



Trabalhos Científicos

Título: Facomatose Pigmentovascular: Relato De Caso

Autores: CECÍLIA MARIA BRÍGIDO BEZERRA LIMA DE CARVALHO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MAYARA CARVALHO FORTES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MOACYR OLIVEIRA NETO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), JAMILLE FERNANDES CARNEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), JOÃO GABRIEL OLIVEIRA SOUSA (CENTRO UNIVERSITÁRIO CHRISTUS), ANA ROSANA ALENCAR MONT´ALVERNE (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), EUGÊNIO PACELLI DE OLIVEIRA MELO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: Introdução: A facomatose pigmento vascular (FPV) é uma síndrome que associa mancha em vinho do Porto e outra lesão cutânea melanocítica, tendo sido relatados em torno de 250 casos desde sua descrição original. Objetivo: relatar um caso de facomatose pigmentovascular de um recém-nascido assistido na Unidade Neonatal de Cuidados semi-intensivos do Hospital Infantil Albert. Relato de caso: Recém-nascido, masculino, parto cesáreo sem intercorrências, Apgar 8/9. Apresentava lesões de pele caracterizadas por manchas eritemato-violáceas em face, tronco, abdômen e membros inferiores extensas e bilaterais, associados a mancha acinzentada em dorso, nádegas estendendo-se aos membros inferiores. No 3º dia de vida apresentou episódios de apneia. TC de crânio: extensa área de encefalomalácia, gliose em lobo parietal direito e dilatação de ventrículo correspondente, calcificações parenquimatosas e periventriculares em hemisfério cerebral direito. Apresentou controle das crises convulsivas, mas evoluiu com atraso de desenvolvimento neuropsicomotor. Discussão: A FP é subdividida em 4 tipos de acordo com a associação da malformação vascular com o componente pigmentar: nevo epidérmico ou melanocítico (tipo I), melanocitose dérmica com ou sem nevo anêmico (tipo II), nevus spilus com ou sem nevo anêmico (tipo III) ou melanocitose dérmica e nevus spilus com ou sem nevo anêmico (tipo IV). A letra A é acrescentada quando o envolvimento é apenas cutâneo, e a letra B quando se associa acometimento sistêmico (sistema nervoso central, ocular e esquelética). Este caso apresenta um paciente classificado como IIIB. As anomalias neurológicas da síndrome se manifestam nos primeiros meses de vida e podem ser encontrados retardo mental, epilepsia, hemiplegia, macrocefalia, atrofia cerebral, calcificações intracranianas e angiomas. Conclusão: A FP é uma entidade rara que necessita maiores esclarecimentos sobre sua patogênese, alterações clínicas e sistêmicas. A importância de diagnosticar a FPV reside na atenção que deve ser dada ao acometimento sistêmico com necessidade de intervenção precoce apropriada.