

Volume XVII - N.º 1 - Janeiro - Março 2010

ISSN - 0873 - 7215

REVISTA PORTUGUESA DE CIRURGIA CARDIO-TORÁCICA E VASCULAR



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

Tromboembolismo Venoso

Uma ameaça evitável



COMPARTICIPADO

EFICÁCIA⁽¹⁾

66%

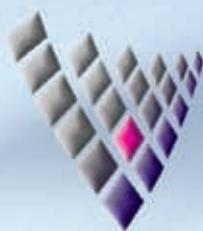
Redução* do Tromboembolismo Venoso sintomático versus enoxaparina na artroplastia electiva do joelho ($p=0,008$)

SEGURANÇA⁽¹⁾

Perfil de segurança semelhante à enoxaparina

COMODIDADE⁽²⁾

1 Comprimido de 10 mg 1 x dia



Xarelto[®]

rivaroxabano

Nome: Xarelto. **Composição:** Cada comprimido revestido por película contém 10 mg de rivaroxabano. **Forma Farmacêutica:** Comprimido revestido por película. **Indicações terapêuticas:** Prevenção do tromboembolismo venoso (TEV) em doentes adultos submetidos a artroplastia electiva da anca ou joelho. **Posologia e modo de administração:** 10 mg de rivaroxabano, administrados, por via oral, uma vez ao dia. A posologia inicial deve ser administrada 6 a 10 horas após a cirurgia, desde que a hemostase tenha sido estabelecida. A duração do tratamento depende do risco individual do doente para tromboembolismo venoso, a qual é determinada pelo tipo de cirurgia ortopédica. Grande cirurgia da anca: tratamento de 5 semanas. Grande cirurgia do joelho: 2 semanas. Se for esquecida uma dose, o doente deverá tomar Xarelto imediatamente e depois continuar no dia seguinte com a toma uma vez ao dia, tal como anteriormente. Pode ser tomado com ou sem alimentos. Não é necessário ajuste posológico: compromisso renal ligeiro ou moderado, doentes com outras doenças hepáticas, doentes com idade superior a 65 anos, sexo, peso corporal. Não é recomendada a utilização em doentes com taxa de depuração da creatinina < 15 ml/min. Está contra-indicado em doentes com doença hepática associada a coagulopatia e risco de hemorragia clinicamente relevante. Pode ser utilizado com precaução em doentes com cirrose e com compromisso hepático moderado (Child Pugh B) se não estiver associado a coagulopatia. Crianças e adolescentes: não é recomendada a sua utilização. **Contra-indicações:** Hipersensibilidade à substância activa ou a qualquer um dos excipientes. Hemorragia activa clinicamente significativa. Doença hepática associada a coagulopatia e risco de hemorragia clinicamente relevante. Gravidez e lactação. **Advertências e precauções especiais de utilização:** Risco hemorrágico, compromisso renal, compromisso hepático, punção ou anestesia espinal/epidural, doentes com risco aumentado de hemorragia. Os doentes com problemas hereditários raros de intolerância à galactose, deficiência de lactase Lapp ou má absorção de glucose-galactose não devem tomar este medicamento. Não é recomendado nos doentes submetidos a cirurgia por fractura da anca. **Interações medicamentosas:** Inibidores do CYP3A4 e da gp-P: não é recomendada em doentes submetidos a tratamento sistémico concomitante com antimicóticos azólicos tais como cetoconazol, itraconazol, voriconazol, posaconazol ou inibidores da protease do VIH; Anticoagulantes: deve ter-se precaução se os doentes são tratados concomitantemente com quaisquer outros anticoagulantes; AINEs/ inibidores da agregação plaquetária: deve ter-se precaução nos doentes tratados concomitantemente com AINEs (incluindo ácido acetilsalicílico) e inibidores da agregação plaquetária; Indutores do CYP3A4; Os parâmetros de coagulação (ex.: TP, aPTT, HepTest) são afectados. **Efeitos indesejáveis:** Aumento da GGT, aumento das transaminases, anemia, náuseas, hemorragia pós-intervenção, aumento da lipase, aumento da bilirrubina no sangue, aumento da HDL, aumento da fosfatase alcalina, taquicardia, trombocitemia, síncope, tonturas, cefaleia, obstipação, diarreia, dores abdominais e gastrointestinais, dispepsia, boca seca, vômitos, compromisso renal, prurido, exantema, urticária, contusão, dor nas extremidades, secreção da ferida, hemorragia, hemorragia do tracto gastrointestinal, hematúria, hemorragia do tracto genital, hipotensão (incl. diminuição da pressão arterial, hipotensão intraoperatória), hemorragia nasal, edema localizado, edema periférico, sensação de mal-estar (incl. fadiga, astenia), febre, aumento da bilirrubina conjugada (com ou sem aumento concomitante da ALT), dermatite alérgica, anomalias da função hepática, hemorragia num órgão crítico (ex.: cérebro), hemorragia adrenal, hemorragia conjuntival, hemoptises, hipersensibilidade, icterícia. Número da A.L.M.: 5132956, 5132964, 5132972. Data de revisão do texto: Setembro 2008. **Redução*** - redução do risco relativo. **Referências:** 1. N ENGL J MED 2008; 358:2776-2786. 2. RCM



BAYER PORTUGAL, S.A.

Rua Quinta do Pinheiro, nº 5, 2794-003 Carnaxide – NIF 500 043 256

MEDICAMENTO	PVP € IVA 6%	Taxa de comparticipação	Regime Geral		Regime Especial	
			Estado	Utente	Estado	Utente
Xarelto [®] 10 Comp. 10mg	66,12	69%	45,62	20,50	55,54	10,58
Xarelto [®] 30 Comp. 10mg	192,40	69%	132,76	59,64	161,62	30,78

Para mais informações deverá contactar o Titular de AIM – Medicamento sujeito a receita médica

L.PT.GM.05.2010.0064

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 Cádio - Torácica 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 2010
Publicação Trimestral
Tiragem deste número: 7500 exemplares
ISSN - 0873-7215
Depósito Legal nº60310/93

Sublinhado

Publicações e Publicidade Empresarial
Rua Prof. Vieira de Almeida, nº98 - Lj. A - Bloco B - Piso 0
1600-371 LISBOA
Tel.: 21 737 81 35



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
Jaime Neto	V. N. de Gaia	Roncon de Albuquerque	Porto
João Cravino	Lisboa	Rui Bento	Lisboa
José Fragata	Lisboa	Rui de Lima	Lisboa
José Roquette	Lisboa	Teresa Godinho	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

MENSAGEM DO PRESIDENTE

- A Sociedade Civil, o Serviço Nacional de Saúde e as Sociedades Científicas. 7
Luís Mota Capitão

PÁGINA DO DIRECTOR

- Uma reflexão sobre o progresso e desenvolvimento da cirurgia. 9
A. Dinis da Gama

EDITORIAL

- O próximo Congresso da SPCCTV. 11
João Carlos Mota

CIRURGIA CARDIO-TORÁCICA

- Cirurgia torácica minimamente invasiva. Experiência de 15 anos. 13
E. Fragoso, J. C. Cruz, J. Caldeira, R. Ferreira, J. Roque, J. Gallego, N. C. Guerra, J. V. Cravino

- Angiografia por tomografia computadorizada na avaliação do tromboembolismo pulmonar agudo. 19
Carla Ribeiro, Hugo Correia, Luís Guimarães, Nuno Ribeiro, Joaquim Carvalho

- Bócio mergulhante: Análise da casuística do Serviço. 27
N. C. Guerra, J. C. Cruz, J. Caldeira, R. Ferreira, J. Roque, J. Gallego, J. V. Cravino

CIRURGIA VASCULAR

- Síndrome de Ehlers-Danlos vascular com extenso envolvimento da aorta torácica e abdominal em três mulheres jovens da mesma família. 35
A. Dinis da Gama, Rosa Matias

- Doença oclusiva dos troncos supra-aórticos: Três opções de revascularização. 43
P. G. Dias, P. A. Almeida, S. M. Sampaio, A. R. Silva, A. F. Leite-Moreira, P. B. Pinho, R. Roncon-Albuquerque

- Tratamento da reestenose carotídea: Uma experiência com a cirurgia convencional. 49
Carlos Martins, Paulo Almeida, Orlanda Castelbranco, Madalena Romero, Gonçalo Cabral, A. Dinis da Gama

- Aneurismas concomitantes da aorta torácica e abdominal de etiologia sífilítica. Caso clínico. 55
Sérgio Silva, Vítor Bettencourt, Tiago Neves, Alexandre Aranha, Daniela Gonçalves, Orlanda Castelbranco, Duarte Medeiros

IMAGENS EM MEDICINA

Malformações vasculares congénitas:
Epidemiologia, classificação e bases
terapêuticas. 61

J. Pereira Albino

Aneurisma volumoso de fístula arteriovenosa
braquiocefálica. 67

*P. G. Dias, J. C. Lima, S. M. Sampaio, A. R. Silva,
R. Roncon-Albuquerque*

CONTENTS

MESSAGE OF THE PRESIDENT

- The Civilian Society, the National Health Service and the Scientific Societies. 7
Luís Mota Capitão

DIRECTOR'S LETTER

- A reflection on the progress and development of surgery. 9
A. Dinis da Gama

EDITORIAL

- The next Congress of the SPCCTV. 11
João Carlos Mota

CARDIO-THORACIC SURGERY

- Minimally invasive thoracic surgery: A fifteen-years experience. 13
E. Fragoso, J. C. Cruz, J. Caldeira, R. Ferreira, J. Roque, J. Gallego, N. C. Guerra, J. V. Cravino

- Computed tomographic angiography in the evaluation of acute pulmonary thromboembolism. 19
Carla Ribeiro, Hugo Correia, Luís Guimarães, Nuno Ribeiro, Joaquim Carvalho

- Intra-thoracic goiter: Analysis of the Department's experience. 27
N. C. Guerra, J. C. Cruz, J. Caldeira, R. Ferreira, J. Roque, J. Gallego, J. V. Cravino

VASCULAR SURGERY

- Vascular Ehlers-Danlos syndrome with extensive involvement of thoracic and abdominal aorta in three young women of the same family. 35
A. Dinis da Gama, Rosa Matias

- Supra-aortic trunks occlusive disease: Three different treatment approaches. 43
P. G. Dias, P. A. Almeida, S. M. Sampaio, A. R. Silva, A. F. Leite-Moreira, P. B. Pinho, R. Roncon-Albuquerque

- The management of carotid reestenosis: An experience with the conventional surgery. 49
Carlos Martins, Paulo Almeida, Orlanda Castelbranco, Madalena Romero, Gonçalo Cabral, A. Dinis da Gama

- Concomitant syphilitic aneurysms of the thoracic and abdominal aorta. Case report. 55
Sérgio Silva, Vítor Bettencourt, Tiago Neves, Alexandre Aranha, Daniela Gonçalves, Orlanda Castelbranco, Duarte Medeiros

IMAGES IN MEDICINE

Congenital vascular malformations:
Epidemiology, classification and
therapeutic basis.

J. Pereira Albino

61

Large aneurysm of a brachiocephalic
arteriovenous fistula.

*P. G. Dias, J. C. Lima, S. M. Sampaio, A. R. Silva,
R. Roncon-Albuquerque*

67

MENSAGEM DO PRESIDENTE



A Sociedade Civil, o Serviço Nacional de Saúde e as Sociedades Científicas

The Civilian Society, the National Health Service and the Scientific Societies

Para nós, cidadãos médicos, estas três entidades aparentemente distintas e desligadas, como é evidente não o são e devem fazer parte do nosso genoma pessoal assim como devem estar inscritas no nosso património cromossómico de maneira indelével e constante.

1. A Sociedade Civil, magma da nossa existência, onde nos alimentamos e bebemos a seiva da nossa sobrevivência, tem sido sacudida nos últimos 40 anos, de maneira viva e febril, por sucessivas vagas de acontecimentos que lhe têm imprimido movimentos de enorme repercussão nas nossas vidas. A liberdade de pensar e agir ocorrida após o 25 de Abril de 1974 foi seguramente a maior garantia para a instauração da democracia como a vivemos nesta primeira década do século XXI. Foi a possibilidade da alternância governativa dos homens e das ideias mandatadas pelos cidadãos, de maneira livre e assumida. Foi a elaboração de uma constituição que nos rege com os princípios básicos da cidadania bem expressos. Foi a enorme vaga de entusiasmo de proveitos económicos e regras disciplinares mais rígidas decorrentes da nossa entrada, em 1986, para a União Europeia. Foi o colapso dos mercados monetários mundiais ocorrido em 2007/2008 e que ainda agora se manifesta com grande amplitude, com enormes repercussões nas sociedades e a todos os seus níveis...

Em todas as circunstâncias da vida da Sociedade Civil e na nossa, portuguesa em particular, é preciso intervir, regulamentar, regular, proibir os excessos, fazer prevalecer os valores da honestidade, responsabilidade, vinculação, transparência, acessibilidade, igualdade e tolerância.

Os cidadãos médicos devem estar na primeira linha dos intervenientes para se atingir parâmetros destes na Sociedade Civil portuguesa.

2. O Serviço Nacional de Saúde é, a par da liberdade de pensar e agir, a maior conquista do 25 de Abril de 1974.

A assistência social e sanitária organizada iniciou-se no final dos anos sessenta - todavia foi com determinação e audácia, que após a Revolução de Abril, o Serviço Nacional de Saúde foi instaurado, regulamentado e sustentado económica e financeiramente, permitindo-nos chegar hoje, no final da primeira década do século XXI, a uma parceria de igualdade com os melhores sistemas de saúde do mundo civilizado. Contudo, neste momento, deve ser acerrimamente controlado, monitorizado, expurgado de despesismo ineficiente e de desperdícios de toda a ordem.

Os cidadãos médicos devem estar na primeira linha dos intervenientes para a defesa do Serviço Nacional de Saúde.

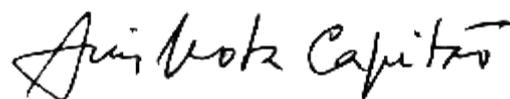
3. As Sociedades Científicas Médicas são o auditório privilegiado para a divulgação do conhecimento científico, para o confronto de ideias e práticas, são locais e momentos únicos do labor de anos seguidos de actividade desenvolvida nos serviços de medicina (no nosso país maioritariamente sob a cúpula do Serviço Nacional de Saúde) e devem ser abertas, tolerantes, interventivas, com capacidade de fazer ouvir a sua voz na sociedade civil e nos centros de decisão; também devem ser despojados de interesses mesquinhos, concorrenciais, corporativistas.

Os cidadãos médicos devem saber estar na primeira linha dos defensores destes propósitos elevados e nobres.

Como o afirmei no início destas reflexões, estas três entidades estão aglutinadas entre si, pertencem ao mesmo Corpo Societário e por isso devem ser o património social da nossa Empresa de Vida.

E a propósito, preparem-se para o congresso da nossa sociedade - vai ser um grande congresso tendo como tema comum a "Dissecção Aórtica".

Espero por vós, em Aveiro, nos finais de Novembro de 2010.



O Presidente | Luis Mota Capitão

PÁGINA DO DIRECTOR



Uma reflexão sobre o progresso e desenvolvimento da cirurgia

A reflection on the progress and development of surgery

O progresso e desenvolvimento da cirurgia tem sido essencialmente concretizado mercê da criação de técnicas operatórias, fruto do engenho criativo dos próprios profissionais envolvidos na sua prática, buscando mais e melhores soluções para o combate à doença, sempre de carácter mecanicista e levadas a efeito com recurso ao trabalho manual.

A história da descoberta das técnicas e das incidências que as rodearam é porventura um dos capítulos mais interessantes da história da medicina, mercê da carga enorme de valores espirituais que geralmente gravitam em torno da sua criação, efectivação e aceitação por parte da comunidade médica, em que se revela indispensável demonstrar e pôr à prova os atributos a que Hans Sellie se referiu um dia, ou seja o sonho e a capacidade de sonhar, a persistência e a fé por parte dos seus autores.

Emergem, frequentemente, neste contexto, os mais nobres sentimentos de devoção e entrega, por vezes uma capacidade hercúlea para ultrapassar obstáculos, naturais ou artificialmente criados, uma obstinação na sua reiterada concretização, uma força física e mental apta a enfrentar todas as adversidades e uma independência de espírito capaz de resistir à crítica, por vezes impenitente, dos seus pares. E tudo isto decorrendo não raras vezes em condições físicas precárias, improvisadas, quando não inóspitas e agrestes, outras vezes caricatas e insólitas. Egas Moniz, na sua fascinante obra intitulada "Confidências de um investigador científico", confessa que transportou muitas vezes na mala de bagagem do seu automóvel cabeças de cadáveres provenientes do Instituto de Medicina Legal para o Departamento de Radiologia, onde prosseguia obsessivamente os estudos que levaram ao desenvolvimento da arteriografia cerebral.

João Cid dos Santos, descreve na sua Memorial Lecture realizada em Edimburgo, em 1975, poucos meses

antes da sua morte, os trabalhos de cirurgia experimental que conduziram à descoberta da endarteriectomia, num notável texto intitulado "From embolectomy to endarterectomy or the fall of a myth". Com o seu irreverente e acutilante sentido de humor, retrata o ambiente de trabalho em que se movia: "...We then carried the dogs into a recovery room which was some sort of a dark room opening onto an open air courtyard. For some unknown reason, a goat lived there, among some straw. The dogs died systematically, but the goat still survived. Thus, there was no way of verifying late results. Nevertheless, this was my introduction to vascular surgery and there I acquired technical skill".

Foi em relação a este contexto que mais tarde formula, no seu memorável trabalho "Adaptação do espírito à investigação clínica", uma sentença que não mais foi esquecida: "...É provável que, por isso, repeti, a propósito de tudo e nada, que a investigação clínica terá muitas vezes de ser conduzida com garfos, facas e colheres..."

Michael DeBakey, criador da substituição vascular protésica, confeccionou as primeiras próteses com tecidos de Dacron utilizando a máquina de costura da sua mãe: "... So I had this sense of what you could do with a sewing machine. I took this yard of Dacron cloth, I cut two sheets in the width I wanted, sewed the edges on each side and made a tube out of it."

*

Meio século decorrido sobre estes acontecimentos, simultaneamente épicos e fascinantes, que estão na génese do reconhecimento da Cirurgia Vascular como especialidade autónoma, o panorama é substancialmente diferente, no que concerne ao progresso e desenvolvimento da Especialidade. Os atributos pessoais de que deram mostras os nossos predecessores, podem identificar-se, salvaguar-

dadas as devidas distâncias, áqueles que animaram os navegadores do séc. XVI que...“deram novos mundos ao mundo”. A criatividade, tenacidade e persistência que revelaram, tal como os graus de liberdade de que usufruíram, seriam de todo inviáveis e impensáveis nos dias de hoje. A investigação ascendeu a um nível de complexidade tecnológica enorme e muitas das novas técnicas introduzidas na cirurgia são criadas e promovidas pela indústria de vocação sanitária, em que prepondera naturalmente a sua validade científica, mas também e sobretudo a sua rentabilidade económica-financeira. Vivemos, desta forma, um novo paradigma, em que a sombra tutelar de uma medicina hipocrática, heróica e romântica, cedeu lugar aos modelos de actuação da sociedade contemporânea, voltados essencialmente para as regras, os ditames e as exigências da economia e do mercado.

O curso da história, tal como o da ciência, é aleatório e feito de um conjunto de circunstâncias únicas que não mais se repetirão. Mas qualquer que seja o modo de desenvolvimento e progresso da cirurgia, ele assentará sempre nos atributos do espírito humano, no seu génio e criatividade – e convém evocar e enaltecer este facto, sobretudo face às gerações mais novas, como fonte de inspiração e motivação transformadora, visto que o futuro a elas pertence.



O Director | A. Dinis da Gama

EDITORIAL



O próximo Congresso da SPCCTV *The next Congress of the SPCCTV*

Neste editorial gostaria de lembrar que se aproxima rapidamente o Congresso da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardio-Torácica e Vascular que este ano se realiza em Aveiro, no Hotel & SPA Meliá Ria, entre 25 e 27 de Novembro de 2010.

As reuniões anuais organizadas pela SPCCTV constituem desde há 25 anos um fórum ímpar na troca de conhecimentos no domínio da cirurgia vascular, cardíaca e torácica. São também um ponto de encontro de profissionais de saúde de diferentes instituições e um momento raro de partilha multidisciplinar e de experiências. As possibilidades de enriquecimento profissional são muito maiores que as listadas em cada programa e passam também pelo encontro de amigos e discussão informal de temas de interesse comum.

Este ano, a Direcção da SPCCTV organiza o congresso com um programa eclético que inclui as questões mais actuais e pertinentes no diagnóstico e tratamento cirúrgico da patologia cardíaca isquémica, valvular e doenças da aorta. Como é também habitual, existe um amplo espaço de discussão reservado a outros profissionais de saúde não

médicos. Este ano, pela primeira vez, haverá também uma sessão plenária em conjunto com a Sociedade Portuguesa de Cardiologia, que inicia uma colaboração determinada pelas direcções de ambas as Sociedades e que se prevê profícua.

As apresentações públicas de trabalhos originais em Cirurgia Vascular, Cardíaca e Torácica constituem uma oportunidade para a divulgação do que mais interessante se faz em Portugal na nossa área, contando ainda com o aliciente da existência dos prémios pecuniários Machado Macedo e Cid dos Santos, que são atribuídos às melhores comunicações em Cirurgia Cardio-Torácica e Vascular, respectivamente. O programa definitivo estará em breve disponível no site da SPCCTV, www.spcctv.pt.

Tudo razões para que a SPCCTV possa contar com a presença de todos os seus associados na cidade de Aveiro, em Novembro deste ano. É tempo de começarem a planear a vossa participação.

O Editor | João Carlos Mota

CIRURGIA TORÁCICA MINIMAMENTE INVASIVA: EXPERIÊNCIA DE 15 ANOS

E. Fragoso, J. C. Cruz, J. Caldeira, R. Ferreira, J. Roque, J. Gallego, N. C. Guerra, J. V. Cravino

Serviços de Pneumologia I e de Cirurgia Cardiorádica do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Resumo

A evolução das técnicas cirúrgicas tem permitido que a cirurgia torácica, nos dias de hoje, possa ser realizada com eficácia e segurança recorrendo a abordagens menos agressivas para o doente. A cirurgia minimamente invasiva permite uma recuperação mais rápida no pós-operatório, minorando as complicações e reduzindo os dias de internamento e a morbilidade.

Consideramos abordagens minimamente invasivas a cirurgia torácica vídeo-assistida, a minitoracotomia e a miniesternotomia. No presente trabalho, foi realizada uma revisão das cirurgias torácicas efectuadas ao longo de um período de 15 anos num serviço de Cirurgia Cardiorádica, utilizando uma abordagem minimamente invasiva.

Summary

Minimally invasive thoracic surgery: A fifteen-years experience

The evolution of surgical techniques has rendering possible for thoracic surgery to be performed efficiently and safely, with less aggressive approaches. Being less traumatic, minimally invasive surgery allows a faster post-operative recovery, less complications and reduces inpatient days and morbidity.

The authors consider as minimally invasive approaches the video-assisted thoracic surgery, as well as the minithoracotomy and the ministernotomy. The present paper reviews thoracic surgeries performed for the last 15 years in a cardiothoracic surgery unit using a minimally invasive surgical approach.

INTRODUÇÃO

Jacobaeus^{1,2} realizou a primeira toracoscopia em 1910 com objectivos diagnósticos e, em 1925, descreveu a cirurgia que ficou conhecida como a operação de Jacobaeus, que consistia na libertação de aderências pleurais para provocar um pneumotórax que permitisse o colapso de cavidades tuberculosas. A toracoscopia foi sendo realizada por pneumologistas, nomeadamente Brandt³, Loddenkemper⁴ e Boutin⁵, com objectivos diagnósticos. Alguns cirurgiões, nas décadas de 40 e 50 do século XX^{6,7,8}, descrevem a realização de torascopias, nomeadamente Kux⁹ que, em 1954, relata a realização de mais de 1000 simpaticotomias e vagotomias por toracoscopia. No entanto, foi só a partir do final da década de 80 e início da década de 90 que os cirurgiões torácicos, perante a evolução da cirurgia vídeo-assistida, se interessaram verdadeiramente por esta nova via de abordagem cirúrgica do tórax¹⁰⁻¹⁵. Assim, assisti-

mos a uma rápida evolução da técnica, nomeadamente ao nível do tratamento das patologias pleural, pulmonar e mediastínica. Posteriormente, também a patologia do pericárdio e do sistema nervoso autónomo conheceram grande evolução.

Actualmente, podemos afirmar que a cirurgia torácica vídeo-assistida é uma técnica fiável e segura. É importante realçar que, no caso da cirurgia do tórax, a abordagem vídeo-assistida tem vantagens tão ou mais evidentes que a laparoscopia, devido à "rigidez" do tórax e, para além de ser dispensável o uso de dióxido de carbono, basta o pulmão estar bem colapsado por intubação selectiva para se ter uma excelente visão de todo o tórax (Fig. 1).

Esta abordagem tem grandes vantagens em relação à toracotomia clássica (postero-lateral), nomeadamente pela redução da dor pós-operatória, pela diminuição das complicações pós-operatórias (atelectasias e infecções) e também pela redução dos tempos de internamento hospitalar^{16,17,18}.



Figura 1

Visualização do hemitórax direito através de toracoscopia.

Consideramos “procedimentos minimamente invasivos” a cirurgia torácica vídeo-assistida, a minitoracotomia anterior e a miniesternotomia (Fig.2).

Naturalmente, a opção pela cirurgia minimamente invasiva tem que ser ajustada à indicação pré-operatória – “A finalidade é alterar o tipo de abordagem, não o objectivo da cirurgia”.

As indicações para a cirurgia minimamente invasiva são, actualmente, muito vastas, sobretudo no âmbito das doenças benignas¹⁹⁻²⁷. Continua, no entanto, a existir alguma reserva em relação à cirurgia da neoplasia do pulmão devido à dificuldade de um esvaziamento mediastínico completo por esta abordagem. No entanto, a melhoria dos equipamentos e um maior treino na área vão permitir desenvolver competências que a permitam realizar com eficiência.

A cirurgia pleuro-pulmonar é a indicação mais frequente e inclui a abordagem diagnóstica dos nódulos do pulmão, a investigação das doenças do interstício pulmonar, o pneumotórax, o enfisema bolhoso, o empiema pleural e o hemotórax, entre outras.

A abordagem das lesões do mediastino, incluindo o estadiamento ganglionar invasivo das neoplasias do pulmão, têm tido uma importância crescente, a par da biópsia ou ressecção de massas mediastínicas.

A simpaticectomia torácica vídeo-assistida²⁵⁻²⁹ é uma técnica em franco crescimento e está indicada, não só na hiperhidrose primária, como também na isquémia periférica dos membros superiores e na distrofia reflexa simpática. Indicações recentes são o síndrome de QT prolongado, as taquidistritmias e a doença coronária inoperável em doentes com angor resistente à terapêutica³⁰⁻³⁴.



Figura 2

Cirurgia torácica minimamente invasiva. a) toracoscopia; b) minitoracotomia; c) miniesternotomia.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram revistas todas as cirurgias torácicas nos registos operatórios de 1 de Janeiro de 1995 a 31 de Dezembro de 2009. Foram incluídas na presente revisão as seguintes abordagens: toracoscopia ou cirurgia torácica vídeo-assistida, minitoracotomia ou toracotomia anterior e miniesternotomia. Foram analisados a idade, o sexo, o diagnóstico pré-operatório e o tipo de cirurgia realizada.

RESULTADOS

No período analisado, foram realizadas 1199 cirurgias torácicas minimamente invasivas. Os doentes submetidos a cirurgia tinham uma idade média de $37,9 \pm 17,9$ anos. Houve uma ligeira predominância do sexo feminino, com 54,5% dos casos.

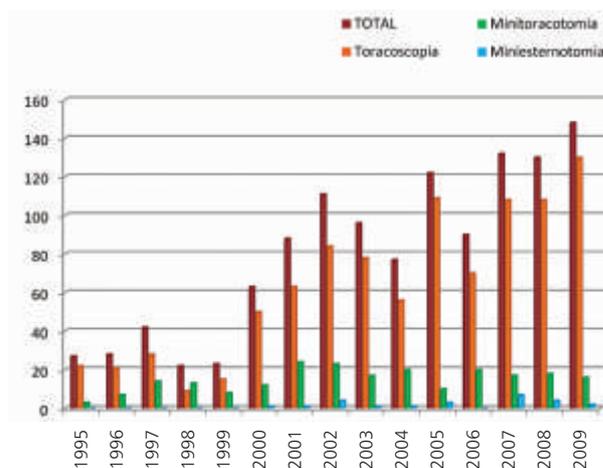


Figura 3

Distribuição da cirurgia torácica minimamente invasiva por ano e por abordagem.

Do total de cirurgias realizadas, a maioria correspondeu à abordagem toracoscópica, com uma percentagem média de 79,2% ao longo dos 15 anos. As minitoracotomias corresponderam a 18,8% de todas as cirurgias realizadas e as miniesternotomias, abordagem específica de um conjunto restrito de diagnósticos, registaram cerca de 2,0%. Verificou-se uma tendência crescente do número de cirurgias minimamente invasivas realizadas, desde 1995 até à actualidade (Fig.3).

A cirurgia pleuro-pulmonar e pericárdica dominou os diagnósticos pré-operatórios, correspondendo a 51,9% de todas as intervenções realizadas, seguida das indicações para simpaticectomia torácica vídeo-assistida, com 39,6%. A cirurgia do mediastino correspondeu a apenas 7,1%, sendo os restantes 1,4% outras indicações, menos frequentes (Quadro I).

Quadro I Grupos de indicações pré-operatórias

Grupos de Indicações Pré-Operatórias	% (n=1199)
Cirurgia Pleuro-Pulmonar e Pericárdica	51,9
Simpaticectomia Torácica Vídeo-assistida	39,6
Cirurgia do Mediastino	7,1
Outras Indicações	1,4

No que respeita à cirurgia pleuro-pulmonar e pericárdica, o pneumotórax constituiu a indicação cirúrgica em 30,8% dos casos, seguido das doenças do interstício pulmonar e sarcoidose (19,8%) e, em terceiro lugar, dos nódulos pulmonares, primários ou metastáticos (18,2%) (Quadro II).

Quadro II Cirurgia pleuro-pulmonar e pericárdica

Cirurgia Pleuro-Pulmonar e Pericárdica	% (n=622)
Pneumotórax	30,8
Empiema pleural	8,4
Hemotórax	7,9
Derrame pleural	3,7
Nódulos pleurais	1,6
Pulmão encarcerado	0,6
Doença do interstício pulmonar e sarcoidose	19,8
Nódulos do pulmão	18,2
Enfisema bolhoso	4,2
Outras patologias pulmonares	1,4
Derrame pericárdico	3,1
Quistos pericárdicos	1,0

No grupo das patologias submetidas a simpaticectomia torácica vídeo-assistida, a hiperhidrose primária correspondeu à vasta maioria dos casos (97,5%), seguida da distrofia reflexa simpática e da isquémia periférica dos membros superiores (Quadro III).

As massas e tumores do mediastino constituíram a indicação mais frequente da cirurgia do mediastino (47,3%), seguidos das adenopatias mediastínicas e da timectomia em doentes com *miastenia gravis* (Quadro IV).

Quadro III Indicações para Simpaticectomia Torácica Vídeo-Assistida

Simpaticectomia Torácica Vídeo-Assistida	% (n=475)
Hiperhidrose primária	97,5
Distrofia reflexa simpática	1,5
Isquémia periférica dos membros superiores	1,1

O tipo de cirurgias realizadas esteve em estreita relação com os diagnósticos pré-operatórios. A simpaticectomia dominou a cirurgia minimamente invasiva (39,6%), seguida da ressecção de bolhas, associada quer a pleurectomia parcial, quer a abrasão mecânica da pleura, quer a descorticação (11,7%), da ressecção atípica de nódulos pulmonares (7,3%) e da biópsia de massas mediastínicas (2,9%). Os restantes procedimentos cirúrgicos foram menos frequentes (Quadro V).

Quadro IV Cirurgia do Mediastino

Cirurgia do Mediastino	% (n=85)
Massas mediastínicas	47,3
Adenopatias mediastínicas	19,8
<i>Miastenia gravis</i>	13,2
Bócio mergulhante	6,6
Timomas	3,3
Quistos do timo	1,1
Outros quistos mediastínicos	2,2

DISCUSSÃO

A cirurgia torácica minimamente invasiva tem vindo a ganhar terreno na prática do cirurgião cardiotorácico, facto que fica demonstrado na nossa série. Dentro das abordagens consideradas, a cirurgia torácica vídeo-assistida continua a ser a técnica mais frequente.

As técnicas de abordagem da pleura corresponderam a uma percentagem elevada de cirurgias, reflectindo a experiência de muitos anos na utilização da toracoscopia no tratamento do pneumotórax, derrames pleurais complexos, empiema e hemotórax. No que respeita à cirurgia pulmonar, a biópsia pulmonar e a ressecção atípica de nódulos pulmonares foram intervenções frequentes. A miniesternotomia tem, ainda, uma utilização reduzida no nosso Serviço, embora seja de indiscutível vantagem na abordagem de grupos seleccionados de patologias.

“O grande cirurgião já não se define, actualmente, pela grande incisão”.

