

## Síndrome de Marfan e eventos cardiovasculares: uma revisão de literatura

Anna Victória Gonçalves Martins<sup>1</sup>; Igor Mundim Zendron<sup>1</sup>; Naiza Murielly Pereira Borges<sup>1</sup>; Lenita Vieira Braga<sup>2</sup>.

1. Discente do curso de Medicina do Centro Universitário UniEVANGÉLICA.

2. Docente do curso de Medicina do Centro Universitário UniEVANGÉLICA.

**RESUMO:** A síndrome de Marfan (SMF) é uma doença genética autossômica dominante do tecido conjuntivo, causada por uma mutação do gene da fibrilina-1. Suas manifestações clínicas abrangem os sistemas muscular esquelético, cardiovascular, pulmonar, sistema nervoso e pele. O acometimento cardiovascular pode apresentar-se como aneurisma e regurgitação aórtica, prolapso e regurgitação da válvula mitral e tricúspide, dilatação da artéria pulmonar, cardiomiopatia e arritmias, sendo as ventriculares as mais comuns. Identificar os principais eventos cardiovasculares que acometem os portadores da Síndrome de Marfan, bem como as medidas terapêuticas que podem ser utilizadas. Trata-se de uma Revisão Integrativa de Literatura, cuja elaboração se deu a partir de informações de artigos obtidos nas bases de dados Pubmed e Google Acadêmico, analisando estudos de caráter qualitativo. Para a pesquisa foram utilizados as seguintes palavras-chave, de acordo com os Descritores em Ciências da Saúde: Síndrome de Marfan, cardiologia e eventos cardiovasculares. Os critérios de inclusão dos estudos foram: artigos publicados a partir do ano de 2017 e disponíveis gratuitamente com texto completo, não incluindo revisões. A principal manifestação cardiovascular da SM consiste na dilatação da raiz da aorta e da aorta ascendente proximal com apagamento da junção sino-tubular e conduzindo eventualmente à dissecação da aorta, principal causa de morte prematura. Além disso o risco de dissecação aórtica aumenta com a idade e causa a morte de mais de 50% dos pacientes não diagnosticados e tratados antes dos 40 anos de idade. Embora todos os pacientes com SMF tenham uma predisposição para desenvolver aneurisma da aorta torácica e dissecação, a decisão de iniciar o tratamento médico com anti-hipertensivos deve ser individualizada. Atualmente, os  $\beta$ -bloqueadores são o método preferido de tratamento, com os Bloqueadores dos Receptores de Angiotensina II (ARBs) emergindo como uma estratégia igualmente eficaz. Conclui-se, portanto, que a SMF desencadeia sérias complicações cardiovasculares que elevam a mortalidade além de reduzir a expectativa de vida dos portadores da doença o que acarreta na necessidade de atenção farmacológica e também intervenções cirúrgicas, que se tornam inevitáveis em alguns pacientes. O manejo médico de pacientes com SMF é considerado um papel fundamental, visto que recursos diagnósticos e terapêuticos permitiram não só uma melhor compreensão patogênica, mas sobretudo uma melhora de seu prognóstico. Além disso é necessário reconhecer a importância do diagnóstico e tratamento precoce, ainda na infância, visto que há uma progressão da doença no decorrer da vida.

**Palavras-chave:**

Síndrome de Marfan;  
Cardiologia;  
Eventos Cardiovasculares.