

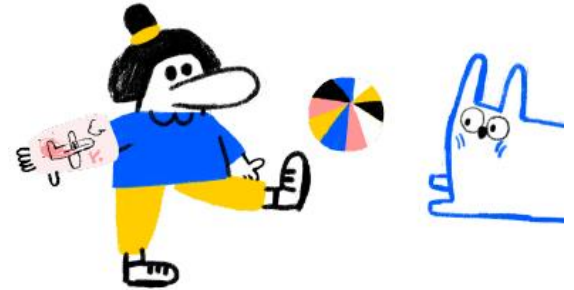
Obrigada por ver esta apresentação
Gostaríamos de recordar-lhe que esta
apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de
Pediatria no contexto do 19º Congresso
Nacional de Pediatria, para seu uso pessoal,
tal como submetido pelo autor

© 2018 pelo autor

TROMBOSE NA CRIANÇA

Paula Kjöllérström
Unidade de Hematologia
Hospital Dona Estefânia



**19º Congresso Nacional
de Pediatria**

**24 – 26 out 2018
Centro de Congressos
do Estoril**

HEMOSTASE

O equilíbrio do sistema hemostático resulta da interação entre os diferentes elementos:



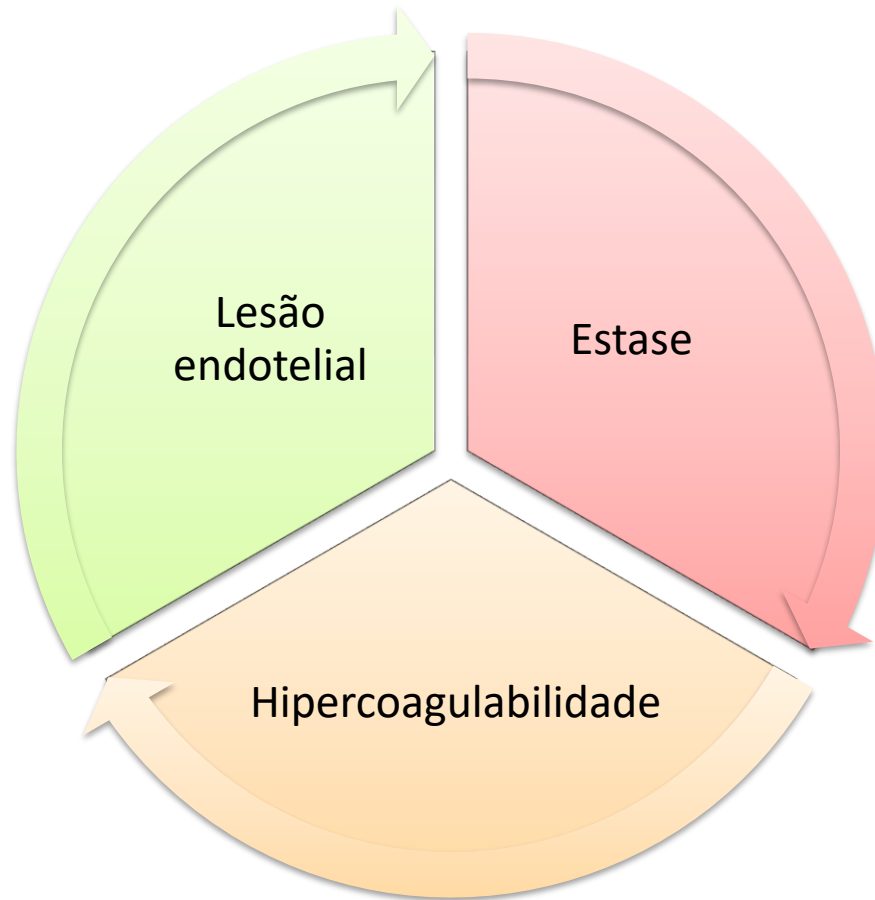
PRÓ-COAGULANTES VS ANTICOAGULANTES

A ativação não controlada do sistema hemostático pode causar trombose ou embolismo, venoso ou arterial, com consequências potencialmente graves

