

Correção endovascular de aneurisma de aorta abdominal e artéria ilíaca comum esquerda em paciente com hemofilia C grave

Endovascular repair of abdominal aortic aneurysm and left common iliac artery in a patient with severe hemophilia C

Sergio Quilici Belczak¹, Igor Rafael Sincos², Ricardo Aun³, Boulanger Mioto Neto⁴, Manoel Lobato⁴, Fernando Saliture⁵, Alex Ledermain⁴

Resumo

A deficiência do fator XI, também conhecida como hemofilia C, é uma doença hematológica hereditária rara, que se manifesta clinicamente com hemorragia persistente após cirurgias, traumas, menorragias e extrações dentárias. Neste artigo, relatou-se a correção endovascular de um paciente com aneurisma de aorta e de artéria ilíaca comum esquerda em um paciente portador de deficiência *major* do fator XI (atividade do fator XI inferior a 20%). O procedimento foi realizado com sucesso, com o manuseio do distúrbio da coagulação por meio da infusão de plasma fresco no pré-operatório imediato e no pós-operatório, e controle laboratorial da coagulação do paciente.

Palavras-chave: deficiência do fator XI; aneurisma aórtico; procedimentos endovasculares.

Abstract

Factor XI deficiency, also known as hemophilia C, is a rare hereditary blood disease that manifests with persistent bleeding after surgery, trauma, menorrhagia, and dental extractions. This article reports an endovascular repair of a patient diagnosed with an aortic and left common iliac aneurysm, with severe factor XI deficiency (factor XI activity below 20%). The procedure was successfully performed with management of the coagulation disorder by preoperative and postoperative infusion of plasma and laboratory control of the coagulation.

Keywords: factor XI deficiency; aortic aneurysm; endovascular procedures.

Introdução

A deficiência do fator XI, também conhecida como Síndrome de Rosenthal e Hemofilia C, é uma doença hematológica hereditária rara, com incidência de 1 em 100.000 pessoas. Sua transmissão é autossômica recessiva. A deficiência é considerada grave em homocigóticos ou heterocigotos compostos e considerada leve em heterocigotos. Geralmente, manifesta-se clinicamente com hemorragia persistente após cirurgias, traumas, menorragias e extrações dentárias¹. Portadores desta

doença geralmente apresentam tempo de atividade da protrombina normal ou alargado e tempo de trombina normal. Quanto menor a dosagem do fator XI, mais grave é o distúrbio hemorrágico. Pacientes com dosagem de fator XI inferior a 20% são portadores de deficiência *major*. Níveis superiores a 20% definem pacientes portadores de deficiência *minor*, os quais raramente apresentam hemorragias graves².

Desta forma, submeter pacientes portadores de hemofilia C grave a grandes cirurgias é um desafio. A possibilidade de hemorragias intensas, frente às alterações na coagulação, pode

Trabalho realizado no Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE) – São Paulo (SP), Brasil.

¹ Assistente do Serviço de Cirurgia Vascular e Endovascular do Professor Doutor Ricardo Aun no HIAE; Doutor pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP); Professor Titular da Disciplina de Cirurgia Vascular da Faculdade São Camilo – São Paulo (SP), Brasil.

² Assistente do Serviço de Cirurgia Vascular e Endovascular do Professor Doutor Ricardo Aun no HIAE; Ex-Residente de Cirurgia Vascular e Endovascular da Faculdade de Medicina da USP; Professor Titular da Disciplina de Cirurgia Vascular da Faculdade São Camilo – São Paulo (SP), Brasil.

³ Professor de Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina da USP; Chefe do Serviço de Cirurgia Vascular e Endovascular do HIAE – São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Assistentes do Serviço de Cirurgia Vascular e Endovascular do Professor Doutor Ricardo Aun no HIAE; Ex-Residentes de Cirurgia Vascular e Endovascular da Faculdade de Medicina da USP – São Paulo (SP), Brasil.

⁵ Assistente do Serviço de Cirurgia Vascular e Endovascular do Professor Doutor Ricardo Aun no HIAE; Ex-Residente de Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

Fonte de financiamento: nenhuma.

Conflito de interesses: nada a declarar.

Submetido em: 15.06.09. Aceito em: 23.12.11.

