



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Apert: Importância Do Tratamento Precoce

Autores: JULIANA SALES MEDEIROS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), ANDRESSA SAMPAIO GONDIM (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), BRUNA NOGUEIRA CASTRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), ESTEVÃO DA SILVA NETO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), JÉSSICA BRILHANTE VASCONCELOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), JÚLIA ARAÚJO QUINDERÉ (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), ANA NÁGILA ALVES FELIPE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), REBECA ANDRADE ARAÚJO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), LARISSA PIO DIAS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), JÚLIA SOUZA OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), MARIA DE FÁTIMA VITORIANO DE AZEVEDO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ E INSTITUTO DA PRIMEIRA INFÂNCIA (IPREDE))

Resumo: Introdução: A síndrome de Apert é um tipo raro de acrocefalossindactilia do tipo I, Autossômica Dominante, caracterizada por cranioestenose, sindactilia severa das extremidades, e características faciais dismórficas. Devido às múltiplas alterações, o tratamento adequado deve ser realizado logo na infância, a fim de obter o melhor prognóstico para o paciente. Descrição do caso: N.G.S., sexo feminino, 18 anos, encaminhada à geneticista aos 5 anos de vida com quadro clínico comprometido: acrocefalia e exoftalmia bilateral devido à craniossinostose, estrabismo convergente, prognatismo, implantação anômala dentária, palato alto e estreito, ponte nasal deprimida, baixa implantação das orelhas, sindactilia completa bilateralmente em mãos e pés, atraso na fala e cognição, além de transtorno de déficit de atenção e hiperatividade (TDAH), transtorno de ansiedade generalizada e transtorno borderline. A correção cirúrgica da craniossinostose foi realizada apenas aos 16 anos de idade, gerando comprometimentos diversos e alguns irreversíveis. A correção do estrabismo foi realizada também tardiamente, obtendo poucos resultados. Não foi efetivada a correção da sindactilia até então. Discussão: Os estudos evidenciam que a craniossinostose não corrigida na infância através de craniotomia, que tem como objetivo a descompressão cerebral, é a principal causa do comprometimento intelectual dos portadores desta síndrome. Outras cirurgias também são muito importantes e devem ser realizadas precocemente para manutenção da qualidade de vida do paciente, como a osteotomia para avanço do terço médio, para melhorar o fluxo aéreo-nasal, cirurgia ortognática, que melhora a estética facial e a oclusão (mordida), e correção da sindactilia, que permite o pleno manuseio de objetos, melhor autocuidado e independência do paciente. Conclusão: A síndrome de Apert apresenta acometimentos expressivos que, quando não realizado tratamento precoce, podem impactar bastante negativamente o prognóstico e a qualidade de vida do paciente. Portanto, o cuidado ideal nesta síndrome deve ser sempre retratado a partir da assistência precoce.