

Paciente com Síndrome de Ehlers-Danlos com disautonomia importante: um relato de caso

Bianca Rodrigues Castelo Branco Rocha¹; Carolina Vanderley Menezes D'Almeida¹; Flávio José Siqueira Pacheco²; Daniel Sá Araújo Lins Carvalho³; Saulo Cardoso Xavier Filho⁴

1. Médico Residente do 1º ano de clínica médica do Real Hospital Português, Recife, Brasil
2. Equipe de clínica médica do Real Hospital Português, Recife, Brasil
3. Médico Residente do 2º ano de clínica médica do Real Hospital Português, Recife, Brasil
4. Médica Residente do 1º ano de clínica médica do Real Hospital Português, Recife, Brasil

Introdução/Fundamentos

Síndrome de Ehlers-Danlos é uma doença do tecido conjuntivo caracterizada pela presença de hiper mobilidade articular, hiperextensibilidade e fragilidade cutânea. Seu subtipo mais comum é o hiper móvel, acometendo cerca de 80-90%¹ dos pacientes. Está associada a quadros de dor crônica, fadiga, além de disautonomia relacionada ao sistema cardiovascular² e ao gastrointestinal, com presença de sintomas como constipação e retardo no esvaziamento gástrico, e ao sistema urinário, com presença de retenção urinária.

Objetivos

Este trabalho objetiva relatar o caso de uma jovem com diagnóstico de Síndrome de Ehlers-Danlos com sintomas disautônômicos importantes, principalmente relacionados ao sistema cardiovascular, gastrointestinal e urinário.

Descrição do caso

Paciente do sexo feminino, 26 anos, com investigação clínica iniciada aos 17 anos durante internamento por serosites, cursando com derrame pleural, pericárdico e ascite, atribuídos à Dengue, porém desenvolvendo síndrome do extravasamento capilar crônico e dores generalizadas principalmente abdominais e articulares. Apresentava hiper mobilidade articular, sendo realizado o diagnóstico de Síndrome de Ehlers-Danlos, com reinternamentos por dores crônicas, queixas de náuseas, plenitude pós-prandial e diarreia, além de síncope vaso-vagais frequentes e perda de peso. Por aumento da frequência e magnitude dos episódios de hipotensão postural secundários à disautonomia relacionada à Síndrome de Ehler Danlos, inclusive impossibilitando deambulação, optado por início e progressão de dose de fludrocortisona, resultando em melhora clínica gradual. Devido à persistência de plenitude pós-prandial, com uso de procinéticos, realizada cintilografia de esvaziamento gástrico, que demonstrou retardo do esvaziamento para sólidos e líquidos. Iniciada eritromicina, com melhora da ingesta alimentar e ganho de peso gradual. Paciente evoluiu com dor em hipogástrico associada a urge-incontinência e episódios de retenção urinária, com resíduo pós-miccional significativo em ultrassonografia do

aparelho urinário, após exclusão de infecção urinária. Estudo urodinâmico confirmou disautonomia. Como paciente fazia uso crônico de opioides para dor abdominal crônica, os quais poderiam estar intensificando quadros de retenção urinária e de lentificação no esvaziamento gástrico, optado por desmame do opioide após realização de infusões de quetamina.

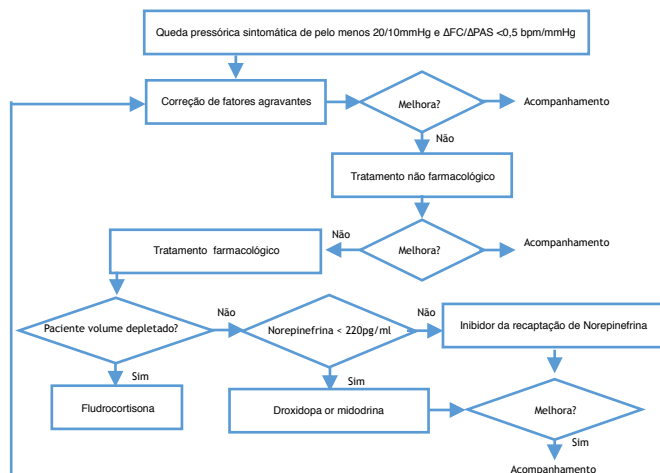


Figura 1. Fluxograma do manejo de disautonomia³

Conclusões/Considerações Finais

A disautonomia é um dos espectros de manifestações clínicas da Síndrome de Ehlers-Danlos. Pode envolver diversos sistemas, gerar limitações nas atividades diárias e portanto da qualidade de vida. Assim, é essencial sua identificação para instituir o tratamento adequado.

Referências Bibliográficas

1. TINKLE, Brad et al. Hypermobile Ehlers–Danlos syndrome (aka Ehlers–Danlos syndrome Type III and Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. In: **American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics**. 2017. p. 48-69.
2. GAZIT, Yael et al. Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. **The American journal of medicine**, v. 115, n. 1, p. 33-40, 2003.
3. PALMA, Jose-Alberto; KAUFMANN, Horacio. Management of orthostatic hypotension. **Continuum (Minneapolis, Minn.)**, v. 26, n. 1, p. 154, 2020.