

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

Indexada no Index Medicus e MEDLINE
(Rev Port Cir Cardiotorac Vasc)

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

A Revista Portuguesa de Cirurgia Córdio -
Tórácica e Vascular publica quatro
números anuais, cada número avulso
custa € 10,00. A assinatura para Portugal
e Espanha é de € 40,00.

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 Vascular,
da Sociedade Portuguesa de Cirurgia
e da Sociedade Portuguesa de Cardiologia
a distribuição é gratuita.

*The Revista Portuguesa de Cirurgia
Cardio -Torácica e Vascular publishes four
annual numbers, Each number cost
€ 10,00.*

*The annual subscription for Portugal and
Spain is € 40,00. 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 Vascular
Surgery, Surgery and Cardiology the
distribution is free.*

REVISTA PORTUGUESA DE CIRURGIA
CARDIO-TORÁCICA E VASCULAR 2009
Publicação Trimestral

Tiragem deste número: 7500 exemplares

ISSN - 0873-7215

Depósito Legal nº60310/93

Sublinhado
REVISTAS E PUBLICAÇÕES
Publicações e Publicidade Empresarial
Rua Virgínia Vitorino nº9 B - 1600-782 LISBOA



CORPOS GERENTES

DIRECÇÃO

Presidente

Luís Mota Capitão

Vice-Presidente

Luís Vouga

Secretário-Geral

José Pedro Neves

Tesoureiro

Maria Sameiro C. Pereira

Vogais

Gonçalo Sobrinho

Ana Catarina Garcia

Francisco Félix

ASSEMBLEIA GERAL

Presidente

Paulo Pinho

Secretários

Carlos Moura

João Carlos Mota

CONSELHO FISCAL

Presidente

A. Dinis da Gama

Secretários

Fernando Martelo

José A. Miranda

DIRECTOR DA REVISTA

A. Dinis da Gama

EDITOR DA REVISTA

João Carlos Mota

CONSELHO CIENTÍFICO

A. Dinis da Gama	Lisboa	L. Mota Capitão	Lisboa
Alberto Queiroz	Coimbra	L. Teixeira Dinis	Lisboa
António Braga	Porto	Luís Noronha	Lisboa
Armando Farrajota	Lisboa	Manuel Guerreiro	V. N. de Gaia
C. Barradas Amaral	V. N. de Gaia	M. Rodrigues Gomes	Porto
C. Pereira Alves	Lisboa	Mário Vaz de Macedo	Lisboa
C. Santos Carvalho	Lisboa	Nuno Meireles	Lisboa
H. Vaz Velho	Lisboa	Paulo Pinho	Porto
J. A. Pereira Albino	Lisboa	Pedro Bastos	Porto
J. Celestino da Costa	Lisboa	Roncon de Albuquerque	Porto
Jaime Neto	V. N. de Gaia	Rui Bento	Lisboa
João Cravino	Lisboa	Rui de Lima	Lisboa
José Fragata	Lisboa	Teresa Godinho	Lisboa
José Roquette	Lisboa	Vitor Sá Vieira	Lisboa

Propriedade e Administração:

Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardio-Torácica e Vascular
Av. da República, 34 -1.º - 1050 LISBOA

ÍNDICE

PÁGINA DO DIRECTOR

EDITORIAL

CIRURGIA CARDIO-TORÁCICA

CIRURGIA VASCULAR

- Mensagem do Presidente da Sociedade. 123
Luis Mota Capitão
- Uma perspectiva "darwiniana" sobre o futuro da Angiologia e Cirurgia Vascular. 125
A. Dinis da Gama
- Destaques. 127
João Carlos Mota
- Síndrome de DiGeorge e anel vascular. Associação invulgar e abordagem multidisciplinar. 129
Pedro Garcia, Rui Anjos, Miguel Abecassis, J. Oliveira Santos, F. Maymone Martins
- Mixoma do tronco da artéria pulmonar. Caso clínico. 135
Rodolfo Pereira, Nelson Santos, José Cascarejo, Anibal Albuquerque, Luis Vouga
- Doença de Castleman com localização pericárdica. Terceiro caso da literatura. 139
Nuno Carvalho, Dina Eiras, Teresa G. Martins, Sância Ramos, Miguel Abecassis, Rui Anjos
- Teratoma do mediastino com transformação maligna do componente mesenquimatoso: A propósito de um caso clínico. 143
Rita Gerardo, Carolina Morgado, Dolores Calvo, Eugénia Pinto, Ivan Bravio, Nelson Castelão, Fernando Martelo
- Aneurismas independentes da aorta torácica e abdominal tratados simultaneamente pela "técnica simplificada". Caso clínico. 149
A. Dinis da Gama, João Perdigão, Augusto Ministro, Ana Evangelista, Angélica Damião, A. Garcia Alves
- Aneurisma da aorta torácica descendente em rotura contida simulando neoplasia do esófago. Tratamento cirúrgico convencional. 157
A. Dinis da Gama, Carlos Martins, Gonçalo Cabral, A. Garcia Alves
- Insuficiência cardíaca de alto débito secundária a fistula artério-venosa iatrogénica pós cateterismo cardíaco. 163
Augusto Ministro, Tiago Costa, Diogo C. e Sá, Ana Evangelista, A. Dinis da Gama
- Estudo experimental do impacto da clampagem selectiva da veia porta na função hepatocelular. 171
J. Guilherme Tralhão, Ana M. Abrantes, Cristina Gonçalves César Carvalho, Ivan Portela, Mafalda Laranjo, Bárbara Oliveiros, Ana Bela S. Ribeiro, M. Filomena Botelho, F. Castro e Sousa

IMAGENS EM MEDICINA

Aneurisma displásico da carótida interna,
simulando tumor do corpo carotídeo.

179

*A. Dinis da Gama, J. Perdigão, A. Ministro, A. Evangelista
A. Damião, Afonso Fernandes*

CONTENTS

	Message of the President of the Society.	123
	<i>Luis Mota Capitão</i>	
DIRECTOR'S LETTER	A "darwinian" prospective on the future of Angiology and Vascular Surgery.	125
	<i>A. Dinis da Gama</i>	
EDITORIAL	Highlights.	127
	<i>João Carlos Mota</i>	
CARDIO-THORACIC SURGERY	DiGeorge syndrome and vascular ring. An unusual association with multidisciplinary approach.	129
	<i>Pedro Garcia, Rui Anjos, Miguel Abecassis, J. Oliveira Santos, F. Maymone Martins</i>	
	Primary mixoma of th pulmonary artery. Clinical report.	135
	<i>Rodolfo Pereira, Nelson Santos, José Cascarejo, Anibal Albuquerque, Luis Vouga</i>	
	Castleman disease with pericardial location. Third case of the literature.	139
	<i>Nuno Carvalho, Dina Eiras, Teresa G. Martins, Sância Ramos, Miguel Abecassis, Rui Anjos</i>	
	Mediastinal teratoma with malignant transformation of the somatic component. Clinical report.	143
	<i>Rita Gerardo, Carolina Morgado, Dolores Calvo, Eugénia Pinto, Ivan Bravio, Nelson Castelão, Fernando Martelo</i>	
VASCULAR SURGERY	The utilization of the "simplified technique" in the simultaneous management of independent thoracic and abdominal aortic aneurysms. A clinical report.	149
	<i>A. Dinis da Gama, João Perdigão, Augusto Ministro, Ana Evangelista, Angélica Damião, A. Garcia Alves</i>	
	Chronic contained rupture of a descending thoracic aortic aneurysm simulating an esophagus tumor. Conventional surgical management.	157
	<i>A. Dinis da Gama, Carlos Martins, Gonçalo Cabral, A. Garcia Alves</i>	
	High output heart failure due to an iatrogenic arteriovenous fistula after cardiac catheterization.	163
	<i>Augusto Ministro, Tiago Costa, Diogo C. e Sá, Ana Evangelista, A. Dinis da Gama</i>	

IMAGES IN MEDICINE

The impact of selective clamping of portal vein in hepatocellular function. An experimental study. 171

J. Guilherme Tralhão, Ana M. Abrantes, Cristina Gonçalves César Carvalho, Ivan Portela, Mafalda Laranjo, Bárbara Oliveiros, Ana Bela S. Ribeiro, M. Filomena Botelho, F. Castro e Sousa

Displastic aneurysm of the internal carotid artery simulating a carotid body tumor. 179

A. Dinis da Gama, J. Perdigão, A. Ministro, A. Evangelista A. Damião, Afonso Fernandes

MENSAGEM DO PRESIDENTE DA DIRECÇÃO DA SOCIEDADE



Meus prezados Colegas e Amigos:

E assim terminámos a primeira década do Século XXI e, em simultâneo, comemorou a Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardiorádica e Vascular os seus 25 anos de existência....

Em jeito de balanço de actividades neste 1º ano de vigência da Direcção da Sociedade, distinguimos:

1. A XIII Reunião, realizada no final de Novembro de 2009, de parceria com a Sociedade Portuguesa de Radiologia, foi francamente boa, quer do ponto de vista científico quer social e financeiro – comemorámos com muita dignidade o quarto século de existência, com um programa de alto nível científico com temas comuns muito interessantes, muito bem discutidos (foram escolhidos “O diagnóstico e terapêutica híbrida da patologia do arco aórtico” e “A cirurgia dos grandes vasos do tórax”); com 2 sessões de trabalho com simuladores, de “Medições e planeamento para EVAR e TEVAR”, com uma exaustiva explicação teórico-prática do “state of the art” neste domínio; cada especialidade teve temas muito interessantes para debater inter-pares; foram apresentadas e discutidas 36 comunicações livres, com distribuição dos prémios J. Cid dos Santos e M. Machado Macedo.
2. Foi finalmente criado e apresentado o *site* da SPCCTV na Internet.
3. A componente social do evento teve muita dignidade, com a presença de oito dos doze Presidentes da Sociedade ainda vivos, com o momento alto da

atribuição das medalhas e do livro editado com a biografia de todos os presidentes da Direcção, na cerimónia de abertura. Estiveram presentes 352 inscritos e fomos patrocinados por 21 empresas.

Iremos, neste início de década, começar com uma maior divulgação da Sociedade a nível nacional, de acordo com o que nos propusémos em Dezembro de 2008:

1. Estão agendadas quatro sessões temáticas, a iniciar em Fevereiro de 2010, em quatro diferentes locais do País para, juntamente com médicos hospitalares e de medicina familiar, debater patologias julgadas relevantes dentro da área das três especialidades – o título será “Um sábado com a sociedade”
2. Iniciou-se a campanha “Aorta é Vida”, de parceria com a Sociedade Portuguesa de Angiologia e Cirurgia Vascular e patrocinada pela firma Medtronic, para divulgação da problemática dos aneurismas da aorta no seio da população portuguesa – campanha de grande envergadura logística e que, seguramente, será do maior benefício para todos nós, população e profissionais da saúde.

Faço votos para que a Sociedade e todos vós tenham um excelente Ano de 2010.

O Presidente | Luis Mota Capitão

PÁGINA DO DIRECTOR



Uma perspectiva "darwiniana" sobre o futuro da Angiologia e Cirurgia Vascular.

A "darwinian" prospective on the future of Angiology and Vascular Surgery

A Angiologia e Cirurgia Vascular enquanto especialidade clínica, dedica-se à prevenção, diagnóstico e tratamento das doenças vasculares periféricas, entendendo-se por "periféricas" todas as enfermidades que se localizam para além do coração (do domínio da Cardiologia e Cirurgia Cardíaca), ou do sistema nervoso central (do âmbito da Neurologia e Neurocirurgia).

Originalmente considerada como uma das componentes da Cirurgia Geral – aliás como todas as especialidades cirúrgicas – conquistou autonomia progressiva a partir dos anos 60 e 70 do século passado, mercê da consagração e desenvolvimento das principais técnicas de reconstrução arterial, ou seja a endarteriectomia, os bypass venosos e os substitutos protésicos. Mais tarde, recebeu um forte incremento, com a introdução das metodologias não-invasivas de diagnóstico, baseadas nos ultra-sons e nos finais do século passado foi fortemente animada pelo desenvolvimento e expansão das técnicas de intervenção endovascular.

Neste início do século XXI a especialidade vive um momento crítico do seu percurso histórico, em que está em causa a sua própria identidade e sobrevivência, pelo menos relativamente à forma como foi concebida e estruturada, desde a sua autonomização.

Com efeito, a Angiologia e Cirurgia Vascular é uma especialidade médico-cirúrgica, que congrega duas componentes essenciais, como a sua denominação sugere: a Angiologia, também designada por Medicina Vascular (e cujas fronteiras se confundem em certas áreas com a Medicina Interna) e que integra flebolinfologia e o diagnóstico não-invasivo, que se organiza em torno do designado "Laboratório Vascular"; e a Cirurgia Vascular, que por sua vez se reparte pela cirurgia venosa e, mais especificamente, pela cirurgia arterial directa, (presentemente também designada por "aberta") e pela cirurgia endovascular, cuja denominação mais apropriada será a de "intervenção endovascular" ou "endoluminal". Mais recentemente e embora com expressão muito reduzida, mas simbólica, emerge a "cirurgia vascular laparoscópica".

Desde sempre o programa de formação na especialidade se defrontou com a dificuldade de organizar um modelo educacional abrangente e equilibrado, que contemplasse igualmente aquelas componentes tão diferentes na sua essência, práticas, requisitos e exigências. Essas discrepâncias tornam-se mais nítidas quando se contemplam as saídas profissionais e o preenchimento das necessidades do mercado do trabalho, e se constata que a grande maioria dos especialistas se dedica, por ordem decrescente e de forma preponderante à flebologia (varizes, escleroterapia, insuficiência venosa crónica), ao diagnóstico não-invasivo (ecodoppler) e de forma rara e até excepcional à cirurgia arterial directa e à intervenção endovascular.

Para além disso, parece ser notório, no actual programa de formação, um manifesto desinteresse pelo ensino e prática da Medicina Vascular, que paradoxalmente abrange temas e matérias do maior interesse, como é o caso da biopatologia vascular, epidemiologia, mecanismos das doenças, vasculites, doenças vasomotoras e da coagulação sanguínea, terapêutica farmacológica e genética, entre outras, o que contrasta com a exagerada, monótona e repetitiva atenção dedicada à cirurgia arterial aberta e à intervenção endovascular, que na maior parte dos casos irão ser votados ao abandono e ao esquecimento, a partir do momento em que se abraça a vida profissional e se satisfazem as necessidades do mercado, dominado pela cirurgia venosa, escleroterapia e diagnóstico ultrassonográfico.

A esta "desconformidade" educacional, que se tem vindo a acentuar nos últimos tempos e que terá que inevitavelmente obrigar a repensar o ensino da especialidade, vem a somar-se outra, de natureza substancialmente diferente, mas igualmente credora de apreensão, pelas suas potenciais consequências, e diz respeito ao desenvolvimento e expansão das técnicas de intervenção endovascular.

Com efeito, a prática da intervenção endovascular realiza uma "selecção adversa" dos doentes, visto que é selectiva e actua preferencialmente sobre os casos mais

simples e nas formas mais precoces da história natural das doenças, consideradas no seu conjunto como “favoráveis”, remetendo para a cirurgia aberta os casos mais complexos e evoluídos, designados genericamente por “desfavoráveis” ou “contra-indicados”. Emerge, dentro da especialidade e neste contexto, um conflito de interesses ou antagonismo entre cirurgia aberta e intervenção endovascular, que parece insanável: a intervenção endovascular “esvazia” uma parte significativa do campo de actividade da cirurgia aberta e ao actuar sobre os casos mais favoráveis, dificulta o treino e a aprendizagem em cirurgia aberta, que se inicia tradicionalmente pelos casos mais simples, como é paradigma da educação em geral.

Corre-se desta forma o risco de, num futuro não muito longínquo, nos encontrarmos desprovidos de especialistas qualificados e aptos a tratar os casos mais complexos e exigentes – um panorama sombrio e um desafio educacional para o qual se não vislumbra solução fácil.

A somar-se a este facto, está a progressiva invasão do âmbito da especialidade por profissionais não-cirurgiões, como é o caso dos cardiologistas e radiologistas de intervenção, cuja actividade crescente em patologia vascular periférica tende a reduzir ainda mais as já comprometidas oportunidades de treino e formação das novas gerações de especialistas.

Em suma, a Angiologia e Cirurgia Vascular defronta-se na actualidade com um programa educacional inadequado ou desfasado face à realidade e às necessidades

assistenciais da comunidade, do mercado do trabalho e do emprego. A educação em Medicina Vascular tem sido descurada e “ocupada”, em parte, pela Medicina Interna; a área de actuação cirúrgica encontra-se em declínio na cirurgia arterial convencional aberta; o tratamento das doenças arteriais periféricas terá que ser repartido de forma concorrencial com cardiologistas e radiologistas de intervenção, que se encontram em franca supremacia numérica; e, finalmente, o processo educacional na cirurgia directa ou aberta encontra-se fortemente constrangido pela expansão e desenvolvimento da intervenção endovascular.

Não encontrando solução óbvia, premente, ou expedita, para estes verdadeiros desafios educacionais, susceptíveis de pôr em causa a identidade e a sobrevivência da especialidade, só lhe resta recorrer à solução “darwiniana” de se adaptar às circunstâncias, como hipótese de sobrevivência, face aos riscos iminentes de extinção da “espécie”...



O Director | A. Dinis da Gama

EDITORIAL



Destaques *Highlights*

Acabamos de regressar de mais uma Reunião Anual organizada pela SPCCTV. Foi o 25º encontro de cirurgias cardiotorácicas e cirurgias vasculares, se contarmos com o somatório das Reuniões Anuais e Congressos Internacionais, em 25 anos de existência da Sociedade. Fantástico. Foi por isso tempo de celebração.

Quero destacar, inserido nesta celebração, a publicação de um livro comemorativo dos 25º Aniversário da SPCCTV de que foi Editor o Professor Doutor Dinis da Gama e que documenta os passos iniciais da fundação da Sociedade e inclui uma biografia sumária dos doze Presidentes da Sociedade. É um belíssimo documento que recomendo a todos.

Outro destaque que não posso deixar de referir, foi o anúncio da abertura formal, para muito breve, do “site” da Sociedade em www.spcctv.com. Trata-se de um desejo antigo que a actual direcção conseguiu implementar e por isso deve ser cumprimentada, sobretudo na pessoa do seu Secretário Geral, o Dr. José Pedro Neves, que foi o grande, dinamizador desta conquista. Este “site” representa um enorme passo na capacidade da Sociedade em chegar aos seus associados e a todos os médicos, enfermeiros e outros profissionais interessados nas cirurgias cardíaca, torácica e vascular. É também um acontecimento de enorme relevância para a Revista. A partir deste momento, os números actuais da Revista e progressivamente os mais antigos passam a estar disponíveis á distância de um clique. Isto representa, na minha opinião, um dos três

grandes momentos desta publicação, conjuntamente com a sua fundação e indexação.

Inserido no programa científico da Reunião Anual decorreu o Simpósio de Enfermagem, que versou novas perspectivas, novas tecnologias e novas intervenções nas áreas de cuidados de enfermagem em cirurgia vascular e cardiotorácica, e o Simpósio de Cardiopneumologia. Como em anos anteriores, revelou-se um sucesso de organização, com qualidade e participação crescente.

Finalmente não pode deixar de ser mencionado aquele que terá sido porventura o momento mais sensível e elevado da Reunião, aguardado com enorme expectativa, e que foi a conferência realizada por essa figura incontornável da cultura portuguesa contemporânea que é o Prof. Doutor Adriano Moreira, que abordou com extraordinária eloquência e profundidade o tema “O tempo e as unidades de vida”.

Seria demasiado fastidioso enumerar todos os eventos relevantes desta Reunião. Gostaria de cumprimentar todos os que nela participaram e partilharam os seus ensinamentos e renovar o convite para publicação das suas apresentações nesta Revista.

O Editor | João Carlos Mota

SÍNDROME DE DiGEORGE E ANEL VASCULAR. ASSOCIAÇÃO INVULGAR E ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR.

Pedro Garcia, Rui Anjos, Miguel Abecassis, José A. Oliveira Santos, F. Maymone Martins

Área Departamental de Pediatria Médica e Unidade de Pneumologia do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central e Serviços de Cardiologia Pediátrica e de Cirurgia Cardiorádica do Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Resumo

A Síndrome velocardiofacial/ DiGeorge/ CATCH 22 consiste num espectro de associação caracterizado por fácies invulgar, insuficiência velo-palatina, anomalias cardíacas conotruncais, ausência do timo e das glândulas paratiróides, frequentemente associada também a perturbações do desenvolvimento. A alteração genética associada a esta anomalia é a microdelecção no cromossoma 22 (22q11.2).

É descrito o caso de um lactente de 4 meses, com antecedentes de crises de dificuldade respiratória obstrutiva baixa e má progressão ponderal desde os 2 meses de idade. Após um diagnóstico tardio de *truncus arteriosus* foi submetido a correcção cirúrgica com pós-operatório complicado, mantendo dependência de ventilação mecânica, com atelectasia persistente no pulmão esquerdo. A broncofibroscopia mostrou obstrução completa do brônquio principal esquerdo por compressão extrínseca. O cateterismo cardíaco revelou origem anómala da artéria subclávia direita, comum com a artéria subclávia esquerda, formando um anel vascular com o ligamento arterioso, comprimindo o brônquio esquerdo. Foi submetido a segunda cirurgia que consistiu na divisão de anel vascular por toracotomia lateral esquerda. No pós-operatório a manutenção de colapso do brônquio principal esquerdo levou à colocação de stent endobrônquico. O desenvolvimento de um quadro de dificuldade respiratória por migração do stent do brônquio esquerdo para a traqueia obrigou a terapêutica endoscópica emergente com melhoria da sintomatologia respiratória e boa evolução posterior.

A associação entre síndrome de DiGeorge e anel vascular é incomum. O relato deste caso pretende salientar a necessidade de abordagem técnica multidisciplinar, por vezes de forma emergente, em situações de evolução atípica condicionada pela variabilidade anatómica.

Summary

DiGeorge Syndrome and vascular ring. An unusual association with multidisciplinary approach

Velo-cardio-facial syndrome/ DiGeorge/ CATCH 22 is a spectrum of association, characterized by unusual face, cleft or incompetent palate, congenital heart disease with defects of the outflow tracts, absence of the thymus and parathyroid glands, often associated with developmental and behavioral disorders. This association is caused by a microdeletion in chromosome band 22q11.2.

In a 4-month-old infant, with obstructive lower respiratory distress and poor weight gain since 2 months of age, truncus arteriosus was diagnosed and surgically corrected. On the postoperative period maintained dependency on mechanical

ventilation, with persistent hypoventilation of the left lung. Fiberoptic bronchoscopy revealed complete obstruction of the left main bronchus by an extrinsic compression due to a vascular ring diagnosed by cardiac catheterization that showed a common anomalous origin of both right and left subclavian arteries and the ligamentum arteriosum. A second surgery by left lateral thoracotomy corrected the vascular ring. The maintenance of the collapse of the left main bronchus led to selective endobronchial stenting. The migration of the stent to the trachea, with acute respiratory distress, required emergent endoscopic removal of the stent. Thereafter, the evolution was uneventful.

The association of DiGeorge syndrome with vascular ring is unusual. Unexpected evolution in these patients require a multidisciplinary technical approach for diagnosis and eventual emergent intervention.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Shprintzen, caracterizada por fácies invulgar, insuficiência velo palatina e anomalias cardíacas conotruncais, é também conhecida como síndrome velocardiofacial¹. Em alguns casos está associada a ausência do timo e das glândulas paratiróides, tendo esta forma sido descrita por DiGeorge em 1968. Fazem parte de um espectro da doença associada a uma pequena deleção (microdeleção) no cromossoma 22 (22q11.2)² (Quadro I).

Esta situação tem sido também designada por CATCH 22^{1,3,4}, acrónimo de:

- C - Cardiopatia congénita
- A - Alterações faciais
- T - Hipoplasia do Timo
- C - Fenda (Cleft) do palato
- H - Hipocalcémia
- 22 - Deleção 22q11

Quadro I

Anomalias clínicas associadas à deleção 22q11.2

Anomalias faciais	Fendas palpebrais pequenas e oblíquas Nariz proeminente Boca pequena com filtro labial curto Orelhas dismórficas
Cardiovasculares	Anomalias conotruncais Anomalias do arco aórtico
Velo-Palatinas	Insuficiência velo-palatina Fenda do palato mole
Imunológicas	Ausência de timo Défice linfócitos T
Endocrinológicas	Hipocalcémia Défice hormona crescimento Tiroidite
Neurológicas	Anomalias do tronco cerebral Hidrocefalia comunicante Heterotopias cerebrais
Renais	Hidronefrose Atrofia renal Quistos renais
Gastro-intestinais	Ânus anterior Malrotação intestinal
Musculo-esqueléticas	Hemivértebra torácica Anomalias costais Polidactilia das mãos

Adaptado de OMIM – On-line Mendelian Inheritance in Man® - #188400 (14)

O acrónimo CATCH 22 tem sido progressivamente abandonado por se associar a uma ideia pejorativa da síndrome, que embora possa ter várias complicações não tem necessariamente um mau prognóstico^{1,4}.

Outras situações podem estar associadas, mas em frequência estatisticamente inferior às descritas. Algumas das mais importantes e que representam motivo de grande preocupação para os pais, são as perturbações do desenvolvimento e linguagem^{4-7,11}.

No período neonatal as anomalias cardíacas representam a principal causa de morbilidade e mortalidade. Algumas das anomalias associadas podem de facto condicionar a evolução do tratamento e o prognóstico^{9-11,13}.

CASO CLÍNICO

Lactente de 4 meses, raça caucasiana, sexo masculino, natural e residente nos Açores. Foi o primeiro filho de pais saudáveis não consanguíneos, fruto de uma gestação de termo, vigiada, sem intercorrências, com serologias do grupo TORCHS negativas e sem diagnóstico pré-natal de cardiopatia congénita. O parto foi eutócico, de termo, com um índice de Apgar 9/10 e uma somatometria ao nascer no percentil 50.

Aparentemente saudável até aos dois meses de idade, altura em que tem o primeiro episódio de dificuldade respiratória obstrutiva baixa com necessidade de internamento no hospital da sua área de residência. Teve alta melhorado, mas a evolução em ambulatório determinou agravamento da dificuldade respiratória com novo internamento aos 3 meses.

Durante estes internamentos foi detectado sopro sistólico grau III/VI e a radiografia do tórax mostrou plethora pulmonar importante e mediastino superior estreito (Fig. 1).



Figura 1

Radiografia de tórax mostrando plethora pulmonar e mediastino superior estreito.

A avaliação cardiológica revelou *truncus arteriosus tipo I*, com saída ventricular única através de válvula truncal cavalgando o septo interventricular em cerca de 65% e regurgitação truncal ligeira. Com base no diagnóstico ecocardiográfico foi de imediato submetido a cirurgia correctiva, que se realizou aos 4 meses de idade. O pós-operatório foi complicado, mantendo dependência de ventilação mecânica, com atelectasia persistente no pulmão esquerdo (Fig. 2).



Figura 2

Radiografia de tórax revelando atelectasia do pulmão esquerdo.

A broncofibroscopia (Olympus 2.8 mm \varnothing) mostrou granuloma da parede traqueal e obstrução completa do brônquio principal esquerdo por compressão extrínseca (Fig. 3).

