



Possível Diagnóstico de Síndrome de Ehlers-Danlos Associado a Problemas Cardiovasculares: Relato de Caso

Eduardo de Pinho Domingues¹; Ana Karolina Kalif Siqueira¹; Gabriel Pacheco Rymsza¹; Gabriela de Pinho Domingues¹; Rosane Cheble de Pinho Domingues².

1. Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA); 2. Universidade Gama Filho (UGF).

Introdução/Fundamentos

A Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é um grupo de desordens do tecido conjuntivo, relacionados aos vários tipos de colágeno, caracterizada por hiperextensibilidade da pele, hiper mobilidade das articulações e um dos tipos mais graves é o tipo IV que envolve alterações vasculares, com risco de ruptura de grandes artérias.

Objetivos

Relatar o caso de um paciente com possível Síndrome de Ehlers-Danlos e suas repercussões no organismo.

Descrição do caso

O caso relatado é de um paciente que desde o nascimento passou por cirurgias para correção de complicações esofágicas e cardiovasculares. Aos 16 anos passou por cirurgia para troca de valva aórtica por prótese valvar mecânica que teve intercorrências e sangramento excessivo. Após o procedimento, ele apresentou uma sequência de pseudoaneurismas na aorta com rupturas espontâneas passando por várias cirurgias em um curto período de tempo. As manifestações clínicas se davam por sangramentos pela ferida operatória, e até mesmo sem anticoagulação oral os pseudoaneurismas se formavam, causando abaulamentos pulsáteis na fúrcula esternal. Devido aos episódios frequentes e de causas desconhecidas, avaliações clínicas foram realizadas para a pesquisa de síndromes genéticas e o paciente atendeu a vários critérios que levavam ao provável diagnóstico da Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, como a hiperextensibilidade da pele, hiper mobilidade das articulações e principalmente rupturas aórticas. Na última cirurgia cardíaca realizada optou-se pelo uso de endoprótese na aorta ascendente que estabilizou o quadro cardiovascular do paciente. Na mesma internação, apresentou desconforto respiratório e foi diagnosticado com derrame pleural loculado em base do pulmão direito, sendo submetido a cirurgia para drenagem do pseudocisto pulmonar. Por fim, obteve alta hospitalar com boas condições clínicas e em uso de anticoagulação oral em dose baixa, com controle do INR que deve estar em torno de 2,0.



Figura 1. Hiper mobilidade articular.



Figura 2. Abaulamento Pulsátil.



Figura 3. Coágulos encontrados durante uma das cirurgias.



Figura 4. AngioTC com endoprótese em aorta ascendente.

Conclusões/Considerações Finais

Foi possível perceber que a Síndrome de Ehlers-Danlos deve ser acompanhada de perto, devido as suas várias repercussões clínicas no organismo do paciente. Além disso, foi percebido que o uso de anticoagulantes em doses baixas e a colocação da endoprótese aórtica resultaram em bons efeitos nesse caso.

Referências Bibliográficas

- FERNANDES, Marta; PEREIRA, Iolanda; OLIVEIRA, Teresa. Síndrome de Ehlers-Danlos. **Nascer e Crescer**, Porto, v. 23, supl. 3, p. 26, nov. 2014.
- LAGES, Paulo Sérgio Moraes; LIMA, Bruna Mara Martins; XIMENES, Antônio Carlos. Síndrome de Ehlers-Danlos: atualização. **Estudos**, v. 33, n. 6, p. 853-861, 2006.
- NASSER, Michel et al. Dissecção da artéria carótida interna em paciente com síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV: diagnóstico e manejo. **Jornal Vascular Brasileiro**, v. 12, n. 2, 2013.
- PACHECO, Julio Batista Cota et al. Síndrome de Ehlers-Danlos Associada a Anomalias de Artérias Pulmonares e Sistêmicas. **Rev. bras. ecocardiogr.**, v. 19, n. 1, p. 59-64, 2006.