Quadro V
**Tipo de cirurgia realizada (por abordagem e total).
VATS – cirurgia torácica vídeo-assistida, MT – minitoracotomia, ME – miniesternotomia.**

Tipo de cirurgia realizada	VATS (n=950)	MT (n=225)	ME (n=24)	% total (n=1199)
Simpaticectomia (bilateral em 97,5%)	475	0	0	39,6
Ressecção de bolhas + pleurectomia/descorticação/abrasão	128	12	0	11,7
Pleurectomia / abrasão / descorticação	53	30	0	6,9
Limpeza cirúrgica associada a descorticação	50	33	0	6,9
Janela pericárdica	10	6	0	1,3
Biópsia de nódulos pleurais	8	2	0	0,8
Biópsia pulmonar	108	18	0	10,5
Ressecção atípica	31	57	0	7,3
Ressecção de bolhas de enfisema	23	5	0	2,3
Biópsia de nódulos pulmonares	15	11	0	2,2
Lobectomia	0	5	0	0,4
Cirurgia de redução de volume pulmonar	4	1	0	0,4
Biópsia de massas mediastínicas	20	15	0	2,9
Biópsia / ressecção de adenopatias mediastínicas	11	8	1	1,7
Timectomia	0	3	14	1,4
Ressecção de massas mediastínicas	4	4	4	1,0
Ressecção de bócio	0	0	5	0,4
Outras	10	15	0	2,1

BIBLIOGRAFIA

- Jacobaeus HC. Possibility of the use of the cystoscope for the investigation of the serous cavities. *Munch Med Wochenschr* 1910; 57: 2090-2.
- Jacobaeus HC. The practical importance of thoracoscopy in surgery of the chest. *Surg Gynecol Obstet* 1922; 34: 289-94.
- Brandt HJ. Indikation und Technik der Diagnostischen Thorakoskopie. *Atemwegs Lungenkrankh* 1978; 3:150-160.
- Loddenkemper R. Diagnostik des Pleuraergusses. *Intern Welt* 1983; 10: 293-301.
- Boutin C, Viallat JR, Aelony Y. *Practical Thoracoscopy* 1991; Sprienger, Berlin Heidelberg New York.
- Hughes J. Thoracic endoscopic sympathectomy in palmar and axillary hyperhidrosis. *Proc Roy Soc Med* 1942; 35: 585-586.
- Goetz RH, Marr JAS. The importance of the second thoracic ganglion for the sympathetic supply of the upper extremities with a description of two new approaches for its removal. *Clin Proc (Cape Town)* 1944; 3: 102-114.
- Wittmoser R. Thoracoscopic sympathectomy in circulatory disorders of the arm. *Arch Chir* 1959; 292: 318-323.
- Kux M. Thoracic endoscopic sympathectomy in palmar and axillary hyperhidrosis. *Arch Surg* 1978; 113: 264-66.
- Swierenga J, Wagenaar JPM, Bergstein PG. The value of thoracoscopy in the diagnosis and treatment of disease affecting the pleura and the lung. *Pneumologie* 1974; 151(1): 11-18.
- Vanderschueren RG. Le talcage pleural dans le pneumothorax spontane. *Poumon-Coeur* 1981; 37: 273-276.
- Sattler A. La thoracoscopie: intérêt thérapeutique dans les syndromes pleuropulmonaires d'urgence et intérêt diagnostique. *Poumon-Coeur* 1981 37: 265-267.
- Mouret p. La chirurgie coelioscopique. Evolution ou revolution? *Chirurgie* 1990; 116:829-832.
- Inderbitzi R, Cruz J. Videoassisted Thoracic Surgery. Comunicação apresentada na Reunião do Departamento de Cirurgia da Universidade de Heidelberg, Fevereiro de 1993.
- Inderbitzi R. *Surgical Thoracoscopy* 1994; Sprienger, Berlin Heidelberg New York.
- Sung SW, Kim JS. Thoracoscopic procedures for intrathoracic and pulmonary diseases. *Respirology* 1999; 4(1): 19-29.
- Kaiser LR. Video-assisted thoracic surgery. Current state of the art. *Ann Surg* 1994; 220: 720-34.
- Landreneau RJ, Hazelrigg SR, Mack MJ et al. Postoperative pain-related morbidity: video-assisted surgery versus thoracotomy. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 1285-1289.
- Cruz J, Caldeira J, Cravino J. Thoracoscopic surgery for pneumothorax. 3eme Congres Méditerranéen Pathologie Thoracique. Lisboa, Junho 2002.
- Cruz J, Caldeira J, Cravino J. Surgery for volume reduction in chronic pulmonary obstructive disease. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc.* 2003; 10(2): 55-60.
- Andre S, Correia JM, Cruz J, Abreu MC. Emphysema and lung volume reduction surgery – a case report. *Rev Port Pneumol.* 2004; 10(2): 155-64.
- Caldeira J, Cruz J, Mendes AC, Gallego J, Mendes S, Bugalho A, Cravino J. Cirurgia Torácica Vídeoassistida no diagnóstico das doenças pulmonares intersticiais difusas. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc* 2004; 11: 129-132.

23. J, Cruz J, Mendes S, Caldeira J, Nobre A, Cravino J. Cirurgia dos tumores do mediastino. Experiência de 11 anos. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc*. 2005; 12(2): 73-78.
24. Gallego J, Cruz J, Mendes S, Caldeira J, Nobre A, Cravino J. Surgical diagnosis of mediastinal pathology: eleven years experience. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc*. 2005; 12(4): 215-219.
25. Cruz J, Caldeira J, Cravino J. Vídeo-assisted thoracic sympathectomy for treatment of palmar and axillary hyperhidrosis. 3eme Congres Méditerranéen Pathologie Thoracique. Lisboa, Junho 2002.
26. Cruz J, Caldeira J, Cravino J. Simpaticectomia Torácica Vídeo-Assistida No Tratamento Da Hiperhidrose Palmar E Axilar. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc* 2002; IX(3): 149-52.
27. Cruz J. Simpaticectomia Torácica Vídeoassistida no Tratamento da Hiperhidrose Palmar e Axilar. Experiência pessoal. *Revista de Endocrinologia, Metabolismo e Nutrição* 2005; 14: 133-139.
28. Cruz JM, Fonseca M, Pinto FJ, Oliveira AG, Carvalho LS. Cardiopulmonary Effects Following Endoscopic Thoracic Sympathectomy For Primary Hyperhidrosis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009; 36(3): 491-6.
29. Cruz J, Sousa J, Oliveira AG, Silva-Carvalho L. Effects Of Endoscopic Thoracic Sympathectomy For Primary Hyperhidrosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137(3): 664-9.
30. Wang L, Feng G. Left cardiac sympathetic denervation as the first-line therapy for congenital long QT syndrome. *Med Hypotheses*. 2004; 63(3): 438-41.
31. Yamashita K, Tomiyasu S, Fujie T, Sumikawa K, Akamine S, Ayabe H, Akiyama Y, Hayano M. Endoscopic resection of the thoracic sympathetic trunk for the treatment of frequent syn-copal attack of idiopathic long QT syndrome. *Masui*. 1999; 48(4): 399-403.
32. Li J, Wang L, Wang J. Video-assisted thoracoscopic sympathectomy for congenital long QT syndromes. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2003; 26: 870-3.
33. Tygesen H, Claes G, Drott C, Emanuelsson H, Lomsky M, Lurje L, Radberg G, Wennerblom B, Wettervik C. Effects of endoscopic transthoracic sympathectomy on heart rate variability in severe angina pectoris. *Am J Cardiol*. 1997; 79(11): 1447-52.
34. Khogali SS, Miller M, Rajesh PB, Murray RG, Beattie JM. Video-assisted thoracoscopic sympathectomy for severe intractable angina. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999; 16(Suppl 1): S95-8.



Medtronic

Valiant[®]Captivia

Thoracic Stent Graft

Delivery System

Conformability delivered

Tip capture at your fingertips
for precise stent graft delivery
and placement.



The future is in your hands

ANGIOGRAFIA POR TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA NA AVALIAÇÃO DO TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO

Carla Ribeiro, Hugo Correia, Luís Guimarães, Nuno Ribeiro, Joaquim Carvalho

Serviço de Radiologia do Hospital de S. Teotónio, Viseu

Resumo

A angiografia pulmonar por tomografia computadorizada (TC) tornou-se o principal método diagnóstico imagiológico para a avaliação dos doentes com suspeita de tromboembolismo pulmonar (TEP), devido à sua alta sensibilidade e especificidade e potencial relação custo-eficácia. Os avanços dos aparelhos de TC multidetectores e a optimização dos protocolos de aquisição, através de colimações finas e tempos de aquisição de imagens mais rápidos, têm melhorado muito a capacidade de detecção de TEP. O diagnóstico é efectuado pela visualização directa de um defeito de preenchimento com baixa atenuação (trombo intraluminal) que oclui de forma parcial ou completa uma artéria preenchida por contraste. É frequentemente possível diferenciar TEP agudo de crónico através da identificação de achados característicos, tais como o diâmetro da artéria envolvida, a localização do trombo e a sua relação com as paredes dos vasos. Uma consciência dos principais factores de erro no diagnóstico de TEP na angiografia por TC pode ajudar ainda mais a aumentar a sensibilidade e especificidade deste método de imagem.

Summary

Computed tomographic angiography in the evaluation of acute pulmonary thromboembolism

Computed tomographic angiography has becoming the main diagnostic imaging method for the evaluation of patients with suspected pulmonary embolism (PE), due to its high sensitivity and specificity and potential cost-effectiveness. The advances in multidetector computed tomography (MDCT) scanners and optimization of scanning protocols via thinner collimation and faster scanning times have greatly improved the ability to detect PE. The diagnosis is made by direct visualization of a low attenuation filling defect (intraluminal thrombus) that partially or completely occludes a contrast filled artery. Differentiate between acute and chronic PE is often possible through the identification of characteristic findings, such as the diameter of the affected artery and the location and relationship of the thrombus to the vessel walls. Awareness of the major error factors in the CT diagnosis of PE can help further increase the sensitivity and specificity of this imaging method.

INTRODUÇÃO

O tromboembolismo pulmonar (TEP) é a terceira causa de morte por doença cardiovascular aguda, após o enfarte agudo do miocárdio e o acidente vascular cerebral^{1,2}. Está associado a uma elevada mortalidade, calculada em cerca de 30%, na ausência de tratamento. Um diagnóstico correcto e precoce é de vital importância porque, se seguido do tratamento adequado, reduz os valores da mortalidade para 2 a 8%. A imagem desempenha um papel fundamental no diagnóstico do embolismo pulmonar e da trombose venosa profunda, um espectro da mesma doença. Estima-se que cerca de 90% dos êmbolos pulmonares sejam uma extensão de trombos das veias da coxa ou pélvicas mas, com o aumento do uso de sistemas de suporte endovenosos inseridos nas veias subclávia ou jugular, as veias do membro superior e veia cava superior são também cada vez mais fontes de êmbolos. Os avanços que decorreram ao longo da última década tornaram a angiografia por TC no principal exame imagiológico para a avaliação de doentes com suspeita de TEP, de acordo com os investigadores do Prospective Investigation of Pulmonary Embolism Diagnosis (PIOPED) II³. Este grande estudo demonstrou que a angiografia por TC tem uma sensibilidade de 83% e uma especificidade de 96% para a detecção de embolismo pulmonar e que, quando combinada com a venografia por TC, aumenta os valores de sensibilidade na detecção de doença venosa tromboembólica para 90%^{3,5}.

Neste artigo os autores fazem uma breve revisão do papel da angiografia por TC no diagnóstico do tromboembolismo pulmonar agudo. São descritos os principais achados tomodensitométricos no TEP agudo, a sua diferenciação de TEP crónico e também alguns dos factores de erro mais frequentes no diagnóstico tomodensitométrico desta patologia.

ANGIOGRAFIA POR TC

A angiografia por TC é um método de imagem de primeira linha na avaliação do doente com suspeita de tromboembolismo pulmonar, sendo parte integrante de vários esquemas de actuação³. Permite uma boa avaliação das artérias pulmonares, com alta sensibilidade e especificidade no diagnóstico de TEP, relacionada em grande parte com a utilização de TC multicorte, com o qual 94% das artérias subsegmentares são bem opacificadas. Desde 2007, substituiu a angiografia pulmonar convencional como método de imagem de referência para o diagnóstico de TEP agudo⁶.

Entre as várias vantagens deste método imagiológico estão a sua acessibilidade, a rapidez de execução e a relação custo-eficácia. Pode ainda estabelecer diagnósticos alternativos (dissecção aórtica, derrame pericárdico, mediastinite fibrosante, malformações arterio-venosas, pneumonia, fractura de costelas, etc.) ou concomitantes (carcinoma broncogénico de que não se suspeitava, linfoma, metástases pulmonares ou ósseas, sequestro, etc.). A TC possibilita a visualização das estruturas venosas pélvicas e dos membros inferiores no mesmo estudo (venografia por TC).

Nos doentes com história de alergia ao contraste endovenoso, a Angiografia por TC tem um papel mais limitado. Quando a reacção é apenas ligeira, a instituição de um esquema profilático apropriado pode possibilitar a realização do exame. No caso de reacções mais graves, deve-se optar pela realização de testes alternativos como a cintigrafia pulmonar de ventilação/perfusão e o estudo doppler venoso

dos membros inferiores, de acordo com a suspeita clínica⁶.

Os doentes com insuficiência renal não devem fazer angiografia por TC pelo risco de agravamento da função renal. Se a creatinina estiver apenas ligeiramente aumentada, a decisão de realizar este exame é ponderada individualmente, de acordo com o julgamento clínico. Nestes doentes, pode ser instituído um esquema profilático de hidratação com solução isotónica de bicarbonato de sódio 3mL/Kg/h, 1 hora antes e 1 mL/Kg/h, 6 horas após a administração de contraste endovenoso³. Esta medicação reduz o risco de nefropatia por contraste em doentes com insuficiência renal. Alguns fármacos devem ser suspensos pelo risco de agravamento da função renal, nomeadamente AINE's e dipiridamole. A metformina, apesar de não causar disfunção renal, também deve ser suspensa pelo risco de acumulação no organismo com consequente acidose láctica, caso ocorra disfunção renal. O tratamento com metformina pode ser retomado quando se demonstrar que os valores da função renal são normais.

A prevalência do TEP agudo é cinco vezes superior durante a gravidez, sendo a causa mais importante de morte materna^{5,7}. Existe, no entanto, alguma controvérsia relativamente ao exame de primeira linha a efectuar na suspeita de TEP na mulher grávida, devido aos resultados distintos de vários estudos no que se refere à dose efectiva de radiação para o feto com a angiografia por TC e a cintigrafia pulmonar. Outro factor adicional de preocupação é o iodo administrado no contraste endovenoso aquando da realização da angiografia pulmonar por TC, que tem o potencial de deprimir a função tiroideia do feto e recém-nascido⁶. As recomendações actuais do estudo PIOPED II são a realização de estudo ecográfico doppler venoso dos membros inferiores e, se necessário, cintigrafia pulmonar de ventilação/perfusão na mulher grávida com suspeita de TEP³. As orientações da Sociedade Fleischner recomendam a TC como exame imagiológico de primeira linha na gravidez, após estudo ecográfico doppler venoso dos membros inferiores¹.

TÉCNICA

Existem vários protocolos descritos na literatura sobre a técnica de aquisição de imagens na angiografia por TC. A escolha do protocolo mais adequado depende, entre outros factores, do tipo de equipamento de TC utilizado. O exame do tórax deve ser efectuado com um aparelho de TC helicoidal multicorte, utilizando uma colimação fina. Os aparelhos de 16 a 64 detectores permitem uma aquisição de tórax em menos de 5 segundos, com uma colimação de 1mm ou menos⁵. Estas colimações finas permitem um bom detalhe anatómico até ao nível arterial subsegmentar.

A aquisição no sentido caudo-cranial permite diminuir os artefactos da respiração (menor incursão inspiratória dos lobos superiores) e evita os artefactos de endurecimento do feixe causados pela alta concentração de contraste na veia cava superior^{4,5}. Estes aspectos assumem particular relevo quando o tempo de exame é mais prolongado.

A injeção de contraste deve permitir um grau elevado e constante de opacificação arterial pulmonar durante toda a aquisição de imagens. A administração do mesmo com velocidades rápidas (4-6mL/seg) e alta concentração de iodo (350-400mg de iodo/mL) resulta numa grande distribuição de iodo por segundo, permitindo uma boa opacificação de todas as estruturas arteriais pulmonares, incluindo as artérias

periféricas mais pequenas, o que aumenta a sensibilidade do exame^{4,5}.

O exame pode ser iniciado após um tempo empírico pré-determinado ou de forma automática (“bolus triggering”), quando é atingido um determinado valor de atenuação numa zona (geralmente o ventrículo direito ou o tronco da artéria pulmonar). A utilização da aquisição automática permite otimizar o exame para tempos de circulação mais lentos (devido por exemplo a insuficiência cardíaca direita, hipertensão pulmonar, etc.) ou mais rápidos (por exemplo em doentes jovens, grávidas, etc.).

A avaliação das veias dos membros inferiores (venografia por TC) efectua-se com o mesmo contraste administrado para a avaliação torácica, requerendo no entanto maior quantidade total (120-150mL). São adquiridas imagens das veias ilíacas, femorais e poplíteas, de forma descontínua (cortes a cada 2-5cm) ou de forma contínua, 3 a 4 minutos após a injeção inicial^{4,8}. A dose adicional de radiação é a principal preocupação, variando entre 2.3-8.3 mSv, dependendo do protocolo aplicado. Actualmente, na maioria dos hospitais da Europa e de acordo com as orientações da Sociedade Fleischner, a avaliação do sistema venoso profundo não é incluída por rotina na angiografia por TC torácica, sendo utilizada de forma selectiva com base na relação risco-benefício^{5,6}.

As reformatações multiplanares ou curvas, ao longo do eixo longo do vaso a estudar, podem ser úteis para ultrapassar algumas dificuldades diagnósticas, nomeadamente na avaliação de vasos com orientação oblíqua e na diferenciação entre TEP e alguns factores anatómicos ou técnicos que o podem mimetizar. Os achados nas reformatações devem ser correlacionados com as imagens axiais⁵. Actualmente, existem duas grandes áreas de investigação no campo do pós-processamento de imagens em contexto de TEP agudo. Uma, relacionada com a detecção de defeitos de perfusão parenquimatosos, como um complemento às imagens axiais na detecção de trombos periféricos e outra, relacionada com a detecção automática de trombos endoluminais⁶.

A interpretação das imagens deve ser optimizada para melhor avaliação das estruturas pretendidas, dependendo do grau de opacificação com contraste endovenoso. Geralmente utilizam-se as janelas de tecidos moles ou mediastino (Fig. 1) e de parênquima pulmonar⁵. Alguns autores descrevem ainda

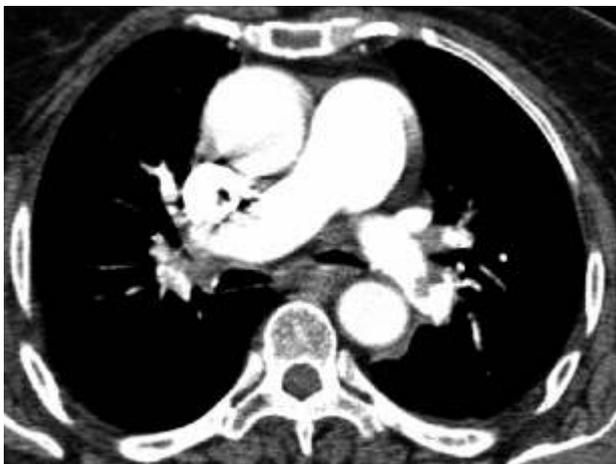


Figura 1

Tromboembolismo pulmonar agudo bilateral. Imagem axial de TC visualizada em janela do mediastino.

uma janela específica para TEP⁴. É essencial adaptar individualmente os parâmetros de visualização de forma a permitir uma boa visualização de todas as estruturas arteriais, que devem ser seguidas desde a periferia para a região central e vice-versa.

ACHADOS NO TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO

Na suspeita clínica de tromboembolismo, a avaliação das artérias pulmonares deve abranger o tronco pulmonar (1ª ordem), as artérias pulmonares principais (2ª ordem), artérias lobares (3ª ordem), artérias segmentares (4ª ordem) e artérias sub-segmentares (5ª ordem). A extensão da embolização e o tipo de obstrução (completa ou parcial), têm impacto na escolha do tratamento mais adequado.

O diagnóstico tomodensitométrico de TEP efectua-se através da visualização directa dos êmbolos, como defeitos intraluminais arteriais. Estes podem ocluir completamente o vaso ou obstruí-lo apenas parcialmente¹.

Na presença oclusão arterial pulmonar completa observamos uma ausência de opacificação por contraste de todo o lúmen devido a um defeito de preenchimento causado por trombo (Fig.2). A artéria pode ter um volume aumentado, em comparação com os vasos patentes adjacentes^{2,4}.

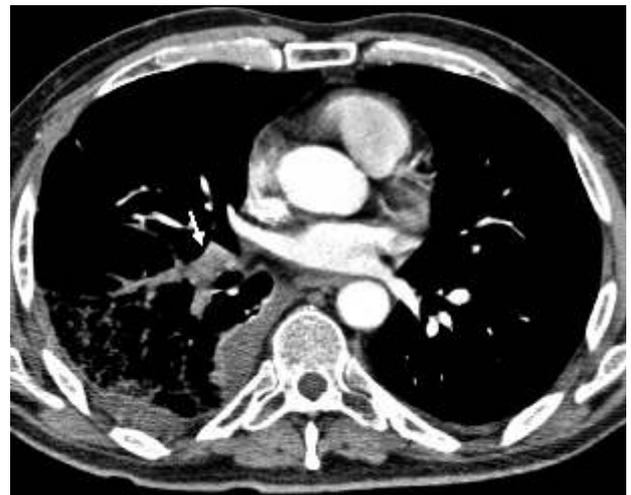


Figura 2

Oclusão aguda da artéria pulmonar interlobar direita. O volume desta artéria (seta) está aumentado comparativamente ao dos vasos adjacentes da mesma ordem. Existe derrame pleural associado.

Os defeitos parciais de preenchimento (correspondendo ao trombo) podem ter uma localização central, rodeados por contraste. Neste caso, quando as artérias são observadas perpendicularmente ao seu longo eixo, estes defeitos de preenchimento adquirem um aspecto descrito como “sinal do donut” (Fig.3). Quando as imagens são obtidas ao longo do maior eixo do vaso, o aspecto é descrito como “sinal do carril”⁹ (Fig.4). Por vezes, os defeitos parciais de preenchimento arterial são periféricos, formando neste caso ângulos agudos com a parede arterial⁴ (Fig.5). Este aspecto é muito importante na diferenciação entre TEP agudo e crónico.

Ocasionalmente, nas TC sem contraste obtidas por outras razões que não a avaliação de um doente com suspeita



Figura 3

Tromboembolismo pulmonar agudo. Imagem axial de TC demonstrando um defeito de preenchimento parcial central, correspondendo ao trombo, rodeado por contraste (seta). As artérias são visualizadas perpendicularmente ao maior eixo, apresentando um aspecto descrito como "sinal do donut".

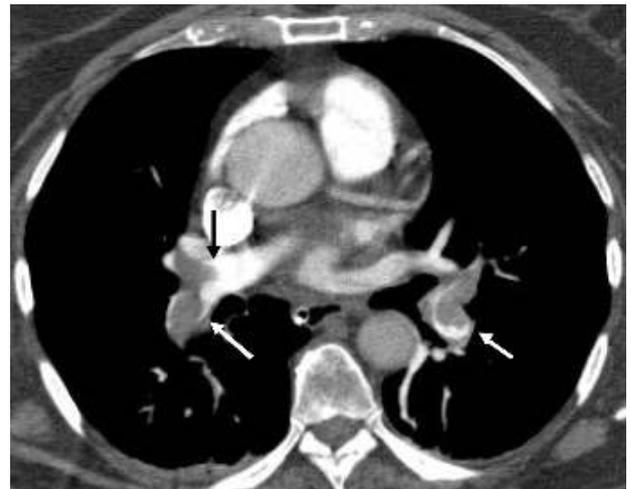


Figura 5

Tromboembolismo pulmonar agudo. Imagem axial de TC demonstrando um defeito de preenchimento parcial, que corresponde ao trombo, localizado periféricamente. Os trombos formam ângulos agudos com a parede das artérias (setas), sendo compatíveis com TEP agudo.



Figura 4

Tromboembolismo pulmonar agudo. Imagem axial de TC demonstrando um defeito de preenchimento parcial central, correspondendo ao trombo, rodeado por contraste (seta). As artérias são visualizadas ao longo do seu maior eixo, apresentando um aspecto descrito como "sinal do carril".



Figura 6

Enfarte do parênquima pulmonar em doentes com TEP agudo. Imagem axial de TC visualizada em janela de parênquima, que mostra consolidações parenquimatosas em forma de cunha, com base pleural, traduzindo áreas de enfarte do parênquima pulmonar.

de TEP, observa-se uma imagem endoluminal central espontaneamente hiperdensa nas artérias pulmonares, indicativa de TEP agudo central. Este achado é muito importante porque o TEP agudo pode ser identificado mesmo quando não é suspeitado clinicamente. Esta detecção pode ajudar a determinar métodos de imagem adicionais necessários e permitir um início atempado da terapêutica.

Existem ainda outros achados tomodensitométricos que, apesar de não serem específicos para tromboembolismo pulmonar, estão estatisticamente associados a este diagnóstico, sendo também denominados sinais indirectos de TEP. Neste contexto, a identificação de áreas de hiperatenuação periférica no parênquima pulmonar, em forma de cunha, podem representar zonas de enfarte^{8,10,11}. Estas áreas de consolidação apresentam tipicamente base pleural e o vértice dirigido para o hilo (Fig.6). Podem demonstrar captação

periférica de contraste por fluxo colateral através das artérias brônquicas. Existe uma preponderância destas áreas nos lobos inferiores, de acordo com a maior frequência de TEP nesta topografia¹⁰. Apesar de apenas estarem presentes apenas em cerca de 25% dos doentes¹¹, são um achado parenquimatoso muito sugestivo de tromboembolismo pulmonar. A evidência do "sinal vascular", correspondente à presença de uma vaso trombosado e com diâmetro aumentado que se dirige para o ápice da consolidação, aumenta a especificidade para o diagnóstico de TEP¹.

Outros sinais indirectos de TEP incluem bandas lineares parenquimatosas, atelectasias e derrame pleural de pequeno volume.

No contexto de tromboembolismo pulmonar agudo é importante diagnosticar precocemente a presença de falência ventricular aguda direita de forma a implementar as

estratégias terapêuticas mais apropriadas. Apesar das alterações da função cardíaca direita serem optimamente avaliadas por ecocardiografia⁴, existem algumas alterações morfológicas sugestivas de sobrecarga ventricular direita que podem ser observadas na Angiografia por TC. A presença de dilatação do ventrículo direito (Fig.7), considerada quando o máximo diâmetro do eixo curto do ventrículo direito é maior que o máximo diâmetro do eixo curto do ventrículo esquerdo nos cortes axiais⁵ tem uma sensibilidade de 78% a 92% e uma especificidade de 100%, quando comparado com os achados em ecocardiografia¹².

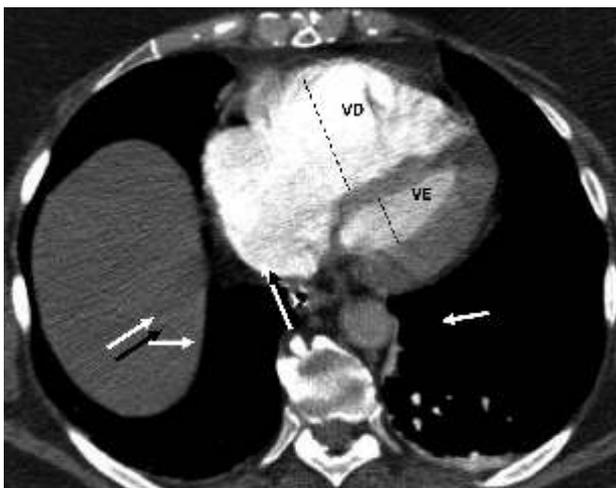


Figura 7

Doente com sobrecarga ventricular direita no contexto de TEP agudo. O eixo curto do ventrículo direito (VD) é superior ao do ventrículo esquerdo (VE), aspectos que em TC são suspeitos de traduzir falência ventricular direita.

A rectilização ou abaulamento do septo interventricular para a esquerda e a dilatação aguda das artérias pulmonares centrais têm sido associados a obstrução grave da artéria pulmonar^{1,12}. A presença de refluxo de contraste para a veia cava inferior e veias hepáticas é um sinal indirecto de insuficiência valvular tricúspide, frequentemente observada na disfunção cardíaca direita. Estes achados, embora não sejam específicos para TEP, devem ser identificados e comunicados para que os cuidados apropriados possam ser implementados, evitando o colapso circulatório.

Existem vários sistemas propostos para quantificação da carga trombótica e do grau de obstrução arterial em doentes com TEP agudo, baseados quer na angiografia convencional, como o definido por Miller¹³ e Wals¹⁴, ou baseados na TC como proposto por Mastora¹⁵ e Qanadli¹⁶. O seu uso na prática clínica, nomeadamente como factor prognóstico, é controverso, raramente sendo utilizados^{5,17}.

DIFERENCIAÇÃO ENTRE ACHADOS AGUDOS E CRÓNICOS

Os critérios tomodensitométricos para o diagnóstico de tromboembolismo pulmonar crónico incluem, tal como em contexto agudo, a identificação de oclusão arterial e/ou defeitos parciais de preenchimento nas artérias pulmonares.



Figura 8

Tromboembolismo pulmonar crónico. Imagem axial demonstrando trombo com localização periférica, que forma ângulos obtusos com a parede arterial (seta).

De forma distinta, quando se observa oclusão completa de uma artéria, esta é permanentemente mais pequena que as artérias patentes adjacentes, da mesma ordem⁴. Esta redução permanente do diâmetro do vaso deve-se à contracção do trombo no TEP crónico². Quando os defeitos intraluminais são parciais, a sua posição é periférica, em forma de crescente, formando ângulos obtusos com a parede das artérias (Fig.8). Os trombos podem identificar-se como um espessamento parietal, em artérias que tiveram uma recanalização central. Estes espessamentos são geralmente excêntricos e podem conter focos de calcificações. Ocasionalmente, observam-se imagens lineares hipodensas (bandas ou teias) no lúmen de artérias preenchidas por contraste² (Fig.9).

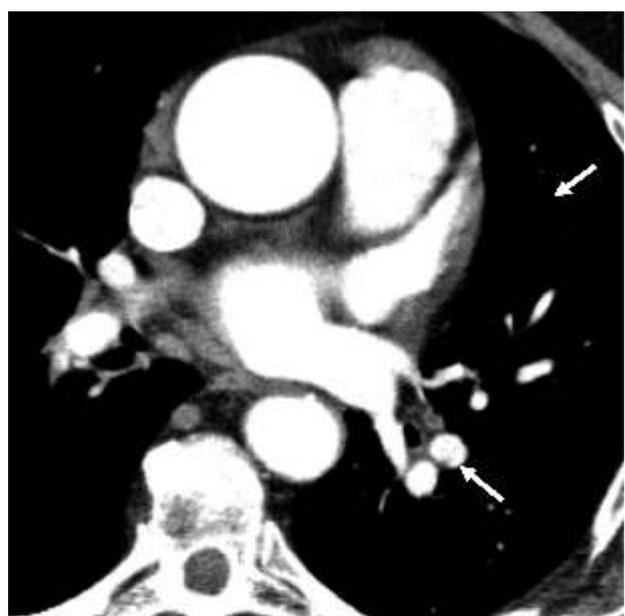


Figura 9

Imagem linear hipodensa no lúmen de artéria pulmonar (seta), em doente com tromboembolismo pulmonar crónico.

De forma similar ao que acontece na fase aguda, no tromboembolismo pulmonar crónico podem identificar-se sinais indirectos desta patologia. Estes sinais têm vários diagnósticos diferenciais e a sua presença apenas alerta para o local de possível presença de defeitos intraluminais de preenchimento arterial⁴. Neste contexto é possível observar-se dilatação de artérias brônquicas, dilatação pós-estenótica das artérias pulmonares envolvidas, um padrão de perfusão parenquimatosa em mosaico ou alterações causadas por hipertensão arterial pulmonar^{2,4,18}. Esta última pode ser suspeitada pela presença de um diâmetro da artéria pulmonar superior a 29mm (Fig.10), correspondente a uma pressão arterial superior a 20mmHg. O derrame pericárdico também está associado à presença de hipertensão arterial pulmonar⁸.

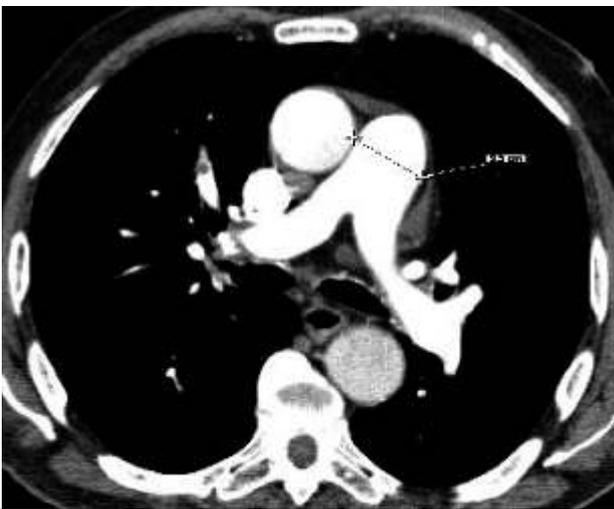


Figura 10

Hipertensão arterial pulmonar em doente com TEP crónico. Observa-se aumento do diâmetro do tronco arterial pulmonar. Note-se também a presença de derrame pericárdico.

FACTORES DE ERRO NO DIAGNÓSTICO

Uma pequena minoria dos exames é tecnicamente sub-ótima ou inadequada. Adicionalmente, existem factores anatómicos, patológicos ou relacionados com o doente que podem prejudicar a avaliação da angiografia por TC. A identificação das artérias pulmonares cuja avaliação é indeterminada e conhecimento dos principais factores de erro é de suma importância, diminuindo os diagnósticos falso positivos no doente com suspeita de TEP.

Nos doentes com insuficiência cardíaca congestiva ou obstrução da veia cava superior, o tempo de circulação mais lento pode condicionar deficiente opacificação das artérias pulmonares com diminuição da capacidade diagnóstica do exame, quando se utilizam tempos pré-definidos de aquisição. Estes aspectos podem ser ultrapassados, como já foi referido anteriormente, utilizando uma aquisição automática. A opacificação arterial pulmonar pode também ser globalmente deficiente se o acesso venoso periférico não permitir velocidades de injeção suficientemente rápidas, por exemplo em doentes obesos ou utilizadores de drogas intravenosas.

Em doentes com atelectasia parenquimatosa ou derrame pleural, a diminuição focal de fluxo sanguíneo pode limitar a opacificação local dos ramos arteriais pulmonares, impedindo uma avaliação arterial óptima destas áreas. O não conhecimento destas alterações hemodinâmicas locais pode originar falsos diagnósticos de TEP nestas topografias.

Alguns artefactos na aquisição das imagens prejudicam a avaliação das artérias pulmonares, sendo factores de erro no diagnóstico de tromboembolismo pulmonar. São exemplos os artefactos de respiração em doentes muito dispneicos, artefactos de "ruído" em doentes muito obesos e artefactos causados por válvulas mecânicas e pace-makers. Existem ainda artefactos causados por endurecimento do feixe de radiação, causados por exemplo pela presença de grande quantidade de contraste na veia cava superior.

O efeito de volume parcial, a pulsatilidade dos vasos e artefactos condicionados pelo fluxo sanguíneo podem causar diagnósticos falsos positivos de TEP. Uma forma de contornar estes factores de erro é não efectuar um diagnóstico de tromboembolismo pulmonar se a não-opacificação da artéria apenas for visualizada num único corte axial. A identificação incorrecta de veias pulmonares, de adenopatias hilares (Fig.11) ou de as impactações mucóides nos brônquios são outros factores de erro diagnóstico⁸.



Figura 11

Formações ganglionares no hilo direito. A identificação incorrecta destas formações ganglionares (seta) como defeitos de preenchimento arteriais é uma causa de diagnósticos falsos positivos de TEP.

CONCLUSÃO

A angiografia por TC tem um papel primordial na avaliação do doente com suspeita de TEP agudo, apresentando taxas de sensibilidade e especificidade elevadas. Uma maior familiaridade com os achados tomodensitométricos característicos de TEP agudo, a sua diferenciação de TEP crónico e alerta para os principais factores de erro no diagnóstico imagiológico facilitam um diagnóstico precoce e correcto desta patologia, permitindo um tratamento atempado com consequente diminuição da mortalidade.

