 [cited 2016 Jul 1]. Available from: <http://www.uptodate.com>