



Síndrome de Rendu-Osler- Weber, quando suspeitar? Um relato de caso

DENISE TELES E SILVA¹, LOURDES BETHÂNIA BRAGA DOS SANTOS¹, LORENA COLARES MARANHÃO²

¹ Residentes de Clínica Médica da SMS - Hospital Municipal Dr. Moysés Deutsch (M'Boi Mirim)

² Preceptora da residência de Clínica Médica do Hospital Municipal Dr. Moysés Deutsch

Introdução/Fundamentos

A Síndrome de Rendu-Osler-Weber ou Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH) é uma rara displasia fibrovascular sistêmica, em que há deficiência estrutural na parede dos vasos sanguíneos, tornando-os mais suscetíveis aos traumatismos e rupturas espontâneas. Representa uma doença de herança autossômica dominante, porém 20% dos casos podem não possuir transmissão familiar. A incidência é de 1-2/100.000 habitantes, com idêntica distribuição entre os sexos. A epistaxe recorrente é o principal sintoma, associada a telangiectasias cutaneomucosas, malformações arteriovenosas pulmonares, cerebrais e sangramentos no trato gastrointestinal. O diagnóstico clínico é feito através dos critérios de Curação: epistaxes recorrentes, telangiectasias, lesões viscerais e história familiar positiva, necessário três de quatro critérios para diagnóstico.

Objetivos

Relatar o caso de um paciente jovem com histórico de episódios prévios de epistaxe, que na internação por exacerbação da asma foi diagnosticado com a Síndrome de Rendu-Osler-Weber.

Relato de caso

Paciente masculino de 18 anos, procurou atendimento por quadro de tosse seca, cefaléia e dispneia há 7 dias. Apresentava antecedente de asma e relatava episódios de epistaxe recorrentes desde a infância, assim como sua genitora e seus dois irmãos. Na admissão apresentava dessaturação, necessitando de oxigênio suplementar. Realizou teste para COVID-19, com resultado negativo. Exame de angiotomografia de tórax demonstrou estruturas vasculares serpinginosas e ectasiadas com comunicação arteriovenosa e angiotomografia de crânio evidenciou malformação arteriovenosa na transição parieto-occipital direita. Ao exame físico não apresentava lesões telangiectásicas, mas sua genitora apresentava lesões em lábios.

Figura 1- angiotc de torax- malformações arteriovenosas



Frente aos achados e visto que paciente preenchia os 3 dos 4 critérios de Curação - epistaxe, lesões viscerais e história familiar positiva, foi feito diagnóstico da síndrome de Rendu-Osler-Weber.

Na internação evoluiu com melhora do quadro clínico após medidas para broncoespasmo. Os familiares e o paciente foram encaminhados para o Centro de Referência em THH.

Conclusões/Considerações Finais

A THH é uma doença sistêmica que necessita de diagnóstico em tempo hábil, devendo ser suspeitada frente a um quadro clínico compatível. O acompanhamento de perto desses pacientes é essencial com objetivo de reduzir as hemorragias (sangramentos gastrointestinais, acidente vascular cerebral), abscessos cerebrais e consequentemente suas complicações

Referências Bibliográficas

Schovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, Faughnan ME, Hyland RH, Westermann CJ et al. Diagnostic criteria for hereditary haemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet* 2000;91:66-7.

Govani FS, Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a clinical and scientific review. *Eur J Hum Genet*. 2009; 17(7):860-71

CAVALCANTE, LP et al. Iliac vein compression syndrome: literature review. *Jornal Vascular Brasileiro*, São Paulo, v. 14, n.1, pp. 78-83, jan-mar. 2015.