

COMPLICAÇÕES CEREBROVASCULARES DA SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS

Ana Carolina Coutinho Engelhardt Bravin¹, Julia Surrage da Matta¹, Pietra Sardinha Silvestre Mousinho¹, Bárbara Guimarães Oliveira¹, Júlia Brandão de Carvalho¹, Paulo de Melo Jacques², Lucas Loss Possatti²

¹ Curso de Medicina, Universidade Vila Velha, Vila Velha - ES, Brasil. E-mail para correspondência: anacarolinacebravin@hotmail.com.

² Neurocirurgião do Instituto Neurológico do Espírito Santo, Vitória – ES

Introdução: A síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é um grupo heterogêneo de doenças hereditárias do tecido conjuntivo caracterizada por hiper mobilidade articular, hiperextensibilidade da pele e fragilidade tecidual. A síndrome de Ehlers-Danlos vascular (SEDv) ou também chamada SED tipo IV, se destaca pelo desenvolvimento de anormalidades vasculares intracranianas e extracranianas. A fragilidade tecidual na maioria das vezes, envolve uma mutação gene COL3A1, resultando em mau funcionamento do colágeno tipo III, o que ocasiona redução do colágeno total, paredes vasculares mais finas com fibrilas elásticas irregulares e área transversal reduzida, o que clinicamente predispõem ao desenvolvimento de aneurismas, dissecções arteriais, rupturas espontâneas e formação de fístulas.

Objetivos: Realizar uma revisão literária acerca da relação entre a síndrome de Ehlers – Danlos e complicações cerebrovasculares para melhor entendimento de suas características. **Métodos:** O levantamento bibliográfico refere-se às publicações dos últimos dez anos, em que foram encontrados 64 artigos na base de dados MEDLINE, por meio dos descritores “Ehlers-Danlos Syndrome” e “Cerebrovascular Disorders”. Desses, 31 artigos foram analisados. **Resultados:** Estudos apontam que a SED vascular é uma apresentação rara em comparação com outros fenótipos da doença, com prevalência estimada de 1 em 50.000 a 150.000 e idade diagnóstica aproximada de 29 anos. Esse subtipo possui um prognóstico ruim devido à suscetibilidade à ruptura de artérias e órgãos ocos em uma idade relativamente jovem. Dentre as desordens vasculares, cerca de um quarto envolve vasos da cabeça e pescoço e frequentemente resultam em morbidade e mortalidade significativas. Possíveis complicações cerebrovasculares incluem fístulas carotídeo-cavernosas, aneurismas intracranianos, que podem levar a hemorragias intracranianas ou subaracnóideas, acidente vascular isquêmico e dissecções de artérias vertebrais e carótidas em seus segmentos intracranianos ou extracranianos. É importante destacar que o manejo pode ser desafiador, devido ao risco de lesão vascular, sendo necessário avaliar o risco e o benefício de cada intervenção invasiva. **Conclusão:** Apesar de ser uma síndrome rara, a SED vascular envolve distúrbios arteriais que cursam com alta morbimortalidade e geralmente a primeira complicação é observada em média aos 20 anos. Portanto, é imprescindível que a SEDv seja considerada em pacientes jovens com acidente vascular cerebral isquêmico ou hemorragia intracraniana. Nesse sentido, a ocorrência de sintomas e sinais neurológicos em um indivíduo com história sugestiva de SEDv deve levar o médico a investigar a anomalia genética para instituir medidas profiláticas, como evitar procedimentos vasculares invasivos, avaliar a necessidade de intervenções e obter acompanhamento rigoroso das possíveis complicações.