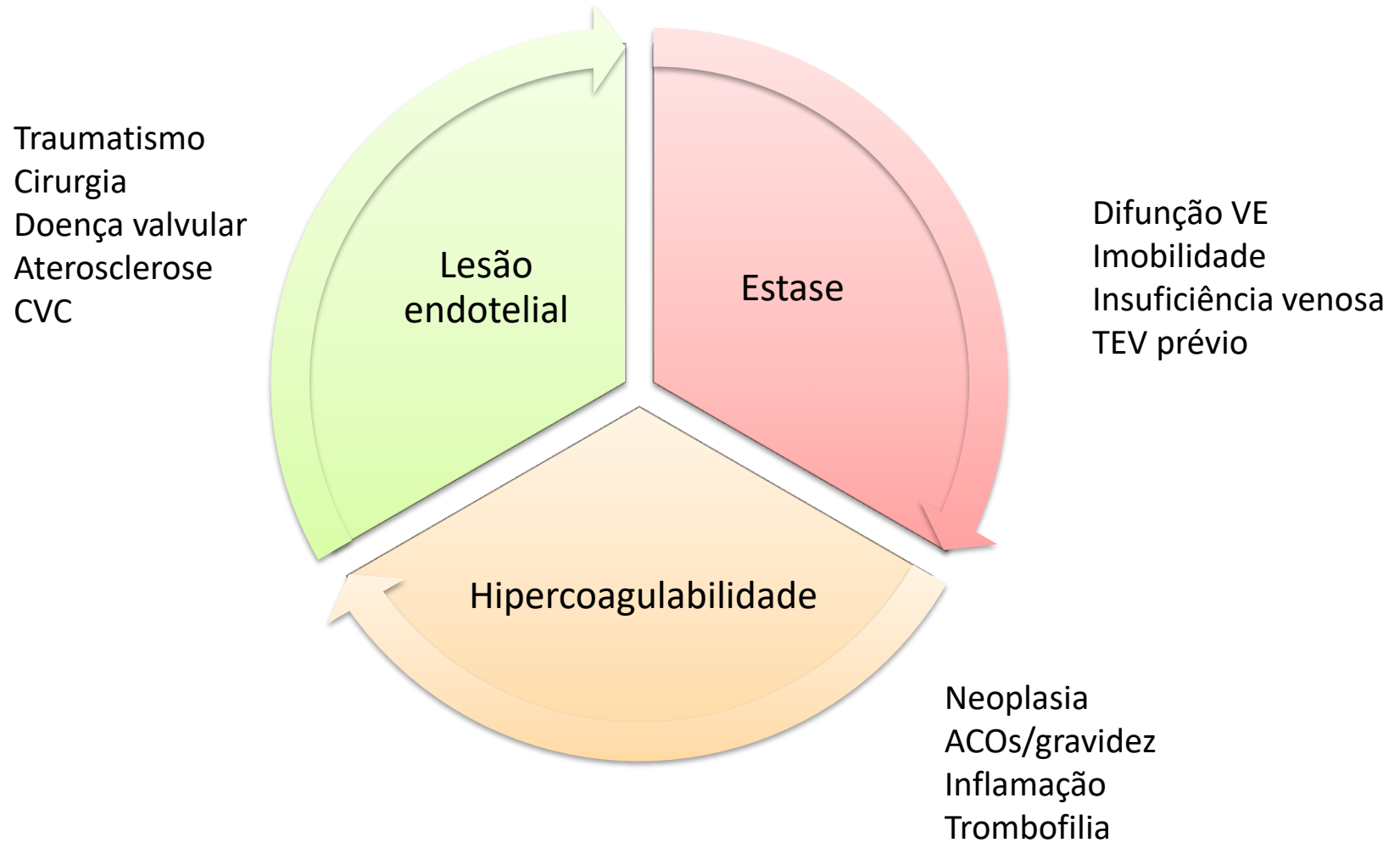
Valores referência

	Day 1	Day 5	Day 30	Day 90	Day 180	1–5 years	6–10 years	11–16 years	Adult (>16 years)
PT, s	10.1–15.9	10.0–15.3	10.0–14.3	10.0–14.2	10.7–13.9	10.6–11.4	10.1–12.1	10.2–12	11.0–14.0
aPTT, s	31.3–54.5	25.4–59.8	32.0–55.2	29.0–50.1	28.1–42.9	24–36	26–36	26–37	27–40
FII, U/ml	0.26–0.70	0.33–0.93	0.34–1.02	0.45–1.05	0.60–1.16	0.71–1.16	0.67–1.07	0.61–1.04	0.70–1.46
FV, U/ml	0.34–1.08	0.45–1.45	0.62–1.34	0.48–1.32	0.55–1.27	0.79–1.27	0.63–1.16	0.55–0.99	0.62–1.50
FVII, U/ml	0.28–1.04	0.35–1.43	0.42–1.38	0.39–1.43	0.47–1.27	0.55–1.16	0.52–1.20	0.58–1.15	0.67–1.43
FVIII, U/ml	0.61–1.39	0.55–1.21	0.58–1.24	0.56–1.02	0.55–0.91	0.59–1.42	0.58–1.32	0.53–1.31	0.50–1.49
VWF-Ag, U/ml	0.50–2.87	0.50–2.54	0.50–2.46	0.50–2.06	0.50–1.97	0.60–1.20	0.44–1.44	0.46–1.53	0.50–1.58
FIX, U/ml	0.15–0.91	0.15–0.91	0.21–0.81	0.21–1.13	0.36–1.36	0.47–1.04	0.63–0.89	0.59–1.22	0.55–1.63
FX, U/ml	0.12–0.68	0.19–0.79	0.31–0.87	0.35–1.07	0.38–1.18	0.58–1.16	0.55–1.01	0.50–1.17	0.70–1.52
FXI, U/ml	0.10–0.66	0.23–0.87	0.27–0.79	0.41–0.97	0.49–1.34	0.56–1.50	0.52–1.20	0.50–0.97	0.67–1.27
FXII, U/ml	0.13–0.93	0.11–0.83	0.17–0.81	0.25–1.09	0.39–1.15	0.64–1.29	0.60–1.40	0.34–1.37	0.52–1.64
PK, U/ml	0.18–0.69	0.20–0.76	0.23–0.91	0.41–1.05	0.56–1.16	0.65–1.30	0.66–1.31	0.53–1.45	0.62–1.62
HMWK, U/ml	0.06–1.02	0.16–1.32	0.33–1.21	0.30–1.46	0.36–1.28	0.64–1.32	0.60–1.30	0.63–1.19	0.50–1.36
FXIII-a, U/ml	0.27–1.31	0.44–1.44	0.39–1.47	0.36–1.72	0.46–1.62	0.72–1.43	0.65–1.51	0.57–1.40	0.55–1.55
FXIII-b, U/ml	0.30–1.22	0.32–1.80	0.39–1.73	0.48–1.84	0.50–1.70	0.69–1.56	0.77–1.54	0.60–1.43	0.57–1.37
AT, U/ml	0.39–0.87	0.41–0.93	0.48–1.08	0.73–1.21	0.84–1.24	0.82–1.39	0.90–1.31	0.77–1.32	0.77–1.30
Protein C, U/ml	0.17–0.53	0.20–0.64	0.21–0.65	0.28–0.80	0.37–0.81	0.40–0.92	0.45–0.93	0.55–1.11	0.70–1.80
Protein S, U/ml	0.12–0.60	0.22–0.78	0.33–0.93	0.54–1.18	0.55–1.19	0.21–0.69	0.22–0.62	0.26–0.55	0.24–0.62

Tríade de Virchow



Tríade de Virchow



SUMÁRIO

Epidemiologia e etiologia da Trombose em idade pediátrica

Apresentação clínica, diagnóstico e complicações

Terapêutica antitrombótica

Estudo Trombofilias – prós e contras

Prevenção da Trombose na Criança

TROMBOSE NA CRIANÇA

INCIDÊNCIA

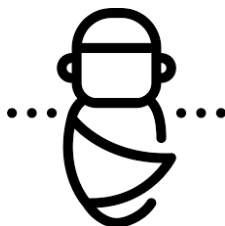
- 0.7-4.9/100.000 crianças/ano
- 58/10.000 internamentos
- Mortalidade direta 1.5–2.2% e morbidade significativa

RECÉM-NASCIDO > LACTENTE/CRIANÇA < ADOLESCENTE

TROMBOSE NA CRIANÇA

- A incidência tem aumentado com o tratamento eficaz de patologias pediátricas previamente fatais
- ...e o maior reconhecimento/diagnóstico da trombose na criança

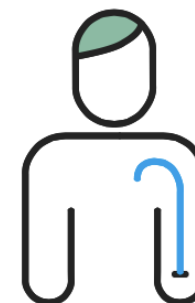
CONDIÇÕES ASSOCIADAS TE NA CRIANÇA



RECÉM-NASCIDO

- Doença materna (DM, HTA, SAF)
- Fatores perinatais/neonatais (prematuridade, asfixia, sepsis, cardiopatia congênita, policitemia)

