



## Trabalhos Científicos

**Título:** Relato De Caso: Facomatose Pigmentovascular

**Autores:** JESSICA NONATO GOES FERNANDES (UNINASSAU); CATARINA BARBOSA FARIAS (UNINASSAU); GABRIELA RAMOS DE QUEIROZ (UNINASSAU); ALEXSANDRA FERREIRA DA COSTA COELHO (UNINASSAU); AYANA KARLA FERREIRA (UNINASSAU); ADRIANA AZOUBEL ANTUNES (UNINASSAU)

**Resumo:** INTRODUÇÃO Facomatose pigmentovascular (FPV) é definida como uma associação de malformações vasculares e nevos pigmentares extensos, podendo ocorrer envolvimento multissistêmico em 50% dos casos. É uma síndrome congênita rara, com 247 casos descritos no mundo. DESCRIÇÃO DO CASO Paciente LFS, sexo masculino, 2 meses, chegou ao ambulatório de pediatria de um hospital de referência para consulta de rotina (1º mês) no exame físico foram identificadas alterações cutâneas importantes. Foi encaminhado ao dermatologista. Observaram-se manchas mongólicas aberrantes, manchas salmão na face e nevo telangiectásico em abdome. Tais lesões eram assintomáticas e não se modificaram ao longo do tempo, levando ao diagnóstico de FPV, do tipo IIA. O menor foi submetido à investigação neurológica, cardiológica e oftalmológica, sendo afastadas alterações nesses sistemas. DISCUSSÃO O termo facomatose é usado para definir um grupo de doenças caracterizadas pela presença de dois ou mais diferentes tipos de nevos, com ou sem acometimento sistêmico, sendo as lesões oculares, vasculares, esqueléticas e neurológicas as mais comuns. A fisiopatologia não está totalmente estabelecida, porém o modelo genético mais aceito para explicá-la é a didimose. O diagnóstico é essencialmente clínico e baseado nas classificações vigentes. Em 2005, Happle propôs uma classificação simplificada utilizando termos descritivos: Facomatose Cesioflâmea, Facomatose Spilorozea, Facomatose Cesiomarmorata e Facomatose Pigmentovascular do tipo não classificável. A classificação cesioflâmea é a mais frequente. Na ausência de acometimento sistêmico, a FPV tem curso benigno e não necessita de tratamento. Entretanto, por causar impacto estético utiliza-se, ainda na infância, laser para o tratamento dos nevos pigmentares e das malformações vasculares. CONCLUSÃO: A FPV é uma patologia detectável ao nascimento, porém devido sua raridade e variabilidade clínica gera-se uma dificuldade diagnóstica. O retardo na identificação contribui para a evolução das complicações. Um maior conhecimento sobre a FPV aumenta a chance de diagnóstico precoce e diminui repercussões sócio-psico-econômicas para os pacientes e seus familiares.