



**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 BarraShoppingSul  
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



## Trabalhos Científicos

**Título:** Relato De Caso: Facomatose Pigmentovascular E Repercussões Clínicas

**Autores:** FRANCIANNE DAS GRAÇAS RESENDE FERNANDES (FACULDADE DE MEDICINA DE BARBACENA), GABRIELA AZEVEDO DE SOUZA SIQUEIRA (FACULDADE DE MEDICINA DE BARBACENA), JOSÉ GUILHERME NOGUEIRA DE CARVALHO (FACULDADE DE MEDICINA DE BARBACENA), MARIA FERNANDA SILVA E REIS ALVES (FACULDADE DE MEDICINA DE BARBACENA), IZABELLA RODRIGUES REIS GOMES (FACULDADE DE MEDICINA DE BARBACENA)

**Resumo:** A Facomatose Pigmentovascular (FPV) é uma síndrome rara caracterizada pela associação de uma malformação capilar (mancha vinho do porto) com melanocitose dérmica (mancha mongólica, nevo de Ota), nevo spilus ou nevo epidérmico. Pode cursar com manifestações extracutâneas como anormalidades neurológicas, oculares e esqueléticas. Recém-nascido do sexo masculino, 12 horas de vida, a termo, nascido de parto cesárea sem intercorrências, com peso adequado para idade gestacional, APGAR 8/9, apresentava ao primeiro exame extensa mancha vinhosa em face à direita, região cervical, membros superiores e inferiores direitos, além de manchas azuladas no abdome, no dorso e nas nádegas. Reflexos primitivos preservados, sem déficits neurológicos, teste do olhinho sem alterações. Foi então encaminhado à dermatologia pediátrica, sendo diagnosticado com FPV e solicitado avaliação da neurologia pediátrica e oftalmologia. Em consulta de retorno após 6 meses, paciente encontrava-se bem, com manchas levemente mais claras e desenvolvimento adequado, sem manifestações sistêmicas. Segue em acompanhamento com as especialidades. A FPV é uma síndrome rara cuja a patogênese ainda não está clara, mas acredita-se que seja uma anormalidade no desenvolvimento de células melanocíticas e células neuronais vasomotoras derivadas da crista neural. Cinco tipos de FPV foram identificados e sua classificação depende do tipo de nevo, sendo: tipo I - malformação capilar, nevo epidérmico, tipo II - malformação capilar, melanose dérmica, tipo III: malformação capilar, nevo spilus, nevo anêmico, tipo IV: malformação capilar, melanose dérmica, nevo spilus, nevo anêmico e tipo V: cutis marmorata telangiectásica congênita, melanose dérmica. Estima-se que aproximadamente 50% dos pacientes tenham envolvimento sistêmico. As anormalidades neurológicas geralmente se apresentam nos primeiros meses de vida e incluem retardo psicomotor, convulsões, calcificações intracranianas ou atrofia cerebral. O envolvimento ocular, como descoloração cinza-azulada da esclera, também é comum. O tratamento e o prognóstico dependem da presença das alterações extracutâneas. Apesar da FPV ser uma condição incomum, o pediatra, especialmente o neonatologista, deve estar atento aos sinais para esse diagnóstico, para garantir a avaliação especializada e acompanhamento adequado.