



Jornal Vascular Brasileiro

ISSN: 1677-5449

jvascbr.ed@gmail.com

Sociedade Brasileira de Angiologia e de
Cirurgia Vascular

Brasil

Galvão de Sales e Silva, Emanuella; Costa Moreira, Ricardo Wagner da; Neto, Elias Arcenio; Campos Silva, Camila de; Zurstrassen, Charles Edouard; Cavalleiro de Macedo Ribeiro, Flávio Roberto; Costa Barros, Orlando da; Burihan, Marcelo Calil; Nasser, Felipe; Ingrund, José Carlos; Neser, Adnan

Tratamento endovascular de pseudo-aneurisma da artéria subclávia em criança hemofílica

Jornal Vascular Brasileiro, vol. 5, núm. 2, junio, 2006, pp. 151-156

Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular

São Paulo, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=245018754013>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

Tratamento endovascular de pseudo-aneurisma da artéria subclávia em criança hemofílica

Endovascular treatment of subclavian artery pseudoaneurysm in a hemophiliac child

Emanuella Galvão de Sales e Silva¹, Ricardo Wagner da Costa Moreira², Elias Arcenio Neto², Camila de Campos Silva³, Charles Edouard Zurstrassen⁴, Flávio Roberto Cavalleiro de Macedo Ribeiro⁴, Orlando da Costa Barros⁴, Marcelo Calil Burihan⁴, Felipe Nasser⁴, José Carlos Ingrund⁴, Adnan Neser⁴

Resumo

O uso de cateteres venosos centrais em pacientes hemofílicos é muito frequente, devido às próprias características terapêuticas da doença. As complicações desses procedimentos, tais como pseudo-aneurisma, geralmente são mais graves nesses pacientes. A correção cirúrgica do pseudo-aneurisma que acomete a artéria subclávia constitui um dos maiores desafios da cirurgia vascular. Em pacientes hemofílicos, à dificuldade habitual de exposição cirúrgica somam-se os problemas de alteração no processo normal de coagulação. Como alternativa ao tratamento cirúrgico convencional, a utilização de técnicas endovasculares constitui uma solução segura e com bons resultados.

Palavras-chave: Falso aneurisma, angioplastia, hemofilia.

Abstract

The placement of central venous catheters in hemophiliac patients is very frequent, due to the specific treatment characteristics of the disease. The complications of these procedures, such as pseudoaneurysm, are generally worse in such patients. Surgical treatment of subclavian artery pseudoaneurysm is known to be one of the greatest surgical challenges in vascular surgery. In hemophiliac patients, the alterations in the normal cascade of coagulation are added to the difficult surgical exposure. As an alternative to the usual surgical treatment, the use of endovascular techniques is a safe method and has good outcomes.

Key words: Aneurysm, false, angioplasty, hemophilia.

Introdução

A hemofilia A é uma doença hemorrágica grave decorrente da deficiência de fator VIII (FVIII) da coagulação, herdada através do gene localizado na porção 2.8 do cromossomo X. É classificada como grave quando os níveis plasmáticos do FVIII são menores que 1%. Sua

prevalência é de 1/20.000 indivíduos, quase que exclusivamente do sexo masculino, sendo rara sua apresentação em mulheres^{1,2}.

Para pacientes com inibidores, isto é, que desenvolvem anticorpos da classe IgG contra o FVIII, estão disponíveis os concentrados de complexo protrombínico e complexo protrombínico parcialmente ativado, FVIII ativado recombinante e protocolos de imunoterapêutica, tratamentos imunossupressores que visam à erradicação desses anticorpos.

Em muitos casos, os pacientes hemofílicos vêm-se diante de situações em que necessitam de infusões freqüentes de fator de coagulação, como aqueles que fazem imunotolerância, ou profilaxia de eventos hemorrágicos, segundo diversos trabalhos vigentes. Muitas vezes, são crianças que precisam receber o fator deficiente, em decorrência de hemorragia prévia do sistema nervoso central, por tempo prolongado, pre-

1. Residente de cirurgia vascular, Hospital Santa Marcelina de Itaquera, São Paulo, SP.

2. Residente nível 3 de cirurgia vascular, Hospital Santa Marcelina de Itaquera, São Paulo, SP.

3. Hematologista, Hospital Santa Marcelina de Itaquera, São Paulo, SP.

4. Cirurgião vascular, Hospital Santa Marcelina de Itaquera, São Paulo, SP.

Trabalho apresentado sob a forma de pôster no 36º Congresso Brasileiro de Angiologia e Cirurgia Vascular, realizado na cidade de Porto Alegre, no período de 4 a 8 de setembro de 2005.

