



## Respeitante a portador do síndrome de Marfan

### Sinonimos

Doença de Marfan

### Mecanismo

anomalia estrutural da proteína de matriz extracelular fibrilina-1

### Situações de emergência

- dissecção da aorta
- pneumotórax espontâneo
- descolamento da retina

### Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo

- bloqueadores-beta
- anticoagulantes

### Complicações

- esteja alerta para qualquer dor torácica
- esteja alerta para qualquer dispneia aguda

### Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- manter a TA sistólica < 130mmHg (bloqueadores beta, agentes bloqueadores do canal de cálcio)
- evitar as grandes variações de volémia

### Para mais informações

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)