BIBLIOGRAFIA

1. Kuriakose J, Patel S. Acute pulmonary embolism. *Radiol Clin N Am* 2010; 48: 21-50.
2. Wittram C, Kalra M, Maher MM, Greenfield A, McLoud TC, Shepard JO. Acute and chronic pulmonary emboli: angiography-CT correlation. *AJR* 2006; 186: S421-S429.
3. Stein PD, Woodard PK, Weg JG, Wakefield TW, Tapson VF, Sostman HD, Sos TA, Quinn DA, Leeper KV, Hull RD, Hales AC, Gottschalk A, Goodman LR, Fowler SE, Buckley JD. Diagnostic pathways in acute pulmonary embolism: recommendations of the PLOPED II investigators. *Radiology* 2007; 242: 15-21.
4. Wittram C. How I do it: CT Pulmonary Angiography. *AJR* 2007; 188: 1255-1261.
5. Hartmann IJC, Wittenberg R, Schaefer-Prokop C. Imaging of acute pulmonary embolism using multi-detector CT angiography: An update on imaging technique and interpretation. *Eur J Radiology* 2010; 74: 40-49.
6. Remi-Jardin M, Pistoletti M, Goodman LR, Gefter WB, Gottschalk A, Mayo JR, Sostman HD. Management of suspected pulmonary embolism in the era of CT angiography: a statement from the Fleischner society. *Radiology* 2007; 245: 315-329.
7. Pahade JK, Litmanovich D, Pedrosa I, Romero J, Bankier AA, Boiselle PM. Imaging pregnant patients with suspected pulmonary embolism: what the radiologist needs to know. *Radiographics* 2009; 29: 639-654.
8. Wittram C, Maher MM, Yoo AJ, Kalra MK, Shepard JO, McLoud TC. CT Angiography of pulmonary embolism: diagnostic criteria and causes of misdiagnosis. *Radiographics* 2004; 24: 1219-1238.
9. Novelline RA, Rhea JT, Rao PM, Stuk JL. Helical CT in Emergency Radiology. *Radiology* 1999; 213: 321-339.
10. Coche EE, Muller NL, Kim K, Mayo JR. Acute pulmonary embolism: ancillary findings at spiral CT. *Radiology* 1998; 207: 753-758.
11. Shah AA, Davis SD, Gamsu G, Intriore L. Parenchymal and pleural findings in patients with and patients without acute pulmonary embolism detected at Spiral CT. *Radiology* 1999; 211: 147-153.
12. Gaye B, Ghuysen A, Bruyere P, D'Orio V, Dondelinger RF. Can CT pulmonary angiography allow assessment of severity and prognosis in patients presenting with pulmonary embolism? What the radiologist needs to know. *Radiographics* 2006; 26: 23-40.
13. Miller GA, Sutton GC, Kerr IH, Gibson RV, Honey M. Comparison of streptokinase and heparin in treatment of isolated acute massive pulmonary embolism. *Br Med J* 1971; 2: 681-684.
14. Walsh PN, Greenspan RH, Simon M, et al. An angiographic severity index for pulmonary embolism. *Circulation* 1973; 47-48 (suppl): 101-108.
15. Mastora I, Remi-Jardin M, Masson P, et al. Severity of acute pulmonary embolism: evaluation of a new spiral CT angiographic score in correlation with echocardiographic data. *Eur Radiol* 2003; 13: 29-35.
16. Quanadli SD, El Hajjam M, Vieillard-Baron A, et al. New CT index to quantify arterial obstruction in pulmonary embolism: comparison with angiographic index and echocardiography. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 176: 1415-1420.
17. Araoz PA, Gotway MB, Harrington JR, Harmsen WS, Mandrekar JN. Pulmonary embolism: prognostic CT findings. *Radiology* 2007; 242: 889-897.
18. Hasegawa I, Boiselle PM, Hatabu H. Bronchial artery dilatation on MDCT scans of patients with acute pulmonary embolism: comparison with chronic or recurrent pulmonary embolism. *AJR* 2004; 182: 67-72.

VARISON[®] 50 ESCINA

"A DOENÇA VENOSA CRÓNICA
AFECTA MAIS DE **3 MILHÕES**
DE PORTUGUESES, DOS QUAIS
2 MILHÕES SÃO MULHERES."

"APENAS METADE RECEBE
ALGUM TIPO DE TRATAMENTO."^{1,2}

Evite a progressão da doença

O ÚNICO FÁRMACO VENO-ACTIVO COM EFICÁCIA
RECONHECIDA PELA **COCHRANE REVIEW**³

TEM TUDO PARA CORRER BEM

DENOMINAÇÃO DO MEDICAMENTO Varison 50 mg, comprimidos de libertação prolongada COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA 1 comprimido de libertação prolongada contém: 283,2 mg de extracto seco de Castanha da Índia (4,5-5,5:1), padronizado a 50 mg de glicosídeos terpenóides, calculado como escina anidra; Meio de extracção: etanol 50% (v/v). FORMA FARMACÉUTICA Comprimido de libertação prolongada. INDICAÇÕES TERAPÉUTICAS Tratamento sintomático de alterações funcionais das veias dos membros inferiores (Insuficiência venosa crónica), como por exemplo, dores e sensação de peso nas pernas, câlbras nocturnas, prurido e edemas das pernas. POSOLOGIA E MODO DE ADMINISTRAÇÃO 1 comprimido de libertação prolongada duas vezes por dia, ingerido sem mastigar, com um pouco de líquido, de manhã e à noite antes das refeições. A duração do tratamento varia em função dos sintomas e pode estender-se por um período de 2 semanas ou mais. Deve consultar o médico se ao fim de duas semanas de tratamento não tiver melhorado ou se estiver pior. CONTRA-INDICAÇÕES Hipersensibilidade à substância activa ou a qualquer dos excipientes. ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES ESPECIAIS DE UTILIZAÇÃO Devem-se tomar sempre todas as outras medidas não invasivas indicadas pelo médico, como por exemplo, ligar as pernas, uso de meias de descanso ou aplicar duches de água fria. No caso de súbito agravamento dos sintomas, especialmente se for só numa perna, caracterizados por inchaço, alteração da cor da pele, sensação de tensão ou calor, assim como dor, recomenda-se consultar imediatamente um médico, porque estes sinais podem ser sintomas de uma doença grave (trombose venosa da perna). EFEITOS INDESEJÁVEIS Raramente podem ocorrer náuseas, prurido e alterações gastrointestinais. Foi descrito um caso de reacção alérgica grave após a administração do extracto contido em Varison. TITULAR DE AIM Dr. Willmar Schwabe GmbH & Co. KG DATA DA REVISÃO DO TEXTO Dezembro 2008 Medicamento Sujeito a Receita Médica Grünenthal, S.A. - R. Alfredo da Silva, 16 - 2610-016 Amadora Para mais informações deverá contactar o titular do registo.

1. Saúde Pública, Sofia Reis, 2 de Abril 2005, pág. 9. 2. Correio da Manhã, 18 de Janeiro 2009, págs. 28 e 29. 3. Pflüger MH, Ernst E. Horse chestnut seed extract for chronic venous insufficiency. Cochrane Database of Systematic Reviews 2006, Issue 1, Art. No.: CD003230. DOI: 10.1002/14651858.CD003230.pub3.

BÓCIO MERGULHANTE: ANÁLISE DA CASUÍSTICA DO SERVIÇO

N. C. Guerra, J. C. Cruz, J. Caldeira, R. Ferreira, J. Roque, J. Gallego, J. V. Cravino

Serviço de Cirurgia Cardiorádica do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Resumo

Neste trabalho é feita uma revisão de todos os casos clínicos com o diagnóstico pré-operatório de bócio mergulhante, operados no Serviço no período de tempo de 2001 a 2009. Foram identificados 30 doentes, 66% dos quais eram do sexo feminino, 63% eram assintomáticos mas com progressão da doença, 47% tinham alterações clínicas ou radiológicas resultantes da compressão de estruturas mediastínicas e dois doentes estavam ventilados por compressão e desvio da traqueia. Em relação à cirurgia, 50% dos doentes foram operados por cervicotomia inferior transversa e os restantes foram abordados por esternotomia ou miniesternotomia, com incisão cervical. Em 6,6% dos doentes (n=2) foi diagnosticado, intra-operatoriamente, um timoma invasivo, 3,3 % (n=1) apresentavam um tumor mediastínico muito invasivo e 3,3 % (n=1) tinham uma tiróide ectópica. A duração média das cirurgias foi de 83 minutos. 10% dos doentes (n=3) necessitaram de ventilação invasiva após a cirurgia. No seguimento a longo prazo foi possível contactar 18 doentes. O seguimento médio foi de 53 meses. Um doente faleceu ao 15º dia do pós-operatório por pneumonia, um ao 30º dia por progressão de carcinoma anaplásico tiroideu e um aos 18 meses por progressão da doença neoplásica.

Um doente revelava recidiva local da doença, três encontravam-se medicados com levotiroxina e 1 com propiltiouracilo. Houve apenas uma situação de morbilidade cirúrgica, ou seja uma paralisia da corda vocal direita pós cirurgia.

A mortalidade hospitalar foi de 6,6 % (n=2).

A histologia das peças operatórias revelou 66% de casos de bócio multinodular e 13% de etiologia neoplásica. Os restantes achados foram de patologia tímica - 13,2 % (n=4), de quisto paratiroideu - 3,3 % (n=1) e de tiróide ectópica - 3,3% (n=1).

Summary

Intra-thoracic goiter: Analysis of the Department's experience

A review of all clinical files with pre-operative diagnosis of intra-thoracic goiter operated in our Department from 2001-2009 was made.

We identified 30 patients, of which 66% were females. 63% of the patients were asymptomatic, 46% had clinical or radiological findings of mediastinal structures compression and 2 patients were ventilated prior to surgery. 50% of the patients were operated on through an inferior transverse cervicotomy, the remaining were operated on through partial or complete sternotomy, with cervical approach. 6,6% of patients (n=2) had an intra-operative diagnosis of invasive thymoma, 3,3% (n=1) had a very invasive mediastinal tumor and 3,3 % (n=1) had an ectopic thyroid. Average surgical length of time was of 83 minutes. In 10% of patients (n=3) post-operative invasive ventilation was required, one of which for unilateral permanent lesion of the recurrent laryngeal nerve.

In the long term follow-up we assessed 18 patients. The median follow-up was 53 months. One patient died at the 15th post-operative day of pneumonia, one expired at the 30th day for anaplastic thyroid carcinoma progression and one died at the 18th month from invasive thymoma progression. One patient currently reveals evidence of local recurrence. 3 patients are currently taking levothyroxine and one is taking propiltiouracil.

Pathological studies revealed that 66% of cases were multinodular goiter and neoplasia was present in 13% of the patients. Other results were thymic pathology in 13% of cases (n=4), parathyroid cyst in 3,3% (n=1), and ectopic thyroid in 3,3% (n=1).

INTRODUÇÃO

O bócio mergulhante é uma doença relativamente rara dentro da patologia tiroideia, definindo-se como a presença de tecido tiroideu caudal relativamente ao opérculo torácico. Na maioria dos casos tem origem na tiróide cervical. Em regra, todos os casos diagnosticados de bócio mergulhante têm indicação cirúrgica, sendo a maior parte operável através de cervicotomia inferior transversa. Em casos de maior volume do bócio intratorácico é necessária a realização de uma esternotomia parcial ou total¹.

As diferentes séries estudadas estimam a percentagem de bócios mergulhantes entre 1% a 8% de todos os bócios²⁻⁷.

Relativamente ao tecido tiroideu intratorácico, este pode ter origem intra-torácica, não possuindo pedículo vascular com ligação à glândula tiroideia cervical, (cerca de 3% dos bócios mergulhantes – bócios mergulhantes primários ou tiróides ectópicas) – ou ter origem na glândula tiroideia cervical, com ligação através de pedículo vascular em mais de 90% dos bócios mergulhantes⁸.

Os bócios mergulhantes foram também classificados em função do volume de tecido tiroideu intra-torácico. Quando apenas uma pequena parte do tecido tiroideu é intra-torácico considera-se um bócio com pequena extensão retro-esternal, constituindo até cerca de 80% dos bócios mergulhantes; os bócios cuja maioria de tecido se encontra retroesternal mas com uma ligação à tiróide cervical são bócios mergulhantes parciais (cerca de 15% dos bócios mergulhantes). Os bócios que são completamente retro-esternais, representam 3% dos bócios mergulhantes e são por definição primários ou ectópicos^{1,8}.

Em termos de sintomatologia, o bócio mergulhante pode ser assintomático em cerca de 30% dos casos. A maioria dos doentes sintomáticos refere queixas semelhantes às do bócio cervical, nomeadamente a existência de uma tumefacção cervical anterior, presente em 70 a 90% dos doentes^{10,11}. Muitos dos doentes com bócio mergulhante apresentam sintomatologia relativa à compressão de estruturas torácicas superiores anteriores ou cervicais, sendo a mais comum a dispneia de esforço, que está presente até 60% dos casos e que surge quando o diâmetro interno da traqueia é inferior a 8 mm, ou seja, 70% do diâmetro habitual¹⁰⁻¹⁶. Dentro desta sintomatologia, a que representa maior perigo é a sintomatologia obstrutiva paroxística da via aérea, frequente quando os doentes se colocam em decúbito dorsal (agravando a compressão traqueal) e mais raramente em situações de hemorragia intra-quística (espontânea ou traumática), com aumento súbito do volume do bócio ou em infecções respiratórias¹⁷. Alguns doentes referem também tosse seca¹⁵, disfonia (por compressão laríngea e dos nervos recorrentes laríngeos) e em casos de bócios mergulhantes maciços, disfagia por compressão esofágica¹⁸. Raramente os doentes referem distensão venosa cervical e cefálica ou apresentam mesmo um síndrome da veia cava superior¹⁹.

A terapêutica médica do bócio mergulhante, embora rara, é semelhante à do bócio cervical e compreende a supressão com levotiroxina e o tratamento com Radioiodo I-131. A maioria dos bócios mergulhantes sintomáticos não responde satisfatoriamente à terapêutica com estes dois agentes, uma vez que eles não causam uma diminuição da massa tiroideia suficiente para o alívio dos sintomas compressivos, ou irritativos locais^{13,21}.

A terapêutica cirúrgica é portanto a terapêutica de eleição do bócio mergulhante. Está indicada na presença de sintomas compressivos, em bócios intra-torácicos com crescimento progressivo documentado, citologia aspirativa normal, tirotoxicose, suspeita de malignidade em lesões não biopsáveis que em estudos prévios representam até 22% de todos os bócios mergulhantes^{13,14,22,23} e bócios mergulhantes associados ao síndrome da veia cava superior ou com extensão significativa intratorácica. De notar que existem descritas situações de bócio associadas a patologia primária do mediastino (por exemplo timomas invasivos) que simulam na avaliação pré-operatória bócio mergulhante e que só a histologia vem clarificar, sendo também de considerar indicação cirúrgica as situações clinicamente duvidosas.

A grande maioria dos bócios mergulhantes é ressecável através de cervicotomia inferior transversa, sendo a abordagem torácica utilizada em 30% dos doentes nos estudos consultados^{6,7,23-29}. A abordagem cirúrgica pode ainda ser realizada por miniesternotomia, esternotomia total, simples ou em T invertido, consoante a apresentação e extensão do bócio.

A complicação cirúrgica clássica associada a toda a cirurgia tiroideia e especialmente aos bócios mergulhantes é a lesão do nervo recorrente laríngeo. Esta lesão é quase sempre temporária e provoca paralisia da corda vocal homolateral. Segundo séries prévias, ocorre em 2 a 9% de todos os doentes submetidos a cirurgia de bócios mergulhantes^{3-6,16,18,23,24,26,32,33}. A lesão permanente do mesmo nervo parece ser mais rara e surge em cerca de 5% dos doentes operados, nos estudos consultados. A lesão bilateral do nervo recorrente laríngeo provoca uma paralisia bilateral das cordas vocais e compromete seriamente a via aérea, pelo que os doentes com esta complicação necessitam de traqueostomia para sobreviver, após extubação^{18,26}.

MATERIAL E MÉTODOS

Reviram-se todos os casos de doentes com o diagnóstico pré-operatório de bócio mergulhante, operados no Serviço de Cirurgia Cardiorotáca do Hospital de Santa Maria no período de 2001 a 2009. Não se excluíram os casos em que o diagnóstico histológico não foi concordante com o diagnóstico pré-operatório.

Procedeu-se à análise dos factores demográficos dos doentes – sexo e idade, estudou-se a distribuição temporal das cirurgias ao longo do período supracitado, o estado pré-operatório do doente consoante a terapêutica com levotiroxina ou propiltiouracilo e a existência ou não de compressão/desvio de estruturas mediastínicas bem como a necessidade de ventilação invasiva, a cirurgia realizada nomeadamente hemitiroidectomias, tiroidectomias sub-totais ou totais e biópsias simples por doença irrecesável. Avaliou-se a frequência de cada abordagem cirúrgica, a duração média das cirurgias, a necessidade de ventilação invasiva no pós-operatório, a duração média dos internamentos e a mortalidade intra-hospitalar, a morbilidade a 30 dias e na consulta pós-operatória e a necessidade de terapêutica de reposição com levotiroxina ou supressiva com propiltiouracilo. Reviram-se os resultados anatomopatológicos das peças operatórias colhidas, atendendo ao peso das mesmas e ao diagnóstico histológico. Por fim, contactaram-se telefonicamente os doentes, sendo estes questionados sobre recidiva local, recidiva de

sintomas obstrutivos, acompanhamento actual por endocrinologista, necessidade de tratamento com hormonas tiroideas ou fármacos supressores e surgimento de novas comorbilidades.

RESULTADOS

Foram identificados 30 doentes com o diagnóstico pré-operatório de bócio mergulhante, submetidos a cirurgia no Serviço no período de tempo entre 2001 e 2009. 20 doentes eram do sexo feminino e 10 do sexo masculino. As idades à data da cirurgia variaram entre 34 e 84 anos, sendo a média de 60,5 anos.

No que diz respeito à distribuição das cirurgias no período estudado, esta foi relativamente homogénea nestes nove anos, à excepção do arco de 2005, em que nenhum doente foi operado (Fig. 1).

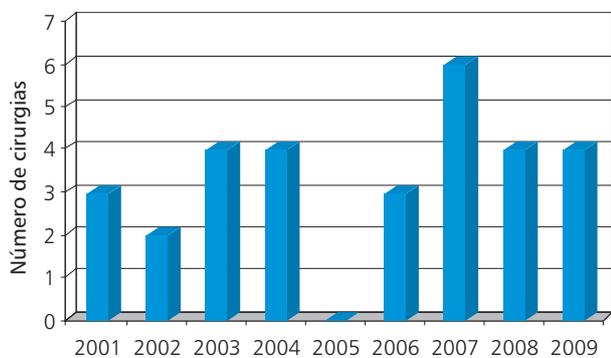


Figura 1

Distribuição temporal das cirurgias por bócio mergulhante no período estudado.

O diagnóstico pré-operatório de 53% dos doentes (n=16) era de bócio mergulhante, sem compressão e/ou desvio de estruturas cervicais ou mediastínicas documentada por TAC. 47 % (n=12) tinham alterações imagiológicas compatíveis com desvio ou compressão de estruturas, necessitando dois doentes de ventilação invasiva prolongada (> 30 dias) pré-operatória.

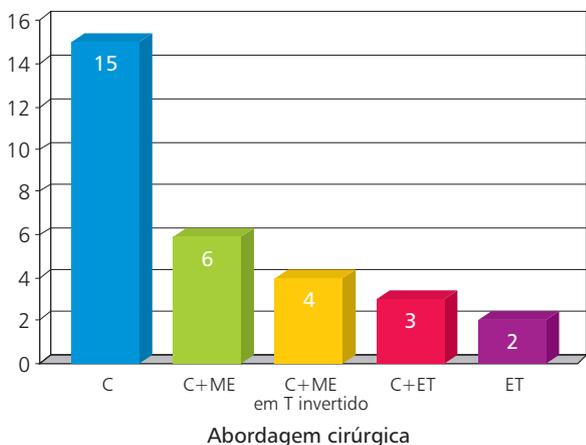


Figura 2

Abordagem cirúrgica utilizada. C – cervicotomia; ME – miniesternotomia; ET – esternotomia total.

Relativamente às abordagens cirúrgicas, em 50% (n=15) a cirurgia foi levada a efeito por cervicotomia transversa inferior, 19,8% (n=6) foram efectuados por cervicotomia com mini-esternotomia simples, 13,3% (n=4) foram abordados por cervicotomia com mini-esternotomia em T invertido, 9,9% (n=3) por cervicotomia com esternotomia total e 6,6% (n=2) doentes por esternotomia total. (Figs. 2,3 e 4).

De entre os doentes operados exclusivamente por esternotomia total, um deles apresentava uma tiróide ectópica paratraqueal direita, ao nível da entrada da veia cava superior no pericárdio e noutra caso, o bócio era extremamente volumoso e o objectivo cirúrgico visava principalmente aliviar a compressão da traqueia mediastínica, além de obter material que permitisse um diagnóstico histológico.

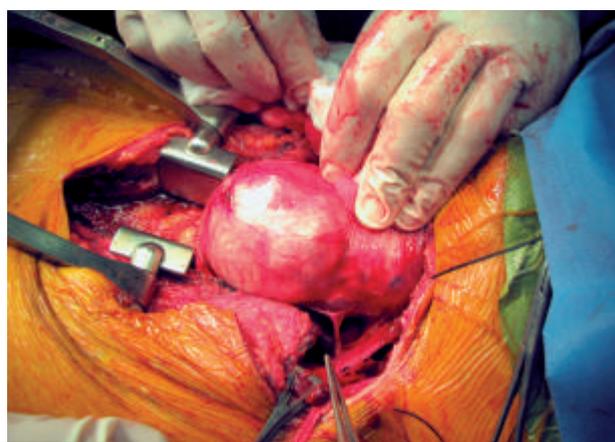


Figura 3

Bócio mergulhante removido por cervicotomia e mini-esternotomia.

Tanto a abordagem cirúrgica como a estratégia de remoção do bócio foram condicionadas pelo diagnóstico intra-operatório da situação clínica. Durante as cirurgias houve dois doentes em quem se constatou estar na presença não de tecido tiroideu intra-torácico com origem na tiróide

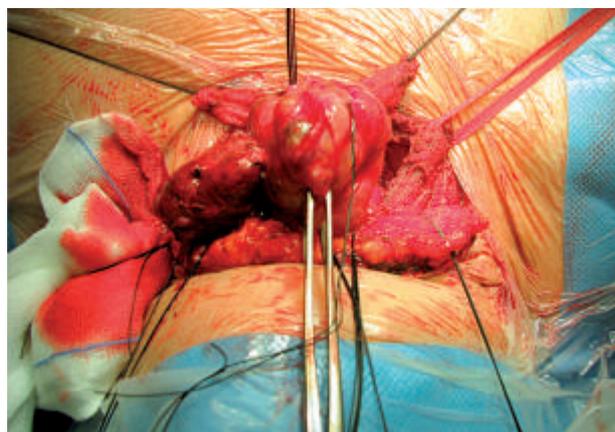


Figura 4

Bócio mergulhante removido por cervicotomia.

cervical, mas sim de timomas invasivos das estruturas do mediastino anterior e da tiroideia cervical, pelo que se efectuou ressecção do tumor associada a tireoidectomia parcial ou

total. Um dos doentes ventilado invasivamente no pré-operatório apresentava uma massa mediastínica e cervical, com marcada invasão das estruturas circundantes, tendo sido impossível desenvolver um plano de clivagem com a traqueia que permitisse a remoção adequada da massa tumoral e subsequente extubação. Num doente realizou-se cervicotomia e esternotomia total, devido à existência de um nódulo no lobo superior do pulmão direito.

A duração média das cirurgias foi de 83 minutos, com uma variação entre 30 e 196 minutos.

Dois doentes foram operados em ventilação invasiva pré-operatória superior a 30 dias. Destes dois doentes, um foi extubado no pós-operatório, tendo no entanto falecido ao 15º dia por pneumonia a *Acinetobacter baumannii*.

Um outro doente foi ventilado no pós-operatório por paralisia da corda vocal direita, tendo sido extubado ao fim de 24 horas.

Não se verificou hipocalcemia sintomática nos doentes com capacidade de comunicar sintomas (27 doentes).

A duração média dos internamentos foi de 5 dias, sendo o mais curto de 3 dias e o mais prolongado de 15 dias.

Ocorreu apenas uma situação de morbilidade cirúrgica significativa, que consistiu numa paralisia da corda vocal direita, previamente mencionada.

Relativamente aos resultados do exame anatomopatológico, o peso médio das peças foi de 143 gramas. Histologicamente, a maior parte das peças operatórias correspondiam a bócio multinodular macro e microfolicular (n=14) ou a multinodular macrofolicular (n=7). As restantes eram de tipos variados (Tabela 1). No doente com bócio associado a nódulo do pulmão, o resultado histológico foi o de bócio macrofolicular e carcinoma bronquíolo-alveolar.

Tabela 1

Resultados histológicos das peças operatórias

Multinodular microfolicular	1
Multinodular misto	14
Multinodular macrofolicular	7
Carcinoma papilar e bócio macrofolicular	1
Carcinoma anaplásico e carcinoma papilar	1
Hiperplasia tímica e bócio multinodular macrofolicular	1
Timoma misto	1
Timoma invasivo	2
Tiróide ectópica	1
Quisto paratiroideu	1

Relativamente ao seguimento a longo prazo, o doente com o diagnóstico de carcinoma anaplásico da tiróide faleceu 1 mês após a cirurgia (noutro hospital) e um dos doentes com o diagnóstico de timoma invasivo para o mediastino e estruturas cervicais, faleceu aos 18 meses após a cirurgia por progressão local e metastática da doença. A mortalidade conhecida é portanto de 3 doentes.

Foi possível contactar 18 doentes de um total de 27 sobreviventes. O seguimento médio nos doentes contactáveis foi de 53,2 meses (4,43 anos, sendo o mais longo de 104 meses e o mais curto de 11 meses).

Na altura do contacto, apenas um doente não era seguido por médico assistente relativamente à patologia da tiróide. Um doente (5% dos contactáveis) manifestava sintomas de recidiva, com disfagia e disфонia ocasionais; trata-se de um indivíduo operado em 2003, tendo 87 meses de seguimento. Um doente mantinha sintomatologia de lesão do nervo recorrente laríngeo, com rouquidão e dispneia em decúbito (5% dos doentes contactáveis).

Não se verificaram complicações como a hipocalcemia que é a mais frequente nas tireoidectomias subtotais, surgindo em cerca de 20% dos casos, mas quase sempre transitória^{3,4,16,18,24,26,34,36}. Também não se verificou o aparecimento de traqueomalácia pós-operatória em nenhum dos doentes com bócios muito volumosos e com compressão traqueal prolongada³⁷.

Um doente com diagnóstico histológico de timoma invasivo apresentava uma miastenia gravis sob terapêutica com azatioprina e prednisolona. Nove doentes sem evidência de recidiva não estavam a fazer medicação específica para a tiróide (levotiroxina ou propiltiouracilo); destes, 5 foram submetidos a cirurgia alargada e 4 a cirurgia conservadora. Três doentes encontravam-se medicados com levotiroxina (destes, um fez cirurgia alargada e os outros 2 conservadora) e um doente medicado com propiltiouracilo (doente submetido a hemitireoidectomia esquerda).

DISCUSSÃO

Dos 30 doentes operados, em 47% dos casos (n=14) verificou-se compressão ou desvio da traqueia sintomática. Os doentes operados com obstrução da via aérea foram menos numerosos, mas largamente acima do esperado, comparativamente aos outros estudos.

Relativamente à abordagem cirúrgica, a cervicotomia transversa inferior foi efectuada em 50% dos casos, sendo as restantes quase todas associadas a abordagem torácica. Este número elevado de abordagens torácicas poderá ser explicado pelo facto de os casos propostos ao Serviço serem normalmente de bócios mergulhantes volumosos (Figs. 3 e 4).

A morbilidade hospitalar foi baixa (3,3%, n=1), expressa por paralisia da corda vocal direita, tendo este doente sido re-entubado no pós-operatório imediato e extubado ao fim de um dia.

As mortes intra-hospitalares registadas surgiram num doente já ventilado invasivamente no pré-operatório (causada por pneumonia associada a doentes ventilados prolongadamente) e num doente com carcinoma anaplásico tiroideu em fase de desenvolvimento muito avançada.

Os resultados dos exames histológicos realizados mostraram que 2 casos em 30 (6,6 %) eram de neoplasias tiroideias e outros 2 de timomas invasivos à glândula tiroideia, os quais no pré-operatório se apresentavam radiologicamente como bócios mergulhantes, o que eleva a proporção de doença maligna nesta amostra para cerca de 13%. A presença de um caso de quisto paratiroideu e de patologia

tímica mimetizando no pré-operatório o bócio mergulhante, vem reforçar a ideia de que o diagnóstico clínico e imagiológico pré-operatório são por vezes falíveis e que só a terapêutica cirúrgica permite obter um diagnóstico definitivo.

Após contacto telefónico com os doentes, notou-se que apenas um individuo apresentava recidiva local da doença (5% dos doentes contactáveis). O facto de existir apenas uma recidiva, apesar de as ressecções realizadas serem conservadoras, não exclui a afirmação de que a cirurgia conservadora decorre com uma maior taxa de recidivas.

CONCLUSÕES

O diagnóstico de bócio mergulhante representa um conjunto de situações clínicas diversas, em que a terapêutica cirúrgica é sempre a terapêutica de eleição. O estudo pré-operatório nem sempre consegue fornecer um diagnóstico definitivo. Em casos mais complexos, a terapêutica cirúrgica do bócio mergulhante pode necessitar de outras abordagens

adicionais, principalmente a esternotomia, a associar à habitual cervicotomia inferior transversa, as quais o cirurgião envolvido nesta patologia deve dominar.

Os resultados da observação dos casos tratados no Serviço são sobreponíveis em alguns aspectos aos da literatura consultada, embora haja de facto uma percentagem maior de abordagens torácicas. Relativamente à taxa de recidivas locais, esta mantém-se baixa, apesar de terem sido realizadas mais cirurgias conservadoras do que o citado na literatura. Existe um doente com lesão permanente do nervo laríngeo recorrente (3,3% dos doentes contactáveis), valor mais elevado do que o encontrado na literatura, fazendo-se a ressalva de se tratar de um Serviço de referência nacional para casos mais complexos. A mortalidade é baixa e encontra-se dentro dos valores mencionados na literatura.

Em termos demográficos, a amostra constante neste estudo esteve de acordo com o citado na literatura: maior incidência em mulheres e em idades avançadas.

O movimento cirúrgico tem sido constante nos últimos nove anos.

BIBLIOGRAFIA

- Shields TW. The Mediastinum, Its Compartments, and the Mediastinal Lymph Nodes. Shields, TW. General Thoracic Surgery. 2005. Sixth Edition. Chapter 154, 2343-2346
- Katlic MR, Wang CA, Grillo HC. Substernal goiter, *Ann Thorac Surg.* 1985 Apr;39(4):391-9.
- Pozzetto B, Liguori G, Rombolà F, Barutta L, Dell'Erba U. Substernal goiter: a diagnostic and therapeutic problem. (Report of 39 surgically treated cases). *Ann Ital Chir.* 1999 Jan-Feb;70(1):29-35;
- Erbil Y, Bozboru A, Barbaros U, Ozarmağan S, Azezi A, Molvalilar S. Surgical management of substernal goiters: clinical experience of 170 cases. *Surg Today.* 2004;34(9):732-6.
- Neves MC, Rosano M, Hojaij FC, Abrahão M, Cervantes O, Andreoni DM. A critical analysis of 33 patients with substernal goiter surgically treated by neck incision. *Braz J Otorrinolaryngol.* 2009 Mar-Apr;75(2):172-6.
- Maruotti RA, Zannini P, Viani MP, Voci C, Pezzuoli G. Surgical treatment of substernal goiters. *Int Surg.* 1991 Jan-Mar; 76(1):12-7.
- Cichoń S, Anielski R, Konturek A, Baczyński M, Cichoń W, Orlicki P. Surgical management of mediastinal goiter: risk factors for sternotomy. *Langenbecks Arch Surg.* 2008 Sep;393(5):751-7.
- Wakely CPG, Mulvaney JH. Intrathoracic Goiter. *SGO 1940;70:703.* Shields, TW. General Thoracic Surgery. 2005. Sixth Edition. Chapter 168, 2500-2512.
- Dallalana LM. Intrathoracic goiter; a case with extension to the diaphragm. *Hospital (Rio J).* 1950 Aug;38(2):211-21.
- Katlic MR, Grillo HC, Wang CA. Substernal goiter. Analysis of 80 patients from Massachusetts General Hospital. *Am J Surg.* 1985 Feb;149(2):283-7.
- Goldenberg IS, Lindskog GE. Differential diagnosis, pathology, and treatment of substernal goiter. *J Am Med Assoc.* 1957 Feb 16;163(7):527-9.
- Gray's Anatomy 40th edition, Susan Standring et al, Chapt 57, 1000-1003. Elsevier Churchill Livingstone 2008.
- Allo MD, Thompson NW. Rationale for the operative management of substernal goiters. *Surgery.* 1983 Dec;94(6): 969-77.
- Shaha AR, Burnett C, Alfonso A, Jaffe BM. Goiters and airway problems. *Am J Surg.* 1989 Oct;158(4):378-80; discussion 380-1.
- Shambaugh GE 3rd, Seed R, Korn A. Airway obstruction in substernal goiter. Clinical and therapeutic implications. *J Chronic Dis.* 1973 Nov;26(11):737-43.
- Abboud B, Sleilaty G, Mallak N, Abou Zeid H, Tabchy B. Morbidity and mortality of thyroidectomy for substernal goiter. *Head Neck.* 2010 Jun;32(6):744-9.
- Mack E. Management of patients with substernal goiters. *Surg Clin North Am.* 1995 Jun;75(3):377-94.
- Agha A, Glockzin G, Ghali N, Iesalnieks I, Schlitt HJ. Surgical treatment of substernal goiter: an analysis of 59 patients. *Surg Today.* 2008;38(6):505-11.
- Sideris H, Rowe GA. Superior vena caval syndrome caused by intrathoracic goiter. *Am Surg.* 1970 Jul;36(7):446-50.
- Antonarakis ES. *Mayo Clin Proc.* 2007 Jul;82(7):859. Pemberton sign.
- Huysmans DA, Hermus AR, Corstens FH, Barentsz JO, Kloppenborg PW. Large, compressive goiters treated with radioiodine. *Ann Intern Med.* 1994 Nov 15;121(10):757-62.
- Torre G, Borgonovo G, Amato A, et al; Surgical management of substernal goiter: Analysis of 237 patients. *Am Surg* 1995, 61:826.
- de Perrot, M; Fadel, E; Mercier, O; Farhamand P; Fabre D; Mussot, S; Darteville, P. Surgical management of mediastinal goiters: when is a sternotomy required? *Tirac Cardiovasc Surg.* 2007 Feb; 55(1): 39-43.
- Makeieff M; Marlier F; Khudjadze M; Garrel R; Crampette L; Guerrier B. Substernal goiter. Report of 212 cases. *Ann Chir.* 2000 Jan; 125(1): 18-25.
- Huins CT; Georgalas C; Mehrzad H; Tolley NS. A new classification system for retrosternal goitre based on a systematic review of its complications and management. *Int J Surg.* 2008 Feb; 6(1):71-6.
- Mattioli FP; Torre GC; Borgonovo G; Arezzo A; Bianchi C; Ughè M. Surgical treatment of cervico-mediastinal goiter. *Ann Ital chir.* 1996 May-Jun; 67(3):365-71.
- Colin L; BeustL; Godey B; Grimaux B; Le Clech G; Bourdiniere J. Diving goiter. Apropos of 139 cases. *Chirurgie.* 1996; 121(3): 231-4.
- Singh B; Lucente FE; Shaha AR; Substernal goiter: a clinical review. *Am J Otolaryngol.* 1994 Nov-Dec; 15(6):409-16.
- Cohen JP. Substernal goiters and sternotomy. *Laryngoscope.* 2009 Apr;119(4):683-8.

