

Trabalhos Científicos

Título: Hamartomas Simétricos De Músculo Liso Simulando Bandas Amnióticas Em Um Paciente Com O Complexo Da Esclerose Tuberosa

Autores: BETINA PESSÔA ALTOÉ (UFCSPA), VICTÓRIA PORCHER SIMIONI (UFCSPA), ISADORA BUELONI GHIORZI (UFCSPA), MATEUS DOS SANTOS TAIAROL (UFCSPA), ELIAQUIM BECK FERNANDES (UFCSPA), ADRIANO LOURO MOREIRA (UFCSPA), MARINA DA ROCHA BESSON (UFCSPA), LENNON VIDORI (UFCSPA), PAULO RICARDO GAZOLA ZEN (UFCSPA), RAFAEL FABIANO MACHADO ROSA (UFCSPA)

Resumo: Introdução: O complexo da esclerose tuberosa (CET) é uma doença autossômica dominante caracterizada por hamartomas no cérebro, pele, coração, rins e pulmão. Nossa objetivo foi descrever um paciente com CET apresentando um hamartoma simétrico de músculo liso em ambos os membros inferiores, que se mostravam similares a bandas amnióticas. Descrição do caso: O paciente, um menino de 8 meses, foi hospitalizado por história de crises convulsivas e febre. A mãe e o irmão do paciente, tal como a criança, apresentavam manchas acrômicas, mas somente a mãe teve convulsões na infância. No nascimento, notou-se que o paciente possuía importante edema dos pés associado a uma região circular constritiva localizada no terço distal de ambos os membros inferiores, sugestiva de banda amniótica. Aos 15 dias de vida e aos 6 meses, a criança foi submetida à cirurgia para correção das constrições. A avaliação anatomo-patológica do material revelou um hamartoma de músculo liso. Ao exame físico, o paciente apresentava múltiplas manchas acrômicas na face, tórax e abdome, edema dos pés e cicatriz circular na porção distal das pernas. Na tomografia computadorizada de crânio foram evidenciadas imagens hipodensas e nodulares, localizadas no tecido subependimário periventricular. O eletroencefalograma e a avaliação oftalmológica foram normais. O ecocardiograma mostrou a presença de rabdomiomas. A ecografia renal revelou duplicidade pielocalcial à direita. Discussão: Os dados clínicos e radiológicos apresentados pelo paciente preencheram os critérios para o diagnóstico de CET. Hamartomas podem também fazer parte do quadro, sendo que chama atenção em nosso paciente a presença atípica de hamartomas de músculo liso que formavam anéis de constrição. Em nossa revisão de literatura, não encontramos descrições de pacientes com CET e este achado. Conclusão: Apesar da raridade, pacientes com CET podem apresentar hamartomas de músculo liso que se assimilam aos achados de bandas amnióticas.