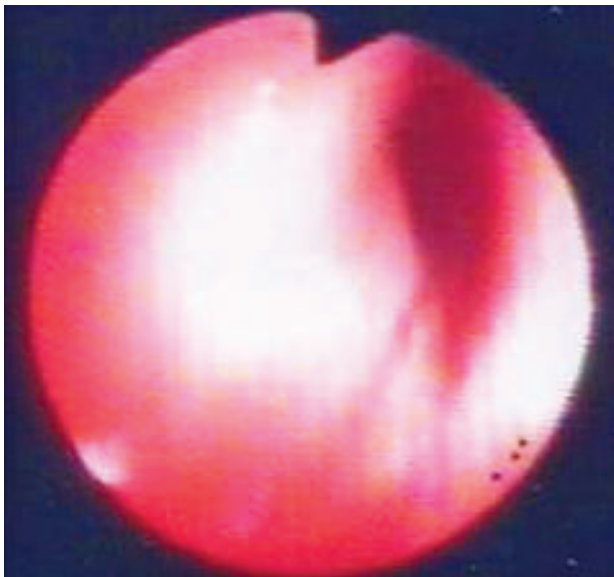


Figura 3

Broncofibroscopia mostrando obstrução completa do brônquio principal esquerdo por compressão extrínseca.

Nesta sequência realizou cateterismo cardíaco que mostrou arco aórtico esquerdo e origem anómala de artéria subclávia direita, comum com a subclávia esquerda formando um anel vascular com o ligamento arterioso comprimindo o brônquio esquerdo (Fig. 4).

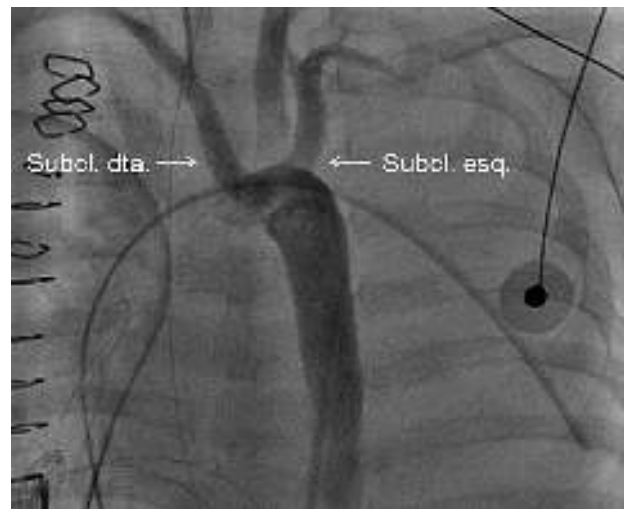


Figura 4

Aortografia evidenciando origem anómala da artéria subclávia direita, a partir da aorta ascendente.

Perante os novos achados foi submetido à divisão de anel vascular por toracotomia lateral esquerda, que decorreu sem complicações.

Após a segunda intervenção, manteve atelectasia condicionada pelo colapso do brônquio principal esquerdo que foi confirmado por broncofibroscopia, tendo sido proposta a terapêutica endoscópica. Realizou broncoscopia com colocação de stent endobrônquico (prótese siliconada - Hood®) no Hospital de Dona Estefânia com melhoria do quadro clínico e radiológico. Cerca de 15 dias após a colocação houve migração do stent do brônquio esquerdo para a traqueia com dificuldade respiratória obstrutiva grave. Realizou-se então broncoscopia rígida de urgência (com broncoscópio Störz 4.0) para retirada de stent, que se encontrava em posição transversal na carina.

Cerca de 36 horas após retirada do stent foi extubado ficando em nCPAP durante 24 horas com boa evolução hemodinâmica e respiratória.

O estudo genético confirmou a deleção no cromossoma 22 compatível com síndrome de DiGeorge.

Como é comum nestes casos houve necessidade de aporte suplementar de cálcio para controlo da calcémia e foi desenvolvido programa de prevenção de infecções pela imunodeficiência condicionada pela ausência do timo. O seguimento aos 18 meses de idade revelou excelente evolução clínica, sem intercorrências e sem lesões residuais significativas.

DISCUSSÃO

A síndrome de DiGeorge consiste num espectro de associação caracterizado por fácies invulgar, insuficiência velo palatina, anomalias cardíacas conotrunciais, ausência do timo e das glândulas paratiróides, por vezes associado também a perturbações do desenvolvimento^{1,3,11}. A alteração genética associada a esta anomalia é a microdeleção no cromossoma 22 (22q11.2) presente em 90% dos doentes^{2,4,5}. A maioria dos casos são resultados de uma mutação nova, mas há raros casos herdados com padrão autossómico dominante^{2,3}. Trata-se de uma síndrome de genes contíguos, na qual o papel de cada gene deletado não está definido. O diagnóstico pode ser

confirmado por FISH (*Fluorescent in Situ Hibridization*) ou PCR (*Polymerase Chain Reaction*)⁸.

São frequentes outras associações, embora com frequência estatisticamente inferior^{4,7}.

Essas síndromes, agrupadas sob a designação geral de síndromes de deleção 22q11, incluem, entre outras, a síndrome velocardiofacial (VCFS) ou de Shprintzen, a síndrome Cardiofacial de Caylor, a síndrome de Opitz G/BBB e a síndrome CATCH-22^{1,4,7}.

As manifestações fenotípicas descritas resultam das alterações na embriogênese das bolsas faríngeas. A terceira e a quarta bolsa são as mais frequentemente afectadas, determinando alterações no desenvolvimento do timo, da aorta e das paratiróides^{1,4,12}.

No Quadro I apresentam-se as anomalias mais frequentemente presentes nesta situação.

Embora as doenças cardíacas congénitas estejam presentes na maioria dos indivíduos com a síndrome, alguns não apresentam evidência de problemas cardíacos^{9,10}.

As anomalias cardíacas mais frequentes na síndrome de DiGeorge são as alterações conotruncais (tetralogia de Fallot, interrupção do arco aórtico, comunicação interventricular, *truncus arteriosus*)^{10,13}.

As compressões extrínsecas da árvore traqueobrônquica provocadas por estruturas vasculares são uma raridade na população em geral e também na síndrome de DiGeorge^{15,16}. Constituem menos de 1% de todos os defeitos cardiovasculares congénitos e resultam do desenvolvimento anómalo do componente arterial do sistema de arcos branquiais¹⁷.

Os anéis vasculares podem classificar-se como completos, quando as estruturas vasculares formam um círculo completo em volta da traqueia e do esófago, ou incompletos. O mais frequente é o duplo arco aórtico (40%), a que se segue o arco aórtico direito com ligamento arterioso esquerdo

(30%), a artéria subclávia direita anómala (20%), a artéria inominada anómala (10%), e a artéria pulmonar esquerda anómala (*sling* da pulmonar)^{9,17,18}.

A obstrução das vias aéreas pode resultar em quadro de dificuldade respiratória persistente de intensidade variável (taquipneia, tosse, tiragem, estridor inspiratório e expiratório, sibilância, apneia e cianose) consoante se trate de anéis vasculares completos ou incompletos.^{15,17}

A idade de início dos sintomas é também variável segundo a gravidade da compressão mas surge habitualmente durante o primeiro ano de vida, em regra antes dos três meses.^{15,17} Os exames complementares (radiografia do tórax, ecocardiograma, RM torácica e angiografia) são a chave do diagnóstico, no entanto estas situações necessitam muitas vezes de abordagem multidisciplinar e colaboração de várias especialidades, nomeadamente da Pneumologia. A realização de broncofibroscopia é essencial para a avaliação da localização e gravidade da estenose traqueal ou brônquica, bem como a existência de traqueomalácia associada. A terapêutica desta situação é cirúrgica, com resolução do anel vascular¹⁸. A existência de traqueobroncomalácia associada é causa frequente de persistência de sintomatologia residual nos primeiros meses após a cirurgia, sendo esta uma situação que habitualmente melhora com a idade¹⁶. A broncoscopia com colocação de prótese endobrônquica pode ser uma via de abordagem terapêutica para resolução da laringomalácia grave residual¹⁹, tal como descrito neste caso. A migração do stent é uma complicação que ocorre com uma frequência variável na literatura e que necessita de terapêutica endoscópica emergente^{19,21}.

Em conclusão, o relato deste caso tem como objectivo a descrição da associação rara entre a síndrome de DiGeorge e anel vascular. A variabilidade anatómica destas situações condiciona muitas vezes uma evolução atípica com necessidade de abordagem multidisciplinar.

BIBLIOGRAFIA

1. Thomas JA, Graham JM. Chromosome 22q11 deletion syndrome: an update and review for the primary pediatrician. *Clin Pediatr* (Phila). 1997;36:253-66.
2. Driscoll DA, Salvin J, Sellinger B, et al. Prevalence of 22q11 microdeletions in DiGeorge and velocardiofacial syndromes: implications for genetic counselling and prenatal diagnosis. *J Med Genet*. 1993;30:813-17.
3. Greenberg F. DiGeorge syndrome: an historical review of clinical and cytogenetic features. *J Med Genet* 1993;30:803-6.
4. Murnoz S, Garay F, Flores I. Clinical heterogeneity of the chromosome 22q11 microdeletion syndrome. *Rev Med Child*. 2001;129(5):515-521.
5. Scambler PJ. The 22q11 deletion syndromes. *Hum Mol Genet*. 2000;9(16):2421-2426.
6. Wiedemann HR, Kunze J. *Clinical Syndromes*. London. Times Mirror International Publishers Limited 1997;166-7.
7. Scambler JP. DiGeorge syndrome and related birth defects. *Development Biology*. 1994;5:303-310.
8. H Kariyazono, T Ohno, K Ihara. Rapid detection of the 22q11.2 deletion with quantitative real time PCR. *Molecular and cellular probes*. 2001; 15:71-73.
9. Park MK. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. St. Louis, Mosby. 1996:245-250.
10. Lewin MB, Lindsay EA, Baldini A. 22q11 deletions and cardiac disease. *Progress in Pediatric Cardiology*. 1996;6:19-28.
11. Clarck EB, Gibson W. Congenital cardiovascular malformations: an intersection of human genetics and developmental biology. *Progress in Pediatric Cardiology*. 1999;199-202.
12. Baldini A. DiGeorge syndrome: complex pathogenesis? Maybe, maybe not. *MolMed Today*. 2000; 6:12.
13. Marino B, digilio MC, Toscano A, Anaclerio S, Giannotti A, Feltri C. Anatomic patterns of conotruncal defects associated with deletion 22q11. *Genet Med*. 2001;3(1):45-48.
14. OMIM – On-line Mendelian Inheritance in Man© - #188400.
15. Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. Philadelphia. Saunders. 2006;294:295-306.
16. Huang RY, Shapiro NL. Structural airway anomalies in patients with DiGeorge syndrome: a current review. *Am J Otolaryngol*. 2000;21(5):326-30.
17. Walter E. Berdon: Rings, Slings and Other Things: Vascular Compression of the Infant Trachea Updated from the Midcentury to the Millennium. *Radiology*. 2000; 216:624-632.
18. Van Son J, Julsrud P, Hagler D et al. Surgical Treatment of Vascular Rings: The Mayo Clinic Experience. *Mayo Clin Proc*. 1993;68:1056-63.
19. Fayon M, Donato L, de Blic J, et al., The French experience of silicone tracheobronchial stenting in children. *Pediatric Pulmonology*, 2005;39(1):21–7.
20. Wassermann K, Koch A, Muller-Ehmsen J, et al. Clinical and laboratory evaluation of a new thin-walled self-expanding tracheobronchial silicone stent: progress and pitfalls. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1997;114:527–34.
21. Vergnon JM, Costes F, Polio JC, Efficacy and tolerance of a new silicone stent for the treatment of benign tracheal stenosis: preliminary results, *Chest*, 2000;118:422–6.

MIXOMA DO TRONCO DA ARTÉRIA PULMONAR. CASO CLÍNICO.

Rodolfo Pereira, Nelson Santos, José Cascarejo, Aníbal Albuquerque, Luís Vouga

Departamentos de Cardiologia e Cirurgia Cardiorádica do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

Resumo

O mixoma cardíaco é uma entidade clínica benigna, caracterizada pelo crescimento de uma massa gelatinosa composta por tecido conectivo primário e estroma, tratando-se do mais comum dos tumores cardíacos. Por norma, é encontrado dentro de uma das cavidades cardíacas, afectando em 75% dos casos a aurícula esquerda. Casos raros na literatura descrevem localizações extra-cardíacas. No presente artigo, os autores descrevem o caso clínico de uma doente com um mixoma primário da artéria pulmonar.

Summary

Primary myxoma of the pulmonary artery. Clinical Report.

The cardiac myxoma is a benign clinical entity, characterised by the growth of a gelatinous mass composed by primary connective tissue and stroma, representing the most common cardiac tumour. Usually found within one of the cardiac chambers, it affects the left atrium in 75% of the cases. Rare cases in literature describe extra-cardiac locations of myxomas. In this paper, the authors report the clinical case of a patient with a primary myxoma of the pulmonary artery.

CASO CLÍNICO

Trata-se de uma mulher de 76 anos de idade, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia e fibrilhação auricular crónica, com queixas de dispneia para pequenos esforços e dor précordeal atípica, a motivar investigação diagnóstica. Ao exame objectivo, a auscultação cardíaca revelou sopro sistólico grau III/VI na região aórtica, com irradiação para os vasos do pescoço. O cateterismo cardíaco revelou insuficiência aórtica moderada e artérias coronárias sem doença. O ecocardiograma revelou insuficiência mitral ligeira, estenose aórtica severa com gradientes máximo e médio de 75 e 44 mmHg, respectivamente, área funcional de 0,77 cm², insuficiência aórtica grau II-III/IV, insuficiência tricúspide grau III/IV, PSAP 43 mmHg+pVC, fluxo pulmonar sugestivo de HTP, FE média de 69%. Adicionalmente, revelou dilatação do tronco da artéria pulmonar, com estrutura móvel pediculada, de contornos irregulares e aspecto friável, aderente à parede do tronco da artéria pulmonar (Fig.1). O AngioTAC revelou imagem de subtracção no tronco da artéria pulmonar logo após a válvula

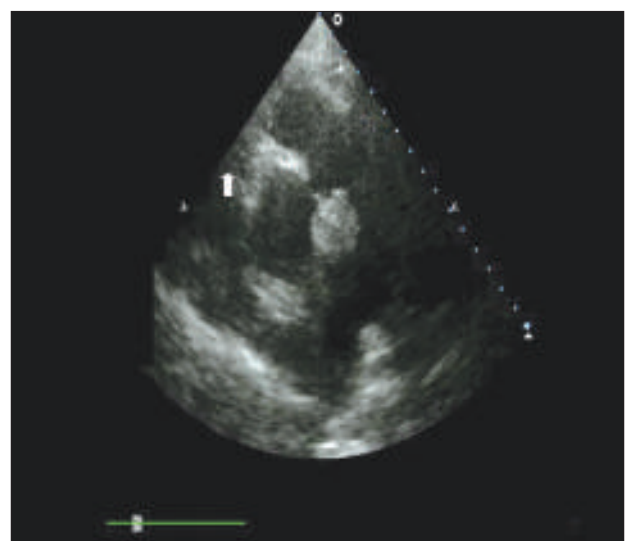


Figura 1

Imagem esférica móvel aderente à parede da artéria pulmonar visível no ecocardiograma.

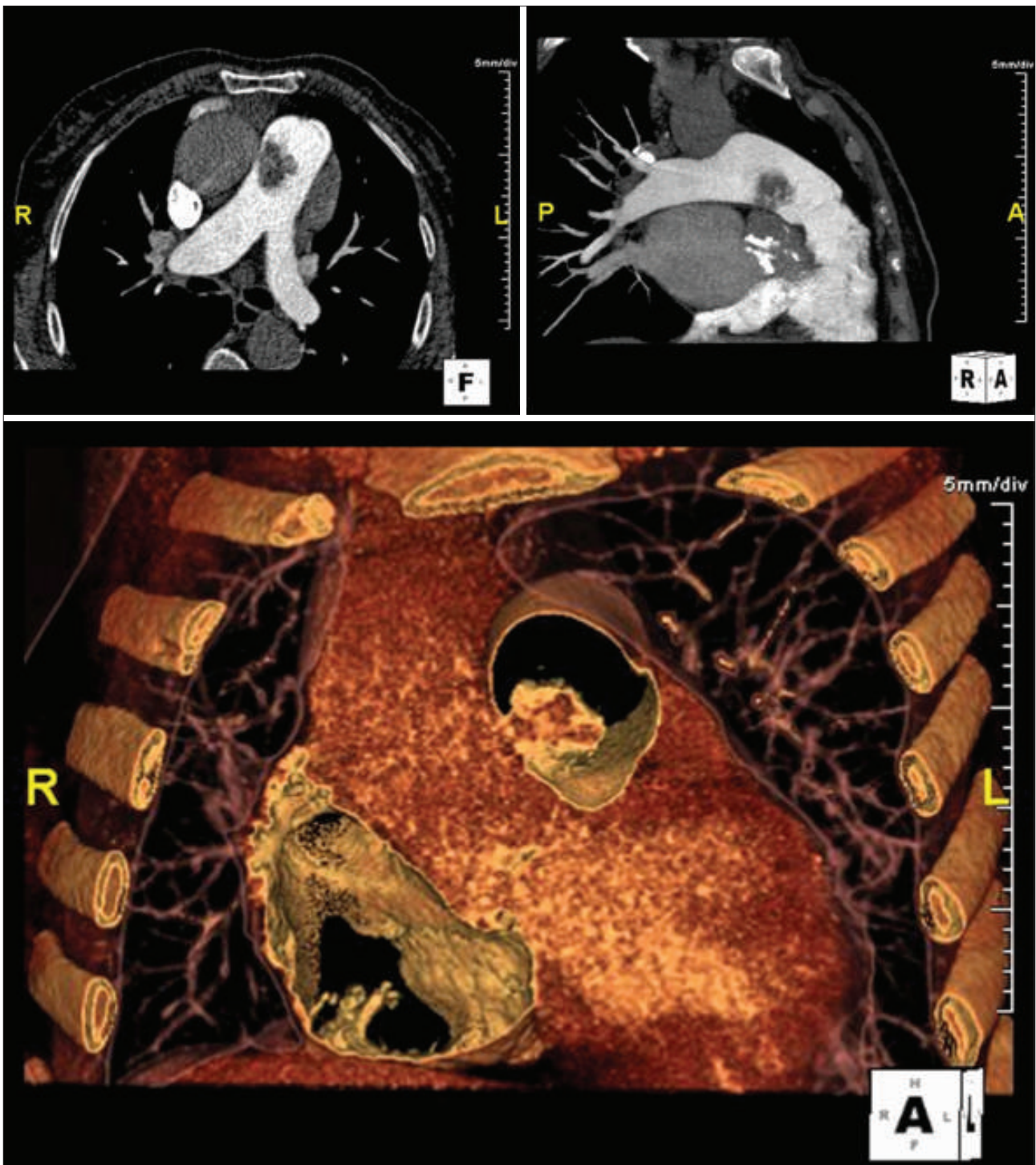


Figura 2

Imagem de subtração no tronco da artéria pulmonar no angioTAC.

pulmonar com cerca de 3 cm de maiores dimensões, sendo os restantes ramos da artéria pulmonar sem indícios de TEP (Fig.2).

A intervenção cirúrgica foi realizada através de esternotomia mediana, sendo a doente colocada em circulação extra-corporal com canulação aórtica e das duas veias cavas. Foi realizada a substituição da válvula aórtica, após a qual se efectuou arteriotomia longitudinal da artéria pulmonar e procedido à exérese de uma massa mixomatosa

com pedículo na parede da artéria (Fig.3). Após encerramento da artéria, foi desclampada a aorta e procedeu-se a anuloplastia tricúspide com anel.

A doente teve uma evolução favorável na Unidade de Cuidados Intensivos, tendo tido alta para enfermaria ao 3º dia, onde continuou uma recuperação sem intercorrências. Teve alta ao 7º dia do pós-operatório. Na consulta de follow-up ao 1º mês revelou encontrar-se com bom estado geral e assintomática.

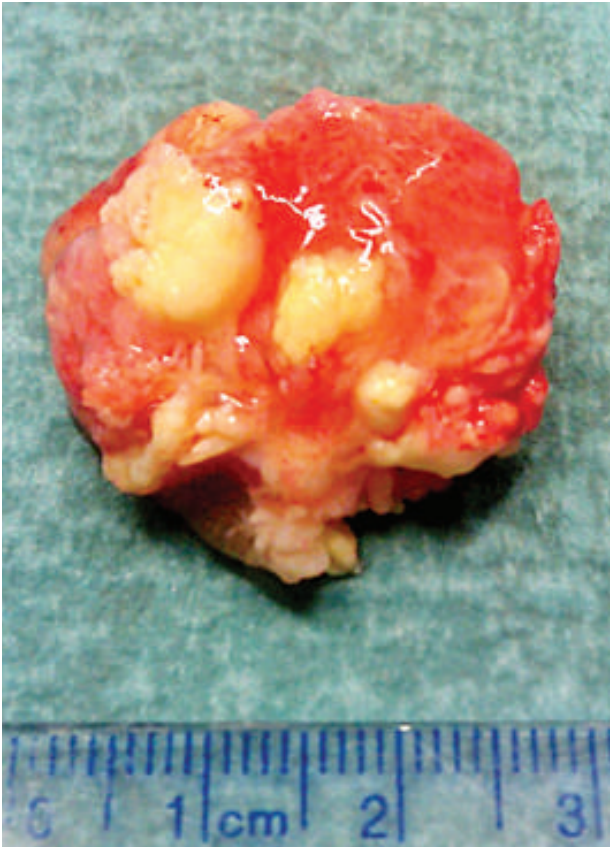


Figura 3

Massa removida do interior da artéria pulmonar.

DISCUSSÃO

Os tumores primários da artéria pulmonar são raros, tratando-se na grande maioria dos casos de sarcomas¹. Uma revisão da literatura revelou apenas 3 casos descritos de mixoma primário da artéria pulmonar^{2,4}. Num dos casos descritos é colocada a hipótese de o mixoma da artéria pulmonar encontrado se tratar de uma embolização de mixoma cardíaco, ainda que com a ressalva de ter sido encontrado em localização atípica de embolização e de não terem sido encontradas lesões primárias intracardíacas³.

A importância da hipótese diagnóstica de mixoma da artéria pulmonar quando se procede ao estudo de um doente com um defeito de preenchimento da artéria pulmonar prende-se sobretudo com o facto de as opções terapêuticas serem acentuadamente díspares para os diferentes diagnósticos. O principal diagnóstico diferencial será o de tromboembolismo pulmonar. Os achados em casos anteriores, confirmados no presente caso clínico, de uma imagem irregular, contrastando com o aspecto de superfícies bem delimitadas de um embolo pulmonar⁵, quando associadas a uma clínica com baixa probabilidade de trombose, devem levantar a suspeita para este diagnóstico alternativo, assim como o de sarcoma.

A terapêutica em casos de mixoma da artéria pulmonar é cirúrgica. A escassez de casos descritos não permitem formular um prognóstico a longo prazo, tendo um dos doentes descrito falecido após a cirurgia, devido a insuficiência cardíaca direita refractária à medicação.

Dada a escassez de dados, o follow-up dos doentes é fundamental, devendo recorrer-se a técnicas imagiológicas pela possibilidade de recorrência destes tumores.

BIBLIOGRAFIA

1. Choong CK, Lawton JS, Moon MR, et al. Failure of medical therapy for pulmonary "thromboembolic" disease: Beware the unsuspected primary sarcoma of the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;128: 763-5.
2. Huang SC, Lee ML, Chen SJ, Wu MZ, Chang CI. Pulmonary artery myxoma as a rare cause of dyspnoea for a young female patient. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006, 131: 1179-80.
3. Huang CY, Huang CH, Yang AH, et al. Solitary pulmonary artery myxoma manifesting as pulmonary embolism of subacute cor pulmonale. *Am J Med.* 2003;115: 680-1.
4. Makoeva LD, Pochechueva GA, Moskaleva MI, et al. A rare case of myxoma of the pulmonary artery trunk. *Klin Med (Mosk).* 1991;69: 74-5.
5. Wittram C, Maher MM, Yoo AJ, et al. CT angiography of pulmonary embolism: diagnostic criteria and causes of misdiagnosis. *Radiographics.* 2004;24:1219-38.

DOENÇA DE CASTLEMAN COM LOCALIZAÇÃO PERICÁRDICA

Nuno Carvalho, Dina Eiras, Teresa G. Martins, Sância Ramos, Miguel Abecasis, Rui Anjos

Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Santarém e Serviços de Cardiologia Pediátrica, Cirurgia Cardiorádica e Anatomia Patológica do Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Resumo

As massas intra-torácicas constituem um desafio diagnóstico. Os autores descrevem o caso clínico de uma adolescente de 14 anos de idade que apresentou numa radiografia torácica uma aparente massa para-cardíaca. A investigação revelou a existência de um tumor pericárdico, cujo exame histo-imunológico foi compatível com Doença de Castleman. De acordo com a revisão da literatura, há apenas dois casos descritos com localização pericárdica, o que confirma a raridade deste caso.

Summary

Castleman disease with pericardial location. Third case of the literature.

An intra-thoracic mass is a diagnostic challenge. We report the clinical case of an intra-thoracic mass which was incidentally detected in a 14 year old adolescent after a chest X-rays. The clinical investigation revealed a pericardial tumor. The immunohistological examination was consistent with Castleman disease. The rarity of this location was confirmed in the literature with only two cases previously published, to our knowledge.

INTRODUÇÃO

As massas intra-torácicas constituem um desafio diagnóstico. Mesmo sem sintomatologia acompanhante, a investigação etiológica é extremamente importante. Os autores descrevem um caso clínico, que ilustra a necessidade de um correcto diagnóstico face a um achado num exame realizado.

CASO CLÍNICO

Trata-se de uma adolescente de 14 anos de idade, sem antecedentes relevantes, que recorreu ao Serviço de Urgência por síndrome gripal.

A radiografia torácica revelou uma massa paracardiaca esquerda, confundindo-se no seu limite interno com o contorno cardíaco e que em perfil se projectava anteriormente (Fig. 1).

O ecocardiograma mostrou uma estrutura adjacente à parede lateral do ventrículo esquerdo, sem fluxo, compatível com quisto pericárdico.

A ressonância magnética nuclear (Fig. 2) revelou uma massa bem delimitada, medindo 7,5X5 cm, com discreta captação de gadolínio na periferia, sem sinais de invasão dos órgãos adjacentes e sem adenopatias mediastínicas. Colocou-se a hipótese diagnóstica de teratoma ou quisto pericárdico.

A evolução clínica da doente foi favorável, mantendo-se assintomática e com excelente estado geral. Manifestava história de contacto com cães. A serologia inicial para hidatidose foi inconclusiva, mas a repetição após oito semanas foi sugestiva de quisto hidático (ELISA), tendo sido iniciada terapêutica com albendazol. A ecografia abdominal era normal. Após dois meses de terapêutica e sem melhoria radiológica, a repetição da serologia foi negativa para quisto hidático.

A doente foi então submetida a excisão da massa, tendo sido removido tumor sólido muito vascularizado, com 10X8 cm, em continuidade com o pericárdio, não aderente ao pulmão, diafragma ou parede torácica (Fig.3).

