



Trabalhos Científicos

Título: Cutis Marmorata Telangiectásica Congênita Associada A Arterite De Moya-Moya - Relato De Caso

Autores: ÍCARO FIORAVANTE GERMANO FEITOSA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES), MARINA MARIA VIEIRA DE FIGUEIREDO CALDAS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), RANNY BEATRIZ CARVALHO DE HOLANDA LEITE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), HUGO MATOS BANDEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), ANA LUISA ARAÚJO DA COSTA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), ÁUREA NOGUEIRA DE MELO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE), LEONARDO MOURA FERREIRA DE SOUZA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE)

Resumo: INTRODUÇÃO: Cutis Marmorata Telangiectásica Congênita (CMTC) é uma rara malformação vascular cutânea, com aproximadamente 300 casos descritos na literatura. Este relato objetiva descrever caso de CMTC associada a malformação cerebrovascular, com poucas descrições na literatura. DESCRIÇÃO DO CASO: Menino de oito anos, apresenta eritema reticular congênito em dorso, membro superior e hemiface direitos. Aos três anos, apresentou crise convulsiva focal com evolução para convulsão bilateral. Evoluiu com desvio à esquerda de rima labial, hemiparesia direita, perda progressiva da marcha e afasia. Ressonância Magnética de encéfalo e Arteriografia sugeriram Acidente Vascular Encefálico (AVE) e Arterite de Moya-Moya. Associando-se achados clínicos e imaginológicos, B.A.D.M. foi diagnosticado com Cutis Marmorata Telangiectásica Congênita e Arterite de Moya-Moya. DISCUSSÃO: Cutis Marmorata Telangiectásica Congênita (CMTC) é uma malformação vascular incomum, descrita como padrão de eritema reticular (generalizado ou localizado), telangiectasia, atrofia cutânea e/ou ulcerações. Nosso caso apresentou eritema de aspecto rendilhado já ao nascimento. Outros achados cutâneos incluem veias proeminentes e hiperkeratose. A assimetria, principalmente dos membros, é a anormalidade musculoesquelética mais comum, podendo também observar-se sindactilia, tendinite estenosante, displasia de quadril e pé torto congênito. Nosso paciente apresentava telangiectasias em face, região cervical, tórax e dorso à direita e atrofia de membro superior e hemiface direitos. São anomalias vasculares associadas a CMTC: manchas vinhosas, hemangiomas e síndrome de Sturge Weber. A síndrome de Moya-Moya é uma condição cerebrovascular que predispõe a AVEs associados a estenose progressiva das artérias carótidas internas e ramos proximais. Conforme descrito, exames imagiológicos constataram sinais de AVE e achados clássicos da síndrome de Moya-Moya em B.A.D.M. CONCLUSÃO: A raridade da Cutis Marmorata Telangiectásica Congênita, bem como sua associação com a Arterite de Moya-Moya, demonstra a importância de relatar este caso, contribuindo para maior conhecimento desta patologia em pediatria.