

RELATO DE CASO

Cutis marmorata telangiectásica congênita em recém-nascido do sexo feminino

Cutis marmorata telangiectatica congenita in a female newborn

Maíra Maluf Esselin¹, Adriana Prazeres da Silva²

Palavras-chave:

anormalidades congênitas, dermatologia, dermatopatias vasculares, recém-nascido, telangiectasia.

Resumo

Este relato de caso refere-se ao diagnóstico de cutis marmorata telangiectásica congênita em um recém-nascido do sexo feminino, feito logo após seu nascimento, por meio de observações de lesões cutâneas violáceas nos membros inferiores, quadrante inferior do abdômen e mão esquerda, que pioravam após exposição ao frio. Exames complementares foram realizados para verificar presença de anormalidades associadas, apresentando alterações no ultrassom transfontanela, exame de fundo de olho e ecocardiograma. A evolução das lesões cutâneas tem sido acompanhada, bem como a evolução neurológica, oftalmológica e cardiológica na tentativa de minimizar os impactos dessas alterações, ainda muito subjetivas.

Keywords:

congenital abnormalities, dermatology, infant, newborn, skin diseases, vascular, telangiectasis.

Abstract

This case report relates to cutis marmorata telangiectatica congenita diagnostic in a female newborn, performed shortly after her birth, through findings of violaceous cutaneous lesions in the lower limbs, lower quadrant of abdomen and left hand, which worsened after cold exposure. Complementary examinations were performed to verify presence of associated abnormalities, presenting alterations in the transfontanela ultrasound, eye fund examination and echocardiogram. The evolution of cutaneous lesions has been evaluated, as well as neurological, ophthalmologic and cardiological evolution to minimize impacts of these alterations, which are still unclear.

¹ Médica - Residente em Pediatria pelo Hospital Regional de Mato Grosso do Sul (HRMS), Campo Grande, MS, Brasil.

² Médica Pediatra com especialização em Dermatologia Pediátrica (HC-UFPR) - Preceptora da Residência Médica em Pediatria do Hospital Regional de Mato Grosso do Sul (HRMS), Campo Grande, MS, Brasil.

Endereço para correspondência:

Maíra Maluf Esselin
Hospital Regional de Mato Grosso do Sul - HRMS. Av. Eng. Lutero Lopes, 36 - Conj. Aero Rancho, Campo Grande,
Campo Grande, MS, Brasil. CEP: 79084-180. E-mail: mairamaluf@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Cutis marmorata telangiectásica congênita (CMTC) é uma rara condição vascular cutânea que se caracteriza pela presença de um padrão local ou generalizado, quase sempre assimétrico, de máculas reticuladas eritematosas ou violáceas, presentes desde o nascimento ou pouco após este, assemelhando-se à cutis marmorata, que é benigna e mais comum. Descrita pela primeira vez em 1922 pela pediatra holandesa Cato von Lohuizen, no mundo foram publicados mais de 300 casos até o momento, entre os quais quatro grandes séries com mais de 20 pacientes descritos¹⁻⁴.

A CMTC está frequentemente associada a outras anomalias (20 a 80% dos casos), evidenciando a importância de um diagnóstico preciso. Geralmente, há um bom prognóstico, as lesões cutâneas tendem a melhorar ou desaparecer nos primeiros anos de vida (na maioria dos casos)¹⁻⁴. A prevalência em ambos os sexos é controversa. Embora diga-se que o sexo feminino seja o mais afetado, os relatos publicados não apresentam diferenças estatísticas significantes⁵.

Seu diagnóstico é principalmente clínico e o amplo espectro das características cutâneas e extracutâneas desta anomalia representa uma frequente fonte de confusões, tornando-se necessário o diagnóstico diferencial¹⁻⁴.

Aqui, relatamos o caso de uma recém-nascida (RN) a termo diagnosticada com CMTC sem anomalias associadas.

DESCRIÇÃO DO CASO

RN A.P.F.R., 1º dia de vida, a termo (IG: 37 semanas e 2 dias) nascida de parto cesáreo por indicação materna (doença hipertensiva específica da gestação), pré-natal regular com sorologias negativas. RNT, peso 2720 g, Apgar 9/9, sem intercorrências. Ao nascimento, havia presença de máculas violáceas em terço inferior de membro inferior esquerdo, quadrante inferior esquerdo de abdômen e mão esquerda, sendo notada piora das lesões após exposição ao frio.