30. Lehwald N, Cupisti K, Willenberg HS, Schott M, Krausch M, Raffel A, Wolf A, Brinkmann K, Eisenberger CF, Knoefel WT. Standard-radical vs. function-preserving surgery of benign nodular goiter: a sonographic and biochemical 10-year follow-up study. *Langenbecks Arch Surg.* 2009 Mar;394(2):279-83.
31. Tezelman S, Borucu I, Senyurek Giles Y, Tunca F, Terzioglu T. The change in surgical practice from subtotal to near-total or total thyroidectomy in the treatment of patients with benign multinodular goiter. *World J Surg.* 2009 Mar;33(3):400-5.
32. Paliogiannis P; ScognamilloF; Denti S; TrignanoE; Attene F; Trignano M. Surgical treatment of a patient with retrosternal thyroid goiter. *Ann Ital Chir.* 2009 Nov-Dec; 80(6) 429-33.
33. Rios A; Rodriguez JM; Canteras M; Galindo PJ; Tebar Fj; Parrilla P. Surgical management of multinodular goiter with compression symptoms. *Arch Surg* 2005 Jan; 140(1): 49-53.
34. Sancho JJ; Kraimps JL; Sanchez-Blanco JM; Larrad A; Rodriguez JM; Gil P; Gibelin H; Pereira JA; Sitges-Serra A. Increased mortality and morbidity associated with thyroidectomy for intrathoracic goiters reaching the Carina tracheae. *Arch Surg.* 2006 Jan; 141(1):82-5.
35. Rojdmarm J; JarghultJ. High long term recurrence rate after subtotal thyroidectomy for nodular goiter. *Eur J Surg* 1995 Oct; 161(10):725-7.
36. Hedayati N; McHenry CR; The clinical presentation and operative management of nodular and diffuse substernal thyroid disease. *Am Surg* 2002 Mar;68(3):251-2.
37. White ML; Doherty GM; Gauger PG. Evidence-based surgical management of substernal goiter. *World J Surg* 2008; DOI 10.1007.
38. Pieracci FM; Fahey TJ 3rd; *World J Surg.* 2008 May; 32(5) 740-6.



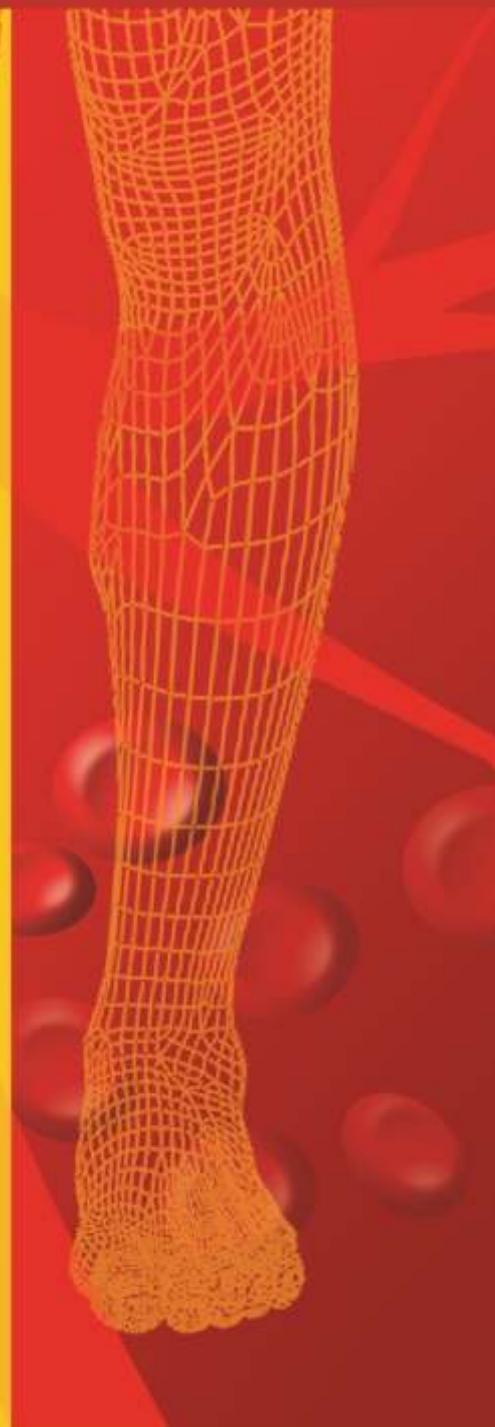
Vasoprost[®]
ALPROSTADIL ALFADEX

20µg



No Tratamento
da Doença Arterial
Oclusiva Periférica

*há Caminhos
a Percorrer*



ESTEVE farma

1. DENOMINAÇÃO DO MEDICAMENTO: Vasoprost®. **2. COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA:** Cada ampola contém: Substância activa: Alprostadil 20 mg. (sob a forma de clatrato a-ciclodextrina). Excipientes: Alfadex 646,7 mg. Lactose anidra 47,5 mg. Peso total 48,2 mg. **3. FORMA FARMACÉUTICA:** Liofilizado. **4. INFORMAÇÕES CLÍNICAS:** **4.1. Indicações terapêuticas:** Tratamento da doença arterial oclusiva crónica nos estádios III e IV (classificação de Leriche-Fontaine). **4.2. Posologia e modo de administração:** Vasoprost é um injectável para ser administrado por via Intra-arterial ou endovenosa. Administração Intra-arterial. Dissolver o conteúdo de uma ampola de Vasoprost (equivalente a 20 mg de alprostadil) em 50 ml de soro fisiológico. Salvo critério médico, recomenda-se o seguinte esquema posológico: Meia ampola de Vasoprost (10 mg de alprostadil) em perfusão intra-arterial durante 1 a 2 horas, usando preferencialmente bomba de perfusão. Caso seja necessário, e em particular quando existem lesões necróticas e a tolerância é satisfatória, a dose pode ser aumentada para uma ampola (20 mg de alprostadil). A dose habitual é de uma perfusão por dia. Se a perfusão intra-arterial é realizada por meio de cateter permanente e conforme a tolerância e a gravidade da patologia, recomenda-se uma dose de 0,1 a 0,6 hg/kg/min administrada utilizando uma bomba de perfusão durante 12 horas (equivalente a 1/4 e a 1 e 1/2 ampolas de Vasoprost). Administração intravenosa; Salvo critério médico, recomenda-se o seguinte esquema de administração: Dissolver o conteúdo de 2 ampolas de Vasoprost (equivalente a 40 mg de alprostadil) em 50-250 ml de soro fisiológico e administrar a solução resultante por via intravenosa durante 2 horas. A frequência de administração é de 2 vezes/dia. Em alternativa, dissolver o conteúdo de 3 ampolas de Vasoprost (60 mg de alprostadil) em 50 a 250 ml de soro fisiológico e administrar por perfusão IV durante 3 horas, uma vez ao dia. Em doentes com insuficiência renal (creatinina sérica > 1,5 mg/dl), o tratamento deverá iniciar-se com uma ampola de Vasoprost administrada durante um período de 2 horas, duas vezes ao dia (40 mg de alprostadil). Dependendo do quadro clínico, a dose pode ser aumentada ao fim de 2 ou 3 dias, até alcançar as doses habituais anteriormente descritas. O volume líquido administrado aos doentes com insuficiência renal e aqueles que pela sua condição cardíaca possam incorrer em risco de sobrecarga hídrica deve restringir-se a 50 a 100 mg/dia e administrar-se utilizando uma bomba de perfusão. Normas de administração: Após 3 semanas de tratamento, deve decidir-se se a continuação do tratamento é benéfica para o doente. Se não se verificar resposta terapêutica, deve-se interromper o tratamento. O período de tratamento não deve exceder as 4 semanas. A solução deve preparar-se imediatamente antes da perfusão e deve ser usada após a sua reconstituição. A solução remanescente deve ser descartada. **4.3. Contra-indicações:** Hipersensibilidade ao alprostadil (princípio activo do Vasoprost). Vasoprost não deve ser administrado durante a gravidez ou durante o aleitamento. Vasoprost não deve ser administrado a doentes com doença cardíaca preexistente como, por exemplo, doença cardíaca não compensada, mal controlada ou inadequadamente tratada, nomeadamente: insuficiência cardíaca, arritmias, insuficiência coronária, doentes que tiveram um enfarte do miocárdio nos últimos 6 meses, ou ainda doentes com edema ou infiltração pulmonar radiologicamente comprovados ou com doença pulmonar obstrutiva crónica grave. Vasoprost não deve ser administrado a doentes com sintomas de lesão hepática activa (elevação das aminotransferases ou da g-GT) ou com história de doença hepática ou a doentes em que o efeito de Vasoprost pode aumentar o risco hemorrágico (por exemplo: doentes com úlcera péptica). Devem ser tomadas precauções quando o produto é administrado a doentes de risco (ver "Precauções"). **4.4. Advertências e precauções especiais de utilização:** Precauções gerais: Vasoprost deve ser administrado apenas por prescrição facultativa sob controlo médico rigoroso e especializado, em centros com equipamento adequado que permita a monitorização cardiovascular do doente. No tratamento da úlcera isquémica das extremidades, a eficácia do produto é ligeiramente inferior quando se administra por via endovenosa do que quando se administra por via intra-arterial. Portanto recomenda-se a utilização da via endovenosa nos doentes em que a perfusão intra-arterial não seja possível (por exemplo, doentes com oclusão arterial proximal) ou ainda, quando os possíveis riscos da administração intra-arterial superem o benefício terapêutico esperado. Administração com precauções: Os doentes que, devido à sua idade, são mais susceptíveis de sofrer de insuficiência cardíaca, edemas periféricos ou insuficiência renal, bem como os doentes que sofram de doença coronária, devem permanecer internados sob vigilância médica durante um dia após o tratamento com Vasoprost. Afim de evitar os sintomas de hiper-hidratação nestes doentes, recomenda-se que o volume de líquido de perfusão não exceda 50 a 100 ml por dia (bomba de perfusão) devendo as funções cardiovasculares do doente ser frequentemente monitorizadas. (Ex: tensão arterial, ritmo cardíaco), incluindo, se necessário, balanço hídrico, pressão venosa central e electrocardiograma. Os doentes com edemas periféricos ou com insuficiência renal (creatinina sérica > 2,0 mg/dl) deverão ser monitorizados de igual modo. Precauções para a utilização: Perante o aparecimento de efeitos secundários, deve reduzir-se a velocidade de perfusão ou suspender a perfusão rapidamente. Quando se utiliza bomba de perfusão convém ter o máximo cuidado para que não entrem bolhas de ar na bomba ou na seringa. **4.5. Interações medicamentosas e outras formas de interacção:** O tratamento com Vasoprost pode potenciar o efeito dos fármacos hipotensores (anti-hipertensores), vasodilatadores e fármacos utilizados no tratamento da doença cardíaca coronária. Os doentes que façam este tratamento concomitantemente com Vasoprost requerem intensa monitorização cardiovascular. A administração concomitante de Vasoprost com anti-coagulantes e inibidores da agregação plaquetária pode aumentar o risco de hemorragia. **4.6. Gravidez e aleitamento:** Vasoprost não deve ser administrado a grávidas ou mulheres em fase de aleitamento (vide contra-indicações). **4.7. Efeitos sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas:** Não se encontram descritos. **4.8. Efeitos indesejáveis:** Durante a administração de Vasoprost, é frequente a ocorrência de dor, eritema e edema no membro em que a perfusão é realizada. Sintomas idênticos ocorrem, por vezes, durante a administração intravenosa e pode também ocorrer *flushing* da veia utilizada. Estes efeitos secundários, que estão relacionados com o produto ou são causados pelo procedimento da punção, desaparecem quando a dose é reduzida ou a perfusão é interrompida. Os sintomas que passamos a enumerar, ocorrem ocasional e independentemente da via de administração: cefaleias, reacções adversas gastrointestinais (ex. diarreia, náuseas, vómitos), rubor e parestesias. Os sintomas seguintes foram relatados em raras ocasiões após a administração IA ou IV: hipotensão, taquicardia, angor, elevação das aminotransferases, leucopenia ou leucocitose, artralгияs, confusão mental, convulsões, febre, diaforese, calafrios e reacções alérgicas. Em raras ocasiões foram também registadas alterações da proteína C-reactiva. O quadro volta rapidamente ao normal após a suspensão do tratamento. Num número muito reduzido de doentes foi ainda relatada uma hiperostose reversível dos ossos longos, após 4 semanas de tratamento. Um também muito reduzido número de doentes desenvolveu edema pulmonar agudo ou insuficiência cardíaca global durante o tratamento com Vasoprost. **4.9. Sobredosagem:** Dada a sua forma de administração é improvável que se verifique intoxicação. Em caso de sobredosagem, poderá verificar-se uma queda de tensão arterial. Recomenda-se monitorização intensa e tratamento de suporte hemodinâmico. **5. PROPRIEDADES FARMACOLÓGICAS:** O princípio activo de Vasoprost é a prostaglandina E-1 (alprostadil) cujas propriedades hemod-inâmicas e acção anti-agregante plaquetária justificam a sua indicação no tratamento da doença vascular periférica grave. **5.1. Propriedades farmacodinâmicas:** Efeito sobre a musculatura vascular lisa: Após a administração de Vasoprost por via intra-arterial, na dose de 0,1 hg/kg/minuto, observou-se um aumento do fluxo sanguíneo no músculo tibial anterior, em doentes com doença oclusiva arterial crónica. Em doentes com oclusão arterial crónica e após administração por perfusão intravenosa de doses entre 5 e 8 hg/kg/minuto, produz um aumento do fluxo e o nível das artérias pediosa e tibial posterior. Efeito inibidor da agregação plaquetária: A prostaglandina E-1 inibe a agregação plaquetária induzida por diferentes substâncias coagulantes. *In vitro*, a concentração inibitória 50 de Vasoprost sobre a agregação induzida pelo ADR trombina e colagénio foi de 19,3 e 61 hg/ml, respectivamente. Em doentes com oclusão arterial periférica, a perfusão intra-arterial de Vasoprost na dose de 0,1-1 hg/kg/min inibe a agregação plaquetária do sangue venoso local. Em doentes com doença arterial oclusiva crónica a per-fusão via endovenosa de Vasoprost na dose de 5-10 hg/kg/min inibe a agregação plaquetária. **5.2. Propriedades farmacocinéticas:** O alprostadil é uma substância endógena com uma semi-vida extremamente curta. Após a administração via endovenosa de 60 mg de Vasoprost a 2 voluntários são detectaram-se concentrações plasmáticas máximas de 5 pg/ml acima dos valores basais (valor basal 2-3 pg/ml). Depois de cessar a perfusão, as concentrações plasmáticas voltam aos valores basais em cerca de 10 minutos. Devido à sua semi-vida curta, o estado de equilíbrio das concentrações plasmáticas é rapidamente atingido logo após o início da perfusão. Como resultado da sua biotransformação, foram detectados dois metabolitos: 13,14-di-hidro-alprostadil (PGE₀) e 15-Keto-PGE₀. Após a administração IV de 60 mg, detectaram-se 2 horas depois níveis plasmáticos de PGE₀ de 12 pg/ml acima dos valores basais (valor basal: 1-2 mg/ml). Os níveis plasmáticos de 15-keto-PGE₀ foram de 150 pg/ml, acima do valor basal de 8 pg/ml. A semi-vida foi de 1 minuto (fase a) e 30 minutos (fase b) para a PGE₀ e de 1 minuto e 16 minutos, respectivamente, para a 15-keto-PGE₀. O alprostadil sofre biotransformação predominantemente a nível pulmonar. Durante a primeira passagem pelos pulmões é metabolizado entre 60-90%. Os principais metabolitos (15-keto-PGE₀, PGE₀ e 15-keto-PGE₀) produzem-se por oxidação enzimática do grupo C₁₅-OH seguida de uma redução da dupla ligação C-13,14. O 15-keto-PGE₀ só foi detectado *in vitro* numa preparação de homogeneizado de pulmão, enquanto que a PGE₀ e o 15-keto-PGE₀ se encontram no plasma. Após a degradação por b-oxidação e w-oxidação, os principais metabolitos são eliminados pela urina (88%) e pelas fezes (12%) em 72 horas. A ligação às proteínas plasmáticas é de cerca de 90%. A a-ciclodextrina tem uma vida média de ± 7'. Elimina-se de forma inalterada por via renal. **6. PARTICULARIDADES FARMACÉUTICAS:** **6.1. Lista de excipientes:** Cada ampola contém: 646,7 mg de alfadex e 47,5 mg de lactose anidra. **6.2. Incompatibilidades:** Não se encontram descritas. **6.3. Período de armazenamento:** 48 meses. **6.4. Precauções especiais a tomar durante o armazenamento:** Vasoprost deve armazenar-se protegido da luz e a uma temperatura inferior a 25°C. A solução deve ser preparada imediatamente antes da perfusão e deve ser usada após a sua reconstituição. A solução remanescente deve ser descartada. A reconstituição deve ocorrer na própria embalagem primária da solução de perfusão, esta deve ser de vidro e o líquido de perfusão deve corresponder preferencialmente a uma solução a 0,9% de cloreto de sódio. **6.5. Natureza e conteúdo do recipiente:** Caixa com 15 ampolas de vidro de 5 ml, autoquebráveis. **6.6. Instruções de utilização, manipulação e eliminação:** **7. TIT-ULAR DA AUTORIZAÇÃO DE INTRODUÇÃO NO MERCADO:** Esteve Farma, Lda. Av. do Forte, 3 - Edifício Suécia II, Piso 4 A - 2794-044 Camaxima. Sob licença da Schwarz Pharma. **8. NÚMERO DA AUTORIZAÇÃO DE INTRODUÇÃO NO MERCADO:** 253 1382. **9. DATA DA PRIMEIRA AUTORIZAÇÃO/ RENOVAÇÃO DA AUTORIZAÇÃO:** 02 de Julho de 1997. **10. Data da revisão (parcial) do texto:** Janeiro 2002.

SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS VASCULAR COM EXTENSO ENVOLVIMENTO DA AORTA TORÁCICA E ABDOMINAL EM TRÊS MULHERES JOVENS DA MESMA FAMÍLIA

A. Dinis da Gama, Rosa Matias

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

Resumo

A síndrome de Ehlers-Danlos vascular é uma entidade rara, genética e hereditária, que afecta e fragiliza a estrutura e a sustentabilidade das artérias de médio e grande calibre, podendo causar quadros clínicos graves, por vezes fatais, como sejam roturas espontâneas, disseccções arteriais ou aneurismas.

Concomitantemente, podem ocorrer complicações intestinais (perfurações) ou roturas uterinas, particularmente em consequência de uma gravidez e no período peri-parto.

Os autores descrevem três casos clínicos de mulheres jovens, da mesma família, a quem foi diagnosticado uma síndrome de Ehlers-Danlos vascular, com grave envolvimento da aorta (aneurisma da aorta ascendente e do arco aórtico, disseccção da aorta toracoabdominal) que foram objecto, com sucesso, de tratamentos cirúrgicos diversos e avaliadas entre 6 e 18 anos após as operações.

A propósito destes casos clínicos, os autores fazem uma revisão actualizada da literatura sobre os aspectos essenciais desta síndrome, nomeadamente a sua origem genética, as alterações morfo-estruturais das artérias, a sua expressão clínica, o diagnóstico e os desafios que a terapêutica enfrenta, quer assuma a forma da cirurgia arterial convencional, quer da mais recentemente introduzida intervenção endovascular.

Summary

Vascular Ehlers-Danlos syndrome with extensive involvement of thoracic and abdominal aorta in three young women of the same family

Vascular Ehlers-Danlos syndrome is a rare genetic and hereditary disorder that affects and weakens the structure and sustainability of medium and large size arteries, causing severe clinical complications, often fatal, such as is the case of spontaneous ruptures, aneurysms or arterial dissections.

Concomitantly, spontaneous intestinal perforations may occur, as well as uterine ruptures, following a pregnancy and during the peripartum period.

The authors report the clinical cases of three young females of the same family, with the diagnosis of vascular Ehlers-Danlos syndrome, coursing with severe involvement of the aorta (ascending aortic aneurysm, dissection of the thoracoabdominal aorta), who underwent successful surgical management and were evaluated from 6 to 18 years after the operations.

To complete the clinical presentation of the cases, the authors review the most recent literature and discuss the main features of this entity, namely its genetic origin, the arterial morphology and structural alterations, its clinical expression, the diagnosis and the challenges faced by the therapeutical approach, whether it would be the conventional arterial reconstructive surgery or the most recently introduced endovascular intervention.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Ehlers-Danlos^{1,2} é um conjunto heterogéneo de afecções hereditárias raras que atingem o tecido conjuntivo da pele e articulações conferindo-lhe, genericamente, características de laxidão, maior extensibilidade e consequentemente aumento da fragilidade.

Na sua heterogeneidade, distingue-se um subtipo vascular, a síndrome de Ehlers-Danlos vascular³, como uma afecção hereditária autossómica dominante, resultante de mutações heterozigóticas do gene COL3A1, que codifica o procolagénio III, causando défices quantitativos ou qualitativos de colagénio do tipo III⁴, constituinte essencial da parede arterial, do tubo digestivo e do útero^{5,6}. Destaca-se dos outros tipos da síndrome de Ehlers-Danlos pelo fenótipo vascular particular e pelo aparecimento de complicações arteriais espontâneas que condicionam a esperança e a qualidade de vida^{7,8}. Nas mulheres, acrescem as complicações obstétricas, relacionadas com o risco de rotura espontânea do útero no período peri-parto, pelo que alguns autores defendem o internamento com repouso absoluto a partir das 32 semanas e a realização de cesariana electiva^{9,10}.

A abordagem terapêutica centra-se essencialmente na reparação ou reconstrução cirúrgica das complicações, recomendando-se geralmente uma atitude conservadora, excepto em situações "life-saving"¹¹. Após o diagnóstico, é aconselhado um rastreio genético familiar e, eventualmente, um diagnóstico pré-natal, caso o doente seja um dos progenitores¹².

A propósito desta síndrome rara, são descritos três casos clínicos familiares ilustrando o desenvolvimento e evolução desta entidade nosológica, com identidade clínica, biológica e molecular reconhecida.

CASO CLÍNICO Nº 1

LMSFC, do sexo feminino, de 52 anos de idade, escriturária, reformada por motivo de doença.

Nasceu em 1958, de gravidez gemelar e parto normal. Os pais, ainda vivos, com 77 e 78 anos de idade, foram sempre saudáveis e não evidenciaram, ao longo da vida, manifestações de qualquer doença significativa.

O seu desenvolvimento psico-físico processou-se normalmente, considerando-se uma pessoa saudável, sem doenças ou estigmas de enfermidades constitucionais.

Em 1975, aos 17 anos de idade, teve uma gravidez que chegou ao seu termo sem quaisquer complicações. O parto, eutócico, foi seguido por uma hemorragia incontável, que culminou numa histerectomia de emergência. Nasceu uma criança do sexo feminino (CMSC) com aparência normal e igualmente sem qualquer evidência de doença constitucional.

Em 1982, aos 24 anos de idade, começou a queixar-se de astenia, dispneia de esforço e taquicardia persistente. Iniciou uma investigação em cardiologia que culminou no

diagnóstico de insuficiência valvular aórtica, para a qual foi recomendado tratamento conservador e vigilância periódica. Os sintomas de que se queixava foram-se acentuando gradualmente e dez anos depois, aos 34 anos de idade, foi-lhe diagnosticado um aneurisma da aorta ascendente, com 72 mms. de maior diâmetro, uma insuficiência valvular aórtica "major" e uma dissecção extensa da aorta, com início no arco aórtico e envolvimento da aorta toracoabdominal até à artéria ilíaca primitiva direita, que decorreria de forma assintomática (Figs. 1 a) e b)).

Em Novembro de 1992 foi submetida, numa outra instituição (Hospital de Sta Cruz, Lisboa), a ressecção do aneurisma e substituição da aorta ascendente por um conduto valvulado, associada à substituição do arco aórtico pela técnica de Borst ("elephant trunk"), com reimplantação dos troncos supraórticos. Esta operação, efectuada sob hipotermia profunda e paragem circulatória total, decorreu normalmente, sem complicações significativas.

Tem passado razoavelmente bem no decurso destes 18 anos que se seguiram à operação, sem queixas ou limitações significativas e com uma boa qualidade de vida. Uma angio-TC recentemente efectuada (Fig. 1c) permitiu revelar uma integridade anatómica e funcional do procedimento cirúrgico e uma degradação aneurismática da aorta torácica descendente, com extensas calcificações parietais, que se estendem à aorta abdominal, sem configurarem porém indicação para tratamento cirúrgico.

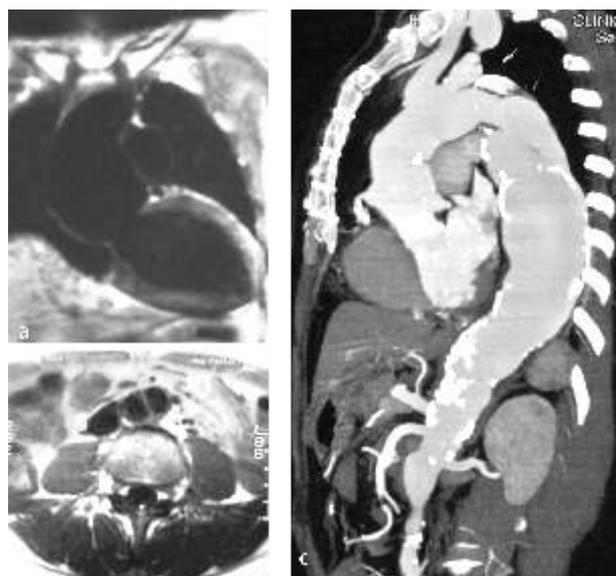


Figura 1

a) Aneurisma da aorta ascendente e insuficiência valvular aórtica; b) Dissecção da aorta toracoabdominal; c) Aspecto actual da aorta toracoabdominal.

Encontra-se medicada com fármacos betabloqueantes e anticoagulação oral. Um estudo genético efectuado no

Departamento de Genética do Hospital de Santa Maria confirmou tratar-se de uma síndrome de Ehlers-Danlos, na altura designada por tipo IV.

CASO CLÍNICO Nº 2

CMSCC, do sexo feminino, filha da doente precedente (Esquema I), de 35 anos de idade, professora primária no activo.

Nasceu em 1975, de uma gravidez de termo, a que se seguiu uma histerectomia de emergência, por hemorragia uterina incontrolável da mãe, conforme já foi assinalado.

O seu desenvolvimento psico-físico foi normal. Praticava regularmente exercício físico e fazia ginástica aeróbica.

Em 1998, aos 22 anos de idade, desenvolveu uma gravidez gemelar, que foi objecto de uma cesariana, ao 8º mês. Este final de gravidez, tal como a da sua mãe, complicou-se com uma hemorragia incontrolável que requereu, igualmente, uma histerectomia de urgência. As crianças, do sexo feminino, tinham uma aparência e um exame clínico completamente normal e têm tido um desenvolvimento físico e psíquico normal. Todavia, aos 2 anos de idade tiveram que ser submetidas a encerramento percutâneo de canal arterial persistente.

Seis meses após o parto, começou a queixar-se de cansaço fácil, dispneia de esforço e taquicardia persistente. Foi por esse motivo observada e estudada em consulta de cardiologia (ecocardiograma transesofágico e RMN), que revelaram a existência de um aneurisma da aorta ascendente com discreta/moderada insuficiência valvular aórtica e dissecção da aorta toracoabdominal, com degenerescência aneurismática do falso lume (Figs. 2 a), b) e c)).

Observada regularmente nos meses seguintes, constatou-se uma acentuada progressão da dilatação aórtica e da insuficiência valvular, razão pela qual foi operada, igualmente no Hospital de Sta. Cruz em Lisboa, em Fevereiro de 2001, operação que consistiu na substituição protésica da válvula aórtica e da aorta ascendente (operação de Bentall). O pós-operatório decorreu normalmente, sem complicações, man-

tendo-se sob vigilância estreita no que diz respeito à aorta toracoabdominal. Nos meses subsequentes, tornou-se perceptível a progressiva dilatação do aneurisma toracoabdominal, razão pela qual se decidiu promover o seu tratamento cirúrgico. Em 8 de Julho de 2002, foi submetida, no Methodist Hospital de Houston, USA, à ressecção do aneurisma dissecante toracoabdominal e sua substituição por uma prótese vascular, com reimplantação de artérias intercostais e do tronco celiaco, mesentérica superior e ambas as artérias renais. O pós-operatório decorreu normalmente sem complicações e tem tido uma vida normal desde essa altura até à presente data, sem queixas, limitações ou constrangimentos à sua vida pessoal, social e profissional.

Encontra-se medicada com fármacos betabloqueantes e anticoagulação oral.

CASO CLÍNICO Nº 3

SHSC, do sexo feminino, de 33 anos de idade, técnica de informática.

Nasceu em 1977, de gravidez de termo e parto eutócico, sem complicações. É filha de uma irmã do caso clínico nº1 e prima de 1º grau do caso clínico nº2 (Esquema I).

O seu desenvolvimento físico e psicológico processou-se normalmente, sem nunca ter manifestado quaisquer sintomas ou sinais de doença constitucional. Praticava regularmente exercício físico e desportos ditos "radicais".

Em 2002, em mês que não consegue precisar, referiu a ocorrência de uma dor súbita, de localização interescapular e irradiada à região lombar esquerda, intensa e persistente, não acompanhada de quaisquer outros sintomas. Recorreu por várias vezes a serviços de urgência hospitalar, dada a persistência das dores, mas o diagnóstico foi inconclusivo. Com o decorrer do tempo, a sintomatologia foi-se desvanecendo progressivamente.

Em Maio de 2003, face à detecção de casos de patologia aórtica grave em familiares próximos (tia e prima) decidiu submeter-se a um exame cardiológico de rastreio. Um ecocardiograma mostrou a existência de uma raiz da aorta dilatada,

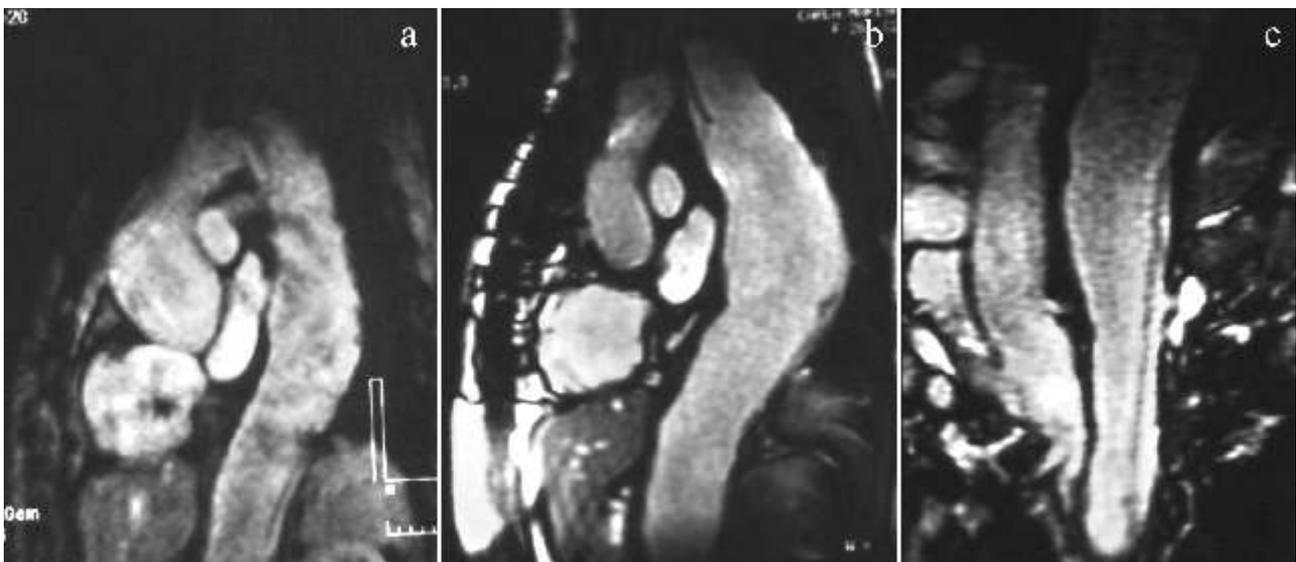


Figura 2

a) Aneurisma da aorta ascendente e insuficiência valvular aórtica; b) Degenerescência aneurismática da aorta torácica; c) Dissecção da aorta abdominal.

nos limites superiores do normal e uma TC-torácica revelou a existência de uma dissecção da aorta torácica descendente, desde a sua origem até a um plano localizado imediatamente abaixo das artérias renais, (Figs. 3 a) e b)) cuja ocorrência terá correspondido, muito provavelmente, ao quadro clínico doloroso ocorrido meses antes.

