

Volume XI - N.º 1 - Janeiro - Março 2004

ISSN - 0873 - 7215

REVISTA PORTUGUESA DE CIRURGIA CARDIO-TORÁCICA E VASCULAR



**ÓRGÃO OFICIAL DA SOCIEDADE PORTUGUESA
DE CIRURGIA CARDIO-TORÁCICA E VASCULAR**

REVISTA PORTUGUESA DE CIRURGIA **CARDIO-TORÁCICA** E **VASCULAR**

ÓRGÃO OFICIAL DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE CIRURGIA CARDIO-TORÁCICA E VASCULAR
FUNDADA EM 1984

A Revista Portuguesa de Cirurgia Cádio -
Tóraca e Vascula publica quatro
números anuais, cada número avulso
custa € 7,50. A assinatura para Portugal e
Espanha é de € 14,00.

A assinatura para Angola, Brasil, Cabo-
Verde, Guiné, Moçambique e S. Tomé
é de USA \$35. Para os outros países é de
USA \$40.

Para os sócios da Sociedade Portuguesa
de Cirurgia Cardio - Torácica e Vascula,
da Sociedade Portuguesa de Cirurgia
e da Sociedade Portuguesa de Cardiologia
a distribuição é gratuita.

*The Revista Portuguesa de Cirurgia
Cardio -Torácica e Vascula publishes four
annual numbers, Each number cost
€ 7,50.*

*The annual subscription for Portugal and
Spain is € 14,00. The Annual subscription
for Angola, Brasil, Cabo - Verde, Guiné,
Moçambique and S. Tomé is USA \$35.*

*For the other countries is USA \$40.
For the members of the Portuguese
Society of Cardio Thoracic and Vascula
Surgery, Surgery and Cardiology the
distribution is free.*

REVISTA PORTUGUESA DE CIRURGIA
CARDIO-TORÁCICA E VASCULAR 2003
Publicação Trimestral

Tiragem deste número: 7500 exemplares
ISSN - 0873-7215

Depósito Legal nº60310/93

DIRECTOR

José Roquette

Presidente da Sociedade Portuguesa de Cirurgia
Cardio-Torácica e Vascula

EDITOR

J. A. Pereira Albino

CONSELHO CIENTÍFICO

A. Dinis da Gama	Lisboa	José Roquette	Lisboa
Alberto Queiroz	Coimbra	L. Teixeira Dinis	Lisboa
Alexandre Moreira	Porto	Luís Noronha	Lisboa
António Braga	Porto	Manuel Guerreiro	V. N. de Gaia
Armando Farrajota	Lisboa	M. Rodrigues Gomes	Porto
C. Barradas Amaral	V. N. de Gaia	Mário Caetano Pereira	Porto
C. Santos Carvalho	Lisboa	Mário Vaz de Macedo	Porto
J. Celestino da Costa	Lisboa	Pedro Bastos	Porto
J. Daniel Menezes	Almada	Rui Bento	Lisboa
J. Queiroz e Melo	Lisboa	Rui de Lima	Lisboa
Jaime Neto	V. N. de Gaia	Teresa Godinho	Lisboa
João Cravino	Lisboa	Vitor Sá Vieira	Lisboa

Propriedade e Administração: Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardio-Torácica e Vascula
Av. da República, 34 -1.º - 1050 LISBOA

Editor: R. Raquel Roque Gameiro, 16 D - r/c Esq. - 1500 LISBOA - Telef. 21 7742767 - 21 7742766 - Fax 21 7787450

Endereço Internet: <http://www.spctv.pt> - **E-mail:** rpctv@hotmail.com

Correspondência Geral: R. Raquel Roque Gameiro, 16 D - r/c Esq. - 1500 LISBOA - Tel. 21 7712050 - Fax 21 7712056



ÍNDICE

PÁGINA DO PRESIDENTE	Uma grande vitória. <i>José Roquette</i>	7
EDITORIAL	Uma prenda de Natal. <i>J. A. Pereira Albino</i>	8
CIRURGIA CARDIO-TORÁCICA	Operação de Ross - como minimizar os efeitos da curva de aprendizagem. <i>J. Fragata, N. Banazol, P. Coelho</i>	11
	Fístula artério-venosa pulmonar : A propósito de um caso clínico. <i>J. Cruz, F. Silva, A. R. Victor, J. Caldeira, M. A. Lemos, A. Nobre, J. Cravino</i>	17
CIRURGIA VASCULAR	Vasculites Sistémicas. <i>M. Viana Queiroz</i>	21
	Lesões obstrutivas isoladas do segmento cervical da carótida primitiva: Aspectos clínicos e cirúrgicos. <i>Germano do Carmo, Carlos Martins, Madalena Romero, António Rosa, A. Dinis da Gama</i>	29
	Tratamento cirúrgico da arterite de Takayasu com envolvimento vascular extenso e estenose bilateral das artérias renais. <i>Maria João Leitão, A. Dinis da Gama</i>	35
	Tumor de Grawitz com invasão da veia cava inferior até à aurícula direita: Tratamento cirúrgico com equipa multidisciplinar. <i>A. Dinis da Gama, José M. Alves, Virgílio Vaz, Pedro Barros, J. L. Carneiro de Moura, Mário Mendes, João Cravino</i>	41
	Rotura micótica da anastomose arterial reno-iliaca externa após transplantação renal. <i>Rui Maio, Germano do Carmo, J. Mendes do Vale, A. Dinis da Gama</i>	47
IMAGENS EM MEDICINA	Lesões vasculares periféricas decorrentes do abuso de cocaína. <i>Germano do Carmo</i>	51
AGENDA DE CONGRESSOS E REUNIÕES		55

CONTENTS

PRESIDENT'S LETTER	A great victory. <i>José Roquette</i>	7
EDITORIAL	A Christmas gift. <i>J. A. Pereira Albino</i>	8
CARDIO THORACIC SURGERY	Ross procedure - how to minimize the effects of the learning curve. <i>J. Fragata, N. Banazol, P. Coelho</i>	11
	Pulmonary arterio-venous fistula : A clinical report. <i>J. Cruz, F. Silva, A. R. Victor, J. Caldeira, M. A. Lemos, A. Nobre, J. Cravino</i>	17
VASCULAR SURGERY	Sistemic Vasculites. <i>M. Viana Queiroz</i>	21
	Isolated obstructive lesions of the cervical common carotid: Clinical and surgical aspects. <i>Germano do Carmo, Carlos Martins, Madalena Romero, António Rosa, A. Dinis da Gama</i>	29
	Surgical management of Takayasu's arteritis with extensive vascular involvement and bilateral renal artery stenosis. <i>Maria João Leitão, A. Dinis da Gama</i>	35
	Grawitz tumor with invasion of the inferior vena cava and right atrium: Surgical management with a multidisciplinary team. <i>A. Dinis da Gama, José M. Alves, Virgílio Vaz, Pedro Barros, J. L. Carneiro de Moura, Mário Mendes, João Cravino</i>	41
	Mycotic rupture of the renal-external iliac artery anastomosis following kidney transplantation. <i>Rui Maio, Germano do Carmo, J. Mendes do Vale, A. Dinis da Gama</i>	47
IMAGES IN MEDICINE	Cocaine-induced peripheral vascular lesions. <i>Germano do Carmo</i>	51
MEETINGS AND CONGRESSES		55

PÁGINA DO PRESIDENTE



Uma grande vitória *A great victory*

Os menos avisados e desprevenidos leitores poderão pensar que este título se refere a algum feito desportivo ou, talvez, a uma qualquer competição em que a SPCCTV estivesse envolvida e que veio a culminar com uma apreciada vitória da nossa parte.

Salvaguardadas as devidas distancias entre a nossa missão e a prática desportiva, é com o maior prazer que anuncio ao colectivo da Sociedade que a vitória a que aludo se refere ao facto de a nossa Revista, depois de um esforço que a todos nos honra e engrandece, ter obtido reconhecimento internacional através de New York Library of Medicine e passar a ser indexada no Index Medicus, no rol das publicações médicas periódicas.

Poucas são as revistas científicas portuguesas que conseguiram obter este importante reconhecimento, razão pela qual não podemos deixar de manifestar o nosso incontido júbilo e satisfação.

Surge o mesmo como a recompensa justa de todo o intenso e persistente trabalho até aqui efectuado pela equipa editorial e pelo vice-presidente que, na Direcção, é o responsável pela Revista.

Contudo, este facto - a indexação - não nos deve fazer descansar sobre os louros conquistados, mas sim continuar a lutar para que mais e melhores artigos e colaborações surjam da parte da comunidade de cirurgiões cardio-torácicos e vasculares, bem como de toda a comunidade médica nacional, com a regularidade indispensável à sua manutenção e melhoria qualitativa e quantitativa.

Sem a vossa preciosa colaboração, tal realidade não seria possível e continuamos seguros de que poderemos contar com a vossa disponibilidade e entusiasmo para o engrandecimento da SPCCTV, neste ano em que celebramos o vigésimo aniversário da sua fundação - e esta vitória não pode deixar de representar a mais significativa e compensadora prenda a que poderíamos ambicionar.

O Presidente | José Roquette

EDITORIAL

Uma prenda de Natal *A Christmas gift*

Decorria o mês de Dezembro e pensava no meu papel como Editor da Revista da nossa sociedade. Várias perguntas surgiam em relação às minhas verdadeiras funções:

Porquê continuar a escrever?

Será que alguém lê o que se publica?

Eram múltiplas as razões que me levavam a questionar a justificação dos meus esforços e da minha actividade como Editor da Revista.

A indústria farmacêutica que tem patrocinado a Revista tem vindo a evidenciar naturais dificuldades decorrentes da crise económica que a todos atinge, e tem sido a Sociedade que tem suportado com grande espírito de sacrifício e de missão a sua tarefa de a fazer publicar regularmente, graças a um esforço meritório da sua direcção.

Neste contexto, com uma divulgação em português bastante ampla mas sem grande impacto a nível internacional, a nossa revista estaria a nosso ver, condenada a desempenhar um papel pouco relevante para além fronteiras.

Porém, a 26 de Dezembro chegou-nos, finalmente, uma carta que mudou a nossa maneira de pensar.

Desde há alguns anos e com regularidade, temos enviado para a "National Library of Medicine" a nossa Revista. No comité de revisão do passado mês de Outubro foi novamente analisado o seu conteúdo, em várias vertentes, tendo sido recebida a informação que passamos a transcrever, extraída da carta que se anexa a este editorial e que recebemos com a mais grata satisfação:

"Your journal, Revista Portuguesa de Cirurgia Cardio-Torácica e Vascular, was reviewed by the Committee in October and received a score between 3,5 and 3,9, the equivalent of "very good".

Desde essa data iniciámos, então, um processo de indexação mais avançado, baseado na linguagem das novas tecnologias de informação, e em 19 de Março foi-nos transmitida a tão ambicionada inclusão no Index Medicus e na MEDLINE.

Este era um objectivo que tentávamos alcançar desde que abraçámos esta gratificante tarefa de ser Editor e a sua concretização foi, sem dúvida, a melhor prenda de Natal que poderíamos ter recebido, e que gostosamente partilhámos com os nossos associados, deles esperando, em sentido de retribuição, uma maior e mais empenhada colaboração na sua manutenção e vitalidade.



Editor | J. A. Pereira Albino



December 8, 2003

National Institute of Health
National Library of Medicine
Bethesda, MD 20894

Dr. J.A. Pereira Albino
Editor, *Revista Portuguesa de Cirurgia
Cardio-Toracica e Vascular*
Sociedade Portuguesa de Cirurgia
Cardio-Toracica e Vascular
Av. da Republica, 34-1.
1050 Lisboa
Portugal

Dear Dr. Albino:

The National Library of Medicine is in the process of converting the MEDLINE input to direct electronic submission from publishers. Over time the Library hopes that the citations from all journals will be received in its required XML-tagged format, substantially reducing the amount of time between publication and the availability of the citations in MEDLINE. The Library currently receives XML-tagged citations from more than 400 publishers and is interested in expanding the number of citations received in this manner. NLM is offering the following opportunity to publishers of journals which recently received a "very good" score during their review by the Literature Selection Technical Review Committee. Your journal, *Revista Portuguesa de Cirurgia Cardio-Toracica e Vascular*, was reviewed by the Committee in October and received a score between 3.5 and 3.9, the equivalent of "very good". If you are willing to assist the Library by providing XML-tagged data (in the required electronic format) for the citations and abstracts for the articles, editorials, and letters to the editor in *Revista Portuguesa de Cirurgia Cardio-Toracica e Vascular*, the Library will cite and index your journal in *Index Medicus* and MEDLINE. If you publish supplements to the journal that would be eligible for indexing, we must receive XML-tagged data for their records as well, in order for them to be indexed.

Information for publishers including the requirements for our XML-tagged data format can be found at NLM's Web site at:

www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query/static/publisher.html

Communications about electronic submission of citation and abstract data to NLM should be sent to publisher@ncbi.nlm.nih.gov.

Please send a PRINT copy of the JOURNAL (corresponding to the test XML file that is to be submitted for approval) ONLY to the following staff member:

Carol J. Myers
National Library of Medicine
National Center for Biotechnology Information
Building 45, 5th Floor, Room 5AN.32
45 Center Drive, MSC 6510
Bethesda, MD 20892-6510
USA

Please CANCEL any complimentary subscription being sent to my office.

OPERAÇÃO DE ROSS - COMO MINIMIZAR OS EFEITOS DA CURVA DE APRENDIZAGEM

J. Fragata, N. Banazol, P. Coelho

Disciplina de Cirurgia Cardiorádica, Faculdade de Medicina de Lisboa
Serviço de Cirurgia Cardiorádica Unidade Pediátrica (Director - J. Roquette)
Hospital de Santa Marta, Lisboa

Resumo

A introdução de novos procedimentos implica sempre uma curva de aprendizagem. Parece hoje fundamental que os doentes não sofram as consequências das curvas de aprendizagem de cada cirurgião ou serviço, patentes em resultados sub-óptimos. Descreve-se a nossa experiência com os primeiros quinze procedimentos de Ross e o modo como nos foi possível construir uma curva de aprendizagem sem efeitos negativos relevantes. É posta ênfase na avaliação contínua da performance cirúrgica ao longo da curva de aprendizagem, como foi feito na nossa série.

Summary

Ross procedure - how to minimize the effects of the learning curve

The introduction of new procedures in surgery usually implies the costs of the so called learning curve. However patients should not suffer the negative effects of surgeon's learning curves.

We report our results with the first 15 Ross procedures, a single surgeon and institution experience, and how it was possible to build a safe learning curve without major consequences for the patients. We emphasize the need for a continuous program of surgical performance assessment throughout the learning curve period, as was demonstrated in our series.

INTRODUÇÃO

Em 1967 Donald Ross descreveu, pela primeira vez, uma operação em que a válvula pulmonar autóloga era utilizada para substituir a válvula aórtica doente, sendo a válvula pulmonar, por sua vez, substituída por um homoenxerto (1).

A operação de Ross levou bastante tempo até ser considerada como uma alternativa credível para a substituição da válvula aórtica, apesar das suas reconhecidas vantagens em relação às próteses mecânicas ou biológicas tradicionalmente utilizadas (2,3). A qualidade de vida dos doentes submetidos a esta operação parece ser melhor devido ao seu excelente perfil hemodinâmico, à ausência de ruídos protésicos audíveis, resistência à endocardite e à ausência de complicações tromboembólicas e ou hemolíticas (3). Vários factores parecem ter, no entanto, limitado a aceitação inicial desta operação, entre as quais a dificuldade técnica do procedimento, que implica a abordagem de duas válvulas e manipulações extensas da raiz da aorta, ainda a disponibilidade limitada em homoenxertos e a ausência de resultados a longo prazo (1,3).

Os resultados iniciais em adultos viriam a demonstrar uma sobrevida de 90% aos 10 anos de follow up (3), sendo a

necessidade de reoperação para substituição do homoenxerto pulmonar uma causa frequente de reoperação no follow-up à distância. A técnica inicialmente utilizada por Ross, tem sofrido modificações no sentido de melhor prevenir a insuficiência do auto-enxerto (2). A reoperação por falência do homoenxerto em posição pulmonar tem sido menos valorizada uma vez que é tecnicamente mais fácil (1) mas constitui um risco adicional tardio.

A realização da operação de Ross em crianças impõe-se sobretudo pela necessidade de crescimento, satisfeitas pela presença de um autoenxerto, mas apresenta problemas diferentes, como sejam a necessidade de uma maior durabilidade de resultados, face a um follow-up que se prevê mais longo, e a polémica dilatação do autoenxerto pulmonar, agora sujeito a pressões sistémicas, dilatação que se verificaria a nível do anel e na região sino-tubular, condicionando regurgitação aórtica a médio e longo prazo. Este assunto é ainda sede de muita controvérsia (4).

A dificuldade técnica representa, sem dúvida, um dos maiores obstáculos à realização da operação e, tal como refere Ross, os resultados incertos que caracterizaram as séries iniciais foram sobretudo devidos à curva de aprendizagem da operação (1).

As exigências dos tempos que correm impõem hoje que os doentes não possam sofrer com os efeitos negativos das curvas de aprendizagem para a introdução de novos procedimentos, assim e neste nosso trabalho analisamos os resultados iniciais por nós obtidos com a operação de Ross em crianças, reportando ainda a forma como desenhámos a necessária curva de aprendizagem com este procedimento, de modo a minimizar os seus efeitos colaterais negativos.

POPULAÇÃO

Reportam-se os resultados obtidos com a operação de Ross nas primeiras quinze crianças operadas consecutivamente, por um mesmo cirurgião na mesma instituição e ao longo de quatro anos, representando a construção da sua própria curva de aprendizagem. A idade dos doentes esteve compreendida entre os 3 meses e os 17 anos, média de 9,4 anos \pm 6,1 anos (mediana 12 anos) e os pesos compreendidos entre 3,2 e 55 Kg, média 30,0 17.9 Kg. Nove das quinze crianças eram do sexo masculino.

Em oito doentes existia insuficiência aórtica, em quatro doentes estenose aórtica e nos restantes três estenose associada a insuficiência aórtica. Em sete doentes a cirurgia foi uma reoperação, dado que em seis dos casos houvera valvulotomia aórtica cirúrgica prévia e num outro enucleação de debrum sub-aórtico. Em seis doentes verificara-se ainda uma valvulotomia de balão, no período neonatal ou na infância.

MÉTODOS

A cirurgia foi electiva em todos os casos e consistiu na realização de uma operação de Ross, tendo em dois casos sido feita enucleação de debrum sub-aórtico e num outro uma miotomia de Morrow. A técnica cirúrgica consistiu na ampla mobilização da aorta ascendente, do tronco e ramos pulmonares, a válvula aórtica foi previamente inspeccionada, para se excluir a possibilidade de reparação credível, a válvula pulmonar foi inspeccionada para excluir lesões associadas, sendo o tronco da artéria pulmonar removido entre o cone infundibular e a bifurcação, tomando cuidado especial com a integridade do primeiro ramo coronário septal e o segmento proximal da artéria descendente anterior. A válvula aórtica foi então excisada, o anel aórtico medido e adaptado com suturas sub-comissurais, sempre que julgado necessário, sendo a raiz da aorta recortada em torno dos ostia coronários, com uma margem de parede aórtica larga (5 mm, pelo menos). Pelo anel aórtico foram passadas suturas simples, espaçadas de 1,5 mm, por onde se desceu o cilindro pulmonar, tendo o cuidado de alinhar as comissuras. As suturas foram atadas incorporando uma tira de pericárdio bovino, para estabilizar a raiz da aorta e assegurar uma boa hemostase. A artéria coronária esquerda foi implantada no seio respectivo e a aorta ascendente reconstruída por anastomose directa e sem qualquer reforço externo ao nível da crista sinotubular. A aorta foi desclampada, por momentos, para avaliar o local correcto para a implantação da artéria coronária direita, reimplantação a que se procedeu de seguida, durante novo período de clampagem. A câmara de saída do ventrículo direito foi reconstruída, já na fase de aquecimento, utilizando um homoenxerto pulmonar fresco

(números entre 14 e 26), conduto que nas crianças mais pequenas foi construído, tornando bicúspide um homoenxerto de dimensão adulta, para adequar o seu calibre ao peso do lactente. Em nenhum caso foi utilizado heteroenxerto.

As cirurgias foram realizadas sob circulação extracorporeal, em hipotermia ligeira ou moderada, canulação bicava directa, drenagem das cavidades esquerdas e cardioplégia cristalóide por via retrógrada. Em todos os casos foi administrada Aprotinina e realizada ultrafiltração modificada no final da operação.

