



Trabalhos Científicos

Título: Facomatose Pigmentovascular Associada A Síndrome De Sturge Weber:

Autores: GUILHERME RAIA MICHAELIDES DE CARVALHO (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); VIVIAN HENRIQUES DO AMARAL (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); ANA LUIZA COTTA DE ALENCAR ARARIPE (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); ELISA FONTENELLE DE OLIVEIRA (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); KRIZIA ECKSTEIN DIAS (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); GUILHERME LAPORT DE MELLO (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); BRUNA PEGORIM LIMA (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); LUDMILLA ATHAYDE ANTUNES KRAMBERGER (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); PAULA MARQUES COSTA DA SILVA (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA); DANILLO GONÇALVES DE BARROS (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA)

Resumo: INTRODUÇÃO A facomatose pigmentovascular (FPV) é uma síndrome congênita definida pela coexistência de nevos pigmentares e malformações vasculares cutâneas (1), podendo cursar com envolvimento multissistêmico em 50% dos casos (2), quando apresenta principalmente lesões oculares e de sistema nervoso central. A síndrome de Sturge Weber (SSW) é caracterizada por mancha vinho do porto no território do nervo trigêmeo, anormalidades oculares e angioma de leptomeninge, ocorrendo em 1:20000 a 1:50000 nascimentos (3). DESCRIÇÃO DO CASO Paciente de 14 anos, sexo feminino, exibe máculas eritemato-vinhosas bem delimitadas na hemiface direita estendendo-se para região pré-auricular contralateral, colo, membros superiores e inferiores, e máculas acinzentadas periorbitárias, sendo a da esquerda preenchida por pequenas manchas acastanhadas. Notam-se assimetria dos membros inferiores, hipertrofia do lábio inferior e melanose bulbar bilateral. Nos exames complementares foram diagnosticados hemangioma de coróide, glaucoma de ângulo aberto à direita, atrofia cerebral à direita e vascularização aumentada na região temporo-parieto-occipital ipsilateral associada a alargamento dos sulcos corticais correspondentes e realce leptomeníngeo. COMENTÁRIO A epiderme e o tecido neural têm origem ectodérmica comum. Dependendo da localização das alterações vasculares da FPV, pode haver associação com a SSW (4). A SSW é caracterizada neurologicamente por convulsões, cefaléia, deterioração cognitiva e neurológica com retardo mental em 53% dos casos (3). A angiomatose intracraniana pode não estar relacionada à extensão do acometimento cutâneo (5). CONCLUSÃO Devido a gravidade dos sintomas extracutâneos, pacientes apresentando manchas na face devem ser cuidadosamente avaliados. A FPV sem acometimento multissistêmico é uma condição benigna que não requer tratamento.