



41º CONGRESSO  
BRASILEIRO DE  
**Pediatria**  
Florianópolis-SC

**22 A 26**  
**DE OUTUBRO**  
**DE 2024**  
FLORIANÓPOLIS - SC



## Trabalhos Científicos

**Título:** Pseudoaneurisma De Aorta Em Escolar Com Síndrome De Williams: Relato De Caso

**Autores:** JÉSSICA RIBEIRO SALGADO COSTA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), JOÃO PEDRO FAGUNDES DE CARVALHO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), LUCAS CORDEIRO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), AMANDA REIS SILVA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), GABRIELA ROCHA GARCIA MACHADO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), BRUNA MESSIAS JACQUES DE MORAES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), LARISSA CORREIA MOLTER (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), LETICYA DA COSTA HENRIQUE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), VITÓRIA MARIA FULANETTE CORRÊA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), MARIANA ARAÚJO BEZERRA GOMES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), EMMYLI NUNES DE FREITAS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), RAFAELE ELIAS VÍTOR GOMES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), RENATA CAETANO KUSCHNIR (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), CLÁUDIO JOSÉ DE ALMEIDA TORTORI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE), MARIANA DE ALMEIDA PINTO BORGES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFFRÉE E GUINLE)

**Resumo:** A Síndrome de Williams (SW) é um distúrbio genético raro que envolve alterações do sistema cardiovascular, neurológico e do tecido conjuntivo. As principais manifestações cardiovasculares são estenose supravalvar aórtica (ESVA), estenose arterial pulmonar e defeito da valva aórtica ou mitral. A ESVA é a mais frequente, acometendo 79% dos casos. Hipertensão arterial sistêmica (HAS) também é observada com alta prevalência. Este é um relato de caso de portador de SW com evolução clínica pouco usual da doença cardíaca. Escolar masculino, 7 anos, com diagnóstico de cardiopatia congênita e indicação cirúrgica no primeiro ano de vida. No entanto, houve perda do seguimento clínico por recusa familiar à cirurgia. Encaminhado à cardiologia devido a presença de sopro com frêmito. Na consulta apresentava relato de febre, adinamia e perda ponderal há 3 meses. O ecocardiograma evidenciou ESVA grave, espessamento das válvulas mitrais com insuficiência mitral grave e pseudoaneurisma em aorta transversa. Ao exame físico, apresentava fenótipo típico de SW. Internação para tratamento clínico, investigação diagnóstica e transferência para intervenção cirúrgica. Submetido ao reparo da aorta com implante de enxerto tubular e substituição da valva mitral nativa por prótese valvar biológica com sucesso. Descrição da equipe cirúrgica de lesões macroscópicas sugestivas de múltiplas vegetações. Diante desse achado e da clínica compatível, iniciada antibioticoterapia para endocardite infecciosa (EI) pela impossibilidade de exclusão do diagnóstico, mesmo com hemoculturas prévias negativas. No pós-operatório, evoluiu com hemopericárdio com estabilidade hemodinâmica, necessitando de pericardiocentese ainda em vigência de anticoagulação. Recebeu alta hospitalar para seguimento ambulatorial em uso de anti-hipertensivos por HAS refratária e investigação para doença de etiologia renovascular. O desenvolvimento de pseudoaneurisma de aorta é uma complicação rara, grave e potencialmente fatal. O escolar evoluiu com pseudoaneurisma em aorta transversa devido a alterações vasculares relacionadas a SW e a persistência de fluxo alterado na aorta, justificado pela ESVA. Tal complicação talvez pudesse ser evitada com abordagem cirúrgica da ESVA em momento oportuno, caso não houvesse a perda do seguimento por anos. O diagnóstico de EI foi desafiador pois apesar da clínica e aspecto macroscópico sugestivos, não foi confirmado na avaliação histopatológica do material adquirido na cirurgia. Além disso, mantém HAS refratária às medicações, característica frequente na SW, sendo fundamental a investigação de HAS secundária de etiologia renovascular. A SW deve ser uma hipótese diagnóstica diante de alterações fenotípicas suspeitas. O pediatra deve estar atento ao diagnóstico e suspeitar de cardiopatia congênita associada. O diagnóstico e a abordagem precoces, possibilitam a prevenção de desfechos desfavoráveis, como os observados neste caso.