Para avaliar a performance cirúrgica ao longo da construção da curva de aprendizagem durante esta série foi implementado um programa de avaliação de qualidade e registadas variáveis relacionadas com a cirurgia e, ou o resultado cirúrgico: indicadores de performance intra-operatória, sistema de registo de acidentes e de "near misses", evolução imediata pós-operatória, follow-up e resultado final, sendo ainda filmadas as operações, para revisão posterior vide quadro I

RESULTADOS

Não houve mortalidade intra ou pós-operatória nesta série consecutiva de doentes. Os tempos de perfusão e de clampagem aórtica não variaram ao longo da série, tendo sido respectivamente e em termos médios de 166 ± 42 e de 126 ± 12 minutos vide gráfico 1. Os tempos totais de cirurgia variaram entre 230 e 310 minutos (mediana de 260 minutos), tendo havido, no início da experiência, casos nº 4 e nº 6,

Quadro I

PARÂMETROS DE PERFORMANCE CIRÚRGICA

- tempo total de cirurgia ("pele a pele") - em minutos
- tempo de perfusão - em minutos
- tempo de clampagem aórtica - em minutos
- existência de um qualquer evento adverso que implicasse reinstituição de perfusão sim/não
- tempo de ventilação - em horas
- tempo de permanência na Unidade de Cuidados Intensivos - em horas
- complicações pós-operatórias - número de eventos
 - minor (não requerendo reoperação)
 - major (requerendo reoperação, deixando dano permanente ou paragem cardiorespiratória)
- follow-up
 - classe funcional NYHA
 - insuficiência aórtica grau 1/4
 - ocorrência de morte em qualquer fase

Gráfico 1 TEMPOS DE CEC E DE CLAMP. Ao

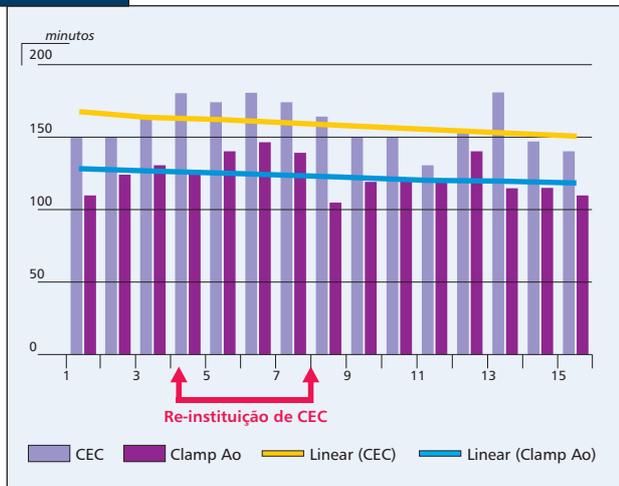


Gráfico 3 TEMPOS DE VENTILAÇÃO E UCI

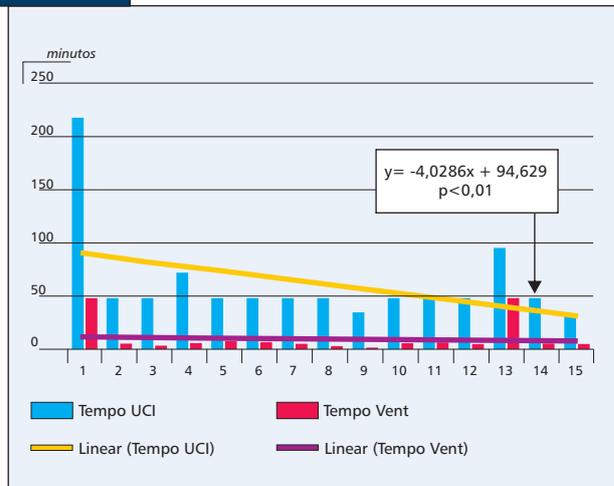


Gráfico 2 TEMPO DE OPERAÇÃO

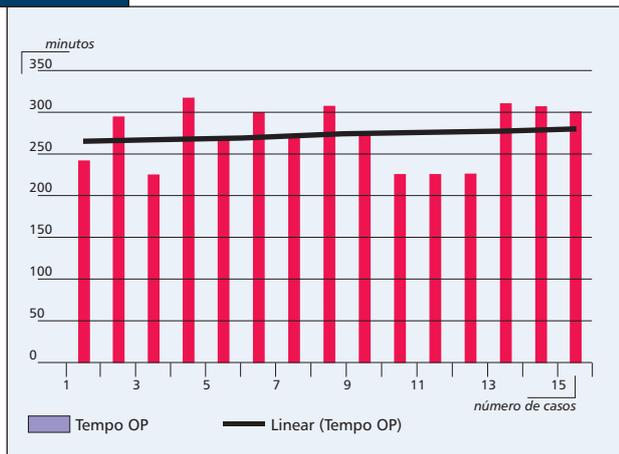
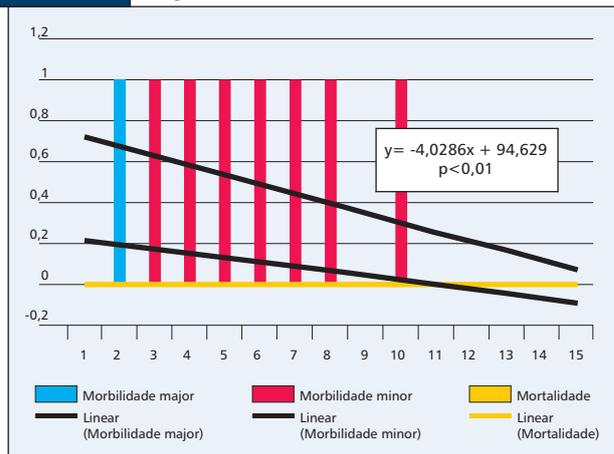


Gráfico 4 MORBILIDADE E MORTALIDADE Op. DE ROSS



necessidade de re-instituir a perfusão para resolver dificuldades e hemostase: dois casos em 15 (gráfico 2). Estes acréscimos de tempo de perfusão não assumiram, contudo, significado em relação à média.

O tempo médio de uso de inotrópicos foi de $28,3 \pm 19,3$ horas (mediana 33), o tempo médio de ventilação foi de $11,4 \pm 9,6$ horas (mediana 5 horas). A permanência na Unidade de Cuidados Intensivos foi de $2,6 \pm 1,9$ dias (mediana 2 dias) e a permanência hospitalar foi de $13,6 \pm 10,9$ dias (mediana 9 dias). Durante a construção da experiência houve redução significativa ($p < 0,01$) no tempo de permanência na Unidade de Cuidados Intensivos, tendo-se mantido estável o tempo de ventilação (vide gráfico 3).

No que respeita à morbidade verificaram-se 7 eventos de morbidade em 15 doentes: cinco derrames pericárdicos, um necessitando drenagem aberta (reoperação, logo registado como "morbidade maior") e duas taquicardias supra-ventriculares. Deve ser notado que a morbidade decaiu ao

longo da experiência e de forma muito significativa ($p < 0,001$), não se tendo verificado quaisquer eventos após o caso nº 10 (vide gráfico 4).

O follow-up estendeu-se desde 1 a 55 meses (mediana 15 meses), estando 12 doentes em classe I, e 3 em classe II. Em dois doentes a insuficiência aórtica, avaliada por ecocardiografia Doppler a cores, era de grau 0 em 4 e em 12 doentes era de grau 1 em 4. Não houve diferenças significativas nos resultados de follow-up e de "outcome" entre o início e o fim da série.

DISCUSSÃO

A introdução de novos procedimentos ou técnicas cirúrgicas implica, necessariamente, uma curva de aprendizagem. Esta é uma fase difícil durante a qual às dificuldades de aprendizagem de uma nova técnica se podem associar resultados cirúrgicos sub-óptimos com uma morbidade ou mortalidade acrescidas. Estas curvas de aprendizagem

sempre se verificaram mas hoje em dia é muito menor a aceitação pública dos maus resultados, mesmo os decorrentes da fase de aprendizagem. Na sequência do caso de Bristol, em que dois cirurgiões cardíacos pediátricos e um administrador hospitalar foram despedidos por maus resultados cirúrgicos, a tolerância para resultados clínicos de nível abaixo do esperado reduziu-se marcadamente, a ponto do senado do General Medical Council ter afirmado que "there is no room for poor results due to any learning curve"(5).

Muito recentemente, num editorial de uma prestigiada revista da especialidade Kouchoukos defendia mesmo que, do ponto de vista ético, um cirurgião deveria enviar os doentes que o procuram para a realização de um procedimento em que tenha pouca experiência, a um colega que possua uma experiência mais sólida nessa operação, curiosamente esta discussão ética centrava-se em torno de um caso para cirurgia de Ross (6).

Como se podem assim compatibilizar as necessidades de aprendizagem de uma nova técnica com a manutenção de bons resultados ? A cirurgia cardíaca e, concretamente, a complexidade do procedimento de Ross ilustram bem esta dificuldade de compatibilização, tendo este tema sido já abordado por Hasan, também a propósito desta mesma operação (7).

Descreve-se o modo como um dos autores construiu a sua curva de aprendizagem com a cirurgia de Ross, modelo que bem poderá inspirar a introdução de um qualquer outro novo procedimento.

A experiência prévia com a utilização de homoenxertos, a frequência de um curso prático sobre cirurgia de Ross, este com vertente clínica e laboratorial prática intensas, em muito facilitaram o início da prática. Mesmo assim, para a realização da primeira intervenção foi pedida a ajuda de um cirurgião com experiência documentada nesta operação. Os casos seguintes, em que estaríamos entregues a nós próprios, foram realizados sob um apertado controlo de qualidade, feito de modo contínuo, e que envolveu a revisão de vídeos das operações realizadas e o registo de indicadores intra e pós-operatórios de performance. Muito importante foi o registo de acidentes, como por exemplo a necessidade de re-instituir circulação extra-corporal para corrigir falhas, ou a necessidade de re-operação em qualquer fase, mas não menos o registo de eventos adversos, sem consequências graves, ditos "near misses", que neste domínio têm a maior importância por ter sido demonstrado, a propósito da cirurgia de "switch" neonatal para a transposição arterial, serem capazes de prever os acidentes, no âmbito de uma "tendência de erro" (8). A avaliação de índices de performance na UCI, como os tempos de internamento ou o período de ventilação ou ainda como os resultados funcionais tardios ("outcomes"), não constitui novidade e permite também avaliar a qualidade cirúrgica.

Na nossa série de 15 doentes os tempos de bloco operatório, os tempos de execução técnica operatória, de circulação extra-corporal ou mesmo de clampagem aórtica directamente ligados à execução não variaram

significativamente. Para tal terão contribuído, quer a constância da técnica, quer a heterogeneidade do grupo de doentes, incluído primeiras intervenções e reoperações em grande número. Os tempos de clampagem poderão ser reduzidos, se em fases mais avançadas da experiência, optarmos por realizar partes cruciais do tempo direito da operação (por exemplo a enucleação do auto-enxerto) com o coração a bater.

Mais importante parece ser, no que respeita à performance, a redução muito significativa dos eventos de morbidade, quer minor, quer major, que se verificou ao longo da série e em função do tempo. A detecção precoce de uma variação em sentido inverso poderia ter sido útil para corrigir, atempadamente, eventuais trajetórias de erro. De igual modo a redução dos tempos de ventilação ao longo da série sugere uma melhoria progressiva de resultados, que outros indicadores não tiveram sensibilidade suficiente para revelar. É muito difícil avaliar a performance cirúrgica, tão largo é o número dos seus condicionantes, e tal a falta de indicadores sensíveis. A mortalidade, "end-point" tradicionalmente usado, não tem hoje, numa época em que a taxa de mortalidade se reduziu tanto e em que a sociedade a vem permitindo tão pouco, muita utilidade. Não serviria de nada na série que agora se relata.

Os tempos cirúrgicos, pouco dizem e não têm, dentro dos limites do razoável, muito a ver com os resultados e "outcomes". Teremos assim que buscar em índices mais sensíveis, como o são a ocorrência de eventos adversos, os "near misses" e os acidentes intra-operatórios, bem como em novos indicadores funcionais que possam quantificar a morbidade por cirurgião e por doente. Úteis para avaliar a performance cirúrgica parecem ainda ser os indicadores de uso clássico, como os tempos de ventilação, os tempos de internamento em intensivos e o total de internamento, os gastos de sangue e derivados por doente, entre outros, tanto do agrado das administrações. Da integração de todos estes elementos - tempos, ocorrência quer de "near misses", quer de acidentes, quantificação de morbididades, e "outcomes", elementos que respeitam não só à performance individual mas da equipa e do serviço, será possível concluir indicadores válidos de performance. Estes serão necessariamente e sempre, indexados ao risco pré-operatório calculado. Na nossa série o risco foi considerado uniforme para todos os casos, apesar de termos consciência que a realização de uma operação de Ross num lactente (dois casos na série) poderá ter um risco superior. Contudo, a análise de uma série com maiores números do que esta e maior diversificação de casos imporá que se estratificassem os riscos pré-operatórios.

Só assim será possível, numa atitude permanentemente crítica, acompanhar com base na performance, caso a caso, a construção de uma qualquer curva de aprendizagem cirúrgica, com danos mínimos para os doentes.

Parece-nos assim possível construir para uma operação de elevada dificuldade técnica uma curva de aprendizagem segura, mediante um processo de avaliação contínua de performance e de qualidade, até porque, como dizia Cutler, "...technical difficulties are rarely insurmountable, with practice, ingenuity and the passage of time...."

BIBLIOGRAFIA

- 1- Doty, Donald B. Aortic Valve replacement with Pulmonary Autograft: The Ross Procedure. ACC Current Journal Review September/October 1996; 49-53.
- 2- Telzer P, Weinrauch S, Tranbaugh RF. Ten years of experience with the Modified Ross Procedure. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 1998; 1091-1100.
- 3- Jurgen OB, Cornelius AB, FCS (SA), Joachim GR, Detlef R. Technical Evolution of the Ross Operation: Midterm Results in 186 Patients. Ann. Thorac. Surg. 2001;71:S340-3.
- 4- Solowiejczyk DE, Bourlon F, Howard DA, Hordof AJ, Hsu DT, Crabtree G, Galatowicz M, Welton MG, Quaegebeur JM. Serial Echocardiographic Measurements of the Pulmonary Autograft in the Aortic Valve Position After the Ross Operation in a Pediatric Population Using Normal Pulmonary Artery Dimensions as the Reference Standard. The American Journal of Cardiology Vol. 85 May 1, 2000.
- 5- Senate of Surgery. Response to the General Council determination on the Bristol case. London: Senate of Surgery, 1998.
- 6- Kouchoukos NT, Cohn L H and Sade R M - Are Surgeons Ethically Obligated to Refer Patients to Other Surgeons Who Achieve Better Results? - Ann Thorac Surg 2004; 77:757-60.
- 7- Hasan A, Pozzi M, Hamilton JRL. New surgical procedures: can we minimize the learning curve? BMJ 2000; 320(18): 171-173.
- 8- de Leval MR, Carthey J, Wright DJ, et al. Human Factors and Surgical Outcomes: a Multi-center Study. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:661-72.

FÍSTULA ARTÉRIO-VENOSA PULMONAR: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

J. Cruz, F. Silva, A. R. Victor, J. Caldeira, M. A. Lemos, A. Nobre, J. Cravino

Serviço de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Maria, Lisboa

Resumo

Doente de 44 anos, do sexo feminino, com história de acidentes vasculares cerebrais (AVC) de repetição. O ecocardiograma transtorácico revelou a existência de um foramen ovale patente (FAP) que foi encerrado cirurgicamente, mantendo-se assintomática durante dez anos. Em 2003, foi internada com um quadro de parestesias do membro superior esquerdo. Reavaliada clinicamente foi feito o diagnóstico de fístula arterio-venosa pulmonar (FAVP). Em Novembro de 2003 a doente foi reoperada, tendo sido realizada lobectomia inferior direita. No caso descrito há uma associação rara de FAP com FAVP, diagnosticada tardiamente. Neste trabalho discutem-se o diagnóstico diferencial, o tratamento cirúrgico e as complicações mais frequentes desta patologia.

Summary

Pulmonary arterio-venous fistula: A clinical report

A 44 years old female was admitted with previous history of several cerebral vascular accidents (CVA). A transthoracic echocardiogram showed a patent foramen ovale (PFO) that was closed, under extracorporeal circulation. The patient remained free of symptoms for ten years. In the year 2003 she was admitted to our hospital with paresthesias of the left arm. The clinical evaluation led to the diagnosis of arteriovenous fistula (AVF) of the lung. In November 2003, the patient underwent right inferior lobectomy. This is a rare association of PFO with AVF fistula of the lung with a delayed diagnosis. The differential diagnosis, the surgical treatment and the most frequent complications of this pathology are reported and discussed.

CASO CLÍNICO

Doente de 44 anos, do sexo feminino, foi internada no Serviço de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Maria com o diagnóstico de FAVP.

De realçar, na sua história clínica, a existência de acidentes vasculares cerebrais de repetição, com sequelas neurológicas importantes (hemiparésia direita); o ecocardiograma transtorácico revelou a existência de FOP. Com este diagnóstico, foi submetida a intervenção cirúrgica que consistiu no encerramento de FOP, de pequenas dimensões, sob circulação extracorporeal.

Após esta intervenção, a doente não referiu qualquer sintomatologia, durante dez anos. Nos últimos dois anos, começou a referir queixas de dispneia de esforço e em Setembro de 2003 foi internada com um quadro de parestesias do membro superior esquerdo. A reavaliação neuroradiológica revelou a existência de sequelas de AVC antigo do território da artéria cerebral esquerda, sem lesões em fase aguda. A radiografia do tórax mostrou uma opacidade no lobo inferior direito (Fig nº 1) e a saturação



Figura 1

Radiografia do tórax postero-anterior:
imagem de opacidade no lobo inferior direito

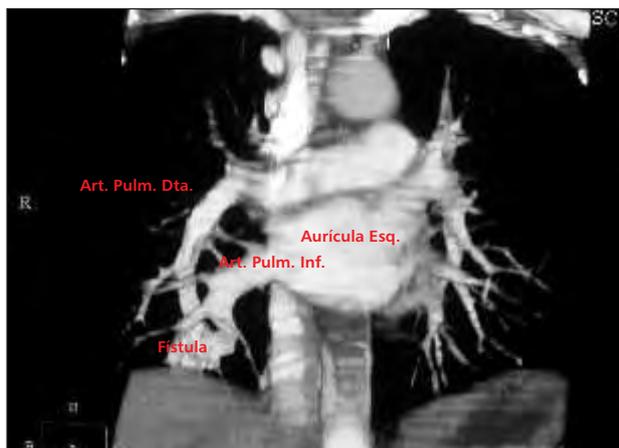


Figura 2

Tomografia axial computadorizada: imagem de malformação arteriovenosa no lobo inferior direito.

arterial era baixa (91,5%). A TAC torácica revelou a existência uma malformação arteriovenosa no lobo inferior direito (Fig nº 2). Foi então realizado um cateterismo cardíaco em Novembro de 2003, que confirmou a existência de uma comunicação intra-pulmonar lobar inferior direita, entre o sistema arterial pulmonar e venoso (Fig.nº 3) com “shunt” de predomínio direito/esquerdo de elevado débito (2 L/min). Não havia evidência de comunicação a nível auricular (Fig. nº 4).

A doente foi reoperada em Novembro de 2003, com indicação de realizar a laqueação da fístula ou, na impossibilidade de efectuar esta técnica mais selectiva, a opção seria efectuar uma lobectomia inferior direita. A via de abordagem escolhida foi a toracotomia lateral direita, com ventilação selectiva do pulmão. Na avaliação intraoperatória da FAVP confirmou-se a existência de uma fístula de grande débito, de

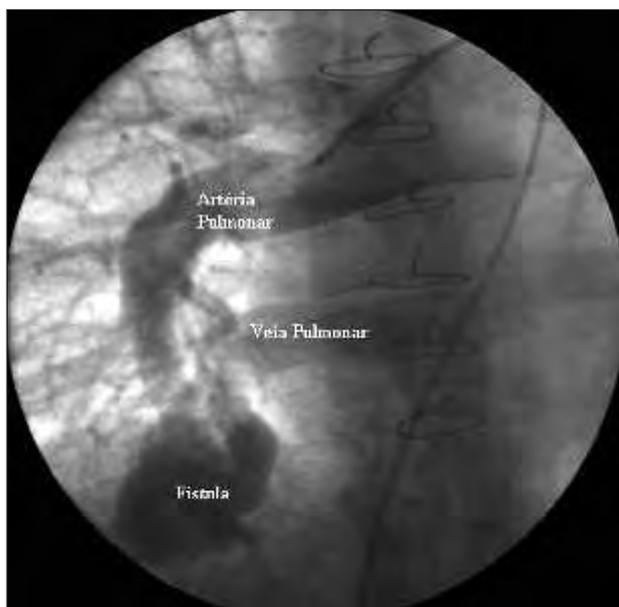


Figura 3

Cateterismo cardíaco: confirma a existência de comunicação intra-pulmonar lobar inferior direita entre o sistema arterial pulmonar e venoso.

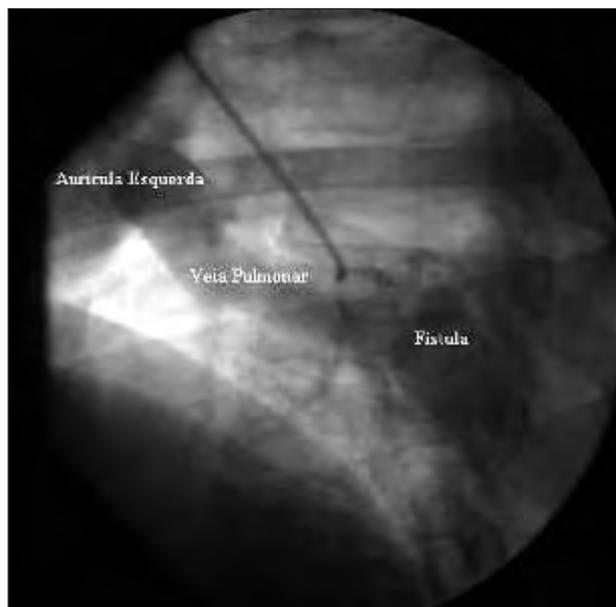


Figura 4

Evidência de shunt direito / esquerdo através de veia pulmonar muito dilatada para a aurícula esquerda.

localização central, junto do hilo pulmonar. O ecocardiograma transesofágico intraoperatório mostrou que a veia pulmonar inferior direita era de grande calibre, com fluxo turbulento no Doppler cor (Fig.nº 5). Do ponto de vista cirúrgico, a grande dimensão, a sua localização aparentemente muito central, e o grande débito desta fístula permitiu desde logo a percepção de que não era possível proceder a uma laqueação selectiva. Por outro lado, também seria necessário ter a certeza de que ao realizar-se uma lobectomia inferior direita, a FAVP seria completamente ressecada. Foram isolados e clampados temporariamente os ramos aferentes da fístula (lobar e segmentares inferiores da artéria pulmonar direita), e o ecocardiograma permitiu revelar que havia desaparecimento do fluxo sanguíneo na veia pulmonar inferior direita (Fig.nº 6), o que comprovava que a lobectomia inferior era a opção cirúrgica correcta. A cirurgia decorreu sem complicações e a doente teve alta ao quarto dia do pós-operatório. Tem sido seguida em consulta de “follow-up” e quatro meses após a cirurgia mantêm-se assintomática do ponto de vista cardio-vascular.