Artigo submetido em 20.02.06, aceito em 24.05.06.

venindo novos episódios, ou que estão recebendo altas doses de fator ou outros agentes para erradicar os anticorpos inibitórios da atividade coagulante. Para tanto, podem ser utilizados cateteres venosos na tentativa de garantir um acesso central rápido e fácil para as freqüentes reposições de fator. Eles permitem o início precoce da profilaxia e até mesmo a terapia domiciliar³. Para os pacientes que têm inibidores, principalmente os de alto título, os cateteres estão bem indicados, visto que com maior freqüência precisam da reposição de fator ou estão incluídos nos estudos de imunotolerância³.

Os cateteres podem ser totalmente implantáveis no tecido subcutâneo, como o *port-a-cath*, ou semi-implantáveis, como o de Hickman⁴.

A colocação do cateter em pacientes hemofílicos geralmente é bem-sucedida mediante a adoção de protocolos de profilaxia. Dessa forma, é possível realizar um procedimento seguro, minimizando o risco de formação de hematomas adjacentes ao reservatório de um cateter (evitando também eventos infecciosos) e até mesmo hemorragias graves.

No entanto, apesar de ser um método efetivo, que garante eficiência e flexibilidade na sua utilização, há o risco das complicações inerentes a ele, tais como infecções e trombose⁵. Essa obstrução pode ocorrer devido ao depósito intraluminal de fibrina ou outras substâncias que precipitam³.

A punção para obtenção de uma veia central geralmente é realizada na veia subclávia ou jugular interna. Tal procedimento não é isento de riscos. Complicações, tais como pneumotórax, hemotórax e desenvolvimento de pseudo-aneurisma após punção arterial inadvertida, podem ocorrer. Segundo Casado-Flores, em crianças internadas em uma unidade de terapia intensiva, a freqüência de complicações relacionadas ao implante de cateteres é de 22%, sendo 2,9% graves (pneumotórax – 1,9%; hemotórax – 1%)⁶. O acesso da veia jugular interna está associado a um menor índice de mau posicionamento do cateter e maior incidência de punção arterial em relação à punção da veia subclávia⁷.

Em situações de emergência em que o acesso venoso periférico não é possível, a utilização de cateteres centrais de curta permanência se faz necessária. Nesses casos, a profilaxia é mandatória. No entanto, quando não há disponibilidade dos fatores de coagulação ou quando não há conhecimento do diagnóstico, os riscos para o paciente são maiores, podendo levar até ao óbito.

No presente artigo, os autores relatam um tratamento por técnica endovascular em criança hemofílica A grave com inibidor.

Relato de caso

Menor de 1 ano de idade, do sexo masculino, encaminhado de outro serviço em pós-operatório de craniotomia descompressiva para drenagem de hematoma decorrente de trauma, com diagnóstico associado de hemofilia A grave. Apresentava ainda grande pseudo-aneurisma em região supraclavicular direita decorrente da tentativa de acesso venoso (Figura 1). O pseudo-aneurisma, devido à compressão da traquéia, causava importante desconforto respiratório.



Figura 1 - Grande massa pulsátil em região supraclavicular direita

O estudo por angioressonância identificou grande pseudo-aneurisma originário da artéria subclávia direita, próximo à origem da artéria vertebral (Figura 2). Dada a precária condição clínica do paciente, optou-se pelo tratamento endovascular percutâneo por acesso da artéria femoral comum direita, utilizando-se infusão prévia de fator de coagulação em dose profilática (100 U/kg) e com manutenção da mesma dose por via intravenosa de 12 em 12 horas.

Realizou-se punção da artéria femoral comum direita com colocação de introdutor 4F pediátrico, seguido de estudo angiográfico do tronco supra-aórtico, confirmado os achados da angioressonância. Através



Figura 2 - Aspecto do pseudo-aneurisma em exame de angioressonância

deste acesso, foi introduzido cateter-guia, posicionado no nível do tronco braquiocefálico. A lesão foi transposta com fio-guia hidrofílico 0.014" sob *roadmapping*, seguida de implante primário de endoprótese Jostent 3 x 19 mm.

