



Jornal Vascular Brasileiro

ISSN: 1677-5449

jvascbr.ed@gmail.com

Sociedade Brasileira de Angiologia e de  
Cirurgia Vascular  
Brasil

Quilici Belczak, Sergio; Kogan Klajner, Rafael; Cote Ogawa, Lara; Leite Lucato, Laís;  
Stecca Zeque, Bruna; Basso de Macedo, Felipe; Tavares da Silva, Ingredy; Atihe, Luís  
Felipe

Tratamento endovascular de aneurisma de tronco braquiocefálico em paciente com  
síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV

Jornal Vascular Brasileiro, vol. 15, núm. 3, julio-septiembre, 2016, pp. 239-244

Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular  
São Paulo, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=245048022011>

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

# Tratamento endovascular de aneurisma de tronco braquiocefálico em paciente com síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV

*Endovascular treatment of an aneurysm of the brachiocephalic trunk in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type IV*

Sergio Quilici Belczak<sup>1,2</sup>, Rafael Kogan Klajner<sup>2</sup>, Lara Cote Ogawa<sup>2</sup>, Laís Leite Lucato<sup>2</sup>, Bruna Stecca Zeque<sup>2</sup>, Felipe Basso de Macedo<sup>2</sup>, Ingredy Tavares da Silva<sup>2</sup>, Luís Felipe Atihe<sup>2</sup>

## Resumo

A síndrome de Ehlers-Danlos é uma doença genética que acarreta alteração na síntese de colágeno, causando extrema fragilidade do tecido conjuntivo. Tal fragilidade predispõe a uma série de doenças vasculares, como dissecções, aneurismas e pseudoaneurismas. Os autores relatam o histórico de um indivíduo de 19 anos com aneurisma de tronco braquiocefálico que foi submetido ao tratamento endovascular com implante de stents revestidos. O caso evoluiu com complicações no sítio de punção, que também foi tratada em caráter de emergência pela técnica endovascular com o implante de stent revestido.

**Palavras-chave:** aneurisma; tronco braquiocefálico; síndrome de Ehlers-Danlos.

## Abstract

Ehlers-Danlos syndrome is a genetic disease that results in abnormalities of collagen synthesis, causing extremely fragile connective tissue. This fragility predisposes patients to a series of vascular disorders, such as dissections, aneurysms and pseudoaneurysms. The authors describe the case of a 19-year-old patient with an aneurysm of the brachiocephalic trunk who was treated endovascularly by placement of covered stents. The case progressed with complications at the puncture site, which was also treated on an emergency basis, using endovascular techniques with a covered stent.

**Keywords:** aneurysm; brachiocephalic trunk; Ehlers-Danlos syndrome.

<sup>1</sup> Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>2</sup> Centro Universitário São Camilo – CUSC, São Paulo, SP, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Março 08, 2016. Aceito em: Junho 07, 2016.

O estudo foi realizado no Centro Universitário São Camilo (CUSC), São Paulo, SP, Brasil.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Ehlers-Danlos é uma doença do tecido conjuntivo de caráter hereditário que se caracteriza por hipermobilidade, fragilidade e hiperextensibilidade da pele. É uma doença congênita cuja sintomatologia geralmente se exacerba no início da idade adulta. Atualmente, há 11 variantes já descritas, e cada uma delas apresenta características clínicas típicas, que variam de intensidade<sup>1</sup>.

A síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, ou síndrome de Sack-Barabas, é uma doença genética autossômica dominante que determina uma anomalia estrutural no colágeno de tipo III e provoca fragilidade em vasos sanguíneos, intestino, pulmões, pele, fígado, baço, etc. Há elevada possibilidade de rotura e dissecção arterial, mais frequentemente sem qualquer fator desencadeante. A rotura arterial espontânea é a principal causa de mortalidade entre os doentes que sofrem da síndrome (78,5%). Esse acidente arterial é raro durante a infância, mas 25% dos doentes sofrem um episódio inicial antes dos 20 anos e 80% antes dos 40 anos. Na Tabela 1, evidenciamos os critérios diagnósticos da síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV<sup>1-4</sup>.

