

574

**RABDOMIOMAS CARDÍACO E ESCLEROSE TUBEROSA – RELATO DE CASO**

CHRISTIANA CONCEICAO DE OLIVEIRA, GILDO ANTONIO DA SILVA, CLAUDIO LUIZ AMARAL e CHRISTIAN NERY FREITAS

Hospital Sao Joao de Deus, Divinopolis, MG, BRASIL.

**INTRODUÇÃO:** A esclerose tuberosa (ET) é uma doença genética autossômica dominante decorrente de mutação nos genes TSC-1 ou TSC-2. A incidência é de 1:10.000 nascidos vivos. Há grande heterogeneidade clínica com formação de hamartomas em vários órgãos. A tríade diagnóstica clássica compreende epilepsia, déficit cognitivo e angiofibromas faciais. Os rabiomomas cardíacos (RC) estão presentes em 66% dos doentes com ET. **Objetivo:** Relatar um caso de RC associados a ET. **RELATO DE CASO:** RN a termo, avaliada no 3º dia de vida com quadro de cansaço e dispnéia ao sugar. Ao exame identificou-se cinco máculas acrómicas em tronco e membros inferiores, taquicardia, sopro sistólico. Realizado ecocardiograma (eco) no 14º dia de vida que mostrou massas intraventriculares, provavelmente tratando-se de RC. Ao 3º mês iniciou crises convulsivas e a ressonância cerebral (RNM) evidenciou nódulos subependimários, túberes corticais e bandas radiais dispersas por todo parênquima encefálico. Houve cessamento das crises após início de vigabatrina. Eco de controle aos 4 meses mostrou leve involução das massas e com 11 meses confirmou a redução das mesmas. Paciente segue assintomática e com desenvolvimento neuropsicomotor normal para faixa etária. É infrequente o diagnóstico de ET no RN, como aconteceu neste caso, pois não apresentava a tríade clássica. A identificação dos RC e a presença de máculas acrómicas definiu o diagnóstico de ET. A seguir a RNM evidenciou os nódulos subependimários e túberomas corticais, também considerados critérios maiores. Ainda que os tumores cardíacos sejam raros em crianças (<0.1%), diante de um RN com RC e a associação destes com ET existir em cerca de 23 dos casos, a hipótese diagnóstica deverá ser averiguada. Geralmente os RC são múltiplos assintomáticos, mas podem causar obstrução ao fluxo sanguíneo, disfunção valvar, tromboembolismo cerebral, arritmias. A maioria envolvem ao longo do tempo, o que vem acontecendo com a paciente relatada. **CONCLUSÃO:** A ET tem apresentação clínica variável devido a sua natureza displásica e acometimento de múltiplos órgãos. O diagnóstico precoce é fundamental para seguimento e vigilância das complicações. Não há tratamento específico e o aconselhamento genético é recomendado. A presença de RC deve atentar os médicos para hipótese de ET e uma avaliação clínica completa com seguimento deve ser realizada.

575

**Doença de Behçet com acometimento cardiovascular: relato de caso**

RAFAEL DOSSIN DE CASTILHOS, FILIPE CIRNE e MIGUEL GUS

Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, BRASIL.

**Fundamento:** A Doença de Behçet é uma doença multissistêmica caracterizada por úlceras orais e genitais recorrentes e inflamação ocular. Vasculite e eventos trombóticos são as causas mais relacionadas com mortalidade nesta doença. Trombose de veia cava, aneurismas de artéria pulmonar e vasos periféricos e aorta abdominal são outras manifestações menos comuns. O envolvimento cardíaco é raro, podendo se manifestar como pericardite, miocardite, endocardite, fibrose endomiocárdica, arterite coronariana, formação de trombos intracardiacos e aneurismas de artérias coronárias ou seio de Valsalva. **Relato de caso:** Mulher, 19 anos, negra, com perda ponderal de 20kg não intencional há dois meses apresentou-se com febre vespertina, vômitos, sudorese noturna e artralgias. História prévia de úlceras orais e vaginais recorrentes. Ao exame físico identificava-se no perineo lesão ulcerada dolorosa no introito vaginal. Diante de infiltrado micronodular identificado no Rx de tórax realizou-se angiogramografia de tórax a qual evidenciou aneurisma sacular do arco aórtico de 3,1 x 4,4 x 3,2 cm com presença de trombo intramural e aneurisma sacular em tronco braquiocéfálico distal medindo 2,1 x 1,1 x 0,7 cm, além de trombo intramural medindo 1,2 cm ápice de ventrículo esquerdo (VE). Estabeleceu-se o diagnóstico de Behçet e iniciou-se corticoterapia e anticoagulação. Ecocardiograma dois dias após início da anticoagulação mostrou função e dimensões ventriculares normais e não mais se visualizava trombo intramural. Houve melhora expressiva dos sintomas e a paciente recebeu alta recebendo ciclofosfamida e prednisona. **Conclusão:** O presente caso ilustra um caso raro de Doença de Behçet com acometimento cardiovascular. Pequenas coortes e séries de casos indicam um pior prognóstico destes pacientes e o tratamento com imunossuppressores parece reduzir parcialmente os achados da doença. O uso de anticoagulação de rotina em pacientes com formação de trombos intracardiacos é questionável, uma vez que há relatos que mostram resolução do trombo apenas com terapia imunossupressora.