O exame anatomo-patológico mostrou um tumor constituído por população linfocitária sem atipias, formando folículos hiperplasiados de centros germinativos (Fig. 4) com

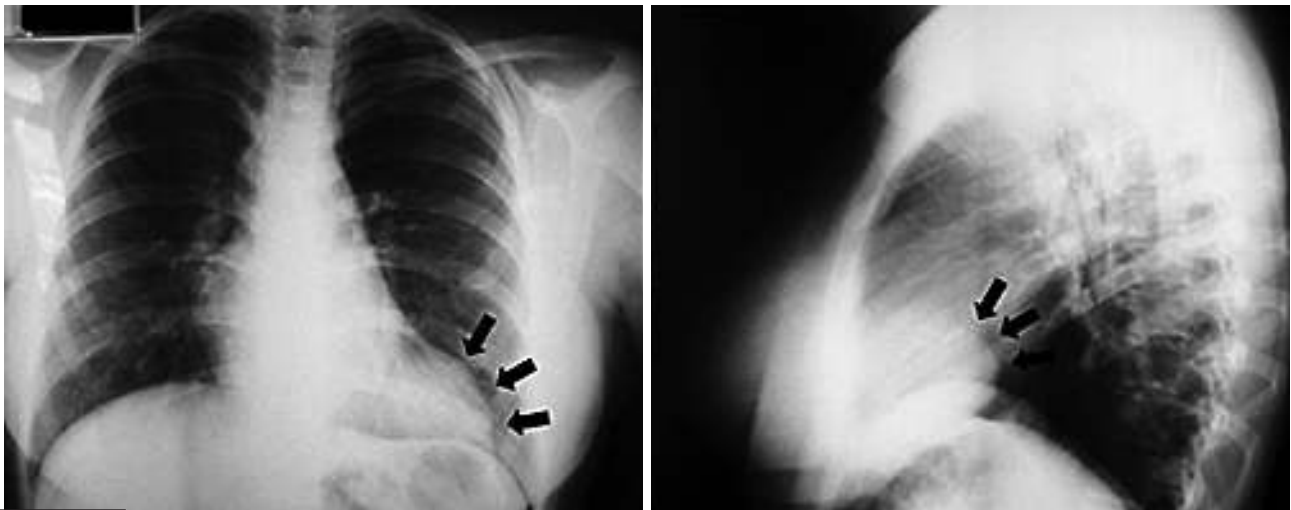


Figura 1 Radiografia torácica postero-anterior e perfil esquerdo.

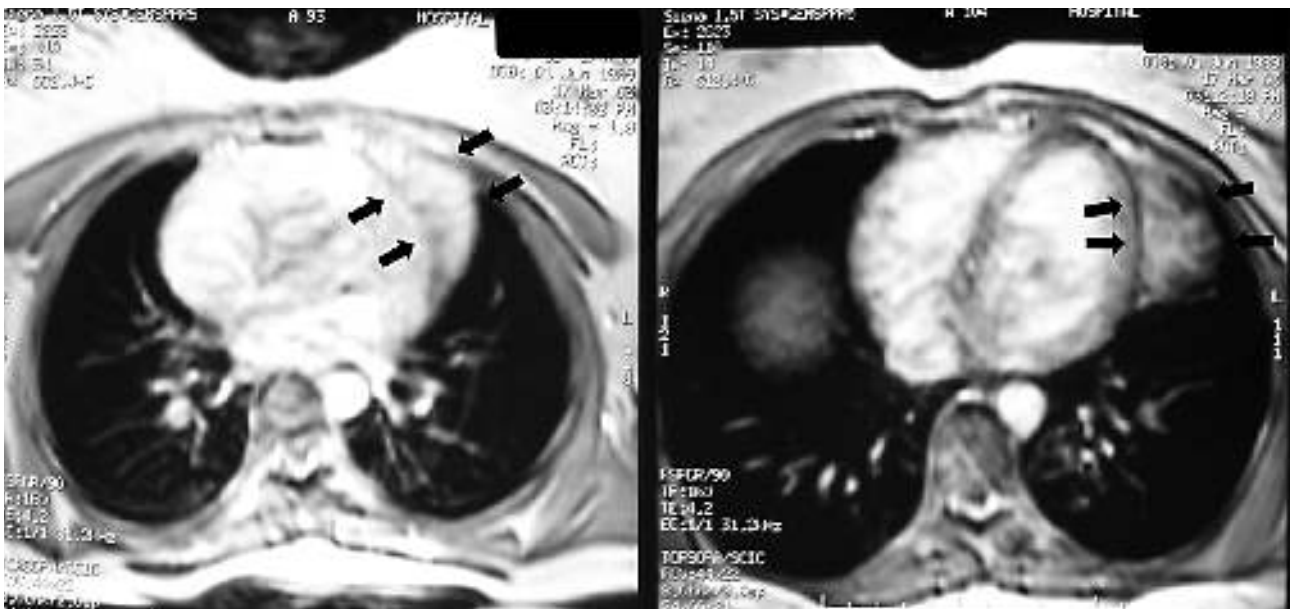


Figura 2 Ressonância magnética nuclear.

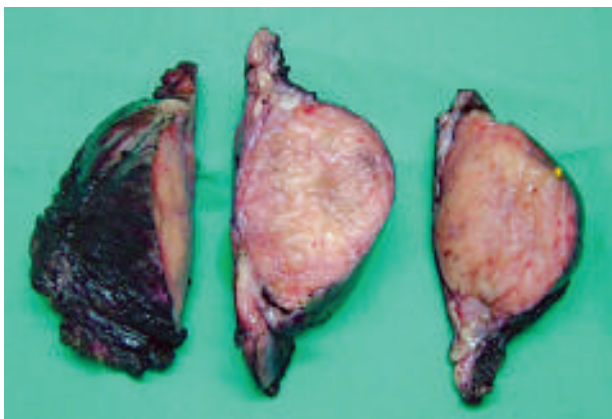


Figura 3 Aspecto macroscópico da peça excisada.

marcada proliferação vascular e células dendríticas CD 21+ (Fig.5), por vezes com hialinização. Havia disposição em paliçada dos linfócitos em “casca de cebola”. O diagnóstico foi de Doença de Castleman do tipo vascular-hialino. No pós-operatório há a destacar a ocorrência de síndrome pós pericardiotomia tardio que se resolveu com terapêutica médica.

No seguimento, quatro anos após a cirurgia, a doente encontrava-se sem qualquer evidência clínica ou radiológica de recidiva.

DISCUSSÃO

A Doença de Castleman é uma doença linfoproliferativa rara e tem um pico de incidência na idade adulta. Pode manifestar-se de duas formas, uni ou multicêntrica.

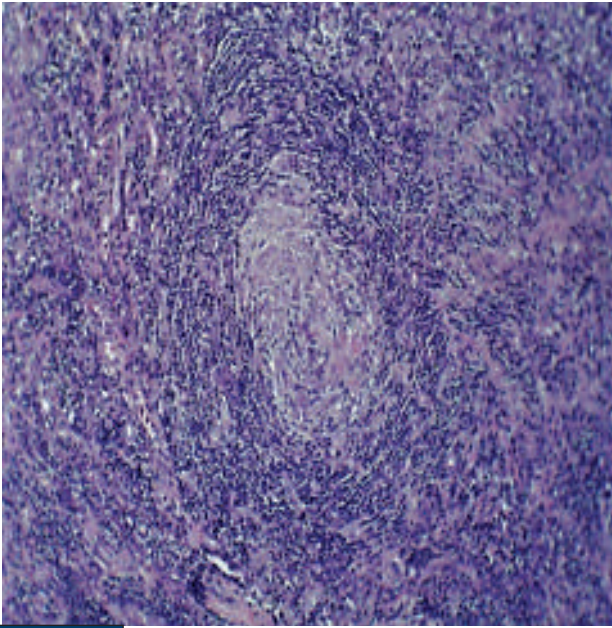


Figura 4

Coloração com Hematoxilina-Eosina (100X).

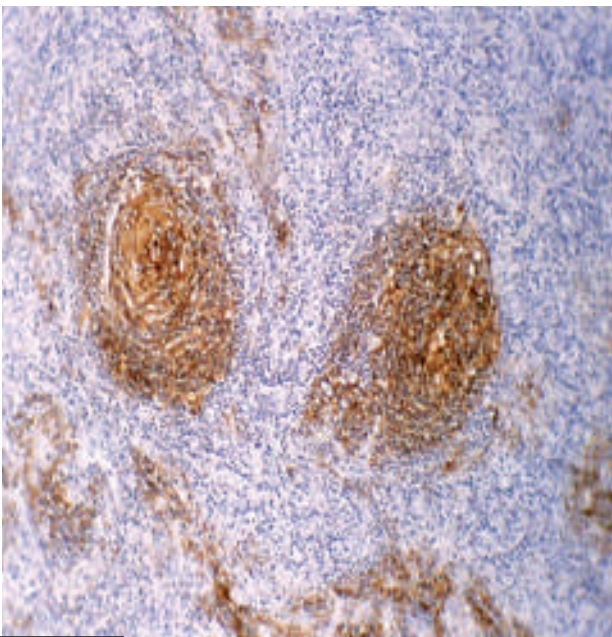


Figura 5

Células foliculares dendríticas CD21+.

A unicêntrica é localizada e geralmente consiste num achado de um exame complementar realizado por outro motivo, como no caso da nossa doente. Geralmente verifica-se boa evolução clínica após excisão cirúrgica.

A forma multicêntrica é sistémica, caracterizando-se por linfadenopatia e manifestações sistémicas. Os sintomas, inicialmente resultantes do aumento da IL-6, são a astenia, emagrecimento e febre. Foram descritas múltiplas adenopatias periféricas em 81% dos casos, hepatomegália e/ou esplenomegália em 74%, Síndrome de POEMS* em 23% e alguns casos de sarcoma de Kaposi¹. Nesta forma de apresentação a terapêutica não é consensual e o prognóstico é menos favorável. Na prática, recorre-se à cirurgia, corticoterapia e quimioterapia². A quimioterapia do tipo CHOP (ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina, prednisolona) ou AVBD (etoposido, ifosfamida e cisplatina alternando com doxorubicina, vinblastina, bleomicina e dacarbazina) já demonstrou eficácia mas a custo de toxicidade elevada. Mesmo assim, a mortalidade aos 5 anos atinge os 18%¹. Outros fármacos, como o INF alfa, ácido retinóico ou anti IL-6³ têm sido testados mas a raridade e a heterogeneidade desta doença dificulta a realização de ensaios clínicos randomizados.

A etiologia é desconhecida, mas a hipótese de eventual relação com a infecção a vírus herpes humano 8 (HHV8) tem sido sugerida em diversos estudos⁴.

Esta doença impõe diagnóstico diferencial com hiperplasia linfoide reactiva e linfoma, apesar de poder estar associada com este último. A confirmação do diagnóstico requer o exame imunohistológico. As alterações encontradas podem ser do tipo vascular-hialino (especialmente na forma unicêntrica como no nosso doente) ou mais raramente tipo plasmocito ou mista.

O caso descrito, com localização pericárdica é raríssimo, com apenas 2 casos prévios publicados na literatura, de acordo com a nossa pesquisa^{5,6}.

CONCLUSÃO

O presente caso clínico ilustra a necessidade de uma avaliação clínica, laboratorial e imagiológica exaustiva em doentes com massas intratorácicas. Esta forma de apresentação de Doença de Castleman com localização pericárdica é extremamente rara, necessitando de excisão cirúrgica e exame imunohistológico para a sua caracterização.

*POEMS: Polineuropatia periférica, Organomegalia, Endocrinopatia, proteína M (gamapatia monoclonal), alterações cutâneas (Skin)

BIBLIOGRAFIA

1. Sarrot-Reynauld F. Castleman's Disease; Orphanet encyclopaedia, August 2001.
2. Menezes BF, Morgan R, Azad M, Multicentric Castleman's disease: a case report, Journal of Medical Case Reports 2007, 1:78.
3. Beck JT, Hsu SM, Wijdenes J, Bataille R, Klein B, Vesole D, Hayden K, Jagannath S, Barlogie B. Brief report: alleviation of systemic manifestations of Castleman's disease by monoclonal anti-interleukin-6 antibody. N Engl J Med. 1994;330:602-5.
4. Sarrot-Reynauld F, Morand P, Buisson M. Groupe français d'étude de la maladie de Castleman. Maladie de Castleman et infection par le virus HHV-8. Rev Med Interne. 1998;19:413.
5. JA Gibbons, H Rosencrantz, DJ Posey and M Watts, Angio-follicular lymphoid hyperplasia (Castleman's tumor) resembling a pericardial cyst: differentiation by computerized tomography. Ann Thorac Surg 32 (1981), pp. 193-196.
6. Mingoli A, Pericardial lymph-node hyperplasia - embryologic, surgical, and prognostic considerations - a case-report, Vascular Surgery 28 (2): 137-141 Mar 1994.
7. Ko SF, Imaging features of atypical thoracic Castleman disease, Clinical Imaging, Vol 28 (4): 280-285 Jul-Aug 2004.

TERATOMA DO MEDIASTINO COM TRANSFORMAÇÃO MALIGNA DO COMPONENTE MESENQUIMATOSO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Rita Gerardo, Carolina Morgado, Dolores Calvo, Eugénia Pinto, Ivan Bravio, Nelson Castelão, Fernando Martelo

Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo, Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Santo António dos Capuchos e Serviços de Cirurgia Cardio-Torácica e de Anatomia Patológica do Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central

Resumo

Os tumores de células germinativas (TCG) do mediastino, são neoplasias raras dentro das lesões com esta localização. Classificam-se em seminomas puros, TCG não seminomatosos malignos e teratomas. A transformação maligna de um teratoma à custa do seu componente somático com degenerescência em sarcoma ou carcinoma é uma entidade ainda mais rara.

Descrevemos um caso clínico de um homem de 32 anos de idade com quadro de toracalgie direita intensa. Os exames de imagem revelaram a existência de uma lesão expansiva com 7.7 cm de diâmetro, heterogénea, com áreas de densificação lipomatosa e imagem cálcica de configuração dentária no mediastino anterior projectado à direita, adjacente aos grandes vasos, sendo os aspectos radiológicos compatíveis com teratoma. A biopsia transtorácica guiada por TC, revelou aspectos morfológicos sugestivos de sarcoma. Foi submetido a cirurgia de ressecção em bloco da massa mediastínica, pulmão direito, segmento de pericárdio e timo. O exame histológico revelou tratar-se de um teratoma com transformação maligna do componente mesenquimatoso, com diferenciação muscular em leiomiossarcoma e rabiomiossarcoma. Fez quimioterapia com doxorubicina e ifosfamida.

Os aspectos essenciais desta entidade clínica, bem como o seu tratamento, nomeadamente cirúrgico, são, neste artigo, objecto de discussão, apoiada numa revisão da literatura mais recente dedicada ao tema.

Summary

Mediastinal teratoma with malignant transformation of the somatic component.

Clinical report.

Mediastinal germ cell tumours (M-GCT) are rare forms of neoplasms compared with other tumours of the same location. They are classified in seminomas, malignant non-seminomatous GCT and teratomas. The malignant transformation of the somatic component of the teratoma, with sarcomatous or carcinomatous degeneration, is even more uncommon.

We report the clinical case of a 32 year old man who presented with severe chest pain on the right hemithorax. The image exams revealed the existence of a large heterogeneous lesion with a diameter of 7.7 cm, with areas of lipomatous density and a calcic image with the appearance of a tooth, in the right projection of the anterior mediastinum, in the vicinity of the large vessels, compatible with teratoma. The transthoracic biopsy (CT guided) showed morphologic aspects of sarcoma. The patient was operated with the en bloc resection of the mediastinal mass, right lung, a segment of the pericardium and the thymus. The pathological studies showed a teratoma with malignant transformation of the mesenchymatous component, with muscular

differentiation into leiomyosarcoma and rhabdomyosarcoma. After surgery, the patient was treated with a scheme of doxorubicin and ifosfamide.

The most prominent concepts related to this clinical entity, as well as its treatment, are debated in this article, based on the most recent publications dedicated to the subject.

INTRODUÇÃO

O teratoma do mediastino com transformação maligna é uma entidade muito rara classificada dentro dos Tumores de Células Germinativas (TCG) com transformação maligna do componente somático. Surge em cerca de 2% de todos os TCG. Ocorre mais frequentemente em adultos jovens do sexo masculino.

Na maioria dos casos não provoca sintomas. Estes, quando ocorrem, são consequência de compressão ou invasão das estruturas adjacentes pela massa.

Apresentamos o caso clínico de um doente com teratoma com transformação maligna do tipo mesenquimatoso.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino de 32 anos de idade, não fumador, previamente saudável. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) do hospital distrital da área de residência por quadro de toracalgia à direita, intensa, com irradiação posterior homolateral, tipo pontada, com início após esforço físico violento, que agravava com a inspiração profunda. A Radiografia torácica (Fig.1) mostrava imagem nodular arredondada parahilar direita, de contornos bem definidos. A análise retrospectiva de outra radiografia torácica realizada cerca de 1,5 anos antes (no decurso da avaliação da Medicina do Trabalho) não revelava a dita lesão. Foi pedida TC torácica (Fig.2) para esclarecimento que identificou lesão expansiva predominantemente sólida mediastínica anterior, lateralizada à direita, medindo 7.7 cm de maior eixo, exibindo marcada heterogeneidade da sua estrutura. Realçava-se a



Figura 1

Radiografia de Tórax. Imagem arredondada parahilar à direita.

presença de algumas áreas de natureza lipomatosa e ainda imagem cálcica com configuração dentária. Notava-se estreito contacto com as estruturas vasculares mediastínicas, nomeadamente, com a veia cava superior (VCS) e ramo ascendente da aorta. Apresentava igualmente evidente contacto pleural. Os aspectos eram compatíveis com teratoma mediastínico.

O doente foi orientado para a consulta da especialidade de Cirurgia Cardio-Torácica no Hospital de Santa Marta em Lisboa, tendo-se determinado a necessidade de terapêutica cirúrgica.

Enquanto aguardava a cirurgia, recorreu novamente ao SU do hospital da área de residência por novo episódio de dor torácica intensa à direita com localização e características semelhantes à anterior, acompanhada de dispneia. A radiografia de tórax demonstrou expansão do tumor com possível complicação aguda hemorrágica endotumoral.

O doente foi transferido para o Serviço de Cirurgia CardioTorácica do H. Santa Marta.

Apresentava exames laboratoriais e estudo funcional respiratório normais. Os níveis séricos dos marcadores tumorais (AFP, β -HCG e LDH) estavam normais. Para o diagnóstico histopatológico foi realizada biópsia transtorácica com agulha tru-cut guiada por TC que revelou "aspectos morfológicos sugestivos de sarcoma" embora não tenha sido completamente caracterizado. A TC (Fig.3) mostrava aumento da dimensão da massa, agora com sinais de hemorragia, perda de planos de clivagem com as estruturas vasculares (VCS e ramo ascendente da aorta) e levantava dúvidas quanto ao comportamento invasivo sobre as estruturas mediastínicas e pleura. Foi efectuada minitoracotomia à direita com biópsia incisional que revelou aspectos morfológicos e imunohistoquímicos compatíveis com sarcoma, provavelmente com diferenciação vascular ou muscular.

No estadiamento pré-operatório foi pedida RMN torácica (Fig.4) para avaliar o possível envolvimento de estruturas vasculares mediastínicas. Esta revelou a presença de volumosa lesão expansiva (10.5x7.5x10.5 cm) mediastínica anterior. A lesão exibia padrão estrutural heterógeno com áreas sólidas e quísticas. Apresentava extenso contacto pleural, essencialmente na sua vertente mediastínica e contacto com a aorta ascendente, VCS e ramo direito da artéria pulmonar, não sendo possível confirmar (ou excluir) categoricamente invasão das referidas estruturas.

O caso foi apresentado e discutido na reunião de decisão terapêutica médico-cirúrgica optando-se pela exploração cirúrgica, apesar das dúvidas observadas na RMN quanto à invasão vascular da aorta, veia cava superior e artéria pulmonar.

O doente foi submetido a esternotomia mediana com aparelho de circulação extra-corporal em stand-by, na eventual necessidade de efectuar ressecção segmentar em bloco das estruturas vasculares invadidas. Observou-se massa de 10x8 cm que aparentemente invadia o pericárdio e o hilo pulmonar direito, não sendo possível isolá-la com segurança

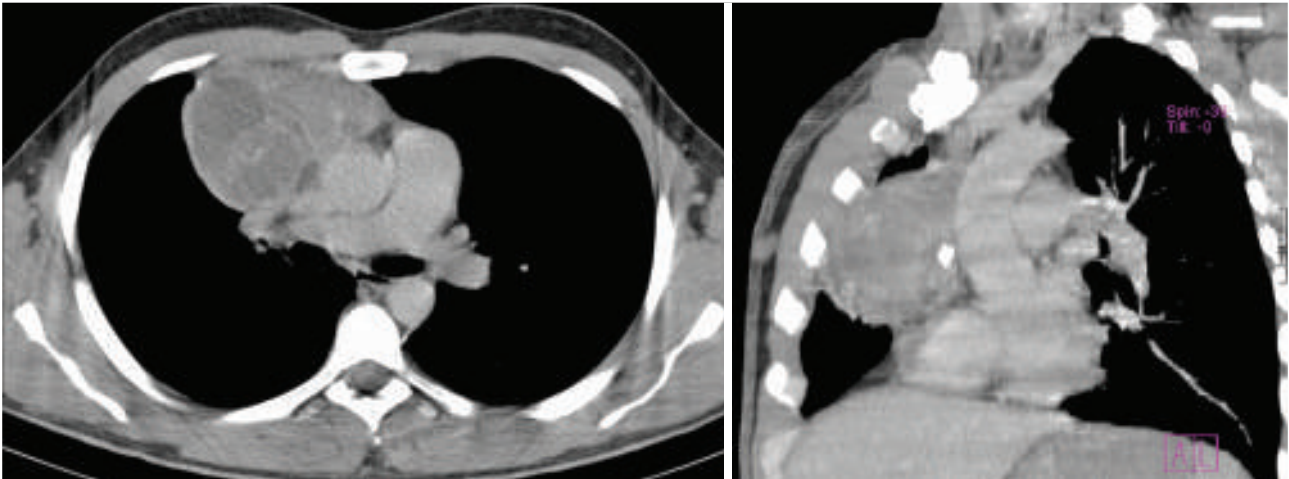


Figura 2

TC Torácica. Lesão expansiva heterogénea no mediastino anterior, com áreas de natureza lipomatosa e imagem cálcica com configuração dentária. Estreito contacto com as estruturas vasculares mediastínicas e evidente contacto pleural.

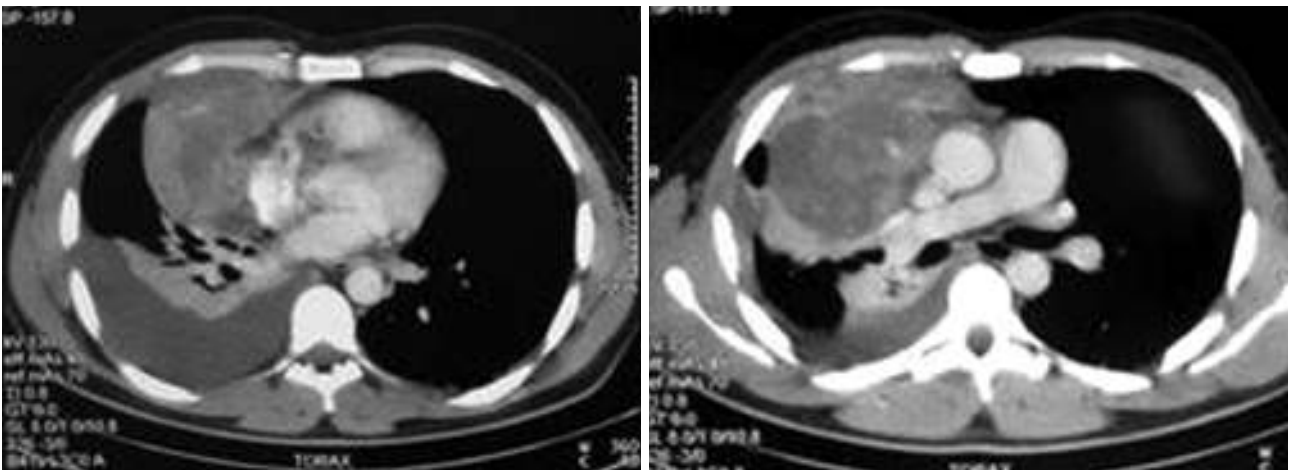


Figura 3

TC torácica. Aumento da dimensão da massa, com sinais compatíveis com hemorragia. Provável invasão de estruturas vasculares.

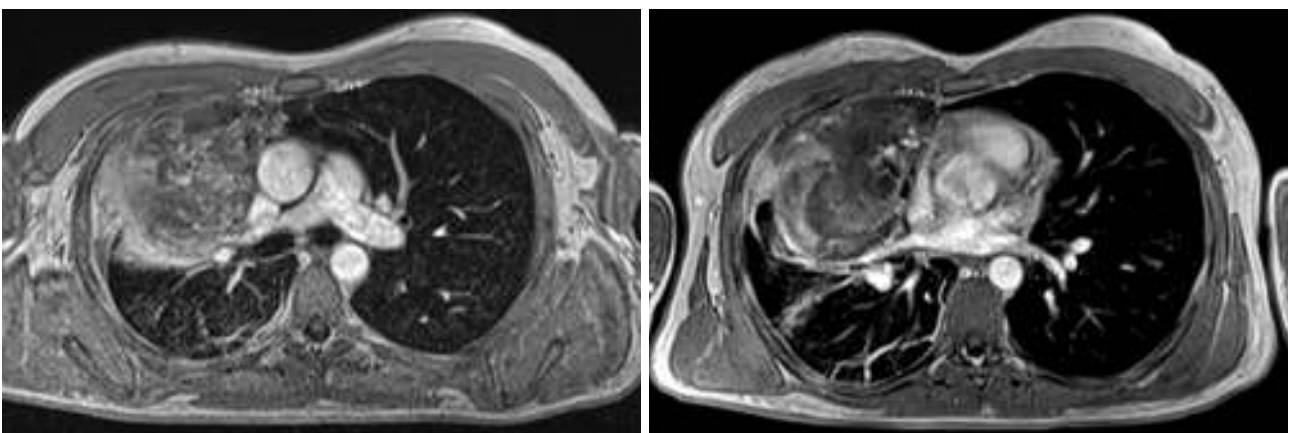


Figura 4

RMN torácica. Volumosa lesão expansiva mediastínica anterior heterogénea, não sendo possível confirmar ou excluir a invasão das estruturas vasculares.

do mesmo. Após abertura do pericárdio verificou-se a não invasão da aorta e veia cava superior. Efectuou-se então ressecção em bloco da massa mediastínica, pulmão direito, segmento do pericárdio e timo.

Apesar do aspecto intra-operatório, a avaliação macroscópica da peça revelou massa tumoral bem delimitada (aparentemente capsulada), com aspecto heterogéneo, com extensas áreas quísticas e necrosadas (Fig.5).

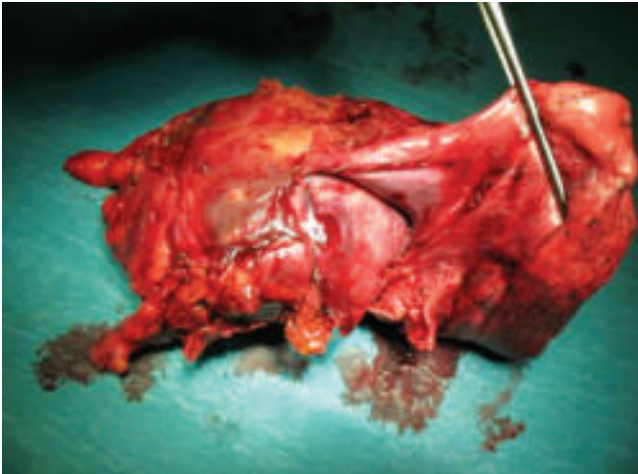


Figura 5

Fotografia da peça operatória. Massa tumoral bem delimitada (aparentemente capsulada), com aspecto heterogêneo, com extensas áreas quísticas e necrosadas.



O Exame Histológico revelou "Teratoma do mediastino com transformação maligna do componente mesenquimatoso, com diferenciação muscular em leiomiossarcoma e rabdomiossarcoma, sem invasão linfática nem das estruturas adjacentes" (Germ cell tumor with somatic type malignancy – OMS) (Fig. 6 A, B, C).

