

Daiana Suelen Ribeiro¹

¹Universidade Alto Vale do Rio do Peixe, daianas.ribeiro@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Dentre as diversas doenças que afetam o sistema cardiovascular, a síndrome de Marfan se apresenta como uma doença genética do tecido conjuntivo, causada pela mutação no gene FBN1, afetando a produção de fibrilina-1, uma proteína crucial para a elasticidade e resistência dos vasos sanguíneos. Como resultado, a artéria aorta se torna mais frágil e propensa a complicações, principalmente na região ascendente, sendo essa uma das principais causas de mortalidade em pacientes jovens portadores dessa síndrome. Por conseguinte, um dos desfechos mais graves é a dissecção de aorta, caracterizando-se como uma ruptura nas camadas da parede aórtica, podendo causar danos severos ao sistema cardíaco e, até mesmo, à morte súbita. As estratégias terapêuticas adequadas, principalmente no contexto de emergência, exigem o conhecimento prévio das condições de alto risco e dos sinais clínicos, os quais dependerão da extensão da dissecção e das estruturas acometidas.

OBJETIVOS

Compreender as particularidades da síndrome de Marfan, com ênfase nas manifestações cardiovasculares, especialmente a dissecção de aorta.

METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão de literatura, oriundas de bases de dados como PubMed, BVS, revistas médicas e livros digitais. Foram utilizados os descritores “síndrome de Marfan” e “dissecção de aorta”. Delimitou-se nas publicações dos últimos 10 anos, assim sendo, entre os anos de 2015 a 2025.

RESULTADOS

Devido à sua complexidade e ao alto risco de complicações cardiovasculares, a síndrome de Marfan requer uma abordagem integrada e personalizada que envolva prevenção, diagnóstico precoce e tratamento adequado, considerando o grau de comprometimento e as condições clínicas do paciente, podendo apresentar inicialmente dor súbita intensa e alterações hemodinâmicas. Portanto, os exames de imagem são essenciais para definir a extensão da dissecção e confirmar o diagnóstico, sendo a ecocardiografia transesofágica a ferramenta mais indicada para pacientes instáveis devido à sua rapidez e precisão. Procedimentos cirúrgicos como a substituição da aorta ascendente e reparo endovascular são amplamente utilizados, apresentando melhores desfechos quando realizados precocemente.

CONCLUSÃO

A implementação de protocolos de monitoramento regular em pacientes com suspeita ou confirmação da doença pode contribuir significativamente para a redução da mortalidade e melhora da qualidade de vida. O avanço das técnicas diagnósticas e terapêuticas tem permitido uma melhor condução clínica, contudo, desafios como o desconhecimento sobre a doença e a dificuldade no acesso à assistência especializada ainda representam entraves importantes. Investimentos em educação médica continuada, conscientização da população e aperfeiçoamento dos serviços de saúde são estratégias essenciais.

REFERÊNCIAS

- DINATO, F. *et al.* Dissecção da aorta: manejo clínico e cirúrgico. **Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo**. São Paulo, v. 28, n. 3, 2018.
- COELHO, S. *et al.* Síndrome de Marfan revisitada – da genética à clínica. **Revista portuguesa de cardiologia**. Lisboa. V. 39, n. 4, 2020.
- LOSCALZO, Joseph; FAUCI, Anthony S.; KASPER, Dennis L.; *et al.* **Medicina Interna de Harrison**. 21. ed. Porto Alegre: AMGH, 2024. 2104p. ISBN 9786558040231.