Nesses pacientes, o seguimento inclui exame físico anual, ecocardiograma e ultrassonografia Doppler de carótidas e abdome. A arteriografia somente é indicada caso haja suspeita de complicações. Diversas complicações vasculares já foram relatadas. É comum o relato da presença de múltiplos aneurismas aórticos, periféricos e viscerais<sup>5-8</sup>.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, branco, 19 anos, com quadro de dor torácica aguda em hemitórax direito e dispneia moderada. Realizou radiografia de tórax

que evidenciou tratar-se de quadro de pneumotórax espontâneo. Foi solicitada tomografia de tórax, que evidenciou grande massa em mediastino superior. Após a realização de angiotomografia, ela foi caracterizada como grande aneurisma de tronco braquiocefálico, sacular, medindo 7,2 cm em seu maior diâmetro (Figura 1).

O paciente já sabia do seu diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. Relatou ter uma irmã com o mesmo diagnóstico e histórico recente de dissecção de carótida e de aorta abdominal tratadas clinicamente e sem sequelas.

Optou-se por correção endovascular do aneurisma. Por acesso femoral (9Fr), realizou-se implante de dois stents revestidos (Stent-graft Direct® 12x40), selando o colo do aneurisma e mantendo a perviedade das artérias carótida e subclávia, conforme evidenciado em angiografia de controle (Figura 2). Retirou-se o introdutor e realizou-se compressão manual do sítio de punção por 30 minutos, seguida da realização de curativo compressivo. O paciente foi encaminhado para a unidade de terapia intensiva sem queixas, assintomático e com parâmetros vitais estáveis.

Uma hora após a realização do procedimento, o paciente evoluiu com choque hipovolêmico e foi levado em caráter emergencial novamente para hemodinâmica. Foi realizada nova angiografia, punctionando a artéria femoral contralateral. Ficou evidenciado sangramento posterior retroperitoneal na ilíaca externa próximo ao local de implante do introdutor no procedimento prévio. Nesse contexto, realizou-se implante de stent revestido (Advanta® 7x40), ocluindo o orifício do sangramento e mantendo a perviedade ilíaco-femoral (Figura 3). Implantou-se o dispositivo de selamento arterial Angioseal® (8Fr) no

Tabela 1. Critérios maiores e menores para o diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV<sup>2</sup>.

| <b>Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV</b> |  |
|--|--|
| Defeito                                  | Na produção de colágeno tipo III   |
| Critérios maiores                        | Pele fina e translúcida*<br>Fragilidade ou ruptura arterial/intestinal/uterina*<br>Aparência facial característica*<br>Hematomas frequentes e extensos*  |
| Critérios menores                        | Acrogeria<br>Hipermobilidade de pequenas articulações*<br>Ruptura muscular e/ou tendínea<br>Pé torto*<br>Desenvolvimento precoce de varizes<br>Fístula arteriovenosa (carótido-cavernosa)<br>Pneumotórax*<br>História familiar positiva*<br>Morte súbita |

\* Critérios apresentados pelo caso relatado.