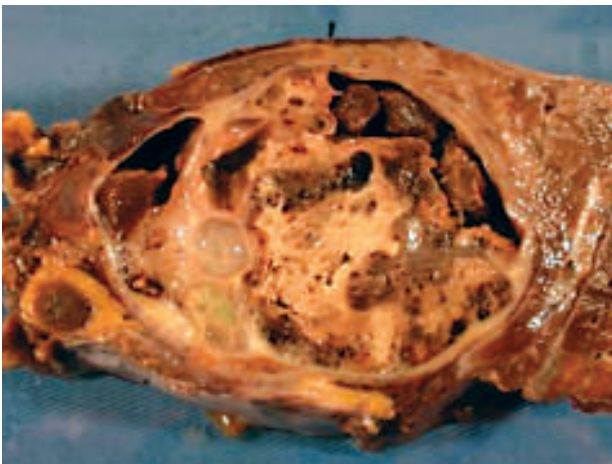


Figura 6A

Exame Macroscópico da peça operatória mostrando lesão tumoral capsulada, com áreas quísticas e necrosadas e com sinais de hemorragia.

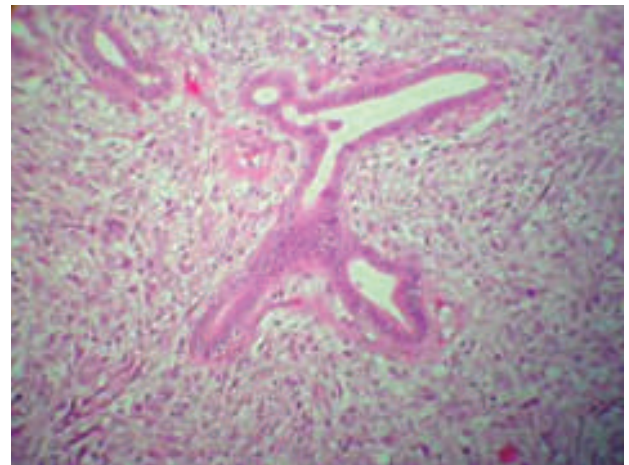


Figura 6B

Exame microscópico mostrando componente epitelial de teratoma e transformação maligna do componente mesenquimatoso.

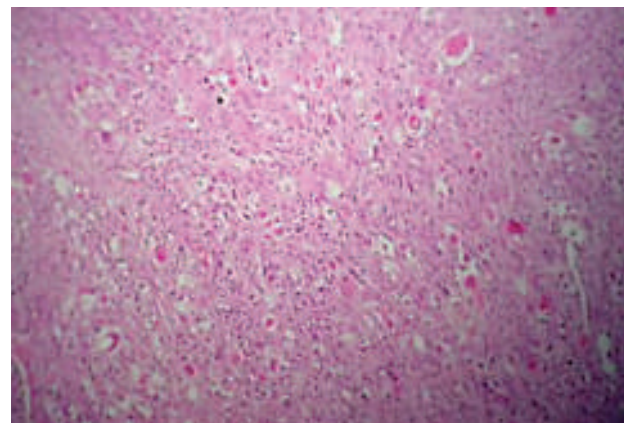


Figura 6C

Nesta lâmina observa-se o componente sarcomatoso puro com diferenciação em leio e rabdomiossarcoma.

O pós-operatório decorreu sem intercorrências. Após o diagnóstico histológico, o doente foi enviado para o hospital de origem para realização de quimioterapia (QT) adjuvante. Fez 6 ciclos de doxorubicina e ifosfamida, sem sinais de recidiva até à última consulta de seguimento, realizada um ano depois.

DISCUSSÃO

Os tumores de células germinativas (TCG) do mediastino (TCG-M), são neoplasias raras, representando 3 – 4% de todos os TCG e cerca de 16% de todos os tumores do mediastino¹.

Os TCG-M são classificados, à semelhança dos tumo-

res gonadais, em seminomas puros, TCG não seminomatosos malignos (tumores do saco vitelino, carcinomas embrionários, coriocarcinoma e TCG misto) e teratomas: maduros e imaturos¹.

O mediastino anterior é a localização extra-gonadal mais frequente. A preferência dos TCG pelo mediastino tem sido explicada pela distribuição dos precursores das células germinativas fetais que migram do saco vitelino para as cristas germinativas, as quais se estendem virtualmente por todo o diâmetro axial do corpo, nas fases precoces do desenvolvimento fetal^{1,2,3}.

Numa grande percentagem de doentes, os TCG são assintomáticos e são encontrados de forma acidental em exame imagiológico realizado por outras razões. Quando existem, os sintomas estão relacionados com a localização da massa e incluem toracalgia (52%), dispneia (48%), tosse (24%), rouquidão (14%) e síndrome da veia cava superior (14%)^{1,4}.

O teratoma com transformação maligna (TTM), diagnosticado neste caso clínico, é uma entidade bem descrita. É definida como crescimento de células malignas não germinativas num teratoma préexistente. Esta ocorrência é rara e classificado pela Organização Mundial de Saúde como TCG com transformação maligna. O componente somático pode diferenciar-se em sarcoma, carcinoma ou ambos. Pode ainda ocorrer transformação em leucemia ou linfoma^{1,4,5}. O desenvolvimento do componente sarcomatoso num teratoma do mediastino não tem características clínicas ou radiológicas específicas iniciais, não sendo possível prever quais irão evoluir para TM. O diagnóstico de TTM é histopatológico e pode ser feito na biopsia tumoral ou na peça operatória^{4,5,9}.

Estes tumores (TTM) são raros, constituindo cerca de 29% dos TCG-M. Ocorrem preferencialmente no sexo masculino principalmente entre os 20 e os 40 anos de idade^{6,7}.

Apresentam os mesmos sintomas locais dos TCG-M mas são mais frequentemente sintomáticos (~90%) do que os teratomas puros (~50%). A maioria apresenta elevação dos valores séricos de AFP ou β -HCG e podem apresentar elevação de outros marcadores tumorais (p.ex. CEA ou NSE) de acordo com o componente maligno presente^{2,6,7,8}.

Nos exames imagiológicos geralmente surge como massa sólida associada, quer a lesão quística teratomatosa, quer a lesão com atenuação heterogénea: aspecto de partes moles, calcificação ou necrose⁶.

O componente de sarcoma ou carcinoma pode infiltrar as estruturas mediastínicas adjacentes ou o próprio pulmão. A maioria dos casos decorre com metastização podendo as metástases ser constituídas pelo componente somático, pelo TCG ou um dos seus componentes ou por ambos: tipo somático e TCG. Os locais mais comumente atingidos são o pulmão, cadeias linfáticas regionais, osso, cérebro ou baço⁶.

A caracterização macroscópica revela geralmente uma massa cujo tamanho pode variar entre 6 e 30 cm, com limites bem definidos, frequentemente com componente quístico e áreas de necrose. As áreas de sarcoma ou carcinoma são sólidas, cinzentas ou hemorrágicas e geralmente aderentes às estruturas mediastínicas adjacentes⁶.

Os teratomas maduros e imaturos assim como os seminomas, tumores do saco vitelino ou TCG mistos, podem estar associados a vários tipos de sarcoma (em 63% dos casos), carcinomas (37%) ou combinações dos dois (carcinosarcoma). O rhabdomyosarcoma é o tipo de transformação maligna do componente somático mais comum, seguido por angiossarcoma, leiomyosarcoma e neuroblastoma^{6,10}.

O tratamento efectuado no doente descrito (excisão cirúrgica seguida de QT adjuvante) está de acordo com as directrizes actuais da literatura⁹.

Perante uma massa ressecável, a sua excisão deve ser o tratamento inicial.

A abordagem cirúrgica depende da localização do tumor, devendo optar-se pela incisão que melhor facilite o acesso ao mesmo. A ressecção deverá ser a mais completa possível, pois da sua eficácia, dependerá em grande medida o prognóstico⁹.

Ao contrário dos outros tumores germinativos, os teratomas com transformação maligna somática, são pouco sensíveis aos regimes de quimioterapia baseados na cisplatina. De facto, este tipo de regime só terá indicação caso se verifiquem valores elevados dos marcadores AFP ou β -HCG ou perante a detecção de células sensíveis à cisplatina na biópsia da massa realizada.

Na literatura mais recente, são defendidos regimes de QT direccionados contra as células somáticas que sofreram a malignização. Deste modo, perante uma malignização por rhabdomyosarcoma (a mais frequente) são preconizados esquemas com doxorubicina, ifosfamida ou ciclofosfamida^{9,10}.

Embora na maioria das vezes estes esquemas estejam protocolados como tratamento a aplicar perante massas ir-ressecáveis na altura do diagnóstico, em alguns doentes seleccionados podem ser usados como quimioterapia adjuvante ou em situações de recidiva de doença após a ressecção inicial⁹.

Após o tratamento inicial, a vigilância apertada destes doentes é essencial.

Os factores de prognóstico mais importantes são o tamanho e a ressecabilidade da massa e não o tipo histológico da malignização somática².

O prognóstico é globalmente mau. A causa mais comum de morte nestes doentes é a metastização^{2,11}.

BIBLIOGRAFIA

1. Wick MR, et al. Germ cell tumours of the mediastinum. World Health Organization Classification of Tumours; Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. IARC Press France 2003; 198-209.
2. Michel M, Pratt JW. Anterior mediastinal nonseminomatous germ cell tumor with malignant transformation: a case report. *Curr Surg* 2004; 61 (6): 576-579.
3. Couto WJ, et al. Tumores de células germinativas primários do mediastino. *Rev Assoc Med Bras* 2006; 52 (3): 182-186.
4. Mueller DK. Teratomas and other germ cell tumors of the mediastinum. www.emedicine.medscape.com.
5. Omezzine N, et al. Rhabdomyosarcoma arising in mediastinal teratoma in an adult man: a case report. *Annals of Oncology* 2002; 13: 323-326.
6. Wick MR, et al. germ cell tumours with somatic-type malignancy. World Health Organization Classification of Tumours; Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. IARC Press France 2003; 216-218.
7. Duwe BV, Sterman DH, Musani AL. Tumors of the mediastinum. *chest* 2005; 128: 2893-2909.
8. Nichols CR. Mediastinal germ cell tumors. Clinical features and biological correlates. *Chest* 1991; 99: 472-479.
9. Donadio AC, et al. chemotherapy for teratoma with malignant transformation. *J Clin Oncol* 2003; 21 (23): 4285-4291.
10. Motzer RJ, et al. Teratoma with malignant transformation: diverse malignant histologies arising in men with germ cell tumors. *J Urol* 1998; 159: 133-138.
11. Bastos P et al. Cistos e tumores primários do mediastino. *Rev Port Pneumol* 2007; XIII (5): 659-673.

ANEURISMAS INDEPENDENTES DA AORTA TORÁCICA E ABDOMINAL TRATADOS SIMULTANEAMENTE PELA “TÉCNICA SIMPLIFICADA”. CASO CLINICO.

A. Dinis da Gama, João Perdígão, Augusto Ministro, Ana Evangelista, Angélica Damião, A. Garcia Alves

Clínica Universitária de Cirurgia Vascular e Serviço de Anestesiologia do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte (CHLN)

Resumo

A ocorrência de aneurismas independentes da aorta torácica e abdominal, num mesmo indivíduo, com indicação operatória, tem constituído, desde sempre, um enorme desafio aos cirurgiões vasculares, e é fonte de controvérsia, no que diz respeito à hierarquia, prioridades e formas de proceder ao seu efectivo e expedito tratamento.

Os autores descrevem o caso clínico de um indivíduo do sexo masculino, de 65 anos de idade, portador de um aneurisma da aorta torácica descendente, estendido até às artérias viscerais do abdómen, com um diâmetro máximo de 6,5 cm., em concomitância com um aneurisma da aorta abdominal infrarenal, com 4,5 cm. de diâmetro máximo.

Ambos os aneurismas foram objecto de tratamento no mesmo tempo operatório, com recurso à "técnica simplificada", por nós introduzida em 1984 e dedicada ao tratamento dos aneurismas da aorta toracoabdominal.

A eficácia, segurança e excelência do procedimento e do resultado obtido, confirmado por angio-TC, permitem enaltecer mais uma das indicações da "técnica simplificada" no manejo da patologia complexa da aorta, o que justifica plenamente a sua apresentação e divulgação.

Summary

The utilization of the “simplified technique” in the simultaneous management of independent thoracic and abdominal aortic aneurysms. A clinical report.

The coexistence of independent aneurysms of the thoracic and abdominal aorta in a single individual, with operative indication, has been regarded, since ever, as an enormous challenge to the vascular surgeons and is a source of controversy, regarding the hierarchy, priorities and methods of expeditions management.

The authors report the clinical case of a 65 years old male, with a descending thoracic aortic aneurysm, extended to the abdominal visceral vessels, having 6.5 cm. of maximum size, together with an infrarenal aortic aneurysm, with 4.5 cm. of major diameter.

The patient underwent the surgical treatment of both aneurysms, in the same operation, utilizing the “simplified technique”, introduced by ourselves in 1984, for the management of thoracoabdominal aortic aneurysms.

The efficacy, safety and excellency of the procedure as well as of the clinical result, assessed by angio-CT scans, allow us to enhance one more indication for the “simplified technique” in the management of complex aortic pathology, thus justifying its presentation and divulgation.

INTRODUÇÃO

A "técnica simplificada" foi por nós introduzida em 1984¹, para o tratamento do aneurisma da aorta toraco-abdominal, assumindo-se como alternativa à "inclusion technique", criada por E. S. Crawford em 1974⁶ e considerada desde então como o "gold standard" para o tratamento desta magna condição, que é o aneurisma da aorta toracoabdominal.

Ao longo dos tempos e mercê da experiência acumulada²⁻⁵, a "técnica simplificada" pôde confirmar e enaltecer alguns dos seus méritos, ente os quais se assinala a menor repercussão hemodinâmica e metabólica que causa, a que se associa o facto de poder dispensar a tecnologia de suporte que a "inclusion technique" requer (circulação extracorporeal,¹⁰⁻¹² hipotermia⁹ e perfusão selectiva das artérias viscerais do abdome^{13,14}) que não está ao alcance da maioria dos centros hospitalares do nosso tempo e da generalidade dos países.

A utilização da "técnica simplificada" no tratamento simultâneo de aneurismas independentes da aorta torácica e abdominal, num mesmo indivíduo, nunca fora antes reportada e constituiu a solução a que recorreram os autores, com excelente resultado, no tratamento do complexo e exigente caso clínico que passam a descrever.

CASO CLÍNICO

L.F.L., do sexo masculino, de 65 anos de idade, raça caucasiana, natural e residente em Viseu, agente de seguros, sofria de hipertensão arterial desde os 40 anos de idade, tratada com dois fármacos até há cerca de seis meses, quando se tornou mais difícil de controlar. Foi objecto então de uma investigação etiológica para a hipertensão arterial, que se iniciou pela realização de uma ecografia renal, que foi normal, no que diz respeito aos rins e artérias renais, todavia revelou a existência de um aneurisma da aorta abdominal com cerca de 4,5 cm. de diâmetro (Fig. 1) e com um colo mal definido e impreciso. Por essa razão foi-lhe pedida uma TAC de corpo inteiro, que mostrou a coexistência de um aneurisma da aorta torácica descendente, que afectava os seus dois terços distais e se estendia até à origem das artérias



Figura 1

Aneurisma da aorta abdominal infrarenal, com 4,5 cm. de diâmetro maior.

renais, com cerca de 6,5 cm. de diâmetro máximo, numa zona adjacente ao coração (Fig. 2). A aorta ao nível da placa visceral media 3 cm. de diâmetro máximo (Fig. 3).



Figura 2

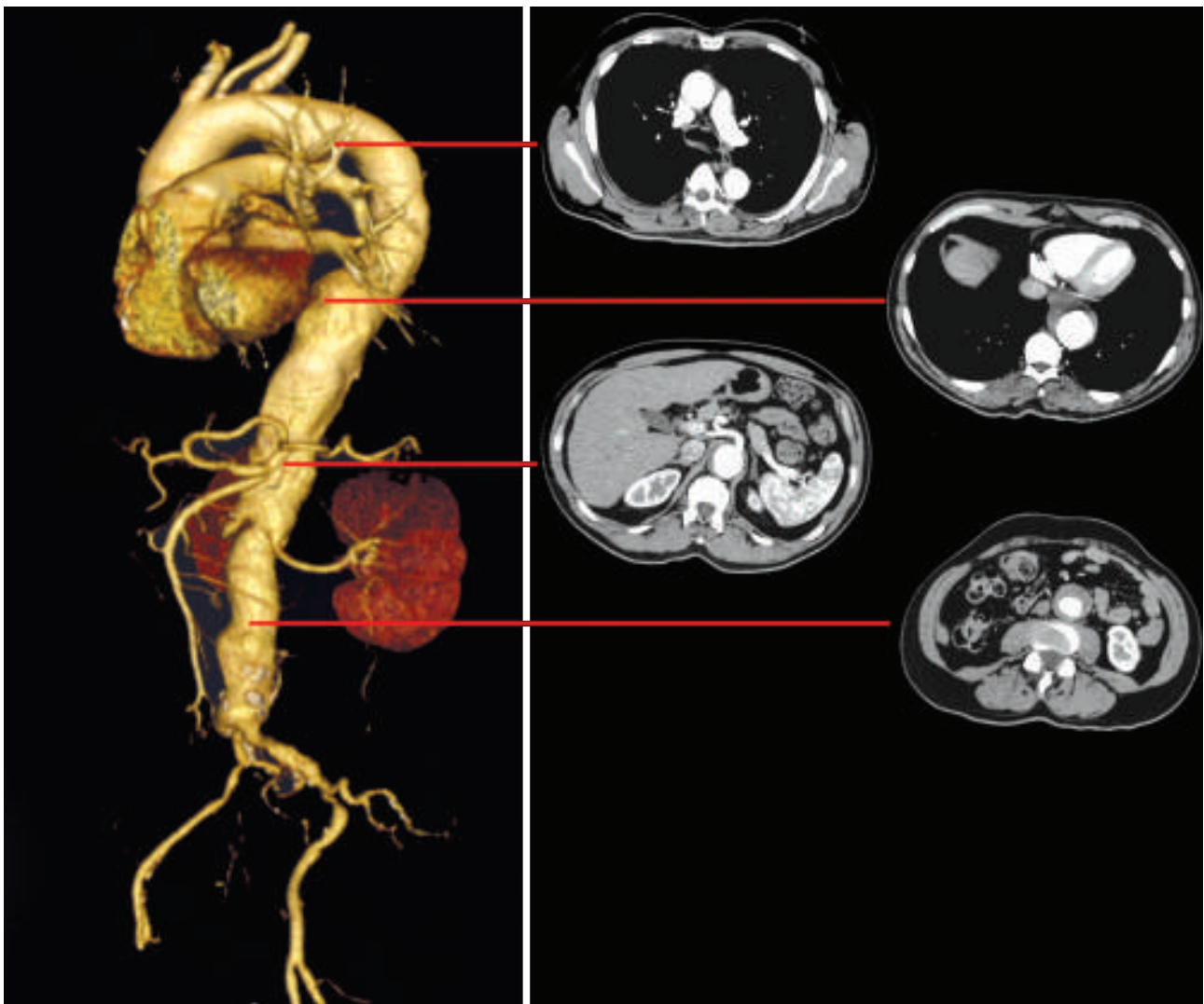
Aneurisma da aorta torácica descendente, adjacente ao coração, com 6,5 cm. de diâmetro máximo.

O doente negava qualquer sintomatologia dolorosa, torácica ou abdominal. Negava igualmente sinais ou sintomas cardíacos, cerebrovasculares ou claudicação intermitente dos membros inferiores. Referia a ocorrência de diabetes mellitus nos últimos 5 anos, controlada com dois fármacos, além de uma hiperlipidémia não especificada nem medicada e tabagismo não activo (40UMA).

Em Março de 2008 sofrera um infarto agudo do miocárdio, que foi seguido de angioplastia e colocação de um stent na coronária esquerda descendente anterior. Não mais voltou a ter sintomatologia cardíaca após esse evento.

Os antecedentes familiares eram irrelevantes e o exame físico mostrava um indivíduo normolíneo, normosplanchnico, orientado no espaço e no tempo, com uma TA de 138/82 mmHg. em ambos os membros superiores. Palpava-se uma moderada tumefacção pulsátil epigástrica e todos os pulsos periféricos se identificavam à palpação, nos membros superiores e inferiores, amplos, directos e simétricos.

Face ao diagnóstico de aneurisma da aorta torácica com indicação formal para a cirurgia (6,5 cm de diâmetro máximo), coexistindo com aneurisma da aorta abdominal, embora sem indicação formal (diâmetro máximo de 4,5 cm), foi-lhe proposta solução cirúrgica, ao que de imediato acedeu, tendo para o efeito sido admitido na Clínica Universitária de Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Maria. A avaliação laboratorial pré-operatória foi considerada dentro dos limites da normalidade, com excepção da hemoglobina (11,5 gr/dl), da glicémia (143 mg/100 ml) e da creatinina sérica (1,7 mg/100 ml). O E.C.G. demonstrava alterações inespecíficas da repolarização ventricular e o ecocardiograma revelava uma doença fibro-calcificante mitro-aórtica ligeira, sem repercussão hemodinâmica, porém a função distólica global do ventrículo esquerdo era boa. A prova de esforço em tapete rolante (protocolo de Bruce) evidenciou uma razoável tolerância ao esforço e a cintigrafia de perfusão do miocárdio foi negativa para isquémia; a fracção de ejeção situava-se na ordem dos 69%. O Rx do tórax era normal e as provas de função respiratória concluíram pela existência de uma alteração brônquica e brônquilar moderada, com resposta

**Figura 3**

Reconstrução tridimensional da aorta toracoabdominal. A aorta ao nível da placa visceral média 3 cm. de diâmetro.

parcial à administração de broncodilatador. O ecodoppler da circulação cerebral extracraniana foi considerado normal.

O conjunto das avaliações a que foi submetido considerava-o um doente de bom risco operatório e foi com a intenção de resolver os dois aneurismas num só procedimento cirúrgico que o doente foi operado, utilizando a "técnica simplificada".

A operação iniciou-se pela descoberta e isolamento do aneurisma da aorta abdominal e dos seus ramos viscerais (com exceção da artéria renal direita), por abordagem retroperitoneal (Fig. 4), bem como da aorta torácica descendente, através de uma toracolaparotomia pelo 6º espaço intercostal esquerdo, com o doente em decúbito lateral direito, com uma angulação de 60°. O hemidiafragma foi preservado. A aorta torácica descendente acima do aneurisma foi clampada parcialmente e anastomosada a uma prótese de Dacron de 20 mm de diâmetro. Através de um pequeno orifício efectuado no seio costal-diafragmático posterior, a prótese foi transferida para a cavidade abdominal e depois de cortada no tamanho apropriado, foi anastomosada com a bifurcação aórtica, de uma forma término-terminal.

No terço médio desta prótese, anastomosaram-se duas outras, de forma término-lateral: uma de 18mm. de diâmetro, destinada ao tronco celíaco e mesentérica superior, em conjunto; e uma bifurcada, de 18x9mm., destinada às artérias renais. Completada a construção desta prótese complexa, a aorta torácica foi clampada imediatamente abaixo da anastomose da prótese principal, o aneurisma foi incisado longitudinalmente, o material trombótico removido e os ostia das artérias digestivas e renais identificados. Depois de seccionados no tamanho apropriado, os ramos protésicos adicionais foram anastomosados, por ordem sequencial, aos ostia da artéria renal direita, da renal esquerda e em conjunto aos ostia do tronco celíaco e mesentérica superior. Completadas estas anastomoses e revista a hemostase, a aorta torácica descendente foi laqueada em dois planos, logo abaixo da anastomose protésica, utilizando ainda suturas complementares de reforço (Fig. 5).

Confirmada a hemostase, as cavidades abdominal e torácica foram encerradas, de uma forma convencional, deixando uma dupla drenagem na cavidade torácica.

A operação durou 5 horas. A duração da clampagem parcial da aorta torácica foi de 12 minutos e a da aorta

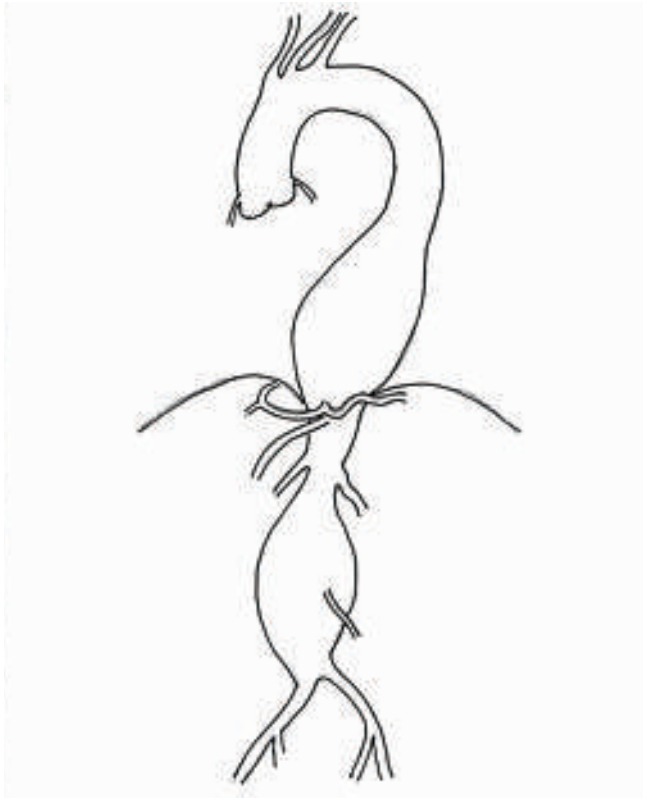
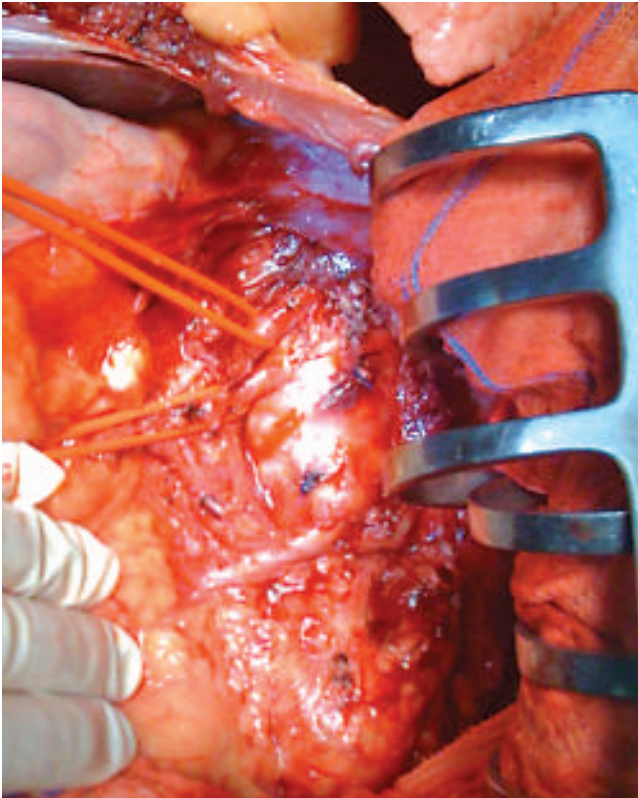


Figura 4

Exposição do aneurisma da aorta abdominal e das principais artérias viscerais do abdómen (tronco celíaco, mesentérica superior e renal esquerda).