DISCUSSÃO

A FAVP é uma malformação vascular, a maioria das vezes congénita, que se caracteriza por uma comunicação anormal entre artérias e veias pulmonares, de que resulta um “shunt direito-esquerdo” de grau variável, em função do maior ou menor débito da fístula.

As FAVP podem ser únicas ou múltiplas, e são muito raras, como se pode comprovar num estudo realizado no Johns Hopkins Hospital, onde em 15000 autópsias consecutivas apenas foram detectados três casos de FAVP [1]. A Mayo Clinic refere uma incidência anual de três a quatro casos por ano [2]. Na experiência do nosso Serviço foram operados até à actualidade três casos. As FAVP são mais frequentes nas mulheres que nos homens, e em cerca de 60% dos casos, especialmente quando são múltiplas, estão associadas ao



Figura 5

Ecocardiograma transesofágico intraoperatório: veia pulmonar inferior direita de grande calibre com fluxo turbulento no Doppler cor.

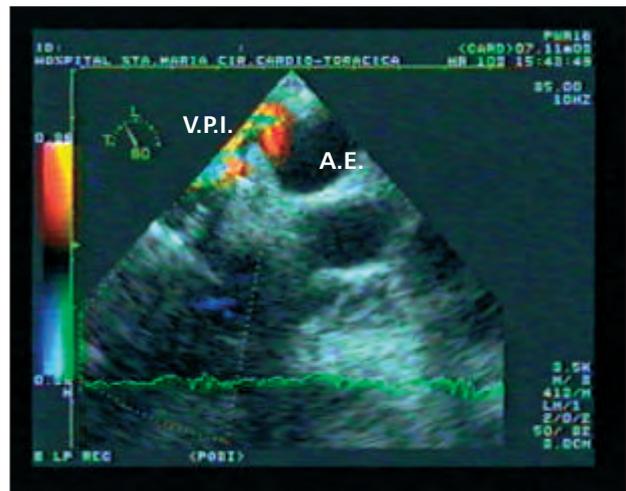


Figura 6

Ecocardiograma transesofágico intraoperatório após clampagem temporária dos ramos aferentes da fistula: desaparecimento do fluxo sanguíneo na veia pulmonar inferior.

Síndrome de Rendu-Osler Weber [3]. Cerca de 10% dos casos são identificados na infância [4] e normalmente ocorrem em doentes doentes com sintomatologia que pode variar desde a cianose à insuficiência cardíaca congestiva [5]. Na maioria dos casos o doente é assintomático e apenas na quarta ou quinta década de vida aparecem as manifestações clínicas que podem assumir a forma de hipoxémia, cianose, hipocratismo digital, policitemia, insuficiência cardíaca [6] ou manifestações neurológicas nomeadamente o acidente isquémico transitório, o AVC ou mais raramente o abscesso cerebral [7]. No caso apresentado, a doente têm uma história de AVCs paradoxais como forma de apresentação da doença aos trinta anos e, posteriormente, aos 40 anos começa a manifestar hipoxémia e dispneia de esforço.

A TAC com contraste permitiu o diagnóstico, com grande detalhe anatómico e a angiografia pulmonar confirmou o diagnóstico, e permitiu a formulação da decisão cirúrgica.

A divulgação deste caso clínico resulta do facto de ser necessário tomar em consideração a hipótese de uma FAVP, quando um doente apresenta sintomas neurológicos, nomeadamente acidente isquémico transitório, AVC, ou mais raramente, abscesso cerebral. Neste caso houve um diagnóstico inicial de FOP, que foi operado e embora houvesse dúvidas durante a cirurgia relativamente à patência do foramen ovale, a verdade é que a doente se manteve assintomática durante dez anos, o que fez presumir que provavelmente o problema estaria resolvido, não havendo aparentemente razões clínicas para despistar outras causas de embolias paradoxais. A evolução natural da doença com o aparecimento de dispneia e hipoxémia conduziu finalmente ao diagnóstico de FAVP, mas este caso poderia ter tido consequências mais graves nomeadamente a repetição de fenómenos embólicos. Não é possível saber se se está perante um caso de diagnóstico tardio de FAVP, ou perante um caso de associação com FOP que, se existia, era muito pequeno e provavelmente não teria qualquer significado clínico, como acontece em cerca de 10% da população. Estamos convictos que toda a sintomatologia neurológica e cardíaca que esta

doente apresentou foi causada pela FAVP. Outro aspecto importante a realçar é a contribuição do ecocardiograma transesofágico intraoperatório, que permitiu esclarecer a anatomia vascular da malformação, e muito provavelmente, há 11 anos quando a doente foi operada pela primeira vez se tivesse sido realizado um ecocardiograma transesofágico intraoperatório, possivelmente teria sido feito o diagnóstico de FAVP [8-10].

O tratamento das FAVP está indicado em todos os doentes sintomáticos e deve ser baseado na dimensão, número e localização das FAVP, bem como no estado clínico do doente.

No caso de FAVP múltiplas, a embolização percutânea é a primeira opção terapêutica, podendo ser efectuada no seguimento da angiografia diagnóstica.

Apresenta a vantagem de no mesmo procedimento, poder detectar a existência de outras FAV concomitantes, não detectadas previamente, e proceder à sua embolização. Actualmente a embolização deve ser a primeira alternativa terapêutica e a cirurgia fica reservada para as FAVP de grandes dimensões, localizadas, ou nos casos de recidiva de embolização [11-13].

BIBLIOGRAFIA

- 1 - James R. Gossage and Ghassan Kanj. 1998. Pulmonary Arteriovenous Malformations-A state of the Art Review. American J. Respir Crit Care Med Vol 158.pp643-661.
- 2 - Churton T. 1897. Multiple aneurysms of the pulmonary artery. Br. Med.J. 1:1223-1225.
- 3 - Sloan R.D. and R.N.Cooley.1953.Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm.A.j.r. 70:183-210.
- 4 - Guttmacher A, A. Marchuk and M.R. Gomes.1974. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. N. Engl.J.Med.333:918-924

- 5- Allen S, J.M.Holm and J.W.Wiggins.1993. Pulmonaryarterio-venous malformation in the newborn:a familial case. *Pediatr. Cardiol.*14:58-61
- 6- Pick A,Deschamps C,Stanson .W. 1999 Pulmonary arterio-venous fistula: presentation,diagnosis and treatment. *World J Surg.* Nov;23:1118-22
- 7- Oliveira GH,Seward JB,Stanson AW,Swaanson JW. 2001. Paradoxical cerebrovascular embolism associated with pulmonary arteriovenous fistula: contrast transoesophagal echocardiografic diagnosis.*EurJEchocardiogr.*2001 Sep;2:207-12
- 8- Chessa M, Drago M, Krautunkov P et al. Differential diagnosis between foramen ovale and pulmonary arteriovenous fistula in two patients with previous cryptogenic stoke caused by presumed paradoxical embolism. *J Am Soc Echocardiography* 2002 Aug;15(8):845-6
- 9- Lee WL, Graham AF, Pugash RA et al. Contrast echocardiography remains positive after treatment pulmonary arterio-venous malformations. *Chest* 2003 Feb;123(2):320-2
- 10- Anuradha Gudavalli, Vijay G. Kalaria, Xucai Chen et al. Intra-pulmonary Arteriovenous Shunt: Diagnosis by Saline Contrast Bubbles in the Pulmonary Veins. *J Am Soc Echocardiography* 2002;15:1012-4
- 11- Georgios P. Georghiou, Marius Berman, Bernardo A. Vidne e tal. A case report of Pulmonary arteriovenous malformation treated by lobectomy. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 24 (2003) 328-330.
- 12- William F. Friedman, Norman Silverman. Diseases of the Heart, Pericardium, And Pulmonary Vascular Bed, chapter 43. In: Eugene Braunwald, Douglas Zipes, Peter Libby , eds. *Heart Disease.* W.B. Saunders Company, 2001; 1553.
- 13- Rui Anjos, F. Maymone Martins. Therapeutic Embolization in Congenital Heart Disease. *Revista Portuguesa de Cardiologia* (2003)22 sup; I 61-65

VASCULITES SISTÉMICAS

M. Viana de Queiroz

Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria,
Disciplina de Reumatologia da Faculdade de Medicina de Lisboa

Resumo

Neste artigo de revisão pretende dar-se uma ideia global e sintética sobre um vasto e heterogéneo grupo de doenças, as "Vasculites Sistémicas" que, embora sendo raras, podem ser graves e conduzir inexoravelmente à morte, se não forem diagnosticadas e tratadas precocemente.

Conceituá-mo-las, abordando a sua patogenia e a sua classificação, tendo adoptado, entre as múltiplas existentes, a de Chapel Hill.

Porque são muito numerosas, iremos descrever resumidamente a clínica das diversas vasculites, incluindo os critérios de diagnóstico do Colégio Americano de Reumatologia (A.C.R.), que são muito sensíveis e específicos.

Terminamos com a descrição da estratégia global do seu tratamento.

Summary Systemic Vasculitis

This paper is dedicated to a general and synthetic review of a large and heterogenous group of diseases, entitled "Systemic Vasculites".

Despite its rarity in clinical practice, they can be severe and even fatal, if a proper diagnosis and adequate treatment is not made.

Among the several classifications, we have adopted the Chapel Hill classification based on its pathogenesis.

As they are multiple entities, we will describe only the essential clinical aspects of the diverse vasculitis, including the diagnostic criteria of the American College of Reumatology, which are very sensitive and specific.

CONCEITO, PATOGENIA E CLASSIFICAÇÃO

As vasculites sistémicas (VS) englobam um conjunto heterogéneo de doenças caracterizadas por inflamação, por vezes necrosante, das paredes dos vasos sanguíneos. Em consequência da lesão vascular, podem surgir quadros de isquemia tecidual, dilatação aneurismática ou rotura, com hemorragia.

A maioria das vasculites são doenças imunomediadas, podendo ser agrupadas do ponto de vista patogénico, nos quatro tipos de reacção de hipersensibilidade de Gel e Coombs.

- Tipo I** Vasculites Alérgicas
- Tipo II** Vasculites por autoanticorpos
- Tipo III** Vasculites por Imunocomplexos
- Tipo IV** Vasculites mediadas pelas células T

Nos últimos anos tem-se demonstrado a importância dos anticorpos anticitoplasma, dos neutrófilos e dos monócitos (ANCA) e dos anticorpos anticélulas endoteliais (AECA) na patogenia das vasculites.

Os anticorpos anticitoplasma dos neutrófilos, identificados por imunofluorescência, podem ser de dois tipos:

- C. ANCA - altamente sensíveis e específicos para a granulomatose de Wegener
- P. ANCA - fortemente associado à poliangeite microscópica

Os anticorpos anticélulas endoteliais têm sido detectadas na doença de Kawasaki, granulomatose de Wegner, poliangeite microscópica e vasculite das doenças difusas do tecido conjuntivo.

Há diversas classificações para as vasculites sistémicas, todas controversas. Aquela que recolhe maior consenso é a de Chapel Hill, uma localidade da Carolina do Norte, onde um grupo de peritos propôs uma classificação tendo por base os achados clínicos e histopatológicos, o tamanho dos vasos predominantemente envolvidos, a presença de marcadores serológicos como os ANCA e os AECA e o tecido afectado (Quadro I).

Quadro I

CONFERÊNCIA DE CONSENSO DE CHAPEL HILL

Vasculites de Grandes Vasos	<ul style="list-style-type: none"> ■ Arterite de Células Gigantes ■ Doença de Takayasu
Vasculites de Vasos de Médio Calibre	<ul style="list-style-type: none"> ■ Poliarterite Nodosa Clássica ■ Doença de Kawasaki
Vasculites de Pequenos Vasos	<ul style="list-style-type: none"> ■ Granulomatose de Wegener ■ Síndrome de Churg e Strauss ■ Poliangeite Microscópica (Poliarterite Microscópica) ■ Púrpura de Schönlein Henoch ■ Vasculite da Crioglobulinemia ■ Angéites Cutâneas ■ Leucocitoclásticas

CONFERÊNCIA DE CONSENSO DE CHAPEL HILL

Vasculites de Grandes Vasos (aorta e seus ramos principais)

Arterite de Células Gigantes

Arterite granulomatosa da aorta e dos seus ramos principais, com predileção para os ramos extracranianos da carótida externa. Envolve frequentemente a artéria temporal superficial. Ocorre normalmente em doentes com idade superior aos 50 anos e associa-se frequentemente à poliomiialgia reumática.

Doença de Takayasu

Arterite granulomatosa da aorta e dos seus ramos principais. Ocorre habitualmente em doentes com menos de 50 anos de idade, sobretudo do sexo feminino.

Vasculites de Vasos de Médio Calibre (artérias viscerais, incluindo as coronárias)

Poliarterite Nodosa Clássica

Inflamação necrosante dos vasos de médio ou pequeno calibre, sem glomerulonefrite e sem vasculite das arteríolas, capilares e vénulas.

Doença de Kawasaki

Vasculite envolvendo vasos de grande, médio e pequeno calibre, associada com a síndrome de linfonódulos mucocutâneas. As coronárias são frequentemente envolvidas. A aorta e as veias periféricas podem ser envolvidas. Ocorre usualmente em crianças.

Vasculites de Pequenos Vasos (arteríolas, capilares e vénulas)

Granulomatose de Wegener

Inflamação granulomatosa envolvendo o tracto

respiratório e vasculite granulomatosa envolvendo os vasos de pequeno e médio calibre. A glomerulonefrite necrosante é comum.

Síndrome de Churg e Strauss

Inflamação granulomatosa rica em eosinófilos envolvendo o tracto respiratório e vasculite necrosante afectando as artérias de pequeno e médio calibre, associada a asma e a eosinofilia.

Poliangeite Microscópica (Poliarterite microscópica)

Vasculite necrosante com nenhuns ou mínimos depósitos (capilares, vénulas ou arteríolas). Pode estar presente arterite necrosante envolvendo os vasos de pequeno ou médio calibre. A glomerulonefrite necrosante é muito comum. A capilarite pulmonar ocorre frequentemente.

Púrpura de Schönlein Henoch

Vasculite com depósitos imunes com predominância de IGA, afectando os vasos de pequeno calibre.

Tipicamente envolve a pele, o intestino e o glomérulo e associa-se a artralgias ou artrite.

A glomerulonefrite necrosante é comum.

Vasculite da Crioglobulinemia

Vasculite com depósitos imunes de crioglobulinas afectando os vasos de pequeno calibre, associada à presença de imunoglobulinas no soro. A pele e o glomérulo são afectados frequentemente.

Angéites Cutâneas Leucocitoclásticas

Angéite leucocitoclástica cutânea isolada sem vasculite sistémica ou glomerulonefrite.

ARTERITE TEMPORAL DE CÉLULAS GIGANTES

É uma doença de etiologia desconhecida afectando predominantemente os ramos da carótida externa mas podendo, também, envolver os ramos da carótida interna e da aorta. É a vasculite sistémica mais comum, com uma incidência de 30 a 50 casos por 100.000 indivíduos/ano.

A sua incidência aumenta com a idade, sendo muito rara antes dos 50 anos de idade. É a principal causa de cegueira súbita nos indivíduos idosos.

As cefaleias (temporais, occipitais ou frontais) são o sintoma mais comum, surgindo em mais de 50% dos doentes.

Os sintomas visuais, perda de peso, febre, mialgias proximais, claudicação da mandíbula, dor facial e sensibilidade do couro cabeludo são ocasionais, surgindo em 10% a 50% dos doentes. Menos frequentes (<10%) são a cegueira, a claudicação das extremidades, a claudicação da língua, a dor de ouvido, a sinovite, o enfarto cerebral e a angina de peito. Os critérios de diagnóstico do Colégio Americano de Reumatologia são:

1. Idade superior a 50 anos
2. Novo começo ou novo tipo de cefaleias localizadas
3. Anormalidades das artérias temporais: dor à palpação

- ou diminuição da pulsação
- 4. Elevação da velocidade de sedimentação superior a 50 mm/h.
- 5. Biópsia arterial anormal, com vasculite caracterizada por infiltração de células predominantemente mononucleares, ou granulomas inflamatórios com células gigantes.

O diagnóstico efectua-se na presença de 3 ou mais critérios. (sensibilidade de 93.5% e a especificidade de 91.2%).

Não há nenhum exame laboratorial específico.

A velocidade de sedimentação está quase sempre muito elevada.

A anemia e a leucocitose com neutrofilia são frequentes. As provas da função hepática estão, por vezes, alteradas.

A biópsia da artéria temporal superficial permite frequentemente confirmar o diagnóstico da doença sendo, contudo, importante recordar que as alterações anatómopatológicas da artéria são segmentares e podem não ser interessadas pelo exame bióptico (Fig. 1).



Figura 1

Tumefacção da artéria temporal superficial em doente com arterite temporal

Estudos de fluxos da artéria temporal por eco-doppler podem ajudar a localizar a melhor área arterial para a biópsia.

A polimialgia reumática, uma síndrome caracterizada por dor, rigidez das cinturas escapular e pélvica, nos indivíduos idosos, acompanhada de velocidade de sedimentação elevada e de sintomas e sinais gerais, pode preceder ou acompanhar a arterite temporal de células gigantes, em 30% dos doentes. Frequentemente, a polimialgia reumática surge isoladamente.

DOENÇA DE TAKAYASU

É uma arterite crónica e obstrutiva da aorta e dos seus ramos e, também, da artéria pulmonar.

Surge em indivíduos jovens, sendo muito mais frequente no sexo feminino (9M/1H).

Também é conhecida por "doença sem pulsos", em consequência da oclusão dos ramos da aorta.

Classifica-se em 3 tipos:

- Tipo 1** Envolvimento exclusivo do arco aórtico e dos seus ramos
- Tipo 2** Doença localizada à aorta torácica e às artérias renais
- Tipo 3** Acometimento conjunto da aorta e dos seus ramos supra-aórticos, da aorta abdominal e da artéria pulmonar

Na fase inicial em que domina o processo inflamatório, a doença pode apresentar um quadro clínico inespecífico com febre, artralguas, mialgias, dispneia, emagrecimento e mal estar geral.

No período de estado ou oclusivo a hipertensão arterial surge em 50% dos doentes.

A hipertensão pode ser assimétrica nos membros superiores, nos membros inferiores ou em ambos.

Outros sinais muito típicos são a ausência de pulsos, já referida, e sintomas como a claudicação intermitente dos membros, sopros e outras alterações cardíacas, alterações oculares, perturbações neurológicas e sintomas devidos à insuficiência vascular da área afectada pelos vasos ocluídos. Os critérios de diagnóstico do Colégio Americano de Reumatologia, são:

1. Idade inferior a 40 anos;
2. Claudicação das extremidades;
3. Diminuição do pulso de uma ou ambas artérias braquiais;
4. Diferença superior a 10mm/Hg na pressão sistólica entre os dois braços;
5. Sopros audíveis em uma ou ambas as artérias sub-clávias ou na aorta abdominal;
6. Anormalidades arteriográficas na aorta ou nos seus ramos primários (estreitamento ou oclusão), ou nas artérias das extremidades não devidas a aterosclerose, displasia fibromuscular ou causas similares. As alterações são geralmente focais ou segmentares.

O diagnóstico estabelece-se quando estão presentes, pelo menos, três dos seis critérios. (sensibilidade de 90% e especificidade de 97.8%)

Laboratorialmente há leucocitose, elevação da velocidade de sedimentação e outras alterações devidas ao processo inflamatório.

O radiograma do tórax pode ser útil para avaliar dilatações pré-estenóticas da aorta, irregularidades na parede deste vaso, hipervascularização segmentar do pulmão e, por vezes, proeminência da artéria pulmonar.

O diagnóstico confirma-se com arteriografia global ou selectiva.

POLIARTERITE NODOSA

A poliarterite nodosa (PAN) clássica é uma vasculite das artérias de médio e pequeno calibre, sendo as lesões arteriais segmentares e apresentando-se em diferentes estádios de



Figura 2

Livedo reticularis em doente com poliarterite nodosa



Figura 3

Vasculite necrosante das polpas digitais em doente com poliarterite nodosa

evolução. Estas lesões têm predilecção pelos pontos de bifurcação das artérias.

Ocorre usualmente após a 4ª década da vida, sendo mais prevalente nos indivíduos do sexo masculino (3H/1M).

É uma doença mediada por imunocomplexos e a sua associação à hepatite B é, hoje, inquestionável.

Clinicamente pode afectar quase todos os órgãos. As manifestações iniciais são inespecíficas e incluem febre, mal estar geral, emagrecimento, artralgias e muito frequentemente, mialgias mais comuns nos membros inferiores.

O envolvimento cutâneo ocorre em 5% dos doentes e é, sobretudo, caracterizado por livedo reticularis (Fig. 2). Há formas clínicas de PAN exclusivamente confinadas à pele.

Os rins estão envolvidos em 80% dos doentes. A hipertensão arterial é muito comum. Frequentemente a nível renal encontram-se dilatações aneurismáticas, que podem ser muito contributivas para o diagnóstico.

O envolvimento cardíaco surge em 70% dos doentes. A arterite coronária é a manifestação mais comum.

O acometimento do sistema nervoso ocorre em 60% dos doentes, sendo muito frequente e típica a mononevrite múltipla.

Outros órgãos afectados são os do aparelho digestivo, os olhos e os testículos; por vezes ocorrem quadros de necrose das extremidades (Fig. 3).

O envolvimento pulmonar é raro.

Laboratorialmente há anemia, leucocitose com neutrofilia, elevação da velocidade de sedimentação e eosinofilia em 3% dos doentes.

As alterações renais são comuns (proteinúria, hematúria e cilindúria). O antigénio de superfície para a hepatite B é detectado em 30% dos casos.