A arteriografia de controle evidenciou adequado posicionamento da endoprótese e tratamento da lesão com preservação da artéria vertebral (Figura 3). Imediatamente após o procedimento, observou-se ausência de pulsatilidade na região tumoral.

A criança evoluiu no pós-operatório imediato hemodinamicamente estável, com presença de pequeno sangramento no local de punção da artéria femoral direita, tratado de maneira conservadora com compressão local.

Nos dias subsequentes, o menor continuou recebendo reposição de fator de coagulação na tentativa de correção dos parâmetros laboratoriais do coagulograma, utilizando-se uma dose total de 41.000 U, acarretando um custo total de aproximadamente US\$ 65.000,00. No entanto, não foi observada redução

adequada dos valores de tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA), evidenciando a atividade do anticorpo inibidor. Paralelamente, evoluiu para agravamento do trauma crânioencefálico, com desenvolvimento de hidrocefalia.

No sexto dia de pós-operatório, devido à evolução insatisfatória do quadro respiratório e manutenção do desvio da traquéia, optou-se pela drenagem do hematoma cervical. Durante o procedimento cirúrgico, foi retirado grande hematoma encapsulado, observando-se sangramento difuso em toda a área cruenta. Evoluiu, então, com sangramento da região femoral direita e da incisão cirúrgica supraclavicular direita, além de apresentar parâmetros laboratoriais compatíveis com coagulação intravascular disseminada (CIVD). Houve piora do quadro neurológico, evoluindo para o coma.

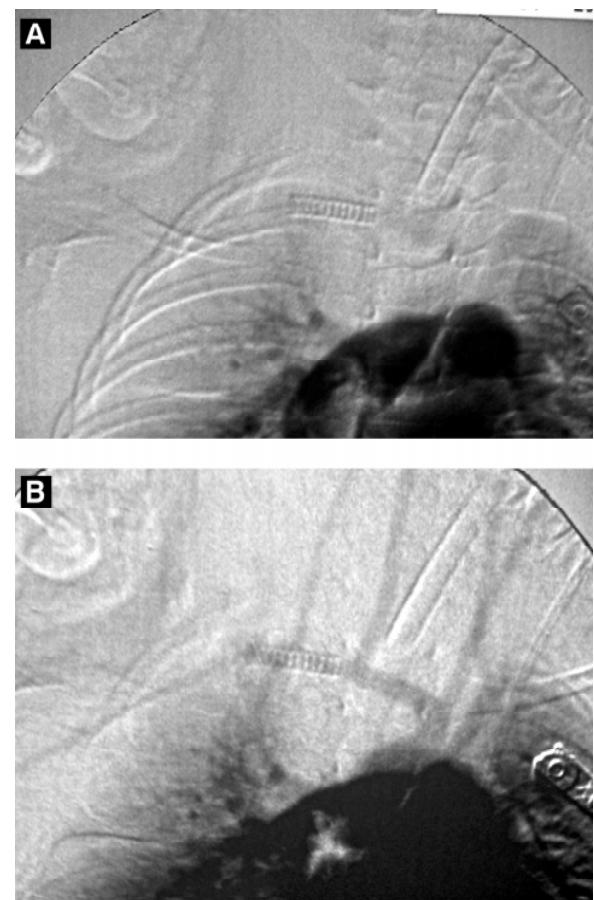


Figura 3 - Aspecto final após correção do pseudo-aneurisma com uso de stent revestido

Mesmo após infusão de fatores da coagulação, na tentativa de corrigir o sangramento, houve piora progressiva, e a criança evoluiu para o óbito no 12º dia de implante da endoprótese.

Discussão

A cateterização venosa central consiste na colocação de um cateter na veia cava superior ou inferior através de uma veia calibrosa que conflui para um desses vasos⁸. A principal finalidade da inserção central de um cateter é para a administração de medicamentos, hemoderivados e verificação de pressão venosa central. Em pacientes hemofílicos, principalmente crianças, o uso de um cateter central, especialmente os que são totalmente implantáveis, facilitam a administração freqüente de fatores da coagulação. Em pacientes hemofílicos com inibidores, que necessitam de tratamento para sangramentos espontâneos e terapia de imunotolerância, o uso de dispositivos totalmente implantáveis torna-se o procedimento ideal⁹.

Algumas recomendações sobre a utilização de dispositivos de acesso venoso central (DAVC) em pacientes hemofílicos podem ser retiradas de consenso publicado recentemente por Ewestein na revista *Haemophilia*⁹.