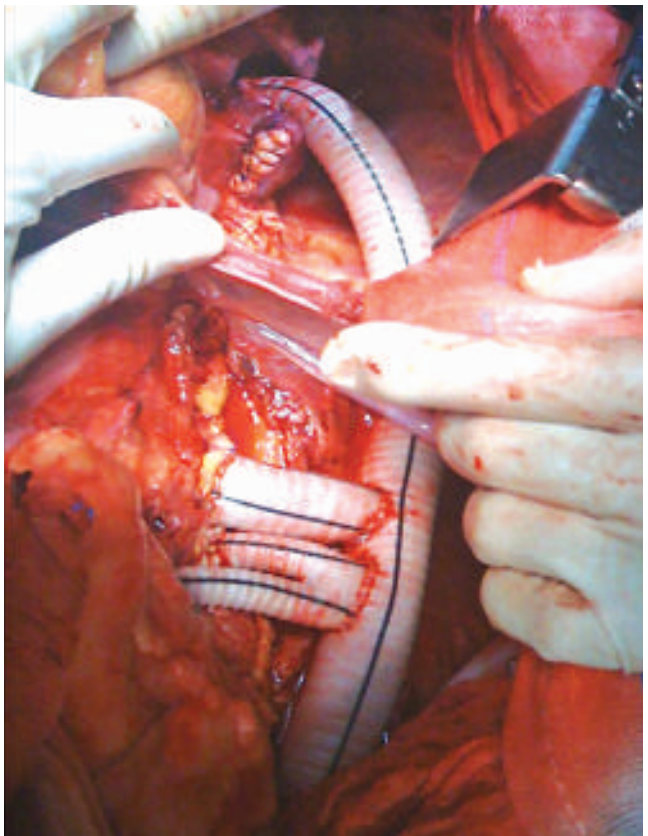
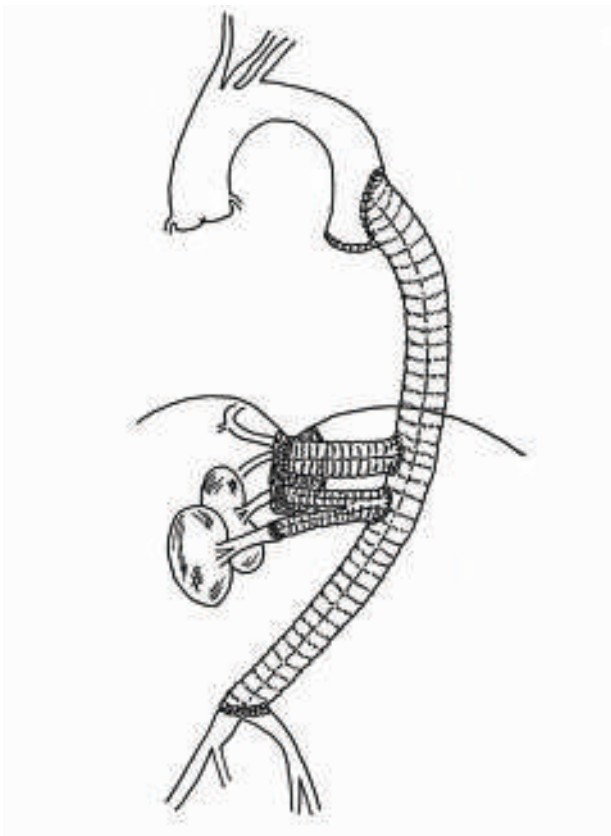


Figura 5

Imagem final do complexo procedimento de substituição toracoabdominal – "técnica simplificada".

destinada à anastomose distal foi de 19 minutos. O período de isquémia visceral foi de 7 minutos para o rim direito, 17 minutos para o rim esquerdo e 25 minutos para o conjunto celíaca/mesentérica. A transfusão sanguínea cifrou-se em 3 unidades de sangue homólogo e 1.518cc de sangue autólogo, recolhido pelo "cell saver". A diurese per-operatória foi de 1958ml., tendo sido estimulada, no decurso do procedimento, com a infusão de 200ml. de manitol a 20 % (Quadro I).

Quadro I

Início da cirurgia - 10:25 hrs. Final da cirurgia - 15:25 hrs.
Clampagem aorta torácica - 12 minutos Clampagem aorta terminal - 19 minutos
Isquémia visceral: Rim direito-7 minutos Rim esquerdo -17 minutos Celíaca/mesentérica-25 minutos
Transfusão per-operatória Homóloga - 3 UCE Autóloga (cell saver) - 1518 cc
Diurese per-operatória - 1958 ml Manitol a 20 % - 200 ml

O pós-operatório imediato decorreu normalmente, sem complicações, com estabilidade hemodinâmica, sem necessidade de recorrer a terapêutica inotrópica, com bons débitos urinários e mobilização franca dos membros inferiores. Vinte e quatro horas após a operação, foi extubado e passou a ventilação espontânea; a sonda nasogástrica foi removida após reaparecimento de ruídos hidroaéreos.

Ao 2º dia do pós-operatório ocorreu uma complicação que consistiu na evisceração transdiafragmática do estômago para o tórax (Fig. 6), após deiscência da sutura do hiato aórtico, que obrigou a uma reoperação de urgência e reconstrução do encerramento do hiato aórtico.



Figura 6

Evisceração transdiafragmática do estômago resolvida com reoperação imediata.

O restante pós-operatório processou-se normalmente, sem intercorrências, ao 7º dia foi transferido da U.C.D. para a enfermaria e ao 15º dia teve alta domiciliar, com a incisão operatória cicatrizada, sem deiscências ou infecção.

Revisto um mês após o procedimento, encontrava-se bem e sem sintomas.

Uma angio-TC então levada a efeito mostrou a prótese principal e os seus ramos viscerais a funcionar em excelente condição (Fig. 7).

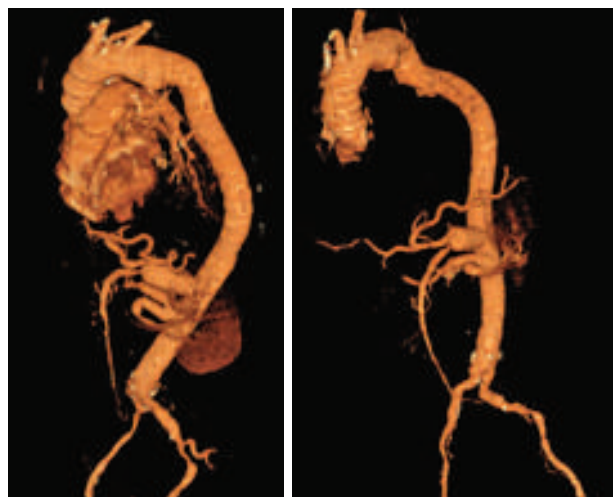


Figura 7

Angio-CT de controlo mostrando a prótese principal e os seus ramos colaterais a funcionar em excelente condição.

DISCUSSÃO

A coexistência de um aneurisma da aorta torácica com um aneurisma da aorta abdominal tem suscitado desde sempre controvérsia sobre a hierarquia do procedimento cirúrgico, nomeadamente quando ambos os aneurismas se apresentam com morfologia e ou dimensões que configuram indicação formal para tratamento.

Antecipando-se "à priori" a inconveniência de se efectuar a reparação de ambos os aneurismas, isoladamente, no mesmo tempo operatório, dada a magnitude e complexidade do procedimento, a tendência aponta no sentido de se proceder ao seu tratamento de forma diferida. Porém, a controvérsia persiste ainda sobre a prioridade da reparação, existindo argumentos a favor de se abordar o aneurisma torácico em primeiro lugar, enquanto outros autores advogam as vantagens da efectivação do tratamento prioritário do aneurisma abdominal. Os juízos de opinião formulados na literatura a este respeito são escassos e divergentes e são apoiados em múltiplos pormenores e dados de observação, respeitantes aos aneurismas em si e aos seus portadores, que seguramente vêm a influenciar a tomada da decisão num ou noutro sentido.

No caso em apreço, o aneurisma da aorta torácica, com um diâmetro máximo de 6,5 cm., em zona adstrita ao coração, configurava incontornável indicação operatória. Todavia, a sua extensão distal, envolvendo a aorta supracelíaca e as origens do tronco celíaco e artéria mesentérica superior, até ao limite das artérias renais, assumia as características de um autêntico aneurisma toracoabdominal, requerendo para o seu tratamento a abordagem, exposição e

manipulação da aorta abdominal. Neste contexto, e por uma circunstância de oportunidade, tornava-se legítimo e até imperativo proceder simultaneamente à reparação do aneurisma da aorta abdominal, mau grado o facto de não possuir a dimensão consensualmente aceite para a cirurgia – e foi na base destes pressupostos que se decidiu realizar o tratamento concomitante dos dois aneurismas.

A viabilização desta proposta podia ser efectuada de forma clássica e individualizada, ou seja realizar-se a substituição segmentar da aorta toracoabdominal e a substituição independente da aorta abdominal infrarenal. Porém, a dilatação da aorta ao nível da placa visceral (3 cm. de diâmetro maior) constituiria um obstáculo à selecção das próteses adequadas, nomeadamente a da aorta abdominal, além de deixar intocado um segmento da parede aórtica já dilatado, que poderia vir a evoluir ulteriormente no sentido da formação de novos aneurismas.

Numa época caracterizada por grande entusiasmo e actividade em torno do tratamento endovascular, a realidade é que no que diz respeito aos aneurismas toracoabdominais a sua projecção não ultrapassa ainda os limites da fase experimental e por conseguinte não foi tomado em consideração no manejo do presente caso clínico.

Atentas estas considerações preliminares e tendo em vista a solução cirúrgica, partiu-se do princípio que este caso clínico configurava ou se equiparava a um aneurisma da aorta toracoabdominal do tipo III da classificação de Crawford e decidiu-se recorrer à “técnica simplificada”, especialmente concebida para aquele tipo de aneurisma.

A “técnica simplificada” foi introduzida pelo autor sénior deste trabalho em 1984^{1,2}, concebida como uma alternativa à “inclusion technique”, criada por E. Stanley Crawford em 1973³ e desde essa altura considerada como o método de eleição para o tratamento cirúrgico do aneurisma da aorta toracoabdominal.

A operação de Crawford foi evoluindo ao longo dos tempos e tornou-se, na actualidade, um procedimento complexo, que requer um conjunto de suportes e requisitos técnicos (circulação extracorporeal^{10,12}, hipotermia⁹, perfusão selectiva das artérias viscerais do abdómen^{13,14}) que não estão ao alcance da maior parte das unidades e este facto tem

contribuído para restringir a sua prática regular a apenas escassos centros hospitalares em todo o mundo.

Consequência de importantes alterações hemodinâmicas e metabólicas de que se faz acompanhar, a “inclusion technique” regista na generalidade das experiências publicadas, elevados índices de mortalidade perioperatória (4-34%), de complicações cardíacas (2-23%), pulmonares (16-43%), renais (4-37%) e neurológicas (paraplegia, 4-23%)¹⁵.

A “técnica simplificada”, tal como a descrevemos e realizámos no presente caso clínico, tem a vantagem, amplamente comprovada pela sua utilização clínica^{3,5}, de cursar com menos alterações hemodinâmicas e metabólicas do que a operação de Crawford. Sendo, porventura, um procedimento mais laborioso e demorado, tem a vantagem maior de poder dispensar as tecnologias adicionais que suportam a operação de Crawford e que não se encontram disponíveis na generalidade dos centros hospitalares, o que facilita e incentiva a sua prática generalizada. Outra das vantagens adicionais que se lhe reconhece é o facto de preservar o hemi-diafragma esquerdo, o que não acontece na “inclusion technique”, em que o músculo tem que ser amplamente seccionado e é por isso causa de significativo compromisso respiratório, evidenciado frequentemente no pós-operatório¹⁶.

No que concerne ao risco de paraplegia, ele parece ser idêntico em ambas as técnicas, dada a imprevisibilidade da sua ocorrência e a multiplicidade dos factores patogénicos nela envolvidos. Todavia, nada obsta a que se possa efectivar, no decurso da “técnica simplificada”, a revascularização da artéria de Adamkiewitz ou de artérias intercostais significativas, através da interposição de condutos isolados provenientes da prótese principal, tal como ocasionalmente tem sido posto em prática, com sucesso, na atenuação dos riscos daquela dramática complicação.

Em conclusão, concebida inicialmente para o tratamento cirúrgico dos aneurismas da aorta toracoabdominal, como alternativa à “inclusion technique” de E. Stanley Crawford, a “técnica simplificada” mostrou-se igualmente eficaz no tratamento concomitante dos aneurismas isolados da aorta torácica e abdominal, como tão bem pôde ser apreciado e comprovado pelo presente caso clínico, facto que incentivou e legitimou a sua publicação e divulgação.

BIBLIOGRAFIA

1. Dinis Gama A. A simplified technique for the surgical treatment of aneurysms of the thoracoabdominal and the upper abdominal aorta. *J. Cardiovasc. Surg.* 1984; 25:505-9.
2. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. *Chirurgie Vasculaire. Chirurgie des anéurysmes de l'aorte thoracoabdominal* (Ed. E. Kieffer) 26e Numero Spécialisé, Paris, 1992 (pgs. 29-30).
3. Dinis da Gama A, Sarmento C, do Carmo G, et al. Volumoso aneurisma da aorta toracoabdominal em rotura tratado pela “técnica simplificada”. *Rev. Port. Cir. Cardiorac. Vasc.* 2000; 6:65-70.
4. Dinis da Gama A, Almeida CH, Sarmento C, do Carmo G. Um caso raro de Síndrome de Marfan com envolvimento da aorta toracoabdominal. Tratamento cirúrgico. *Rev. Port. Cardiol.* 2000; 19:353-8.
5. Dinis da Gama A. Resultados da “técnica simplificada” no tratamento do aneurisma da aorta toracoabdominal, dez anos depois. Caso clínico. *Rev. Port. Cir. Cardiorac. Vasc.* 2007; XIV:221-5.
6. Crawford ES. Thoraco-abdominal and abdominal aortic aneurysms involving renal, superior mesenteric and celiac axis. *Ann Surg* 1974; 179:763-72.
7. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, et al. Thoracoabdominal aneurysms. Pre-operative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. *J Vasc Surg* 1986; 3:389-404.
8. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, et al. Experience with 1509 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg* 1993; 17:357-70.
9. Frank S, Parker S, Rock P, et al. Moderate hypothermia, with partial bypass and segmental sequential repair for thoracoabdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 1994; 9:687-97.
10. Safi JH, Bartoli S, Hess KR, et al. Neurologic deficit in patients at high risk with thoracoabdominal aortic aneurysms: The role of cerebral spinal fluid drainage and distal aortic perfusion. *J Vasc Surg* 1994; 20:430-43.
11. Svensson LG, Hess KR, Coselli JS, et al. Influence of segmental arteries, extent and atriofemoral bypass on postoperative paraplegia after thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg* 1994; 20:255-62.
12. Schepens M, Defauw J, Hamerlijck R, Vermeulen F. Use of left

- heart bypass in the surgical repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Vasc Surg* 1995; 9:327-38.
13. Jacobs M, de Mol B, Legemate DA, et al. Retrograde aortic and selective organ perfusion during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1997; 14:360-6.
 14. Safi HJ, Miller CC, Yawn DH, et al. Impact of distal aortic and visceral perfusion on liver function during thoracoabdominal and descending thoracic aortic repair. *J Vasc Surg* 1998;27: 145-53.
 15. Panneton JM, Hollier LH. Non-dissecting thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Vasc Surg* 1995; 9:503-14.
 16. Engle J, Safi HJ, Miller CC, et al. The impact of diaphragm management on prolonged ventilator support after thoracoabdominal aortic repair. *J Vasc Surg* 1999; 29:150-6.

ANEURISMA DA AORTA TORÁCICA DESCENDENTE EM ROTURA CONTIDA SIMULANDO NEOPLASIA DO ESÓFAGO. TRATAMENTO CIRÚRGICO CONVENCIONAL.

A. Dinis da Gama, Carlos Martins, Gonçalo Cabral, A. Garcia Alves

Clínica Universitária de Cirurgia Vascular e Serviço de Anestesiologia do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Resumo

Os autores descrevem o caso clínico de um homem de 54 anos de idade, com queixas de disfagia súbita e progressiva para alimentos sólidos, epigastralgias e emagrecimento de cerca de 20 quilos em dois meses. Admitido num outro hospital com o diagnóstico provisório de neoplasia do esófago, foi submetido a endoscopia digestiva alta que revelou uma notável compressão extrínseca do terço médio do esófago e que suscitou a realização de uma TAC torácica, a qual permitiu diagnosticar a existência de um volumoso aneurisma da aorta torácica descendente, em rotura contida. O doente foi de imediato transferido para esta Clínica Universitária e submetido a tratamento cirúrgico convencional, que consistiu na ressecção do aneurisma e sua substituição por uma prótese de Dacron de 30mms. de diâmetro. O pós operatório decorreu normalmente sem complicações e revisto 4 meses após a operação encontrava-se bem, assintomático e registava um considerável aumento ponderal.

Numa época em que se assiste à progressiva expansão do tratamento endovascular dos aneurismas da aorta torácica descendente, parecem subsistir alguns casos, como o presente, os quais devido a sintomas de compressão extrínseca irreduzível de órgãos como o esófago, continuam a configurar indicações formais para a cirurgia convencional.

Summary

Chronic contained rupture of a descending thoracic aortic aneurysm simulating an esophagus tumor. Conventional surgical management.

The authors report the clinic case of a 54 years old male, whose chief complaints were dysphagia for solid foods, epigastralgias and remarkable weight loss, of 20 kilos in two months. Admitted in another hospital with the diagnosis of esophagus tumor, an upper G.I. endoscopy disclosed an extensive external compression of the esophagus middle third and the CT chest scans revealed a large descending thoracic aortic aneurysm, in chronic contained rupture, as the cause of the compression. The patient was immediately transferred to our hospital and underwent the conventional surgical management, consisting in the aneurysm resection and replacement with a 30mms. Dacron prosthesis. The post-operative course was uneventful and reviewed four months following the operation he was found in good condition, asymptomatic and displaying a remarkable weight gain.

In a era of a progressive expansion of the field of the endovascular management of thoracic aortic aneurysms, some cases, like the present clinical case, seem to represent a formal contraindication to the endovascular technology, due to the irreducible external compression of organs such as the esophagus, thus remaining an exclusive indication for the conventional surgical management.

INTRODUÇÃO

Os aneurismas da aorta torácica descendente são muito menos frequentes do que os aneurismas da aorta abdominal e devido ao facto de se localizarem numa artéria inacessível ao exame físico directo, a possibilidade da sua detecção é ainda menor.

Todavia, em consequência da crescente popularização das técnicas imagiológicas não invasivas, o seu reconhecimento vai-se tornando mais frequente, o que se afigura de relevante importância clínica, visto a maior parte dos casos decorrer de forma assintomática, até surgir a complicação mais temível, que é a rotura, que se acompanha de índices de morbimortalidade extremamente elevados¹⁻⁴.

Alguns casos há, porém, que podem causar, no decurso da sua expansão, sintomas e sinais de compressão extrínseca de órgãos e estruturas adjacentes, como é o caso do esófago, da árvore traqueobronquica, das estruturas ósseas e nervosas da parede torácica, de nervos periféricos como o vago ou o recorrente laríngeo e ainda do canal torácico, simulando quadros clínicos de apresentação diversa⁵⁻⁹. Os autores tiveram a oportunidade de observar e tratar um doente com um volumoso aneurisma da aorta torácica descendente em rotura crónica contida e que exercia uma notável compressão do esófago, simulando um quadro clínico de tumor daquele órgão, por onde se iniciou a investigação e que culminou no diagnóstico e tratamento daquela patologia vascular, justificando-se por isso a sua apresentação e divulgação.

CASO CLÍNICO

F.J.M.A., do sexo masculino, de 54 anos de idade, raça caucasiana, desempregado, admitido na Clínica Universitária de Cirurgia Vascular em 24/07/2009, transferido do Serviço de Gastroenterologia do Hospital Pulido Valente.

A história clínica actual remonta a Junho de 2009, quando começou a referir epigastralgias, de moderada intensidade, irradiadas ao dorso, sem factor desencadeante conhecido. Simultaneamente, começou a notar dificuldade em deglutir alimentos sólidos, que se tornou progressiva, ao ponto de só tolerar alimentos líquidos. Por essa razão foi perdendo peso, tendo emagrecido cerca de 20 quilos desde o início dos sintomas, até à data de admissão hospitalar.

Procurou o médico de família que o enviou para a Consulta Externa de Gastroenterologia do Hospital Pulido Valente, onde após observação inicial, foi de imediato submetido a endoscopia digestiva alta, com o diagnóstico provisório de neoplasia do esófago. O exame permitiu excluir a ocorrência de tumor, mas revelou a existência de uma estenose pré-oclusiva do terço médio do esófago, por compressão extrínseca, (Fig.1) de etiologia não esclarecida e por essa razão foi de imediato internado, para estudo e avaliação diagnóstica.

O doente fora sempre saudável, não referia factores de risco para doença aterosclerótica, nomeadamente diabetes, hipertensão arterial ou hiperlipidémia, mas era um fumador activo (> 70 UMA) e tinha hábitos etanólicos crónicos (>100gr dia).

Na sequência da admissão hospitalar foi-lhe efectuada uma TAC torácica que demonstrou a existência de um volumoso aneurisma da aorta torácica descendente, do seu terço médio, com cerca de 8.3 cms de diâmetro máximo e com

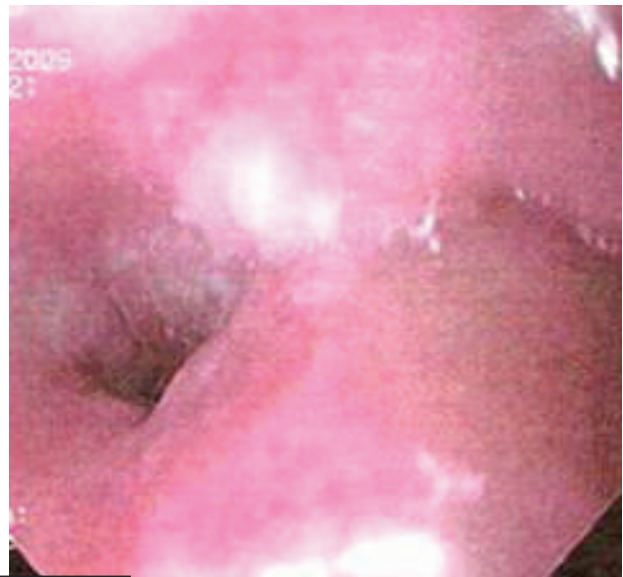


Figura 1

Endoscopia digestiva alta mostrando notável compressão extrínseca do terço médio do esófago.

imagens sugestivas de rotura crónica contida, exercendo marcada compressão sobre o esófago e sobre o coração (Fig. 2).

Era evidente um hematoma periaórtico considerável, que se estendia até à aorta abdominal alta (Fig.3). Em sentido proximal, a aorta torácica descendente encontrava-se íntegra, numa extensão aproximada de 5 cms, a partir da emergência da artéria subclávia esquerda.

Em vista destes achados, foi o doente considerado em risco de vida e transferido de imediato para a clínica Universitária de Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Maria, para a realização de adequado tratamento cirúrgico. No momento da admissão encontrava-se hemodinamicamente estável, sem dores, consciente e orientado, o exame vascular periférico revelava a integridade de todos os pulsos periféricos e não se palpavam tumefacções pulsáteis no abdómen.



Figura 2

TAC torácica revelando volumoso aneurisma da aorta torácica descendente, em rotura crónica contida, exercendo compressão sobre o esófago.



Figura 3

Hematoma periaórtico envolvendo a aorta torácica descendente, até à aorta abdominal.

O Rx do tórax e o ECG não mostravam alterações significativas, a hemoglobina era de 13,6 g/dl, a creatinina sérica de 0,8 mg/dl e as restantes análises sanguíneas encontravam-se dentro dos limites da normalidade.

Por se encontrar em condição estável e sob estrita vigilância clínica, foi operado de forma electiva, 48 horas após a admissão.

Com o doente em posição de decúbito lateral direito, efectuou-se uma toracotomia posterolateral esquerda pelo 6º espaço intercostal. Existia um moderado transudado sero-hemático que foi aspirado. Após cuidadosa retracção do pulmão confirmou-se a morfologia do aneurisma, a existência de uma rotura crónica contida no sentido do mediastino e um moderado hematoma envolvendo a aorta

torácica distal. A aorta torácica proximal foi isolada e clampada, o aneurisma foi incisado e o conteúdo trombótico removido. Foi identificada a rotura na face lateral direita do aneurisma com cerca de 3 cms. de extensão. A aorta distal não foi clampada, dado o escasso fluxo retrógrado que dela emergia. Procedeu-se à anastomose proximal de uma prótese Vascutek de 30 mms. de diâmetro, a prótese foi seccionada no tamanho apropriado e realizada a anastomose distal. A circulação foi restabelecida após libertação da clampagem, que durou 24 minutos. O doente teve uma discreta hipotensão na sequência da desclampagem aórtica, de que recuperou espontaneamente. A hemostase foi verificada, não tendo havido necessidade de laquear qualquer intercostal sangrante. A parede do aneurisma foi suturada em torno da prótese e o tórax foi drenado e encerrado de forma convencional.

A operação durou 150 minutos, foram transferidas 10 unidades de concentrado de eritrocitos e o doente manteve uma diurese constante durante todo o procedimento, tendo sido transferido para a UCI em condição satisfatória.

O pós operatório decorreu normalmente, sem intercorrências ou complicações dignas de registo, o doente retomou uma alimentação oral normal e teve alta domiciliária ao 15º dia, completamente assintomático. Revisto quatro meses após a operação, evidenciava um acentuado incremento ponderal. Uma Angio TAC de controlo então efectuada mostrava a prótese integrada e a funcionar em excelente condição (Fig.4).

DISCUSSÃO

Em múltiplos aspectos, os aneurismas da aorta torácica diferem consideravelmente dos aneurismas da aorta abdominal. Pelo facto de serem menos frequentes e se encontrarem inacessíveis ao exame físico directo, o seu reconhecimento clínico é impossível de ser feito e a sua história natural menos bem conhecida do que a do aneurisma



Figura 4

Angio-TAC de controlo, quatro meses após a operação, mostra a prótese a funcionar em excelente condição (B) e o esófago livre de compressão (A).

da aorta abdominal. Para além disso, são objecto de diferentes circunstâncias etiológicas, que não são comuns na aorta abdominal (pós-traumáticos, displásicos, dissecantes) e manifestam-se por sinais e sintomas de compressão de órgãos ou estruturas adjacentes, que importa tomar em consideração, pela possibilidade do seu reconhecimento, antes da ocorrência de complicações graves e muitas vezes fatais.

Parece ser consensual, porém, que o limiar da operabilidade se situa para além dos 5-6 cms. de diâmetro máximo^{9,10}, como sucede para com o aneurisma da aorta abdominal, todavia essa perspectiva singular não pode nem deve deixar de ser reequacionada face à ocorrência de sintomas de compressão extrínseca, seja das vias aéreas, do tubo digestivo ou das estruturas ósseas e nervos contíguos.

A rotura do aneurisma da aorta torácica também pode assumir um quadro clínico pleiomórfico, dependendo da localização e extensão da rotura: pode produzir-se directamente para a cavidade pleural, causando uma situação de exsanguinação e morte súbita, ou, noutras circunstâncias, pode romper para o mediastino³, ficar contida pelas estruturas mediastínicas e evoluir para a cronicidade, como sucedeu com o presente caso clínico. Neste contexto, o surgimento de um quadro clínico de obstrução esofágica simulando uma neoplasia, designada por Lau¹¹ de "disfagia aórtica", permitiu a investigação etiológica que culminou na detecção do aneurisma.

