



## Trabalhos Científicos

**Título:** Cutis Telangiectásica Marmorata Congênita Em Neonato - Relato De Caso

**Autores:** ALESSANDRA FERNANDES MARQUES BRAGA (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); SIMONE SARAIVA (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); GUILHERME BARBOSA FREIRE (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS); PEDRO HENRIQUE VIDAL RODRIGUES (HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: A cútis telangiectásica marmorata congênita – síndrome de van Lohuizen – é uma afecção vascular cutânea rara, de herança autossômica dominante de penetrância variável, mais comum no sexo feminino, de bom prognóstico. As lesões cutâneas podem ser localizadas ou, em menor número, dispostas de forma extensa. Evolui com melhora clínica durante a fase de crescimento da criança, sobretudo nos primeiros anos de vida. RELATO DE CASO: Recém-nato do sexo masculino, parto cesárea sem intercorrências, com história familiar negativa para patologias congênicas apresentou, ao nascimento, proeminência dos capilares e veias da pele, de aspecto reticulado e marmóreo-azulado, acometendo todo o dimídio direito, inclusive cabeça e face. Não foram evidenciados outros defeitos congênicos ou síndromes correlatas. Exames laboratoriais e sorologias coletadas nas primeiras 48 horas de vida não revelaram alterações. Ultrassonografia com Doppler transcraniano mostrou dilatação dos ventrículos laterais, o direito mais evidente, e hiperecogenicidade no epêndime ventricular com aspecto serrilhado, sugerindo processo inflamatório. A avaliação por fundo de olho foi normal. Avaliado pela Dermatologia, com diagnóstico da forma extensa da síndrome de van Lohuizen, após aventadas as hipóteses de síndrome de Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay e Lange. DISCUSSÃO: Um defeito funcional da inervação simpática vascular pode explicar as lesões cutâneas. Dentre as anormalidades associadas estão assimetria do corpo, fenda palatina, glaucoma, aplasia cutânea congênita, retardo mental/psicomotor e ulcerações cutâneas. O diagnóstico diferencial deve ser feito com o livedo neonatal fisiológico, flebectasia difusa extensa pós-natal, telangiectasia generalizada e poiquiloderma congênita. A síndrome ainda não possui tratamento específico. CONCLUSÃO: Ao diagnosticar a síndrome no neonato, o pediatra deve rastrear as possíveis alterações sistêmicas associadas, pois delas depende o prognóstico. As lesões cutâneas tendem a regredir, espontaneamente, nos dois primeiros anos de vida.