

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.