Noutras circunstâncias, sucede porém que em consequência do mecanismo compressivo, se desenvolve uma fistula, quer para o esófago^{12,13}, quer para a árvore brônquica^{14,15}, ou até, simultaneamente para ambos, como já tem sido assinalado^{16,17}, originando quadros clínicos de hemorragia digestiva ou hemoptises, de dimensão variável e de difícil diagnóstico clínico.

A elevada disponibilidade, facilidades de execução e acuidade da imagiologia contemporânea têm facilitado imenso o reconhecimento destas situações, proporcionando

uma intervenção terapêutica em tempo oportuno, como sucedeu com o caso em apreço.

A cirurgia aberta ou convencional, baseada na ressecção e substituição protésica do aneurisma, tem-se constituído como o método terapêutico de eleição, mas reconhece-se que cursa ainda com taxas elevadas de mortalidade (3-12%) e morbilidade (40-50%) perioperatórias^{9,18-21}. Entre as variáveis que têm sido estudadas como influenciando aqueles valores, aponta-se a experiência dos centros cirúrgicos como a mais significativa - as unidades hospitalares com elevados "caseloads" apresentam resultados muito mais favoráveis do que aquelas que só o fazem ocasionalmente¹⁹⁻²¹, um princípio que, pode dizer-se, é extensível a toda e qualquer actividade cirúrgica.

Estas taxas elevadas de risco que acompanham a cirurgia convencional têm sido um estímulo e um incentivo ao desenvolvimento e expansão da intervenção endoluminal. À semelhança do que tem acontecido para com o tratamento do aneurisma da aorta abdominal, os diversos estudos e experiências publicadas enaltecem os valores mais baixos de morbi-mortalidade peri-operatória que se registam aos 30 dias²²⁻²⁵, mas persistem igualmente algumas limitações e dúvidas sobre a qualidade e durabilidade dos resultados, a médio e a longo prazo.

Entre as limitações que lhe são apontadas, citam-se circunstâncias derivadas de uma anatomia desfavorável ou adversa, quer seja da aorta ou do aneurisma, ou a inexistência ou inadequação de colo aneurismático ou ainda dificuldades de acesso vascular da endoprótese, tornando-se por isso um método selectivo. Uma das potenciais limitações que não tem sido referida diz respeito ao tratamento dos síndromas de compressão extrínseca, das vias aéreas ou digestivas, os quais, pela própria essência da intervenção endoluminal, permanecem inalterados após a libertação da endoprótese, razão pela qual parece pertinente adicionar esta situação como mais uma das limitações a ser tomada em consideração na terapêutica endovascular do aneurisma da aorta torácica descendente.

BIBLIOGRAFIA

- Von Segesser LK, Genoni M, Kunzli A, et al. Surgery for ruptured thoracic and thoraco-abdominal aortic aneurysms. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10:996-1001.
- Shinizu H, Neda T, Kashim I, et al. Surgical treatment for a ruptured thoracic aortic aneurysm. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49:62-6.
- Girardi LN, Krieger KH, Altorki NK, et al. Ruptured descending and thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1066-70.
- Iyer VS, Mackeerzie KS, Tse LE, et al. Early outcomes after elective and emergent endovascular repair of the thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2006;43:677-83.
- Kampmeier RH. Saccular aneurysm of the thoracic aorta: a clinical study of 633 cases. *Ann Int Med* 1938;12:624-51.
- Sakiyalak P, Bellon EM, David P, Ankeney JL. Esophageal obstruction due to saccular aneurysm of the distal thoracic aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;64:959-62.
- Charrette EJ, Winton TL, Salermo TA. Acute respiratory insufficiency from an aneurysm of the descending thoracic aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:467-70.
- Looke JC, Cambria RP. Simultaneous tracheobronchial and esophageal obstruction caused by a descending thoracic aneurysm. *J Vasc Surg* 1993;18:90-4.
- DeBakey ME, Mc Collum CH, Graham JM. Surgical treatment of aneurysms of the descending thoracic aorta: Long-term results in 500 patients. *J Cardiovasc Surg* 1978;19:571-6.
- Crawford ES, Hess KR, Cohen ES, Coselli JS, Safi HJ. Ruptured aneurysm of the descending thoracic and thoraco abdominal aorta. Analysis according to size and treatment. *Ann Surg* 1991;213:417-25.
- Lau H. Dysphagia aortic: harbinger of aorto-esophageal fistula? *Surgery* 2001;129:763-4.
- Coselli JS, Crawford ES. Primary aorto-esophageal fistula from aortic aneurysm: successful surgical treatment by use of omental pedicle graft. *J Vasc Surg* 1990;12:269-77.
- Siulva ES, Tozzi FL, Otchi JP, et al. Aorto-esophageal fistula caused by aneurysm of the thoracic aorta: successful surgical treatment, case report and literature review. *J Vasc Surg* 1999;30:1150-7.
- Conlan AA, Hurwitz SS, Krige L, et al. Massive hemoptysis. Review of 123 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:120-4.
- MacIntosh EL, Parrott JC, Unruh HW. Fistulas between the aorta and tracheobronchial tree. *Ann Thorac Surg* 1991;51:515-9.
- Tkebuchava T, Von Segesser LK, Turina MI. Successful repair of primary concomitant aortobronchial and aorto-esophageal fistulas. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1779-81.
- Raghavendran K, Cherr GS, Ford PP, et al. Successful management of concomitant aorto-esophageal and aortotracheal fistula secondary to a thoracic aortic aneurysm: Case report and

- review of literature. *J Vasc Surg* 2005;42:1218-20.
18. Estrera AL, Rubenstein FS, Miller CC, et al. Descending thoracic aortic aneurysm : Surgical approach and treatment using the adjuncts cerebrospinal fluid drainage and distal aortic perfusion. *Ann Thorac Surg* 2001;72:481-6.
 19. Svenson LG, Crawford S, Hess KR, Coselli JS, Safi H. Variables predictive of outcome in 832 patients undergoing repairs of the descending thoracic aorta. *Chest* 2003;104:1248-53
 20. Braudt M, Hussel K, Walluschek KP, et al. Early and long-term results of replacement of the descending aorta. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005;30:365-9.
 21. Schermerhorn ML, Giles KA, Hamdam AD, et al. Population-based outcomes of open descending thoracic aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2008;48:821-7.
 22. Stone DH, Brewster DC, Kwolek CJ, et al. Stent-graft versus open-surgical repair of the thoracic aorta: mid-term results. *J Vasc Surg* 2006;44:1188-97.
 23. Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS, et al. Endovascular stent grafting versus open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysm in low-risk patients: a multicenter comparative trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:369-77.
 24. Conrad MF, Cambria RP. Contemporary management of descending thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysms: endovascular versus open repair. *Circulation* 2008;117:841-52.
 25. Dillavon ED, Makaroun MS. Predictors of morbidity and mortality with endovascular and open thoracic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2008;48:1114-20.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA DE ALTO DÉBITO SECUNDÁRIA A FÍSTULA ARTERIO-VENOSA IATROGÉNICA PÓS CATETERISMO CARDÍACO.

Augusto Ministro, Tiago Costa, Diogo Cunha e Sá, Ana Evangelista, A. Dinis da Gama

Clínica Universitária de Cirurgia Vascular, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Resumo

A ocorrência de uma fístula arterio-venosa (FAV) é uma das potenciais complicações dos cateterismos cardíacos. A maioria destas FAV encerra espontaneamente. Os autores apresentam o caso clínico de uma doente de 70 anos de idade, com uma volumosa FAV femoral iatrogénica, responsável pela síndrome clínica de insuficiência cardíaca de alto débito. Os sinais e sintomas de congestão pulmonar e sistémica regrediram após o encerramento cirúrgico da FAV. Este caso clínico ilustra o potencial lesivo sobre o território vascular de determinados procedimentos cirúrgicos/endovasculares e de monitorização intravascular. Quando um doente submetido a qualquer um destes procedimentos apresenta um quadro de insuficiência cardíaca de etiologia a esclarecer, um minucioso exame objectivo poderá conduzir ao diagnóstico de FAV iatrogénica, cujo tratamento habitualmente é seguido pela restauração de uma função cardíaca normal.

Summary

High output heart failure due to an iatrogenic arteriovenous fistula after cardiac catheterization.

The occurrence of an arteriovenous fistula is a potential complication of cardiac catheterization. Most of these fistulas cause no harm. We report the clinical case of a 70 years old woman with high-output heart failure caused by an arteriovenous fistula (FAV) in the groin. The fistula was successfully closed by surgical repair and the heart failure was resolved. This case confirms the potential harmfulness for the vascular bed of certain surgical/endovascular interventions and intravascular monitoring techniques. When heart failure of uncertain etiology appears in patients previously submitted to one of the above mentioned procedures, a careful clinical examination can lead to a correct diagnosis of iatrogenic FAV, whose surgical correction is usually followed by the restoration of a normal cardiac function.

INTRODUÇÃO

A insuficiência cardíaca secundária a circulação hiper-cinética é uma reconhecida forma de disfunção cardíaca. Pode ser observada em grávidas e em doentes com hipertiroidismo, anemia, beribéri, doença de Paget e fístulas arteriovenosas

(FAV)¹. A importância clínica das FAV resulta da formação de *shunts* esquerda-direita hemodinamicamente significativos, sendo a sua principal, embora rara complicação, a insuficiência cardíaca direita secundária à sobrecarga de volume².

Os procedimentos endoluminais cardíacos e vasculares estão associados a um importante e não negligenciável

risco de complicações relacionadas com o acesso arterial³. O acesso mais frequente é a artéria femoral. As complicações potenciais incluem: hemorragia, trombose arterial, embolização periférica, falso aneurisma e FAV. Os dados da literatura referentes às complicações iatrogénicas resultantes destes procedimentos são baseados em análises retrospectivas de cohorts referenciadas à cirurgia vascular. A incidência de todas as complicações vasculares varia de 1 a 9%, e a incidência de FAV varia de 0.006% a 0.14%.⁴

Existem diversos relatos de FAV responsáveis por quadros de insuficiência cardíaca de alto débito. A maioria destes é referente a doentes insuficientes renais crónicos que têm um acesso vascular para hemodiálise. Os relatos de insuficiência cardíaca secundária a FAV causada por cateterismo cardíaco são raros.⁵

Os autores apresentam o caso clínico de uma doente de 70 anos de idade, com antecedentes de vários cateterismos cardíacos, com uma volumosa FAV femoral iatrogénica, responsável pela síndrome clínica de insuficiência cardíaca de alto débito. Os sinais e sintomas de congestão pulmonar e sistémica regrediram após o encerramento cirúrgico da FAV.

Os aspectos pertinentes e raros deste caso clínico são revistos, enaltecendo a importância da identificação de factores preditivos associados à formação da FAV, de forma a permitir a estratificação do risco nos doentes a ser submetidos a cateterismo cardíaco. É também essencial a caracterização do outcome clínico dos doentes com FAV iatrogénicas para que possam ser definidas as estratégias terapêuticas mais apropriadas.

CASO CLÍNICO

Uma mulher de 70 anos de idade, foi admitida no Hospital de Santa Maria por queixas de dispneia, ortopneia e edemas generalizados com vários meses de evolução. Tratava-se de uma doente com cardiopatia estrutural já submetida a valvuloplastia mitral com colocação de prótese mecânica (1993) e múltiplos procedimentos de cateterização coronária por punção femoral. Apresentava igualmente internamento prévio (em 2009) neste hospital por insuficiência cardíaca descompensada. Os seus antecedentes pessoais incluíam hipertensão arterial, diabetes melitus tipo 2, fibrilhação auricular crónica e hipercolesterolemia.

No exame objectivo, a pressão arterial era de 121/67 mmHg, a frequência cardíaca de 76 bpm, e a frequência respiratória de 24 cpm. Apresentava cianose labial e a sua pressão venosa jugular era 3 cm acima do normal. A auscultação cardíaca mostrava S1 e S2 arritmicos, S1 de tonalidade metálica, com sopro holossistólico grau II/VI, e a auscultação pulmonar com murmúrio vesicular diminuído na base do hemitórax direito e ferveores crepitantes nos 2/3 inferiores de ambos os hemitórax. O abdómen era globoso, distendido, tenso mas depressível, doloroso à palpação do hipocôndrio direito e epigastro, com fígado palpável 2-3 cm abaixo do bordo costal. Apresentava edema (Godet ++++) dos membros inferiores mais acentuado à direita.

O RX torax (Fig. 1) mostrava um índice cardio-torácico (ICT) aumentado, edema intersticial nos 2/3 inferiores de ambos os hemitórax e derrame pleural bilateral. O electro-

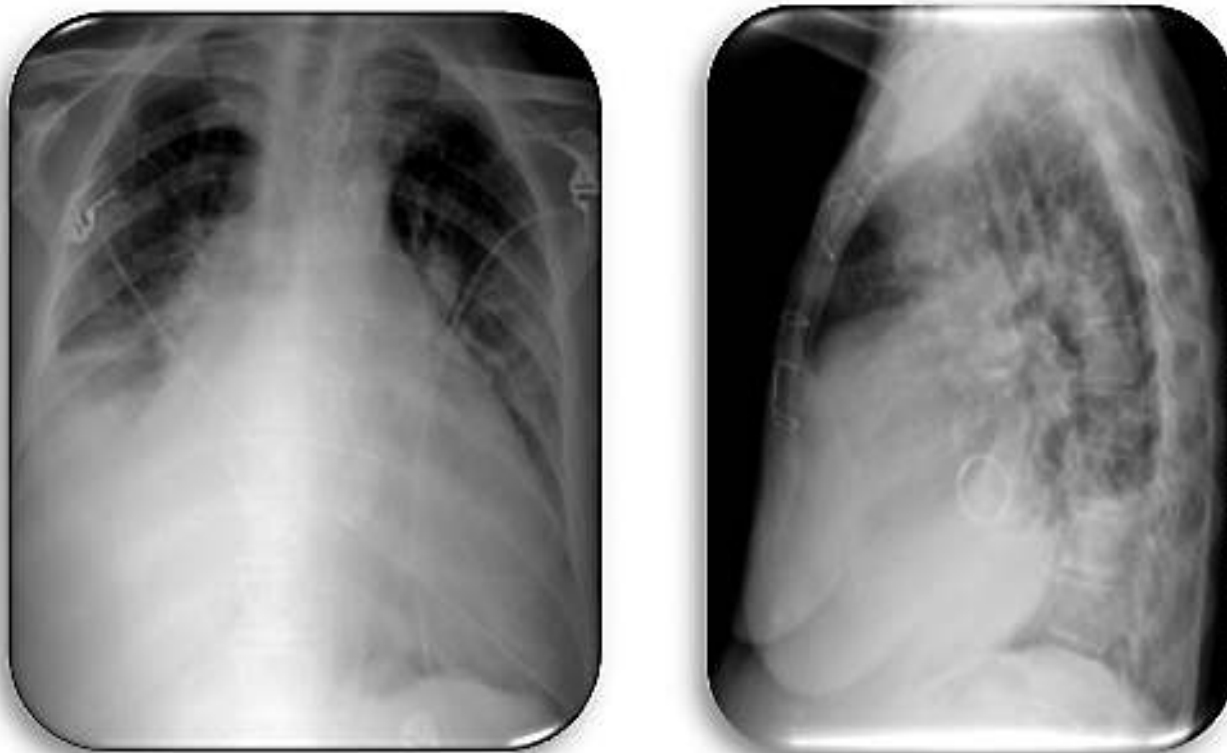


Figura 1

Rx tórax – ICT aumentado, edema intersticial e derrame pleural bilateral.

cardiograma registava fibrilhação auricular crónica com frequência ventricular de 60 bpm. As análises de rotina mostraram normal contagem de eritrócitos, bioquímica e TSH normais.

A doente foi internada num Serviço de Medicina do Hospital de Santa Maria com o diagnóstico de insuficiência cardíaca descompensada e insuficiência renal crónica agudizada, iniciando suportes ventilatório não invasivo e dopaminérgico, sendo posteriormente transferida para Cardiologia. Durante este internamento realizou múltiplos exames complementares de diagnóstico (ecografia abdominal, TAC toraco-abdomino-pélvico – Fig. 2 e 3), realçando-se o ecocardiograma transtorácico que mostrou ausência de disfunção esquerda (prótese mitral normofuncionante; função sistólica global preservada) e dilatação das cavidades direitas com insuficiência tricúspide major e hipertensão pulmonar moderada. Após estabilização do quadro clínico a

doente realizou cateterismo cardíaco por punção femoral esquerda que mostrou coronárias sem lesões, hipertensão pulmonar moderada a grave, hipertensão venosa sistémica secundária a insuficiência tricúspide major e grande dilatação das cavidades direitas.

Aquando da realização deste cateterismo foi detectado na região inguinal direita um sopro, motivo pelo qual foi pedida a colaboração da Cirurgia Vascular. Objectivamente a auscultação desta região mostrava um sopro holo-sistólico, palpando-se um frémito holo-sistólico e uma tumefacção pulsátil e expansível, sendo esta pulsatilidade transmitida ao longo dos trajectos varicosos no membro inferior direito cronicamente edemaciado e com sinais evidentes de hipertensão venosa.

O quadro clínico levou-nos a suspeitar de FAV femoral direita pós-cateterismo cardíaco há cerca de 16 anos. Para demonstrar a existência da FAV, foi efectuado novo catete-



Figura 2

Ecografia abdominal – Volumosa ascite.

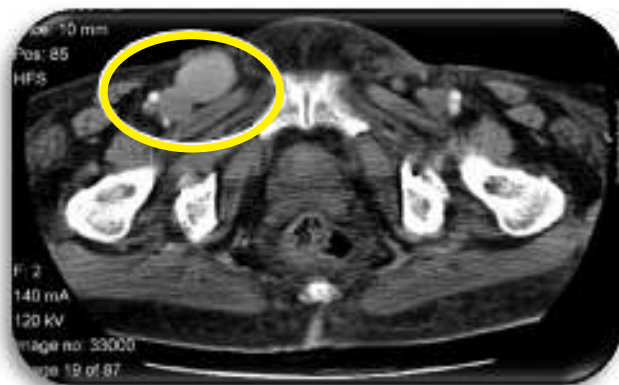


Figura 3

TAC toraco-abdomino-pélvico - na região inguinal direita, identifica-se estrutura venosa ectasiada na continuidade da veia femoral profunda relacionada com a veia femoral superficial, que apresenta ganho precoce de contraste, sugestivo de fistula arterio-venosa. Evidente ectasia difusa da veia cava inferior e sistema venoso ilíaco em relação com a situação cardíaca de base. Volumosa ascite.

rismo por via femoral esquerda (Fig. 4). A injeção de contraste a nível da aorta abdominal mostrava o preenchimento precoce da veia cava inferior. A cateterização selectiva da artéria ilíaca direita desvendava uma importante FAV ao nível da artéria femoral profunda para a veia femoral comum. Não se registaram alterações morfológicas no sector aorto-ilíaco.

Após duas semanas de terapêutica médica e estabilização da doente procedeu-se ao tratamento cirúrgico (Fig. 5). Sob anestesia local e sedação, a FAV foi encerrada e a artéria e veia reconstruídas sem recurso a material alógeno ou exógeno, com normalização da pressão venosa de retorno e melhoria progressiva da insuficiência cardíaca.

A reavaliação em consulta de follow-up mostrou uma doente assintomática, em classe I da classificação funcional de insuficiência cardíaca da New York Heart Association (Fig. 6).

em repouso superior a 8 L/min ou por um índice cardíaco superior a 3.9 L/min/m². Quando sinais e sintomas de congestão pulmonar e sistémica se associam ao alto-débito cardíaco, tem-se uma síndrome clínica denominada de insuficiência cardíaca de alto-débito. A diminuição da resistência vascular periférica é o principal mecanismo fisiopatológico nos quadros de alto-débito. Pode ocorrer na presença de shunts arteriovenosos (FAV sistémicas) ou na presença de vasodilatação periférica (anemia, sepsis). A queda da resistência vascular periférica conduz a uma diminuição da pressão arterial sistémica e conseqüentemente à activação, mediada por baroreceptores, de várias neuro-hormonas como o sistema renina-angiotensina-aldosterona, o sistema nervoso simpático, e o sistema arginina-vasopressina, o que resulta em retenção de água e sal e na conseqüente expansão do volume plasmático. O resultado destes mecanismos adaptativos é a congestão venosa pulmonar e sistémica conducentes à insuficiência cardíaca de alto débito.

Os estados de alto-débito podem condicionar retenção de fluidos refractária à terapêutica convencional podendo agravar uma doença cardíaca pré-existente. Uma

DISCUSSÃO

O alto-débito cardíaco pode estar associado a várias condições clínicas, sendo definido como um débito cardíaco



Figura 4 Angiografia por punção femoral direita – fistula arterio-venosa femoro-femoral (AFC – artéria femoral comum; AFS – artéria femoral superficial; AFP – artéria femoral profunda; VFC – veia femoral comum; VSI – veia safena interna).

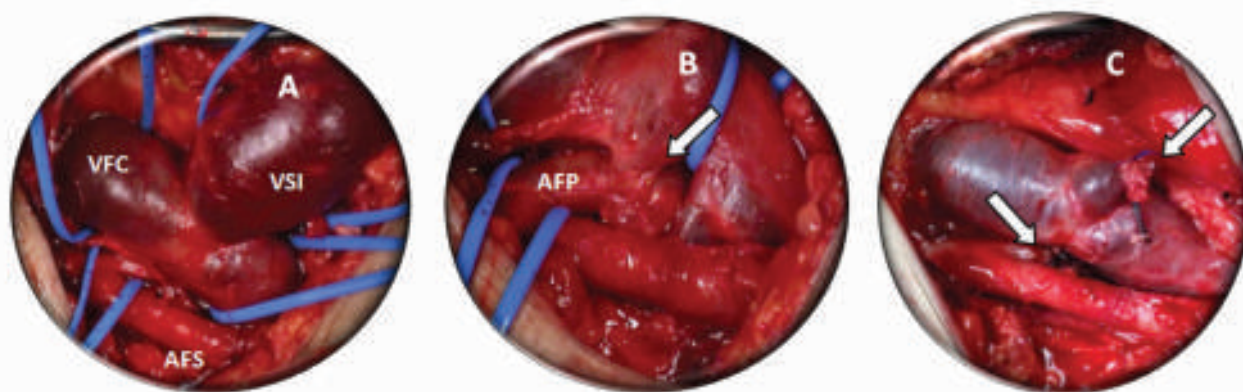


Figura 5 Cirurgia – A. Isolamento e referência da artéria femoral profunda, veia femoral comum (ectasiada) e crossa da safena interna (ectasiada); B. Fistula arterio-venosa artéria femoral profunda-veia femoral comum; C. Resultado final (AFS – artéria femoral superficial; AFP – artéria femoral profunda; VFC – veia femoral comum; VSI – veia safena interna).



Figura 6

Rx tórax de follow-up – diminuição do ICT (ausência de edema intersticial).

vez que os estados de alto-débito cardíaco estão associados à diminuição da resistência vascular periférica, o uso de vasodilatadores no tratamento da sobrecarga hídrica poderá agravar o problema.

Nestes doentes, a diferença de oxigenação arterial-venoso misto é normal ou baixa. A saturação de oxigénio venoso é aumentada pelo shunt que desvia o sangue dos tecidos.

Na maioria dos casos de insuficiência cardíaca de alto-débito, o coração bombeia quantidades anormalmente elevadas de sangue de forma a fornecer o oxigénio apropriado aos tecidos. O stress hemodinâmico imposto ao miocárdio assemelha-se ao produzido pela regurgitação aórtica crónica.

Com o aumento do número e complexidade dos procedimentos endoluminais, e o recurso a regimes de anticoagulação e/ou antiagregação mais agressivos, a incidência de complicações locais relacionados com o acesso arterial tem aumentado nos últimos anos. Uma revisão recente de mais de 5000 doentes submetidos a intervenção coronária revelou uma taxa de complicações vasculares de 6,1% com uma taxa de correcção cirúrgica de 2,3%.⁶ Uma meta-análise do estudo CAVEAT I mostrou uma taxa de 6,6% de complicações vasculares, independente da randomização direccional para a abordagem terapêutica convencional versus endoluminal.⁷ Cerca de 21% destes doentes foram submetidos a tratamento cirúrgico. As complicações vasculares periféricas estiveram associadas a um aumento de 2 vezes no custo do internamento hospitalar e a um aumento de 7 vezes na mortalidade cumulativa no primeiro ano deste estudo. Estes resultados sublinham a importância de prevenir e tratar adequadamente estes eventos. O uso de novos dispositivos hemodinâmicos, como as cintas de pressão mecânica e a aplicação de plugs de colagénio, estão associados à redução do tempo de compressão, embora a frequência de complicações locais, como os falsos aneurismas e as FAV, seja igual ou superior.³

Factores de risco: A hipertensão arterial e o sexo feminino foram identificados como factores de risco inde-

pendentes (relacionados com o doente) associados ao aparecimento de FAV iatrogénicas (bem como de outras complicações potenciais do cateterismo cardíaco).⁸

A regurgitação aórtica está frequentemente associada ao aumento da pressão arterial sistólica e a alterações das propriedades mecânicas da parede arterial resultantes do aumento da amplitude da onda de pulso. No estudo de Kelm et al⁴ apenas 2 indivíduos com regurgitação aórtica desenvolveram FAV. Devido ao número limitado de doentes, não é possível associar a insuficiência aórtica ao aumento do risco de incidência e/ou persistência de FAV.

Nos factores de risco associados ao procedimento estão incluídos a forma e a intensidade da anticoagulação e o local de acesso. A punção da região inguinal esquerda está associada a um risco duas vezes maior de FAV (o que poderá estar relacionado com o facto da maioria dos cardiologistas ser destro e puncionar inicialmente a virilha direita). As altas doses de heparina e a utilização de cumarínicos estão associados a um incremento superior a duas vezes no risco de FAV.

A punção da artéria femoral abaixo do limite inferior da cabeça do fémur poderá também predispor ao desenvolvimento de FAV.⁹ Após a remoção da bainha, não existe suporte ósseo para a compressão hemostática. Na maioria dos estudos, grande parte das complicações estiveram relacionadas com punção da artéria femoral superficial ou da artéria femoral profunda.

O acesso arterial baixo também poderá estar associado ao desenvolvimento de FAV iatrogénicas, uma vez que neste local de punção, a artéria femoral profunda poderá ser inadvertidamente cateterizada. Deste modo, a veia femoral comum é habitualmente puncionada antes de se chegar à artéria. Nesta localização, os cateteres e bainhas utilizados em radiologia de intervenção criam trajectos entre dois vasos podendo induzir a formação de FAV após a sua remoção, especialmente quando são deixados no local por mais de 24 horas. O cateterismo simultâneo da artéria e veia femoral ipsilaterais também poderá estar associado ao desenvolvimento de FAV^{10,11}.

Embora controverso, a idade do doente, a obesidade, o tamanho e o número das bainhas utilizadas não estão associados ao aumento do risco de FAV iatrogénicas. Este achado contrasta com o facto de que nalguns estudos estas variáveis foram consideradas preditivas de hemorragia e falsos aneurismas¹². Deste modo, verifica-se que os factores de risco associados ao desenvolvimento de FAV iatrogénicas são diferentes dos implicados no desenvolvimento de falsos aneurismas e hematomas pós-punção.

Diagnóstico: O eco-doppler colorido diagnostica a presença de FAV pela presença de fluxo sanguíneo de alta velocidade proveniente do sistema arterial para o sistema venoso, o que produz um sinal arterial de baixa resistência, um outflow venoso de alta velocidade, e um padrão de fluxo variável nas artérias e veias¹³.

A angiografia não permite identificar a localização exacta e o tamanho do trajecto fistuloso, em virtude da rápida opacificação do sistema venoso. O eco-doppler permite determinar o calibre da artéria e a distância entre a bifurcação femoral e o trajecto fistuloso.

