

RELATO DE CASO: RETALHO FASCIOCUTANEO PARA COBERTURA DE DEFEITO EM REGIÃO TORÁCICA POSTERIOR EM PACIENTE COM SÍNDROME DE PROTEUS

Neves, LM; Pires, JA; Bragato EF; Momolli M; Verissimo P

INTRODUÇÃO

A síndrome de Proteus foi inicialmente descrita em dois pacientes por Cohen e Hayden em 1979, caracterizada por uma síndrome de crescimento anormal de diversos tecidos^{1,2}, tendo sido considerada Neurofibromatose tipo I nessa instância³. Foi assim denominada em referência ao deus grego Proteus e suas diversas formas³, sendo nomeada por Wiedemann em 1983 para denotar sua variabilidade na apresentação clínica^{1,2}.

A incidência é estimada em menos de 1 para 1 milhão de nascimentos, com uma razão homem/mulher de 1,9/1. Tendo sido identificado o gene AKT1 como responsável em 2011, confirmando a natureza genética da síndrome⁴.

Para o diagnóstico são necessários 3 critérios gerais (mandatórios) e os critérios específicos conforme a tabela 1⁴. O fenótipo facial é presente em apenas alguns dos casos, sendo estes associados com déficits cognitivos³.

TABLE I. Diagnostic Criteria for Proteus Syndrome		
For Diagnosis: General Criteria (Mandatory) +		Specific Criteria (Category Signs)
Mosaic distribution of lesions Progressive course Sporadic occurrence		Either one from A or Two from B or Three from C
Category signs	Manifestations	Relative frequency ^a
A.	1. Connective tissue nevus	C
B.	1. Epidermal nevus	C
	2. Disproportionate overgrowth (one or more)	
	Limbs	
	Arms/legs	C
	Hands/feet/digits	C
	Skull	
	Hyperostoses	C
	External auditory meatus	
	Hyperostosis	U
	Vertebrae	
	Megaspodylodyplasia	C
	Viscera	
	Spleen/thymus	U
	3. Specific tumors before end of second decade (either one)	
	Bilateral ovarian cystadenomas	U
	Parotid monomorphic adenoma	U
C.	1. Dysregulated adipose tissue (either one)	
	Lipomas	C
	Regional absence of fat	C
	2. Vascular malformations (one or more)	
	Capillary malformation	C
	Venous malformation	C
	Lymphatic malformation	C
	3. Facial phenotype	U
	Dolichocephaly	
	Long face	
	Minor downslanting of palpebral fissures and/or minor ptosis	
	Low nasal bridge	
	Wide or anteverted nares	
	Open mouth at rest	

^aC, common; U, uncommon.

Tabela 1 - Critérios diagnósticos da síndrome de Proteus, tabela extraída do artigo original de Biesecker¹

Os lipomas podem aumentar de tamanho e novos lipomas podem surgir. A exérese dos mesmos é difícil, uma vez que eles não são bem delimitados e não são encapsulados³.

MÉTODOS

Este trabalho é um relato de caso de um paciente de 14 anos, portador da síndrome de Proteus, em que houve crescimento progressivo de uma lesão no dorso de grandes proporções e a sequência de eventos que sucederam o procedimento de exérese da lesão.

Para revisão bibliográfica foram utilizados artigos das bases de dados Pubmed e Scielo.

RESULTADO - RELATO DE CASO

W.S.S., masculino, 14 anos, com diagnóstico prévio de síndrome de Proteus, déficit cognitivo e mínima responsividade à estímulos externos, além disso é portador de estenose de traqueia. O paciente apresenta os 3 critérios obrigatórios e os 3 critérios da classe C. A equipe da Cirurgia Plástica do Complexo Hospitalar do Mandaqui (CHM) foi acionada para avaliação de paciente em pós-operatório recente de exérese de lipoma no dorso, pesando 2kg e medindo 25,9 x 24,5 x 16 cm, realizada por outra equipe, em que houve deiscência completa da sutura (figura 1).



Figura 1- Deiscência do ferimento operatório

Foi realizada uma tentativa de aplicação de curativo de pressão negativa no local e também oxigenioterapia hiperbárica, não sendo possível a realização de nenhum dos dois procedimentos devido a constante agitação psicomotora do paciente. Após discussão com a equipe e também por não dispormos de especialista em microcirurgia optou-se pela realização de retalho fasciocutâneo do dorso (figura 2).