576

**Colecistite aguda acalculosa após cirurgia cardíaca: Um relato de caso**

ANDREZA FERNANDES SIMONETTI FRANCO, FLAVIA DA COSTA FERNANDES, CESIMAR SEVERIANO DO NASCIMENTO e SILVIA ROCHA DA COSTA FERNANDES

Universidade Federal do Rio Grande do Norte, natal, RN, BRASIL.

**INTRODUÇÃO:** A colecistite aguda acalculosa (CAA) após cirurgia cardíaca é rara, porém carrega uma alta mortalidade. Estudos mostram uma incidência de 0,08% para CAA, ocorrendo em pacientes com pós-operatório complicado, apresentação menos específica quando comparada a colecistite aguda calculosa e a ultrassonografia não tão consistente. O tratamento clínico com antibioticoterapia apropriada é preferível, exceto em casos de abdome agudo ou nos casos de evolução com piora clínica. Pacientes abordados cirurgicamente tem maior mortalidade. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Homem de 54 anos, hipertenso, diabético tipo II insulino dependente, tabagista abstêmio, doença arterial crônica estável, multiarterial, submetido a procedimento de cirurgia de revascularização miocárdica (pontes mamária para descendente anterior e safena para primeira marginal) procedimento sem intercorrências. Permaneceu internado por sete dias, quando recebeu alta hospitalar em boas condições clínicas. Após dois dias, retorna ao serviço referindo episódios de náuseas e vômitos de repetição, acompanhado por febre aferida (temperatura axilar máxima 38,8°C). Exame físico evidenciou paciente prostrado, porém sem outras alterações relevantes. Após coleta de culturas, antibioticoterapia de amplo espectro foi iniciada, dada as condições clínicas do paciente (Cefepime 2g 8/8h e Vancomicina 1g 12/12horas). Exames laboratoriais evidenciaram leucocitose as custas de segmentados e PCR elevada. A Tomografia de tórax não evidenciou sinais de mediastinite, mostrando distensão e espessamento parietal difuso da vesícula biliar, com borramento gorduroso adjacente sugerindo processo inflamatório agudo, sugerindo CAA a qual foi confirmada pelo USG abdominal. Objetivando cobertura para microrganismos mais comuns, o cefepime foi mantido por quatorze dias. Paciente evoluiu com boa resposta clínica não sendo necessária abordagem cirúrgica. **CONCLUSÕES:** Complicações infecciosas no pós-operatório de cirurgia cardíaca estão associadas a altas taxas de morbidade e mortalidade. Morbidade abdominal ocorre em cerca de 0,2% a 5,5% dos pacientes com mortalidade em cerca de 33%, responsável por 15% do total de óbitos dos pacientes de cirurgia cardíaca. O diagnóstico precoce pode ser difícil e na suspeita clínica deve-se, precocemente, utilizar métodos complementares disponíveis e rápida instituição do tratamento.

577

**Transplante coração-rim em jovem com lúpus**

HAMOEDW ROMULLO DANTAS DE ARAUJO, ANDRE R LAFAYETTE, RODRIGO MORENO DIAS CARNEIRO e FERNANDO AUGUSTO MARINHO DOS SANTOS FIGUEIRA

Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira -, Recife, PE, BRASIL.

**TRANSPLANTE CORAÇÃO-RIM EM JOVEM COM LÚPUS**

**Introdução:** Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença auto-imune que acomete múltiplos órgãos e sistemas. Pode acometer qualquer estrutura cardíaca, com uma prevalência de 30-50% dos casos. A miocardite manifesta é rara (<10%), mas com prevalência elevada em autópsias (40-81%). O reconhecimento de miocardite no lúpus requer alto grau de suspeição, devido a coexistência de múltiplos problemas clínicos associados. **Descrição do caso:** Mulher de 27 anos, com LES desde 2011, apresentou lesão renal aguda por nefrite lúpica classe IV, em janeiro de 2014. Iniciado terapia com corticóide e ciclofosfamida, sem resposta terapêutica, indicada hemodiálise. No quinto mês de pulsoterapia (ciclofosfamida mensal), abriu quadro de insuficiência cardíaca (IC) por miocardite lúpica, respondeu a imunossupressão e terapia para IC. Houve aumento de 27% para 50% na fração de ejeção (FE). Manteve boa função cardíaca (FE 59%) até novembro de 2014, quando evoluiu com piora da função ventricular (FE 38%) e choque cardiogênico. Em maio de 2015, apresentou novo episódio de choque cardiogênico com parada cardiopulmonar revertida, sem sinais de atividade lúpica. Devido à dependência da dobutamina (INTERMACS 3) e disfunção renal irreversível, foi decidido pelo transplante (Tx) duplo coração-rim. Realizado dia 05/08/2015, sem intercorrências, órgãos do mesmo doador e realizados no mesmo momento. O esquema da imunossupressão, indução com thymoglobulina, manutenção com prednisona, tacrolimus e micofenolato sódico. Sete meses após o Tx, paciente evoluiu bem, com boa função dos enxertos, sem necessidade de diálise. **Conclusão:** A presença de disfunção renal irreversível é contraindicação relativa para Tx cardíaco isolado. Apesar de pouco realizado (55-70 casos/ano no mundo, entre 2004-2009) o Tx duplo coração-rim tem mostrado a curto e longo prazo resultados comparáveis ao Tx cardíaco isolado. A indicação de Tx duplo em pacientes com IC avançada associada a disfunção renal irreversível, parece ser uma forma de tratamento efetiva, com grande chance de melhora da mortalidade a longo prazo e da qualidade de vida.