Os doentes com suspeita de FAV entre a artéria femoral profunda e a veia femoral comum poderão confirmar esta informação através de Angio-TC ou Angio-RMN e

reconstrução tridimensional. No entanto, o eco-doppler é mais fácil de utilizar, está mais prontamente disponível e dispensa a utilização de meio de contraste.

História natural: Até à data, não existe qualquer informação que permita prever o outcome de uma FAV femoral iatrogénica, ou seja, a probabilidade de encerramento espontâneo e o espaço de tempo decorrido até ao eventual encerramento. No estudo de Kelm et al⁴ 1/3 de todas as FAV encerraram espontaneamente no primeiro ano, e a maioria destas encerraram nos primeiros quatro meses. Nem a incidência nem a taxa de encerramento foram significativamente influenciadas pelos factores de risco identificados para o desenvolvimento de FAV. Apenas as altas doses de heparina e a terapêutica com cumarínicos estiveram associados a uma tendência para a persistência prolongada das FAV.

Os shunts esquerda-direita a nível do septo interauricular ou interventricular levam a deterioração da função cardíaca direita apenas quando o volume do shunt excede 30% do débito cardíaco. Tem sido postulado a partir de vários estudos em acessos vasculares para hemodiálise que com diminuição do volume do fluxo (< 500 mL/min) a probabilidade de encerramento do shunt aumenta.

Terapêutica: A maioria das FAV iatrogénicas pós-cateterismo cardíaco encerra espontaneamente, especialmente nos casos em que não são hemodinamicamente significativas. Assim, um procedimento invasivo poderá ser evitado ou adiado¹⁴. No entanto, a intervenção torna-se mandatária quando o shunt permanece patente após dois meses de vigilância clínica, aumenta de tamanho, ou provoca sintomas de insuficiência cardíaca congestiva, ulceração cutânea, edema unilateral do membro inferior ou isquemia distal à fístula.

Actualmente três estratégias terapêuticas têm sido recomendadas para o tratamento das FAV iatrogénicas persistentes: encerramento cirúrgico convencional, implante de stents cobertos e compressão guiada por eco-doppler.

Primeiramente descrita por Fellmeth et al.¹⁵ em 1991, a compressão guiada por eco tem-se tornado o procedimento de escolha em várias instituições no tratamento de falsos aneurismas e FAV femorais resultantes do cateterismo cardíaco. É uma técnica não invasiva, segura, barata e relativamente simples com uma taxa de sucesso entre 55% a 100%.^{15,16,17}

No entanto, esta abordagem é ineficaz na grande maioria dos doentes que apresentam trajectos fistulosos muito curtos ou de grande calibre. Deste modo, as fístulas não poderão ser comprimidas pela sonda, e o tempo de compressão necessário para oclusão da FAV seria demasiado prolongado e assim inaceitável para o doente. Embora a compressão guiada por eco-doppler esteja associada a uma moderada taxa de sucesso, a sua utilização é recomendada como primeira linha em virtude da sua natureza não invasiva.

As contra-indicações para a compressão guiada por ecografia incluem: hematoma sob tensão e/ou infectado e a isquemia crítica dos membros inferiores

A técnica endoluminal para o tratamento de FAV foi descrita pela primeira vez por Parodi¹⁸, no tratamento de uma FAV subclávia traumática. A utilização de stents tem aumentado exponencialmente nos últimos anos no tratamento de lesões vasculares. Já mostraram alguma eficácia no trata-

mento de fístulas em diferentes localizações. A abordagem percutânea no tratamento das FAV iatrogénicas é segura, eficaz, e minimamente invasiva com baixo risco de infecção e hemorragia, e com curto período de permanência hospitalar. No entanto, a permeabilidade a longo prazo das endopróteses permanece desconhecida. A posição relativamente superficial dos stents a este nível e a sua proximidade com a articulação da coxa com grande amplitude de movimentos de flexão/extensão poderá aumentar de forma significativa o risco de compressão, kinking e fractura, especialmente quando são utilizados stents cobertos expansíveis por balão.

Deste modo, o implante de stents cobertos na artéria femoral comum representa uma vertente terapêutica sob investigação clínica. O número limitado de doentes estudado, e a deterioração dos stents secundária aos movimentos repetidos da região inguinal impedem a aprovação definitiva desta alternativa terapêutica⁴. O recurso aos stents cobertos deverá ser criterioso estando contra-indicado nas artérias femorais com mau runoff, e/ou noutras doenças vasculares sintomáticas.

Com base nos estudos sobre a história natural de fístulas traumáticas, o tratamento cirúrgico convencional parece constituir a forma terapêutica definitiva, sendo actualmente recomendada como a terapêutica gold-standard nos doentes com FAV femoral iatrogénica¹⁹. A incisão inguinal expõe os vasos envolvidos. Após identificação da comunicação entre o sistema arterial e o sistema venoso, esta será laqueada utilizando um fio de sutura não absorvível. No entanto, a abordagem cirúrgica não é isenta de dificuldades, uma vez que o cirurgião muitas vezes depara-se com um emaranhado de vasos que impossibilitam a identificação imediata do trajecto fistuloso. Para além disso, o tratamento cirúrgico está associado a riscos como a infecção e a hemorragia resultante da hipertensão venosa no leito venoso arterializado.

CONCLUSÃO

O reconhecimento dos quadros de alto-débito cardíaco é muito importante, uma vez que grande parte destes estados é curável. A história clínica minuciosa e o exame objectivo escrupuloso permitem fazer o diagnóstico desta causa rara de insuficiência cardíaca. Embora as FAV após cateterismo cardíaco sejam frequentes, muito raramente são causa de insuficiência cardíaca.

Verificou-se que as mulheres com hipertensão arterial, a necessidade de anticoagulação em doses elevadas e a punção arterial baixa deverão ser considerados como factores de alto risco para a formação de FAV iatrogénicas.

O tratamento óptimo para os doentes em que a compressão guiada por ecografia não é eficaz é a cirurgia. O tratamento cirúrgico é eficaz mas associado a aumento do tempo de permanência e custos do internamento hospitalar. Assim, em casos seleccionados, a vigilância clínica deverá seguir-se à terapêutica compressiva guiada por ecografia deixando a intervenção cirúrgica para segundo plano.

Outras modalidades terapêuticas poderão desempenhar um papel no tratamento de FAV iatrogénicas. A embolização utilizando coils tem sido utilizada com sucesso no tratamento de FAV adquiridas ou congénitas. Uma limitação desta técnica é a cateterização selectiva do trajecto fistuloso. A utilização de stents cobertos tem duas contra-indicações

major: o seu uso em artérias femorais superficiais com mau run-off e a sua utilização próxima da bifurcação femoral.

Estas são alternativas terapêuticas disponíveis, a selec-

cionar sempre que a compressão guiada por ecografia falhar e antes de encaminhar o doente para o tratamento cirúrgico convencional.

BIBLIOGRAFIA

- Givertz MM, Colucci WS, Braunwald E. Clinical aspects of heart failure: high-output failure; pulmonary edema. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, editors. Heart diseases: A textbook of cardiovascular medicine. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001. P. 534-61.
- Rich NM, Hobson RW, Collins-GJ J. Traumatic arteriovenous fistulas and false aneurysms: a review of 558 lesions. *Surgery* 1975;78:817-28.
- Waigand J, Uhlich F, Gross M, Thalhammer C, Dietz R. Percutaneous treatment of pseudoaneurysms and arteriovenous fistulas after invasive vascular procedures. *Catheter Cardiovasc Interv*. 1999 Jun;47(2):157-64.
- Kelm M, Perings SM, Jax T, et al. Incidence and clinical outcome of iatrogenic femoral arteriovenous fistulas. Implications for risk stratification and treatment. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:291-7.
- Zalts R, Hayek T. A large arteriovenous fistula between the femoral artery and the femoral vein after cardiac catheterization manifesting as high-output cardiac failure. *Am Med Sci* 2005 ;330(3):150-152.
- Waksman R, King SB, Douglas JS, Shen Y, et al. Predictors of groin complications after balloon and new-device intervention. *Am J Cardiol* 1995;75:886-889.
- Omoigui NA, Califf RM, Pieper K, Keeler G, O'Hanesian MA, et al. Peripheral vascular complications in the Coronary Angioplasty Versus Excisional Atherectomy Trial (CAVEAT 1). *J Am Coll Cardiol* 1995;26:922-930.
- Popma JJ, Saler LF, Pichard AD, et al. Vascular complications after balloon and new device angioplasty. *Circulation* 1993;88: 1569-78.
- Marsan RE, McDonald V, Ramamurthy S. Iatrogenic femoral arteriovenous fistula. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1990;13:314-316.
- Kresowik TF, Khoury MD, Miller BV, et al. A prospective study of the incidence and natural history of femoral vascular complications after percutaneous transluminal coronary angioplasty. *J Vasc Surg* 1991;13:328-336.
- Glaser RL, McKellar D, Scher KS. Arteriovenous fistulas after cardiac catheterization. *Arch Surg* 1989;124:1313-1315.
- Heintzen MP, Schumacher T, Rath J, et al. Inzidenz und therapie peripherer arterieller gefasskomplikationen nach herzkatheteruntersuchungen. *Z Kardiol* 1997;86:264-272.
- Foshager MC, Finlay DE, Longley DG, Letourneau JG. Duplex and color doppler sonography of complications after percutaneous interventional vascular procedures. *RadioGraphics* 1994;14:239-253.
- McCann RL, Schwartz LB, Pieper KS. Vascular complications of cardiac catheterization. *J Vasc Surg* 1991;14:375-381.
- Fellmeth BD, Roberts AC, Bookstein JJ, Freischlag JA, et al. Postangiographic femoral artery injuries: nonsurgical repair with US-guided compression. *Radiology* 1991;178:671-675.
- Chatterjee T, Do DD, Kaufmann U, Mahler F, Meier B. Pseudoaneurysm of femoral artery after catheterization: treatment by ultrasound-guided compression repair. *Cath Cardiovasc Diagn* 1996;38:335-340.
- Schaub F, Theiss W, Busch R, et al. Management of 219 consecutive cases of post catheterization pseudoaneurysm. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:670-675.
- Parodi JC. Endovascular repair of abdominal aortic aneurysms and other arterial lesions. *J Vasc Surg* 1995;21:549-557.
- Messina LM, Brothers TE, Wakefield TW, et al. Clinical characteristics and surgical management of vascular complications in patients undergoing cardiac catheterization: interventional versus diagnostic procedures. *J Vasc Surg* 1991;13:593-600.

ESTUDO EXPERIMENTAL DO IMPACTO DA CLAMPAGEM SELECTIVA DA VEIA PORTA NA FUNÇÃO HEPATOCELULAR.

J. Guilherme Tralhão, Ana M. Abrantes, Cristina Gonçalves, César Carvalho, Ivan Portela, Mafalda Laranjo, Barbara Oliveiros, Dulce Cardoso, Ana Bela Sarmiento Ribeiro, M. Filomena Botelho, Francisco Castro Sousa

Departamento de Cirurgia, Serviços de Clínica Cirúrgica e Cirurgia III, Instituto de Biofísica e Biomatemática, Centro de Investigação em Meio Ambiente, Genética e Oncobiologia, Instituto de Bioquímica e Disciplina de Biologia Molecular Aplicada e Departamento de Medicina Nuclear da Faculdade de Medicina e Hospitais da Universidade de Coimbra

Resumo

A influência da clampagem selectiva dos elementos da tríada do pedículo hepático na função ou viabilidade hepatocitárias são motivo de estudos clínicos e experimentais no nosso Serviço.

Objectivo - Estudo do efeito da clampagem selectiva da veia porta (VP) na função hepatocelular no modelo animal com fígado normal.

Material e métodos- 1) Animais: 52 ratos Wistar (machos, 2 meses), foram divididos em 4 grupos: Grupo A – animais submetidos a 60 minutos de clampagem da VP (CVP) (n= 21); Grupo B – CVP intermitente de 30'+5' de reperfusão +30' (n= 12); Grupo C – CVP intermitente de 15' + 5' de reperfusão até 60 minutos de CVP (n= 10), e Grupo D – animais sem CVP (n= 9). No fim da intervenção cirúrgica (IC) foi realizada uma biópsia hepática. 2) Doseamento da TGO, TGP, Bilirrubina total (BT), GGT, FA e LDH três dias antes e imediatamente após a IC. 3) Estudo da função de extracção hepatocitária (FEH) da ^{99m}Tc-mebrofenina 3 dias antes e após a CVP. 4) Isolamento dos hepatócitos (H) a partir da biópsia para caracterização do tipo de morte celular por citometria de fluxo recorrendo à dupla marcação com Anexina-V e iodeto de propídeo (AV/IP). 5) Estudo estatístico: Análise de variância com medidas repetidas a um factor.

Resultados - 1) Mortalidade: A – 62%, B – 17%, C – 30% e D – 0% (p<0,03). 2) Observou-se um aumento estatisticamente significativo dos valores de TGO (p<0,025) e LDH (p=0,002), antes e após a CVP, mais sem diferenças entre os grupos A, B, C e D (ns). 4) Diminuição significativa da FEH (p<0,0001) evidente apenas no grupo A (p<0,018) mas sem diferenças entre os quatro grupos (ns). 5) Nos H isolados dos animais dos grupos A, B, C e D não se verificaram diferenças significativas na viabilidade e no tipo de morte celulares.

Conclusões - A insuficiência hepática pós-operatória é a principal causa de mortalidade após uma hepatectomia; contudo, a clampagem selectiva da veia porta, traduz-se por uma aumento da viabilidade celular e uma diminuição do tipo de morte celular (necrose ou apoptose) comparativamente a estudos anteriormente realizados por nós podendo ser uma alternativa à manobra de Pringle. Contudo, a clampagem da veia porta por períodos superiores a 30' devem ser evitadas dada a elevada mortalidade verificada.

Summary

The impact of selective clamping of portal vein in hepatocellular function. An experimental study.

The influence of selective clamping of the elements of hepatic pedicle in the hepatocellular function and viability were evaluated in our department.

Aim - Study the effect of selective clamping of the portal vein (CPV) in hepatocellular function in an animal model with normal liver.

Methods - Three groups of Wistar rats (males, 2 months) were subjected a CPV for 60 min: group A (n=21) submitted to a continuous inflow occlusion; group B (n=12) underwent to a CPV for 30 min with 5 min of reperfusion; group C (n=10) underwent a CPV for 15 min with 5 min of reperfusion. The group D (n=9) was not subjected to a CPV. A hepatic biopsy was done at the end of surgery. The degree of tissue injury was evaluated using: 1) Blood markers: AST, ALT, total-bilirubin (TB), GGT, alkaline-phosphatase, LDH and hepatic extraction fraction (HEF) by radioisotopic methods three days before laparotomy (BS) and after surgery (AS); 2) apoptosis, necrosis were investigated after collagenase cell isolation from hepatectomy pieces by flow-cytometry using the followed probes: propidium-iodide and annexin-V. Statistical analysis: variance analysis, post-hoc comparisons by Tukey-test ($p < 0.05$).

Results - 1) Mortality: Group A-62%, Group B-17%, Group C-30%, Group D-0% ($p < 0,03$). 2) We observed statistical differences in these parameters: ALT ($p < 0.025$) and LDH ($p < 0.002$) preferentially in groups A but without differences between the A, B, C and D groups (ns). 3) We also verified a significant decrease in HEF values ($p < 0.0001$) preferentially in group A without differences between the groups. 4) No difference was observed when analysed apoptosis and necrosis and cell viability between the groups.

Conclusions - Postoperative liver failure is the leading cause of mortality after hepatectomy, however selective clamping of the portal vein, is reflected in an increase in cell viability and a decrease in the type of cell death (necrosis or apoptosis) compared to studies carried out previously by us and thus may be regarded as an alternative to the Pringle maneuver. However, selective clamping of the portal vein for periods above 30' should be avoided, given the high mortality verified.

INTRODUÇÃO

O tratamento cirúrgico dos tumores primários ou metastáticos do fígado continua a ser a única opção terapêutica com potencialidades curativas. Vários factores clínicos, anato-mopatológicos ou cirúrgicos têm sido referidos como preditivos das sobrevidas sem doença ou à distância após o tratamento cirúrgico curativo. As perdas sanguíneas e as transfusões per-operatórias são referidas como factores de risco de mortalidade, morbidade e de sobrevida dos doentes com tumores hepáticos primários ou secundários submetidos a tratamento cirúrgico¹. Todos os cuidados devem ser tidos de forma a diminuir a hemorragia e as transfusões per-operatórias. A clampagem do pedículo hepático (manobra de Pringle) associada a uma pressão venosa central baixa são factores determinantes na diminuição da hemorragia per-operatória²⁻⁶. Contudo os efeitos da clampagem do pedículo hepático e a duração da isquémia na função ou viabilidade hepatocitárias são controversos e motivo de estudo⁷⁻¹³.

Este estudo experimental tem com objectivo avaliar os efeitos da clampagem selectiva da veia porta (CVP) e sua duração na função hepatocelular num modelo animal com fígado normal.

MATERIAL E MÉTODOS

Animais

Após anestesia por via intraperitoneal foram utilizados 52 ratos Wistar machos, com 2 meses de idade, que foram agrupados em quatro grupos: Grupo A - animais submetidos a 60 minutos de clampagem da veia porta (n=21) Grupo B - animais submetidos a clampagem intermitente da VP de 30 minutos e 5 minutos de perfusão até um total de 60 minutos clampagem (n=12); Grupo C - animais submetidos clampagem intermitente de 15 minutos de clampagem da VP e 5 minutos de perfusão até 60 minutos de clampagem da VP (n=10), e Grupo D - animais submetidos a laparotomia sem clampagem da VP (n=9).

Após os 60 minutos de laparotomia com ou sem clampagem do pedículo hepático os animais foram subme-

tidos a uma biópsia hepática. Foi avaliada a mortalidade per-operatória e durante as 24 horas após o gesto cirúrgico.

Estudo da Função de Extracção Hepatocitária com ^{99m}Tc-mebrofenina

Os animais foram injectados na veia da cauda com cerca de 37 MBq de mebrofenina marcada com tecnécio-99m. A aquisição da informação para o cálculo da fracção de extracção hepatocitária, é feita através de uma câmara de raios gama, com o animal em decúbito ventral, sobre o colimador. Após este posicionamento, inicia-se uma aquisição dinâmica (matriz de 128x128) em duas fases consecutivas (primeiro 60 imagens de 1 segundo cada seguidas de 59 imagens com duração individual de 1 minuto); estas aquisições dinâmicas são seguidas de uma imagem estática em vista anterior.

Para o processamento, são desenhadas zonas de interesse sobre o coração e o fígado para se obterem as respectivas curvas tempo/actividade. É através destas curvas que se calcula a fracção de extracção hepatocitária. A função hepatocitária é calculada através da desconvolução da curva actividade/tempo hepática com a curva actividade/tempo cardíaca.

Avaliação das alterações morfológicas e bioquímicas hepatocelulares dos animais submetidos a diferentes tipos de clampagem selectiva da veia porta. Avaliação bioquímica

Doseamento séricos das transaminases (TGO e TGP), da bilirrubina total, da GGT, da fosfatase alcalina e da da LDH em sangue colhido de veia da cauda, três dias antes e imediatamente após a intervenção cirúrgica.

Isolamento de hepatócitos para estudos de citometria de fluxo

Os hepatócitos de rato foram obtidos das biópsias hepáticas de peças e perfundidas com 0,05% de colagenase como previamente descrito¹⁴. Posteriormente analisou-se o tipo de morte celular induzido pelos diferentes tipos de clampagem selectiva da veia porta, e alguns dos mecanismos envolvidos, em particular a produção de espécies reactivas de oxigénio (ROS) e a participação da mitocondria, através da

avaliação da variação do potencial de membrana mitocondrial ($\Delta\Psi_{mit}$).

Caracterização do tipo de morte celular

A caracterização do tipo de morte celular foi efectuada por microscopia óptica e por citometria de fluxo. No primeiro caso, procedeu-se à caracterização morfológica dos esfregaços de hepatócitos isolados a partir de um fragmento de biópsia hepática, como referido anteriormente, corados com Solução de May-Grünwald-Giemsa. No segundo caso, recorreu-se à dupla marcação das células com Anexina V e iodeto de propídio (AV/IP), de acordo com as instruções do kit de detecção de morte celular da Immunotech (Becton Dickinson). Para o efeito, cem mil células foram incubadas com 1 μ L de anexina V-FITC e 5 μ L de IP, durante 15 minutos ao abrigo da luz. Os hepatócitos foram depois analisados num citómetro de fluxo FACSCalibur (Becton Dickinson) equipado com um laser de argón utilizando os comprimentos de onda de excitação de 525 nm e de 640 nm, respectivamente para a AV-FITC e para o IP. Esta técnica permite discriminar as células viáveis (não marcadas com AV e IP), as células em apoptose inicial (marcadas unicamente com AV), as células em apoptose tardia/necrose (marcadas simultaneamente com AV e IP) e as células em necrose (marcadas com IP)¹⁵.

Avaliação da produção de ROS e do potencial de membrana mitocondrial

A expressão intracelular de peróxidos e a variação do potencial de membrana mitocondrial (mit) foi determinada por citometria de fluxo seguindo a oxidação intracelular da sonda não fluorescente, 2',7'-diclorodihidrofluoresceína diacetato, DCFH-DA, e através da utilização da sonda fluorescente 5,5',6,6'-tetracloro-1,1',3,3'-tetraetilbenzimidazolil iodeto de carbocianina, JC1, respectivamente. A sonda DCFH-DA entra nas células e acumula-se principalmente no citosol onde é desacetilada por esterasas intracelulares e depois oxidada na presença de peróxidos a 2',7'-diclorofluoresceína (DCF) que é facilmente visualizada pela emissão de fluorescência no comprimento de onda de 525 nm quando excitada a 488nm¹⁶. Por outro lado, o JC1 é um catião lipofílico que atravessa facilmente as membranas biológicas acumulando-se no interior da mitocôndria. Quando ocorre diminuição do $\Delta\Psi_{mit}$ o JC1 permanece no citoplasma sob a forma monomérica (M) exibindo fluorescência verde no comprimento de onda de 525 nm. Quando o $\Delta\Psi_{mit}$ aumenta os monómeros de JC1 entram na mitocôndria formando agregados (A) que exibem fluorescência vermelha detectada no comprimento de onda de 590 nm^{17,18}. Desta forma, a razão M/A, dá uma indicação do mit. Assim, os hepatócitos isolados a partir de biópsias de fígado de ratos submetidos a clampagem selectiva da veia porta por diferentes períodos de tempo, foram incubados com 5 μ M de DCFH₂-DA (Molecular Probes, Invitrogene) durante 45 minutos e com 5 μ g/mL de JC1 (Molecular Probes, Invitrogene) durante 15 minutos a 37°C, respectivamente, em atmosfera apropriada e ao abrigo da luz, e posteriormente analisados por citometria de fluxo.

Estudo estatístico

Para a análise dos resultados utilizámos um estudo de variância com medidas repetidas a um factor. Quando necessário foi usado o teste Turkey ($p < 0,05$).

RESULTADOS

Mortalidade

Não se verificou mortalidade operatória. A mortalidade pós-operatória foi de 62% no Grupo A (animais submetidos a 60 min de clampagem contínua de CVP), de 17% no Grupo B (animais submetidos a clampagem intermitente da VP de 30 minutos e 5 minutos de reperfusão até um total de 60 minutos clampagem), de 30% no Grupo C (animais submetidos a clampagem intermitente de 15 minutos de clampagem da VP e 5 minutos de reperfusão até 60 minutos de clampagem da VP) e de 0% no Grupo D (animais sem clampagem da VP). Foi observado um aumento significativo da mortalidade dos animais do grupo A comparativamente aos outros grupos ($p < 0,03$).

Estudo analítico

Dos vários parâmetros analíticos avaliados verificou-se um aumento global do pré-operatório para o pós-operatório, com significado estatístico, dos valores da TGO ($p = 0,001$), da TGP ($p = 0,005$), da GGT ($p = 0,006$), da FA ($p = 0,048$), da bilirrubina total ($p = 0,013$), da LDH ($p = 0,011$), mas sem diferenças entre os Grupos A, B, C e D (ns).

Estudo da função hepatocelular através da avaliação da fracção de extracção hepatocitária por métodos radioisotópicos

Observou-se uma diminuição da fracção de extracção hepatocitária avaliada por métodos radioisotópicos (^{99m}Tc-mebrofenina) com significado estatístico evidente apenas no Grupo A mas sem diferenças entre os Grupos (Figura 1).

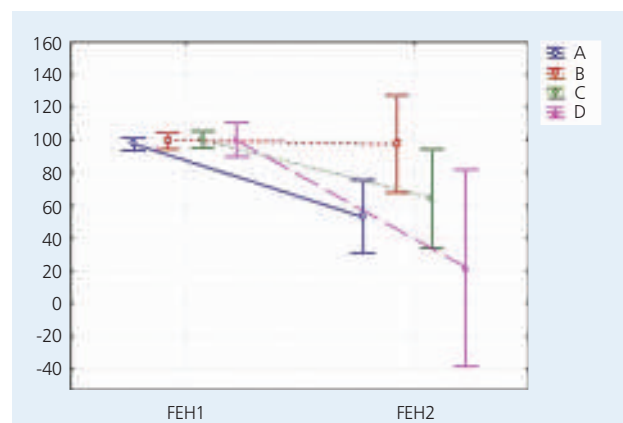


Figura 1

Estudo da função hepatocelular através da avaliação da fracção de extracção hepatocitária por métodos radioisotópicos.

Observou-se uma diminuição da fracção de extracção hepatocitária avaliada por métodos radioisotópicos (^{99m}Tc-mebrofenina) com significado estatístico evidente apenas no Grupo A mas sem diferenças entre os Grupos (ns). Os resultados são expressos em % e representam a média \pm desvio padrão de cada grupo em estudo. Grupo A - animais submetidos a 60 minutos de clampagem da veia porta (VP) (n=21); Grupo B - animais submetidos a clampagem intermitente da VP de 30 minutos e 5 minutos de reperfusão até um total de 60 minutos clampagem (n=12); Grupo C - animais submetidos a clampagem intermitente de 15 minutos de clampagem da VP e 5 minutos de reperfusão até 60 minutos de clampagem da VP (n=10), e Grupo D - animais submetidos a laparotomia sem clampagem da VP (n=9).

Estudo da viabilidade e morte celular e avaliação da produção de ROS e do potencial de membrana mitocondrial

Os diferentes tipos de clampagem selectiva da veia porta não induzem alterações significativas na viabilidade dos hepatócitos isolados do fígado dos ratos. Do mesmo modo, não se verificaram diferenças com relevância estatística no número de células em apoptose/necrose. No entanto, como se pode observar na Figura 2, verifica-se uma ligeira tendência para o aumento da percentagem de células em necrose nos hepatócitos isolados dos ratos submetidos a clampagem selectiva da veia porta, relativamente aos hepatócitos controlo (não sujeitos a clampagem).