CATETER VENOSO CENTRAL/ARTERIAL

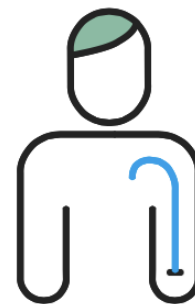


CONDIÇÕES ASSOCIADAS TE NA CRIANÇA

TEMPORÁRIOS e/ou POTENCIALMENTE REVERSÍVEIS

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• CVC• Trauma• Cirurgia Major• Imobilização• Infecção (Sistémica - sepsis, HIV, varicela vs Localizada - S. Lemierre, flebite)• Vasculite (Kawasaki...)• Fármacos (ACOs, substituição hormonal, corticoides, L-Asparaginase) | <ul style="list-style-type: none">• Desidratação• NPT• Perda de proteínas (Sind nefrótico, enteropatia perdedora proteínas, quilotorax)• Obesidade• Gravidez |
|--|--|

CATETER VENOSO CENTRAL/ARTERIAL



CONDIÇÕES ASSOCIADAS TE NA CRIANÇA

PERSISTENTES

- Síndrome antifosfolípido
- Cardiopatia complexa (shunt, stent, VM)
- Anomalias vasculares/anatómicas
 - Malf venosas
 - Sínd May-Thurner
 - Sínd Paget-Schroetter
- Hiperviscosidade (DCF, TM)



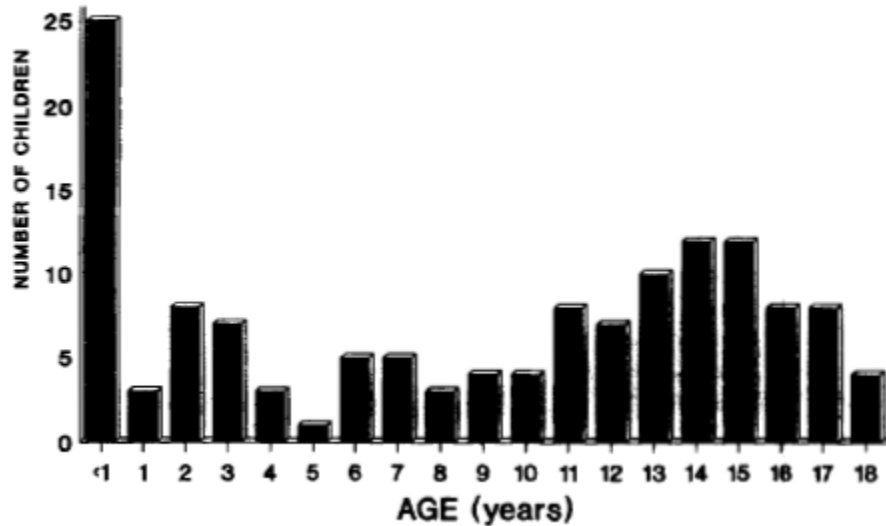
Considerar na
Trombose extensa,
não provocada

CONDIÇÕES ASSOCIADAS TE NA CRIANÇA

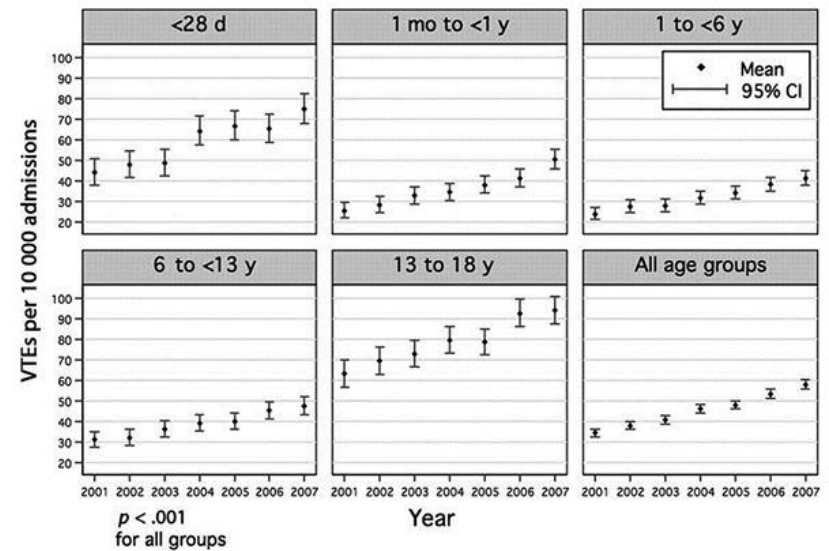
HEREDITÁRIAS

- Deficiência AT, Proteínas C e S
- FV Leiden
- Mut PTG20210A
- Hiperhomocisteinémia
- História familiar TE

