



# CONGRESSO BRASILEIRO DE ADOLESCÊNCIA

Florianópolis | SC

1 a 4 de novembro | 2012

## Trabalhos Científicos

**Título:** Sexualidade De Um Adolescente Com Síndrome De Proteus

**Autores:** ALDA ELIZABETH BOEHLER IGLESIAS AZEVEDO (UFMT- DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA- AMBULATÓRIO DE ADOLESCENTES- HU JÚLIO MULLER); DIOGO CARVALHO LIMA (FACULDADE DE MEDICINA- UFMT- HU JÚLIO MULLER); PETERSSON ANDERSSON SOUZA (RESIDÊNCIA EM PEDIATRIA- UFMT- HU JÚLIO MULLER)

**Resumo:** Introdução: Síndrome de Proteus, reconhecida em 1979, como hamartose e caracterizada por Wiederman (1983) por grandes variações morfológicas em sua apresentação, evolução. Causa desconhecida, sem associação com tipo de herança ou alterações cromossômicas, sugere resultante de mosaicismos por mutação somática. Hemi-hipertrofia, anomalias cranianas/faciais são comuns, macrodactilia, crescimento acelerado em 98% e retardo mental pode-se associar às anomalias cranianas, escoliose/cifose escoliose estão presentes em 50%, assim como, polidactilia todos observados neste caso. Relato: FAS, 13 anos, masculino, natural de Cuiabá, nega consanguinidade, apresenta assimetria de face, mácula angiomasosa (mancha em vinho do Porto), luxação congênita de quadril, com exoftalmia e macrocefalia (>95); tórax assimétrico; hipertrofia de tecido mamário à esquerda; hipertrofia de MIE; sindactilia 2° e 3° dedos dos pés e mácula angiomasosa, presença de botões hemorroidários em borda anal e hiperplasia linfóide em íleo terminal. Cariótipo (46XY); radiografia de ossos longos (normal); USG: discreto espessamento do rim esquerdo. USG de tórax aumento focal da camada subcutânea da região dorsal e torácica anterior direita. RM: Cisto da aracnóide da região basotemporal anterior à esquerda, com alterações volumétricas do hemisfério cerebral à esquerda compatível com hemimegalencefalia. Com diagnóstico, no serviço de Genética Médica do HGU de Síndrome de Proteus, é acompanhado no ambulatório de adolescentes do HJUM, com deficiência intelectual, escoliose, macrodactilia, ginecomastia, lipoma em dorso direito, dificuldade de relacionamento social, sendo vítima de maus tratos e com atividade sexual iniciada com animais. Pais sendo orientados para as situações da sexualidade nesta fase do desenvolvimento. Comentários: Acompanhamento deve ser multidisciplinar com suporte clínico/psicológico. Reconhecer que são sexualmente ativos com direitos à saúde reprodutiva; Trabalhando: a imagem corporal; a importância da beleza interior; a estabelecer relações de afeto, simpatia e estimulando comportamento adequado nas relações inter-pessoais com o adolescentes e familiares.