16º Congresso Brasileiro de GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA
28 de junho a 01 de julho - 2016
Vitória - ES

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Rendu-Osler-Weber – Um Relato De Caso

Autores: KAREN DIANA MARTINS VIEIRA; ALINE CAETANO MARCHETTE; DANDARA MOULIN PORTO; FERNANDA CARVALHO DO NASCIMENTO; FERNANDA FAZOLI DA CUNHA FREITAS VIANA; PAMELA PITTELKOW SILVA; VERA LUCIA SUPRANI; VALMIN RAMOS SILVA; JANE SANTANNA CASTELLO; NATALIA SANTOS BELISARIO

Resumo: Introdução: A Telangiectasia Hemorrágica Hereditária, também chamada Síndrome de Rendu-Osler-Weber, é uma displasia vascular multisistêmica. As lesões características são as telangiectasias e malformações arteriovenosas. Há variedade de localização das lesões e gravidade de sintomas. Descrição do caso: Paciente M.L.O.B., sexo feminino, atualmente com 16 anos, eutrófica. Com uma semana de vida, iniciou vômitos com raias de sangue, que necessitou de internação hospitalar, evoluindo aos 2 meses de vida com hemorragia digestiva alta maciça, sendo submetida à gastrectomia total de urgência. No estudo anatomopatológico, foi diagnosticada Telangiectasia Hemorrágica Hereditária. Evoluiu sem outros episódios de hemorragia, mantendo plaquetopenia e anemia, em reposição de ferro e vitamina B12, com acompanhamento ambulatorial com hematologista. Outra evidência da síndrome na paciente são lesões telangiectásicas cutâneas em tronco. É feito seguimento clínico e com Ultrassonografia com Doppler, apresentando fígado finamente heterogêneo com sistemas venosos hepático e portal dentro dos limites da normalidade. Seriografia de controle com anastomoses esofagojejunal e jejunoduodenal pérvias, com relevo mucoso preservado. Estudo aprovado pelo CEP – Protocolo CAAE 39757314.6.0000.5069. Discussão: Trata-se de desordem genética autossômica dominante. A manifestação clínica mais comum é a epistaxe, ocorrendo em 90 a 95% dos casos na idade adulta, seguida por telangiectasias mucocutâneas, presentes em 75% dos casos. Além disso, 20 a 25% dos pacientes desenvolvem sangramento gástrico ou intestinal importantes antes dos 50 anos de idade. Malformações arteriovenosas hepáticas são comuns, com aproximadamente 10% causando sintomas. Malformações vasculares também podem ser encontradas em vasos pulmonares, em cerca de 40%, e em vasos cerebrais, em cerca de 10%, o que confere risco significante. Conclusão: A apresentação precoce de sangramento digestivo importante pode ocorrer independente da idade, sendo que os seguimentos clínico e ultrassonográfico são essenciais no rastreamento de malformações vasculares em outros órgãos e no trato digestório.