39º CBP Congresso Brasileiro de Pediatria
DE 09 A 12 DE OUTUBRO - PORTO ALEGRE/RS
Vamos construir o pediatra do futuro

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Proteus: Uma Condição Genética Progressiva E Desfigurante

Autores: TALES ANTUNES FRANZINI (UFCSPA), GABRIEL SELLA (UFCSPA), JOEL LUCAS MACIEL DOS SANTOS (UFCSPA), BRUNA PAVAN SALVARO (UFCSPA), FRANCIELE MANICA (UFCSPA), WAGNER FERNANDO PERIN (UFCSPA), TULIA CRISTINA KREUSCH (UFCSPA), THIAGO GABRIEL RAMPELOTTI (UFCSPA), BRUNA VITÓRIA WITTMANN (UFCSPA), JOÃO VITOR PINOTTI DALLASEN (UFCSPA), PAULO RICARDO GAZZOLA ZEN (UFCSPA E SCMPA), RAFAEL FABIANO MACHADO ROSA (UFCSPA E SCMPA)

Resumo: Introdução: a síndrome de Proteus caracteriza-se por alterações causadas devido a um crescimento excessivo e multifocal dos tecidos derivados dos três folhetos germinativos. Nosso objetivo foi relatar um paciente com esta condição, salientando as suas características clínicas, de diagnóstico e acompanhamento. Descrição do caso: o paciente veio encaminhado para avaliação por crescimento exagerado de extremidades. Ele é o segundo filho de um casal sem casos semelhantes na família. Nasceu de parto cesáreo, pesando 3400 g, com comprimento de 47cm e com escore de Apgar de 10. No acompanhamento gestacional, a ecografia revelou oligodrâmnio. Ao exame físico, com 9 anos de idade, ele apresentava lesão de pele em abdome que seguiam as linhas de blaschko e respeitavam a linha média do corpo, além de macrodactilia, nevo verrucoso linear em axila direita e lesão cerebriforme em região plantar. A sua radiografia dos pés evidenciou aumento dos 1° quirodáctilos e dos 2° e 3° pododáctilos. O resultado da escanometria dos seus membros superiores evidenciou diferença de 0,1 cm de comprimento entre os braços, a favor do direito e 0,7 cm entre antebraços, pró antebraço direito. Nos membros inferiores evidenciou-se diferença de 0,4cm, a favor do esquerdo. Os exames de imagem de ecodoppler cardíaco, ecografia do abdome e eletroencefalograma não demonstraram alterações. As avaliações oftalmológicas e cardiológicas foram normais. Discussão: as características do nosso paciente foram compatíveis com o diagnóstico de Proteus. Usualmente, as crianças nascem assintomáticas. Contudo, o surgimento dos tumores é progressivo. Apesar do seu caráter benigno, eles podem levar a deformidades e alterações estéticas importantes, bem como limitações na movimentação. Conclusão: A síndrome de Proteus pode se manifestar por um grande espectro clínico que inclui gigantismo parcial dos membros, nevos pigmentados, tumores subcutâneos e macrocefalia. Como ela é uma condição progressiva, o seu acompanhamento multidisciplinar é bastante importante.