Sobre a seleção adequada dos pacientes, os prestadores de serviço de saúde devem dar preferência ao acesso venoso periférico sempre que possível, e a presença de uma infecção ativa, incluindo cárries, constitui uma contra-indicação absoluta ao implante dos DAVC.

Em indivíduos sem inibidores, o *port-a-cath* é preferível ao dispositivo externo. Um registro detalhado deve ser mantido, incluindo tipo de DAVC, nome e número de série do DAVC, data do implante, responsável pelo implante, localização anatômica, tipo de regime terapêutico, tipo e evolução das complicações, data e motivo da retirada⁹.

Os cuidados no manuseio dos DAVC também são de suprema importância. Todos os dispositivos devem receber uma infusão de solução salina ou heparina após cada uso, mantendo pressão positiva após cada infusão. Tanto iodopovidona quanto clorexidina podem ser usadas como anti-sépticos tópicos para a pele; porém, existem evidências que mostram que o uso de clorexidina pode estar associado a um menor número de infecções relacionadas ao cateter, especialmente em pacientes com história de infecção⁹.

A lavagem das mãos e a utilização constante de técnicas assépticas são os principais itens na prevenção de infecção relacionadas ao cateter. Os pacientes com DAVC necessitam de antibióticos profiláticos quando são submetidos a procedimentos invasivos, tais como cirurgias e extrações dentárias. Também é importante lembrar que um dispositivo não deve ser rotineiramente trocado apenas com o propósito de reduzir o risco de infecção. O tratamento precoce e agressivo de infecções é importante, independente do local.

A remoção de um DAVC devido a infecção é recomendada nas seguintes situações: persistência de hemoculturas positivas após uso apropriado de antibióticos sistêmicos; infecções causadas por cândida; infecções recorrentes causadas pelo mesmo organismo, apesar do uso de antibióticos adequados; infecção do túnel e da loja; erosão da pele sobre o *port-a-cath*; e se a bacteremia não se resolve após tratamento com antibióticos por 48 a 72 horas⁹.

Outro item muito importante é a presença de trombose venosa. Todos os profissionais que lidam com pacientes em uso de um DAVC devem sempre manter um alto índice de suspeita clínica em relação à presença de uma trombose relacionada ao cateter. A pesquisa de rotina de trombofilia antes do implante de um DAVC não é necessária, a não ser que haja história de trombose venosa não relacionada ao cateter. O DAVC usado deve ter o cateter com o menor diâmetro possível necessário para uma terapia adequada, e a ponta do cateter deve ficar posicionada no terço inferior da veia cava superior.

Quando há suspeita de trombose venosa, uma venografia deve ser realizada quando exames de imagem não-invasivos não conseguem confirmar o diagnóstico. Se o paciente ainda tem necessidade de uso do DAVC e a trombose é reduzida ou pouco sintomática, o cateter pode ser mantido. Se a retirada do DAVC não comprometer o tratamento, o mesmo deve ser retirado⁹.

Pseudo-aneurismas de grandes vasos e da artéria subclávia são raros após punção central, podendo ocorrer em 0,05 a 2% dos casos. Suas complicações incluem expansão e compressão de estruturas respiratórias e neurovasculares adjacentes, rotura, trombose e erosão para pele com sangramento externo^{10,11}.

Este paciente era portador de um grande pseudo-aneurisma, que se encontrava em franca expansão, uma vez que possuía um distúrbio de coagulação grave, a

hemofilia tipo A com inibidor, o que não permitiu a trombose espontânea do mesmo. Provavelmente, havia compressão e desvio da traquéia pelo pseudo-aneurisma, que seria a causa do desconforto respiratório inicial do paciente.

O tratamento dos pseudo-aneurismas de artérias de grande calibre pode ser cirúrgico ou tratado por técnica endovascular. Apesar de alguns autores acreditarem ser o tratamento cirúrgico o procedimento de escolha, uma vez que apresentam bons resultados, o reparo endovascular vem sendo relatado na literatura e tem sido mais utilizado na última década¹⁰⁻¹².

No tratamento cirúrgico do pseudo-aneurisma da artéria subclávia, o controle proximal pode necessitar da exposição da artéria subclávia retroclavicular, com ou sem toracotomia, havendo risco de lesão de estruturas nobres como o nervo frênico ou ducto torácico (à esquerda) e o plexo braquial, além de hemorragia durante a dissecção¹¹.