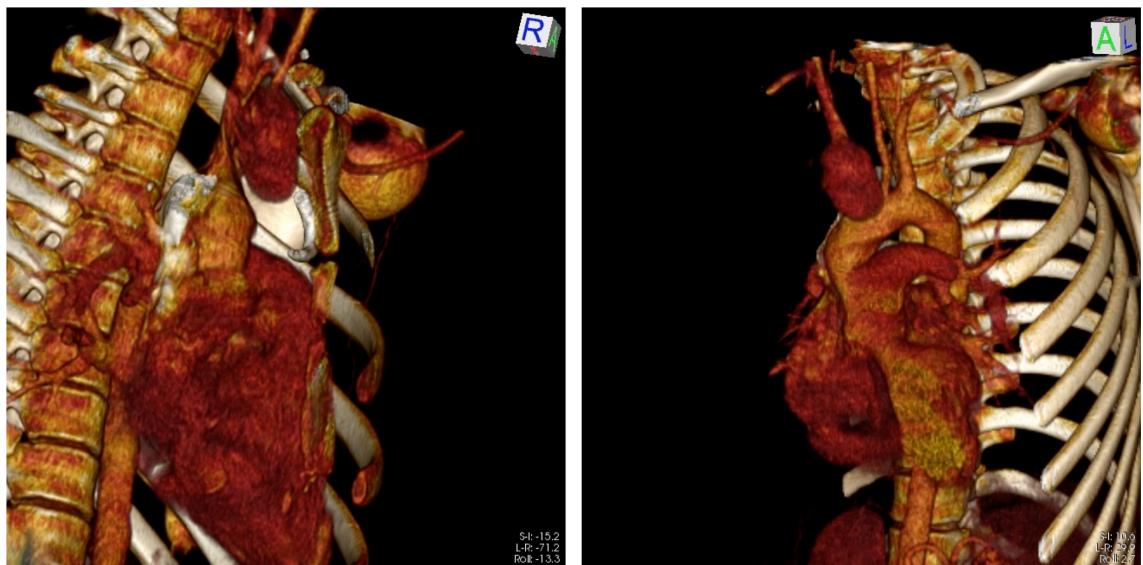


Figura 1. Imagens de reconstrução de angiotomografia evidenciando aneurisma de tronco braquiocefálico.

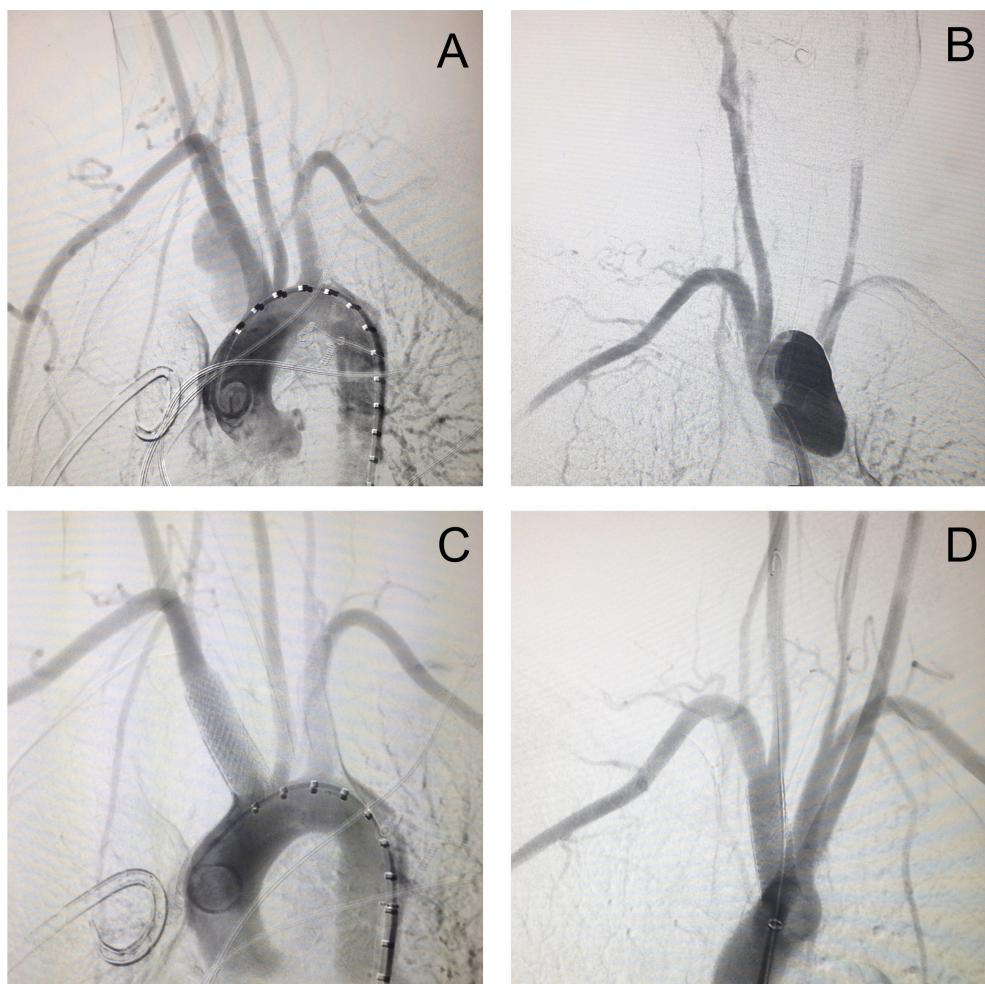


Figura 2. Imagens do tratamento endovascular do aneurisma de tronco braquiocefálico com stents revestidos. Arteriografia inicial (A, B); Arteriografia final (C, D).