Figura 2 - Transoperatório, após o fechamento do defeito com retalho de rotação

Procedeu-se então com a confecção de retalho fasciocutâneo de rotação randômico para o fechamento da lesão, no 2º pós operatório o mesmo apresentou sinais de congestão venosa (figura 3 A) e no 4º pós operatório haviam sinais de sofrimento cutâneo em sua porção cranial (figura 3 B). Após delimitação da área de necrose e debridamento cirúrgico houve necessidade de enxertia de pele parcial com excelente resultado (figura 4). Após X dias o paciente obteve alta hospitalar e segue em acompanhamento ambulatorial.



Figura 3- 2º pós operatório evidenciando congestão venosa (A) 4º pós operatório evidenciando sofrimento do retalho



Figura 4 - 5º mês de pós operatório após enxertia de pele parcial

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

Os retalhos fasciocutâneos possuem suprimento sanguíneo adicional relacionado à fascia muscular⁵ e devido a abundância de vasos perfurantes no dorso, essa região anatômica oferece múltiplas opções para retalhos randômicos e livres, sendo esses retalhos considerados seguros e podem cobrir diversos tipos de defeitos^{6,7}. Produzem resultados estéticos agradáveis e não causam distúrbios funcionais⁷.

Os retalhos de rotação fornecem flexibilidade no planejamento e na orientação do arco de rotação e isso pode fornecer orientação que promove melhor drenagem linfática e também minimiza dano vascular e nervoso⁸.

Na literatura podem se encontrar referências com índices de necrose parcial e total de retalhos fasciocutâneos na ordem de 13%⁹.

Optamos por um retalho de rotação fasciocutâneo da região dorsal por fornecer melhor vascularização. Atribuímos a ocorrência de necrose parcial do retalho devido a congestão venosa ocorrida no pós operatório, à espessura reduzida do tecido celular subcutâneo no dorso do paciente e à reduzida variabilidade de posições em que o paciente pode ser mantido devido a sua condição respiratória.

Apesar da complicação descrita previamente no pós operatório, uma vez realizada a enxertia de pele parcial no local onde houve sofrimento e posterior necrose, houve cicatrização plena do ferimento operatório e o paciente segue em acompanhamento ambulatorial para revisões periódicas do procedimento realizado e para vigilância quanto ao surgimento de novas lesões.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Biesecker, LG, Happle, R, Mulliken, JB, Weksberg, R, Graham, JM, Viljoen, DL, Cohen, MM. Proteus syndrome: Diagnostic criteria, differential diagnosis, and patient evaluation. *American Journal of Medical Genetics*. 1999;84(5): 389–395.
2. Sene, LS, Sales, PO, Chojniak, R. Síndrome de Proteus: relato de caso. *Rev. Assoc. Med. Bras*. 2013; 59 (4): 318-320.
3. Rodenbeck, DL, Greyling, LA, Anderson, JH, Davis, LS. Early Recognition of Proteus Syndrome. *Pediatric Dermatology*. 2016; 33(5): 306–310.
4. Popescu MD, Burnei G, Draghici L, Draghici I. Proteus Syndrome: a difficult diagnosis and management plan. *J Med Life*. 2014;7(4):563-566.
5. Teixeira JCEO, Ribeiro Filho AS, Castro OC. Retalho fasciocutâneo toracodorsal no tratamento cirúrgico da hidradenite supurativa: relato de caso e revisão de literatura. *Rev. Bras. Cir. Plást*. 2012; 27(1):170-173
6. Behr B, Wagner JM, Wallner C, Harati K, Lehnhardt M, Daigeler A. Reconstructive Options for Oncologic Posterior Trunk Defects: A Review. *Front Oncol*. 2016; 6 (51). Disponível em: doi: 10.3389/fonc.2016.00051. Acesso em 19/06/2020.
7. Pitanguy, I, Carreirão, S, Calixto, CA, Souza Filho, S, Thuin RR., Iglesias, MC. Retalhos fasciocutâneos: estudo anatomoclínico / Fasciocutaneous flaps: anatomo-clinical study. *Rev. bras. cir*. 1985; 75(4):301-312.
8. Starkman, SJ, Williams, CT, Sherris DA. Flap Basics I. *Facial Plastic Surgery Clinics of North America*. 2017; 25(3), 313–321.
9. Dickson WA, Dickson MG, Roberts AHN. The Complications of Fasciocutaneous Flaps. *Annals of Plastic Surgery*. 1987; 19(3), 234–237.