

A importância das anomalias vasculares para o diagnóstico da síndrome de Proteus

Ana Carolina Mendes e Silva, Larissa Varella Silva, Maria Júlia Consendey Bortolucci, Maria Luiza de Barros Braga, Mariana Marinho da Silva, Raquel Teixeira Silva Celestino (orientadora).

Introdução: A Síndrome de Proteus (PS), doença rara, congênita e não hereditária, é caracterizada como hamartomatosa e apresenta uma variedade de manifestações clínicas progressivas das quais estão presentes anomalias vasculares¹. Embora a complexidade de tal doença dificulte a padronização de seu diagnóstico, as anomalias vasculares são prevalentes em portadores da PS. O diagnóstico se relaciona com a análise de três critérios gerais que são a distribuição de lesões em mosaico, esporadicidade e curso progressivo da síndrome¹.

Objetivo: Analisar a importância das anomalias vasculares no diagnóstico da Síndrome de Proteus.

Metodologia: O resumo se baseou em uma análise qualitativa, descritiva e na revisão bibliográfica de artigos científicos selecionados com base em técnicas de pesquisa, sendo essa a análise do qualis e da cronologia. As buscas foram realizadas nas bases de dados SciELO e PubMed.

Resultados e discussão: Nos artigos científicos analisados, percebe-se que ocorre uma mutação do oncogene AKT1, gerando crescimento excessivo de tecidos derivados dos folhetos germinativos embrionários em portadores de PS. Baseando-se no desenvolvimento das anomalias do sistema vascular de origem endotelial, é possível analisar os distúrbios vasculares típicos da PS, incluindo tumor vascular, manchas vinho-do-porto, anomalia venosa, frequentemente ipsilateral ao membro hipertrofiado e malformações capilares, linfáticas e venosas. A PS pode ser confundida com outras síndromes, portanto, é essencial conhecer as peculiaridades vasculares próprias desta síndrome, do tipo hemangiomas maiores, macios e que não sofrem regressão espontânea, além de promover maior risco de complicações trombóticas².

Conclusão: evidenciou-se que a avaliação das anomalias vasculares é essencial para o diagnóstico da síndrome de Proteus.

Palavras-chave: anomalias vasculares, diagnóstico, síndrome de Proteus.

Referências [1] BIESECKER, L. G.; SAPP, J. C. Proteus Syndrome. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK99495/>>.

[2] HOEGER, P. H. et al. Vascular anomalies in Proteus syndrome. *Clinical and Experimental Dermatology*, v. 29, n. 3, p. 222–230, 1 maio 2004.