O Colégio Americano de Reumatologia (ACR) propôs para o diagnóstico da PAN a presença de três dos dez critérios seguintes:

1. Perda de peso superior a 4 kg ou mais, não devido a dieta ou outras causas;
2. Presença de livedo reticularis;
3. Dor ou sensibilidade dos testículos, não devida a infecção, trauma ou outras causas;
4. Mialgias e fraqueza muscular;
5. Mono ou polineuropatia;

6. Pressão diastólica > 90 mm Hg;

7. Elevação da ureia e da creatinina, não devidas a desidratação;

8. Presença do vírus da hepatite B no soro, ou anticorpos anti-HBs Ag;

9. Alterações arteriográficas com microaneurismas ou oclusões das artérias viscerais não explicadas por aterosclerose, displasia fibromuscular, ou circunstâncias não inflamatórias;

10. Amostras de biópsias de artérias de médio ou pequeno calibre contendo granulócitos e leucócitos mononucleares. Estes critérios têm uma sensibilidade de 82.2% e especificidade de 86.6%.

As causas mais frequentes de morte são a hemorragia ou perfurações gastrointestinais, a insuficiência cardíaca congestiva e a infecção.

POLIANGEÍTE MICROSCÓPICA

A Poliangeite Microscópica é semelhante à PAN, apresentando, contudo, alguns caracteres distintivos.

Assim, nas poliangeite microscópica a glomerulonefrite é rapidamente progressiva, o envolvimento pulmonar é frequente, podendo haver hemorragia, a neuropatia periférica é rara, não há granulomas, os ANCA surgem em 75% dos casos, sendo a maioria p-ANCA, não há relação com o vírus da hepatite B e a recidiva da doença ocorre, apenas, em 10% dos casos. A glomerulonefrite e a hemorragia pulmonar são as duas manifestações principais que a distinguem da poliarterite nodosa clássica, onde nunca estão presentes.

DOENÇA DE KAWASAKI

É uma síndrome linfonodomucocutânea febril da criança.

Ocorre em crianças dos seis meses aos dois anos de idade, com uma prevalência igual nos dois sexos.

Na fase aguda os principais sintomas e sinais são a febre, a hiperemia conjuntival bilateral, língua em framboesa e lesões eritematosas nos lábios e na mucosa oral, edema duro das mãos e dos pés, transitório e originando descamação membranosa das polpas digitais, exantema disseminado e

linfadenopatia cervical aguda não supurativa.

Após a fase aguda podem surgir outras manifestações, sendo de destacar as lesões coronárias que, na ausência de tratamento, podem evoluir para a morte. O tratamento com uma única infusão I.V. de gamaglobulina e aspirina durante a fase aguda reduz a frequência de alterações coronárias para menos do que 5% dos casos.

Os critérios de diagnóstico do Colégio Americano de Reumatologia, são:

Febre com cinco dias de duração ou mais e, pelo menos, 4 dos 5 critérios seguintes:

1. Rash polimorfo;
2. Conjuntivite bilateral;
3. Linfadenopatia cervical não purulenta com, pelo menos, 1.5 cm de diâmetro;
4. Lesões da mucosa oral (queilite, língua em framboesa, faringite);
5. Eritema das palmas das mãos ou da planta dos pés, edema duro e descamação da polpa dos dedos.

Quando as alterações coronárias são reconhecidas em dois ecocardiogramas bidimensionais ou em angiografia coronária, a doença de Kawasaki pode ser diagnosticada em doentes com febre e, apenas, 3 critérios.

Laboratorialmente há leucocitose, trombocitose, elevação da velocidade de sedimentação. O ecocardiograma pode revelar lesões compatíveis com miocardite e aneurismas coronários em 20% dos casos.

GRANULOMATOSE DE WEGENER

É uma doença rara, caracterizada por uma inflamação granulomatosa envolvendo o tracto respiratório superior, os pulmões e vasculite necrosante, que é comum a nível do rim. Afecta igualmente ambos os sexos e ocorre em todas as faixas etárias.

As manifestações clínicas são pleomórficas. As primeiras queixas são usualmente referentes ao tracto respiratório superior e traduzem-se por rinorreia persistente e otite média. O envolvimento pulmonar surge em 90% dos doentes, sendo característicos os infiltrados nodulares múltiplos e bilaterais que tendem a cavitari. Os sintomas mais frequentes são a tosse e a hemoptise.

O envolvimento renal surge em 80% dos casos podendo a nefropatia evoluir rapidamente para glomerulonefrite fatal.

Outros órgãos que podem ser afectados são o coração, o sistema nervoso, as articulações, a pele, e o globo ocular (Fig.4). Os critérios de diagnóstico Colégio Americano de Reumatologia, são:

1. Inflamação nasal ou oral: úlceras orais, rinorreia;
2. RX do torax anormal: nódulos, infiltrados fixos, cavernas;
3. Sedimento urinário anormal: microhematúria (> 5 glóbulos vermelhos por campo ou cilindros hemáticos);
4. Inflamação granulomatosa nos estudos biópticos (seios nasais, rim) com granulomas nas paredes dos vasos arteriais ou em áreas perivasculares ou extravasculares (artéria ou arteríola);



Figura 4

Úlcera necrosante da língua em doente com doença de Wegener

O doente é suposto ter granulomatose de Wegener quando estão presentes pelo menos 2 dos 4 critérios (sensibilidade de 88% e especificidade de 92%)

Laboratorialmente, os anticorpos anticitoplasma dos neutrófilos (c-ANCA) surgem em 90% dos doentes e correlacionam-se com a actividade inflamatória da doença, desaparecendo quando a mesma entra em remissão.

A granulomatose de Wegener que permitia uma sobrevida média de, apenas, alguns meses pode, actualmente, entrar em remissão com o tratamento com ciclofosfamida.

SÍNDROME DE CHURG E STRAUSS

É, também, uma doença rara, caracterizada por uma inflamação necrosante rica em eosinófilos, envolvendo o tracto respiratório e vasculite necrosante dos vasos de médio e pequeno calibre.

A doença é mais frequente no sexo feminino e clinicamente caracteriza-se por asma grave e outras manifestações de hipersensibilidade respiratória como a rinite e a sinusite e eosinofilia.

Os critérios de diagnóstico do Colégio Americano de Reumatologia são os seguintes:

1. Asma;
2. Eosinofilia superior a 10%;
3. Mononeuropatia múltipla ou prolineuropatia atribuível a vasculite;
4. Infiltrados pulmonares não fixos (transitórios ou migratórios no radiograma do tórax);
5. Anormalidades nos seios paranasais com história de dor aguda ou crónica e opacificação radiológica;
6. Eosinofilia extravascular em biópsia incluindo artérias, artériolas ou vénulas, mostrando acumulação de eosinófilos em áreas extra-vasculares

O doente é considerado portador de síndrome de Churg e Strauss quando apresenta quatro dos seis critérios referidos, (sensibilidade de 85% e especificidade de 99.7%).

Laboratorialmente há anemia, leucocitose, elevação de velocidade de sedimentação e, sempre, eosinofilia que pode atingir 80% dos leucócitos.

A maioria dos doentes (70%) apresenta p-ANCA.

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH

A púrpura de Schönlein Henoch, também conhecida por púrpura anafilactóide, é uma doença que surge quase exclusivamente em crianças, no grupo etário compreendido entre os 2 e os 8 anos. É mais frequente no sexo masculino. Em 90% dos casos, a doença inicia-se por uma infecção do tracto respiratório superior, devida em 30% dos casos ao estreptococo beta-hemolítico. Há envolvimento da pele, articulações, tracto intestinal e dos rins. Os critérios de diagnóstico do Colégio Americano de Reumatologia, são:

1. Púrpura palpável não trombocitopénica;
2. Início da doença antes dos 20 anos;
3. Angina abdominal: dor abdominal difusa agravando-se após as refeições, ou isquemia intestinal com diarreia sanguinolenta;
4. Alterações histológicas revelando granulocitos nas paredes das arteríolas ou vénulas. O diagnóstico estabelece-se na presença de, pelo menos, 2 dos 4 critérios (sensibilidade de 87% e especificidade de 87.2%).

Laboratorialmente há leucocitose e elevação da velocidade de sedimentação. Na parede dos vasos podem detectar-se depósitos de IgA, não só no mesângio glomerular como, também, na parede dos vasos cutâneos comprometidos.

A doença é, habitualmente, auto-limitada podendo, porém, numa minoria de casos evoluir para a cronicidade, em consequência da lesão renal.

VASCULITES CUTÂNEAS LEUCOCITOCILÁSTICAS

Constituem um grupo heterogéneo de doenças envolvendo os pequenos vasos da pele, podendo, contudo, haver envolvimento sistémico, que tende a ser menos frequente e menos grave do que nas outras vasculites sistémicas relatadas.

O termo "leucocitoclasia" refere-se a restos nucleares derivados dos neutrófilos que se infiltram ao redor dos vasos envolvidos, logo abaixo da epiderme.

As vasculites cutâneas leucocitoclásticas são devidas a uma reacção de hipersensibilidade a vários antigénios, tais como medicamentos, agentes infecciosos, antigénios tumorais, etc. Clinicamente, as lesões cutâneas traduzem-se por púrpura palpável, predominando nos membros inferiores (Fig. 5).

A doença é, por via de regra, autolimitada podendo, todavia, ser recorrente se há reexposição ao antigénio que a desencadeou.

DOENÇA DE BEHÇET

A doença de Behçet é uma vasculite sistémica de etiologia desconhecida, afectando quer artérias, quer veias.

É mais frequente na bacia do Mediterrâneo, no Médio Oriente e no Japão, mas tem uma distribuição universal. É mais comum nos adultos jovens do sexo masculino.

A sua etiologia é desconhecida. Factores genéticos e ambientais são provavelmente importantes. Há uma ligação da doença ao antigénio de histocompatibilidade HLA-B5 e, sobretudo ao, seu alelo HLAB501 e não é, seguramente, por



Figura 5

Vasculite leucocitoclástica

acaso, que é mais frequente em determinadas áreas geográficas. Os factores ambientais são, provavelmente, importantes. Clinicamente são características a aflose oral (Fig. 6) e genital recorrentes, a uveíte e a hiperreactividade cutânea. As manifestações articulares, cardiovasculares, pulmonares, neurológicas, e outras não são raras.

A aftose recorrente está presente em todos os doentes. As ulcerações orais são dolorosas e podem ser únicas ou múltiplas. A aftose genital ocorre em 80% dos casos, sendo as ulcerações indolores.

As manifestações oculares surgem em 60% dos doentes.

A lesão ocular mais comum é a uveíte anterior ou posterior, recorrente, sendo que esta última é mais grave e pode conduzir à cegueira.

Os critérios de diagnóstico do Grupo Internacional para o Estudo da Doença de Behçet, são os seguintes:

1. Úlceras orais recorrentes, aftas, ou úlceras herpetiformes observadas por médico, pelo menos, três vezes durante 12 meses;

Mais 2 dos seguintes critérios:

2. Úlceras genitais recorrentes;



Figura 6

Úlcera labial em doente com doença de Behçet

3. Lesões oculares: uveíte anterior, uveíte posterior, células no humor vítreo visualizadas com lâmpada de fenda, ou vasculite retiniana observada por um oftalmologista;
4. Lesões cutâneas: eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões papulopustulosas, nódulos acneiformes observados pelo médico em doentes pós-adolescentes, não tratados com corticosteróides;
5. Teste da patergia (picada) positivo, observado por um médico 24-48 horas após a picada.

ALGUMAS VASCULITES NÃO ABRANGIDAS PELA CLASSIFICAÇÃO DE CHAPEL HILL

CRIOGLOBULINEMIA

A crioglobulinemia é caracterizada pela presença de imunoglobulinas anormais que precipitam quando o plasma é arrefecido a temperaturas inferiores a 37°C.

A doença é devida à deposição de imunocomplexos na parede vascular, podendo esse facto ser desencadeado por antígenos virais.

A crioglobulinemia pode classificar-se em três tipos:

A crioglobulinemia **tipo I** é de etiologia desconhecida, a imunoglobulina monoclonal é habitualmente IgG ou IgM e associa-se ao mieloma múltiplo ou à macroglobulinemia de Waldenstrom.

A crioglobulinemia **Tipo II** é mediada por imunoglobulinas IgG monoclonais ou policlonais e IgM e pode associar-se a neoplasias benignas ou malignas.

A crioglobulinemia **tipo III**, anteriormente designada por essencial, é mediada por imunoglobulinas IgG policlonais e associa-se em 80% dos casos ao vírus da hepatite C, que tem vindo a aumentar exponencialmente.

As manifestações clínicas mais comuns da crioglobulinemia são artralguas, mialgias, púrpura vascular, fenómeno de Raynaud, glomerulonefrite, neuropatia periférica e envolvimento cardíaco.

VASCULITES ASSOCIADAS A VÍRUS

As infecções virais são susceptíveis de originar várias vasculites como a poliarterite nodosa (vírus das hepatites B e C, vírus da imunodeficiência humana e parvovírus); a crioglobulinemia (vírus das hepatites C e B, vírus da imunodeficiência humana), vasculites leucocitoclásticas (vírus da imunodeficiência humana). Outros vírus podem ser raramente implicados nas vasculites, como o citomegalovírus, o vírus de Epstein Barr, os vírus do herpes simples, da influenza e da rubéola.

A síndrome da imunodeficiência humana pode iniciar-se por uma vasculite.

A responsabilidade dos vírus na etiologia das vasculites é suportada por estudos epidemiológicos e pela demonstração de antígenos virais nos imunocomplexos, ou nas células endoteliais.

VASCULITES ASSOCIADAS A NEOPLASIAS

As vasculites, nomeadamente a poliarterite nodosa, a poliarterite nodosa cutânea, as vasculites granulomatosas, a crioglobulinemia, as vasculites leucocitoclásticas, a arterite temporal e outras podem associar-se ou preceder numerosas neoplasias. Particularmente frequente é a associação a doenças hematológicas malignas como leucemias, linfomas, mielodisplasia, mieloma múltiplo, macroglobulinemia de Waldenstrom, doença de Hodgkin, etc. A associação das vasculites a tumores sólidos é rara.

terite nodosa cutânea, as vasculites granulomatosas, a crioglobulinemia, as vasculites leucocitoclásticas, a arterite temporal e outras podem associar-se ou preceder numerosas neoplasias. Particularmente frequente é a associação a doenças hematológicas malignas como leucemias, linfomas, mielodisplasia, mieloma múltiplo, macroglobulinemia de Waldenstrom, doença de Hodgkin, etc. A associação das vasculites a tumores sólidos é rara.

VASCULITE REUMATÓIDE E VASCULITES DE OUTRAS CONECTIVITES

É uma variante grave e rara de artrite reumatóide de muito mau prognóstico (Fig.7). A vasculite reumatóide como a de outras doenças difusas do tecido conjuntivo afecta, por via de regra, vasos de pequeno calibre mas pode, também, envolver vasos de médio calibre e originar quadros clínicos idênticos aos da poliarterite nodosa.

ESTRATÉGIA TERAPÉUTICA GERAL

As vasculites são, em geral, doenças raras, mas graves, pondo a vida em risco.

É essencial prevenir a deterioração quase sempre irreversível de órgãos vitais, o que pressupõe um diagnóstico precoce e um tratamento igualmente precoce e agressivo.



Figura 7

Vasculite necrosante grave dos pés e das mãos em doente com arterite reumatóide

Os corticosteróides e os imunossupressores, em especial a ciclofosfamida, são a base do tratamento destas entidades clínicas, tendo contribuído para o aumento da sobrevida destes doentes e para a remissão de algumas doenças, de que é paradigma a granulomatose de Wegener, uma vasculite inexoravelmente fatal ao fim de alguns meses e que, depois da introdução da ciclofosfamida no seu tratamento, passou a ter índices de remissão superiores a 90% ao fim de 5 anos. Para além da obtenção de remissão destas doenças é fundamental a sua manutenção e a prevenção das recidivas. Tal como a ciclofosfamida, os corticosteróides contribuíram, igualmente, para a melhoria do prognóstico de outras vasculites como a poliarterite nodosa e a síndrome de Churg-Strauss, que passaram de uma sobrevida média de 10% aos 5 anos para 50% no mesmo período de tempo. A associação de ciclofosfamida aos corticosteróides melhorou ainda mais o seu prognóstico, passando as remissões de 50% para 80%. Os corticosteróides são utilizados numa dose de 0.5 a 1mg/Kg/dia, por via oral, com redução ulterior progressiva. A ciclofosfamida é usada em doses médias diárias de 1.5 a 2mg/kg/dia, por via oral, a ajustar posteriormente. A principal complicação desta associação terapêutica é a

infecção. Outros efeitos adversos comuns são a hipertensão arterial, a hiperlipidemia e a osteoporose, que devem ser prevenidos e/ou tratados simultaneamente.

A ciclofosfamida é um imunossupressor com grande potencial de toxicidade pelo que deve ser utilizada com precauções, sobretudo em crianças e em idosos.

Alguns autores preferem utilizar a ciclofosfamida em pulsos endovenosos de 500 a 750 mg/m² de superfície corporal, administrada em intervalos que variam entre 2 a 4 semanas.

Pessoalmente, uma vez obtida a remissão da doença, substituímos frequentemente a ciclofosfamida pela azatioprina, que tem muito menos efeitos adversos.

Nas vasculites causadas por fármacos, a suspensão do medicamento é imperiosa. Nas vasculites associadas aos vírus das hepatites B ou C e da imunodeficiência humana, o tratamento deve incluir o controlo da replicação viral. Nestes doentes, os corticosteróides e os imunossupressores não são recomendados.

Algumas formas de vasculites mais específicas exigem um tratamento especial que foge ao âmbito deste artigo onde, apenas, se pretende dar uma ideia global sobre a importância actual das vasculites na prática clínica.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Malcata, A . - Clínica das Vasculites. In. Reumatologia Clínica. Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel. Lisboa 1996, P.266 274
- 2 - Miranda Rosa, C. - Doença de Behçet. In. Reumatologia Clínica. Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel. Lisboa 1996, P.275 79
- 3 - Miranda Rosa, C. - Doença de Behçet. In. Reumatologia. Vol.2 Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel. Lisboa 2003, p.205 211
- 3 - Romeu, J.C. - Terapêutica das Vasculites. In. Reumatologia Clínica. Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel. Lisboa 1996, p. 280 85
- 4- Silva C. e Silva J.A - Vasculites. Tratamento. In. Reumatologia vol. 2, Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel, Lisboa 2003, p. 213 26
- 5- Swami Guimarães e Nocy Leite. - Vasculites. In. Reumatologia. Vol.2 Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel, Lisboa 2003, p.179 204
- 7- Viana de Queiroz, M. - Etiopatogenia e Classificação das Vasculites. In. Reumatologia Clínica. Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel, Lisboa 1996, p.263 65
- 8- Viana de Queiroz, M. - Outras Vasculites. In. Reumatologia. Vol.2 Ed. M. Viana de Queiroz. Ed. Lidel, Lisboa 2003, p. 212 14

LESÕES OBSTRUTIVAS ISOLADAS DO SEGMENTO CERVICAL DA CARÓTIDA PRIMITIVA: ASPECTOS CLÍNICOS E CIRÚRGICOS

Germano do Carmo, Carlos Martins, Madalena Romero, António Rosa, A. Dinis da Gama

Clínica Universitária de Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Maria, Lisboa

Resumo

As lesões isoladas do segmento extra-torácico das artérias carótidas primitivas são pouco frequentes.

Contrariamente ao que sucede para com as lesões da bifurcação carotídea, a sua história natural e consequentemente a indicação para tratamento cirúrgico são mal conhecidas.

Os autores descrevem sete casos clínicos de doentes portadores de lesões isoladas da carótida primitiva, dois dos quais eram sintomáticos, tendo sido todos submetidos a terapêutica cirúrgica, com êxito.

Discutem os aspectos essenciais da sua apresentação clínica, o diagnóstico e os princípios que orientaram a decisão terapêutica.

Summary

Isolated obstructive lesions of the cervical common carotid: Clinical and surgical aspects

Isolated lesions of the extra-thoracic common carotid arteries are unusual in clinical practice. Contrarily to the well known lesions of carotid bifurcation, its natural history is poorly understood and indications for surgical management are not well defined.

In this paper, seven patients with isolated lesions of the common carotid arteries are reported, being two symptomatic (TIA's). Patients underwent successful surgical management.

The main features of clinical presentation, diagnosis and surgical management are presented and discussed.

INTRODUÇÃO

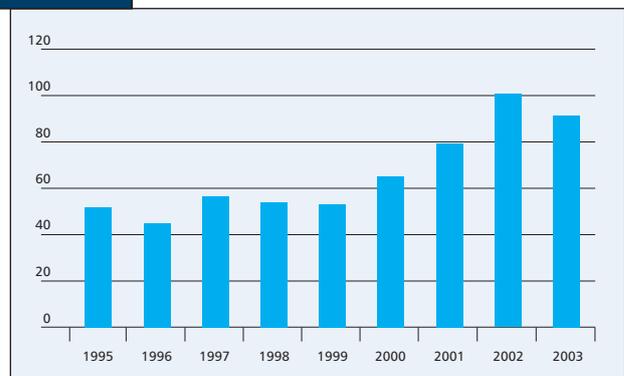
Os acidentes vasculares cerebrais são a terceira principal causa de mortalidade no mundo ocidental, sendo responsáveis por 160 mortes em cada 100.000 indivíduos, por ano [1]. Aproximadamente 35% destes acidentes têm como etiologia uma lesão obstrutiva dos troncos arteriais supraaórticos, mais frequentemente ao nível da bifurcação carotídea e origem da artéria carótida interna.

Cerca de 38% destes doentes morrem em consequência do acidente inicial e 50% dos que sobrevivem apresentam sequelas "major" que os tornam incapacitados e dependentes de outrem. Cerca de 21% dos sobreviventes poderão ter um novo acidente vascular cerebral, nos meses que se seguem ao acidente original.