Particularmente neste caso, o reparo endovascular foi a melhor opção, uma vez que o controle cirúrgico da lesão seria difícil, não somente pelo tamanho da criança, na qual o espaço supraclavicular encontrava-se ocupado pelo pseudo-aneurisma, como também pelo risco de sangramento incontrolável durante o ato cirúrgico, decorrente da hemofilia com inibidor da qual era portadora.

Não encontramos, na literatura, relatos da utilização de stents em crianças para tratamento de pseudo-aneurismas arteriais periféricos.

Mais recentemente, alguns autores relataram o uso de injeção de trombina guiada por ultra-som como tratamento de pseudo-aneurisma e utilizaram essa técnica em três crianças, sendo duas com pseudo-aneurisma de artéria femoral e uma com pseudo-aneurisma de artéria epigástrica¹³.

Lidell relatou com sucesso o tratamento de pseudo-aneurisma de artéria pulmonar bilateral em criança de 5 anos com embolização¹⁴.

Há várias publicações de uso do tratamento endovascular com stents para doenças cardíacas congênitas, como estenoses de artéria pulmonar, coarcação da aorta, *shunts* aórtico-pulmonares e ducto arterial. São relatadas complicações como fratura do stent, migração, formação de aneurismas e reestenose intra-stent, porém são raras, e a maioria dos autores concorda que o uso do stent para tratamento dessas doenças é seguro e eficaz em pacientes selecionados¹⁵⁻¹⁷.

Merrot et al. relataram a utilização de angioplastia com stent em duas crianças com dissecção de artéria renal pós-trauma, o que constituiu uma alternativa à cirurgia naquele momento, com sucesso imediato¹⁸.

Já em relação ao sangramento decorrido do processo cirúrgico, novo produto poderia ter sido utilizado na tentativa de cessação do sangramento, se estivesse disponível, como é o caso do NovoSeven®, fator VII de coagulação humana ativado recombinante (rFVIIa), desenvolvido para o tratamento de sangramento espontâneo e cirúrgico de pacientes hemofílicos congênitos portadores de anticorpos contra os fatores de coagulação VIII e IX e pacientes portadores de hemofilia adquirida.

O NovoSeven induz a hemostasia local através da formação de complexos com o fator tissular e pela ativação direta do fator X sobre a superfície das plaquetas ativadas. Desta forma, obtém-se a geração de trombina, levando à formação de um coágulo estável. Vários estudos realizados relatam a utilização desse produto em hemorragias do sistema nervoso central, situação muito grave em pacientes hemofílicos, principalmente se forem portadores de inibidores. Foi também demonstrado que o rFVIIa promove uma rápida e eficiente correção da coagulação em pacientes com lesão hemorrágica encefálica. É utilizado tanto nos episódios hemorrágicos agudos quanto na prevenção de manifestações hemorrágicas em cirurgias eletivas.

A hemorragia intracerebral está associada a alta mortalidade, e o tempo decorrido entre a sua instalação e o início de tratamento tem grande influência na capacidade do produto rFVIIa em limitar a extensão da hemorragia. Os melhores resultados encontram-se nos pacientes cuja intervenção se deu em até 3 horas do início dos sintomas. Mayer et al.¹⁹ demonstraram a redução da mortalidade, bem como de sequelas neurológicas, em um grupo de pacientes não-hemofílicos. Em uma população hemofílica, Arkin²⁰ verificou que rFVIIa controlou a hemorragia intracraniana de forma efetiva, e de modo semelhante, Rice & Savidge²¹ observaram eficácia em 84% dos seus pacientes, portadores de coagulopatia hereditária e com sangramento em sistema nervoso central.

No caso relatado, o tratamento endovascular com stent revestido foi o mais factível, em função dos riscos já explicitados anteriormente, e mostrou-se seguro e eficaz para o tratamento de pseudo-aneurisma na criança. Não sabemos ao certo qual seria o comportamento de um stent implantado em um vaso periférico que irá

sofrer os efeitos do crescimento corporal, pois os relatos existentes na literatura são de correção de pseudo-aneurisma em adolescentes e adultos.