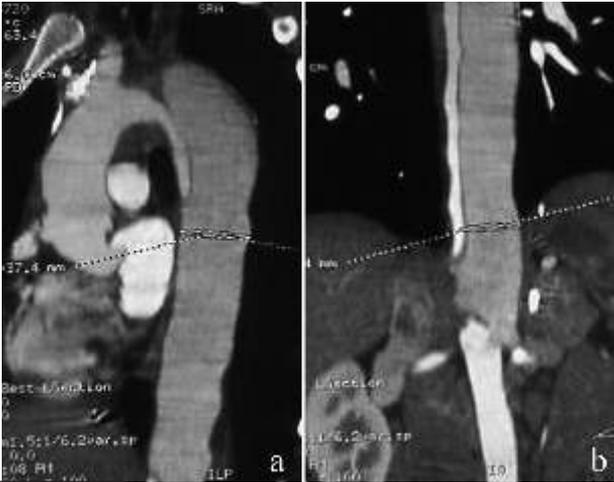


Figura 3

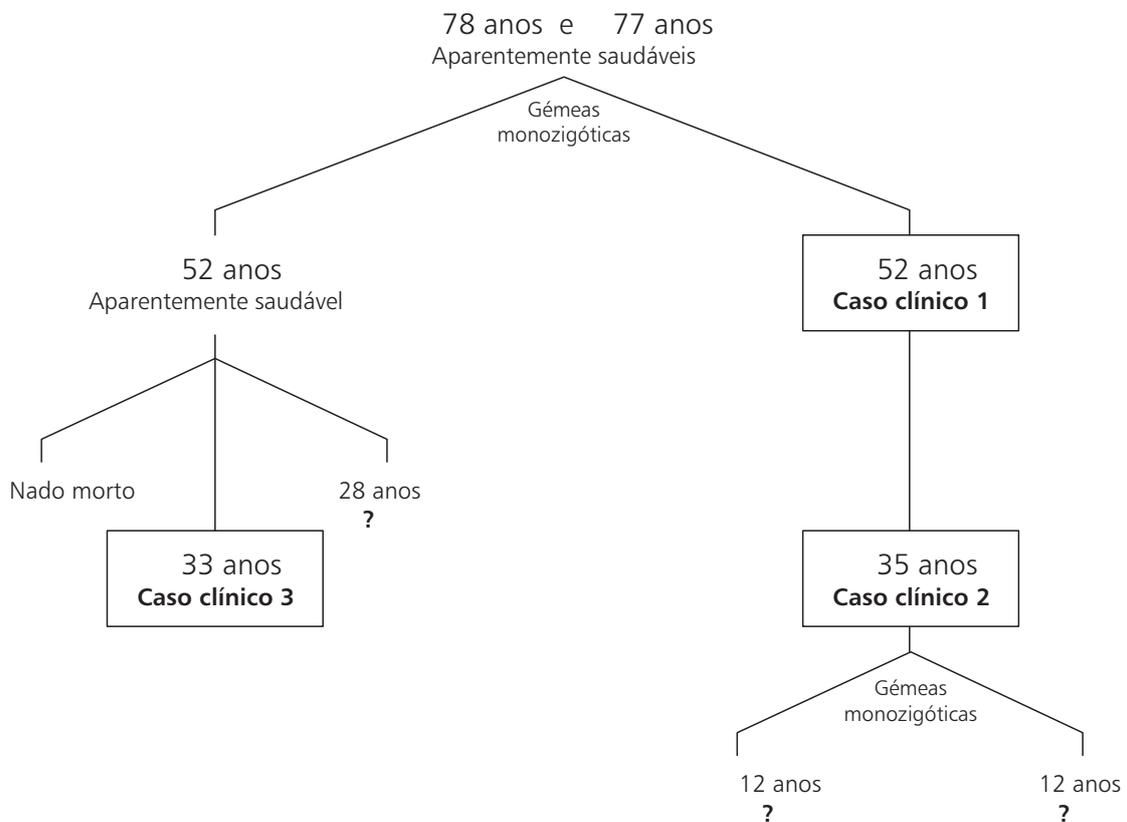
a) Dissecção da aorta torácica descendente, proximal;
b) Idem, distal, até ao limite das artérias renais.

Foi medicada com fármacos betabloqueantes e submetida a um programa de rigorosa vigilância clínica e imagiológica. Em Fevereiro de 2004, face à revelação de uma expansão progressiva da aorta torácica descendente ao nível da porta de entrada, foi submetida a uma intervenção cirúrgica que consistiu na ressecção segmentar da aorta torácica descendente e interposição de um conduto protésico (Hospital de Sta. Cruz, Lisboa). O pós-operatório decorreu normalmente, sem complicações.

Desde essa altura até ao momento presente encontra-se bem, livre de sintomas e desenvolve uma vida profissional, social e familiar completamente normal. Tem sido objecto de avaliações imagiológicas periódicas que mostram estabilidade das restantes segmentos aórticos não intervencionados e encontra-se medicada unicamente com fármacos betabloqueantes. Faz uma prevenção cuidadosa e persistente de gravidez, por meio de anticoncepcional de implantação subcutânea.

COMENTÁRIOS AOS CASOS CLÍNICOS

Da análise desta família e do modo de transmissão hereditária da doença, é de notar a existência de uma mulher que aparentemente é saudável (irmã gémea monozigótica do caso clínico 1) (Esquema I), mas que transmitiu o traço autosómico dominante à sua descendência.



Esquema I

Diagrama da família portadora da síndrome de Ehlers-Danlos vascular.

Tal situação pode ser explicada pelo menos por duas hipóteses: indivíduo mosaico ou portador de doença subclínica. No caso de estarmos perante um mosaicismo, descrito na literatura^{13,14}, é de realçar que a mutação tem de estar presente nas células da linha germinativa, no entanto, a sua expressão a nível somático terá sido mínima ou nula. Do mesmo modo, a mulher descrita no caso clínico 1 será um mosaico, visto serem gémeas monozigóticas, no entanto adivinha-se pela sua expressão fenotípica que será igualmente portadora de mosaicismo somático.

Os indivíduos que apresentam um ponto de interrogação também são, até à data, aparentemente normais, contudo, dada a sua juventude, poderão ainda não ter desenvolvido manifestações clínicas que conduzam ao diagnóstico. O estudo destes familiares é controverso e não existe evidência definitiva que a detecção precoce de lesões aumente a sobrevivência, pois a rotura arterial é muitas vezes imprevisível e as intervenções cirúrgicas complicam-se devido à fragilidade tissular. Ainda assim, alguns autores recomendam a realização de ecocardiograma, eco-doppler carotídeo e estudo imagiológico não-invasivo da aorta¹⁵.

Por várias razões, esta família ainda não foi submetida a estudo genético, na sua globalidade, o que permitiria esclarecer a eventual situação de mosaicismo e realizar o rastreio genético dos indivíduos em risco de serem portadores da malformação.

É de referir que o diagnóstico da síndrome de Ehlers-Danlos vascular nos dois primeiros casos apresentados assentou em dois critérios *major*: hemorragia uterina com necessidade de histerectomia no período peri-parto (provavelmente causada por rotura uterina e/ou rotura de vasos) e fragilidade arterial, com desenvolvimento de dissecção da aorta toraco-abdominal e aneurisma da aorta ascendente (Tabela I).

A gravidez, como estado de elevado débito circulatório, parece não só ter contribuído para as complicações obstétricas descritas, como também para o desenvolvimento e/ou agravamento de lesões arteriais características da síndrome. A sobrecarga cardiovascular durante a gravidez pode ter

condicionado o desenvolvimento de aneurismas na aorta ascendente, presente não só na mãe mas também na filha.

Analisando a idade do diagnóstico das complicações vasculares, verifica-se que nas três mulheres, os sintomas relacionados com as complicações vasculares iniciaram-se na 3ª década de vida, por volta dos 24 anos, em duas após um estado de gravidez, na terceira mulher aparentemente de forma espontânea. De realçar que o padrão de expressão da doença vascular foi semelhante nos três casos, o que corrobora a ideia de variação familiar mínima descrita por Barabas³.

DISCUSSÃO

Historicamente, a síndrome de Ehlers-Danlos foi descrita no início do século XX por Edvard Ehlers em 1901¹ e Henri-Alexandre Danlos² em 1908, enaltecendo ambos uma característica dermatológica única e particular, que é o aumento da elasticidade da pele, designada por *cutis laxa*, e sua consequente fragilidade, associadas a hiper mobilidade articular e vulnerabilidade para equimoses e hemorragias espontâneas. O diagnóstico tinha, então, por base o aparecimento de tais sinais clínicos, cuja expressão era inconstante entre indivíduos de famílias diferentes.

Mais tarde, o estudo histológico dos tecidos afectados permitiu relacionar o desenvolvimento da síndrome com uma alteração do colagénio (McKusikk 1966)³.

Em 1967, através da observação de 27 indivíduos com o diagnóstico clínico de síndrome de Ehlers-Danlos, pertencentes a 15 famílias, Barabas³ descreveu o carácter heterogéneo desta síndrome, sugerindo a sua diferenciação em três tipos: *clássico*, *varicoso* e *arterial*, dependendo da sua apresentação clínica. Tendo por base apenas dois casos clínicos particulares, este autor individualizou e descreveu o tipo *arterial*, caracterizado por roturas arteriais graves recorrentes, aparecimento de equimoses espontâneas e episódios de dor abdominal intensa. Contudo, comparativamente com os outros grupos, denotava-se uma hiperextensibilidade cutâ-

Tabela I Síntese dos casos clínicos da síndrome de Ehlers-Danlos vascular

Caso clínico Identificação	1ª Complicação		Patologia cardiovascular	Cirurgia	Evolução	Terapêutica actual
	idade	tipo				
Caso 1 LMSFC, 52 a	17 a	Hemorragia uterina pós-parto (Histerectomia de urgência)	Insuficiência valvular aórtica Aneurisma da aorta ascendente Dissecção da aorta toraco-abdominal	Nov. 1992 Substituição da aorta ascendente e válvula aórtica Substituição do arco aórtico (op. de Borst)	(18 anos) Degenerescência da aorta toraco- abdominal	Betabloqueante Anticoagulante oral
Caso 2 CMSCC, 35 a	22 a	Hemorragia uterina pós-parto (Histerectomia de urgência)	Insuficiência valvular aórtica Aneurisma da aorta ascendente Aneurisma dissecante da aorta toraco-abdominal	Fev. 2001 Substituição da aorta ascendente e válvula aórtica (op. de Bentall) Julho 2002 Substituição da aorta toraco- abdominal	(8 anos) Sem intercorrências	Betabloqueante Anticoagulante oral
Caso 3 SHSC, 33 a	26 a	Dissecção da aorta toraco-abdominal, da origem até às artérias renais		Fev. 2004 Ressecção e substituição segmentar da aorta torácica descendente	(6 anos) Sem intercorrências	Betabloqueante Anticonceptivo

nea mínima e limitação da hiperflexibilidade às pequenas articulações periféricas, nomeadamente das mãos.

Apesar da associação da síndrome a complicações arteriais espontâneas já ser conhecida desde 1960 através de Mories e, particularmente, a afecção de grandes artérias ter sido descrita em 1964 por Mc Farland e Fuller, foi o trabalho de Barabas³ que individualizou este subgrupo particular de indivíduos portadores da síndrome de Ehlers-Danlos com complicações vasculares potencialmente fatais, contribuindo para o seu reconhecimento como entidade autónoma.

Este subgrupo foi designado inicialmente por “síndrome de Sack-Barabas” ou “síndrome de Ehlers-Danlos do tipo arterial-equimótico”. Ainda que represente apenas cerca de 4% de todos os casos, mereceu destaque pelo seu prognóstico reservado³.

A partir da década de 70 foi possível conhecer progressivamente a etiologia e aprofundar a fisiopatologia da doença, baseados no aprofundamento dos estudos bioquímicos e genéticos, o que permitiu organizar uma classificação em 11 tipos genéticos, passando a “síndrome de Sack-Barabas” a ser designada por “síndrome de Ehlers-Danlos do tipo IV”⁴.

Em 1997, numa Conferência de Consenso realizada em Villefranche-sur-Mer, foi proposta uma reorganização e uniformização da classificação até então utilizada, publicada posteriormente por Beighton em 1998⁵. Os onze tipos genéticos previamente descritos, foram reagrupados em seis tipos clínicos, cuja designação passou a ser determinada pela manifestação clínica dominante. Deste modo, o tipo IV, associado a complicações vasculares, passou a designar-se por “síndrome de Ehlers-Danlos vascular”, como sendo uma entidade de características nosológicas, clínicas e biomoleculares distintas.

A síndrome de Ehlers-Danlos vascular é, neste contexto, uma doença hereditária transmitida de forma autossómica dominante e resultante de mutação do gene COL 3A1, localizado no braço longo do cromossoma 2, que codifica o procologénio III, o componente do homotrímero colagénio tipo III⁶. Apenas um oitavo do total de moléculas de procologénio produzidas serão normais, podendo as alteradas ficar retidas ou ser degradadas no interior dos fibroblastos (“suicídio proteico”)²¹.

As mutações são heterozigóticas e caracteristicamente cada família possui a sua, pelo que é referido por alguns autores como sendo uma “mutação privada”¹⁶, podendo originar défices quantitativos ou qualitativos de colagénio do tipo III, um elemento essencial da constituição da parede dos vasos, da pele, das cápsulas articulares, do útero e do tracto gastro-intestinal⁷.

A prevalência da síndrome do tipo vascular é incerta, sendo os valores publicados na literatura variáveis, estimando-se em cerca de 1 caso em cada 150 000 nascimentos⁷, sem predominância étnica. Crê-se que 50% das mutações ocorrem *de novo* e um progenitor afectado tem 50% de probabilidades de transmitir o gene mutado ao descendente. Na análise de uma série de 135 doentes, não foi encontrada nenhuma correlação entre o genótipo e o fenótipo⁸ (tipo ou frequência de complicações *major*).

A apresentação clínica mais comum desta síndrome, serve de fundamentação aos critérios de diagnóstico definidos como *major* na Conferência de Villefranche⁵ (Tabela II), citados seguidamente: pele fina e translúcida (as veias são visíveis, principalmente na face anterior do tórax, no abdómen e na raiz dos membros inferiores); rotura ou fragilidade arterial (susceptibilidade aumentada para a formação de aneurismas ou dissecções e rotura de vasos não aneurismáticos); rotura ou fragilidade digestiva (o tracto digestivo é rico em colagénio tipo III, o que explica as perfurações intestinais espontâneas, nomeadamente ao nível do cólon sigmóide); rotura ou fragilidade uterina (elevada taxa de mortalidade peri-parto, próxima dos 12%⁸, sendo que a gravidez deva ser encarada como situação “life-threatening”); equimoses extensas, por vezes espontâneas; e dismorfia facial acrogérica (inconstante).

A primeira complicação ocorre em média aos 24 anos de idade⁷, sendo a do tipo arterial a mais frequente (46%), seguida da perfuração intestinal (19%) e estimando-se que 12% morrem após o primeiro episódio de complicação⁸.

As complicações vasculares constituem também a principal causa de morte e quando presentes, cursam com uma taxa de mortalidade da ordem dos 50%⁷.

As lesões arteriais são, geralmente, espontâneas mas também podem ser precedidas de um pequeno trauma ou uma punção arterial¹⁵. As mais frequentemente descritas são as dissecções e os aneurismas dissecantes (66%), roturas arteriais (64%), fístulas arterio-venosas (15%) e aneurismas fusiformes (14%) (Tabela III)^{12,15}.

As lesões vasculares distribuem-se no sistema arterial com especial envolvimento dos ramos proximais do arco aórtico, da aorta torácica descendente e da aorta abdominal, nomeadamente dos seus ramos distais, como é o caso das artérias renais, mesentéricas, ilíacas¹⁷ e femorais^{18,19}.

Os indivíduos que sobrevivem à primeira complicação podem ter episódios subsequentes de rotura arterial ou visceral, no entanto, não é possível prever um novo evento a partir do primeiro episódio²⁰.

Tabela II

Critérios de Villefranche-sur-Mer (1997)⁵

Critérios de diagnóstico <i>major</i>	Critérios de diagnóstico <i>minor</i>
Pele fina, translúcida; Fragilidade ou rotura arterial/ intestinal/ uterina; Equimoses extensas; Aparência facial característica.	Acrogeria; Hiper mobilidade das pequenas articulações; Rotura muscular e tendinosa; Pé-boto (Talipes equinovarus); Aparecimento precoce de veias varicosas; Fístula arteriovenosa, carótida-seio cavernoso; Pneumo/hemotórax; Retracção gengival; História familiar positiva, morte súbita num parente próximo

Adaptado de Beighton P et al. Am J Med Genet. 1998; 77:33

Tabela III

Complicações vasculares da síndrome de Ehlers-Danlos vascular (112 doentes)

Complicação vascular	Doentes, n (%)
Aneurismas arteriais (12 aórticos)	54 (48)
Roturas arteriais sem aneurisma	42 (38)
Fístulas carótido-cavernosas	27 (24)
Hematomas	21 (19)
Hemorragias pré-operatórias	18 (17)
Dissecções arteriais (12 aórticas)	14 (13)
Roturas aneurismáticas	10 (9)
Falsos aneurismas	6 (6)
Fístulas arteriovenosas	3 (3)
Aneurismas coronários	2 (2)

Adaptado de Bergqvist D. Eur J Surg. 1996; 162:163-70

Estima-se que aos 20 anos de idade, 25% dos indivíduos já tenham tido pelo menos uma complicação, valor esse que aumenta consideravelmente até aos 40 anos, quando as complicações podem atingir cerca de 80% dos indivíduos⁸. A sobrevivência média é de cerca de 48 a 54 anos^{8,21}.

A única alternativa susceptível de modificar esta história natural é a cirurgia arterial reconstrutiva, tal como os três casos descritos neste trabalho se permitem documentar exemplarmente. Todavia, desde os primórdios da actuação cirúrgica nesta entidade até à actualidade, que inúmeros autores chamam a atenção para um constrangimento enorme que gravita em torno da intervenção cirúrgica e que diz respeito à fragilidade da parede arterial, tornando difícil e até impossível a realização de suturas ou anastomoses vasculares. Por esta razão principal, as taxas de complicações graves

que acompanham esta síndrome registam valores elevados, por vezes proibitivos, de morbimortalidade, da ordem dos 20-65%.^{12,15,16,21,22,23}

Efectivamente, o teor de colagénio identificado na parede arterial destes doentes chega a atingir valores tão baixos como sejam 10 a 15% do normal, o que restringe ou inviabiliza não só a realização de reconstruções arteriais mas também a simples realização de arteriografias, que se acompanham de índices elevados de complicações hemorrágicas e até de mortalidade.^{22,23}

Algumas precauções de índole técnica são recomendadas, em caso de cirurgia imperativa, que incluem o recurso à hipotensão controlada no decurso das anastomoses, o evitar clampagens arteriais repetidas, bem como manobras de tracção das suturas e anastomoses, o reforço destas com tiras de Teflon ou a utilização de suturas com "pledgets".²¹

A intervenção endovascular teria, hipoteticamente, vantagens potenciais neste contexto, dado o seu carácter minimamente invasivo e o facto de dispensar arteriorrafias ou anastomoses vasculares. Todavia, para além de escassos casos publicados na literatura,^{24,25} não existem experiências consistentes a demonstrar a sua eficácia e durabilidade, temendo-se porém que a fragilidade da parede arterial possa igualmente representar uma limitação significativa ao mecanismo de fixação das endopróteses, nomeadamente no tratamento de aneurismas ou dissecções arteriais.^{21,23,26,27}

Pelo conjunto destas razões, a maioria dos autores recomenda o tratamento cirúrgico convencional unicamente para complicações vasculares com implicação vital, não descurando nunca a possibilidade de se recorrerem a medidas conservadoras para o seu controlo.¹¹

No caso de a indicação cirúrgica se tornar imperativa, o recurso à cirurgia arterial convencional continua a consagrar-se como o método de escolha, utilizando as precauções e as manobras especiais de execução técnica que foram assinaladas e que tão bons resultados proporcionaram aos três casos clínicos que neste trabalho foram apresentados.

BIBLIOGRAFIA

- Ehlers E. Cutis laxa, Neigung zu Haemorrhagien in der Haut, Lockerung Artikulationen. Dermat Zeitung 1901; 8:173.
- Danlos HA. Un cas de cutis laxa avec tumeurs par contusion chronique des coudes et des genoux. Buss Soc Fr Derm Syph 1908; 19:70.
- Barabas AP. Heterogeneity of the Ehlers Danlos syndrome: Description of three clinical types and a hypothesis to explain the basic defect(s). BMJ 1967; 2:612-3.
- Pope FM, Martin GR, McKusick VA. Patients with type IV EDS lack type III collagen. Proc Nat Acad Sci USA 1975; 72: 1314-7.
- Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Am J Med Genet. 1998; 77:31-7.
- Emanuel BS, Cannizzaro LA, Seyer JM, Myers JC: Human α (III) and α (2V) procollagen genes are located on the long arm of chromosome 2. Proceedings of the National Academy of Sciences USA 1985; 82:3385-9.
- Perdu J, Boutouyrie P, Lahlou-Laforêt K, et al. Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. Maladies Rares 2006; 35:1864-75.
- Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers PH. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. N Engl J Med. 2000; 342: 373-80.
- Erez Y, Ezra Y, Rojansky N. Ehlers-Danlos type IV in pregnancy. A case report and literature review. Fetal Diagn Ther 2008; 23(1):7-9.
- Palmquist M, Pappas JG, Petrikovsky B, et al. Successful pregnancy outcome in Ehlers-Danlos syndrome, vascular type. J Matern Fetal Neonatal Med 2009; 22(10): 924-7.
- Sonesson B, Hansen F, Lanne T. The mechanical properties of elastic arteries in Ehlers-Danlos syndrome. Eur J Vasc Endovasc Surg 1997; 14:258-64.
- Bergqvist D. Ehlers-Danlos type IV syndrome. A review from a vascular surgical point of view. Eur J Surg 1996; 162:163-70.
- Richard AJ, Ward PN, Narcisi P, et al. A single base mutation in the gene for type III collagen (COL3A1) converts glycine 847 to glutamic acid in family with Ehlers-Danlos syndrome type IV. An unaffected family member is mosaic for the mutation. Hum Genet 1992; 89(4): 414-8.
- Milewicz D, Witz A, Smith A, et al. Parental Somatic and Germ-line Mosaicism for a multiexon deletion with endpoints in a type III collagen (COL3A1) allele produces Ehlers-Danlos Syndrome type IV in heterozygous offspring. Am J Human Genet 1993; 53:62-70.
- Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, et al. The spectrum,

- management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30-years experience. *J Vasc Surg* 2005; 42:98-106.
16. Germain DP. Clinical and genetic features of vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Vasc Surg* 2001; 16: 391-7.
 17. Imamura A, Nakamoto H, Inoue T, et al. Ruptured dissecting aneurism in bilateral iliac arteries caused by Ehlers-Danlos type IV: report of a case. *Surg Today* 2001; 31: 85-9.
 18. Germain DP, Herrera-Guzman Y. Vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Genn* 2004; 47:1-9.
 19. Germain DP. Ehlers-danlos syndrome type IV. *Orphanet Journal of rare diseases* 2007; 2:32.
 20. Pepin M, Byers P. Ehlers-Danlos Syndrome, vascular type, *GeneReviews*, 2006. (www.ncbi.nlm.nih.gov acesso em 18/7/2010)
 21. Brooke B, Arnaoutakis G, McDonnell N, Black J. Contemporary management of vascular complications associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Sur* 2010; 51(1):131-9.
 22. Cikrit DF, Miles JH, Silver D. Spontaneous arterial perforations: The Ehlers-Danlos spectre. *J Vasc Surg* 1987;5:248-55.
 23. Geisbüsch P, Kotelis D, Von Teugg-Kobligk H, et al. Thoracic aortic endografting with connective tissue diseases. *J Endovasc Ther* 2008;15:144-9.
 24. Tonnessen BH, Sternberg III C, Mannava K, Money SR. Endovascular repair of an iliac artery aneurysm in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type IV. *J Vasc Surg* 2007;45:177-9.
 25. Bade MA, Queral LA, Mukherjee D, Kong LS. Endovascular abdominal aortic aneurysm repair in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg* 2007;46:360-2.
 26. Van Keulen JW, Moll FL, Jahrome AK, et al. Proximal aortic perforation after endovascular repair of a type B dissection in a patient with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2009;50:190-2.
 27. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, et al. Society of Thoracic Surgeons: Endovascular Surgery Task Force. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular grafts. *Ann Thorac Surg* 2008;85 S1-41.

DOENÇA OCLUSIVA DOS TRONCOS SUPRA-AÓRTICOS: TRÊS OPÇÕES DE REVASCULARIZAÇÃO

P. G. Dias, P. A. Almeida, S. M. Sampaio, A. R. Silva, A. F. Leite-Moreira, P. B. Pinho, R. Roncon-Albuquerque

Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular e Centro de Cirurgia Torácica do Hospital de S. João, Porto; Unidade de I&D Cardiovascular, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Resumo

Ao contrário da doença aterosclerótica da bifurcação carotídea, a doença oclusiva dos troncos supra-aórticos é rara e a sua revascularização pouco comum. O seu tratamento pode ter abordagens distintas: transtorácica, cervical extra-anatómica e endovascular. A cirurgia endovascular tem-se afirmado como a opção de primeira linha em lesões com anatomia favorável. O *bypass* extra-anatómico é uma reconstrução segura e durável e deve ser especialmente considerada em doentes com risco cardiopulmonar elevado e esperança de vida limitada. Se existir necessidade de cirurgia cardíaca, a reconstrução central transtorácica é preferível, sendo que ambos os procedimentos devem ser realizados no mesmo tempo cirúrgico. A permeabilidade a longo prazo dos *bypasses* com origem aórtica, especialmente quando múltiplos vasos estão envolvidos, é superior às outras técnicas de reparação com menor morbilidade. Pretende ilustrar-se cada uma destas estratégias terapêuticas através da apresentação de três casos clínicos: revascularização braquiocefálica central e cirurgia cardíaca síncronas num doente com aterosclerose multifocal e doença complexa supra-aórtica; transposição subclávio-carotídea por claudicação disfuncional do membro superior; e angioplastia com *stent* na artéria subclávia esquerda por síndrome de roubo subclávio. É importante basear individualmente o tipo de estratégia cirúrgica, tendo em conta a anatomia das lesões e o risco operatório.

Summary

Supra-aortic trunks occlusive disease: Three different treatment approaches

Unlike carotid bifurcation atherosclerotic stenosis, supra-aortic trunks (SAT) occlusive disease is rare and its revascularization uncommon, accounting for less than 10% of the operations performed on the extracranial brain-irrigating arteries. There are three different treatment approaches: transthoracic, extra-anatomic cervical and endovascular. Endovascular repair is gaining popularity as first-line therapy for proximal lesions with favorable anatomy because of its low morbidity and rare mortality. Extra-anatomic bypass is a safe and durable reconstruction and should be considered in patients with single vessel disease, with cardiopulmonary high-risk or with limited life expectancy. If cardiac surgery is needed, central transthoracic reconstruction is preferable, and the two procedures should be combined. The long-term patency of bypasses with aortic origin, specially when multiple vessels are involved, is superior to other repair techniques. We present three clinical cases that illustrate each of these therapeutic strategies: central brachiocephalic revascularization and synchronous cardiac surgery in a patient with complex SAT atherosclerosis disease; subclavian-carotid transposition for disabling upper limb claudication; and subclavian artery stenting for subclavian-steal syndrome. Surgical approach selection should be based on the individual patient's anatomy and operative risk.

INTRODUÇÃO

Ao contrário da doença aterosclerótica da bifurcação carotídea, a doença oclusiva dos troncos supra-aórticos é rara e a sua revascularização pouco comum, correspondendo a menos de 10% das cirurgias realizadas por doença cerebrovascular extracraniana.^{1,2} As lesões que afectam estas artérias são maioritariamente ateroscleróticas e provocam sintomas resultantes de hipoperfusão ou embolização distal: défices neurológicos transitórios ou permanentes, isquemia dos membros superiores ou insuficiência vertebrobasilar por síndrome de roubo subclávio.^{3,4} Estes sintomas acarretam morbidade e mortalidade significativas, sendo o seu tratamento crucial. Actualmente, este pode ter três abordagens distintas: transtorácica (bypass com origem na aorta ascendente, endarteriectomia); cervical (bypass extra-anatómico, transposição, endarteriectomia) e endovascular. Este artigo pretende analisar estas opções de revascularização, descrevendo três casos clínicos ilustrativos de cada uma delas.

CASO CLÍNICO 1: REVASCULARIZAÇÃO CENTRAL TRANSTORÁCICA

Doente com 58 anos, do género masculino, admitido por dispneia aguda. Tratava-se de um doente com história de hipertensão arterial, tabagismo e claudicação gemelar bilateral, sem antecedentes de enfarte agudo do miocárdio. Após exclusão de tromboembolismo pulmonar por tomografia computadorizada (TC), efectuou ecocardiograma transesofágico que revelou insuficiência mitral severa com rotura de corda tendinosa e prolapso dos folhetos mitrais. Foi submetido a cateterismo cardíaco que demonstrou estenose ostial de 30% no tronco comum, artéria descendente anterior com irregularidades e artéria coronária direita dominante com estenose de 60%. Nesse cateterismo, com acesso braquial, não foi possível a progressão do fio-guia na artéria subclávia, pelo que o doente foi posteriormente submetido a arteriografia dos troncos supra-aórticos. Esta evidenciou doença complexa com oclusão bilateral das artérias subclávias, estenose altamente calcificada e pré-oclusiva do tronco braquiocefálico, estenose significativa da artéria carótida interna direita e oclusão da artéria carótida interna esquerda (Figs. 1 e 2). O *run-off* para os membros inferiores confirmou doença arterial periférica com oclusão da artéria femoral superficial e permeabilização poplítea, bilateralmente. Clinicamente não tinha sintomas cerebrovasculares ou síndrome de roubo da subclávia. A tensão arterial não era mensurável à direita e era de 72/48 mm Hg à esquerda. Os membros superiores não exibiam sintomas de isquemia crítica ou resultantes de embolização distal. Neste contexto de aterosclerose multi-focal, o doente foi submetido a cirurgia cardíaca e revascularização braquiocefálica síncronas. Efectuou bypass da aorta ascendente para a bifurcação carotídea e carótida interna direita (com endarteriectomia e necessidade de utilização de shunt de Javid) e para a subclávia direita com prótese bifurcada de Dacron 12x7 mm (Fig. 3). O miocárdio foi revascularizado com bypass aorta-descendente anterior com artéria mamária interna implantada em grande veia safena (GVS) e aorta-descendente posterior com GVS. A válvula mitral foi reparada com ressuspensão de P3 com corda de PTFE e anuloplastia

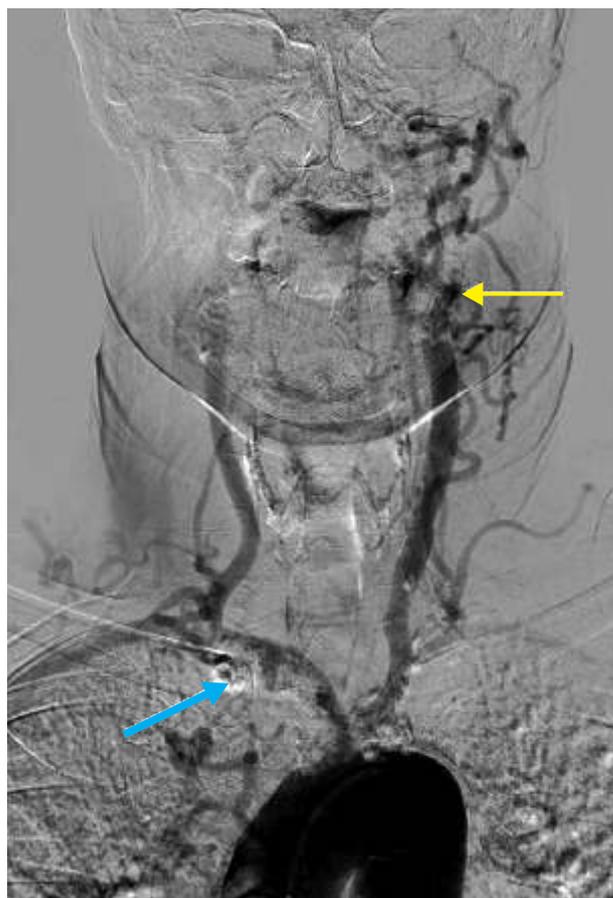


Figura 1

Angiograma do arco aórtico e dos troncos supra-aórticos evidenciando estenose calcificada do tronco braquiocefálico (seta azul) e oclusão da artéria carótida interna esquerda (seta amarela).



Figura 2

Pormenor do tronco braquiocefálico com estenose pré-oclusiva.

com anel rígido CE Physio nº30. No pós-operatório permaneceu sem défices neurológicos, tendo recuperado pulso bra-

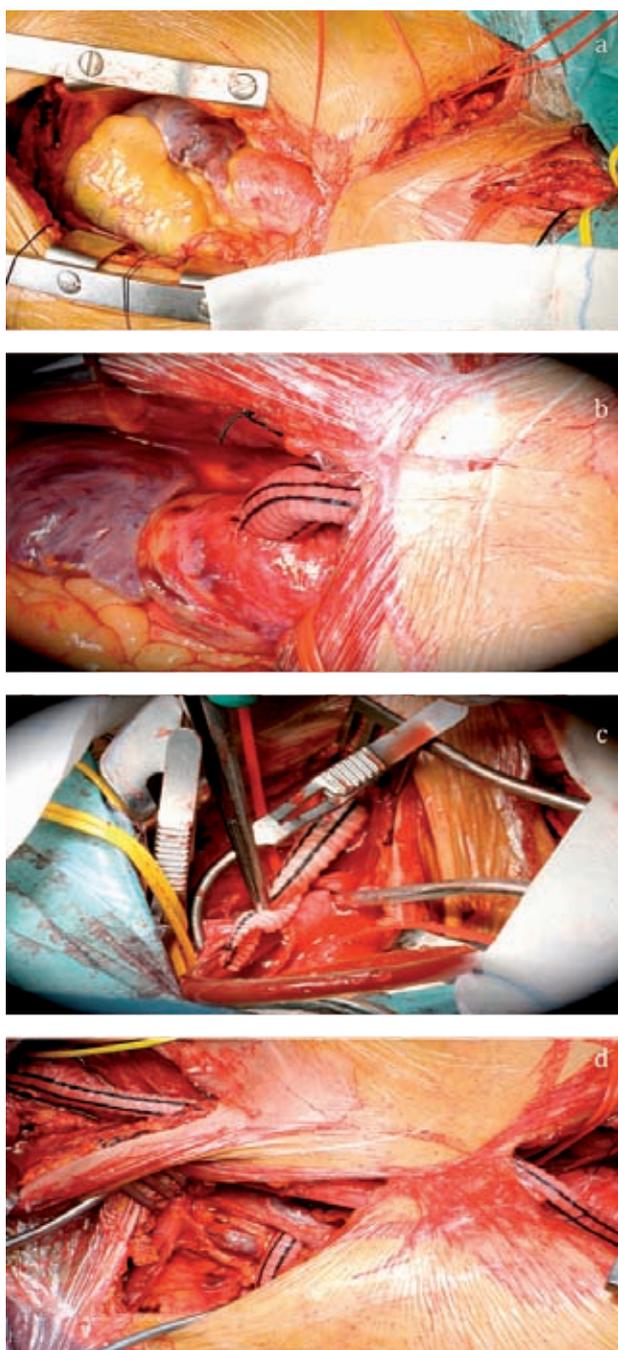


Figura 3

Aspectos cirúrgicos: a) exposição da aorta ascendente, bifurcação carotídea e subclávia esquerdas; b) anastomose proximal na aorta ascendente; c) confecção da anastomose carotídea com shunt de Javid; d) aspecto geral do bypass aorto-carotídeo e subclávio com prótese bifurcada de Dacron.

quial e cubital direitos. Teve alta, assintomático, ao 14^o dia do pós-operatório. Por início de parestesias intermitentes em repouso dos pés e aparecimento de lesões digitais foi reinternado após dois meses, tendo efectuado bypass femoro-poplíteo bilateral. Sem complicações perioperatórias, teve melhoria hemodinâmica significativa, ausência de sintomas em repouso e cicatrização ulterior total. Ao 6^o mês de seguimento mantém-se assintomático.