Entre nós, a incidência das lesões estenosantes das artérias cervicais parece ter crescido substancialmente, como provam os números de cirurgias de revascularização dos troncos supra-aórticos realizadas no nosso Serviço nos últimos anos (Quadro I).

Quadro I

ACTIVIDADE ANUAL NA CIRURGIA DOS TRONCOS SUPRA-AÓRTICOS DA CLÍNICA UNIVERSITÁRIA DE CIRURGIA VASCULAR



Este facto dever-se-á não só ao envelhecimento da população, mas fundamentalmente a uma maior difusão e

Quadro II

LESÕES OBSTRUTIVAS CARÓTIDA PRIMITIVA: ASPECTOS CLÍNICOS E CIRÚRGICOS

Nº	Sexo	Idade	Lateralidade	Sintomas	Procedimento Cirúrgico
1	F	63	D	N	Ressecção e interposição de prótese
2	M	65	E	N	Ressecção e interposição de prótese
3	M	66	E	N	Ressecção e interposição de prótese
4	M	58	E	S	Ressecção e interposição de prótese
5	M	72	E	S	Endarteriectomia e patch
6	M	66	E	N	Ressecção e interposição de prótese
7	M	66	E	N	Endarteriectomia e patch

acessibilidade aos métodos de diagnóstico não-invasivos que actualmente se encontram ao dispor da população portuguesa, de forma generalizada.

As lesões estenosantes ou oclusivas das artérias carótidas primitivas, que necessitam de terapêutica cirúrgica, são pouco frequentes e representam apenas entre 1,5 a 2,0% das lesões em doentes com sintomas neurológicos de causa arterial [2,3] e 1,6% das cirurgias de revascularização dos troncos supra-aórticos [3]. Devido à sua raridade, a sua história natural é pouco conhecida e a atitude terapêutica tem-se baseado nos pressupostos aceites para as lesões da bifurcação carotídea.

Os autores apresentam uma pequena série de doentes com lesões isoladas da carótida primitiva, no seu segmento cervical, submetidos a cirurgia de revascularização.

MATERIAL E MÉTODOS

Entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2003, num universo de 351 intervenções cirúrgicas de revascularização dos eixos carotídeos, foram operados 7 doentes (1,9 %), 6 homens e uma mulher, com idades compreendidas entre 58 e 72 anos (idade média de 65 anos), portadores de uma lesão isolada do segmento cervical da carótida primitiva (Quadro II).

Em seis doentes (85,7 %) as lesões localizavam-se na carótida primitiva esquerda. Dois doentes (28,6 %) apresentavam,



Figura 1

Lesão significativa da carótida primitiva esquerda em associação com estenose pré-oclusiva da origem da carótida interna direita (caso nº 5)

igualmente, lesões pré-oclusivas na origem da carótida interna contra-lateral (Fig. 1).

Acidentes isquémicos transitórios de repetição com lesões isquémicas cerebrais evidenciadas em Tomografia Axial Computorizada foram identificadas em dois doentes (28,6%).

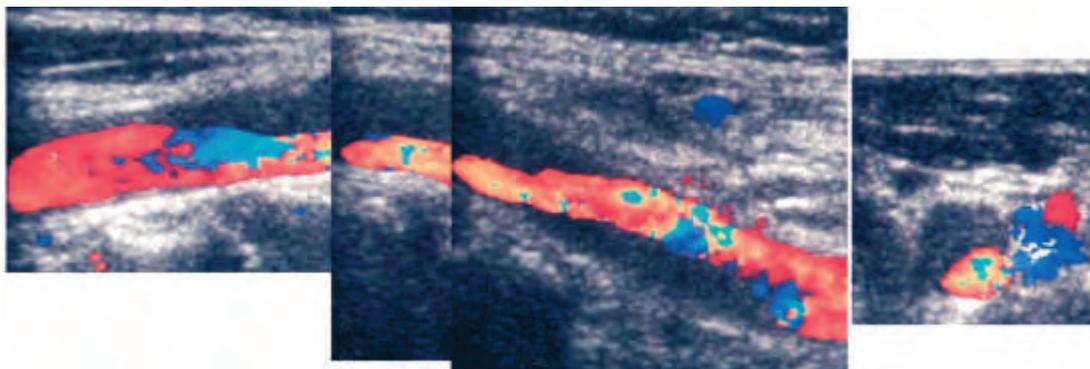


Figura 2

Estenose longa da carótida primitiva direita (caso nº1)

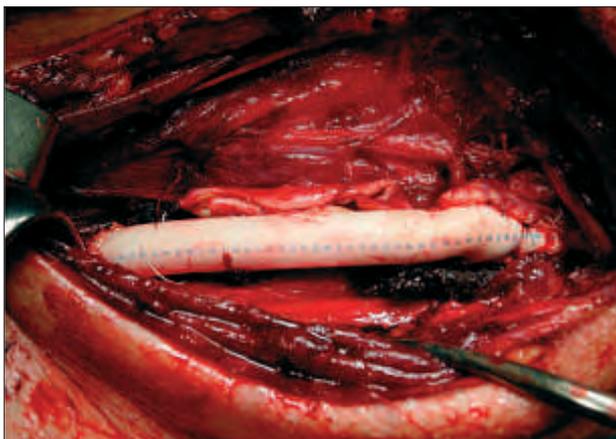


Figura 3

Substituição protésica da carótida primitiva esquerda (caso nº 4)

Todos os doentes tinham história de hipertensão arterial, cinco (71,4 %) eram fumadores, três (42,8 %) demonstravam um perfil dislipidémico e apenas um doente era diabético.

Cinco dos doentes eram portadores de exames ultrasonográficos (eco-doppler) considerados normais e a suspeição diagnóstica foi levantada pelo exame objectivo, no qual eram evidentes uma assimetria dos pulsos carotídeos e a percepção de sopros cervicais rudes. Tal facto conduziu à realização de angiografia do arco aórtico e dos troncos supra-aórticos, ou à repetição do eco-doppler, os quais puderam demonstrar a existência das lesões (Fig.2).

Todas as lesões estenosantes foram consideradas superiores a 70%. Nas angiografias, a medição foi feita comparando o lume permeável ao nível da lesão com os segmentos de artéria acima e abaixo da lesão, considerados normais. Nos doentes que apenas realizaram eco-doppler, esse valor foi encontrado através da área do lume residual permeável, o que pareceu fiável, uma vez que o diâmetro da carótida primitiva é relativamente uniforme em toda a sua extensão.

Todos os doentes foram operados sob anestesia geral. Foi realizado, em 5 casos, uma ressecção da carótida primitiva e uma interposição de uma prótese de PTFE, em posição carótida primitiva-bifurcação carotídea (Fig.3).

Nos dois outros casos foi realizada endarteriectomia da carótida primitiva com angioplastia de encerramento com patch de Dacron. Os dois doentes que apresentavam lesões da bifurcação carotídea contralateral foram igualmente submetidos a terapêutica cirúrgica dessas lesões, em tempos diferidos.

Em nenhum doente foi medida a “stump pressure” nem foi utilizado qualquer shunt temporário intraluminal. Os tempos de clampagem variaram entre 18 e 22 minutos.

Não houve mortalidade operatória, tendo o pós-operatório decorrido sem qualquer complicação em 6 dos casos. Não houve morbilidade neurológica. Num doente ocorreu um hematoma cervical, controlado apenas com a suspensão da terapêutica anticoagulante. Seis doentes tiveram alta 48 horas após a cirurgia e o sétimo doente, ao quinto dia do pós-operatório.

Com um “follow-up” entre 8 e 48 meses (média de 22 meses) todos os doentes se encontravam bem, sem qualquer sinal ou sintoma sugestivo de acidente neurológico. Em todos os casos tem sido realizado, regularmente, eco-doppler de controlo que tem demonstrado permeabilidade do eixo carotídeo ou da prótese, sem evidência de reestenose ou lesão anastomótica.

DISCUSSÃO

As lesões da artéria carótida primitiva são, de facto, raras, como já foi referido. São disso prova as séries publicadas nas quais, em doentes com sintomas neurológicos hemisféricos submetidos a angiografia, apenas entre 0,5 e 5,0% [4,5,6] apresentavam lesões proximais à bifurcação carotídea. Menos frequentes são as lesões isoladas da carótida primitiva no seu segmento extra-torácico.

Já em 1968, Hass [7], num estudo cooperativo clássico confirmara essa raridade (Fig.4). Na nossa pequena série também se verificou serem predominantes ao nível da carótida primitiva esquerda (valores que chegam aos 89%), quando comparadas com a carótida oposta. Existem algumas teorias que tentam explicar essa diferença, como alterações do débito, do comprimento, da angulação do ostium ou a possibilidade das lesões ateromatosas da crossa da aorta se puderem estender à carótida primitiva esquerda [8].

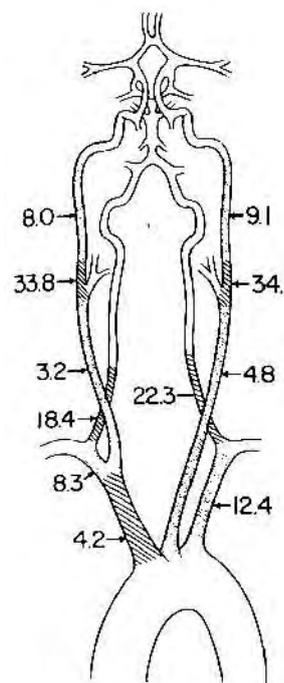


Figura 4

Distribuição das lesões estenosantes ateroscleróticas na circulação cerebral extracraniana⁷

Pela sua raridade é, assim, difícil apreciar a história natural destas lesões. Acrescido ao referido devemos salientar que muitas vezes, na literatura, estes doentes são agrupados com aqueles que apresentam doença da bifurcação carotídea ou dos restantes troncos supra-aórticos.

A sua apresentação clínica é por vezes pouco clara, sendo na maioria dos casos, o diagnóstico feito por um exame objectivo criterioso, ou um exame eco-doppler realizado metodicamente, por um operador conhecedor e experiente.

Os sinais de estenose, hemodinamicamente significativa, ou oclusão da carótida primitiva, restringem-se à eventual auscultação de um sopro cervical, à ausência ou diminuição da amplitude do pulso carotídeo ou ao desaparecimento da pulsação na artéria temporal superficial homolateral.

Se bem que esteja referido que os acidentes embólicos sejam menos frequentes do que nas lesões da bifurcação carotídea, os acidentes isquémicos transitórios (28,6 % na nossa série) ou os acidentes vasculares cerebrais, bem como os episódios de amaurose fugaz, são as consequências mais frequentes da doença obstrutiva da carótida primitiva. Os sintomas não hemisféricos, por baixo débito cerebral, acontecem com a concomitância de lesões do eixo carotídeo contralateral ou da subclávia ou vertebral ipsilateral.

No que respeita à confirmação diagnóstica, discute-se a necessidade da realização de uma angiografia do arco aórtico e dos troncos supra-aórticos, ou eventualmente uma angioressonância, uma vez que com o eco-doppler não só não é possível a visualização satisfatória dos ostia e segmentos iniciais do tronco arterial braquio-cefálico e da carótida primitiva esquerda, como não existem estudos hemodinâmicos confrontados com estudos angiográficos que determinem critérios do grau de estenose. Estamos, no entanto, convictos que a medição da área em corte transversal, associada a um aumento da turbulência, manifestada por uma dispersão do espectro com apagamento da janela, e um aumento do pico sistólico, bem como da velocidade endodiastólica, são critérios suficientes para a caracterização da lesão como superior a 70% [9]. Em todos os nossos doentes operados a velocidade endodiastólica era superior a 110 cm/s.

Dos nossos sete doentes apenas três realizaram angiografia, ou seja aqueles que apresentavam lesões extensas ou suspeitas de lesões contralaterais. Nos doentes cuja lesão era segmentar e perfeitamente identificada, prescindiu-se de outros métodos de imagem complementares.

A etiologia das lesões era, indubitavelmente, aterosclerótica, em seis dos nossos doentes. O último, se bem que evidenciasse espessamento e calcificações parietais, apresentava no lume um trombo parietal hialino, que condicionava a lesão pré-oclusiva, fonte dos acidentes embólicos responsáveis pelos AIT's que o doente referia.

Estão descritas como outras etiologias responsáveis pelas lesões da carótida primitiva a arterite de Takayasu, as arterites rádicas, as dissecções e as lesões hiperplásicas pós-clampagem [10]

A eficácia da endarteriectomia, no tratamento das lesões estenosantes da bifurcação carotídea, está amplamente comprovada. Contrariamente, não existem séries publicadas referidas ao tratamento cirúrgico das lesões do segmento cervical da carótida primitiva. Não poderemos, portanto, estabelecer um benefício inequívoco das cirurgias realizadas

nos nossos doentes. Aceitando que a história natural das lesões pré-oclusivas da carótida primitiva seja sobreponível à das lesões da bifurcação carotídea e que os pressupostos para a indicação cirúrgica serão os mesmos, não esquecendo que dois dos doentes eram sintomáticos, é de crer que esse benefício seja indiscutível.

Os critérios que presidiram à opção do método de revascularização foram empíricos. Nas lesões focais, pouco extensas, foi realizada uma endarteriectomia, sendo a arteriorrafia realizada com um patch de Dacron. Nas lesões mais extensas, particularmente aquelas que haviam sido sede de fenómenos embólicos, foi realizada uma ressecção do segmento cervical da carótida primitiva seguida de uma interposição de uma prótese de PTFE de 6 ou 8 mm de diâmetro, de acordo com o calibre da artéria, em posição carótida primitiva-bifurcação carotídea. Em algumas circunstâncias é possível equacionar a hipótese da realização de uma endarteriectomia por eversão, mas a extensão das lesões e o não existirem descrições dessa opção na literatura, e o risco da ocorrência de fenómenos de trombose, levou a que se tivesse decidido pela sua não utilização.

Recentemente, tem sido referida a hipótese da terapêutica endovascular, nomeadamente a angioplastia transluminal percutânea, no tratamento destes casos, particularmente apelativa em indivíduos com comorbilidades importantes e um risco anestésico-cirúrgico relevante. São pouco conhecidos os resultados precoces e não existem, todavia, quaisquer referências dos resultados a longo termo.

Um último aspecto passível de discussão é o facto de em cinco dos doentes deste estudo, o exame eco-doppler que apresentavam, quando referidos à consulta de cirurgia vascular, ser considerado normal. De alguma forma isto reflecte, não só um desconhecimento da patologia, mas particularmente a inexistência de um método criterioso na realização destes exames, fora dos centros de referência.

Como conclusão cumpre-nos salientar que, embora pouco frequentes, as lesões isoladas do segmento cervical da carótida primitiva poderão ser responsáveis pelos mesmos sinais e sintomas, com as mesmas consequências, das lesões que ocorrem frequentemente na bifurcação carotídea, pelo que os pressupostos que determinam a indicação para o tratamento cirúrgico deverão ser os mesmos. O seu reconhecimento será provavelmente incrementado se na execução dos exames complementares de diagnóstico não invasivos, houver o conhecimento da possibilidade da existência de lesões proximais à bifurcação carotídea e o operador fôr experiente e metódico nas suas avaliações.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Kuller LH, Cook LP, Friedman GD: Survey of stroke epidemiology studies. *Stroke* 3;579, 1972
- 2 - Riles TS, Imparato AM, Poster MP, Eikelboom BC. Common carotid occlusion : assessment of the distal vessels. *Ann Surg* 1984 ; 199: 363366.

- 3- Wylie EJ, Effeney DJ. Surgery of the aortic arch branches and vertebral arteries. *Surg Clin North Am* 1979 ; 59: 669680.
 - 4- Hass WK, Fields WS, North RR et coll. Joint Study of Extracranial Carotid Occlusions. II Arteriography, techniques, sites and complications. *JAMA* 1968 ; 201 : 961968.
 - 5- Collice M, D'Angelo V, Arena O. Surgical treatment of common carotid artery occlusion. *Neurosurgery* 1983; 12: 515524.
 - 6- Podore PC, Rob CG, DeWeese JA, Green RM : Chronic common carotid bypass graft for cerebrovascular insufficiency. *Am J Surg* 1972; 124: 190193.
 - 7- Hass WK; Fields WS; North RR; Kircheff II; Chase NE; Bauer RB: Joint study of extracranial arterial occlusion. II. Arteriography, techniques, sites, and complications. *JAMA* 1968 Mar 11;203(11):961-8 (ISSN: 0098-7484)
 - 8- Chaikof EL, Smith RB. Surgical management of occlusive disease of the common carotid artery. In Rutherford (ed) : Diseases of the brachiocephalic arteries and their management. *Sern Vasc Surg* 1996 ; 9: 111-117.
 - 9- Dadon M: Retentissement Hémodynamique des Lésions Occlusives des Troncs Supra aortiques in *Chirurgie des Troncs Supra-Aortiques*, Direction Edouard Kieffer, Edition AERCV, Paris, 2003.
 - 10- Chiesa M, Tshomba Y, Lucci C, Melissano G et all: Traitement Chirurgical des Lésions Occlusives de l'Artère Carotide Primitive in *Chirurgie des Troncs Supra-Aortiques*, Direction Edouard Kieffer, Edition AERCV, Paris, 2003.
-

TRATAMENTO CIRÚRGICO DA ARTERITE DE TAKAYASU COM ENVOLVIMENTO VASCULAR EXTENSO E ESTENOSE BILATERAL DAS ARTÉRIAS RENAIAS

Maria João Leitão, A. Dinis da Gama

Clinica Universitária de Medicina I e Clínica Universitária de Cirurgia Vascular, Hospital Santa Maria, Lisboa

Resumo

A estenose proximal da artéria renal, frequentemente bilateral, associada a estenoses e/ou aneurismas da aorta e dos seus ramos sugere a presença duma arterite de Takayasu e é uma causa importante, tratável, de hipertensão arterial em indivíduos jovens. Uma mulher, com 29 anos de idade, de raça negra, foi referenciada para a Consulta de Hipertensão por hipertensão arterial sistodiastólica. Uma aortografia revelou múltiplos aneurismas e estenoses da aorta e dos seus ramos principais e estenose bilateral das artérias renais. A doente foi submetida a uma intervenção cirúrgica rara e bem sucedida, que consistiu na criação duma “aorta ventral”, ou seja uma pontagem desde a aorta ascendente até à bifurcação aórtica e revascularização de ambos os rins. A arterite de Takayasu apresenta frequentemente um envolvimento vascular extenso e estenose bilateral das artérias renais. A hipertensão renovascular é uma complicação major, que contribui para a mortalidade elevada desta doença. A revascularização renal desempenha um papel importante na modificação da história natural da arterite de Takayasu e é essencial para a sobrevivência a longo prazo e para a prevenção da insuficiência renal isquémica.

Summary

Surgical management of Takayasu's arteritis with extensive vascular involvement and bilateral renal artery stenosis

Proximal renal artery stenosis, in association with stenoses and/or aneurysms of aorta and its branches, suggests a Takayasu's disease and is an important, treatable cause of hypertension in young people.

A 29-year-old black woman presents with systodiastolic hypertension and suprasternal and abdominal bruits. An aortography disclosed multiple aneurysms and stenosis of the aorta and its main branches, and bilateral stenosis of renal arteries. The patient underwent an unusual and well-succeeded surgical procedure consisting in the creation of a “ventral aorta”, a bypass from the ascending aorta down to the aortic bifurcation, and revascularization of both kidneys.

Takayasu's disease frequently courses with extensive involvement of vasculature and bilateral renal stenosis. Renovascular hypertension is a major complication, contributing to the high mortality of this disease. Renal revascularization plays an important role in the modification of the natural history of Takayasu's disease and is essential for long-term survival and prevention of ischaemic renal failure.

INTRODUÇÃO

A principal causa de hipertensão arterial nos jovens do mundo ocidental é a doença renal parenquimatosa (43-84%),¹ seguida pela hipertensão renovascular, mais frequentemente devida a uma displasia fibromuscular.^{1,2} Mais raramente, uma estenose proximal da artéria renal em associação com estenoses e aneurismas da aorta e dos seus ramos sugere uma arterite de Takayasu.³

Os autores apresentam o caso clínico de uma doente com hipertensão renovascular secundária a arterite de Takayasu, que necessitou de uma intervenção cirúrgica rara e bem sucedida, o que motivou a sua apresentação e divulgação.

CASO CLÍNICO

Uma mulher com 29 anos de idade, de raça negra, natural de Angola, foi referenciada pelo seu médico de família para a

Consulta de Hipertensão, para investigação duma hipertensão arterial grave, difícil de controlar com as terapêuticas instituídas.

A doente referia antecedentes de tuberculose pulmonar e ganglionar, na infância. A hipertensão sistó-diastólica tinha sido diagnosticada três anos antes, durante a primeira gravidez, encontrando-se medicada, à data da referência, com captopril, 100 mg/dia, e hidroclorotiazida, 25 mg/dia, com um controlo inadequado da pressão arterial (superior a 200/100 mmHg).

O exame objectivo revelou a presença de sopros vasculares cervicais, supra-claviculares, lombares e abdominais e uma massa pulsátil supra-esternal. Não existiam diferenças significativas nos valores da pressão arterial nos membros e os pulsos periféricos eram todos palpáveis e simétricos. A fundoscopia demonstrou a presença de retinopatia hipertensiva, com estreitamento arteriolar e cruzamentos arterio-venosos.

A avaliação clínica e laboratorial, para identificar um possível aldosteronismo primário, um feocromocitoma, uma doença da tiroideia e uma síndrome de Cushing, foram negativas. Os exames laboratoriais revelaram uma função renal normal, com creatinina sérica de 0,6 mg/dl e ureia de 21 mg/dl, e níveis elevados de actividade da renina plasmática (12 ng/ml/h em posição ortostática, VN:0,5-3,6 ng/ml/h) e aldosterona sérica (340 pg/ml em posição ortostática, VN:70-295 pg/ml) compatível com um hiperaldosteronismo secundário. A velocidade de sedimentação eritrocitária era de 38 mm/1ª hora, a proteína C reactiva de 1,8 mg/dl e a pesquisa de anticorpos antinucleares assim como outros estudos de autoimunidade foram negativos.