Referências

- Brettler DB, Levine PH. Clinical manifestations and therapy of inherited coagulation factors deficiencies. In: Colman RW, Hirsh J, Marder V, Salzman EW, editors. *Hemostasis and thrombosis: basic principles and clinical practice*. 3rd ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1994. p. 169-83.
- Rodgers GM, Greenberg CS. Inherited coagulation disorders. In: Lee GR, Foerster J, Lukens J, Paraskevas F, Greer JP, Rodgers GM, editors. *Wintrobe's Clinical Hematology* 10th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1999. p. 1682-732.
- Domm JA, Hudson MG, Janco RL. Complications of central venous access devices in paediatric haemophilia patients. *Haemophilia*. 2003;9:50-6.
- Morado M, Jimenez-Yuste V, Villar A, et al. Complications of central venous catheters in patients with haemophilia and inhibitors. *Haemophilia*. 2001;7:551-6.
- Tarantino MD, Lail A, Donfield SM, et al. Surveillance of infectious complications associated with central venous access devices in children with haemophilia. *Haemophilia*. 2003;9:588-92.
- Casado-Flores J, Barja J, Martino R, Serrano A, Valdivielso A. Complications of central venous catheterization in critically ill children. *Pediatr Crit Care Med*. 2001;2:57-62.
- Ruesch S, Walder B, Tramer MR. Complications of central venous catheters: internal jugular versus subclavian access - a systematic review. *Crit Care Med*. 2002;30:454-60.
- Lassance P, Neto AS, Néri EM. Cateterizações em pediatria. In: Phol FF, Petroianu A. *Tubos, sondas e drenos*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000. p. 57-65.
- Ewestein BM, Valentino LA, Journeyake JM, et al. Consensus recommendations for use of central venous access devices haemophilia. *Haemophilia*. 2004;10:629-48.
- Peces R, Navascues RA, Baltar J, Laures AS, Alvarez-Grande J. Pseudoaneurysm of the thyrocervical complicating percutaneous internal jugular-vein catheterization for hemodialysis. *Nephrol Dial Transplant*. 1998;13:1009-11.
- Akgun S, Civelek A, Baltacioglu F, Ekici G. Successful endovascular repair of a subclavian artery pseudoaneurysm. *Nephrol Dial Transplant*. 1999;14:2219-21.
- Criado E, Martson WA, Ligush J, Mauro MA, Keagy BA. Endovascular repair of peripheral aneurysms, pseudoaneurysms, and arteriovenous fistulas. *Ann Vasc Surg*. 1997;11:253-63.
- Pelchovitz DJ, Cahill AM, Baskin KM, Kaye RD, Towbin RB. Pseudoaneurysm in children: diagnosis and interventional management. *Pediatr Radiol*. 2005;35:434-9.
- Liddell RP, Patel S, Neuwirth M, Hebert J, Arepally A, Hofmann LV. Transcatheter coil embolization of large pulmonary artery pseudoaneurysm in a child. *J Vasc Interv Radiol*. 2003;14:923-7.
- Celiker A, Bilgic A, Karagoz T, Pac A. Endovascular stent implantation in congenital heart defects. *Turk J Pediatr*. 2001;43:59-64.
- Pass RH, Hsu DT, Garabedian CP, Schiller MS, Jayakumar KA, Hellenbrand WE. Endovascular stent implantation in the pulmonary arteries of infants and children without the use of a long vascular sheath. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2002;55:505-9.
- Okubo M, Benson LN. Intravascular and intracardiac stents used in congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*. 2001;16:84-91.
- Merrot T, Portier F, Galinier P, et al. Trauma of the renal pedicle in children. Report of 2 cases of late revascularization with endovascular prosthesis. *Prog Urol*. 2000;10:277-81.
- Mayer SA, Brun NC, Begtrup K, et al. Recombinant activated factor VII for acute intracerebral hemorrhage. *N Engl J Med*. 2005;352:777-85.
- Arkin S, Cooper HA, Hutter JJ, et al. Activated recombinant human coagulation factor VII therapy for intracranial hemorrhage in patients with hemophilia A or B with inhibitors. Results of the NovoSeven emergency-use program. *Haemostasis*. 1998;28:93-8.
- Rice KM, Savidge GF. NovoSeven (recombinant factor VIIa) in central nervous systems bleeds. *Haemostasis*. 1996;26 Suppl 1:131-4.

Correspondência:

Felipe Nasser
Alameda Barão de Limeira, 1362/42 - Campos Elíseos
CEP 01202-002 - São Paulo, SP
Tel.: (11) 8224.0505
E-mail: nasser.felipe@gmail.com