CASO CLÍNICO 2: REVASCULARIZAÇÃO CERVICAL EXTRA-ANATÓMICA

Homem de 43 anos de idade, com hipertensão arterial, dislipidemia, tabagismo e queixas de claudicação intermitente do membro superior direito. A claudicação era limitante para a sua actividade profissional de electricista, tendo sofrido agravamento progressivo em 6 meses. Não tinha outros sintomas, designadamente de hipoperfusão vertebrobasilar. Ao exame físico a pressão arterial sistólica braquial era de 190 mm Hg à esquerda e de 100 mm Hg à direita. O pulso radial e cubital não eram palpáveis desse lado. A frequência cardíaca era de 82 bpm, rítmica e regular. O *ecoDoppler* dos troncos supra-aórticos demonstrou fluxo atenuado e espectro monofásico na artéria subclávia direita. As artérias vertebrais mantinham fluxo anterógrado. Efectuou arteriografia que revelou lesão aterosclerótica ulcerada na origem da artéria subclávia e oclusão da artéria cubital (Fig. 4). Perante a evidência de ateroembolismo sintomático e a inexistência de comorbilidades, o doente foi submetido a transposição subclávio-carotídea. As artérias carótida comum e subclávia foram expostas através de abordagem supraclavicular transversa, com secção do platisma, da inserção clavicular do esternocleidomastoídeo e do omo-hioídeo. Após dissecação da gordura pré-escalénica, o nervo frénico foi referenciado e o escaleno anterior seccionado. A artéria subclávia foi dissecada, sendo necessária a laqueação dos troncos costo e tireocervical e da artéria torácica interna para uma mobilização mais medial. A carótida comum foi exposta com retracção medial da veia jugular interna e preservação do nervo vago. Após laqueação proximal, a artéria subclávia foi anastomosada à carótida com sutura termino-lateral (Fig. 5). Após a cirurgia recuperou pulso radial e registou um aumento da pressão sistólica braquial para valores similares ao do membro contralateral (180 mm Hg). Não ocorreram complicações pós-operatórias, tendo tido alta ao quarto dia.

CASO CLÍNICO 3: CIRURGIA ENDOVASCULAR

Homem de 72 anos, com história de hipertensão arterial, dislipidemia e insuficiência renal crónica, seguido na consulta de Medicina por síncope de repetição. Negava sintomas neurológicos hemisféricos, amaurose, diplopia, vertigens ou ataxia. Tinha queixas de claudicação limitante do membro superior esquerdo, mas não relacionava os episódios de síncope com o exercício físico desse membro. Ao exame físico a pressão arterial braquial direita era de 142/80 mm Hg e a esquerda era de 75/52 mm Hg. A frequência cardíaca era de 66 bpm, regular e nenhum sopro era detectado. Os pulsos no membro superior esquerdo não eram palpáveis enquanto os pulsos braquial e radial eram facilmente palpáveis à direita. Efectuou angio-TC que revelou estenose superior a 90% da artéria subclávia esquerda (Fig. 6). Ao *ecoDoppler* exibia inversão de fluxo na artéria vertebral esquerda, sem sinais hemodinâmicos sugestivos de doença carotídea. Com o diagnóstico de síndrome de roubo subclávio foi submetido a arteriografia que confirmou estenose da artéria subclávia esquerda (Fig. 7a). Efectuou simultaneamente angioplastia com inserção de stent de nitinol auto-expansível 8 mm x 24 mm (Figs. 7b e 7c), com bom resultado angiográfico e hemo-

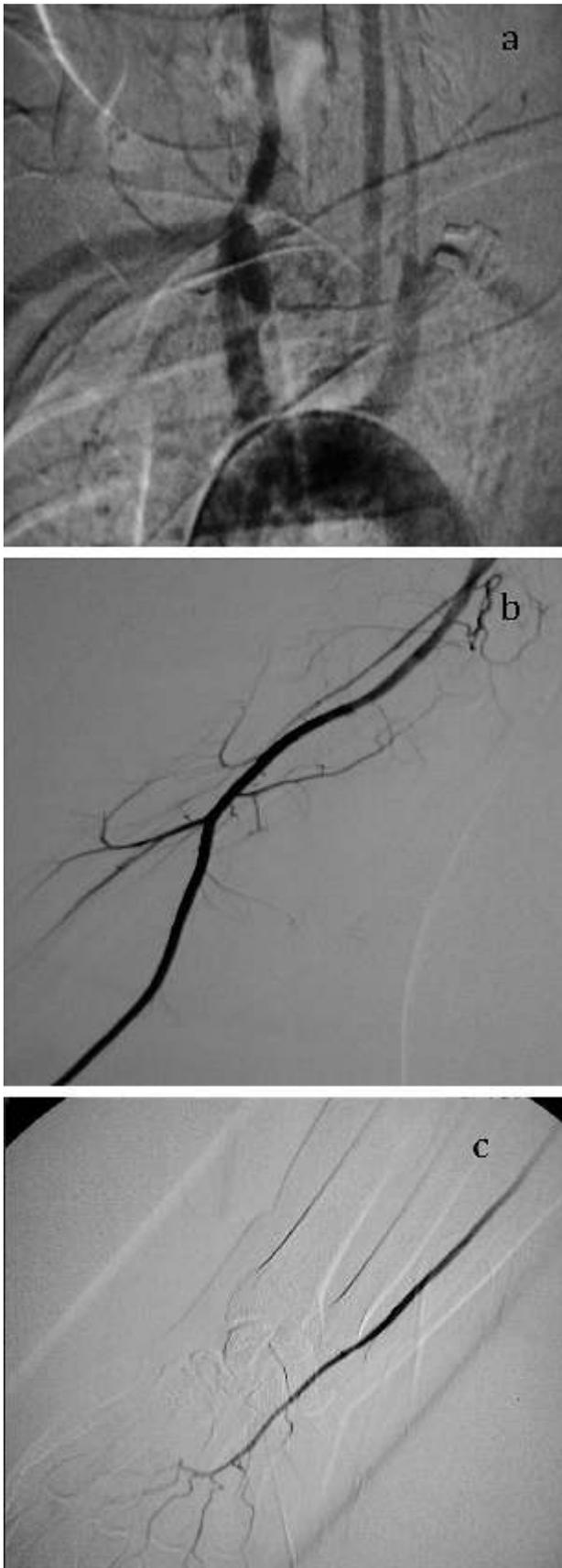


Figura 4

a) estenose ostial da artéria subclávia direita;
b) oclusão da artéria cubital direita; c) artéria radial
como único eixo permeável do antebraço.



Figura 5

Aspecto cirúrgico da transposição subclávio-carotídea.

dinâmico. Recuperou pulsos no membro superior esquerdo, tendo tido alta no dia seguinte à intervenção, sem registo de qualquer complicação. Aos 6 meses de seguimento não relata nenhum episódio de síncope pós-intervenção.

DISCUSSÃO

É consensual que as lesões oclusivas sintomáticas dos troncos supra-aórticos têm indicação para reconstrução.^{3,4} Nestes sintomas, incluem-se o acidente isquémico transitório (AIT) ou o acidente vascular cerebral (AVC), hemisférico ou ocular, estados de hipoperfusão (caso 3) ou isquemia dos membros superiores (caso 2). Já o algoritmo de decisão para doença assintomática não está assim claramente estabelecido, dado que o conhecimento da história natural destas lesões é limitado. Todavia, e apesar da escassez de dados, alguns autores sugerem que os doentes assintomáticos com estenoses superiores a 75% das artérias braquiocefálica e carótidas comuns devem ser submetidos a revascularização, desde que o risco cirúrgico seja aceitável.⁵ A reconstrução arterial de estenoses assintomáticas severas (>75%) da artéria subclávia estará indicada em doentes que necessitem de revascularização miocárdica com artéria mamária interna e na presença de doença bilateral, de modo a permitir a medição e controlo da pressão arterial em ambulatório (como ilustrado no caso 1).^{3,6} Os doentes com estenose proximal da subclávia e fluxo invertido da artéria vertebral, mas sem sintomas de insuficiência vertebrobasilar, podem ser apenas vigiados até ao aparecimento desses sintomas (ilustrados no caso 3).⁷

Independentemente das diferentes condições que podem levar à revascularização dos troncos supra-aórticos, existem actualmente três opções distintas para essa revascularização. A mais recente, a cirurgia endovascular, tem-se afirmado como terapêutica de 1ª linha em lesões com anatomia favorável. Desde 1980, ano em que Bachman e Kim efectuaram a primeira angioplastia subclávia, que a angioplastia transluminal percutânea (ATP) e o stenting são cada vez mais populares e generalizados. Isto deve-se a uma baixa morbilidade e uma mortalidade muito rara, aliada à possibilidade de sucessos técnicos cada vez mais abrangentes. Apesar disso, deve ter-se presente que a maioria dos dados disponíveis se baseiam em séries individuais, pouco padronizadas e



Figura 6

Imagens de angio-TC demonstrando estenose subclávia; a) corte coronal, b) corte transversal, c) corte sagital

que a permeabilidade a longo prazo, apesar de já muito estudada, é menor e permanece menos esclarecida do que as restantes técnicas de reconstrução supra-aórtica. Mas, mesmo com permeabilidades menores, um risco muito baixo na altura da intervenção, uma recuperação rápida que não exige mais que um ou dois dias de internamento e uma reto-

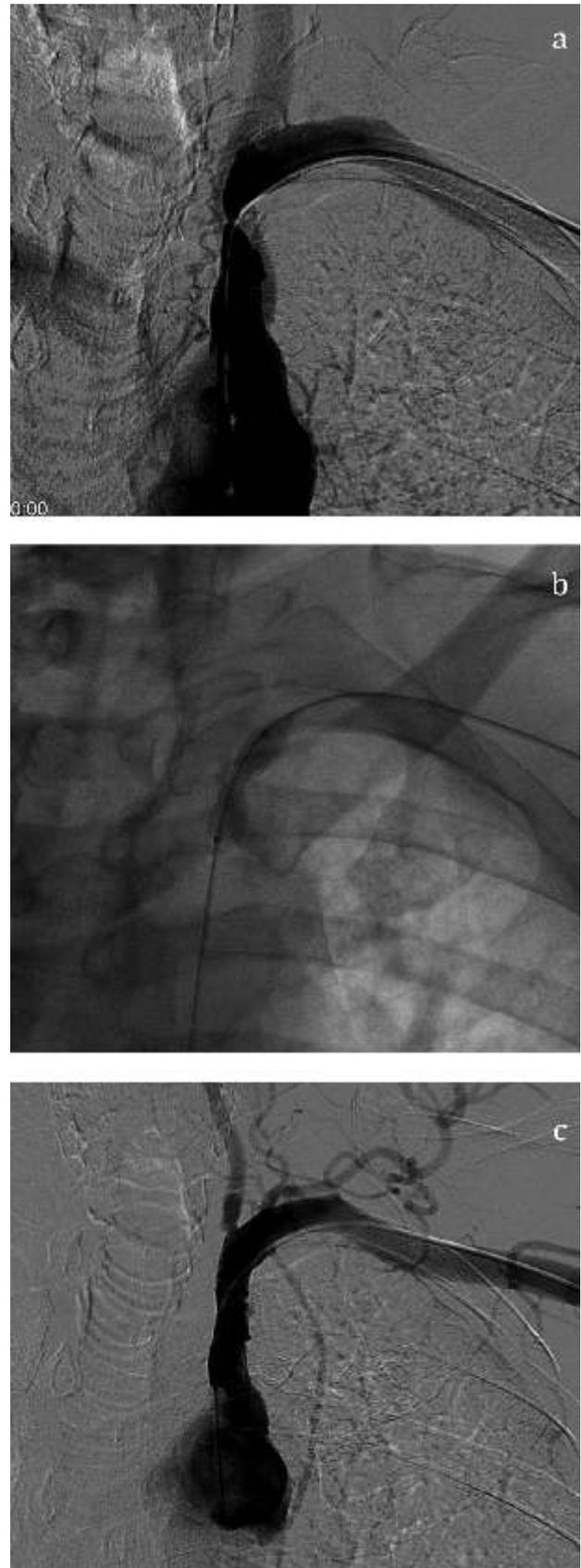


Figura 7

a) angiograma demonstrando estenose subclávia esquerda; b) pós-libertação de stent auto-expansível 8 mm x 24 mm; c) angiograma de controlo pós-dilatação sem evidência de estenose residual

ma precoce das actividades normais por parte dos doentes, tornam a cirurgia endovascular extremamente aliciante.

A reconstrução cervical extra-anatómica, exemplificada no caso 2 com uma cirurgia de transposição subclávio-carotídea, tem resistido ao teste do tempo desde a sua descrição em 1964, por Parrot.³ Este tipo de reconstruções - que podem incluir, além da transposição arterial, os bypasses carotídeo-subclávio (1956, Lyons e Galbraith), carotídeo-carotídeo, axilo-axilar ou subclávio-subclávio - são procedimentos seguros e duráveis para lesões proximais isoladas e devem ser especialmente considerados em doentes com risco cardiopulmonar elevado e esperança de vida limitada. Dada a sua baixa morbidade neurológica (1 a 3,8%) e uma taxa de mortalidade de 0,5%, as reconstruções cervicais tornaram-se a abordagem cirúrgica de escolha na presença de anatomia favorável.⁸⁻¹⁰ Relativamente ao caso 2, a transposição arterial é conseguida com uma curta incisão transversa supraclavicular e apresenta uma taxa de permeabilidade virtualmente de 100%. É, portanto, uma excelente opção no tratamento da doença aterosclerótica subclávia, especialmente em esteno-

ses muito calcificadas, oclusões e lesões embolígenas, onde as técnicas endoluminais demonstram piores resultados.^{3,8,11}

A reconstrução anatómica transtorácica, sendo mais antiga, tem permanecido o gold standard na doença que afecta múltiplos vasos, especialmente em doentes de baixo risco. É a que apresenta maiores taxas de morbi-mortalidade: Crawford, 1983: mortalidade 4,7%, AVC 6,9%; Kieffer, 1995: mortalidade 5,2%, AVC 2,9%; Berguer, 1998: mortalidade 8%, AVC 8%.^{1,2,12} Todavia, apesar de maior morbi-mortalidade, os bypasses com origem aórtica são aqueles que exibem melhor permeabilidade a longo prazo. Além disso, à semelhança do caso 1, existindo necessidade de cirurgia cardíaca, esta abordagem central é preferível, sendo que ambos os procedimentos devem ser realizados no mesmo tempo cirúrgico.^{1,4}

Ilustradas as várias opções de revascularização da doença dos troncos supra-aórticos, é importante concluir que a estratégia cirúrgica deve ser decidida caso-a-caso, tendo em conta a anatomia das lesões e o risco operatório.

BIBLIOGRAFIA

- Berguer R, Morasch MD, Kline RA: Transthoracic repair of innominate and common carotid artery disease: immediate and long-term outcome for 100 consecutive surgical reconstructions. *J Vasc Surg* 1998; 27:34-41.
- Kieffer E, Sabatier J, Koskas F, Bahnini A: Atherosclerotic innominate artery occlusive disease: early and long-term results of surgical reconstruction. *J Vasc Surg* 1995; 21:326-337.
- Cronenwett JL, Johnston KW: *Rutherford's Vascular Surgery*, 7th Edition. Saunders Elsevier.
- Ligush J, Criado E, Keagy BA: Innominate artery occlusive disease: Management with central reconstructive techniques. *Surgery* 1997; 121: 556-62.
- Cherry KJ: Direct reconstruction of the innominate artery. *Cardiovasc Surg* 2002; 10:383-388.
- Takach TJ, Reul GJ, Gregoric I, et al: Concomitant subclavian and coronary artery disease. *Ann Thorac Surg* 2001; 71:187-189.
- Nicholls SC, Koutlas TC, Strandness DE: Clinical significance of retrograde flow in the vertebral artery. *Ann Vasc Surg* 1991; 5:331-336.
- Berguer R, Morasch MD, Kline RA, et al: Cervical reconstruction of the supra-aortic trunks: A 16-year experience. *J Vasc Surg* 1999; 29:239-48.
- Schardey HM, Meyer G, Rau HG, et al: Subclavian carotid transposition: an analysis of a clinical series and a review of the literature. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1996; 12:431-436.
- Cinà CS, Safar HA, Laganr A, et al: Subclavian carotid transposition and bypass grafting: consecutive cohort study and systematic review. *J Vasc Surg* 2002; 35:422-429.
- Patel SN, White C, Collins T, et al: Catheter-based treatment of the subclavian and innominate arteries. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008; 71:969-971.
- Crawford ES, Stowe CL, Powers Jr RW: Occlusion of the innominate, common carotid, and subclavian arteries: long-term results of surgical treatment. *Surgery* 1983; 94:781-791.
- Rhodes JM, Cherry KJ, Clark RC, et al: Aortic-origin reconstruction of the great vessels: risk factors of early and late complications. *J Vasc Surg* 2000; 31:260-269.
- AbuRahma AF, Bates MC, Stone P, et al: Angioplasty and stenting versus carotid-subclavian bypass for the treatment of isolated subclavian artery disease. *J Endovasc Ther* 2007; 14:698-704.

TRATAMENTO DA REESTENOSE CAROTÍDEA: UMA EXPERIÊNCIA COM A CIRURGIA CONVENCIONAL

Carlos Martins, Paulo Almeida, Orlanda Castelbranco, Madalena Romero, Gonçalo Cabral, A. Dinis da Gama

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

Resumo

Os autores apresentam uma série consecutiva de 26 doentes, 20 homens e 6 mulheres, com idades compreendidas entre os 47 e 80 anos (media 66 anos), que foram objecto de cirurgia convencional para o tratamento da reestenose carotídea.

A intervenção cirúrgica consistiu na ressecção da carótida primitiva e interna e interposição de prótese com laqueação da carótida externa em 3 casos e em 23 casos na construção de um bypass entre a carótida primitiva e a carótida interna distal, preservando a carótida externa e excluindo a carótida interna justa-anastomose distal. O substituto utilizado nestes casos foi a veia safena interna autóloga.

Não houve mortalidade operatória e a morbilidade peri-operatória significativa consistiu num hematoma cervical, disфонia transitória em dois casos e disfagia em um, igualmente transitória.

O tempo médio de seguimento foi de 43 meses, tendo-se verificado duas complicações, uma reestenose num enxerto venoso e uma degenerescência aneurismática também de um enxerto venoso, requerendo ambas correcção cirúrgica.

Os autores, baseados nos resultados imediatos e tardios desta experiencia, elegem a cirurgia convencional aberta como o método de eleição no tratamento da reestenose carotídea.

Summary

The management of carotid restenosis – An experience with the conventional surgery

The authors report a series of 26 consecutive patients, 20 men and 6 women, age range 47-80 years, average age of 66 years, who underwent conventional surgery for the treatment of carotid restenosis.

The surgical management consisted in the resection of a segment of the common carotid-internal carotid arteries and interposition of a prosthetic graft, followed by ligation of the external carotid, in 3 patients; in the remainder 23 cases a venous bypass graft was interposed from the common carotid to the internal carotid artery, above the lesion, with preservation of the external carotid artery flow and ligation of the internal carotid, just below the anastomosis.

There was no operative mortality and the significant morbidity consisted in a cervical hematoma in one patient, transient disphonía in two cases and transient disphagia in one patient.

During the mean follow up time of 43 months, one patient developed a significant reestenosis of the venous graft and another patient developed an aneurysm of the venous graft, both conditions requiring surgical repair.

Based on the early and late results of this experience, the authors elect the open conventional surgery as the method of choice for the treatment of carotid restenosis.

INTRODUÇÃO

A endarteriectomia carotídea é ainda hoje considerada a técnica de eleição no tratamento da doença obstrutiva da bifurcação da carótida, não obstante a concorrência da intervenção endovascular (angioplastia e stenting), tendo ambas o objectivo de prevenir o acidente vascular cerebral.

A endarteriectomia carotídea é ainda acompanhada, mesmo nas experiências mais consistentes, por complicações imediatas, entre as quais há a salientar as que atingem o sistema nervoso central (acidentes isquémicos transitórios ou definitivos, hemorragia cerebral) e aquelas que atingem o sistema nervoso periférico (lesões dos nervos recorrente laríngeo, vago, hipoglosso, glassofaríngeo), regra geral com remissão espontânea no espaço de curtas semanas. Entre as complicações tardias mais comuns encontra-se a reestenose carotídea, de patogenia complexa e que se estima ocorrer em cerca de 10-15% dos casos ao cabo de dois anos após a operação¹.

O tratamento da reestenose carotídea tem sido objecto de acesa controvérsia, não só no que respeita às indicações e "timing" óptimo para a reintervenção, mas também sobre os métodos ou técnicas mais adequadas ao seu controlo. Também neste capítulo particular se têm confrontado as vantagens e inconvenientes da cirurgia convencional e da intervenção endovascular. Reconhece-se a cirurgia convencional como um método mais laborioso e delicado, por se tratar de uma reintervenção, cursando com taxas elevadas de lesões nervosas periféricas, mas de resultados tardios eficazes e duradouros.

A intervenção endovascular na reestenose carotídea (angioplastia/stenting) cursa pelo seu lado com morbilidade nervosa central no período peri-operatório, não se lhe reconhecem lesões nervosas periféricas, mas os seus resultados a médio e longo prazo não são bem conhecidos. Todavia, é de esperar que, pelo seu mecanismo de acção e pelo contexto biológico em que decorre, as taxas de recorrência da estenose sejam elevadas, razão pela qual muitos autores continuam a advogar também a cirurgia convencional como método de escolha no tratamento da reestenose carotídea, credora de excelentes resultados, como a nossa experiência, que vai ser descrita, se permite comprovar.

MATERIALE MÉTODOS

Trata-se de um estudo observacional, retrospectivo, que integra 26 doentes operados consecutivamente de 2002 a 2010, portadores de reestenose carotídea e submetidos a tratamento cirúrgico convencional, que consistiu na substituição da artéria carótida interna por um conduto biológico (veia safena), ou protésico. A série inclui 20 homens e 6 mulheres, com idades compreendidas entre 47 e 80 anos (média de 66 anos).

Dezanove doentes haviam sido submetidos a endarteriectomia carotídea e encerramento com patch de dacron, cinco a endarteriectomia por eversão e nos restantes dois casos o encerramento da arteriotomia foi primário.

Os factores de risco cardiovasculares mais comuns foram por ordem decrescente a hipertensão arterial, o tabagismo, a dislipidémia e a diabetes mellitus.

O diagnóstico e o estudo da lesão foram feitos por ecodoppler codificado a cores e os achados foram parte significativa do processo de decisão cirúrgica.

Foram consideradas lesões estenosantes superiores a 80%, aquelas que apresentavam velocidades sistólicas iguais ou superiores a 250 cm/segundo, velocidades diastólicas superiores a 100 cm/segundo e uma razão entre a velocidade na carótida interna sobre a carótida primitiva superior a 3.7. (Fig. 1). Quatro doentes tinham oclusão da carótida interna contralateral.

Lesões estenosantes sintomáticas superiores a 70% e assintomáticas superiores a 80% foram consideradas indicações formais para tratamento cirúrgico.

Nenhum doente foi excluído da cirurgia pela existência de co-morbilidades significativas.

Todos os doentes foram operados pelo mesmo cirurgião (C. Martins).

As operações foram efectuadas sob anestesia geral e entubação oro-traqueal. Procedeu-se a uma incisão ao longo do músculo esterno-cleido-mastoideu, sobre a incisão anterior, seguindo-se a dissecação, identificação e isolamento das carótidas primitiva, interna e externa, tendo o cuidado de não lesar os nervos periféricos, nomeadamente o vago, recorrente laríngeo e hipoglosso.

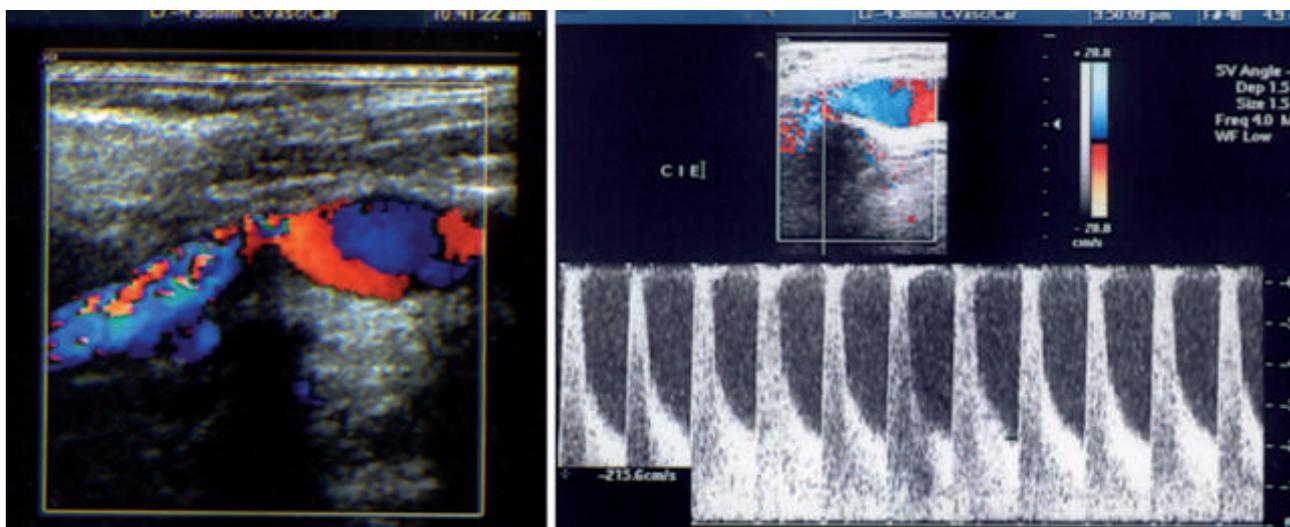


Figura 1

Ecodoppler carotídeo revelando morfologia e alterações do perfil de velocidade circulatória compatíveis com reestenose carotídea hemodinamicamente significativa.

A veia safena interna foi removida no seu terço proximal, através de uma incisão efectuada na face antero interna de uma das coxas, depois de apreciado o seu diâmetro e a sua integridade. O diâmetro mínimo da veia, para ser utilizada, foi de 3 mm, apreciada após distensão com solução salina heparinizada. Abaixo desse valor, a veia foi considerada inadequada e em alternativa recorreu-se a um substituto protésico (PTFE de 6 ou 8 mms. de diâmetro). Vinte e três doentes foram objecto de substituição por veia safena e nos restantes três utilizou-se uma prótese.

A veia foi utilizada sob a forma de bypass entre a carótida primitiva e a carótida interna, ultrapassando a estenose, seguida de laqueação da carótida interna abaixo da anastomose distal, com o duplo intuito de evitar fenómenos tromboembólicos cerebrais a partir da lesão e preservar a irrigação da carótida externa (Fig. 2). Em três casos procedeu-se à ressecção de um segmento compreendido pela carótida primitiva/carótida interna contendo a lesão e a continuidade arterial for restabelecida pela interposição de um conduto protésico. A carótida externa foi, neste contexto, laqueada.

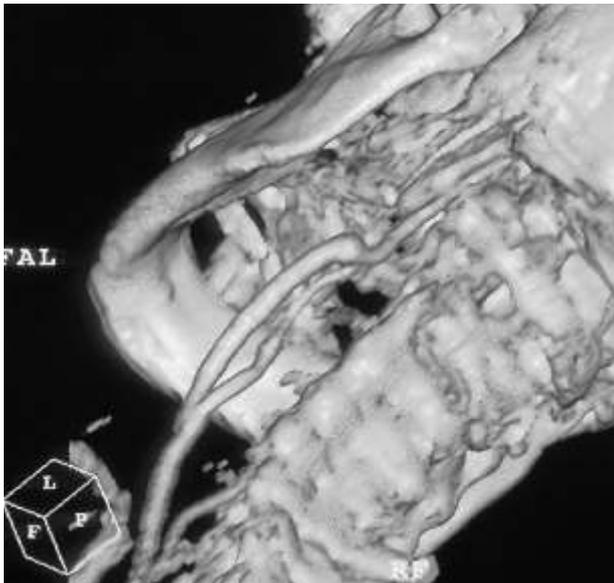


Figura 2

Angio-TC de controlo demonstrando a permeabilidade de um by pass venoso carótida primitiva - carótida interna.

RESULTADOS

Os doentes toleraram bem o procedimento, que decorreu sem intercorrências ou complicações significativas. Não houve mortalidade operatória nem manifestações de isquémia cerebral, transitória ou definitiva. No que respeita a deficits neurológicos periféricos, registaram-se disfonias transitórias em 2 casos e uma disfagia acentuada, por lesão do nervo glossofaríngeo, que reverteu integralmente com fisioterapia. Ocorreu igualmente um hematoma cervical que requereu exploração cirúrgica, drenagem e hemostase.

Fora dos casos complicados, os doentes tiveram alta entre o 2º e 3º dia após a cirurgia.

O tempo médio de seguimento foi de 43 meses, durante o qual foi possível identificarem-se duas complicações relevantes: uma estenose significativa de um enxerto

venoso (Fig. 3) e uma degenerescência aneurismática de outro enxerto venoso que requereram, em ambos os casos, cirurgias de ressecção e revascularização por interposição protésica (PTFE, 6 mms.).

Não houve, durante o período de seguimento, manifestações de insuficiência vascular cerebral, quer do lado operado, quer do contralateral; 4 doentes faleceram por doença oncológica, 2 por causa cardíaca e 2 doentes foram perdidos para o "follow up".

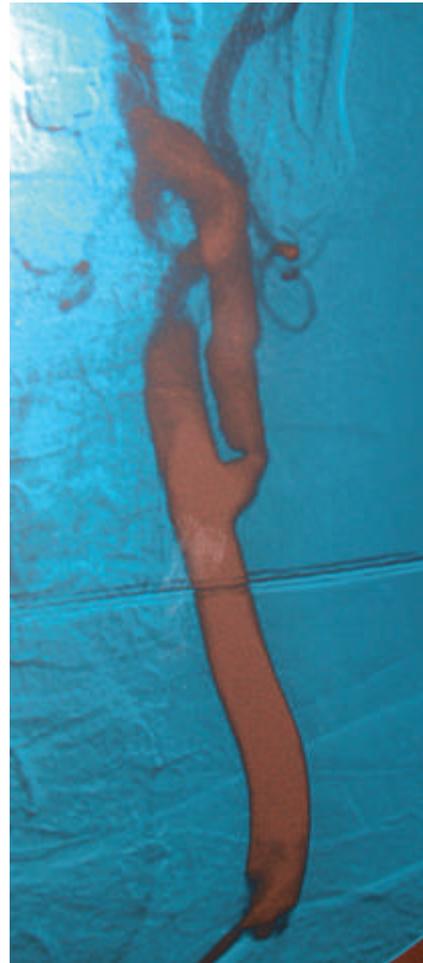


Figura 3

Reestenose de um bypass venoso, na origem, 43 meses após a implantação. Nota-se a permeabilidade da carótida externa e seus ramos.

DISCUSSÃO

A ocorrência de uma reestenose após a endarteriectomia carotídea é um fenómeno raro, cuja frequência, mecanismos íntimos e abordagem terapêutica não se encontram ainda hoje suficientemente esclarecidos e são, por isso, fonte de controvérsia.

A sua real frequência depende de algumas variáveis, entre elas o tempo decorrido após a endarteriectomia e também a natureza do procedimento de desobstrução carotídea, nomeadamente se foi utilizado ou não patch no encerramento da arteriotomia, pormenor técnico adjuvante que tem por objectivo prevenir a ocorrência da reestenose. No que diz respeito ao tempo decorrido, sabe-se hoje que a maior inci-

dência de reestenose se verifica nos dois primeiros anos após a operação, decrescendo a partir desse período de tempo. Emerge, neste contexto temporal, um conceito de reestenose “precoce” em oposição a uma reestenose “tardia”, que reconhecem mecanismos patogénicos diferentes¹. Efectivamente, de um ponto de vista patológico, as reestenoses precoces são consequência de uma proliferação miointimal, induzida provavelmente por forças mecânicas e hemodinâmicas, enquanto que as reestenoses tardias são frequentemente degenerativas e ateroscleróticas, dependentes dos mesmos factores de risco que estiveram na origem da lesão inicial².

A história natural da reestenose carotídea tem sido objecto de múltiplos estudos³⁻⁵, que são unânimes em considerar que o potencial tromboembólico cerebral é inferior ao das lesões ateromatosas e por isso o número de reestenoses sintomáticas é francamente inferior ao das lesões assintomáticas¹. Todavia, tal como sucede para com as lesões ateromatosas, a sua progressão pode culminar na oclusão da carótida, com todo o potencial crítico e de implicação vital que acarreta³, o que suscitou e legitimou, desde os primórdios da sua descoberta, a intervenção cirúrgica, realizada pela primeira vez por Stoney e String⁶ em 1976, com a intenção última de prevenir a oclusão carotídea, o acidente vascular cerebral e, eventualmente, a morte.

Se as lesões de reestenose carotídeas sintomáticas tem hoje uma indicação operatória formal e consensual, o mesmo não sucede para com as lesões assintomáticas, em que a decisão cirúrgica assenta fundamentalmente no grau de estenose, apreciado genericamente por ultrasonografia Doppler, que permite evidenciar a morfologia e estrutura da lesão e a sua repercussão hemodinâmica, expressa pelos incrementos das velocidades sistólica e diastólica da onda do pulso e pela razão entre a velocidade na carótida interna sobre a carótida primitiva, superior a 3.7. A maioria dos autores considera porém que valores de estenose iguais ou superiores a 80%¹⁻⁵ devem ser objecto de tratamento cirúrgico, critério que igualmente partilhamos.

As reoperações carotídeas têm sido consideradas, desde sempre, como técnica exigentes e delicadas e cursando com valores mais elevados de morbi-mortalidade do que aqueles que acompanham a endarteriectomia carotídea convencional.

Entre essas complicações, reportadas e enaltecidas por muitos autores, situam-se as lesões dos nervos periféricos, por vezes com implicações sérias e definitivas, como é o caso dos nervos recorrente laríngeo, vago, hipoglosso ou glossofaríngeo (Quadro I).

Esta é porventura uma das razões que animou a introdução e expansão do tratamento endovascular neste tipo de lesões, particularmente baseado na angioplastia/stenting, devido ao carácter minimamente invasivo e, também, poder dispensar uma segunda incisão e dissecação anatómica cervical. Efectivamente, mostram inúmeras experiências publicadas até à actualidade, que a angioplastia/stenting da reestenose carotídea tem o mérito de evitar as sequelas neurológicas periféricas que acompanham a cirurgia convencional, mas tem em contrapartida dois óbices maiores, susceptíveis de comprometer os seus resultados: a morbilidade neurológica central periprocedural por um lado e o magno problema da reestenose induzido pela angioplastia e sobretudo pelo stent intraluminal (Quadro II).

Quadro II Angioplastia/Stenting Resultados

AUTOR	NºPTS	M.OP. 30 d.	AIT/AVC	RECORR. (Meses)
New ¹¹ 2000	338	1.2%	3.7%	6% (14M.)
Bowser ¹² 2003	50	2%	4%	16% (22M.)
Mc Donnell ¹³ 2004	25	3%	0	10% (20M.)
deBorst ¹⁴ 2007	55	0	0	19% (36M.)
Aburahama ¹⁵ 2009	112	0.9%	0.9%	15% (25M.)

Com efeito, tal como tem sido apontado no tratamento da ateromatose carotídea, a angioplastia/stenting revela, em comparação com a endarteriectomia carotídea, valores mais elevados de complicações neurológicas centrais, consequência de um mecanismo de acção grosseiro e incontrolado, susceptível de gerar partículas, coágulos e fragmentos de materiais que irão embolizar o encéfalo, mesmo muito para além do período de actuação da intervenção endoluminal, constituindo este um problema incontornável e incontrolável.