A radiografia do tórax revelou uma imagem calcificada ao nível da aorta torácica descendente e sequelas fibróticas pulmonares. O ecocardiograma mostrou hipertrofia ventricular esquerda e regurgitação aórtica ligeira. A monitorização ambulatória da pressão arterial durante 24 horas confirmou a presença de valores tensionais elevados (média 170/90 mmHg), apesar da terapêutica farmacológica, que foi alterada para carvedilol, 25 mg 2 vezes/dia, e amlodipina, 10 mg/dia.

A ecografia renal revelou um rim direito de menores dimensões e um eco-doppler das artérias renais sugeriu a presença duma estenose do lado direito. Uma aortografia mostrou a existência de um aneurisma com 4 cm de diâmetro na aorta torácica descendente, calcificação da sua parede, tortuosidade na transição toraco-abdominal, com uma coarctação aórtica significativa ao nível do diafragma, irregularidades no contorno da aorta e um estreitamento excêntrico da aorta abdominal abaixo da emergência das artérias renais (Figura 1). A angiografia renal confirmou a existência de uma estenose bilateral proximal das artérias renais, mais acentuada à direita (Figura 2). Procedeu-se a uma angioplastia com balão ao nível da artéria renal direita, que não foi bem sucedida. A angio-ressonância magnética nuclear tridimensional com contraste demonstrou a presença de aneurismas e estenoses "minor" no tronco braquio-cefálico e artérias subclávias e pulmonar direita. A cintigrafia renal revelou que o rim direito, de menores dimensões, tinha uma função relativa de 44% em relação ao oposto.

A doente foi submetida a uma intervenção cirúrgica rara, que consistiu na criação duma "aorta ventral", a qual é efectuada através de uma pontagem desde a aorta ascendente até à

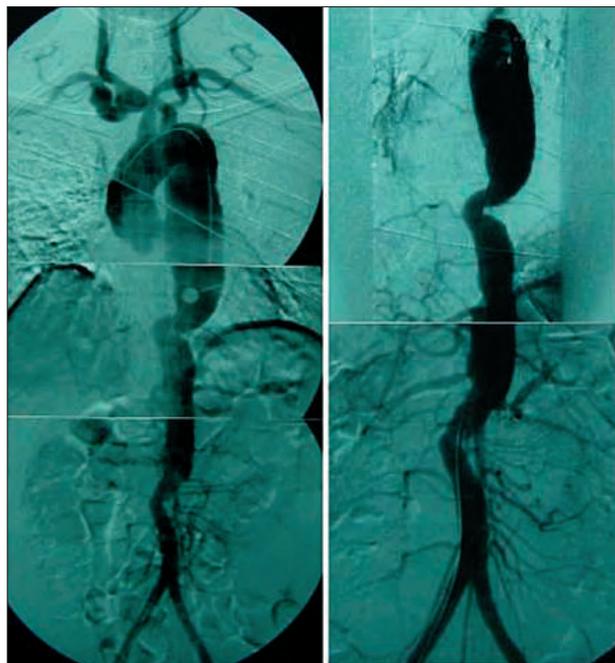


Figura 1

A aortografia mostrou a presença de múltiplos aneurismas e estenoses da aorta e dos seus ramos principais, sugerindo uma arterite de Takayasu.



Figura 2

A angiografia renal revelou uma estenose bilateral da artéria renal (setas), mais proeminente à direita.

bifurcação aórtica, por meio de um enxerto de Dacron de 16mm, colocado em frente ao coração e no espaço retro-peritoneal. Procedeu-se ainda à revascularização de ambos os rins, também por meio de enxertos de Dacron de 6 mms., a partir da prótese aórtica, fazendo a pontagem das estenoses proximais das artérias renais (Figura 3). A artéria renal direita já estava ocluída na altura da cirurgia.

O pós-operatório não apresentou complicações e na avaliação efectuada seis meses após a cirurgia, a angio-ressonância magnética tridimensional mostrou a permeabilidade de todas as pontagens e uma redução de calibre do aneurisma aórtico (Figura 4). A cintigrafia renal e os renogramas (basal e com captopril) com DTPA (ácido dietilenotriaminopenta-

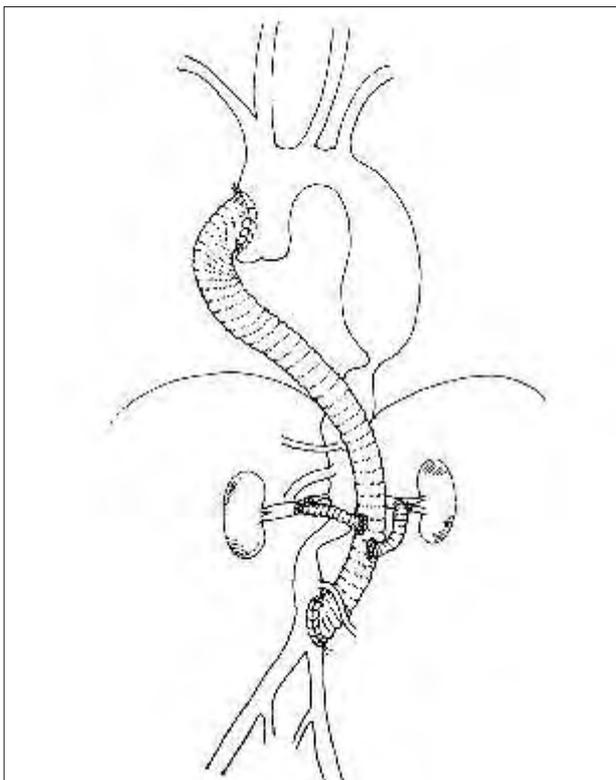


Figura 3a

Representação esquemática da intervenção cirúrgica. Foi colocado um enxerto de Dacron na aorta ascendente até à bifurcação aórtica e a revascularização dos rins foi efectuada através de pontagens a partir da prótese aórtica para as artérias renais.

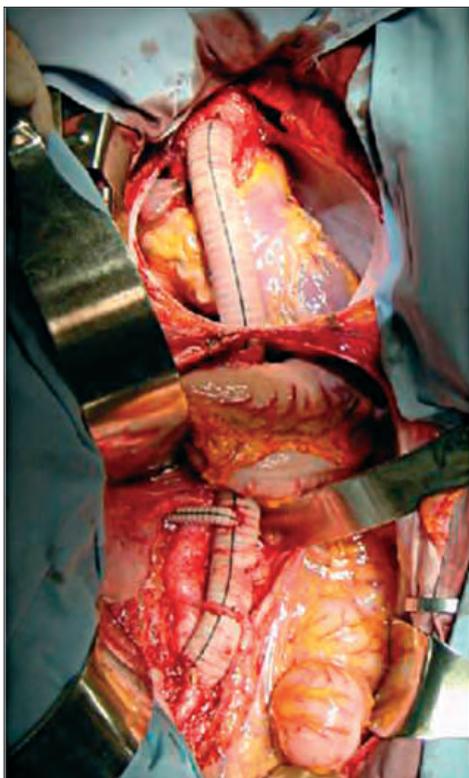


Figura 3b

Imagem intra-operatória no final da intervenção cirúrgica, já com os enxertos de Dacron colocados.

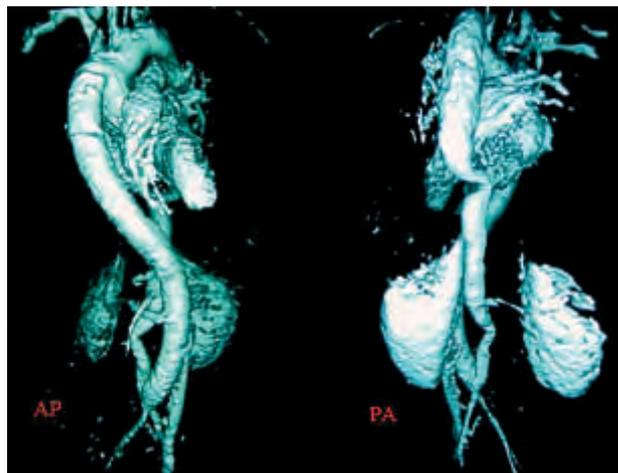


Figura 4

A angio-ressonância magnética tridimensional efectuada no pós-operatório confirmou que todas as pontagens estavam permeáveis e revelou uma redução significativa do calibre do aneurisma aórtico. (AP, incidência antero-posterior; PA, incidência postero-anterior).

-acético)-99mTc, efectuados para avaliar a função renal, mostraram uma função renal global normal, com um débito glomerular calculado de 122 ml/min, e curvas funcionais no renograma com perfis de captação/excreção ligeiramente mais lentos, de forma mais proeminente à esquerda. Foi observada uma redução da função renal bilateral com o captopril, mais evidente à esquerda, sugerindo persistência de doença renal. Uma angiografia renal subsequente mostrou que as pontagens estavam a funcionar adequadamente, observando-se algumas irregularidades nas artérias intra-renais de médio calibre (Figura 5).

No pós-operatório a pressão arterial da doente voltou ao normal mas subiu novamente para níveis de 170/90 mmHg, levando à reintrodução da terapêutica médica com carvedilol, 25 mg 2 vezes/dia, e amlodipina, 10 mg/dia. Com este regime, a doente manteve-se assintomática, com um bom controlo da pressão arterial e uma função renal normal.

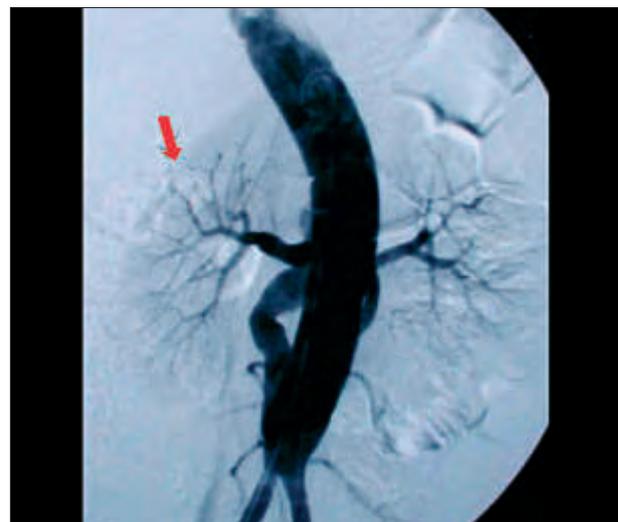


Figura 5

A angiografia renal pós-operatória mostrou que ambas as artérias renais estavam patentes. As setas indicam irregularidades das artérias intra-renais.

DISCUSSÃO

Esta doente apresenta um envolvimento vascular arterial extenso, com um pequeno aneurisma e coarctação da aorta e estenose renal bilateral. A coarctação da aorta torácica ao nível do ligamento arteriosum e, ocasionalmente, no arco aórtico é considerada de origem congénita.⁴ Uma variedade muito menos comum (0,5 a 2%) de coarctação localiza-se na aorta distal, na aorta abdominal, ou ambas, e é frequentemente denominada “síndrome aórtica média”.⁴

Estes tipos de coarctação são frequentemente secundários a uma forma de vasculite conhecida por arterite ou doença de Takayasu.⁴ Outros sinónimos incluem a “doença sem pulsos”, a “aorto-arterite adquirida”, a “doença de Onishi” e a “trombo-aortopatia oclusiva”.⁴

A arterite de Takayasu é uma arterite inflamatória crónica, idiopática, dos grandes vasos que afecta a aorta e os seus ramos principais e, em menor grau, a artéria pulmonar.^{5,6,7,8} Esta doença é caracterizada por uma inflamação granulomatosa e por uma periarterite localizada, com infiltração mononuclear.⁹ A aorta apresenta-se difusamente espessada⁸ e, na fase tardia da doença, a cicatrização fibrosa substitui a adventícia e a média causando estenoses, trombozes e aneurismas nas artérias afectadas.^{8,9} Uma vez que o processo oclusivo é lento e gradual, permite, deste modo, o desenvolvimento de circulação colateral, pelo que o enfarte orgânico é raro.⁸

Embora a doença tenha uma incidência mais elevada no Extremo Oriente e nos países asiáticos, é actualmente aceite que a sua distribuição é universal e que apresenta heterogeneidade racial.^{4,7} A arterite de Takayasu é rara no Ocidente, com uma incidência de aproximadamente 2,6 casos/milhão de habitantes/ano.⁷ Em um terço dos doentes o diagnóstico é efectuado na infância e nos outros dois terços afecta mais frequentemente as mulheres jovens, com uma média etária de 32 anos.^{4,8}

A história natural da doença começa por uma fase aguda inicial, caracterizada por sinais e sintomas de um processo inflamatório sistémico e uma fase crónica, durante a qual o diagnóstico é geralmente estabelecido, em que as manifestações clínicas são devidas a estenoses ou oclusões vasculares.⁷ A etiologia da arterite de Takayasu é desconhecida.^{8,10} Embora, no passado, tenham sido implicadas infecções, o mecanismo patogénico mais amplamente aceite é o de uma doença auto-imune não esclarecida, atendendo às perturbações imunológicas genéticas associadas.^{2,7,8,10} A suspeita duma relação desta doença com a tuberculose não foi provada.⁷ Num estudo publicado, apenas 5 de 40 doentes tinham tuberculose associada,² o que é consistente com outros trabalhos recentes que não conseguiram documentar uma relação de causa e efeito entre as duas doenças.^{2,8}

Ishikawa propôs critérios específicos para o diagnóstico de arterite de Takayasu, tendo em vista distinguir esta doença da aterosclerose, os quais consistem num critério obrigatório, em dois critérios “major” e em nove critérios “minor” (Quadro 1).⁸ Para além do critério obrigatório, a presença de dois critérios “major” ou de um critério “major” e dois “minor” sugere uma probabilidade elevada de arterite de Takayasu, com uma sensibilidade de 84% em 96 doentes estudados por Ishikawa.⁸ Esta doença tem sido classificada, de acordo com a extensão do envolvimento, em tipo I, afectando o arco aórtico e os seus ramos; tipo II, atingindo a aorta torácica descendente e abdominal; tipo III, uma combinação dos dois

Quadro 1

CRITÉRIOS DE ISHIKAWA PARA O DIAGNÓSTICO DA ARTERITE DE TAKAYASU

- | | |
|------------------------|---|
| ■ Critério obrigatório | <input type="checkbox"/> idade <40 anos |
| ■ Critérios “major” | <input type="checkbox"/> lesões no segmento médio da artéria subclávia esquerda |
| | <input type="checkbox"/> lesões no segmento médio da artéria subclávia direita |
| ■ Critérios “minor” | <input type="checkbox"/> velocidade de sedimentação elevada |
| | <input type="checkbox"/> hipersensibilidade ao nível da artéria carótida |
| | <input type="checkbox"/> hipertensão arterial |
| | <input type="checkbox"/> regurgitação aórtica |
| | <input type="checkbox"/> lesões nas artérias pulmonares |
| | <input type="checkbox"/> lesões no segmento médio da artéria carótida comum |
| | <input type="checkbox"/> lesões no segmento distal do tronco braquio-cefálico |
| | <input type="checkbox"/> lesões na aorta torácica |
| | <input type="checkbox"/> lesões na aorta abdominal |

tipos anteriores; e tipo IV, afectando a artéria pulmonar, juntamente com qualquer segmento da aorta e dos seus ramos.⁷

A grande maioria dos doentes com arterite de Takayasu é observada pela primeira vez no estágio isquémico ou avançado da doença.⁶ As lesões angiográficas típicas incluem irregularidades do contorno das paredes da aorta, calcificações difusas e estreitamento marcado da aorta descendente, áreas de estenoses focais e/ou formação de aneurismas.^{6,8} Praticamente todos os doentes apresentam múltiplos locais de envolvimento.⁸ Outros exames úteis incluem a angio-ressonância magnética tridimensional com contraste, que é uma avaliação não invasiva eficaz das alterações do lúmen na arterite de Takayasu,¹¹ e o renograma isotópico diferencial com captopril, que demonstra uma estenose da artéria renal funcional.⁹

A hipertensão renovascular é a forma mais prevalente de hipertensão curável,¹² e é responsável por 1 a 4% da população hipertensiva.² Nos países ocidentais, 2 a 4% da hipertensão renovascular pode ser atribuída à arterite de Takayasu,¹³ e este tipo de hipertensão é a complicação “major” mais comum desta doença, com uma frequência entre 34% e 85%.^{5,9,12} Os mecanismos patogénicos da hipertensão arterial na arterite de Takayasu têm sido atribuídos a uma coarctação da aorta, a uma insuficiência aórtica, ao envolvimento dos baroreceptores aórticos ou carotídeos, à perda da elasticidade da parede das artérias renais ou da aorta secundária ao processo inflamatório e, fundamentalmente, a uma estenose da artéria renal, unilateral ou bilateral.^{5,7,13} As lesões são frequentemente bilaterais, afectando predominantemente o óstio e o terço proximal da artéria.^{7,8} Em casos raros, podem desenvolver-se aneurismas da artéria renal.^{7,8}

Na arterite de Takayasu, a hipertensão arterial é um indicador de prognóstico desfavorável no que respeita à sobrevivência do doente, estando associada a percentagens

significativamente mais elevadas de mortalidade, de acidente vascular cerebral, de insuficiência cardíaca congestiva, de enfarte do miocárdio e de insuficiência renal, numa fase tardia da sua evolução.^{7,9,12,14} Nas grávidas com arterite de Takayasu, é comum a ocorrência de eclâmpsia.⁸ Estes factores exigem o tratamento expedito da hipertensão,¹⁴ pelo que é essencial detectar a sua presença e investigar a sua causa, de forma a proporcionar o tratamento mais apropriado para cada caso.^{7,9,13}

Nos doentes com hipertensão renovascular, a terapêutica farmacológica está associada a problemas de controlo apenas parcial da pressão arterial, à terapêutica com múltiplos fármacos conduzindo à ocorrência de efeitos secundários e muitas vezes a uma má aderência do doente à terapêutica.¹² O controlo da pressão arterial através da farmacoterapia reduz ainda mais o fluxo sanguíneo na artéria renal estenosada, acelerando a lesão isquémica do rim.¹² Os inibidores da enzima de conversão da angiotensina podem ser usados para controlar a hipertensão ou a insuficiência cardíaca congestiva em doentes com estenose da artéria renal unilateral, mas devem ser cuidadosamente vigiados nos doentes com estenose bilateral, devido ao risco de precipitar uma disfunção renal.⁸

As intervenções cirúrgicas de revascularização estão indicadas, após a regressão da inflamação, em doentes com hipertensão renovascular sintomática, claudicação intermitente, sintomas de isquémia do sistema nervoso central, aneurismas graves ou insuficiência aórtica, com uma expectativa elevada de regressão a longo prazo, da disfunção dos órgãos alvo.^{4,7,8} A reparação total, incluindo a reconstrução no mesmo tempo cirúrgico da aorta afectada e das artérias renais e viscerais, proporciona os melhores resultados a longo prazo.¹⁴ Contudo, a estenose de segmentos longos e o envolvimento ocasional dos ramos da

artéria renal tornam a revascularização tecnicamente difícil.¹²

A operação designada por "aorta ventral" consiste na substituição funcional da aorta toracoabdominal por uma prótese proveniente da aorta ascendente e destinada à aorta abdominal, às artérias ilíacas ou femorais.¹⁵ A operação é efectuada através de uma esternolaparotomia e exposição da aorta ascendente, da aorta abdominal e das artérias renais. Uma prótese, neste caso de 16 mms. de diâmetro, foi anastomosada à aorta ascendente, de uma forma termino-lateral. A prótese é então colocada à frente do coração, passa o diafragma através de um orifício efectuado à frente do pericárdio, passa o pequeno epiploon e o espaço retropancreático até à aorta terminal, onde é anastomosada igualmente de forma termino-lateral. A operação é completada com a revascularização de ambos os rins, com próteses de 6 mms., partindo da aorta ventral. O procedimento é geralmente bem tolerado pelos doentes e apresenta excelentes resultados a longo prazo.¹⁵

Este caso clínico ilustra a importância da revascularização renal, que tem um papel definido e bem sucedido na modificação da história natural da arterite de Takayasu, não só para tratar a hipertensão grave como também para preservar a função renal.⁹ Nesta doente, a pontagem da aorta e a revascularização renal foram essenciais para a sobrevivência a longo prazo da doente e para a prevenção da insuficiência renal isquémica. A oclusão total da artéria renal não implica necessariamente uma lesão parenquimatosa isquémica irreversível, uma vez que existem habitualmente colaterais adequados que preservam o parênquima renal. Assim, a cirurgia é útil, a menos que a creatinina sérica seja excessivamente elevada.⁹ A presença de doença intra-renal é responsável pela persistência da hipertensão, apoiando a decisão de manter a terapêutica médica após a cirurgia, desta vez com um bom controlo da hipertensão.