EPIDEMIOLOGIA DA TROMBOSE VENOSA EM IDADE PEDIÁTRICA

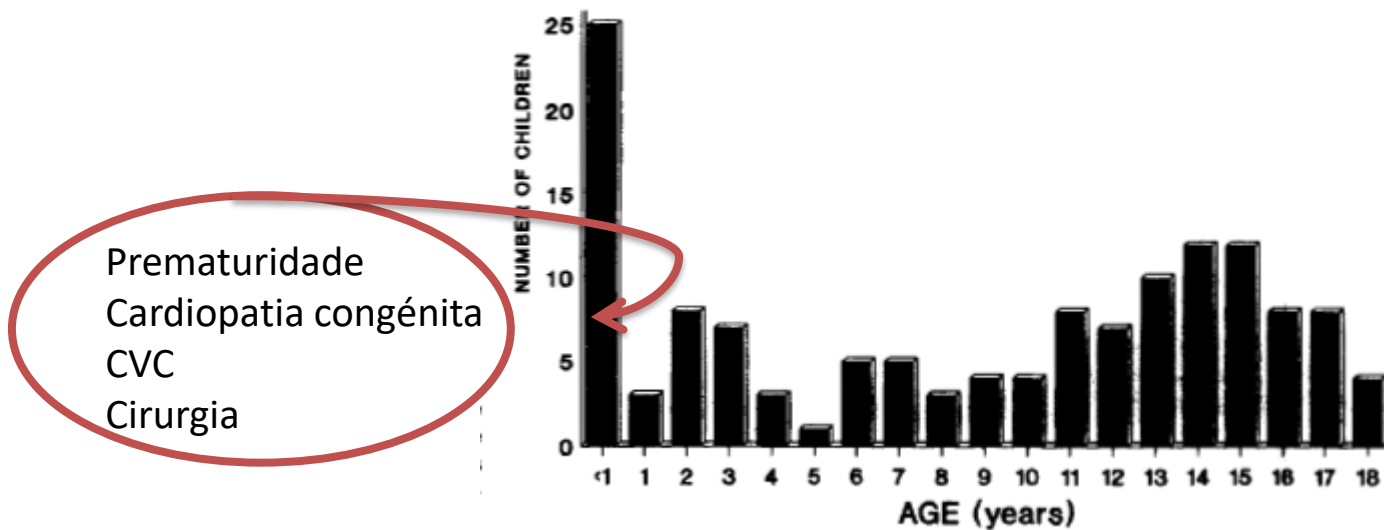


Andrew M *et al*, Blood 1994;83:1251-1257

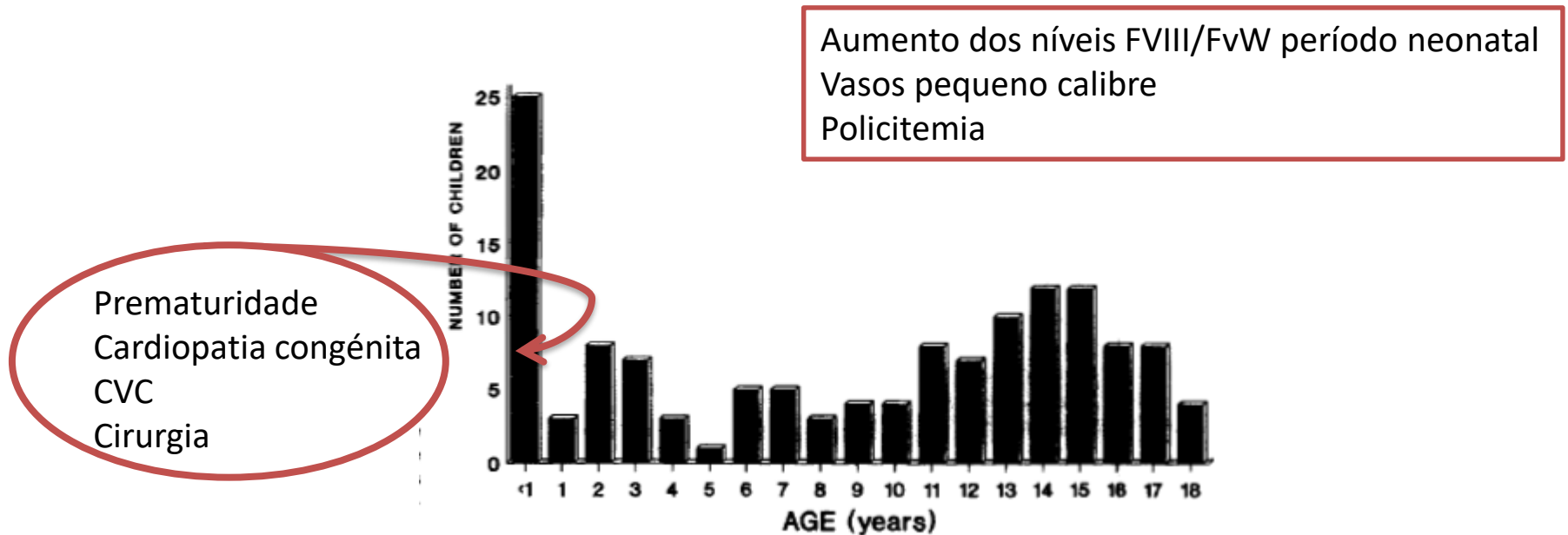


Raffini L *et al*, Pediatrics 2009;124:1001–1008

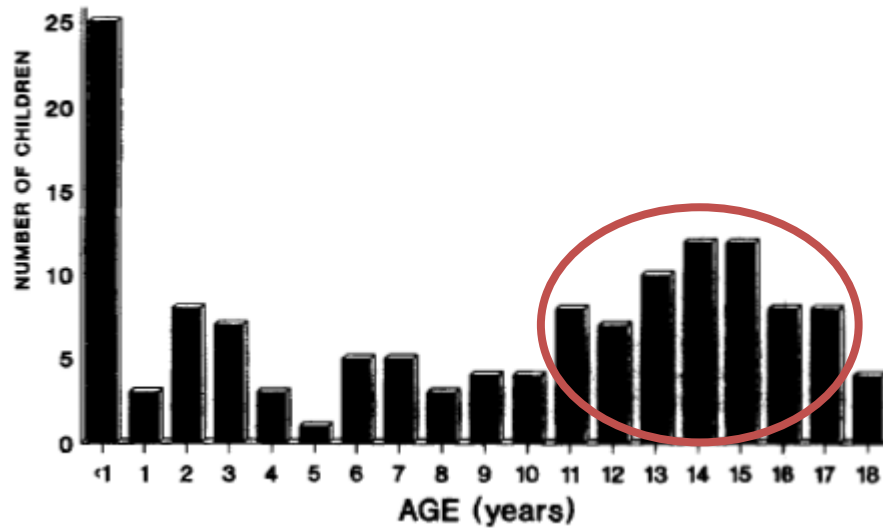
EPIDEMIOLOGIA DA TROMBOSE VENOSA EM IDADE PEDIÁTRICA