O outro problema maior relacionado com a angioplastia/stenting diz respeito à reestenose induzida pelo stent a qual, à semelhança do que acontece com outras localizações na árvore arterial (coronárias, renais, membros) progride à medida que decorre o tempo de implantação, cursa com valores elevados logo a partir do 6º mês após o procedimento e não tem encontrado, desde a introdução do método, meios farmacológicos eficazes dedicados ao seu tratamento ou prevenção.

É neste contexto de incerteza no que concerne aos riscos, incontroláveis, do procedimento e aos resultados paradoxais que proporciona (estimular a ocorrência de uma lesão idêntica à que intenta tratar) que a angioplastia/stenting vê reduzido o seu campo de actuação no tratamento da reestenose carotídea e cede a primazia a cirurgia convencional, credora de excelentes e duradouros resultados, como a nossa experiência pôde documentar. Reconhece-se-lhe todavia o ónus das lesões nervosas periféricas frequentes, um facto que pode ser minorado com a experiência acumulada e com a antecipada convicção de que a maior parte delas é reversível a curto/médio prazo, conjunto de razões pelas quais adoptámos a cirurgia convencional como o método de escolha no tratamento da reestenose carotídea.

Quadro I Cirurgia Convencional Resultados

AUTOR	NºPTS	M.OP. 30 d.	AIT/AVC	LNP*
Rockman ⁷ 2004	89	0	5.6%	7.9%
M.Stone ⁸ 2005	145	0	1.9%	1.3%
S.Jain ⁹ 2007	80	1.2%	0	7.2%
Coscas ¹⁰ 2010	119	0.8%	2.5%	4.2%
C.Martins 2010	26	0	0	10.7%

* Lesão de Nervos Periféricos

BIBLIOGRAFIA

1. Hobson II RW, Goldstein JE, Jamil Z, et al. Carotid restenosis: Operative and endovascular management. *J Vasc Surg* 1999; 29: 228-38.
2. Lattimer CR, Burnand KG. Recurrent carotid stenosis after carotid endarterectomy. *Br J Surg* 1997; 84: 1206-19.
3. Sterpetti AV, Schultz RD, Feldhans RJ, et al. Natural history of recurrent carotid artery disease. *Surg Gynecol Obstet* 1989; 168: 217-23.
4. Healy DA, Zierler RE, Nicholls SC, et al. Long-term follow-up and clinical outcome of carotid restenosis. *J Vasc Surg* 1989; 10: 662-9.
5. Washburn WK, Mackey WC, Belkin M, O'Donnell TF. Late stroke after carotid endarterectomy: The role of recurrent stenosis. *J Vasc Surg* 1992; 15: 1032-7.
6. Stoney RJ, String ST. Recurrent carotid stenosis. *Surgery* 1976; 80: 705-10.
7. Rockman CB, Bajakian D, Jacobitz GR, et al. Impact of carotid artery angioplasty and stenting on management of recurrent carotid artery stenosis. *Ann Vasc Surg* 2004; 18: 151-7.
8. Stoner MC, Cambria RP, Brewster DC, et al. Safety and efficacy of reoperative carotid endarterectomy: a 14-years experience. *J Vasc Surg* 2005; 41: 942-9.
9. Jain S, Jain KM, Kumar SD, et al. Operative intervention for carotid reestenosis is safe and effective. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007; 34: 561-8.
10. Coscas R, Rhissassi B, Gruet-Coquet N, et al. Open surgery remains a valid option for the treatment of recurrent carotid stenosis. *J Vasc Surg* 2010; 51: 1124-32.
11. New G, Roubin GS, Iyer SS, et al. Safety, efficacy and durability of carotid artery stenting for reestenosis following carotid endarterectomy: a multicenter study. *J Endovasc Ther* 2000; 7: 345-52.
12. Bowser AN, Bandyk DF, Evans A, et al. Outcome of carotid stent-assisted angioplasty versus open surgical repair of recurrent carotid stenosis. *J Vasc Surg* 2003; 38: 432-8.
13. Mc Donnell CO, Legge D, Twomey E, et al. Carotid artery angioplasty for restenosis following endarterectomy. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2004; 27: 163-6.
14. de Borst GJ, Ackerstaff RG, de Vries JP, et al. Carotid angioplasty and stenting for post-endarterectomy stenosis: long-term follow-up. *J Vasc Surg* 2007; 45: 118-23.
15. AbuRahama AF, Abu-Halimah S, Bensenhaver J, et al. Primary carotid artery stenting versus carotid artery stenting for post-carotid endarterectomy stenosis. *J Vasc Surg* 2009; 50: 1031-9.

ESPÍRITO SANTO SAÚDE

A NOSSA HISTÓRIA CONTA-SE PELOS DEDOS... E PELOS SORRISOS.



10 ANOS

ESPÍRITO SANTO  SAÚDE

Dar vida à vida

Há 10 anos o grupo Espírito Santo Saúde surgiu com um novo conceito: reunir excelência médica, inovação tecnológica e uma gestão eficiente. E hoje, uma década depois e com 17 projectos de sucesso no país, a nossa história pode ser contada pelo sorriso das milhares de pessoas que confiam em nós e usufruem dos nossos serviços. Porque em momento algum nos esquecemos do principal: quem nos escolhe é uma pessoa. Ao nosso cuidado.

CLIPÓVOA – HOSPITAL PRIVADO PÓVOA DE VARZIM CLIPÓVOA – CLÍNICA DE CERVEIRA VILA NOVA DE CERVEIRA CLIPÓVOA – CLÍNICA DE AMARANTE AMARANTE CLÍNICA DO FOCO PORTO HOSPITAL DA ARRÁBIDA VILA NOVA DE GAIA CLIRIA – HOSPITAL PRIVADO AVEIRO CLIRIA – CENTRO MÉDICO DE ÁGUEDA ÁGUEDA CLIRIA – CLÍNICA DE OIÃ OIÃ HOSPITAL RESIDENCIAL DO MAR LOURES HOSPITAL DA LUZ LISBOA IRIÓ - INSTITUTO DE RADIOTERAPIA LISBOA HOSPITAL DA LUZ – CENTRO CLÍNICO DA AMADORA AMADORA CLÍNICA PARQUE DOS POETAS OEIRAS CASAS DA CIDADE – RESIDÊNCIAS SÊNIOR LISBOA CLUBE DE REPOUSO CASA DOS LEÕES CARNAXIDE HOSPITAL DE SANTIAGO SETÚBAL HOSPITAL DA MISERICÓRDIA DE ÉVORA ÉVORA

www.essaude.pt

ANEURISMAS CONCOMITANTES DA AORTA TORÁCICA E ABDOMINAL DE ETIOLOGIA SIFILÍTICA. CASO CLÍNICO.

Sérgio Silva, Vítor Bettencourt, Tiago Neves, Alexandre Aranha,
Daniela Gonçalves, Orlanda Castelbranco, Duarte Medeiros

Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital Egas Moniz,
Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Resumo

A patologia aneurismática da aorta é uma das situações com que frequentemente se depara o cirurgião vascular. Pode ter na sua origem a doença aterosclerótica, vasculites, trauma, infecção, entre outras.

O tratamento desta entidade clínica, mesmo quando realizado de forma electiva, pode acarretar elevadas taxas de morbi-mortalidade, estando estas, por sua vez, na dependência directa da etiologia do aneurisma, da sua localização e da abordagem terapêutica escolhida.

Os autores descrevem o caso de um doente com aneurismas concomitantes da aorta torácica descendente, da aorta para-renal e da bifurcação aórtica, de etiologia sífilítica. A presunção diagnóstica foi corroborada por aspectos clínico-epidemiológicos sugestivos (o doente havia sido tratado igualmente por um aneurisma sacular sífilítico da aorta abdominal infra-renal, 5 anos antes).

O diagnóstico etiológico foi confirmado pelo exame anatomopatológico da peça cirúrgica.

Summary

Concomitant syphilitic aneurysm of the thoracic and abdominal aorta. Case report.

The aneurismatic aortic disease is one of the most frequent conditions challenging the vascular surgeon. It can be caused by atherosclerosis, vasculitis, trauma, infection or others.

The treatment, even when elective, can be associated to high rates of morbid-mortality, related to the etiology, anatomic location and type of treatment.

The authors describe the case of a patient with concomitant syphilitic aneurysms of the descending thoracic aorta, para-renal and aortic bifurcation.

The diagnostic presumption was supported by clinical and epidemiological data (the patient was treated for a syphilitic saccular infrarenal aortic aneurysm 5 years before).

The etiology was confirmed by the pathological studies of the surgical specimen.

INTRODUÇÃO

A fase terciária da sífilis, já foi responsável por 5 a 10% das causas de óbito de origem cardiovascular e também a

principal etiologia dos aneurismas da aorta torácica, contudo, tornou-se rara após o advento da antibioterapia específica. O envolvimento cardiovascular ocorre em cerca de 10% dos doentes com infecção não tratada, podendo manifestar-

se 5 a 40 anos após o contágio inicial. A aorta ascendente é comprometida em cerca de 50% dos casos, sendo a formação de aneurismas saculares e a estenose ostial coronária, as manifestações clínicas mais comuns da aortite sífilítica. O arco aórtico e o segmento descendente estão comprometidos em 35% e 15% dos casos, respectivamente. A aorta abdominal é envolvida muito raramente¹.

A dor torácica é a manifestação clínica mais comum, geralmente secundária à rápida expansão do aneurisma aórtico sífilítico.

Sem a terapêutica cirúrgica adequada, a taxa de mortalidade no primeiro ano após o diagnóstico pode chegar aos 80%, devido essencialmente à elevada taxa de rotura destes aneurismas^{2,3}.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, de 51 anos de idade, raça caucasiana, com antecedentes de obesidade (IMC=32) e hipercolesterolemia tratada com atorvastatina, admitido no internamento do Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital de Egas Moniz, onde era seguido na Consulta Externa.

A história clínica actual do doente remonta a Março de 2005, altura em que foi tratado pelo primeiro autor, em outra instituição de saúde, a um aneurisma sacular da aorta abdominal infra-renal (Fig.1). Foi submetido a aneurismectomia e interposição aorto-aórtica de prótese de dacron. O diagnóstico histológico da peça operatória revelou tratar-se de um aneurisma sífilítico, tendo na altura os resultados serológicos para a sífilis sido negativos.

Perante o diagnóstico, foi submetido a terapêutica antibiótica dirigida e manteve-se em vigilância na Consulta Externa.

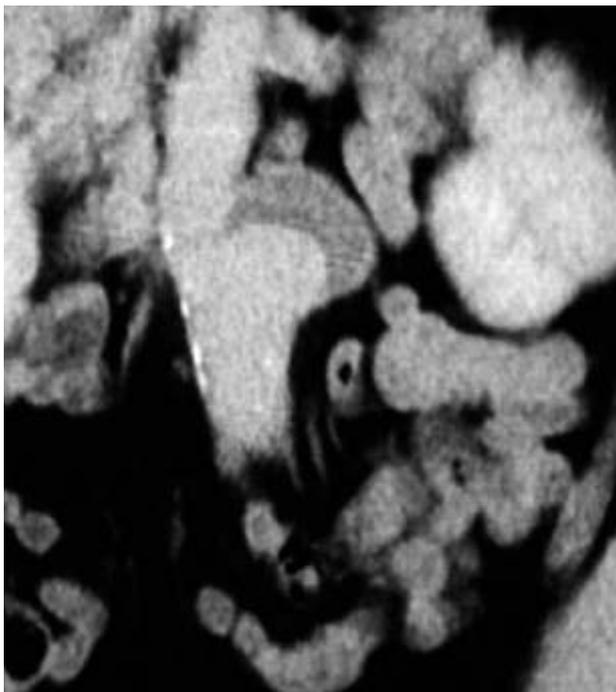


Figura 1

Aneurisma sacular da aorta infra-renal (2005).

Em Março de 2010 iniciou um quadro clínico de dor torácica e lombar, não acompanhada de outros sintomas ou sinais clínicos.

Neste contexto, foi-lhe realizada uma angio-tomografia computadorizada toraco-abdominal, que revelou a existência de um aneurisma sacular da aorta torácica descendente com cerca de 7 cm. de diâmetro, um aneurisma para-renal e igualmente um aneurisma da bifurcação aórtica, ambos com 5 cm. de diâmetro (Fig.2).



Figura 2

Aneurismas múltiplos: sacular da aorta torácica descendente, da aorta para-renal e da bifurcação aórtica(2010).

Perante este diagnóstico o doente foi proposto para tratamento cirúrgico. No momento da admissão encontrava-se hemodinamicamente estável, sem dores, consciente e orientado no tempo e espaço. O exame vascular periférico revelava a integridade de todos os pulsos periféricos e não eram perceptíveis, à palpação, tumefacções pulsáteis no abdómen. O Rx do tórax e o ECG não mostravam alterações significativas. A avaliação laboratorial revelou uma hemoglobina de 16 g/dl, creatinina sérica de 1,1 mg/dl, serologias para infecção a VIH e sífilis negativas.

As restantes análises sanguíneas encontravam-se igualmente dentro dos limites da normalidade. Foram ainda realizadas hemoculturas, que não vieram a revelar qualquer agente patogénico.

Foi então operado de forma electiva, optando-se, no mesmo tempo operatório, pela exclusão do aneurisma toráci-

co com colocação de prótese endovascular, seguida da ressecção dos aneurismas abdominais com interposição de prótese de dacron bifurcada, em posição aorto-biilíaca.

Para tal, foi realizada uma laparotomia mediana xifopúbica, seguida do isolamento transperitoneal cuidadoso da aorta supra-renal, artérias renais e ilíacas primitivas (Fig.3). Posteriormente foi obtido o acesso endoluminal à aorta torácica através da prótese de dacron, implantada na operação prévia (Fig.4). Procedeu-se assim à exclusão do aneurisma da aorta torácica descendente com uma endoprótese Zenith TX1 de 34 mm (Figs.5a e b)).

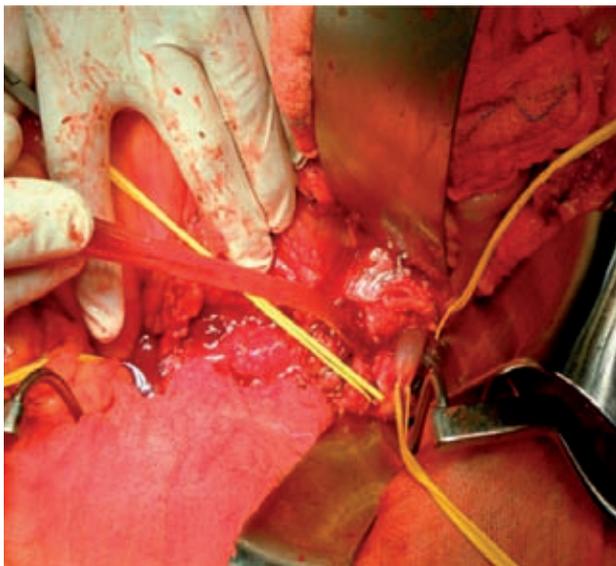


Figura 3 *Artéria renal direita, artéria e veia renal esquerda*

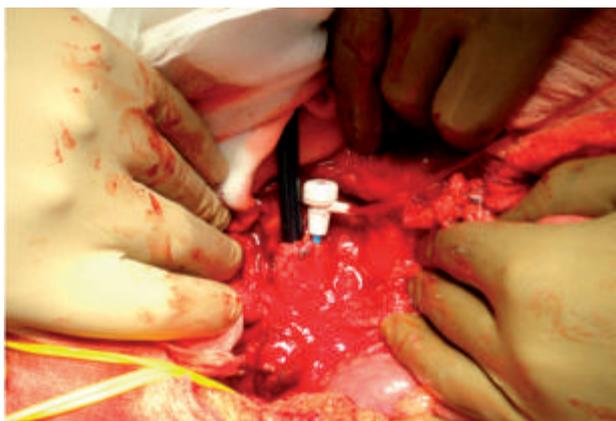


Figura 4 *Acesso endovascular através da prótese de dacron implantada na operação prévia.*

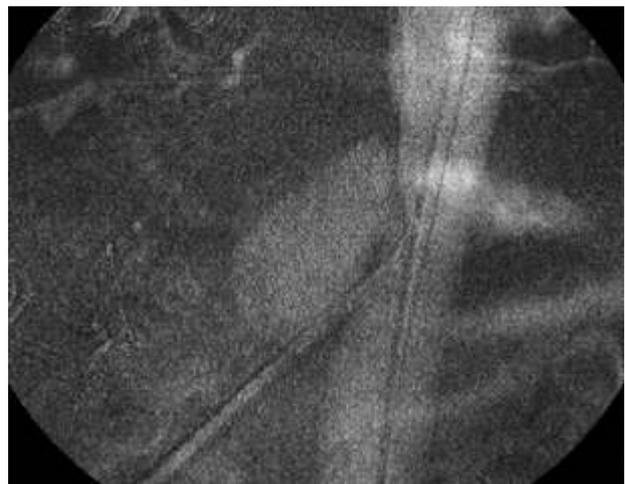


Figura 5a *Aneurisma sacular da aorta torácica.*

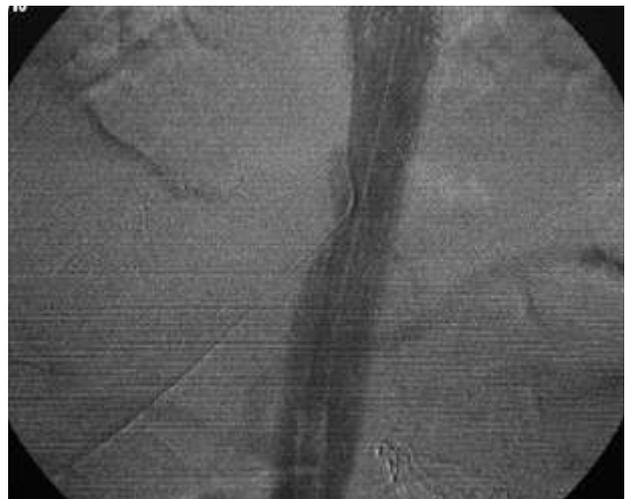


Figura 5b *Exclusão do aneurisma através da implantação de endoprótese.*

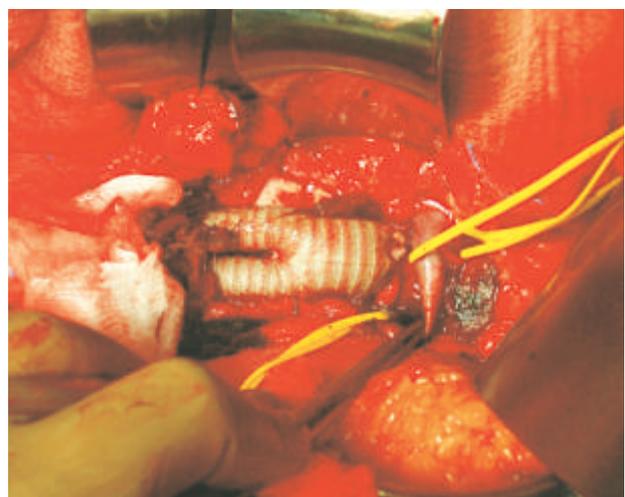


Figura 6 *Interposição aorto-biilíaca de prótese de dacron, com implantação da artéria renal esquerda na anastomose proximal.*

De seguida e após clampagem da aorta abdominal supra-renal esquerda e infra-renal direita e das artérias ilíacas, fez-se a ressecção dos respectivos aneurismas e da prótese de dacron previamente colocada, seguida de interposição aorto-biilíaca de prótese de dacron de 18X9 mm. A artéria renal esquerda foi implantada na anastomose proximal (Fig.6). A clampagem supra-renal esquerda teve uma duração de 26 minutos.

A intervenção durou cerca de 160 minutos, não sendo necessária transfusão de concentrado de eritrocitos. O doente manteve uma diurese constante durante todo o procedimento, tendo sido transferido para a UCI no final da intervenção em condições satisfatórias.

Durante e sua estadia na UCI, desenvolveu um quadro de infecção respiratória que foi tratada com antibioterapia dirigida.

O doente teve alta domiciliária ao 17º dia, completamente assintomático e com função renal preservada, tendo sido orientado para a Consulta de Medicina Interna para rastreio de neuro-sífilis.

DISCUSSÃO

A sífilis terciária pode-se manifestar até 40 anos após a infecção original. As manifestações neurológicas são mais comuns e as cardiovasculares muito mais raras.

O envolvimento cardiovascular é responsável por 85% das manifestações clínicas da doença, apesar de se restringir a cerca de 10% dos indivíduos na fase terciária e sem antibioterapia específica, podendo manifestar-se de várias formas distintas, sendo a formação de aneurismas aórticos a mais comum.

Acredita-se que a aorta torácica ascendente seja o segmento mais frequentemente envolvido, pela presença de maior quantidade de vasos linfáticos nesse segmento, o que intensificaria o grau da aortite secundária à presença do treponema. O substrato anatomopatológico caracteriza-se pelo enrugamento inflamatório da camada média (mesoaortite), endarterite obliterante dos vasa-vasorum e pelo infiltrado de células plasmocitárias⁴. A destruição da média leva à perda da capacidade de contenção da aorta e sua consequente dilatação.

Os aneurismas sífilíticos caracterizam-se geralmente pela forma sacular, muitas vezes multiloculados, resultantes de uma necrose final, segmentar, da parede aórtica designada por "goma sífilítica".

Neste caso clínico, optou-se pela laparotomia mediana xifo-púbica e abordagem transperitoneal da aorta, seguida do tratamento endovascular do aneurisma da aorta torácica descendente e de interposição aorto-biilíaca de prótese de dacron, com implantação da artéria renal esquerda na anastomose proximal.

Com este tipo de abordagem foi possível reduzir o risco de morbi-mortalidade associado ao tratamento cirúrgico clássico do aneurisma da aorta torácica, contornar as dificuldades inerentes ao tratamento endovascular do aneurisma da aorta para-renal (implicaria prótese com fenestrações para artérias renais de pequeno calibre) e ainda colher material para exame histológico e cultural da parede do aneurisma.

A etiologia sífilítica somente foi confirmada após a correção cirúrgica, através do exame anatomopatológico que revelou: "... substituição da camada média por fibrose, espessamento em torno dos vasa-vasorum, com áreas de trombose e focos de infiltração linfo-plasmocitária" (Fig. 7), que são todos achados comuns à aortite crónica sífilítica⁴. As provas serológicas, tal como neste doente, nem sempre se encontram positivas na fase terciária da doença, especialmente o VDRL (podem ser negativas em mais de 30% dos casos⁵).

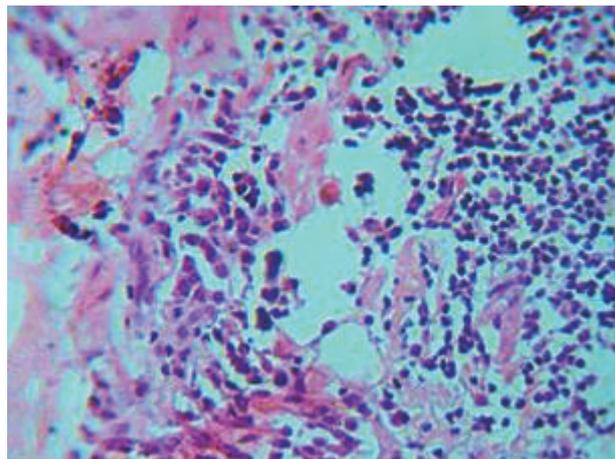


Figura 7

Extensa infiltração linfo-plasmocitária da parede aórtica, característica da sífilis.

Para se proceder ao tratamento antibiótico mais adequado é sempre indicada a realização de exame do LCR, quando houver confirmação anatomopatológica do comprometimento cardiovascular⁶.

A antibioterapia específica não afasta totalmente a possibilidade de futuras manifestações da doença, mesmo após a erradicação do *treponema pallidum*⁷, o que torna obrigatório o acompanhamento clínico permanente destes pacientes.

Devido à raridade da etiologia sífilítica dos aneurismas da aorta, tende-se a negligenciar a investigação serológica e/ou anatomopatológica complementar, o que tem grandes implicações terapêuticas perioperatórias e tardias, sendo importante tomar-se em consideração esta etiologia em indivíduos adultos jovens. Existem relatos epidemiológicos de um aumento mundial do número absoluto de casos de sífilis primária e secundária na última década, coincidentes ao agravamento da epidemia de infecção a VIH⁸, pondo-se em discussão a necessidade de investigação serológica sistemática no futuro⁶.

BIBLIOGRAFIA

1. Jackman JD, Radolf JD. Cardiovascular syphilis. *Am J Med* 1989; 87: 425-33.
2. Eagle KA & Sanctis RW - Doenças da aorta. In: Braunwald E, ed. *Tratado de medicina cardiovascular*. 3. ed. São Paulo: Livraria Roca, 1991:1637-9.
3. Salas-Millán J, Martínez-Calzón JL, Gonzalezde Vega N, Castilho Castro JL – Sífilis cardiovascular: a propósito de un caso. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53:1656-8.
4. Lichtenberg FV - Doenças infecciosas. In: Robbins SL, Cotran RS, Kumar V, eds. *Patologia estrutural e funcional*. 3ª ed. Rio de Janeiro: Interamericana, 1986: 326-9.
5. Larsen SA, Steiner BM, Rudolph AH. Laboratory diagnosis and interpretation of tests for syphilis. *Clin Microbiol Rev* 1995;8:1-21.
6. Clyne B & Jerrard DA – Clinical laboratory in emergency medicine: syphilis testing. *J Emerg Med* 2000; 18: 361-7.
7. Corso R B, Kraychete N, Nardeli S, RBCCV R E - Aneurisma luético de arco aórtico roto, complicado pela oclusão de vasos braquiocefálicos e acidente vascular encefálico isquêmico: relato de caso tratado cirurgicamente. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2002; 17(2): 171-177.
8. Tichonova L, Borisenko K, Ward H, Meheus A, Gromyko A, Renton A. Epidemics of syphilis in the Russian Federation: trends, origins and priority of control. *Lancet* 1997; 350: 210-3.

UM MUNDO DE EXPERIÊNCIA NUM ANTICOAGULANTE.

PT. ENO. 09. 06. 06

LOVENOX®
ENOXAPARINA



**O tromboembolismo venoso é um dos maiores
problemas de saúde pública na União Europeia*.**

*Cohen AT et al. Thrombosis and Haemostasis. 2006; 94:750-9.

sanofi aventis

O essencial é a saúde

ICM disponível nesta publicação.

Sanofi-Aventis - Produtos Farmacêuticos, S.A.
Empreendimento Lagos Park, Edifício 7 - 3º Piso
2740-244 Porto Salvo.
C.R.C. Casalini Nº 17522 - Oeiras - Capital Social - € 21.670.000
Contribuinte nº 900 134 960 - www.sanofi-aventis.com

RESUMO DAS CARACTERÍSTICAS DO MEDICAMENTO (VERSÃO REDUZIDA) NOME DO MEDICAMENTO LOVENOX, 100 mg/1ml, 20 mg/0,2 ml, 40 mg/0,4 ml, 60 mg/0,6 ml, 80 mg/0,8 ml, solução injetável. **COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA** Substância Activa: Enoxaparina sódica (DCI), 100 mg/ml **FORMA FARMACÉUTICA** Solução injetável em seringas pré-cheias. **INFORMAÇÕES CLÍNICAS Indicações terapêuticas** - Tratamento profilático da doença tromboembólica de origem venosa, nomeadamente em cirurgia ortopédica e em cirurgia geral. - Profilaxia do tromboembolismo venoso em doentes não cirúrgicos acamados devido a doença aguda, incluindo insuficiência cardíaca, insuficiência respiratória, infeções graves ou doenças reumatológicas. - Tratamento da trombose venosa profunda, com ou sem embolismo pulmonar. - Tratamento da angina instável e do enfarte do miocárdio sem onda Q, em administração concomitante com aspirina. - Profilaxia da formação de trombos no circuito de circulação extra-corporal na hemodiálise. - Tratamento do enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST (STEMI), incluindo doentes sujeitos a tratamento médico ou com Intervenção Coronária Percutânea (ICP) subsequente. **Posologia e modo de administração - Profilaxia da doença tromboembólica em doentes cirúrgicos** Nos doentes com risco tromboembólico moderado, a dose recomendada é 20 mg de enoxaparina numa injeção diária, por via subcutânea. Nos doentes cirúrgicos com alto risco tromboembólico, particularmente em cirurgia ortopédica, a posologia da enoxaparina será de 40 mg numa injeção diária, por via subcutânea. Em cirurgia geral, a primeira injeção será efectuada duas horas antes da intervenção e em cirurgia ortopédica, será dada 12 horas antes. O tratamento com enoxaparina é geralmente prescrito por um período médio de 7 a 10 dias. Em certos doentes, pode ser necessário um tratamento mais prolongado. Em cirurgia ortopédica, recomenda-se a continuação da terapêutica com 40 mg uma vez por dia durante três semanas, após a terapêutica inicial. - **Profilaxia do tromboembolismo venoso em doentes não cirúrgicos** A dose recomendada é 40 mg de enoxaparina numa injeção diária, por via subcutânea. O tratamento com enoxaparina é geralmente prescrito por um período mínimo de 6 dias, num período máximo de 14 dias. - **Tratamento da trombose venosa profunda** A dose recomendada é de 1,5 mg/Kg de peso, administrada numa injeção subcutânea diária, ou em alternativa, 1 mg/Kg administrada de 12 em 12 horas. Em doentes com perturbações tromboembólicas complicadas, recomenda-se a dose de 1 mg/kg duas vezes por dia. O tratamento tem normalmente a duração de 10 dias. Deve associar-se uma terapêutica anticoagulante oral quando apropriado e o tratamento com enoxaparina deve ser mantido até se alcançar um efeito terapêutico anticoagulante (Índice de Normalização Internacional 2 a 3). - **Tratamento da angina instável e enfarte do miocárdio sem onda Q** A dose recomendada de enoxaparina é de 1 mg/Kg de peso, administrada por injeção subcutânea de 12 em 12 horas, em associação com aspirina por via oral (100 a 325 mg por dia). A duração habitual do tratamento é de 2 a 8 dias. - **Prevenção da coagulação extra-corporal na hemodiálise** A dose recomendada de enoxaparina é de 1 mg/Kg de peso. Nos doentes com elevado risco hemorrágico, a dose deve ser reduzida para 0,5 mg/kg com sistema de aporte vascular duplo, ou para 0,75 mg/kg com sistema de aporte vascular simples. Durante a hemodiálise, a enoxaparina deve ser injectada no ramo arterial do circuito de diálise no início de cada sessão. Esta dose é geralmente suficiente para uma sessão de hemodiálise de 4 horas. Em caso de aparecimento de resíduos de fibrina, p. ex. numa sessão mais longa, poderá administrar-se uma nova dose de 0,5 a 1 mg/kg. **Tratamento do enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST** A dose recomendada de enoxaparina é um bólus intravenoso único de 30 mg mais uma dose subcutânea de 1 mg/kg seguida de uma administração subcutânea de 1 mg/kg cada 12 horas (máximo de 100 mg apenas para as primeiras duas doses, seguida

de 1 mg/kg de dose para as restantes). A enoxaparina, quando administrada em conjunto com um trombolítico (específico ou não para a fibrina), deve ser administrada entre 15 minutos antes e 30 minutos após o início da terapêutica fibrinolítica. Todos os doentes devem tomar ácido acetilsalicílico assim que é detectado o enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST e a administração deve ser mantida (75 a 325 mg diariamente), a não ser que contra-indicada. A duração recomendada do tratamento com enoxaparina é de 8 dias ou até à alta hospitalar, de acordo com a cronologia dos acontecimentos. Para doentes sob Intervenção Coronária Percutânea: se a última administração subcutânea de enoxaparina for dada a menos de 8 horas da insuflação do balão, não é necessária uma dose adicional. Se a última administração subcutânea de enoxaparina for dada mais de 8 horas antes da insuflação do balão, deve-se administrar um bólus intravenoso de 0,3 mg/kg de enoxaparina. A segurança e a eficácia da enoxaparina em crianças não foram ainda estabelecidas. Para o tratamento do enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST em doentes idosos com idade superior ou igual a 75 anos, inicie a posologia com uma administração subcutânea de 0,75 mg/kg cada 12 horas (máximo de 75 mg apenas para as duas primeiras doses seguido de 0,75 mg/kg de dose, para as restantes). Em doentes com insuficiência renal grave (depuração da creatinina <30 ml/min) é necessário efectuar um ajuste posológico que não se aplicam à indicação em hemodiálise. Embora não seja recomendado nenhum ajuste de posologia nos doentes com insuficiência renal moderada (depuração da creatinina 30-50 ml/min) ou ligeira (depuração da creatinina 50-80 ml/min) aconselha-se uma vigilância clínica cuidadosa. Dada a inexistência de estudos clínicos com insuficientes hepáticos, recomenda-se particular precaução nestes doentes. Lovenox não deve ser administrado pela via intramuscular. **Contra-indicações** - Hipersensibilidade à substância activa (enoxaparina sódica), ou à heparina e seus derivados, incluindo outras heparinas de baixo peso molecular; Hipersensibilidade ao álcool benzílico ou ao bissulfito de sódio; Hemorragia activa ou situações de risco elevado de hemorragia não controlável, incluindo acidente vascular cerebral hemorrágico recente; Anestesia loco-regional na cirurgia electiva em doentes que estejam a receber

doses terapêuticas (1 mg/kg duas vezes ao dia ou 1,5 mg/kg uma vez ao dia) - Quando se utilizam apenas doses profiláticas (40 mg/dia ou menos) esta contra-indicação não se aplica. **Efeitos Indesejáveis** A classificação abaixo descrita para os efeitos indesejáveis encontra-se de acordo com a classificação MedDra: Muito frequentes: >1/10; Frequentes: >1/100, <1/10; Pouco frequentes: >1/1 000, <1/100; Raros: >1/10 000, <1/1 000; Muito raros: <1/10 000 (incluindo comunicações isoladas) - **Doenças do Sangue e do Sistema Linfático:** Frequentes: Hemorragias na presença de factores de risco associados Casos de trombocitopenia ligeira e transitória durante os primeiros dias de tratamento. Muito raros: Hemorragias graves, incluindo hemorragia retroperitoneal e intracraniana, Alguns dos quais fatais. Casos de hematomas neuraxiais com o uso concomitante de enoxaparina e anestesia espinal/epidural ou punção espinal. - **Doenças do Sistema Imunitário:** Raros: Trombocitopenia imuno-alérgica, com trombose. Em alguns casos a trombose foi complicada por enfarte do órgão ou isquemia dos membros. Muito raros: Casos de reacções alérgicas cutâneas (erupções bulhosas) ou sistémicas, que levam por vezes à suspensão do tratamento. Casos de hipersensibilidade com vasculite cutânea. - **Perturbações gerais e alterações no local de administração:** Frequentes: A injeção subcutânea pode ser acompanhada de dor, hematoma e ligeira irritação local. Raros: Nódulos inflamatórios no local da injeção, Muito raros: Casos excepcionais de necrose cutânea no local da injeção. Estes efeitos são precedidos do aparecimento de púrpura ou de placas eritematosas, infiltradas e dolorosas, com ou sem sintomas gerais. Neste caso, é necessário suspender imediatamente o tratamento. - **Exames complementares de diagnóstico:** Frequentes: Aumentos assintomáticos e reversíveis do número de enzimas hepáticas. Raros: Aumentos assintomáticos e reversíveis do número de plaquetas. **10. DATA DA REVISÃO DO TEXTO:** Dezembro de 2007 **MEDICAMENTO SUJEITO A RECEITA MÉDICA REGIME DE COMPARTICIPAÇÃO - ESCALÃO B (RG 69% / RE 84%)** Para mais informações deverá contactar o Titular da Autorização de Introdução no Mercado

MALFORMAÇÕES VASCULARES CONGÊNITAS: EPIDEMIOLOGIA, CLASSIFICAÇÃO E BASES TERAPÊUTICAS

J. Pereira Albino

Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Resumo

As malformações vasculares congénitas fazem parte das entidades raras do âmbito da cirurgia vascular e que normalmente colocam ao cirurgião vascular que as observa dúvidas quanto ao melhor procedimento a adoptar.