BIBLIOGRAFIA

- Manunta P, Lanzani C, Chiesa R, Castellano R, Ianello A, Melissano G, Venturini M, Del Maschio A, Cusi D. The young girl with renovascular hypertension of unknown origin. *Nephrol Dial Transplant* 1997 Apr;12(4):843-6.
- Arora P, Kher V, Singhal MK, Kumar P, Gulati S, Bajjal SS, Jain S, Kumar A. Renal artery stenosis in aortoarteritis: spectrum of disease in children and adults. *Kidney Blood Press Res* 1997;20(5):285-9.
- Grcevaska L, Polenakovic M, Dzikova S. Successful pregnancy and long-term follow-up (12 years) in a patient with Takayasu's arteritis and renovascular hypertension as a first clinical sign. *Clin Nephrol* 1997 Jul;48(1):66-7.
- Connolly JE, Wilson SE, Lawrence PL, Fujitani RM. Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies. *J Am Coll Surg* 2002 Jun;194(6):774-81.
- Marsen TA, Sukau G, Pollok M, Baldamus CA. Enalapril and losartan augment endogenous nitric oxide release in Takayasu's arteritis a case report. *Angiology* 2000 Jan;51(1):69-75.
- Gimenez-Roqueplo AP, Tomkiewicz E, Batide-Alanore A, Moreau I, Paul JF, Raynaud A, Plouin PF. Stent treatment for pseudocoarctation and refractory hypertension in an elderly patient with Takayasu's arteritis. *Nephrol Dial Transplant* 2000;15:536-8.
- Castellote E, Romero R, Bonet J, Torguet P, Callejas JM, Caralps A. Takayasu's arteritis as a cause of renovascular hypertension in a non-Asian population. *J Hum Hypertens* 1995 Oct;9(10):841-5.
- Chugh KS, Sakhuja V. Takayasu's arteritis as a cause of renovascular hypertension in Asian countries. *Am J Nephrol* 1992;12:1-8.
- Teoh MK. Takayasu's arteritis with renovascular hypertension: results of surgical treatment. *Cardiovasc Surg* 1999 Oct;7(6):626-32.
- Nussinovitch N, Morag B, Rosenthal T. Takayasu pulseless disease. *J Hum Hypertens* 2001 Jul;15(7):503-4.
- Itazawa T, Noguchi K, Ichida F, Miyawaki T. Magnetic resonance imaging for early detection of Takayasu arteritis. *Pediatr Cardiol* 2001 Mar-Apr;22(2):163-4.
- Tyagi S, Singh B, Kaul UA, Sethi KK, Arora R, Khalilullah M. Balloon angioplasty for renovascular hypertension in Takayasu's arteritis. *Am Heart J* 1993 May;125(5 Pt 1):1386-93.
- García-Junco PS, Andreu P, Guisado ML, Sanz MV, Ortiz J, Fuente J. Vasculorenal hypertension and Takayasu disease. *Rev Clin Esp* 1991 Jul;189(3):120-2.
- Sharma S, Thatai D, Saxena A, Kothari SS, Guleria S, Rajani M. Renovascular hypertension resulting from non-specific aortoarteritis in children: midterm results of percutaneous transluminal renal angioplasty and predictors of restenosis. *Am J Roentgenol* 1996 Jan;166(1):157-62.
- Dinis da Gama A., Macedo M, Silva Nunes J. A implantação de uma "aorta ventral" na doença de Takayasu: apresentação de dois casos e avaliação 15 anos após a operação. *Rev Port Cir Card Torac e Vasc* 2001 Abr-Jun;18(6):17-22.

TUMOR DE GRAWITZ COM INVASÃO DA VEIA CAVA INFERIOR ATÉ À AURICULA DIREITA: TRATAMENTO CIRÚRGICO COM EQUIPA MULTIDISCIPLINAR

A. Dinis da Gama, José Maria Alves, Virgílio Vaz, Pedro Barros, J. L. Carneiro de Moura, Mário Mendes, João Cravino

Clínicas Universitárias de Cirurgia Vascular, Urologia e Serviço de Cirurgia Cardio-Torácica do Hospital de Santa Maria, Lisboa

Resumo

Os autores descrevem o caso clínico de um doente de 56 anos de idade, portador de um carcinoma de células renais, complicado com um trombo tumoral estendido pela veia renal e veia cava inferior até à aurícula direita, e que foi objecto de tratamento cirúrgico. A operação consistiu na nefrectomia radical, associada à trombectomia da veia cava inferior, com recurso à circulação extracorporeal e efectuada por uma equipa multidisciplinar composta por cirurgiões urologistas, vasculares e cardio-torácicos. Os aspectos particulares do diagnóstico e tratamento cirúrgico são descritos e discutidos, de acordo com os dados de informação mais recentes publicados na literatura internacional sobre o tema.

Summary

**Grawitz tumor with invasion of the inferior vena cava and right atrium.
Surgical management with a multidisciplinary team**

In this paper, the clinical condition of a 56 year old male patient is reported, with the diagnosis of renal cell carcinoma, complicated by a tumoral thrombus, extended from the renal vein into the vena cava and right atrium, who underwent surgical treatment. The operation consisted in the radical nephrectomy associated to the vena caval thrombectomy, under extracorporeal circulation, utilizing a multidisciplinary team composed by urologists, vascular and cardio-thoracic surgeons.

The main features related to the diagnosis and surgical management of this case are described and discussed, according to data taken from the most recent publications of the literature on the subject.

INTRODUÇÃO

O carcinoma de células renais ou tumor de Grawitz, como também é designado, tem uma tendência particular para a invasão vascular, propagando-se pela veia renal e veia cava inferior em cerca de 4 a 25% de todos os casos [1-3]. Em determinadas circunstâncias atinge a aurícula direita, como sucedeu no caso presente.

Na ausência de metástases hepáticas ou pulmonares, a nefrectomia radical associada à trombectomia da veia cava inferior proporciona índices de sobrevida aceitáveis, o que estimula e incentiva a sua efectivação.[4]

O tratamento cirúrgico reveste-se de algumas particularidades como sejam a necessidade de um acesso abdominal e torácico, a realização de uma nefrectomia radical e a remoção do trombo da aurícula direita e veia cava inferior, sob circulação extra-corporeal, o que requer a participação conjunta de cirurgiões urologistas, cardio-torácicos e vasculares, como se exemplifica no presente caso clínico.

CASO CLÍNICO

V.P., do sexo masculino, de 56 anos de idade, trabalhador da construção civil, natural da Ucrânia e residente em Portugal. Em Setembro de 2002 recorreu ao Serviço de Urgência do



Figura 1

a) Carcinoma de células renais do rim direito, com trombo tumoral estendido à veia cava inferior;
 b) Imagem do trombo ocupando quase integralmente a veia cava inferior no seu segmento intrapericárdico.



Figura 2

Ecocardiografia mostrando a projecção do trombo na aurícula direita

H.S.M. devido à ocorrência de hematúria, indolor, não acompanhada de quaisquer sintomas. Os exames então efectuados, nomeadamente uma ecografia, demonstraram a existência de um tumor do rim direito. Porque o doente recusou internamento, decidiu prosseguir-se a investigação em regime ambulatorio, baseada em tomografia computadorizada do abdómen e do tórax. Este exame confirmou a existência de um volumoso tumor do rim direito, com invasão da veia renal e veia cava inferior, propagando-se em toda a sua extensão proximal, até à aurícula direita (Figs. 1a) e b)). Uma RMN confirmou estes achados e uma ecografia transesofágica demonstrou a projecção da extremidade do trombo neoplásico na entrada da aurícula direita (Fig.2). Os exames permitiram ainda documentar a inexistência de metástases ganglionares, hepáticas ou pulmonares.

A posterior recorrência da hematúria, dois meses depois, acompanhada de anemia aguda, obrigou a internamento de urgência.

O doente fora sempre saudável e não referia factores de risco cardiovascular, ou outros.

O exame físico mostrava um indivíduo emagrecido, apirético, normotenso, bem orientado no tempo e no espaço, com palidez da pele e mucosas e grande dificuldade de comunicação por desconhecimento da língua portuguesa. No abdómen era visível uma moderada circulação colateral na parede e palpava-se um tumor esférico, ocupando o hipocôndrio e o flanco direito, com contacto lombar e com as dimensões aproximadas de 15x18 cms. Era evidente um moderado edema maleolar de ambos os membros inferiores. As análises revelaram de significativo uma hemoglobina de 9 grs/dl e uma acentuada hypoalbuminemia. As restantes avaliações cardíaca, pulmonar, da função renal e da hemostase, foram consideradas normais.

Em 12 de Dezembro de 2002 foi submetido a tratamento cirúrgico, que consistiu numa abordagem multidisciplinar constituída por cirurgiões urologistas, vasculares e cardio-torácicos.

A operação iniciou-se por uma laparotomia mediana xifopúbica efectuada pela equipa de Urologia (José Maria Alves, Virgílio Vaz e Pedro Barros), a qual deu saída a abundante líquido ascítico. O tumor estava confinado ao rim, existiam múltiplas adenopatias hilares, mas não se observavam metástases hepáticas. A circulação colateral arterial, venosa e linfática era abundante. A veia cava encontrava-se permeável no seu segmento infrarenal e ocupada por trombo neoplásico no seu segmento suprarenal. A veia espermática direita encontrava-se muito dilatada, actuando como veículo de circulação colateral, em sentido retrógrado.

O rim e a massa tumoral foram dissecados em bloco, através de uma hemostase laboriosa, a artéria renal foi laqueada na origem e a veia renal, totalmente preenchida com a massa tumoral, foi transeccionada, realizando-se a nefrectomia.

O tempo operatório seguinte consistiu numa intervenção associada cardio-torácica e vascular (João Cravino, Mário

Mendes e Dinis da Gama) que se iniciou por uma esternotomia mediana, em prolongamento da laparotomia, seguida de pericardiotomia e isolamento da aorta ascendente e veias cavas superior e inferior. Palpava-se o trombo neoplásico no lume da veia cava inferior. A veia cava superior e a aorta foram canuladas de uma forma convencional, e o doente entrou em circulação extracorporeal. Realizou-se de seguida uma manobra conjugada que consistiu na atriotomia direita, apoiada em canula de drenagem fortemente aspirativa e flebotomia longitudinal da veia cava ao nível do segmento renal. A extremidade cefálica do trombo foi “empurrada” com o dedo indicador em sentido periférico, acompanhado de manobras de tracção e libertação de aderências parietais, efectuadas por via da flebotomia na veia cava inferior, o que permitiu efectuar a extracção integral do tumor. A atriotomia e flebotomia foram depois encerradas em sutura contínua e a circulação extracorporeal terminada (duração total 16 minutos).

A hemostase torácica e abdominal foram cuidadosamente verificadas e as incisões encerradas de uma forma convencional, com as respectivas drenagens cavitárias.

A transfusão per-operatória cifrou-se em 9 unidades de sangue homólogo.

O pós-operatório decorreu normalmente, sem incidências dignas de registo e o doente teve alta ao 12º dia.

O exame histológico da peça de nefrectomia revelou tratar-se de um “carcinoma de células renais, tipo células claras, grau 3 de malignidade histológica.” O tumor invadia a cápsula do rim, mas não ultrapassava a gordura perirenal. Isolaram-se dezoito ganglios linfáticos de tipo reaccional, sem metástases.

Revisto 6 meses após a operação o doente encontrava-se bem, sem sintomas, com bom estado geral e acentuado aumento ponderal. A TAC abdominal não manifestava sinais de recidiva nem de metástases e a torácica mostrava a veia cava inferior completamente permeável e de aspecto normal (Fig.3).



Figura 3

TAC torácica efectuada 6 meses após operação

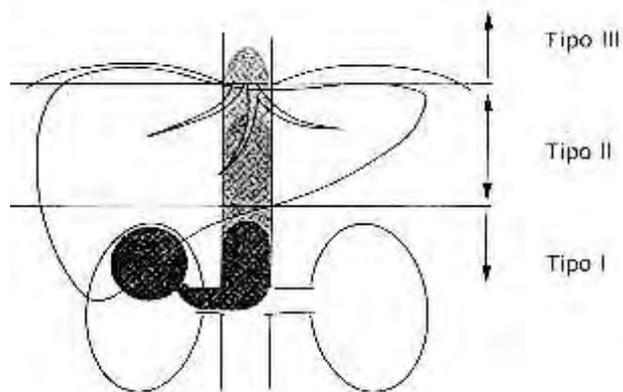


Figura 4

Classificação dos tumores de acordo com a sua propagação à veia cava inferior (3)

DISCUSSÃO

Em 1913, Berg [4] descreveu pela primeira vez a ressecção de um carcinoma de células renais com invasão da veia cava inferior, acompanhada da remoção do trombo tumoral, através da incisão e posterior encerramento da veia cava inferior. Foi a partir desse momento que a nefrectomia radical com trombectomia da veia cava inferior se consagrou como o tratamento de eleição para esta entidade, desde que se exclua a existência de metástases hepáticas, pulmonares, cerebrais, ou ósseas [4].

A invasão das grandes veias do abdómen por processos tumorais é conhecida de há muito e ocasionalmente encontrada em tumores retroperitoneais, ginecológicos, carcinomas hepato-celulares e carcinomas de células renais [3,6]. Este envolvimento do território venoso assume características particulares, consistindo regra geral na formação de um trombo mural que se vai propagando em sentido cefálico, sem contudo invadir a parede da veia, o que permite, na generalidade dos casos, a sua remoção cirúrgica, com relativa facilidade.

De acordo com a extensão do trombo, estes tumores podem classificar-se em três tipos [3] (Fig.4): O tipo I localiza-se predominantemente na veia cava infra-hepática; o tipo II estende-se à veia cava retro-hepática; e, finalmente, o tipo III atinge a veia cava supra-hepática, podendo propagar-se até à aurícula direita, como sucedeu no presente caso clínico.

A extensão proximal do trombo tornava-se particularmente difícil de avaliar, no passado, em que se recorria à flebografia para satisfazer esse objectivo. Mais recentemente, o advento da tomografia computadorizada, da ressonância magnética nuclear, da angioressonância e da ecocardiografia, transtorácica ou transesofágica, tornaram o diagnóstico e o estudo extremamente acessíveis, pelo que a flebografia deixou praticamente de ser utilizada.

Devido ao facto de estes tumores se revelarem rádio e quimioresistentes, a cirurgia emerge como a única alternativa capaz de modificar a sua história natural e permitir níveis de

sobrevivência aceitáveis, aos 5 e 10 anos, desde que efectuada na ausência de metastização à distância. [4,8]

A cirurgia consiste essencialmente na nefrectomia radical, com linfadenectomia regional, habitualmente realizada por cirurgiões urologistas, associada à trombectomia da veia cava inferior. Este procedimento constitui o momento mais exigente do ponto de vista técnico e depende fundamentalmente da extensão cefálica do trombo, sendo frequentemente efectivado por cirurgias vasculares e cardio-torácicas, em associação, como sucedeu com o presente caso clínico.

Para os tumores de tipo I, de extensão infra-hepática, a remoção do trombo não suscita grandes dificuldades, pois necessita apenas do controlo e clampagem momentânea, proximal e distal, da veia cava inferior, bem como da veia renal contralateral. Em raras circunstâncias, poderá estar indicada a substituição protésica da veia cava inferior, o que não constitui, igualmente, dificuldade acrescida, recorrendo a próteses adequadas de PTFE com suporte externo.[7]

Os tumores de tipo II e III colocam problemas particulares, relacionados essencialmente com o acesso cirúrgico, o controlo da hemorragia proveniente das veias supra-hepáticas e a necessidade de actuação intracardiaca, o que poderá ser efectuado com ou sem recurso à circulação extracorporal.

O acesso cirúrgico pode ser efectuado por laparotomia mediana, prolongada por esternotomia mediana ou toracotomia direita, para a abordagem do coração e da veia cava inferior intrapericárdica, o que facilita igualmente a abordagem da veia cava no seu trajecto retro-hepático. Outros autores preferem a incisão de Chevron (subcostal bilateral) associada à esternotomia ou toracotomia direita. [8] A cirurgia dos tumores de tipo II está fortemente condicionada pela hemorragia proveniente das veias supra-hepáticas, no decurso da trombectomia, que pode ser de grande volume e de difícil controlo. Por isso alguns cirurgiões advogam o recurso à manobra de Pringle [8], que consiste no isolamento e clampagem momentânea da veia porta, com o intuito de reduzir o fluxo proveniente das veias supra-hepáticas. Uma solução extrema, proposta por outros autores e igualmente utilizada nos tumores de tipo III, consiste na indução de uma paragem circulatória total, com circulação extracorporal e hipotermia profunda [9-13], o que permite a actuação num campo exangue. Todavia, complicações múltiplas inerentes ao método, levam-no a ser indicado apenas em circunstâncias excepcionais. [8]

Os tumores de tipo III, dependendo do maior ou menor desenvolvimento do trombo intracardiaco, podem ser operados com ou sem recurso à circulação extracorporal. A CEC pode ser dispensável se o trombo é pouco procidente e mostra consistência dura e homogénea: através de uma atriotomia realizada no apêndice auricular, o cirurgião introduz o dedo indicador e "empurra" o trombo em sentido distal, sendo de imediato aplicado um clamp na veia cava justauricular, permitindo a remoção integral do trombo através de uma cavotomia longitudinal infra-hepática [4,14,15]. A atriotomia e a cavotomia são depois encerradas de forma convencional.

Este procedimento tem porém o inconveniente da possível fragmentação do trombo no decurso das manobras, que podem originar embolias pulmonares, por vezes fatais.[4]

A forma mais segura e controlada de realizar a operação é aquela que foi empregue no presente caso clínico, em que se utiliza a CEC com canulação apenas da veia cava superior e da aorta; na sequência da atriotomia, utiliza-se uma canula aspirativa de elevada pressão, acoplada ao sistema, que permite uma boa visibilidade intracardiaca e uma manipulação e deslocação controlada e segura do trombo, a que se segue, tal como já foi descrito, a sua completa remoção através de uma cavotomia infradiafragmática. [4,8,16]

A CEC tem como inconvenientes reconhecidos a necessidade de heparinização total a qual, neste contexto, contribui para as elevadas perdas hemáticas que acompanham esta cirurgia [4]. Um outro potencial inconveniente é a possível disseminação hematogénea de células tumorais, ocorrência que carece ainda de comprovação. [3,15]

De acordo com a experiência de Skinner cols [4], os índices de sobrevida são globalmente satisfatórios, da ordem dos 47% ao fim de 5 anos, para os doentes que não tinham, no momento da cirurgia, metástases orgânicas. Todavia, a extensão à veia cava inferior reduz substancialmente a esperança da vida, no decurso do mesmo período de tempo, sendo de 35% para o tipo I, 18% para o tipo II e 0% para o tipo III [4].

Os tratamentos complementares do tipo da radioterapia ou quimioterapia são ineficazes, mas depositam-se fundadas esperanças na imunoterapia, baseada na utilização do interferão e da interleucina 2.[17]

A cirurgia persiste, neste conformidade, como a única alternativa capaz de aumentar a esperança e a qualidade de vida destes doentes, e mercê das suas especificidades e exigências técnicas, requer um envolvimento multidisciplinar, com a participação de cirurgiões urologistas, vasculares e cardio-torácicos, como o presente caso bem exemplifica.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Langenburg SE, Blackbourne LH, Sperling JW et al. Management of tumours involving the inferior vena cava. *J Vasc Surg* 1994; 20: 385-8.
- 2- Ljungberg B, Stenling R, Osterdahl B et al. Vein invasion in renal cell carcinoma: impact on metastatic behavior and survival. *J Urol* 1995; 154: 1681-4.
- 3- Yoshihiko T, Goto A, Hara I et al. Renal cell carcinoma with extension of tumor thrombus into the vena cava: surgical strategy and prognosis. *J Vasc Surg* 2001; 33: 789-96.
- 4- Skinner DG, Pritchett TR, Lieskovsky G et al. Ven caval involvement by renal cell carcinoma. *Ann Surg* 1989; 210: 387-94.

- 5- Berg AA. Malignant hypernephrona of the kidney, its clinical course and diagnosis, with a description of the author's method of radical operative cure. *Surg Gynecol Obstet* 1913; 17: 463-71.
- 6- Tsuji Y, Yamashita C, Wakiyama H et al. Surgical treatment of transvenous tumor extension into the heart: four cases. *J Vasc Surg* 1998; 27:740-4.
- 7- Dinis da Gama A, Almeida CH, Martins C, Soares M. Leiomiosarcoma da veia cava inferior: Ressecção, substituição protésica e criação de fistula artério-venosa mesentérico-cava. A propósito de um caso clínico. *Rev Port CCT e Vascular* 2001; 21: 35-40.
- 8- Tasca A, Abatangelo G, Ferrarese P et al. Experience with an elective vacuum assisted cardiopulmonary bypass in the surgical treatment of renal neoplasms extending into the right atrium. *J Urol* 2003; 169: 75-8.
- 9- Marshall FF, Reitz BA, Diamond DA. A new technique for management of renal cell carcinoma involving the right atrium: hypothermia and cardiac arrest. *J Urol* 1984; 131: 103-7.
- 10- Novick AC, Kaye MC, Cosgrove DM et al. Experience with cardiopulmonary bypass and deep hypothermic circulatory arrest in the management of retroperitoneal tumors with large vena caval thrombi. *Ann Surg* 1990; 212: 472.
- 11- Welz A, Schmeller N, Schmitz C et al. Resection of hypernephronas with vena caval or right atrial tumor extension using extracorporeal circulation and deep hypothermic circulatory arrest: a multidisciplinary approach. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 12: 127-32.
- 12- Staehler G, Bakovic D. The role of radical surgery for renal cell carcinoma with extension into the vena cava. *J Urol* 2000; 163: 1671-5.
- 13- Chiappini B, Savimi C, Marinelli G et al. Cavoatrial tumor thrombus: single-stage surgical approach with profound hypothermia and circulatory arrest, including review of literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 684-8.
- 14- Ruel M, Bedard P, Morash CG et al. Resection of right atrial tumor thrombi without circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 733-4.
- 15- Nesbitt JC, Soltero ER, Dinney CPN et al. Surgical management of renal cell carcinoma with inferior vena cava tumor thrombus. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1592-600.
- 16- Zaima M, Nagamatsu K, Mitsuyoshi A et al. A new strategy for management of retroperitoneal tumors with supradiaphragmatic vena caval thrombi. *Urology* 1997; 49: 948.
- 17- Naitoh J, Kaplan A, Dorey F et al. Metastatic renal cell carcinoma with concurrent inferior vena caval invasion: long-term survival after combination therapy with radical nephrectomy, vena caval thrombectomy and postoperative immunotherapy. *J Urol* 1999; 162: 46-50.