EPIDEMIOLOGIA DA TROMBOSE VENOSA EM IDADE PEDIÁTRICA

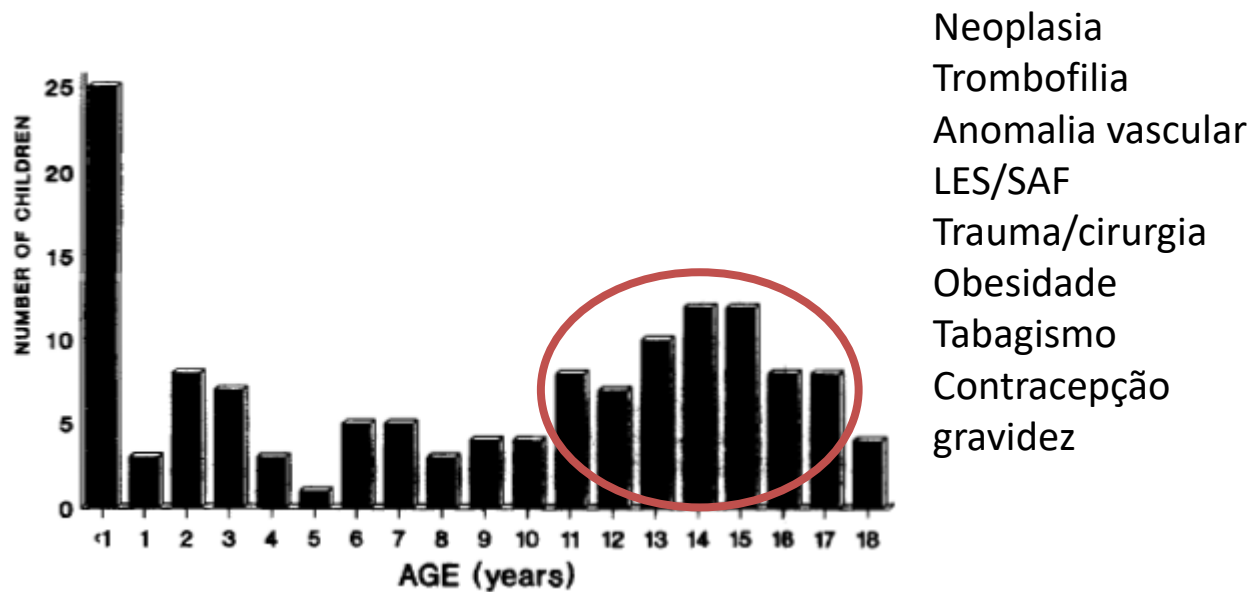


EPIDEMIOLOGIA DA TROMBOSE VENOSA EM IDADE PEDIÁTRICA

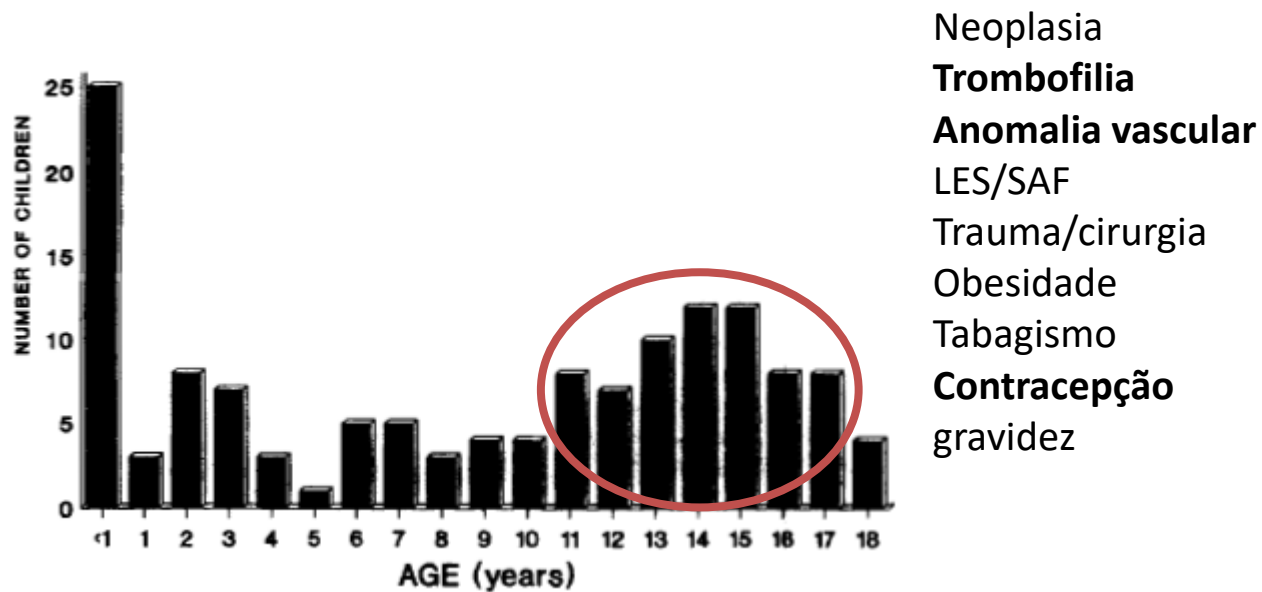


Andrew M *et al*, Blood 1994;83:1251-1257

EPIDEMIOLOGIA DA TROMBOSE VENOSA EM IDADE PEDIÁTRICA



EPIDEMIOLOGIA DA TROMBOSE VENOSA EM IDADE PEDIÁTRICA



DIAGNÓSTICO

1. Reconhecimento (suspeita clínica)
2. Avaliação imagiológica

Venografia

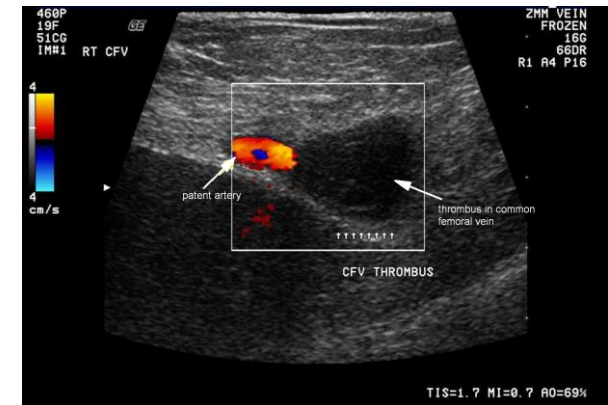
- criança, maus acessos e exposição radiação

Avaliação Doppler

- + seguro, indolor, portátil
- não permite avaliação intratorácica adequada

ATC/ARM

Ecocardiograma (trombos AD)



AVALIAÇÃO LABORATORIAL NA ADMISSÃO (*screening*)

- Hemograma

Anemia + trombocitopenia (CID, MAT,...)

Risco hemorrágico adicional se plaq <<

Trombocitopenia + hematúria --- > TVR

- TP/INR e aPTT

Prolongamento aPTT – pensar em ACL/SAF

Encurtamento aPTT - >> FVIII na inflamação

- Ddímeros

Achado inespecífico. Útil no adulto (valor preditivo negativo) – não validado na criança

- Função renal e provas hepáticas

Ajuste terapêutico

- Estudo “trombofílico?”

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

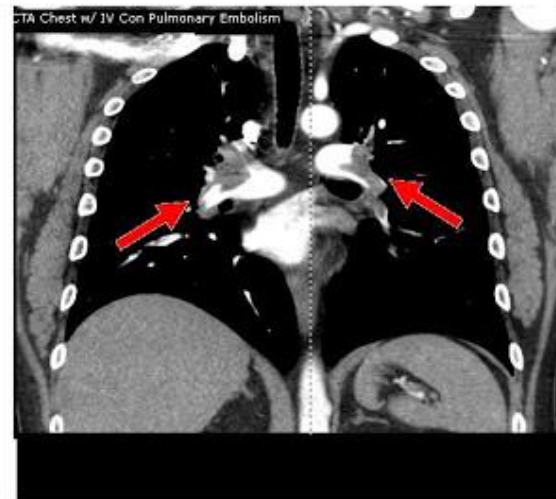
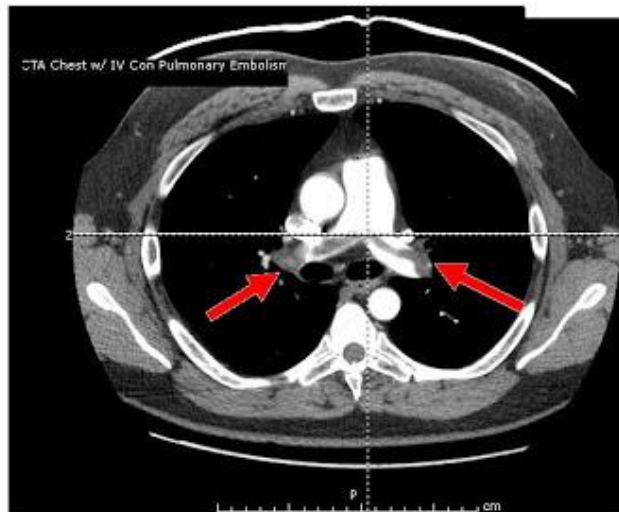
Depende da localização anatômica

- Dor localizada, edema e alteração da coloração
- A apresentação pode decorrer de uma complicação (obstrução CVC, SVCS, EP...)



TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

- Pouco frequente em Pediatria
- Maioria dos casos secundários
- Cerca de ½ TVP extremidades
- Elevado grau suspeição



TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

APRESENTAÇÃO INESPECÍFICA

dispneia, dor pleurítica até insuficiência cardíaca e choque

PODE SER DIFÍCIL DISTINGUIR NO DOENTE CRÍTICO

Scores validados para adultos (DD)

- *na criança sem valor*

TROMBOSE RELACIONADA COM CVC

- CVC causa mais importante trombose na criança
- > 90% TE no recém-nascido
- ~60% tromboses em idade pediátrica
- 36% atingimento MS

TROMBOSE RELACIONADA COM CVC

- Lesão endotelial inserção CVC, disrupção fluxo sanguíneo, infusão de procoagulantes, material trombogénico CVC
- Descrito em múltiplas patologias

Fatores risco “hospedeiro”

Sepsis

Baixo peso nascer

Cardiopatia congénita

Fatores CVC

Tipo CVC

Infeções ou obstruções

técnica colocação

localização, duração

terapêutica infundida

TROMBOSE RELACIONADA COM CVC

- Remoção CVC (se possível ou não funcionando)
- Anticoagular 3-5 dias e remover CVC
- Manter anticoagulação 3 meses

--- > profilaxia da trombose relacionada CVC não está indicada

--- > possível exceção doentes sob NPT

TROMBOSE NO RECÉM-NASCIDO

decisão terapêutica (vigiar vs terapêutica antitrombótica)
de acordo com localização, extensão e risco hemorrágico

- TROMBOSE VEIA RENAL 16-20% trombose espontânea
hematúria, massa abdominal, trombocitopénia
Decisão anticoagular depende da extensão (unilateral, bilateral
extensão à VCI, disfunção renal)
- *PURPURA FULMINANS*
def grave de Prot C ou S
--- > terapêutica de substituição



TROMBOSE NA DOENÇA ONCOLÓGICA

- Scores definidos LLA
- Utilização preferencial HBPM
- Decisão anticoagular caso a caso

TV + trombocitopénia

São considerados geralmente “seguros” valores

anticoagulação

terapêutica

profilática

contagem plaq

> 50.000/mcL

> 30.000/mcL

TERAPÊUTICA ANTITROMBÓTICA

OBJETIVOS

- reduzir a mortalidade por extensão ou embolização do trombo
- Reduzir a recorrência
- Reduzir a síndrome pos-trombótica e manter a patência vascular

DESAFIOS TERAPÊUTICOS NA CRIANÇA

- Orientações extrapoladas de estudos em adultos
baixa incidência, pouca evidência, orientações “peritos”
- Diferenças fisiológicas
- PK/PD diferem nos vários grupos etários
- Dieta pe Conteúdo Vit K LM vs LA vs NPT, PEG
- Dificuldade na via de administração (cp, sc, etc...)

TERAPÊUTICA ANTITROMBÓTICA

MODALIDADES

- Anticoagulação
- Trombólise
- Trombectomia
- Colocação filtros VCI

ANTICOAGULAÇÃO

- Primeiro episódio TVP iniciar anticoagulação com HNF ou HBPM pelo menos 5 dias
- Para a continuação optar por AVK ou HBPM
- A duração depende do risco de progressão e recorrência de acordo com fatores de risco individuais
- A resolução completa ou parcial TVP ocorre em pelo menos 50% crianças (mais frequente TV não oclusiva)
- Indicada mesmo após trombólise/trombectomia eficaz

DURAÇÃO DA ANTICOAGULAÇÃO

TVP idiopática	6 – 12 meses
----------------	--------------

TVP idiopática recorrente	terapêutica – profilática crônica
---------------------------	--------------------------------------

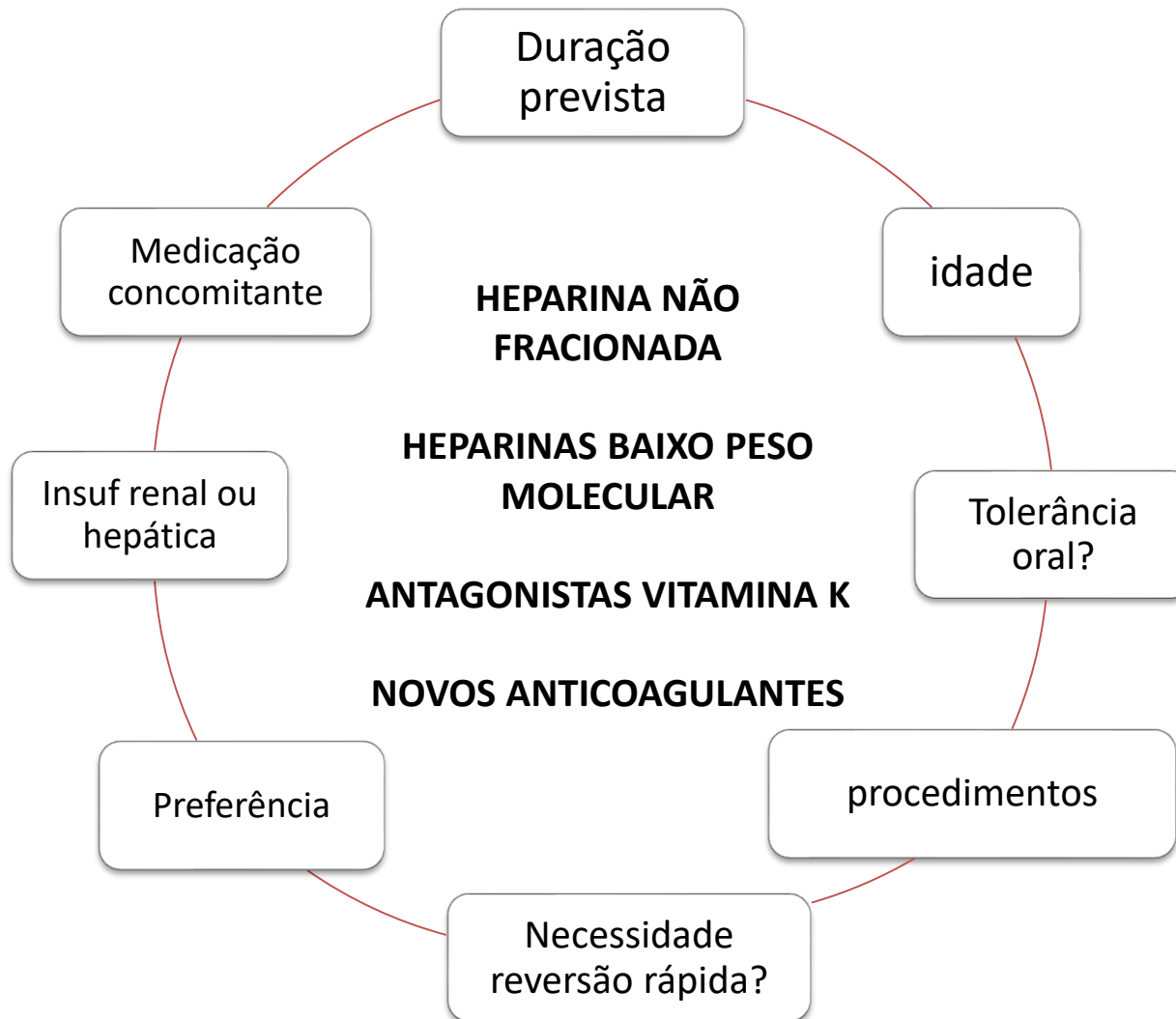
TVP secundária	fator risco resolvido	3 meses
----------------	-----------------------	---------