sítio de acesso femoral utilizado, seguido da realização de curativo compressivo. O paciente apresentou boa evolução e encontra-se em acompanhamento

ambulatorial há 3 meses. Está assintomático, e a tomografia de controle evidenciou bom resultado (Figura 4).



Figura 3. Imagens do tratamento endovascular do aneurisma de hemorragia do sítio de punção com stent revestido. Arteriografia inicial (A); Arteriografia final (B).

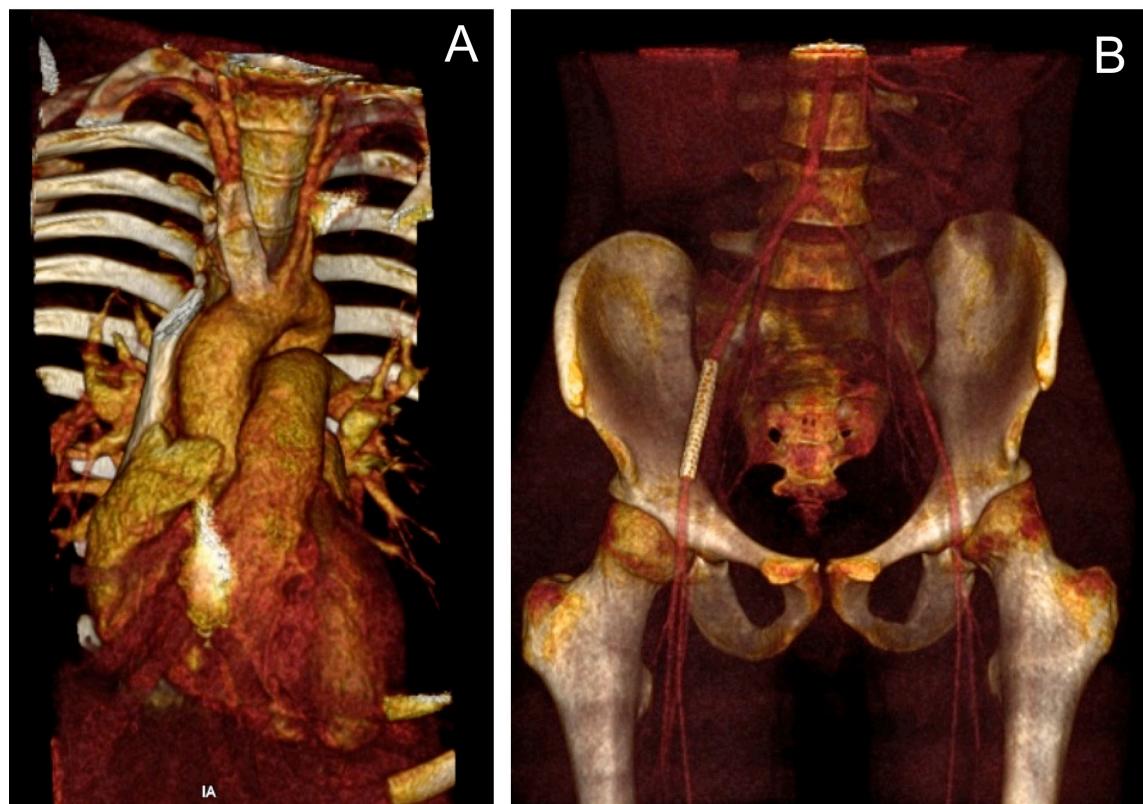


Figura 4. Imagens de reconstrução de angiotomografia de controle do tratamento de aneurisma de tronco braquiocefálico (A) e do sangramento da artéria ilíaca externa (B).

