

Trabalhos Científicos

Título: Insuficiência Valvar Aórtica Grave Por Etiologia Inflamatória Em Paciente Com Síndrome De Sturge-Weber: Relato De Caso.

Autores: MARIANA MENEGON DE SOUZA (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), NATÁLIA FAVIERO DE VASCONCELLOS (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), PATRÍCIA EBONE (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), VICTÓRIA BERNARDES GUIMARÃES (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), VITÓRIA SCHNEIDER MÜLLER (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), HELENA MÜLLER (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), ILLAN GEORGE BALLESTRIN (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), JOÃO RONALDO MAFALDA KRAUZER (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), MARIA MERCEDES CARACCILO PICARELLI (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), PATRÍCIA MARTINS MOURA BARRIOS (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO)

Resumo: INTRODUÇÃO: A insuficiência aórtica é comum em crianças submetidas a ecocardiograma. O exame físico é sutil se doença leve. DESCRIÇÃO DO CASO: Paciente R.J.A.M., nove anos, feminina, diagnóstico de Síndrome de Sturge-Weber, encaminhada em abril pelo pediatra à emergência por tosse, dispneia e ortopneia há quatro dias. Na ocasião, realizado eletrocardiograma com taquicardia sinusal e sobrecarga de ventrículo esquerdo (VE), radiografia de tórax com área cardíaca aumentada e ecocardiograma com dilatação de VE, fração de ejeção preservada, insuficiência aórtica (IAo) importante, insuficiência mitral moderada, hipertensão pulmonar discreta, espessamento pericárdico com derrame de 4,5 mm. Transferida a UTIp devido a instabilidade. Recebeu diuréticos (furosemida e espironolactona) e foi entubada por piora hemodinâmica. Realizou ressonância com aumento do VE, comprometimento da fração ejeção (33%), hipersinal no pericárdio demonstrando processo inflamatório. Avaliada pela reumatologista com sinais de quadro autoimune, vasculite de pequenos vasos por IgA, Anti DNA +, Anti-Ro +, FAN 1/640. Realizada pulsoterapia com metilprednisolona e, após, imunoglobulina com boa resposta. Realizada biópsia renal com proliferação mesangial. Em maio, realizada troca valvar aórtica (prótese metálica), tendo anatomopatológico evidenciando pericardite com fibrose. DISCUSSÃO: a insuficiência aórtica é diagnosticada pelo ecocardiograma e a ressonância magnética auxilia em casos ambíguos. A etiologia pode estar associada a estenose aórtica, defeitos cardíacos, distúrbios do tecido conjuntivo, síndromes genéticas ou doenças infecciosas como endocardite ou cardiopatia reumática. O tratamento é baseado em vasodilatadores e iECA. Em crianças com insuficiência cardíaca, sugere-se o reparo ou substituição da válvula, o que fora realizado no caso. Em virtude do difícil esclarecimento etiológico, o caso torna-se interessante devido à provável causa autoimune demonstrada pelos laboratoriais e a boa resposta à corticoterapia. CONCLUSÃO: É importante a atuação do pediatra devido ao avanço rápido da doença para diagnóstico precoce. É fundamental a atenção para etiologias autoimunes em casos semelhantes.