J Vasc Bras. 2012;11(1):73-76.

ser evitada ou minimizada com uma equipe integrada, que esteja preparada para a utilização de hemoderivados específicos para tais casos. Neste contexto, relata-se um caso de correção endovascular de aneurisma de aorta abdominal e íliaca comum em um paciente portador de deficiência *major* do fator XI.

Caso

Paciente de 75 anos, assintomático, em exame ultrassonográfico para avaliação de doença prostática evidenciou aneurisma sacular de aorta abdominal de diâmetro máximo de 4,6 cm e aneurisma de artéria íliaca comum esquerda de 3,2 cm (Figuras 1 e 2).



Figura 1. Corte de angiotomografia angiotomográfico evidenciando aneurisma da artéria íliaca comum esquerda de 3,2 cm de diâmetro.



Figura 2. Reconstrução da angiotomografia evidenciando aneurisma da artéria íliaca comum esquerda.

O paciente já havia sido submetido à angioplastia carotídea, quando apresentou episódio de sangramento abundante e incessante do sítio de punção. Foi encaminhado para investigação pela Hematologia para distúrbios de coagulação, quando exames laboratoriais mostraram a dosagem de fator XI menor que 1%, caracterizando o paciente como portador de deficiência *major* do fator XI.

Frente ao caso apresentado, optou-se pela terapêutica endovascular do aneurisma de aorta e de íliaca comum do paciente. Uma vez que o paciente era portador de hemofilia C grave, este foi submetido a preparo específico para esse distúrbio de coagulação. No pré-operatório, o paciente recebeu a infusão de quatro unidades (880 mL) de plasma fresco, imediatamente antes do início da cirurgia.

O procedimento foi realizado sob anestesia geral, com controle pressórico invasivo. Mediante a dissecação e o controle de ambas as artérias femorais, procedeu-se ao tratamento endovascular. Anticoagulação plena foi realizada com 5.000 U de heparina intravenosa. Considerando as características do aneurisma e as aferições angiotomográficas, optou-se pela utilização da endoprótese Zenith Flex® com corpo de 24 mm de diâmetro e 82 mm de extensão. A endoprótese foi implantada pelo acesso direito, e, para o tratamento do aneurisma de íliaca comum esquerda, implantou-se extensão de 12 mm de diâmetro (proximal e distal) e 105 mm de extensão. Implantação de extensão de 12 mm de diâmetro e 54 mm de extensão foi necessária para complementar a fixação da endoprótese à direita. A arteriografia de controle evidenciou perviedade da prótese e ausência de *endoleaks* (Figura 3). A heparinização foi revertida com a infusão de sulfato de protamina (50 mg). A estimativa de perda sanguínea foi de 150 mL.

No pós-operatório, o paciente foi encaminhado para a Unidade de Terapia Intensiva (UTI) e evoluiu sem intercorrências. Após 24 horas, recebendo 200 mL de plasma fresco a cada seis horas, foi encaminhado para a Enfermaria, recebendo alta no terceiro pós-operatório. Não apresentou quaisquer hematomas no sítio de punção. No 13º dia de pós-operatório, o paciente estava assintomático e realizou uma angiotomografia de controle, que não evidenciou anormalidades.

Discussão

Não foram encontradas evidências literárias referentes ao tratamento endovascular de aneurisma de aorta em pacientes com hemofilia C grave. Há relatos



Figura 3. Arteriografia intraoperatória evidenciando perviedade da prótese e ausência de *endoleaks*.

de tratamento convencional de aneurisma de aorta abdominal em três pacientes com hemofilia A³⁻⁵ e um com B⁶. Há um relato de caso de um paciente com hemofilia B grave (atividade do fator IX <1%) submetido, com sucesso, ao tratamento endovascular⁷. Este foi adequadamente preparado no pré-operatório com a infusão de fator IX isolado.

A associação destas doenças, aneurisma de aorta e hemofilia C grave, é muito incomum, e se deve não só pela raridade da hemofilia C, como pela taxa de mortalidade maior dos pacientes hemofílicos, com uma expectativa de vida, em média, de 63 anos⁸.

Nas cirurgias convencionais para correção de aneurisma de aorta em pacientes sem coagulopatias, a estimativa de perda sanguínea é de 750 a 1.700 mL⁹, que tende a ser

maior em pacientes com anatomia do aneurisma desfavorável e maior tempo operatório⁹. O paciente do caso apresentado era portador de aneurisma com anatomia favorável, e a endoprótese Zenith Flex[®] foi escolhida frente à anatomia pouco tortuosa do aneurisma, às medidas disponíveis, ao espaço proporcionado para cateterização do ramo contralateral e à experiência da equipe.