ROTURA MICÓTICA DA ANASTOMOSE ARTERIAL RENO-ILÍACA EXTERNA APÓS TRANSPLANTAÇÃO RENAL

Rui Maio, Germano do Carmo, J. Mendes do Vale, A. Dinis da Gama

Serviço de Transplantação/Cirurgia III e Clínica Universitária de Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Maria, Lisboa

Resumo

Neste trabalho são apresentados dois casos clínicos de uma complicação rara da transplantação renal, que é a infecção micótica da parede arterial por fungos do género *Candida Albicans* e *Aspergillus*, que ocasionaram quadros graves de rotura da artéria ilíaca externa e choque hipovolémico.

Os aspectos essenciais da patogenia da infecção, diagnóstico, tratamento e prevenção das suas complicações são objecto de análise e discussão.

Summary

Mycotic rupture of the reno-external iliac artery anastomosi following kidney transplantation

Two clinical cases of an unusual complication of the renal transplantation are reported, consisting in the infection of the arterial wall by fungi of the species Candida Albicans and Aspergillus, which caused acute ruptures of the external iliac artery and hypovolemic shock.

The main features of the pathogenesis of the infection, its diagnosis, management and prevention are subjected to analysis and discussion.

INTRODUÇÃO

As complicações infecciosas são a principal causa de morbilidade e mortalidade nos doentes transplantados. A sua frequência varia de acordo com a terapêutica imunossupressora instituída e com factores epidemiológicos relacionados com o dador e o receptor [1].

Têm sido apontados como factores responsáveis a contaminação do enxerto por infecção do dador, a contaminação accidental do enxerto durante a colheita, preservação ou implantação e a contaminação na sequência de manobras invasivas realizadas no pós-transplante [2]. Felizmente, na maioria dos casos, a flora envolvida tem um baixo potencial patogénico. No entanto, em alguns casos, bactérias como o *Staphylococcus aureus*, bactérias gram-negativas, ou fungos como a *Candida albicans* têm estado implicados em complicações graves tais como abscesso perinefrítico, embolia séptica, sépsis urinária, ou deiscência da anastomose vascular e que frequentemente originam a perda do enxerto [3].

Os autores descrevem dois casos de infecção micótica da artéria ilíaca externa que ocorreu após transplantação renal e cuja manifestação clínica foi, em ambas as circunstâncias, de choque hipovolémico, por rotura arterial e que suscitaram actuações cirúrgicas de urgência.

CASO 1

AJPA, do sexo masculino, de 36 anos de idade, sofria de insuficiência renal crónica, secundária a hipertensão arterial, e encontrava-se em hemodiálise desde Abril de 1999. A situação clínica decorreu sem complicações significativas durante o período de diálise.

O doente foi transplantado com rim de cadáver em Maio de 2000. O rim foi colocado na fossa ilíaca direita e anastomosado aos vasos ilíacos externos. O rim funcionou de imediato, após a implantação e foi medicado com ciclosporina, micofenolato de mofetil e prednisona, não tendo ocorrido quaisquer complicações, nomeadamente rejeição aguda e teve alta com valores de creatinina de 140 mol/l. Foi porém reinternado dois meses depois, devido à ocorrência de febre e insuficiência renal aguda. Analiticamente apresentava discreta leucocitose, aumento da PCR e creatinina de 400 mol/l. A ecografia realizada mostrou a existência de um volumoso linfocelo, com sinais de infecção e dilatação do aparelho excretor renal (Fig. 1 e 2).

Foi por isso realizada drenagem percutânea do linfocelo, sob controlo ecográfico e enviou-se amostra do líquido para exame bacteriológico. Procedeu-se ainda à instilação diária de cerca de 50 cc de iodopovidona pura, pelo caté



Figura 1

Linfocelo



Figura 2

Dilatação pielocalicial



Figura 3

Arteriografia de controlo

ter de drenagem, numa tentativa de se obter o colapso da loca do linfocelo. Cerca de três dias depois o doente permanecia febril, com parametros clínicos e laboratoriais inflamatórios e redução da diurese. Realizou nova ecografia, que mostrou dilatação pelo-calicial, pelo que se procedeu a nefrostomia e colocação de catéter em duplo J, por via descendente, acompanhada de antibioterapia de largo espectro. O doente tornou-se apirético, os parâmetros laboratoriais inflamatórios normalizaram e assistiu-se a uma recuperação progressiva da função renal. Ao 17º dia de internamento, ocorreu subitamente uma volumosa drenagem de sangue pelo catéter e o doente entrou em choque hipovolémico. Foi operado de emergência, tendo-se identificado extenso hematoma com expansão retroperitoneal, deiscência da anastomose reno-iliaca e friabilidade marcada da arteria iliaca externa, o que obrigou a nefrectomia do transplante, seguida de laqueação/exclusão da artéria iliaca externa e by-pass femoro-femoral suprapúbico subcutâneo, com prótese de PTFE. O doente voltou a necessitar de assistência dialítica.

No exame micológico identificou-se uma estirpe de fungo do género *Candida albicans*, tendo o doente sido medicado com anfotericina B durante 6 semanas.

Revisto cerca de 38 meses depois, o doente encontrava-se bem, em hemodiálise e em lista activa para retransplante. A arteriografia realizada para programação do futuro transplante, demonstrou excelente permeabilidade do enxerto e boa vascularização dos membros inferiores (Fig.3).

CASO 2

VMGF, do sexo masculino, de 28 anos de idade, sofrendo de insuficiência renal crónica terminal por síndrome de Alport, encontrava-se em DPCA desde Abril 96 e em hemodiálise desde Maio 98.

O doente foi transplantado com rim de cadáver em Outubro de 2000 e o rim foi colocado na fossa ilíaca direita, anastomosado aos vasos ilíacos externos.

Foi medicado com ciclosporina, rapamicina e prednisona e reagiu com diurese imediata após a implantação e diminuição da creatinina. Ao 3º dia, porém, ocorreu redução da diurese pelo que realizou biópsia renal que foi considerada normal. No entanto, baseado em critérios clínicos de rejeição aguda, iniciou metilprednisolona (5 pulsos) com melhoria apenas transitória da diurese e da função do enxerto, pelo que realizou nova biópsia que demonstrou rejeição vascular de grau III. Iniciou OKT3 com eficácia reduzida. Ao 18º dia sofreu novo agravamento da função renal, tendo-se decidido alterar a terapêutica, instituindo-se tacrolimus e MMF, com melhoria apenas ligeira. Ao 27º dia, ocorreu a exteriorização espontânea do cateter em duplo J, complicada com dilatação pielocalicial (Fig. 4) e redução da diurese.



Figura 4 Dilatação pielo-calicial

Procedeu-se a uma nefrostomia e colocação de novo catéter em duplo J por via descendente, com aumento transitório da diurese.

Ao 44º dia assistiu-se à agudização da rejeição, caracterizada por oligúria, febre e aumento de volume do rim (Fig. 5), razão pela foi submetido a nefrectomia do enxerto e reiniciu programa de hemodiálise tendo alta ao 7º dia, clinicamente bem.



Figura 5 Aumento do volume do rim

Três dias depois, em plena sessão de diálise, referiu dor súbita e intensa no flanco direito e desenvolveu um quadro de choque hipovolémico. Foi transferido para o Hospital de Faro onde foi operado de urgência, tendo-se identificado volumoso hematoma da loca de nefrectomia e rotura da artéria iliaca externa. Foi efectuada apenas sutura hemostática da artéria, mas dada a extrema friabilidade da parede arterial, o doente foi transferido para o Hospital de Santa Maria. A TAC realizada na admissão mostrou extenso hematoma retroperitoneal (Fig. 6), pelo que se decidiu pela reintervenção do doente.

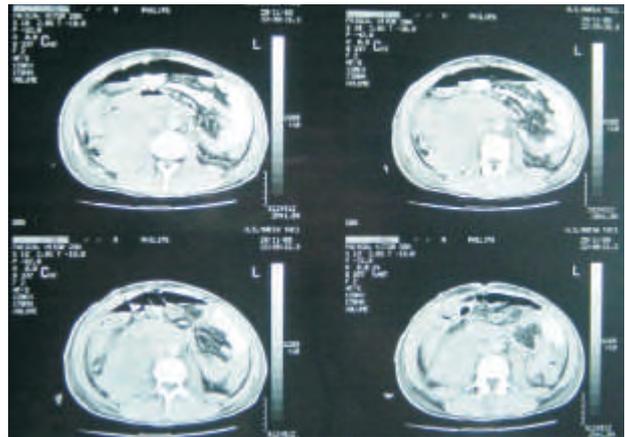


Figura 6 Volumoso hematoma retroperitoneal

Após evacuação do hematoma identificou-se uma hemorragia proveniente de uma rotura da artéria iliaca externa, e uma fragilidade marcada da sua parede, pelo que se realizou laqueação/exclusão desta artéria, seguida de bypass femoro-femoral, supra-púbico, subcutâneo, com prótese de PTFE (Fig. 7).

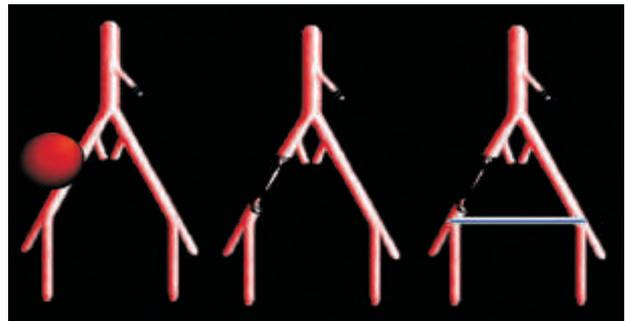


Figura 7 Laqueação/exclusão da artéria iliaca externa direita e revascularização protésica femoro-femoral

O exame micológico da artéria foi positivo para um fungo do género *Aspergillus*.

O pós-operatório decorreu normalmente, sem incidentes. Actualmente o doente encontra-se bem e em hemodiálise, aguardando retransplante.

DISCUSSÃO

Apesar dos avanços na terapêutica cirúrgica, antimicrobiana e imunossupressora, as doenças infecciosas permanecem como uma causa maior de morbidade e mortalidade associada à transplantação de órgãos. Podendo estas infecções ter como ponto de partida o enxerto (infecção do dador ou contaminação durante a manipulação e transplantação), são na maior parte dos casos, infecções adquiridas no pós-transplante. Estas tem sido descritas em três categorias: precoces (menos de um mês); intermédias (entre um e seis meses); e tardias (mais de seis meses) [3]. As infecções por fungos são geralmente raras no primeiro mês após o transplante renal, sendo as espécies habitualmente envolvidas a *Candida* e o *Aspergillus* [4]. Dada a capacidade de

aderirem ao endotélio vascular, as consequências vasculares da sua infecção, nomeadamente deiscência de anastomoses, aneurisma micótico e rotura arterial, apesar de raras, estão bem documentadas, obrigando na maioria dos casos a cirurgias de emergência, com remoção do enxerto e reparação arterial.

Em estudos recentes, a frequência de complicações infecciosas graves pós transplante varia entre 5% e 23% consoante as séries, no entanto a rotura arterial por infecção micótica é extremamente rara, estando descritos apenas alguns casos na literatura [5]. A solução cirúrgica para os casos descritos consistiu inicialmente em tentativas de reparação cirúrgica, mas terminou sempre, por falência da reparação, em nefrectomia e cirurgia reconstrutiva, que variou no entanto entre o by-pass femoro-femoral supra-púbico, o bypass axilo-femoral ou o restabelecimento da continuidade vascular com enxerto de safena autóloga [6,7]. Nos nossos casos, não existindo culturas do meio de preservação dos rins transplantados, nem evidência clínica de doença sistémica, podemos considerar que a infecção tenha ocorrido durante a manipulação para drenagem do linfocelo, colocação de cateter em duplo J ou instilação diária de iodopovidona.

Na nossa experiência, após 345 transplantes renais, estes dois casos são os únicos registados com complicações desta natureza. A gravidade das suas consequências torna o diagnóstico e o tratamento precoces como um objectivo primordial. A cultura do meio de preservação, especificamente dirigida para a detecção de *Estafilococcus aureus*, bacilos gram-negativos e fungos, pode ser essencial para se evitem as consequências trágicas resultantes destas infecções. Na presença de culturas positivas, a terapêutica antimicrobiana dirigida pode provavelmente reduzir essas complicações. Para além disso, todas as manobras invasivas devem ser realizadas com os maiores cuidados de assépsia.

A terapêutica cirúrgica adoptada (nefrectomia do transplante associada a laqueação / exclusão da artéria iliaca externa e revascularização protésica femoro-femoral) realizadas num único tempo operatório mostrou, à distância, ter sido eficaz, permanecendo no entanto a dúvida sobre os riscos da utilização de material protésico nestas circunstâncias, em benefício de condutos biológicos, como a veia safena autóloga ou os aloenxertos arteriais criopreservados. Todavia, o curso dos acontecimentos foi extremamente bem sucedido, razão pela qual se veio também a justificar a sua apresentação e divulgação.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Rubin RH; Infections disease complications of renal transplantation. *Kidney Int.* 44:221-236. 1993.
- 2- Brayman KL, Stephanian E, Matas AJ, Schmid W, Payne Wd, Suthewrland DE Najarian JS, Donn DI; Analysis of infectious complications occurring after solid-organ transplantation. *Arch Surg.* 127:38-47. 1992.
- 3- Rubin RH; Fungal and bacterial infections in the immunocompromised host. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 12:S42 1993 (suppl).
- 4- Gallis HA; Cale TR; Hamilton JD; Stickel DI; Fungal infections following renal transplantation. *Arch Inter Med* 135: 1163-1172. 1975.
- 5- Pluemecke G; Williams J; Davies E; Paul L. Renal transplant artery rupture secondary to candida infection. *Nephron* 61: 98-101. 1992.
- 6- Calvino J; RomeroR; Pintos E et al. Renal artery rupture secondary to pretransplantation candida contamination of the graft in two different recipients. *Am J Kidney Dis.* 1999; 33:E3.
- 7- Potti; Danielson B; Sen K. True mycotic aneurysm of a renal allograft. *Am J Kidney Dis.* 1998; 31:E3.

IMAGENS EM MEDICINA

Lesões vasculares periféricas decorrentes do abuso de cocaína

Cocaine-induced peripheral vascular lesions

Germano do Carmo

Clínica Universitária de Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Maria, Lisboa

Doente do sexo masculino, de 46 anos de idade, médico, não diabético, não hipertenso e sem dislipidemia, fumador de cerca de 20 cigarros por dia, sem história de claudicação intermitente prévia, desenvolveu lesões isquémicas cutâneas dos membros inferiores, que evoluíram para necrose do 3º e 5º dedos de um dos pés (Fig. 1).

Nos antecedentes pessoais referia, de relevante, a ocorrência de dois infartos de miocárdio e uma deterioração recente da função cardíaca, em evolução para um quadro de miocardiopatia dilatada.

Uma arteriografia do membro inferior mais afectado mostrou integridade da circulação troncular até ao nível do pé, com oclusão da circulação distal para além desse limite (Fig. 2).

Não obstante uma melhoria transitória obtida com terapêutica farmacológica, as lesões recorreram e culminaram na amputação do membro.

O doente revelou ser um consumidor compulsivo de cocaína e a patologia vascular periférica tal como a cardiopatia isquémica precoce de que sofria foram consideradas lesões decorrentes do consumo crónico de cocaína*.



Figura 1



Figura 2

* Cocaine-induced peripheral vascular occlusive disease: a case report. Gutierrez A, England JD, Krupski WC, Angiology 1998; 49: 221-4

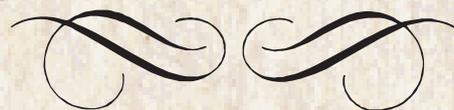


20^º ANIVERSÁRIO

Sociedade Portuguesa de Cirurgia
Cardio-Torácica e Vascul ar

1984 - 2004

20º Aniversário da sua fundação



IX CONGRESSO
INTERNACIONAL

CENTRO DE CONGRESSOS - ESTORIL - 11 A 13 NOVEMBRO 2004

Informações:



Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardio-Torácica e Vascul ar
Av. da Republica, 34 -1.º -1050-193 LISBOA - Tel./Fax: 21 798 65 81

CONGRESSOS E REUNIÕES

2004

18 - 20 MARCH 2004

**EUROPEAN VASCULAR COURSE -
HYBRID VASCULAR PROCEDURES**

AMSTERDAM - GRAND HOTEL KRASNAPOLSKY

Contact: Iris Papawasilou

CVN/Hôpital La Timone - Sce Chirurgie Vasculaire

264, rue Saint Pierre, 13385 Marseille Cedex 05

France

T +33 491 34 10 22 / cell +33 670 308 340

F +33 491 34 04 07

e-mail: i_papawasilou@hotmail.com

web: www.evc-meeting.com

20 MARS 2004

Séance plénière de la Société Française de Phlébologie

- 20 mars 2004

- Les traitements des varices : indications et bilan

- Responsable : J.J. GUEX

- Renseignements et inscriptions:

Société Française de Phlébologie,

46 rue Saint-Lambert, 75015 Paris.

Tél. : 01 45 33 02 71 Fax : 01 42 50 75 18

21 - 25 MARCH 2004

ISCVS World Congress

Maui, Hawaii

Tel: 978-927-8330

Fax: 978-524-0498

E-mail: iscvs@prri.com

Website: iscvs.vascularweb.com

MARCH 26-27, 2004

European Conference on General Thoracic Surgery

ESTS Spring Meeting

Zurich, Switzerland, March 26-27, 2004

For more informations please contact:

ests@congressorg.ch

MARCH 29 - APRIL 3, 2004 - BERGAMO, ITALY

**European School for Cardio-Thoracic Surgery, Cardiac
Course, Level 1**

For information, contact:

The European Association for Cardio-Thoracic Surgery 3 Park
Street, Windsor, Berkshire SL4 1LU, UK

Phone: 44 1753 832166 / Fax: 44 1753 620407

Email: info@eacts.co.uk

MARÇO 27-31

Congresso Português de Cardiologia

Vilamoura, Portugal

Sociedade Portuguesa de Cardiologia

Campo Grande 28 - 13º 1700-093 Lisboa

Tel. 21 797 06 85 e-mail: secretariado@mail.spc.pt

3 - 6 APRIL 2004 (SATURDAY - TUESDAY)

Charing Cross International Symposium

Title: Vascular and Endovascular Challenges

incorporating the Global endovascular Forum and EAVST
Training Day

Venue:

Imperial College London,

The Sherfield Building,

Imperial College Road,

London SW7 4LH, United Kingdom

Organisers: Biba Medical Ltd

All information is available at www.cxsymposium.com

For further information, please contact Zainab Sahlool

tel: +44 (0)207 381 1333

fax: +44 (0)207 381 8838

email: info@cxsymposium.com

website: www.cxsymposium.com

26 - 27 APRIL 2004

Practical Approaches to Aorto- Lliac Reconstruction

Aims at: HST 4-6 and Consultant Surgeons

Venue: The Royal College of Surgeon of England

Fee: £1070 for HST 4-6 and £1145 for Consultants

Tel: 0207-869-6332; Fax: 0207-869-6329

E-mail: vascular@rcseng.ac.uk

Website: www.rcseng.ac.uk

28 APRIL - 2 MAY 2004

**4th International Congress of the Central European
Vascular Forum**

CAVTAT DUBROVNIK

FIRST ANNOUNCEMENT

web: www.depolkomunikacije.hr/CEVF

19 - 20 MAY 2004

Femoro-distal Arterial Reconstruction

Aims at: HST 4-6 and Consultant Surgeons

Venue: The Royal College of Surgeon of England

Fee: £1070 for HST 4-6 and £1145 for Consultants

Tel: 0207-869-6332

Fax: 0207-869-6329
E-mail: vascular@rcseng.ac.uk
Website: www.rcseng.ac.uk

22 - 26 MAY 2004

21st World Congress of the International Union of Angiology, Rome, Italy

Enquiries: 21st IUA World Congress, Via Sardegna 76, 90144 Palermo, Italy
Tel: + 39 091 511375
Fax: + 39 091 526269

MAY 27 - 28, 2004 - SHEFFIELD, UNITED KINGDOM

The Sheffield Seminar - Cardiac Meeting endorsed by EACTS

Medical Education Centre, Northern General For information, contact: Mrs L Izzard
Phone: +44 114 271 4027
Email: lesley@mecnghospital.fsnet.co.uk

24 - 28 MAY 2004

Bath Vascular Course 2004

Postgraduate Centre at the Royal United Hospital, Bath, United Kingdom.

It is intended for SpR and Junior Consultant Grade.

For further details, please contact:

Professor Michael Horrocks
Department of Vascular Surgery
Royal United Hospital
Combe Park
Bath BA2 1NG
email: mpsmh@bath.ac.uk

22 - 26 MAY 2004

21st World Congress of the International Union of Angiology

Rome, Italy

Contact:

AISC & MGR - AIM Group

Via A. Ristori, 38

00197 Rome, Italy

Tel: + 39 0680968313; Fax: + 39 0680968229

e-mail: r.romagnolo@aimgroup.it

Web: www.aimgroup.it/2004/iua

1 - 5 JUNE 2004

The XIIIth International Vascular Biology Meeting

THEWESTINHARBOURCASTLEHOTEL, TORONTO, CANADA

REQUEST FOR MEETING INFORMATION

Conference Secretariat, IVBM 2004

c/o Continuing Education, Faculty of Medicine, University of Toronto

500 University Avenue, Suite 650, Toronto, Ontario, Canada M5G 1V7

416.978.2719/1.888.512.8173 (North America only)

e-mail: ce.med@utoronto.ca

web: www.ivbm2004.ca

JUNE 14 - 19, 2004 BERGAMO ITALY

European School for Cardio-Thoracic Surgery, Cardiac Course, Level 2

For information, contact:

The European Association for Cardio-Thoracic Surgery

3 Park Street, Windsor, Berkshire SL4 1LU, UK

Phone: 44 1753 832166

Fax: 44 1753 620407

Email: info@eacts.co.uk
