



DERMAPED
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO
A 01 DE JULHO
DE 2023**

Centro de Eventos do BarãoShoppingSul
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Facomatose Ceseoflamea Tipo Iib Associada A Síndrome De Sturge-Weber Completa Bilateral
Autores: AMADEU JOSÉ RODRIGUES QUEIRÓZ (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO)

Resumo: As malformações vasculares resultam de erros na morfogênese dos canais capilares, venosos, arteriais e/ou linfáticos durante a vida embrionária. As malformações vasculares permanecem por toda vida e podem crescer desproporcionalmente ao longo do tempo. Além disso, ocasionalmente são encontradas juntamente com outras anormalidades como parte de uma síndrome complexa. Descreveremos uma síndrome completa em um contexto raro. Paciente do sexo masculino nascido a termo com 37 semanas e 4 dias, sem intercorrências na gestação, apresenta manchas eritematosas vermelho-brilhantes em face bilateralmente, simetricamente, poupando simetricamente áreas do mento e mandíbula, onde há pele normal. As manchas eritematosas vermelho vivo descem da face em direção ao território dos nervos radiais, contornando um xale, também afeta o abdômen, genitais, pés, pernas e costas, no hemitórax esquerdo desaparece gradualmente. Máculas azul-acinzentadas intercaladas são observadas no tronco e membros. Não há envolvimento da mucosa oral, semimucosa, unhas e cabelos. Não há formação de pápulas e vesículas. Não há evidência de manchas lineares violetas ou azuladas ou vascularização proeminente. Com base na aparência clínica, hipotetizou-se a facomatose ceseoflameosa tipo II com manchas vinho do Porto. Uma investigação de envolvimento sistêmico foi realizada. Havia envolvimento ocular bilateral por glaucoma, a ressonância cerebral mostrou alargamento dos espaços liquóricos extra-axiais na periferia das regiões frontoparietal, insular e temporal. Há proeminência venocapilar diploica parietooccipital, com possível comunicação dural. Com base nos achados, trata-se de facomatose ceseoflameal tipo IIB associada à forma completa da síndrome de Sturge-Weber. A administração profilática de aspirina foi iniciada para reduzir a frequência de episódios semelhantes a acidentes vasculares encefálicos e convulsões. No seguimento, o paciente desenvolveu macrocefalia. Ressonância magnética de controle, com dois meses de vida, mostrou aumento do alargamento dos espaços liquóricos extra-axiais nas regiões frontotemporoparietais bilateralmente, podendo corresponder a higromas. A síndrome de Sturge-Weber é uma doença neurológica esporádica na qual uma mancha vinho do Porto facial está associada a anomalias leptomeníngeas/cerebrais ipsilaterais e vasculares oculares. A presença de todos os três componentes constitui diagnóstico de síndrome de Sturge-Weber completa. O mosaicismo devido a uma mutação ativadora somática no GNAQ representa a causa de ambos. Esse caso ressalta a importância da Dermatologia Pediátrica na investigação de pacientes em idade neonatal que apresentou manchas. As manchas em idade neonatal podem se relacionar a condições benignas como manchas mongólicas ou demonstrar erros de migração de melanócitos ou malformações vasculares que tem impacto ímpar em diagnósticos sistêmicos.