Nas primeiras horas de vida o RN evoluiu com dificuldade de sucção e vômitos, sendo necessária passagem de sonda orogástrica, dieta zero e observação clínica.

Apresentou evolução favorável e recebeu alta no 10º dia de vida. Na Tabela 1, apresentada a seguir, estão os resultados dos exames complementares realizados quando do diagnóstico de CMTC no RN. A Figura 1 A - F, mostra máculas violáceas e reticulares correspondentes à paciente apresentada.

Tabela 1. Exames complementares realizados no recém-nascido durante a internação.

Exame	Resultado
Ecocardiograma	Forame oval pérvio e refluxo pulmonar discreto.
Ultrassom abdominal	Sem anormalidades.
Ultrassom transfontanela	Com hemorragia prévia grau II em reabsorção.
Fundoscopia	Palidez de nervo óptico e redução do brilho fóveal.

Fonte: Autores, 2016.



Figura 1. A - F. Imagens da recém-nascida A.P.F.R. em que se evidenciam máculas violáceas e reticulares correspondentes ao diagnóstico de cutis marmorata telangiectásica congênita.

DISCUSSÃO

As alterações de pele da CMTC normalmente são evidenciadas logo após o nascimento. Neste caso, o diagnóstico foi clínico e realizado pelo aspecto da lesão na sala de parto.

O manejo desta doença é voltado para o acompanhamento da evolução das lesões, que tendem a melhorar com o passar do tempo, e investigação de possíveis achados extracutâneos. Essa investigação é de extrema importância, pois apesar das lesões de pele serem benignas, aproximadamente 50% dos pacientes diagnosticados com a CMTC apresentam anormalidades associadas: assimetria (principalmente nos membros), fenda palatina, aplasia cutânea congênita, glaucoma, déficit mental ou psicomotor, atrofia cutânea e ulcerações⁶.

A paciente em questão apresentou alterações no ultrassom transfontanela, exame de fundo de olho e ecocardiograma (citados na Tabela 1). Além da dermatologia, será acompanhada também pela neurologia, oftalmologia e cardiologia, a fim de minimizar os impactos dessas alterações que ainda são muito subjetivas.

CONCLUSÃO

Neste trabalho foi relatado um caso de cutis marmorata telangiectásica congênita diagnosticado logo após o nascimento. Trata-se de um caso raro que normalmente se manifesta ao nascimento ou nas primeiras horas de vida. O paciente deve ser acompanhado, pois, apesar das lesões de pele serem assintomáticas, outras alterações frequentemente associadas devem ser investigadas.

REFERÊNCIAS

1. del Boz González J, Serrano Martín MM, Casaño AV. Cutis marmorata telangiectásica congénita. Revisión de 33 casos. *An Pediatr*. 2008;69(6):557-64.
2. Levy R, Lam JM. Cutis marmorata telangiectatica congenita: a mimicker of a common disorder. *CMAJ*. 2011;183(4):E249-51. PMID: 21220441 DOI: <http://dx.doi.org/10.1503/cmaj.091749>
3. Kienast AK, Hoeger PH. Cutis marmorata telangiectatica congenita: a prospective study of 27 cases and review of the literature with proposal of diagnostic criteria. *Clin Exp Dermatol*. 2009;34(3):319-23. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2230.2008.03074.x>
4. Resende CI, Araujo C, Vieira AP, Brito C. Cutis marmorata telangiectatica congenital. *BMJ Case Rep*. 2013;2013. pii: bcr2013200056. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2013-200056>
5. De Maio C, Pomero G, Delogu A, Briatore E, Bertero M, Gancia P. Cutis marmorata telangiectatica congenita in a preterm female newborn: case report and review of the literature. *Pediatr Med Chir*. 2014;36(4):90. DOI: <http://dx.doi.org/10.4081/pmc.2014.90>
6. Silva AA, Besch C, Quintanilha L, Carestiato M, Santos R, Araújo L, et al. Relato de caso: Cutis Marmorata Telangiectásica Congênita. *IMS Instituto de Pós-Graduação Dermatológica. Periódico Dermatol*. 2013;1(8):8-9.