

## **Título**

Ectasia grave de aorta em paciente com síndrome de Marfan: abordagem por cirurgia de Bentall e De Bono

## **Introdução/ Fundamentos**

A síndrome de Marfan é uma doença rara, autossômica, dominante, do tecido conjuntivo relacionada a mutação do gene da fibrilina 1 que confere um desarranjo em diversos órgãos do corpo. A maioria dos casos apresenta dilatação da raiz da aorta e aorta ascendente que podem evoluir para dissecação aguda.

Faz parte do quadro clínico o crescimento desproporcional dos ossos dos membros, alterações valvares, cardiomegalia, pés planos, estrias cutâneas, alterações oculares graves, estatura alta e outras.

## **Objetivos**

Descrever um caso de síndrome de Marfan em paciente jovem, feminino, com indicação cirúrgica.

## **Delineamento e Métodos**

Relato de caso retrospectivo de paciente internada em unidade hospitalar.

## **Resultados**

FSH, feminino, 33 anos, recebida em unidade de terapia intensiva após parto vaginal com 36 semanas e 5 dias devido quadro de síndrome HELLP decorrente de doença hipertensiva específica da gestação. Não fazia acompanhamento pré-natal regular. Desconhece doenças crônicas na família.

Ao exame realizado na UTI, apresentava sinais clínicos da síndrome de Marfan: fácies marfanóide, déficit cognitivo, alta estatura, dedos compridos, pele com estrias, déficit visual, taquidispnéia, ortopnéia, edema de membros inferiores 3+/6+, taquicardia sinusal, turgência jugular, ausculta cardíaca com hiperfonese de bulhas e sopro mitral, demais componentes do exame físico sem alterações. Devido as alterações citadas, suspeitou-se de síndrome de Marfan.

O ecocardiograma transtorácico com fração de ejeção de 37%, hipertrofia excêntrica do ventrículo esquerdo, aumento das câmaras esquerdas, aneurisma importante da aorta torácica ascendente de 95 mm e insuficiência aórtica e mitral graves, realizou outros exames como raio x de tórax e eletrocardiograma e foi definido então a necessidade de intervenção cirúrgica de Bentall de Bono.

No pós-operatório, apresentou derrame pericárdico refratário, evidenciando síndrome pós pericardiectomia. Foi tratada em UTI com prednisona, evoluiu com melhora clínica e recebeu alta hospitalar para seguimento ambulatorial com cardiologista.

### **Conclusões/Considerações Finais**

A síndrome de Marfan apresenta alterações cardiovasculares expressivas que podem levar a óbito se não forem bem manejadas. Nos casos dos aneurismas > 5 mm e insuficiência aórtica, a cirurgia Bentall de Bono é indispensável para o tratamento da doença.

### **Descritores**

Síndrome de Marfan, Cardiologia, Hipertensão arterial, cirurgia, Relatos de casos

### **Área**

Clínica Médica

### **Autores**

FÁTIMA LUÍSA PENHA COELHO, LETÍCIA SANTANA RIBEIRO NUNES, CAROLINA CORREIA MENEZES FONSECA, CANDICE MESSIAS, PAULO VINICIUS CERQUEIRA CAVALCANTE.