



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Manifestação Neuropsiquiátrica Em Paciente Portadora De Síndrome De Marfan

Autores: ROBERTA ISMAEL LACERDA MACHADO (UFPB); IZABELLE PATRÍCIO MELO DE PINHO (UFPB); ALANA OLIVEIRA DE ABRANTES (UFPB); JULIANA DANTAS ABRANTES DE MELO (UFPB); ANA BARBARA MAROJA DE QUEIROZ (UFPB); ALYSSON ARANHA DOS SANTOS (UFPB); LAIS SOUTO MEDEIROS (UFPB); EUTILIA ANDRADE MEDEIROS FREIRE (UFPB)

Resumo: Introdução: A síndrome de Marfan (SM), também conhecida como aracnodactilia, é uma doença do tecido conjuntivo, de origem genética, autossômica dominante e de expressividade variável, que compromete principalmente os sistemas esquelético, ocular e cardiovascular. A prevalência se estima ao redor de 1/10.000 indivíduos. A origem da doença se encontra numa mutação no gene da fibrilina (FBN-1), que se encontra localizado no cromossomo 15 e codifica uma proteína da matriz extracelular. Estudos recentes apontam que sua patogenia esteja relacionada à ativação do fator de transformação e crescimento β , implicado no remodelamento vascular. Seu diagnóstico baseia-se nos critérios clínicos de Ghent. Objetivo: Descrever e discutir um caso raro de marfan com manifestações neuropsiquiátricas, além de realizar revisão da literatura a cerca da temática. Relato de caso: Paciente do sexo feminino, 14 anos, aspecto marfanóide, com fortes dores de cabeça, anorexia, labilidade emocional, alternando estágios de depressão e euforia, quadros de ansiedade e agitação psicomotora noturna com preservação do sono. Na angiografia cerebral não havia evidência de oclusão ou estenose significativa ao nível dos segmentos estudados das artérias vertebrais, basilar, cerebrais anteriores, cerebrais médias e cerebrais posteriores. Também não foram detectadas más-formações arteriovenosas ou formações aneurismáticas detectáveis pelo método. Assim, sendo diagnóstica como portadora de transtorno do humor não especificado. Discussão: Através da análise da angiografia, não havia alteração morfológica que justificasse o quadro neuropsiquiátrico desenvolvido pela paciente. Os acometimentos neuropsiquiátricos da síndrome ainda são pouco relatados e estudados, sendo necessários maiores avanços no entendimento dos mecanismos fisiopatológicos que possam elucidar a relação entre a síndrome e tais achados. Conclusão: O presente relato descreve um caso raro de marfan com manifestação neuropsiquiátrica não específica, ressalta a importância da investigação destas alterações em pacientes portadores de SM. Além da singularidade da temática, pois esta é pouco estudada na literatura especializada.