

ASPECTOS CLÍNICOS DA SÍNDROME DE PROTEUS: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Ávila Rodrigues Nogueira¹, Ant^a Victória Trindade Alves², Valdir do Couto Dinelly Neto²; Cícero Ramon Bezerra dos Santos³

¹ Discente do Curso de Biomedicina do Centro Universitário Católica de Quixadá; E-mail: avilarodrigues@outlook.com

² Discente do Curso de Biomedicina do Centro Universitário Católica de Quixadá; E-mail: victoriatrindadez@gmail.com

³ Especialista, Docente do Curso de Biomedicina do Centro Universitário Católica de Quixadá; E-mail: ramonsantos@unicatolicaquixada.edu.br

RESUMO

A Síndrome de Proteus é uma rara doença congênita causada pela mutação no gene *ATK1*, que surge espontaneamente durante o desenvolvimento fetal, não hereditário. A Síndrome de Proteus foi reconhecida pela primeira vez em 1979 por Cohen e Hayden como uma síndrome hamartomatosa (do grego, significa erro e crescimento tumoral). Posteriormente, em 1983, Wiedeman propôs o nome Síndrome de Proteus (que deriva da mitologia do deus grego marinho Poseidon, o qual possuía capacidade de assumir aparências monstruosas). Esta síndrome provoca o crescimento excessivo de ossos, pele e outros tecidos corporais o que caracteriza malformações no corpo, crescimento excessivo e multifocal dos tecidos, gigantismo parcial, tumores subcutâneos parciais de membros, nevos pigmentados, macrocefalia e visceromegalias e em contrapartida, o desenvolvimento mental é normal. Geralmente, os recém-nascidos com a síndrome não apresentam sintomas da doença, sendo que os primeiros sinais começam a surgir por volta dos 6 a 18 meses de idade. Este estudo objetiva realizar uma atualização bibliográfica, referente às principais características clínicas presentes na síndrome de Proteus. Este trabalho trata-se de uma revisão de literatura realizada com base em trabalhos científicos que abordem o tema em questão. A pesquisa foi feita utilizando as bases de dados eletrônicos pelo Google Acadêmico e pela Biblioteca eletrônica Scientific Electronic Library Online (SciELO). Várias complicações clínicas estão associadas à síndrome de Proteus, porém a real incidência destas complicações é difícil de estimar, uma vez que na literatura encontramos, em sua grande maioria, relatos de casos. Além de que em todo o mundo há apenas 200 casos relatos, dificultando assim o estudo sobre a síndrome. Desse modo, há uma grande necessidade da elaboração de mais pesquisas e trabalhos científicos que abordem e esclareçam os aspectos clínicos pertinentes as manifestações sintomatológicas da síndrome de Proteus. Conclui-se que, mesmo não existindo cura nem tratamento devido para esta síndrome genética, as pessoas têm acompanhamento clínico como a embolização das malformações vasculares, cirurgias plásticas reconstrutoras, amputação de membros em casos críticos e acompanhamentos com psicólogo.

Palavras-chave: Cohen e Hayden. Gene *ATK1*. Hamartomatosa.