Comparado ao tratamento convencional, o reparo endovascular é associado a uma significativa redução da perda sanguínea e da necessidade de transfusões^{10,11}. Desta forma, se a anatomia for permissiva, considera-se o reparo endovascular como a modalidade de escolha para pacientes com alterações significativas de coagulação.

A indicação de correção do aneurisma de aorta neste paciente se baseou no diâmetro da artéria ilíaca e na conformação sacular do aneurisma da aorta. Soma-se o fato de que pacientes hemofílicos dificilmente sobreviveriam a uma ruptura de um aneurisma aórtico, mesmo que tamponado.

O controle do distúrbio hematológico do caso apresentado foi realizado pela infusão de plasma fresco no pré-operatório imediato, quando o paciente apresentava atividade do fator XI <1%, e do controle da coagulação com exames laboratoriais. Manteve-se, sem a necessidade de novas infusões de plasma fresco, um tempo de protrombina com relação normatizada internacional (RNI) entre 0,9 e 1,2, e a atividade do fator XI entre 50 a 100% até o quarto dia pós-operatório, quando o paciente recebeu alta, sem quaisquer problemas hemorrágicos ou trombóticos.

A conduta apresentada mostrou ser uma boa opção para grandes cirurgias nos portadores de hemofilias graves, pois o comportamento da coagulação do paciente, com a utilização de plasma fresco e controle rigoroso do coagulograma, foi praticamente normal.

Conclusão

Este relato de caso demonstrou que a correção endovascular dos aneurismas de aorta abdominal pode ser seguramente realizada em pacientes portadores de hemofilia C grave. Adequada avaliação e preparo pré-operatório, assim como uma cuidadosa abordagem perioperatória multidisciplinar, são necessários para prevenir estes pacientes de complicações hemorrágicas.

Referências

1. Conde P, Alegria A, Moniz A. Deficiência do Fator XI. Acta Med Port. 2007;20:375-80.
2. Gomez K, Bolton Maggs P. Factor XI deficiency. Hemophilia. 2008;14:1183-9.

3. Kobayashi M, Matsushita M, Nishikimi N, et al. Treatment for abdominal aortic aneurysm in a patient with hemophilia A: a case report and review of the literature. *J Vasc Surg.* 1997;25:945-8.
4. Brown B, Steed DL, Webster MW, et al. General surgery in adult hemophiliacs. *Surgery.* 1986;99:154-9.
5. Bergqvist D, Thimberg L, Bergentz SE, et al. Abdominal aortic aneurysm surgery in a hemophiliac. *VASA.* 1985;14:394-397.
6. Gula G, Frezza G. Successful surgery in a patient with hemophilia B: report of case with abdominal aneurysm. *Vasc Surg.* 1973;7:183-7.
7. Marocco-Trischitta MM, Melissano G, Castellano R, et al. Endovascular abdominal aortic repair in a patient with severe hemophilia b. *journal of endovascular therapy.* 2009;16:120-3.
8. Darby SC, Kan SW, Spooner RJ, et al. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with hemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. *Blood.* 2007;110:815-825.
9. Ho P, Ting AC, Cheng SW. Blood loss and transfusion in elective abdominal aortic aneurysm surgery. *ANZ J Surg.* 2004;74:631-4.
10. Chahwan S, Comerota AJ, Pigott JP, et al. Elective treatment of abdominal aortic aneurysm with endovascular or open repair: the first decade. *J Vasc Surg.* 2007;45:258-62.
11. Englberger L, Savolainen H, Jandus P, et al. Activated coagulation during open and endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2006;43:1124-9.

Correspondência

Sergio Quilici Belczak
Rua Cônego Eugênio Leite, 1.126 – Pinheiros
CEP 05414-001 – São Paulo (SP), Brasil
E-mail: belczak@gmail.com

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: SQB
Análise e interpretação dos dados: SQB, IRS, AL, FS
Coleta de dados: ML, SQB
Redação do artigo: SQB, ML
Revisão crítica do texto: RA, BM
Aprovação final do artigo*: SQB, RA, IRS, FS, AL, BM
Análise estatística: N/A
Responsabilidade geral pelo estudo: SQB

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