	fator risco mantido	até resolver
--	---------------------	--------------

Anomalia anatômica	crônica ou até resolução cirúrgica
--------------------	------------------------------------

Trombose arterial	+/- 14d
-------------------	---------

ANTICOAGULANTES



SELEÇÃO ANTICOAGULAÇÃO

AVK	HBPM
Monitorização frequente	Administração sc
Ajustes frequentes	Eliminação renal
Interferência dieta, medicação	
Formulação oral em CP	<i>preferencial</i>



Terapêutica prevista < 3M
Lactentes < 1A
Procedimentos invasivos frequentes

Dose inicial

	< 2M	> 2M
Enoxaparina	1.5 mg/kg/dose 12/12h	1 mg/kg/dose 12/12h

Monitorização inicial		Monitorização e ajuste seguinte		
Quando	Atividade anti-Xa (alvo)	Nível do factor anti-Xa	Próxima dose	Monitorizar
4 a 6 h após administração	0,5 a 1 UI/ml	<0,35 UI/ml	↑ 25%	4h após ajuste da dose
		0,35 – 0,49 UI/ml	↑ 10-15%	4h após ajuste da dose
		0,5 – 1 UI/ml	Manter dose	Dia seguinte, após uma semana e depois mensalmente. (4 h após dose)
		1,1 – 1,5 UI/ml	↓ 20%	4h após ajuste da dose
		1,51 -2,0 UI/ml	Adiar toma 3h e reduzir 30%	4h após ajuste da dose
		>2,0 UI/ml	Suspender administração até anti-Xa 0,5-1 UI/mL e reiniciar com ↓ 40%	A cada 12h até anti-Xa 0,5-1 UI/mL

NOVOS ANTICOAGULANTES

- Alternativas à utilização de AVK (varfarina) e HNF
- Farmacocinética mais previsível
 - Sem necessidade de monitorização
- Poucas interações medicamentosas / dietéticas (incluindo álcool...)
- Menos risco hemorrágico e de HIT
- **Sem antídoto (+/-)**
- Eficácia válvulas mecânicas? (1/3 crianças sob anticoagulação)
- Custo

Dados extrapolados de estudos em adultos, ensaios clínicos em idade pediátrica a decorrer

NOVOS ANTICOAGULANTES

1. INIBIDORES DIRETOS DA TROMBINA

alternativas Heparinas (HIT e resist hep por def AT no lactente)

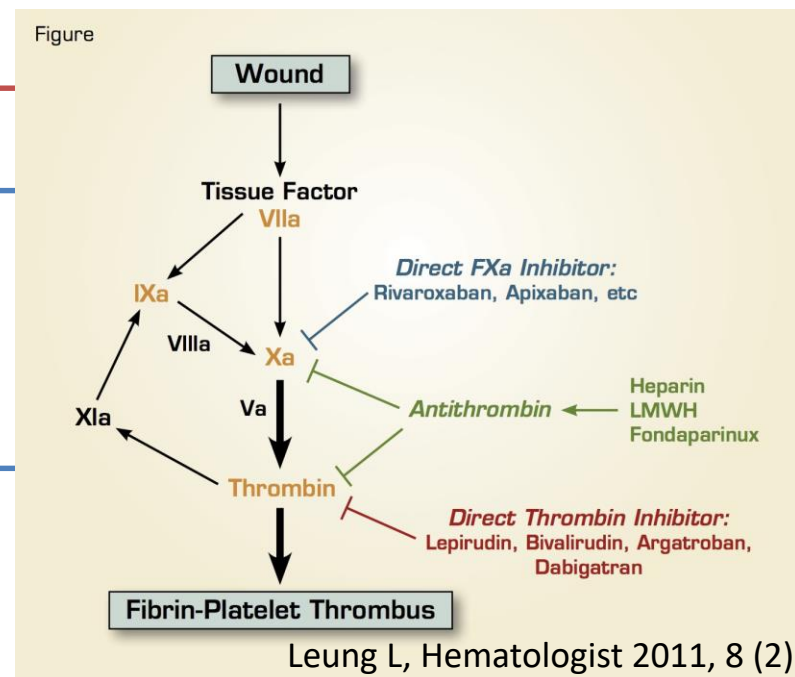
--- > EV Bivalirudina, Argatroban (utilização em crianças)

