



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Recém-Nascido Com Facomatose Pigmento Vascular: Relato De Caso

Autores: ANA ROSANA ALENCAR GUEDES MONT´ALVERNE (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - FORTALEZA / CEARÁ), CECÍLIA MARIA BRÍGIDO BEZERRA LIMA DE CARVALHO, DENISE GONÇALVES PEREIRA, VERLENE DE ARAÚJO VERDIANO, MAYARA CARVALHO FORTES, FERNANDO ANTÔNIO BARBOSA BENEVIDES, LUCIANA VIEIRA COSTA LIMA, EUGENIO PACELLI DE OLIVEIRA MELO, MARIA DO SOCORRO ANDRADE ARAÚJO

Resumo: Introdução: A facomatose pigmento vascular (FPV) é uma síndrome em que se combinam mancha em vinho do Porto e outra lesão cutânea melanocítica. Entidade rara, tendo sido relatados em torno de 250 casos desde sua descrição original em 1947. Objetivo: Relatar um caso de facomatose pigmento vascular de um recém-nascido com associação de extensas manchas de angioma plano, mancha mongólica aberrante e importante comprometimento de sistema nervoso central Metodologia: Avaliação clínica do paciente em questão e posterior revisão de seu prontuário e de literatura relacionada ao tema exposto. Resultados: P.H.R.A., masculino, cesárea sem intercorrências, Apgar 08/09. Nasceu com lesões de pele caracterizadas por manchas eritemato - violáceas em face, tronco e membros inferiores extensas (angiomas), e mancha acinzentada em dorso, nádegas e membros Inferiores (mancha mongólica aberrante). No 3º dia de vida apresentou convulsões. A tomografia de crânio revelou: extensa área de encefalomalácia, gliose em lobo parietal direito com redução volumétrica e dilatação de ventrículo correspondente, discretas calcificações parenquimatosas e periventriculares em hemisfério cerebral direito. Fundo de olho normal. Paciente evoluiu com controle das crises convulsivas e atraso de desenvolvimento neuropsicomotor. Discussão: A FPV é subdividida em 4 tipos de acordo com a associação da mal-formação vascular com o componente pigmentar: nevo epidérmico ou melanocítico (tipo I), melanocitose dérmica com ou sem nevo anêmico (tipo II), nevus spilus com ou sem nevo anêmico (tipo III) ou melanocitose dérmica e nevus spilus com ou sem nevo anêmico (tipo IV). A letra A é acrescentada quando o envolvimento é apenas cutâneo, e a letra B quando se associa acometimento sistêmico (SNC, ocular e esquelético). Este caso apresenta um paciente classificado como IIIB. As anomalias neurológicas da síndrome já se manifestam nos primeiros meses de vida e podem ser encontrados retardo mental, epilepsia, hemiplegia, macrocefalia, atrofia cerebral, calcificações intracranianas e angiomas. O paciente do caso apresentou precocemente alterações neurológicas estando em seguimento multidisciplinar ambulatorial com medicações anti-epilépticas e neuroestimulação. Conclusão: A FPV é uma entidade rara e necessita de maiores esclarecimentos sobre sua patogênese e alterações clínicas. Pelo seu acometimento sistêmico, principalmente neurológico, deve ser feito o diagnóstico precoce para intervenção adequada.