HOSPITAL DE CLÍNICAS
PORTO ALEGRE RS

Revista HCPA

Fundação Médica do Rio Grande do Sul
Fundação de Apoio ao Hospital de Clínicas de Porto Alegre

REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO RIO GRANDE DO SUL

REVISTA HCPA 2005; 25 (Supl 1) :1-251

25ª Semana Científica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre

12º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

Anais

REVISTA HCPA - Volume 25 (Supl 1) - Setembro 2005
International Standard Serial Numbering (ISSN) 0101-5575
Registrada no Cartório do Registro Especial de Porto Alegre sob nº 195 no livro B, n.2
Indexada no LILACS

A Correspondência deve ser encaminhada para: Editor da Revista HCPA - Largo Eduardo Zaccaro Faraco - Rua Ramiro Barcelos, 2350
90035-903 - Porto Alegre, RS - Tel: +55-51-2101.8304 - www.hcpa.ufrgs.br

SíNDROME DE PROTEUS: RELATO DE CASO E DISCUSSãO DA LITERATURA.

EVANDRO JOSé SIQUEIRA;GUSTAVO MORELLATO; DIEGO PIANA MENDES; KARIN SUMINO; MARCUS VINíCIUS MARTINS COLLARES; CIRO PAZ PORTINHO; RINALDO DE ANGELI PINTO.

Introdução: A Síndrome de Proteus é uma rara condição hamartomatosa envolvendo crescimento atípico e exagerado dos ossos, pele e crânio, malformações vasculares, anormalidades no sistema nervoso central, complicações oftalmológicas, otorrinolaringológicas e dentárias, além de outros sintomas, sendo de apresentação precoce e evolução progressiva. Acomete mais o sexo masculino e a etiologia é desconhecida. Complicações são relatadas, como óbito precoce, embolia pulmonar, doença cística do pulmão e neoplasias. Os critérios diagnósticos com seus respectivos escores são: hemi-hipertrofia e/ou macrodactilia (5); hiperplasia cerebriforme palmar e/ou plantar (4); lipomas ou tumores subcutâneos (4); nevo epidérmico verrucoso (3); macrocefalia ou exostose craniana (2,5); outras anormalidades (1). Um escore de 13 ou mais é necessário para estabelecer o diagnóstico. Objetivo: Relatar um caso de Síndrome de Proteus. Material e Métodos: Relato de Caso e Revisão da literatura. Resultados: Relato do Caso. Os autores descrevem o caso de um paciente de seis meses com Síndrome de Proteus. O paciente apresentava hemi-hipetrofia craniofacial à esquerda. O estudo tomográfico dos ossos da face constatou aumento das partes moles subcutâneas na hemiface, além da hipertrofia do maciço facial esquerdo. Após avaliação da equipe de genética médica, as possíveis hipóteses diagnósticas eram: síndrome de Proteus, lipomatose congênita e neurofibromatose plexiforme. Não havia indicação cirúrgica no momento, apenas acompanhamento do crescimento. Recebeu alta hospitalar com controle do quadro convulsivo e posterior acompanhamento ambulatorial da genética, cirurgia plástica crânio-maxilo-facial, neuropediatria e pediatria. Conclusão: O diagnóstico precoce é necessário para uma adequada abordagem interdisciplinar, entretanto a maioria dos casos são subdiagnosticados.