



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: Seguimento A Curto Prazo De Uma Paciente Com A Síndrome Do Nevo Epidérmico Apresentando Envolvimento Craniofacial E Inteligência Normal

Autores: SABRINA LUDWIG KLEIN (UFCSPA), ANDRIELLE MIOZZO SOARES (UFCSPA), KARINA MANZANO CORRÊA (UFCSPA), THAÍSA HANEMANN (UFCSPA), ANA ELISA KISZEWSKI BAU (UFCSPA E ISCMPA), RAFAEL FABIANO MACHADO ROSA (UFCSPA E ISCMPA)

Resumo: A síndrome do nevo epidérmico é a designação dada a um grupo heterogêneo de distúrbios neurocutâneos congênitos. Alguns autores observaram que pacientes cujas lesões afetavam a cabeça e a face apresentavam uma maior frequência de acometimento do sistema nervoso central. Nosso objetivo foi relatar um paciente com a síndrome do nevo epidérmico, apresentando acometimento cutâneo e piloso da região craniofacial. A paciente era uma adolescente de 14 anos de idade, a única filha de pais jovens e não consanguíneos. As alterações cutâneas iniciaram-se no primeiro mês de vida, com o surgimento de uma pequena mancha hipercrômica na região cervical posterior, que foi aumentando progressivamente de tamanho e se estendendo posteriormente, em direção ao tórax, dorso, braço direito, região cervical esquerda e face. Elas tinham a peculiaridade de seguir as linhas de Blaschko. Com o tempo, as lesões de pele foram aumentando de tamanho, tornando-se não restritas apenas à parte direita do corpo. Aos 5 anos de idade, a paciente começou a ter convulsões. Essas cessaram aos 8 anos, depois do uso do trileptal. Seu desenvolvimento neuropsicomotor era adequado para a idade. Atualmente, ela frequenta a escola regular, com rendimento esperado para sua idade. Ela não possui história de repetências. **Discussão:** Os achados observados em nossa paciente levaram ao diagnóstico de síndrome do nevo epidérmico, também conhecida como síndrome de Schimmelpenning e síndrome do nevo sebáceo linear. Esta é a designação para um grupo heterogêneo de distúrbios neurocutâneos congênitos que geralmente surgem ao nascimento, ou na primeira infância, na forma de pápulas e placas verrucosas e hiperpigmentadas em uma distribuição linear, seguindo as linhas de Blaschko. Na adolescência, as lesões tornam-se mais proeminentes, verrucosas e hiperpigmentadas, como observado em nossa paciente. Há descrição de envolvimento neurológico em 50-70% dos casos, sendo que a maioria das alterações consiste em déficit cognitivo e em convulsões. Existe descrição na literatura de que pacientes cujas lesões afetam as regiões da cabeça e da face apresentam uma frequência aumentada de envolvimento do sistema nervoso central. Portanto, apesar do achado de convulsões, chama atenção em nossa paciente a ausência de outras alterações neurológicas, como história de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e comprometimento cognitivo. **Conclusão:** o padrão de alterações cutâneas na síndrome do nevo epidérmico não se associa necessariamente à presença de anormalidades neurológicas e de comprometimento cognitivo, o que tem grandes implicações na avaliação e no acompanhamento dos pacientes com a síndrome.