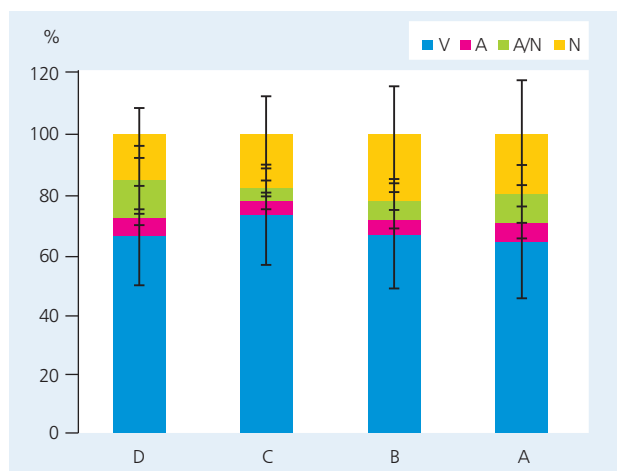


Figura 2

Avaliação do efeito da duração da clampagem selectiva da veia porta na viabilidade hepatocitária por citometria de fluxo.
 Os hepatócitos de rato dos diferentes grupos em estudo, A a D, foram obtidos das biópsias hepáticas, perfundidas com 0,05% de colagenase H e posteriormente marcados com anexina V-FITC e iodoeto de propídeo (IP), de acordo o descrito na secção material e métodos. V-células viáveis; A-células em apoptose inicial; A/N-células em apoptose tardia/necrose; N-células em necrose. Os resultados são expressos em % e representam a média ± desvio padrão de cada grupo em estudo.

Apesar de se observar aumento da produção de ROS no grupo A e B e diminuição no grupo C, comparativamente ao grupo controlo (grupo D), estas diferenças não são estatisticamente significativas (Figura 3).

Por outro lado, como se pode observar na Figura 4, a clampagem selectiva da veia porta induz, tendencialmente, aumento da razão monómeros/agregados de JC1, traduzindo diminuição do potencial de membrana mitocondrial e, conseqüentemente, maior susceptibilidade à apoptose. Estes resultados estão de acordo com a mortalidade pós-operatória observada nos diferentes grupos de ratos.

DISCUSSÃO

As perdas sanguíneas per-operatórias e as transfusões sanguíneas são factores de risco de morbilidade e mortalidade após hepatectomia^{1,2}. Diferentes métodos de controlo vascular tais como a exclusão total vascular total, a

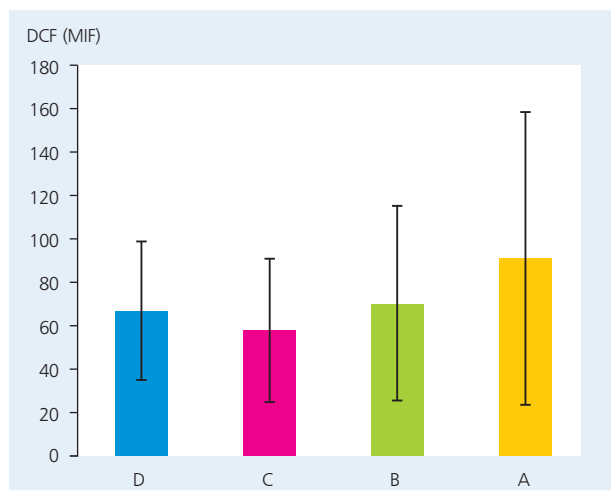


Figura 3

Análise da produção de ROS nos hepatócitos de rato submetidos a clampagem selectiva da veia porta.
 O níveis intracelulares de ROS nos hepatócitos de rato dos diferentes grupos em estudo foram determinados por citometria de fluxo recorrendo à marcação com DCFH2-DA, de acordo o descrito na secção material e métodos. Os resultados são expressos em unidades arbitrárias de fluorescência (MIF) de DCF e representam a média ± desvio padrão de grupo em estudo.

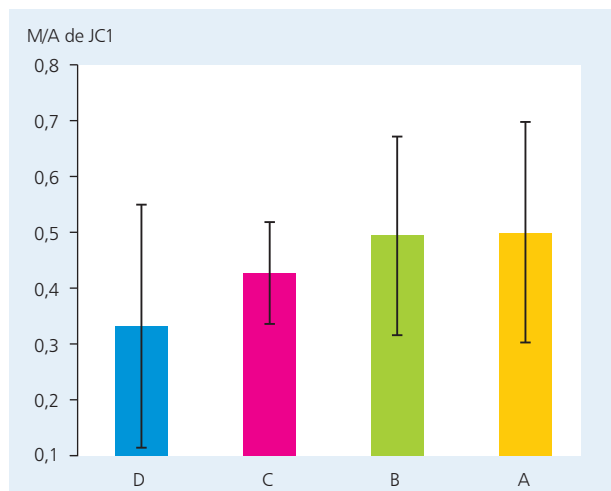


Figura 4

Análise do potencial de membrana mitocondrial em hepatocitos de rato submetidos a clampagem selectiva da veia porta por diferentes periodos de tempo.
 O potencial de membrana ($\Delta\psi_{mit}$) foi avaliado por citometria de fluxo em hepatócitos isolados de fígado de rato, através da razão entre os monómeros e os agregados (M/A) do composto fluorescente JC1, de acordo com o descrito na secção material e métodos. O JC1 entra selectivamente na mitocôndria e, dependendo do potencial de membrana mitocondrial, exhibe forma monomérica ou agregada. Assim, quando há despolarização mitocondrial, ou seja diminuição do potencial de membrana mitocondrial, o JC1 predomina na forma monomérica verificando-se aumento da razão M/A de JC1. Os resultados representam a média desvio padrão da razão M/A de JC1 de cada grupo em estudo.

manobra de Pringle, a clampagem selectiva da artéria e ramos portais esquerdo ou direito, a clampagem supra-selectiva ou a oclusão vascular intra-hepática são usadas para reduzir a

hemorragia durante uma ressecção hepática. No entanto, todos estes gestos podem levar a lesões de isquémia ou de reperfusão, à activação de células de Kupffer e à produção espécies reactivas de oxigénio ou de citocinas, tais como o factor de necrose tumoral ou a interleucina 8 e consequentes lesão das células endoteliais, do parênquima hepático e consequente disfunção hepatocelular¹⁹.

Além de potenciais complicações pós-operatórias, estudos têm sugerido que as lesões de isquémia e reperfusão hepáticas após clampagem da tríada portal podem estimular a metastização com a consequente diminuição da sobrevivência dos doentes operados^{19,20}. Estudos experimentais realizados em animais submetidos a 20 ou 30 min de isquémia de um lobo hepático, revelaram que a progressão tumoral foi mais significativa no lobo clampado selectivamente que no contra-lateral²¹. De facto, a isquémia microvascular associa-se a alterações das células endoteliais que aumentam a capacidade de adesão das células tumorais às do endotélio promovendo a progressão de metástases hepáticas por via hematogénica²². Outro possível mecanismo explicativo para que a oclusão da tríada portal estimule a progressão das metástases hepáticas foi proposto num estudo experimental num modelo murino submetido a 45 min de clampagem contínua em que se verificou uma profunda alteração microcirculação hepática devido a necrose celular por hipoxia²³. A hipoxia prolongada induz a activação do factor 1 α que por sua vez promove a activação vários genes e consequente síntese de factores de crescimento proangiogénicos, de proliferação e diferenciação, surgindo um microambiente ideal para tumorigénese²⁴. No entanto, esta correlação entre clampagem do pedículo hepático e a aceleração do crescimento tumoral é observado apenas após clampagens contínuas²⁵. De facto, os mesmos autores observaram que as clampagens intermitentes parecem exercer um efeito protector contra o crescimento metastático pois associa-se a uma ausência ou menor necrose do parênquima hepático e da função hepatocelular²⁵. Este resultados são consistentes com os estudos experimentais e clínicos realizados por nós e outros autores que demonstram que parênquima hepático é mais tolerante a uma clampagem intermitente do pedículo hepático¹³.

Embora a clampagem intermitente do pedículo hepático por períodos de 15 min nos doentes com um fígado normal ou de 10 min nos cirróticos permite tempos de clampagens totais superiores a 60 min o objectivo deste trabalho foi avaliar se a clampagem selectiva da veia porta permite tempos de clampagem contínua mais prolongados mantendo o mesmo grau de protecção do parênquima hepático e da função hepatocelular. Eventualmente, esta estratégia cirúrgica poderá permitir uma redução da hemorragia per-operatória durante a hepatectomia mantendo a irrigação arterial e consequentemente uma diminuição do risco de hipoxia do parênquima hepático.

Será que a CVP por períodos mais prologados associa-se a uma mortalidade inferior comparativamente à manobra de Pringle?

Um estudo clínico demonstrou que a manobra de Pringle com ciclos de clampagem com a duração de 15 minutos, seguidos de 5 minutos de reperfusão em pacientes submetidos a ressecção hepática, aumenta a tolerância do parênquima hepático comparativamente à clampagem contínua particularmente em doentes com hepatopatia crónica²⁶.

No estudo realizado por nós, verificamos que a clampagem selectiva da veia porta até 30 minutos não se associou

a um aumento estatisticamente significativo da mortalidade comparativamente aos animais clampados continuamente durante 15 minutos ou não clampados. Comparativamente aos dados da literatura, embora os resultados sejam contraditórios em modelos animais, o nosso estudo sugere uma vantagem em relação à mortalidade pós-operatória dos animais submetidos à manobra de Pringle¹³.

Será que a clampagem selectiva da veia porta por períodos mais longos associa-se a uma alteração mais significativa da função hepatocelular?

O estudo da função hepatocelular tem sido avaliado por múltiplos métodos. Nós optamos pela avaliação bioquímica através do estudo pré-operatório e pós-operatório dos parâmetros biológicos normalmente utilizados na avaliação da função hepática e no estudo da fracção de extracção hepatocelular utilizando a ^{99m}Tc-mebrofenina. No que diz respeito aos parâmetros analíticos verificamos um aumento significativo dos valores da TGO, da TGP, da GGT, da FA, da bilirrubina total e da LDH em todos os animais submetidos a diferentes protocolos de clampagem selectiva da veia porta mas sem diferenças entre os três grupos. Por outro, a avaliação dinâmica da função hepatocelular através do estudo da fracção de extracção hepatocelular por métodos radioisotópicos mostrou uma diminuição significativa deste valor nos animais em que a veia porta foi clampada continuamente durante 60 minutos (Grupo A) mas sem diferenças com significado estatístico entre os diferentes grupos de animais. O estudo da fracção de extracção hepatocelular por métodos radioisotópicos permite estudar a capacidade do hepatócito captar o traçador radioactivo, transporta-lo no citoplasma e excretá-lo para os canaliculos biliares. Assim podemos durante este exame estudar de forma dinâmica vários aspectos da função do hepatócito e com maior acuidade avaliar a sua função. Neste estudo, apesar de não verificamos diferenças com significado estatístico da fracção de extracção hepatocelular do radiofármaco entre os diferentes grupos de animais em que a veia porta foi clampada selectivamente, verificamos contudo que esta diminuição foi mais significativa nos animais clampados continuamente durante 60 minutos. Este parâmetro talvez ajude a compreender a maior mortalidade pós-operatória verificada nos animais do grupo A.

Será que a clampagem selectiva da veia porta por períodos mais prolongados associa-se a uma menor viabilidade e maior morte hepatocelular?

Neste estudo verificamos que os diferentes tipos de clampagem selectiva da veia porta não induziram alterações significativas na viabilidade dos hepatócitos isolados do fígado dos ratos. A metodologia utilizada revelou que a percentagem de células hepatocelulares (não marcadas com anexina V e iodeto de propídio), ou de células em apoptose inicial (marcadas unicamente com anexina V), ou aquelas em apoptose tardia/necrose (marcadas simultaneamente com anexina V e iodeto de propídio) e as células em necrose (marcadas apenas com iodeto de propídio) não diferia de forma significativa entre os grupos de animais submetidos a diferentes tipos de clampagem da veia porta. No que diz respeito à expressão intracelular de peróxidos e a variação do potencial de membrana mitocondrial ($\Delta\Psi_{mit}$) determinada por citometria de fluxo, observamos um aumento relativo mas sem significado estatístico da produção de ROS no grupo A e B. Por outro lado, a clampagem selectiva da veia porta induz uma diminuição do potencial de membrana mitocondrial, traduzida por um aumento da razão monómeros/agregados de JC1

(Figura 4) e, conseqüentemente, maior susceptibilidade à apoptose, embora estatisticamente não significativa, das células isoladas dos fígados dos animais em que a veia porta foi clampada por períodos mais prolongados. Estes resultados, no seu conjunto, poderão justificar o aumento da mortalidade pós-operatória verificada nos animais do grupo A.

CONCLUSÃO

A insuficiência hepática pós-operatória é a principal

causa de mortalidade após uma hepatectomia, contudo a clampagem selectiva da veia porta, traduz-se por um aumento da viabilidade celular e uma diminuição do tipo de morte celular (necrose ou apoptose) comparativamente a estudos anteriormente realizados por nós podendo ser uma alternativa à manobra de Pringle. Contudo clampagens selectivas da veia porta por períodos superiores a 30' devem ser evitadas dada a elevada mortalidade verificada nos animais submetidos a clampagem de 60 minutos de acordo com os resultados obtidos neste estudo em que utilizamos um modelo animal com fígado normal.

BIBLIOGRAFIA

1. Tralhão JG, Kayal S, Dagher I, Sanhueza M, Vons C, Franco D. Resection of hepatocellular carcinoma: the effect of surgical margin and blood transfusion on long-term survival. Analysis of 209 consecutive patients. *Hepatogastroenterology*. 2007;54: 1200-6.
2. Franco D. Liver surgery has become simpler. *Eur J Anaesthesiol* 2002;19:777-779.
3. Melendez JA, Arslan V, Fischer ME, Wuest D, Jarnagin WR, Fong Y, Blumgart LH. Perioperative outcomes of major hepatic resections under low central venous pressure anesthesia: blood loss, blood transfusion, and the risk of postoperative renal dysfunction. *J Am Coll Surg* 1998;187: 620-625.
4. Man K, Fan ST, Ng IO, Lo CM, Liu CL, Wong J. Prospective evaluation of Pringle maneuver in hepatectomy for liver tumors by a randomized study. *Ann Surg* 1997;226: 704-711; discussion 711-703.
5. Clavien PA, Emond J, Vauthey JN, Belghiti J, Chari RS, Strasberg SM. Protection of the liver during hepatic surgery. *J Gastrointest Surg* 2004;8: 313-327.
6. Jarnagin WR, Gonen M, Fong Y, DeMatteo RP, Ben-Porat L, Little S, Corvera C, Weber S, Blumgart LH. Improvement in perioperative outcome after hepatic resection: analysis of 1,803 consecutive cases over the past decade. *Ann Surg* 2002; 236: 397-406; discussion 406-397.
7. Man K, Fan ST, Ng IO, Lo CM, Liu CL, Wong J. Prospective evaluation of Pringle maneuver in hepatectomy for liver tumors by a randomized study. *Ann Surg* 1997; 226: 704-711; discussion 711-703.
8. Clavien PA, Emond J, Vauthey JN, Belghiti J, Chari RS, Strasberg SM. Protection of the liver during hepatic surgery. *J Gastrointest Surg* 2004; 8: 313-327.
9. Benzoni E, Lorenzin D, Baccarani U, Adani GL, Favero A, Cojutti A, Bresadola F, Uzzau A. Resective surgery for liver tumor: a multivariate analysis of causes and risk factors linked to postoperative complications. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2006; 5: 526-533.
10. Grazi GL, Mazziotti A, Jovine E, Pierangeli F, Ercolani G, Gallucci A, Cavallari A. Total vascular exclusion of the liver during hepatic surgery. Selective use, extensive use, or abuse? *Arch Surg* 1997; 132: 1104-1109.
11. Makuuchi M, Kosuge T, Takayama T, Yamazaki S, Kakazu T, Miyagawa S, Kawasaki S. Surgery for small liver cancers. *Semin Surg Oncol* 1993; 9: 298-304.
12. Belghiti J, Di Carlo I, Sauvanet A, Uribe M, Fekete F. A ten-year experience with hepatic resection in 338 patients: evolutions in indications and of operative mortality. *Eur J Surg* 1994; 160: 277-282.
13. Tralhão JG, Abrantes AM, Portela I, Gonçalves C, Figueirinha R, Cardoso D, Sarmento AB, Ponciano E, Botelho MF, Castro-Sousa F. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2007; 34;suppl 2:S318.
14. Tralhão JG, Roudier J, Morosan S, Giannini C, Tu H, Goulenok C, Carnot F, Zavala F, Joulin V, Kremsdorf D, Bréchet C. Paracrine in vivo inhibitory effects of hepatitis B virus X protein (HBx) on liver cell proliferation: an alternative mechanism of HBx-related pathogenesis. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2002;14;99:6991-6.
15. Aubry JP, Blaecke A, Lecoanet-Henchoz S, Jeannin P, Herbault N, Caron G, Moine V. Annexin-V used for measuring apoptosis in the early events of cellular cytotoxicity. *Cytometry* 1999; 37: 197-204.
16. Halliwell B. and Whiteman M. Measuring reactive species and oxidative damage in vivo and in cell culture: how should you do it and what do the results mean? *British Journal of Pharmacology* 2004; 142:231-55.
17. Yao J, Jiang Z, Duan W, Huang J, Zhang L, Hu L, He L, Li F, Xiao Y, Shu B, Liu C. Involvement of mitochondrial pathway in triptolide-induced cytotoxicity in human normal liver L-02 cells. *Biological & Pharmaceutical Bulletin* 2008; 31: 592-597.
18. Cossarizza A, Baccarani-Contri M, Kalashnikova G, Franceschi C. A new method for the flow cytometric analysis of mitochondrial membrane potential using the J-aggregate forming lipophilic cation 5,5',6,6'-tetrachloro-1,1',3,3'-tetraethylbenzimidazolyl carbocyanine iodide (JC-1). *Biochem Biophys Res Commun* 1993; 197:40-45.
19. Wong KH, Hamady ZZ, Malik HZ, Prasad R, Lodge JP, Toogood GJ. Intermittent Pringle manoeuvre is not associated with adverse long-term prognosis after resection for colorectal liver metastases. *Br J Surg*. 2008;95:985-9.
20. Gomez D, Morris-Stiff G, Wyatt J, Toogood GJ, Lodge JP, Prasad KR. Surgical technique and systemic inflammation influences long-term disease-free survival following hepatic resection for colorectal metastasis. *J Surg Oncol*. 2008; 1;98:371-6.
21. Ku Y, Kusunoki N, Shiotani M, Maeda I, Iwasaki T, Tominaga M, Kitagawa T, Fukumoto T, Suzuki Y, Kuroda Y. Stimulation of haematogenous liver metastases by ischaemia-reperfusion in rats. *Eur J Surg*. 1999;165:801-7.
22. Doi K, Horiuchi T, Uchinami M, Tabo T, Kimura N, Yokomachi J, Yoshida M, Tanaka K. Hepatic ischemia-reperfusion promotes liver metastasis of colon cancer. *J Surg Res*. 2002; 105:243-7.
23. van der Bilt JD, Soeters ME, Duyverman AM, Nijkamp MW, Witteveen PO, van Diest PJ, Kranenburg O, Borel Rinkes IH. Perinecrotic hypoxia contributes to ischemia/reperfusion-accelerated outgrowth of colorectal micrometastases. *Am J Pathol*. 2007; 170:1379-88.
24. Brahimi-Horn C, Pouyssegur J. The role of the hypoxia-inducible factor in tumor metabolism growth and invasion. *Bull Cancer*. 2006; 93:E73-80.
25. van der Bilt JD, Kranenburg O, Nijkamp MW, Smakman N, Veenendaal LM, Te Velde EA, Voest EE, van Diest PJ, Borel Rinkes IH. Ischemia/reperfusion accelerates the outgrowth of hepatic micrometastases in a highly standardized murine model. *Hepatology*. 2005;42:165-75.
26. Belghiti J, Noun R, Malafosse R, Jagot P, Sauvanet A, Pierangeli F, Marty J, Farges O. Continuous versus intermittent portal triad clamping for liver resection: a controlled study. *Ann Surg*. 1999; 229:369-75.

IMAGENS EM MEDICINA

A. Dinis da Gama, J. Perdigo, A. Ministro, A. Evangelista, A. Damião, Afonso Fernandes

Clínica Universitária de Cirurgia Vascular e Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Santa Maria, CHLN

Aneurisma displásico da carótida interna simulando tumor do corpo carotídeo

Displastic aneurysm of the internal carotid artery simulating a carotid body tumor

E. S., do sexo feminino, de 52 anos de idade, tradutora, fora sempre saudável e desconhecia factores de risco para doenças cardiovasculares, notou o aparecimento de uma tumefacção nodular na face lateral alta da região cervical direita, um pouco abaixo do ângulo do maxilar, indolor e sem sinais inflamatórios, compatível com o diagnóstico clínico de adenomegália. Para esclarecimento

diagnóstico, foi objecto de uma punção-biópsia, que apenas deu saída a sangue, em jacto. Neste contexto, foi-lhe pedida uma angioressonância do pescoço, a qual permitiu formular o diagnóstico de " ... tumor do corpo carotídeo, com a morfologia e localização habitual, na bifurcação carotídea e causando afastamento de ambas as carótidas interna e externa" (Figs. 1 e 2).

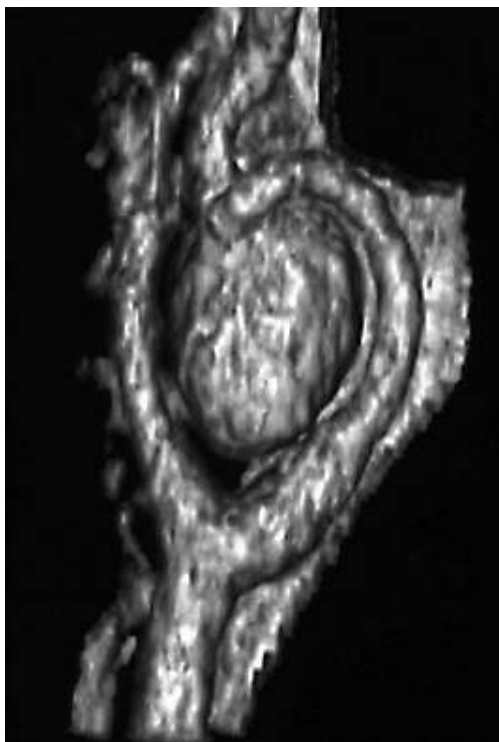


Figura 1

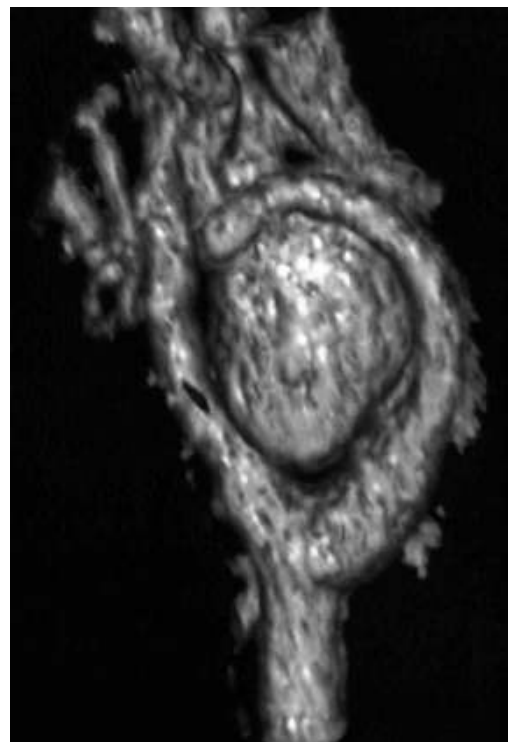


Figura 2

Com o diagnóstico de tumor do corpo carotídeo, foi a doente admitida para o tratamento cirúrgico convencional. Na operação, constatou-se porém, que em vez do tumor do corpo carotídeo, se tratava de um aneurisma sacular, com origem no segmento proximal da carótida interna, que assumira aquela localização singular (Fig. 3). O aneurisma foi objecto de ressecção completa seguida de reconstrução com anastomose termino-terminal da carótida interna. O pós-operatório decorreu normalmente, sem complicações. O estudo histopatológico da peça de exereses demonstrou tratar-se de um aneurisma displásico: "... secções da parede arterial coradas com a técnica de Verhoeff: camada média com espessura muito irregular e fibrose acentuada; desaparecimento da lâmina elástica interna; ausência de processo inflamatório." (Fig. 4).

Os aneurismas displásicos da carótida interna são muito raros, predominam em mulheres jovens e localizam-se predominantemente no terço médio da carótida interna extracraniana. Um aneurisma displásico com a localização com que se apresentou neste caso clínico, simulando um tumor do corpo carotídeo, é um evento raríssimo, provavelmente único, o que justifica a sua publicação e divulgação.



Figura 3

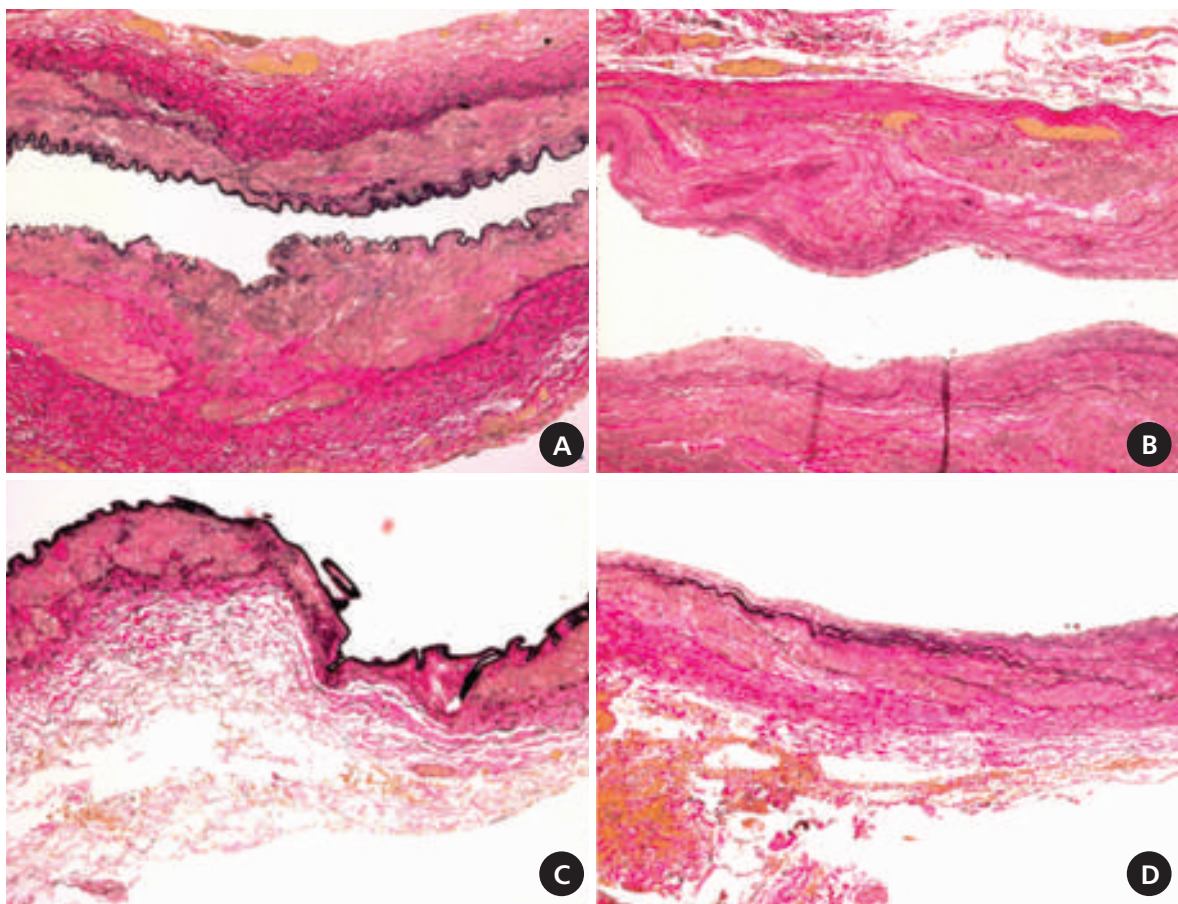


Figura 4