**Tabela 2.** Complicações vasculares em 231 pacientes portadores da síndrome de Ehlers-Danlos<sup>3</sup>.

| Complicações vasculares                      | Número de pacientes | Porcentagem de pacientes |
|--|---------------------|--------------------------|
| Aneurisma arterial*                          | 93                  | 40                       |
| Ruptura arterial (não aneurismática)         | 75                  | 33                       |
| Fístula carótido-cavernosa                   | 39                  | 18                       |
| Grande hematoma (retroperitoneal/intestinal) | 33                  | 15                       |
| Hemorragia operatória*                       | 30                  | 13                       |
| Dissecção arterial                           | 28                  | 12                       |
| Pseudoaneurisma                              | 21                  | 9                        |
| Ruptura aneurismática                        | 23                  | 10                       |
| Fístula arteriovenosa                        | 5                   | 2                        |
| Aneurisma de coronária                       | 2                   | 1                        |

\* Complicações da doença apresentadas pelo caso relatado.

**Tabela 3.** Procedimentos cirúrgicos realizados e mortalidade em curto prazo (em 30 dias após o procedimento) em 119 pacientes portadores de síndrome de Ehlers-Danlos<sup>3</sup>.

|                   | Cirurgia aberta | Cirurgia endovascular* | Misclânea | Total |
|-------------------|-----------------|------------------------|-----------|-------|
| Tratamento (n)    | 44              | 33                     | 42        | 119   |
| Mortalidade (n/%) | 13/30           | 8/24                   | 25/60     | 46/39 |

\* Procedimento cirúrgico realizado no caso relatado.

## DISCUSSÃO

Foram relatadas inúmeras complicações vasculares decorrentes da fragilidade vascular nos pacientes portadores da síndrome de Ehlers-Danlos. Na Tabela 2, evidenciamos as complicações arteriais encontradas após uma revisão literária com 231 pacientes. Mais da metade desses pacientes tinham aneurismas, geralmente múltiplos e frequentemente em artérias viscerais. Porém, é necessário caracterizar também que há risco de ruptura arterial em vasos não aneurismáticos, espontânea ou decorrente de mínimos traumas<sup>3</sup>.

A indicação de tratamento desses pacientes deve ser ponderada frente ao elevado risco de complicações. Há elevada incidência de complicações vasculares, incluindo dissecções arteriais e rupturas no sítio de acesso<sup>2</sup>. Em revisão da Mayo Clinic, caracterizou-se uma mortalidade de 46% após o tratamento aberto ou endovascular de pacientes portadores da síndrome<sup>5</sup>.

Na Tabela 3, evidenciamos os tratamentos e a mortalidade pós-cirúrgica de 119 pacientes após revisão literária. Esses tratamentos incluem inúmeros tipos de reconstruções vasculares abertas, ligaduras, exclusões de órgãos (baço e rim), entre outros. O tratamento endovascular foi realizado em 32 pacientes. O grupo misclâneas é formado por uma variedade de procedimentos, como pacientes submetidos a exérese de órgão que evoluíram a óbito antes do tratamento ou cujo diagnóstico foi realizado durante uma autópsia.

Houve uma diferença mínima entre o grupo de cirurgia aberta e o de cirurgia endovascular. O grupo com menor taxa de complicações foi o dos pacientes submetidos a embolização (20% - cinco de 25 casos), e o grupo com maior taxa foi o de misclâneas (60%).

Assim, na revisão literária, da mesma forma que no caso apresentado, ficou evidente uma incidência elevada de complicações após o tratamento cirúrgico dos pacientes. Depois do tratamento endovascular, dois pacientes morreram de acidente vascular cerebral (AVC) após o implante de stents ou embolização com molas de fístulas carótido-cavernosas; um paciente morreu de AVC após o implante de endoprótese torácica; um paciente morreu de ruptura da artéria ilíaca após implante de stent em artéria vertebral; e um paciente morreu de sangramento após embolização mesentérica. Todos os pacientes no grupo de misclâneas faleceram de complicações hemorrágicas. A média de idade dos pacientes que foram a óbito foi de 31 anos (de 5 meses até 53 anos)<sup>2-4</sup>.