Trata-se também de uma área de grande variabilidade anatómica e funcional onde a confusão em relação a nomenclaturas e classificações tem sido muito diversa, pelo que se torna difícil a adopção de medidas padronizadas.

Nos últimos anos, contudo, tem havido vários avanços no sentido da obtenção de consensos, pelo que baseado na sua experiência pessoal e nos últimos trabalhos sobre estes assuntos, o autor faz uma revisão da epidemiologia, das classificações e das bases terapêuticas destas patologias dando ênfase à última classificação adoptada pela Sociedade Internacional para o Estudo das Anomalias Vasculares (ISSVA) e à terapêutica de embolização percutânea com espuma de polidocanol para o controlo das malformações de etiologia venosa.

Summary

Congenital vascular malformations: Epidemiology, classification and therapeutic basis.

Congenital vascular malformations are part of the rare diseases of angiology and vascular surgery and can present in a variety of forms. They rise a lot of doubts and many diagnostic and therapeutic challenges. Treatment options are widely variable and often debated; surgeons usually have doubts about the best procedure to adopt.

It is also an area of great anatomic and functional variability where the confusion regarding the nomenclature and classifications has been frequent, rendering difficult to adopt standardized measures.

There have been significant advances in the recent years towards reaching a consensus. Based on his practical clinical experience and past work on these issues, the author reviews the epidemiology, the classifications and the therapeutic basis of this pathology. The author emphasizes the fact that the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) classification provides a useful framework for classifying vascular anomalies, as well as the therapeutic percutaneous embolization using polidocanol foam to control venous malformations.

INTRODUÇÃO

As anomalias vasculares congénitas são entidades raras, com uma abordagem multidisciplinar, onde o cirurgião

vascular pode e deve ser um elemento fundamental; contudo, na sua vida activa, muitos cirurgiões vasculares orientam ou tratam poucos casos o que evidencia a escassa experiência adquirida nesta área. Se, a este facto, aliarmos a complexida-

de da matéria em questão, com múltiplas variantes e terminologias muito dispare, na qual, mesmo os autores mais conceituados e com mais experiência, muitas vezes se contradizem, compreendemos facilmente que muitos dos seus portadores são rotulados de não tratáveis ou, somente, com possibilidades de tratamento em situações extremas, ou seja, com complicações que colocam em risco a vida ou a funcionalidade de um membro ou órgão vital.

O termo “anomalias vasculares congénitas” é o que mais recentemente tem sido aceite para designar um conjunto de entidades que normalmente têm manifestações na infância e que vão desde os tumores às malformações congénitas, existindo desde 1992 uma sociedade internacional (International Society for the Study of Vascular Anomalies - ISSVA) que congrega os vários especialistas que se dedicam a esta área, o que muito tem contribuído para o seu desenvolvimento.

Apesar de haver descrições destes quadros desde a Grécia antiga, só nos últimos anos (últimos 40 anos) têm havido alguns avanços nesta matéria, dado que apesar de raras, este tipo de anomalias originam incapacidades marcadas do ponto de vista estético e funcional, o que tem gerado um movimento internacional para se proceder a uma homogeneização de classificações e critérios terapêuticos, pelo que nos pareceu oportuno fazer uma revisão, o mais ilustrativa possível, desta matéria.

Malan em 1974 foi o primeiro a tentar realizar uma classificação destas lesões considerando que elas seriam arteriais, venosas, linfáticas, artério-venosas e de etiologia mista e que simultaneamente poderiam ser localizadas ou difusas.

Só praticamente uma década depois é que em 1982 Julie Glowacki e J Mulliken apresentaram pela primeira vez uma classificação “biológica” das malformações vasculares, baseada na clínica, na histologia e na histoquímica das lesões. Esta classificação, que mais tarde foi aceite pela sociedade internacional (ISSVA) como uma das classificações a adoptar, divide estes quadros em dois grandes grupos:

1. Tumores, na qual a etiologia é a proliferação endotelial, e
2. Malformações Vasculares, em que o erro de desenvolvimento resulta de uma anomalia na formação dos vasos.

As malformações podem ser divididas em subtipos, baseados no conteúdo do vaso afectado e nas características do fluxo originado. Assim, temos anomalias de baixo fluxo que podem ser capilares, venosas ou linfáticas e que podem ou não estar associadas a um aumento de volume do órgão afectado e anomalias de alto fluxo, normalmente resultantes da existência de malformações arteriais, de múltiplas fistulas artério-venosas ou de malformações arteriais e venosas.

Avançando um pouco no tema das malformações vasculares, poderemos dizer que o mecanismo subjacente às mesmas não está ainda completamente desvendado. No entanto, avanços genéticos recentes e uma melhor compreensão da biologia vascular inerente a estes processos e sobretudo a investigação de malformações vasculares familiares, tem revelado a existência de defeitos genéticos que afectam os estádios precoces da angiogénese e da vasculogénese.

Assim, por exemplo, foram descritas em formas familiares de malformações venosas, múltiplos defeitos nos genes que controlam os receptores endoteliais específicos da tirosina quinase (endothelial-cell specific receptor tyrosine

kinase- mutação TIE-2) que origina defeitos de formação do músculo liso e das camadas endoteliais da parede da veia. Nas malformações artério-venosas associadas à Telangiectasia Hemorrágica Hereditária, têm sido descritas mutações que envolvem a endoglin e a ALK-1, as proteínas de ligação para a TGF-beta que seriam as responsáveis pelos defeitos no desenvolvimento do músculo liso e nas camadas endoteliais.

Estas descobertas suportam as observações clínicas que as malformações vasculares congénitas não representam tumores ou simples colecções de canais anormais que podem ser “removidas” mas em vez disso defeitos do desenvolvimento que geralmente atingem áreas anatómicas inteiras. Os vasos anormais, provavelmente, já apresentam as alterações à nascença, mas só manifestam os seus sintomas quando se tornam maiores. Os factores biológicos que influenciam a progressão da dilatação do vaso não são ainda bem conhecidos.

Muitos doentes mostram progressão do quadro clínico em relação com alterações das hormonas sexuais (na puberdade e na gravidez), e com factores associados nomeadamente à cirurgia e ao trauma. A angiogénese pós-parto não parece ser responsável pela evolução destas lesões, pelo que o tratamento farmacológico com inibidores da angiogénese é ineficaz.

TUMORES

Os tumores, mais frequentes na idade infantil, e que colocam alguns problemas de diagnóstico, são os hemangiomas, que em cerca de 60% atingem a face e originam problemas de ordem estética muito significativos.

A sua incidência na população recém-nascida é referida entre 1,1 a 2,6%, mas aumenta para valores da ordem dos 12% quando se atinge a idade de um ano. Cerca de 30% dos hemangiomas são detectados à nascença, mas 70 a 90% aparecem durante as primeiras quatro semanas de vida. Apesar de poderem ser esporádicos, existem descritos relatos de casos familiares.

Num estudo prospectivo realizado por Drolet B. A. e col. nos USA, verificou-se que este tipo de tumores é mais frequente em crianças caucasianas e menos em africanos e ázio descendentes. Assim, em 1058 casos estudados - 68,9% dos doentes eram caucasianos, 14,4% eram hispânicos e 2,8% afro-americanos.

Chiller, em 2002, descreveu uma distribuição deste tipo de tumores, classificando-os em localizados (72%), segmentares (18%), indeterminados (9%) e multifocais (3%), sendo sem dúvida os “localizados” os mais frequentes.

Cerca de 24% dos doentes experimentam complicações relacionadas com os seus hemangiomas, sendo a ulceração a mais frequente (16%) seguido do compromisso da visão (5,6%), a obstrução das vias áreas (1,4%), obstrução do canal auditivo (0,6%) e compromisso cardíaco em (0,4%).

O diagnóstico deste tipo de tumores é baseado essencialmente na história clínica. A presença da lesão à nascença suporta o diagnóstico, mas poderá colocar a dúvida em relação à existência de uma malformação congénita: normalmente os hemangiomas são caracterizados por uma fase inicial de proliferação rápida nos primeiros 6 a 9 meses de vida, a que se segue uma fase de involução e em muitos casos uma regressão completa. (Fig. 1 e 2)

O exame clínico complementado pelo estudo por ecodoppler permite destrinçar este tipo de lesões em superfi-

**Figura 1***Hemangioma aos 2 meses de idade e aos 3 anos.***Figura 2***Hemangioma da face.*

ciais (as clássicas "port-wine stain"), profundas, ou de tipo misto. Contudo, se persistir a dúvida e nos casos de envolvimento profundo, é necessário proceder à realização de uma RMN, exame que permite destrinçar este tipo de tumor, de outras patologias (Fig.3).

**Figura 3***Hemangioma do membro superior direito aos 4 anos de idade.*

Se as dúvidas persistirem, a biopsia da lesão permitirá um diagnóstico definitivo, na medida em que os hemangiomas são positivos para o GLUT-1, um marcador endotelial há

muito conhecido, enquanto todos os outros tumores que poderão aparecer e que são mais raros, são negativos para este marcador. Dentro destes, é necessário ter em conta os hemangiomas congénitos e os hemangioendoteliomas, que colocam problemas mais complexos porque necessitam de ressecção cirúrgica, dado que regridem mais dificilmente.

Em relação ao tratamento dos hemangiomas na primeira fase e dado que eles têm grande potencial de regressão espontânea, deve assumir-se uma atitude expectante podendo, nos casos mais avançados, ter de se recorrer a terapêutica médica nomeadamente com propranolol associado ou não a corticóides.

Contudo, deve proceder-se a terapêutica cirúrgica, se houver compromisso de órgãos vitais, ou se o envolvimento de estruturas da face, por exemplo for muito marcante. Se a regressão for ocorrendo, é aconselhado esperar e tratar unicamente as complicações, cerca de 4 anos de idade, altura em que as lesões vão permanecer e não é expectável que regridam.

MALFORMAÇÕES VASCULARES

Poucos têm sido os estudos epidemiológicos dedicados às malformações vasculares. Tasnádi G., num estudo em 3573 crianças de três anos de idade, encontrou 43 casos deste tipo de anomalia, o que permite afirmar que existe uma incidência de cerca de 1,2 casos por 100 crianças. As formas mais frequentes são, como se esperava as venosas e as arteriovenosas, que em conjunto representam cerca de 37% dos doentes estudados⁷.

Todavia, os aspectos mais importantes das malformações vasculares, dizem respeito à sua compreensão e ao esforço que tem sido feito, sobretudo a partir da década de 80, para se organizar uma classificação em que fosse perceptível a fisiopatologia inerente a cada um dos processos envolvidos, pois poucas são as doenças que têm gerado tantas confusões em relação a nomes e síndromes.

Já enaltecemos o contributo que Mulliken e o seu grupo deu para este desenvolvimento, mas o passo mais importante dado para a compreensão destas formas de anomalias vasculares, foi dado durante o "7th Meeting on Vascular Malformations" em Hamburgo em 1988, em que Belov propôs a abolição definitiva do termo "angioma", para a descrição das malformações, na medida em que era um termo que frequentemente levava a múltiplas confusões e estabeleceu uma classificação com base no desenvolvimento embriológico dos vasos.

Posteriormente, já na década de 90, foi possível uma homogenização desta classificação, que divide as malformações em categorias básicas, constituídas por um tipo de vaso simples (capilar, venoso, arterial e linfático) ou com formas combinadas (arteriovenosas, linfaticovenosas, capilar-venosas e capilar-linfaticovenosas) (Figs. 4,5).

Assim, actualmente, consideram-se duas classificações das malformações vasculares: a da Internacional Society for the Study of Vascular Anomalias (ISSVA) (Quadro I) e a de Mullikem e Glowacky (Quadro II).

A classificação de Mullikem tem como principal vantagem o facto de englobar todos os tipos de anomalias, e baseada num sistema simples de letras permite a sua classificação.

Assim combinações de uma ou mais malformações podem ser facilmente relatadas sendo o defeito principal que



Figura 4

Malformação capilar.

se deve referir em primeiro lugar. A principal desvantagem que se lhe reconhece reside no facto de não permitir a definição de subgrupos clínicos, que facilitaríamos o tratamento.

De acordo com uma outra classificação de Hamburgo, baseada como referimos, no desenvolvimento embrionário, as malformações vasculares congénitas tomam uma forma específica dependendo do estágio do desenvolvimento embrionário¹⁸.

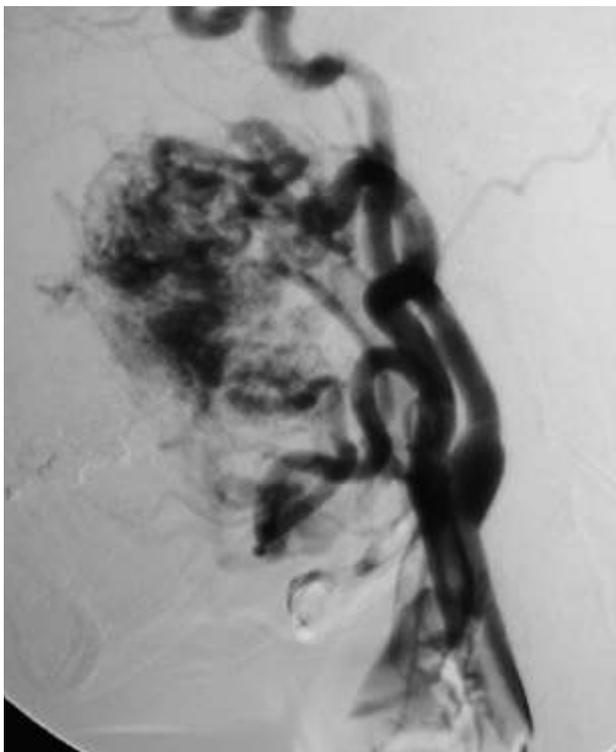


Figura 5

Malformação artério venosa do território da carótida externa.

Os efeitos patológicos na fase precoce do desenvolvimento embrionário, designada por retiforme, produz áreas de vasos displásicos em vez de tecidos e assim surgem as malformações extratranculares e difusas. Um efeito tardio durante a fase troncular pode resultar em anomalias dos

Quadro I

Classificação da International Society for the Study of Vascular Anomalias (ISSVA)

Defeitos, tipos	FORMAS	
	Troncular	Extratrancular
Predom. Arteriais	Aplasia ou obstrução	Infiltrante
	Dilatação	Limitado
Predom. Venosos	Aplasia ou obstrução	Infiltrante
	Dilatação	Limitada
Predom. Linfáticos	Aplasia ou obstrução	Infiltrante
	Dilatação	Limitada
Predom. Capilares	Aplasia ou obstrução	Infiltrante
	Dilatação	Limitada
Predom. Art- Venosos	Profundos	Infiltrantes
	Superficiais	Limitados
Combinados	Arterial e Venoso	Infiltrante
	sem "shunt"	Hemolinfático
	Hemolinfático com ou sem "shunt"	Limitado Hemolinfático

Quadro II

Classificação adoptada por Mullikem e Glowacky

<p>A. Fluxo lento</p> <ul style="list-style-type: none"> - Capilar (CM) - Linfática (LM) - Venosa (VM)
<p>B. Fluxo rápido</p> <ul style="list-style-type: none"> - Arterial (AM) – exemplos: aneurismas, coarctação, ectasias - Fistulas artério-venosas (AVF) - Arteriovenosas (AVM)
<p>C. Complexas (muitas vezes associadas a alterações esqueléticas e do crescimento)</p> <ul style="list-style-type: none"> I. Síndromes regionais <ul style="list-style-type: none"> Sturge Weber: Facial CM, CM intracraniano, VM, AVM Klippel e Trenaunay – Membro e ou tronco com anomalia capilar e linfático-venosa (CLVM) Parkes-Weber : Membro com CLVM e com AVF II. Síndromes difusas <ul style="list-style-type: none"> Maffucci: LVM, encondromas Solomon: CM, VM, macrodatctilia, hemihipertrofia, lipomas, nevus pigmentados e escoliose

principais vasos, originando as formas tronculares tais como aplasia, estenose ou aneurisma¹⁹ (Figs. 7,8).

As lesões extratranculares derivam pois das fases precoces do desenvolvimento embrionário em que o crescimento pára antes dos principais vasos serem formados, pelo que mantêm características embrionários das células mesenquimatosas e grande possibilidade de proliferar com o trauma, a menarca, a gravidez, cirurgia ou outras alterações hormonais, como já referimos anteriormente. Têm pois um alto risco de recorrência, comparadas com as lesões tronculares. São lesões sem regressão espontânea e quando originam sintomatologia, os tratamentos por embolização percutânea



Figura 6 Malformação artério venosa pélvica.

tem sido hoje em dia extremamente úteis no controlo do quadro sobretudo com a utilização do etanol nas de etiologia arterial ou arterio-venosa ou com o uso de espuma de polidocanol nas lesões de etiologia venosa.

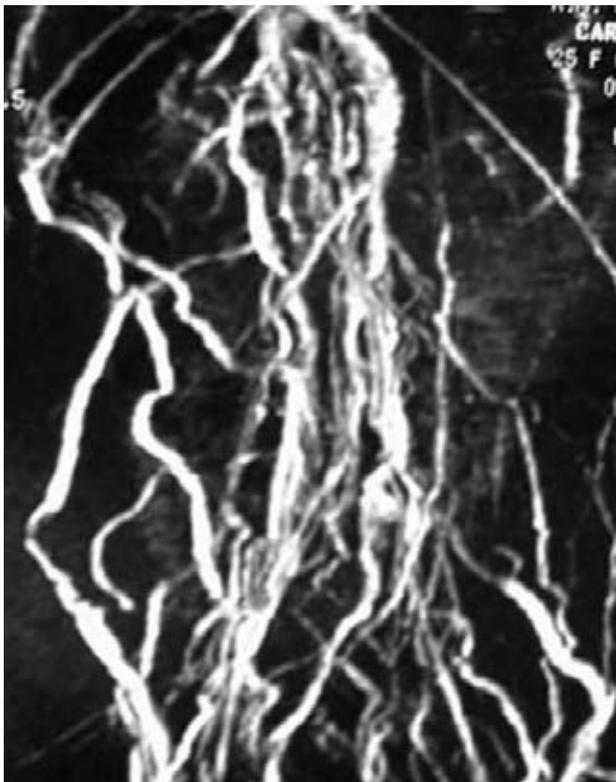


Figura 7 Hipoplasia da veia cava inferior.

As lesões tronculares não têm as características embrionárias das anteriormente descritas e não possuem capacidade de proliferar, pelo que o risco de recorrência após o tratamento é mínimo. Elas originam consequências hemodinami-



Figura 8 Brida congénita da veia cava inferior.

cas devido a insuficiência valvular congénita, obstrução (atrésia, hipoplaisa) ou dilatação/aneurisma com risco de tromboembolismo nas formas venosas.²⁰

Não podemos terminar esta revisão sem falar das formas mais clássicas desta patologia ou seja os clássicos síndromes de Klippel Trenaunay / Parkes Weber. Hoje em dia como se compreende, estes quadros estão englobados nas formas vasculares combinadas. Ou seja, o clássico síndrome de Klippel Trenaunay com malformações capilares venosas e linfáticas é designado por malformações hemolinfáticas (HLM) enquanto que o síndrome de Parkes Weber será uma combinação de capilar venoso linfático e artério-venoso^{16,21-23} (Figs. 9,10)

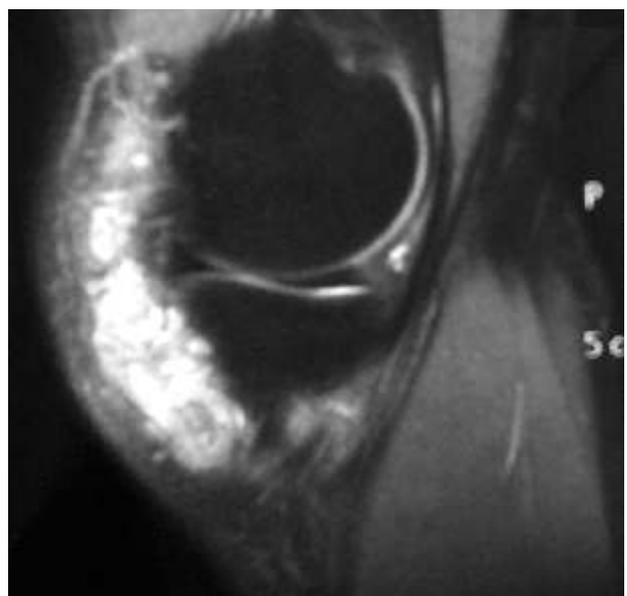


Figura 9 Malformação venosa do Joelho.



Figura 10

Malformação hemolinfática CVLM.

Nos últimos anos houve algum avanço no controlo da doença através do tratamento endovascular, com embolizações directas ou por cateterismo endovascular que devem ser iniciadas em fases precoces da vida, se as malformações comprometerem órgãos vitais ou a funcionalidade de um membro e que podem ou não terminar em ressecção cirúrgica²⁰.

Encontramo-nos pois num campo da cirurgia vascular em que todos os autores são unânimes em afirmar que a imprevisibilidade dos resultados é uma constante e onde a máxima anglo-saxónica "recurrence and persistence" mais se aplica, pelo que deverá haver um cuidadoso esclarecimento pré tratamento das várias complicações possíveis.

Com mais esta revisão pensamos que tentámos clarificar, estes tipos de patologia vascular, que tantos problemas causam aos doentes e aos cirurgiões, que com elas se cruzam, contribuindo para que, a ideia muitas vezes adoptada de "esperar para ver", seja transformada numa de actuar sempre que necessário para o controlo efectivo da malformação e suas consequências.

BIBLIOGRAFIA

- Lee BB, Bergan J, Gloviczki P, Laredo J, Loose DA, Mattassi R, et al. Diagnosis and treatment of venous malformations Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP)-2009. *Int Angiol* 2009;28(6):434-51.
- Berlien PH. Classification of Infantile Hemangiomas and Other Congenital Vascular Tumors. In: Mattassi R, Loose DA, Vaghi M, editors. *Hemangiomas and Vascular malformations*: Springer; 2009. p. 23-34.
- Mattassi R, Loose DA, Vaghi M. Classification of Vascular Malformations. In: Mattassi R, Loose DA, Vaghi M, editors. *Hemangiomas and Vascular Malformations*: Springer; 2009. p. 111-114.
- Burrows PE, Mason KP. Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2004;15(5):431-45.
- Zhang Z, Burrows PD, Cooper MD. The molecular basis and biological significance of VH replacement. *Immunol Rev* 2004; 197:231-42.
- Gutiérrez JCL. Diagnosis of Hemangiomas. In: Mattassi R, Loose DA, Vaghi M, editors. *Hemangiomas and Vascular malformations*: Springer; 2009. p. 35-37.
- Enjolras O, Picard A, Soupre V. [Congenital haemangiomas and other rare infantile vascular tumours]. *Ann Chir Plast Esthet* 2006;51(4-5):339-46.
- Konez O, Burrows PE. An appropriate diagnostic workup for suspected vascular birthmarks. *Cleve Clin J Med* 2004;71(6): 505-10.
- Berlien PH. Principles of Therapy of Infantile Hemangiomas and Other Congenital Vascular Tumors of the Newborns and Infants. In: Mattassi R, Loose DA, Vaghi M, editors. *Hemangiomas and Vascular malformations*: Springer; 2009. p. 49-56.
- Enjolras O, Soupre V, Picard A. [Classification of superficial vascular anomalies]. *Presse Med*;39(4):457-64.
- Sidbury R. Update on vascular tumors of infancy. *Curr Opin Pediatr*;22(4):432-7.
- Tasnàdi G. Epidemiology of Vascular Malformations. In: Mattassi R, Loose DA, Vaghi M, editors. *Hemangiomas and Vascular Malformations*: Springer; 2009. p. 109-110.
- Belov S. Classification of congenital vascular defects. *Int Angiol* 1990;9(3):141-6.
- Lee BB, Laredo J, Kim YW, Neville R. Congenital vascular malformations: general treatment principles. *Phlebology* 2007;22(6): 258-63.
- Lee BB, Laredo J, Lee TS, Huh S, Neville R. Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology* 2007;22(6):249-52.
- Lee BB, Villavicencio JL. Primary lymphoedema and lymphatic malformation: are they the two sides of the same coin? *Eur J Vasc Endovasc Surg*;39(5):646-53.
- Lee BB, Villavicencio L. Congenital Vascular Malformations: General Considerations. In: L CJ, W. J, editors. *Rutherford's vascular Surgery*. 7th ed: Mosby; 2009. p. 1045-1063.
- Lee BB, Lardeo J, Neville R. Arterio-venous malformation: how much do we know? *Phlebology* 2009;24(5):193-200.
- Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, Mattassi R, Hyon WS. Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg* 2004;39(3):590-600.
- Lee BB. Not all venous malformations needed therapy because they are not arteriovenous malformations. *Dermatol Surg*; 36(3):347.
- Mattassi R, Vaghi M. Vascular bone syndrome-angio-osteodystrophy: current concepts. *Phlebology* 2007;22(6):287-90.
- Mattassi R, Vaghi M. Management of the marginal vein: current issues. *Phlebology* 2007;22(6):283-6.
- Mattassi R. Differential diagnosis in congenital vascular-bone syndromes. *Semin Vasc Surg* 1993;6(4):233-44.
- Ierardi AM, Mangini M, Vaghi M, Cazzulani A, Carrafiello G, Mattassi R. Sclerotherapy of peripheral venous malformations: a new technique to prevent serious complications. *Vasc Endovascular Surg*;44(4):282-8.

IMAGENS EM MEDICINA

P.G. Dias, J.C. Lima, S.M. Sampaio, A.R. Silva, R. R. Albuquerque

Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital de São João, Porto

Volumoso aneurisma de fístula arteriovenosa braquiocefálica

Large aneurysm of a brachiocephalic arteriovenous fistula

Doente de 59 anos de idade, do sexo masculino, com história prévia de diabetes tipo II, hipertensão arterial, cardiopatia isquémica e hepatite crónica por vírus da hepatite B. Tinha sido submetido a transplante renal cerca de 12 anos antes por insuficiência renal crónica terminal, no contexto de doença renal policística e era portador de fístula arteriovenosa braquiocefálica, construída quinze anos antes. Tolerou bem o transplante, sem sofrer qualquer episódio de

rejeição e a fístula manteve-se permeável, nunca tendo sido encerrada.

Apresentava tumefacção esférica na fossa cubital direita com cerca de 8 cm de diâmetro, pulsátil, dura, com sinais inflamatórios e pequena hemorragia cutânea (Fig. 1). Os pulsos radial e cubital direitos não eram palpáveis e um ecodoppler confirmou o diagnóstico de aneurisma de fístula arteriovenosa.



Figura 1

O doente foi submetido a tratamento cirúrgico, que consistiu na ressecção do aneurisma, verdadeiro e sacular, e no restabelecimento da continuidade arterial por anastomose termino-terminal (Figs. 2 e 3). No final da intervenção recuperou pulsos radial e cubital.

Os resultados do exame anatomopatológico foram compatíveis com os achados cirúrgicos.

*

Os aneurismas verdadeiros de FAV são raros e podem ser causados por estenose do acesso (quer por dilatação pré-estenótica devido a aumento de pressão, quer por dilatação pós-estenótica devido a aumento de turbulência) ou fluxos excessivamente aumentados. Falsos aneurismas apresentam-

se como tumefacções expansíveis causados por hemorragia persistente subcutânea e são, maioritariamente, consequência de má técnica de punção.

Em doentes com transplante renal bem sucedido, a manutenção de uma FAV patente permanece controversa. Se, por um lado, está imediatamente disponível um acesso vascular em caso de falência do enxerto renal, por outro, existe o risco das complicações já mencionadas e a sobrecarga de volume induzida pode provocar alterações funcionais e estruturais cardíacas, que conduzem a uma remodelagem ventricular esquerda. Desta forma, o encerramento sistemático de uma fístula AV deve ser considerado após um período de tempo razoável em todos os doentes com transplante renal funcionante. Se a fístula permanecer permeável, deve ser avaliada regularmente.

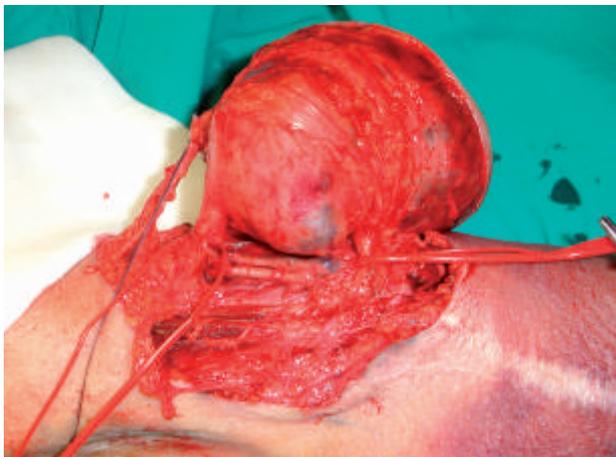


Figura 2



Figura 3

BIBLIOGRAFIA

1. Clinical Practice Guidelines for Vascular Access: update 2000, Am J Kidney Dis 2001; 37: S137-S181.
2. Konner K, Nonnast-Daniel B, Ritz E: The Arteriovenous Fistula, J Am Soc Nephrol 14: 1669-1680, 2003.
3. Labus T, Trerotola S, Savader S: Radial artery pseudo-aneurysm complicating a Brescia-Cimino dialysis fistula, Nephron 1996; 72:673-675.
4. Enormous brachiocephalic arteriovenous fistula aneurysm after renal transplantation: case report and review of the literature. Nephrol Dial Transplant. 2009 Nov; 24 (11): 3542-4.

The next generation has arrived.

CONFORMABILITY WITHOUT COMPROMISE.



Optimal 360° aortic wall apposition in angulated arch anatomy without bare springs or barbs

Compression resistant

The only thoracic endograft engineered to perform in 6 – 33% oversizing conditions

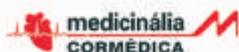
Broad 16 – 42 mm aortic diameter treatment range

Off-the-shelf tapered designs

www.conformabletag.com

W. L. Gore & Associates, Inc. • Flagstaff, AZ 86004 • goremedical.com

Products listed may not be available in all markets.
GORE, PERFORMANCE BY DESIGN, TAG®, and designs are trademarks of W. L. Gore & Associates.
©2010 W. L. Gore & Associates, Inc. AP0089-EN1 JANUARY 2010



Telef. 214247300
Fax: 214176484
Web: www.medicinalia-cormedica.pt

PERFORMANCE
by design

daflon® 500 mg

Fracção Flavonóica Purificada Micronizada



Flavonóides micronizados *para uma* **ELEVADA EFICÁCIA CLÍNICA³**

2 a 6 comp./dia

Doença venosa crónica
Doença hemorroidária

1. Nicolaidis A et al, *Int Angiol*, 2008; 27: 1-59
2. Ramelet et al, *Clin Hemorheol Micro*, 2005; 33: 309-19
3. Garner R C et al, *Journal of Pharmaceutical Sciences*, 2002; 91:132-40

RESUMO DAS CARACTERÍSTICAS DO MEDICAMENTO - Informações essenciais: DENOMINAÇÃO DO MEDICAMENTO: DAFLON 500. COMPOSIÇÃO QUALITATIVA e QUANTITATIVA: Fracção flavonóica purificada micronizada 500 mg por comprimido revestido contendo: 90% de Diosmina, ou seja 450 mg por comprimido revestido, 10% de flavonoides expressos em hesperidina, ou seja 50 mg por comprimido revestido. **FORMA FARMACÉUTICA:** Comprimidos revestidos. - **Indicações terapêuticas:** Tratamento dos sintomas e sinais relacionados com a insuficiência venosa (pernas pesadas, dor, cansaço, edema). Tratamento das úlceras de origem venosa, em associação com compressão e cuidados locais. Tratamento sintomático da crise hemorroidária. **Posologia e modo de administração:** De acordo com a prescrição médica. **Posologia habitual:** 2 comprimidos revestidos por dia. Na crise hemorroidária: nos 4 primeiros dias: 6 comprimidos revestidos repartidos em 3 tomas, nos 3 dias seguintes: 4 comprimidos revestidos repartidos em 2 tomas; em seguida voltar à posologia de manutenção: 2 comprimidos revestidos por dia. **Contra-indicações:** Hipersensibilidade conhecida ao produto. **Advertências e Precauções especiais de utilização:** A administração deste medicamento no tratamento sintomático da crise hemorroidária, não substitui o tratamento de outros problemas anais. Se não há remissão dos sintomas, deve proceder-se ao exame proctológico e o tratamento deve ser revisto. Ver utilização em caso de gravidez e de aleitamento. **Interações medicamentosas e outras:** Não se conhecem. **Gravidez e Aleitamento - Gravidez:** Estudos experimentais no animal não evidenciaram efeito teratogénico. Na espécie humana, até hoje, não foi referido qualquer efeito nefasto. **Aleitamento:** Na ausência de dados sobre a excreção no leite, o tratamento deve ser evitado durante a amamentação. **Efeitos sobre a capacidade de condução de veículos ou de máquinas:** O Daflon 500 parece não interferir na capacidade de condução ou de utilização de máquinas. Caso ocorram tonturas não deve conduzir ou utilizar máquinas. **Efeitos indesejáveis - Comuns:** Distúrbios Gastrointestinais: diarreia, dispepsia, náuseas, vômitos. **Raros:** Distúrbios neurovegetativos: tonturas, cefaleias, mal-estar. Reações cutâneas. **Sobredosagem:** No caso de sobredosagem accidental deve proceder-se às medidas básicas de urgência nestas situações. **TITULAR DA AUTORIZAÇÃO DE INTRODUÇÃO NO MERCADO:** SERVIER PORTUGAL - Especialidades Farmacêuticas, Lda. Av. António Augusto de Aguiar, 128, 1069-133 LISBOA **DATA DA REVISÃO DO TEXTO:** Agosto 2003. **APRESENTAÇÃO:** 60 Comprimidos. MSRM. Para mais informações, deverá contactar o titular de Autorização de Introdução no Mercado.



SERVIER PORTUGAL - Especialidades Farmacêuticas, Lda.

Informação Científica a cargo de LUSOTERAPIA/SERMÉDICA

Av. António Augusto Aguiar, 128. 1069-133 LISBOA - Tel: 21 312 20 00 - Fax: 21 312 20 90