

RELATO DE CASO: SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER

RAMBO, R.¹; ZORZI, M.¹; TRENTIN, L.²

¹ Discente do Curso de Medicina, Área de Ciências da Vida - Universidade do Oeste de Santa Catarina - Joaçaba, SC.

² Médico nefrologista. Plantonista da UTI do Hospital São Francisco - Concórdia, SC.

Introdução: Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (Síndrome de Rendu-Osler-Weber) é uma displasia fibrovascular sistêmica, de transmissão autossômica dominante, com incidência de 1-2/100000, afetando os vasos sanguíneos da pele, mucosas, pulmões e trato gastrointestinal, caracterizada por epistaxes de repetição (GARCIA et al., 2003). **Objetivo:** Descrever, a partir de um relato de caso, a epidemiologia, as manifestações clínicas, o diagnóstico e tratamentos da Síndrome de Rendu-Osler-Weber. Tal relato se justifica pela necessidade de propagar o conhecimento acerca dessa patologia síndrômica com a intenção de aumentar a sensibilidade diagnóstica dos profissionais médicos na atenção primária. **Metodologia:** Trata-se de um relato de caso atendido no Hospital São Francisco - São Camilo, situado no Município de Concórdia, região Oeste do Estado de Santa Catarina. **Resultados:** Paciente do sexo feminino, 68 anos, procurou o serviço de emergência do Hospital São Francisco, trazida pelos familiares com histórico de epistaxe recorrente há mais de 50 anos. Referia que o sangramento inicial aconteceu aos 13 anos, em pequena quantidade. Procurou, no decorrer da vida, assistência médica com vários profissionais, sem sucesso no diagnóstico e tratamentos. Com o passar do tempo ocorreu aumento da frequência e intensidade dos episódios, sendo necessária terapia com cauterização nasal, apresentando alívio temporário do sangramento. Chega à emergência pálida, com necessidade de internação e transfusão sanguínea. Paciente apresenta hipotensão (P.A. inaudível), com F.C.: 35 bpm; realizado tamponamento nasal com adrenalina e iniciado Transamin (quatro ampolas em 250 ml de Soro Fisiológico 0,9%) mais Ringer lactato. Após, F.C.: 46bpm; F.R.: 5 irpm; P.A.: 60/20mmHg. Realizada transfusão sanguínea (3 CHAD). Nega episódios de sangramentos em outros órgãos. Ao exame físico há presença de telangiectasia em face, mais concentrada em mucosa septal e difusa pelo corpo. Paciente diagnosticada, recentemente, com Síndrome de Rendu-Osler-Weber. Atualmente, a paciente é frequentemente submetida a tamponamentos nasais para alívio dos episódios de sangramento nasal. Paciente relata não haver histórico familiar de epistaxe, porém suas irmãs apresentam histórico de doenças vasculares. As manifestações clínicas são secundárias a sangramentos, sendo a epistaxe recorrente o sintoma mais comum (GARCIA et al., 2003). O diagnóstico é feito seguindo determinados critérios, como epistaxes espontâneas e recorrentes; telangiectasia mucocutânea: múltiplas ou em locais específicos; herança familiar autossômica dominante; e manifestações como fístulas arteriovenosas em órgãos internos como pulmão, fígado, cérebro. O diagnóstico é confirmado na presença de três das manifestações (LÓ GUARNIERI et al., 2016). O tratamento deve ser planejado individualmente em razão da diversidade das manifestações clínicas, porém será sempre paliativo. Algumas medidas incluem suplementos de ferro oral ou parenteral, transfusões de sangue e cauterização a laser, apresentando graus de sucesso variados (LÓ GUARNIERI et al., 2016). **Conclusão:** A Síndrome de Rendu-Osler-Weber, apesar de rara, deve ser lembrada, principalmente se o quadro de epistaxes for repetitivo e severo. O diagnóstico precoce faz-se

necessário, viabilizando a investigação de malformações pulmonares e do SNC associadas, prevenindo e evitando consequências dramáticas (GARCIA et al., 2003).

Palavras-chave: Epistaxe. Telangiectasia hemorrágica hereditária. Doença de osler-rendu. Malformações arteriovenosas.

REFERÊNCIAS

GARCIA, R. I. D. et al. Síndrome de Rendu-Osler-Weber: tratamento clínico e cirúrgico. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia**, v. 69, n. 4, p. 577-580, jul./ago. 2003. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/%0D/rboto/v69n4/a22v69n4.pdf>>. Acesso em: 10 set. 2017.

LÓ GUARNIERI, C. et al. Manejo odontológico da Síndrome de Rendu-Osler-Weber: relato de caso. **Revista Associação Paulista de Cirurgiões Dentistas**, São Paulo, v. 70, n. 3, jul./set. 2016. Disponível em: <http://revodonto.bvsalud.org/scielo.php?pid=S0004-52762016000300005&script=sci_arttext&tlng=pt#back>. Acesso em: 10 set. 2017.