## CONCLUSÃO

A partir desses dados, concluímos que o prognóstico é ruim após o tratamento, seja ele aberto ou endovascular, com uma taxa de mortalidade de 29% na revisão de literatura. Frente à raridade da doença e à pequena quantidade de publicações, sugere-se a realização de um registro nacional e internacional para coleta de dados e futuras publicações.

## REFERÊNCIAS

1. Linardi F, Zbeidi JA, Kaida CM, et al. Pseudoaneurisma da artéria poplítea em um paciente com Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo VI. *J Vasc Bras.* 2015;14(4):360-3. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.001415>.
2. Lum YW, Brooke BS, Arnaoutakis GJ, Williams TK, Black JH 3rd. Endovascular Procedures in patients with Ehlers-Danlos Syndrome: a review of clinical outcomes and iatrogenic complications. *Ann Vasc Surg.* 2012;26(1):25-33. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.05.028>. PMid:21945330.
3. Bergqvist D, Björck M, Wanhainen A. Treatment of Vascular Ehlers-Danlos Syndrome: a systematic review. *Ann Surg.* 2013;258(2):257-61. <http://dx.doi.org/10.1097/SLA.0b013e31829c7a59>. PMid:23751452.
4. Wenstrup RJ, Murad S, Pinnell SR. Ehlers-Danlos syndrome type VI: clinical manifestations of collagen lysyl hydroxylase deficiency. *J Pediatr.* 1989;115(3):405-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(89\)80839-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(89)80839-X). PMid:2504907.
5. Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, et al. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30 year experience. *J Vasc Surg.* 2005;42(1):98-106. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2005.03.053>. PMid:16012458.
6. Artázcoz AV, Montoya JJ, Vilardell PL. Rotura espontânea de artéria femoral em paciente afecto de Ehlers-Danlos syndrome type IV o Sacks-Barbara. *Cir Esp.* 2009;86:179-89. PMid:19539900.
7. Freeman RK, Swegle J, Sise MJ. The surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome. *Am Surg.* 1996;62(10):869-73. PMid:8813174.
8. Domenick N, Cho JS, Abu Hamad G, Makaroun MS, Chaer RA. Endovascular repair of multiple infrageniculate aneurysms in a patient with vascular type Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg.* 2011;54(3):848-50. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.01.035>. PMid:21458207.

## Correspondência

Sergio Quilici Belczak

Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular

Rua Matto Grosso, 306, conjunto 609 - Higienópolis

CEP 01239-040 - São Paulo (SP), Brasil

Tel.: (11) 3892-5642

E-mail: belczak@gmail.com

## Informações sobre os autores

SQB - Doutorado pelo Departamento de Técnica Cirúrgica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP); Pós-doutorado pelo Departamento de Cirurgia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP); Médico cirurgião vascular e chefe de equipe dos Hospitais São Camilo de Santana e São Camilo Pompéia; Chefe do Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital Geral de Carapicuíba, onde coordena o serviço de residência em cirurgia vascular; Médico cirurgião vascular do Hospital Israelita Albert Einstein; Docente do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC); Coordenador da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV); Diretor executivo do Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular, do Instituto de Ultrassonografia Vascular de São Paulo e do Instituto de Aprimoramento em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular (IAPACE).

RKK - Discente do 5º semestre do curso de Medicina no Centro Universitário São Camilo (CUSC); Afiliado à Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).  
LCO, LLL, LFA, BSZ e FBM - Discentes do 7º semestre do curso de Medicina no Centro Universitário São Camilo (CUSC); Afiliados à Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).  
ITS - Discente do 6º semestre do curso de Medicina no Centro Universitário São Camilo (CUSC); Monitora da disciplina de Anatomia Humana do curso de Medicina do CUSC; afiliada à Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).

## Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: SQB

Análise e interpretação dos dados: ITS, RKK

Coleta de dados: BSZ, LLL, LCO

Redação do artigo: BSZ, SQB, FBM

Revisão crítica do texto: SQB

Aprovação final do artigo\*: SQB, LCO, LLL, ITS, RKK, BSZ, FBM, LFA

Análise estatística: N/A.

Responsabilidade geral pelo estudo: SQB

\*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao *J Vasc Bras.*