



Trabalhos Científicos

Título: Facomatoses E Seu Envolvimento Neurológico Em Crianças

Autores: JULIANA VIEIRA DE OLIVEIRA (FMT-HVD), FRANCISCO TUSSOLINI (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE NEUROLOGIA E PSIQUIATRIA INFANTIL), LARISSA VIEIRA DE LIMA (UFRR), RENATA DA SILVA ALMEIDA (UEA), ALEXANDRA JANKAUSKAS (HBDAP), FRANCISCO DAS CHAGAS S. GOMES NETO (UFRR), LUANA VIEIRA DE OLIVEIRA (UNL), RAFAELA MONIQUE MENDONÇA DE BARROS (FMT-HVD), LAÍS VIANA L. SATO (FMT-HVD), MARCELLA LOPES ABTIBOL (FMT-HVD), MÁRIO JORGE DOS SANTOS NOEL FILHO (FMT-HVD), IURY GABRIEL AMAZONAS TUSSOLINI (FMT-HVD), INGRA JÓRIA TORRES BARRETO (UEA), JÉSSICA DANIELY SILVA RIBEIRO (FUAM)

Resumo: Introdução: A presença de alterações na pele com manifestações neurológicas deve ser um alerta para o diagnóstico das síndromes mais complexas, uma vez que ambos os tecidos (pele e SNC) derivam do mesmo folheto embrionário, o ectoderma. Objetivo: Conhecer as manifestações cutâneas específicas de algumas das doenças neurológicas, pois estas podem ser o primeiro sintoma que levanta a suspeita de uma síndrome mais complexa subjacente. E assim tomar medidas para controlar o impacto prognóstico das mesmas. Métodos: Revisão bibliográfica de artigos com relevância para o tema. Resultados: As síndromes podem ser por transmissão autossômica dominante (Neurofibromatose I e II, Esclerose tuberosa e Angiomatose retinocerebelosa), por proliferação celular alterada (Hipomelanose de Ito), por Transmissão autossômica recessiva (Xeroderma pigmentoso, Síndrome de Cockayne, Ataxia telangiectasia) ou sem padrão hereditário (Angiomatose encefalo-facial). As neurofibromatoses I e II são as mais frequentes, com manifestações do sistema nervoso, esqueléticas e dermatológicas. Os achados cutâneos característicos são manchas café com leite e neurofibromas. A nível neurológico destacam-se as dificuldades na aprendizagem, atraso do desenvolvimento, déficit cognitivo e epilepsia. A neurofibromatose tipo II é a forma central e é caracterizada por schwannomas vestibulares bilaterais e meningiomas cerebrais. A esclerose tuberosa é um distúrbio neurocutâneo autossômico dominante. As lesões mais comuns são: máculas hipopigmentadas, angiofibromas e placas de Chagrem, podendo surgir também tubérculos no SNC. Apresentação clínica variável, desde assintomáticos até comprometimento severo, com epilepsia refratária, tumores (hamartomas) ou anormalidades que afetam vários órgãos: cérebro, coração, olhos, rins, pulmões, pele. A angiomatose encefalo-facial apresenta hemangioma hemifacial, respeitando a distribuição dos ramos do nervo trigêmeo, calcificações do lobo occipital homolateral, manifestações oculares, como glaucoma congênito e neurológicas como epilepsia refratária. Conclusão: Este estudo mostra a importância da associação de sinais cutâneos com manifestações neurológicas, sinais estes que devem ser valorizados pelo pediatra para o diagnóstico e conduta precoces nas síndromes neurocutâneas.