--- > PO dabigatran

2. INIBIDORES FXa

```
--- > SC 1id Fondaparinux
```

--- > PO Rivaroxabano



TROMBÓLISE



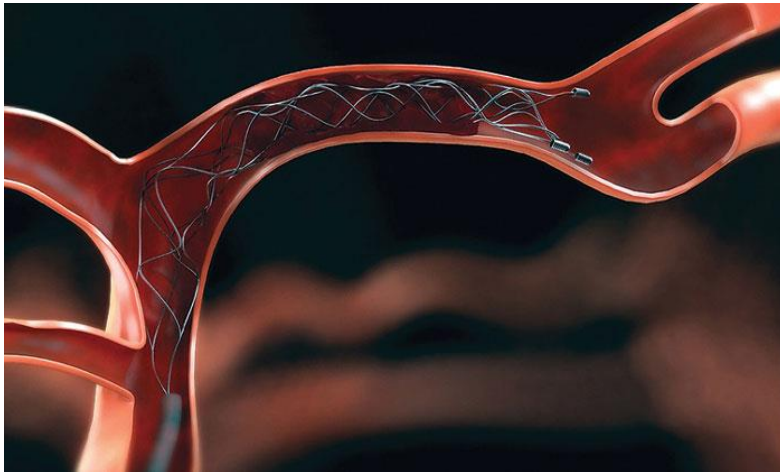
- Trombose com compromisso membro ou órgão na ausência de contraindicação

TA membro, TVR bilateral, TEP com compromisso hemodinâmico, TV extensa

- Administração sistêmica ou local
- Utilizar rt-PA (Alteplase®)
<12M ou ausência de resposta adm prévia
--- > PFC (def fisiológico plasminogenio)
- lesão vascular na criança pequena; hemorragia major 10-20%

TROMBECTOMIA

- TVP com risco de vida
(pos op imediato cirurgia cardíaca...)



MEDIDAS ADJUVANTES

- Meias de compressão

Em adultos utilização 2A redução risco SPT

Sem dados na criança (dificuldade adequar dimensões na criança pequena, adesão, crescimento)

- Repouso

Tentativa de reduzir o risco de libertação do trombo

Não há evidência que a deambulação precoce aumente o risco de EP

SÍNDROME PÓS- TROMBÓTICO

- Insuficiência venosa crônica pós TVP
- 26% crianças
- Fatores preditivos SPT
 - idade <<
 - Obesidade
 - resolução incompleta trombose
 - atraso no início anticoagulação
 - elevação DD e elevação níveis FVIII



SÍNDROME PÓS- TROMBÓTICO

- Dor edema, cansaço, colaterais proeminentes, hiperpigmentação, úlceras de estase
- Persistência > 3-6M após episódio agudo
- Se ocorrer progressão sintomas excluir recorrência
- Tratamento: compressão, tratamento de úlceras

Modified Villalta Scale [30]

Symptoms¹

Pain or abnormal use
Swelling

1
1

Signs

Increased limb circumference²
Change in skin color
Pitting edema
Venous collaterals on skin
Pigmentation of skin
Tenderness on palpations of deep veins
Varicosities
Head swelling
Ulceration

1
1
1
1
1
1
1 moderate, 2 severe
1 moderate, 2 severe
9

Mild PTS

1-3

Moderate PTS

4-8

Severe

≥9

SCORES CLÍNICOS PEDIATRIA

Manco-Johnson instrument [31]

Signs

Edema³
Dilated superficial collateral veins
Venous stasis dermatitis
Venous stasis ulcers

1
1
1
1

Symptoms

Chronic lower-extremity pain
Limiting aerobic activities
Limiting activities of daily living
At rest

0-5
0-5
0-5
0-5

PTS absent

0

Any PTS present

≥1

Physically and functionally significant PTS

signs ≥1 and symptoms ≥1

COMPLICAÇÕES A LONGO PRAZO

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

HIPERTENSÃO PULMONAR CRÔNICA TROMBOEMBÓLICA

- Complicação a longo prazo do TEP agudo ou recorrente com morbidade e mortalidade considerável
- PAPm > 25 mmHg mantida após 6 meses do dx
- Caracteriza-se por intolerância esforço, cansaço e dispneia, toracalgia, síncope
- Na ausência de intervenção evolução para IC dta
- Terapêutica – endarterectomia, vasodilatadores, anticoagulação crônica

TROMBOFILIA

- Prevalencia de trombofilia na criança com episódio TE 13-79%

- Def Antitrombina
- Def Proteína C
- Def Proteína S
- ACL/SAF*
- Mut Factor V Leiden
- Protrombina G20210A

- FVIII
- LPa
- Homocisteína

Pode ser difícil avaliar na fase aguda

Idealmente realizar 3-6 meses após o episódio agudo e após suspender anticoagulação

TROMBOFILIA

- Eventual explicação episódio TE
- Pode ser útil estudar a família

... mas

- Raramente altera orientações e terapêutica
- Implicações para a família: screening e intervenções desnecessárias
- Questões psicosociais
- Problemas éticos (consentimento)

AVALIAÇÃO TROMBOFILIA

RECÉM-NASCIDO, CRIANÇA E ADOLESCENTE COM EVENTO TROMBOEMBÓLICO				
Cenário	tempo	Avaliação	Qual	Racional
<i>Purpura fulminans</i> ou CID não septic	agudo	recomendada	Doseamento Prot C, S e AT	Necessidade de terapêutica de substituição
TEV não provocado ou recorrente	Follow-up	recomendada	Estudo trombofilia	Pode prever risco recorrência, estudo familiar
TEV provocado (não CVC)	Follow-up	ponderar	Estudo trombofilia	Dados insuficientes
TEV /TEA relacionado com CVC	Follow-up	Sem indicação		Não modifica terapêutica

AVALIAÇÃO TROMBOFILIA

RECÉM-NASCIDO, CRIANÇA E ADOLESCENTE SEM EVENTO TROMBOEMBÓLICO			
Cenário	Avaliação	Qual	Racional
HF TE	Pode estar indicada • orientação de trombopprofilaxia (AR) • exposição a condições protrombóticas	Doseamento Prot C, S e AT, gene PT, FVLeiden (dirigido)	Decisão e avaliação individual
Exposição a situação potencialmente protrombótica	Não indicada	-	-

PREVENÇÃO DO TROMBOEMBOLISMO

MEDIDAS GERAIS NO DOENTE HOSPITALIZADO

- Mobilização precoce
- Hidratação adequada
- Remoção CVC logo que possível
- Meias de compressão
- Evitar ACOs contendo estrogénio

PREVENÇÃO

CASOS SELECIONADOS

- Crianças com risco elevado
- Adolescentes
- Imobilização/UCI + fatores risco adicionais para trombose

Considerar Tromboprofilaxia

Caso 1

- RN 3d sexo feminino
- PEC 40 sem, IA 9/10, PN 3710g
- Transferida por quadro de hematúria macroscópica e massa abdominal esquerda
- Hb 19 g/dL, Htc 57,6%, plaquetas 82 000/uL, APTT 58,1", TP 16,7", INR 1,46; Ureia 63mg/dL e creatinina 0,86mg/dL

- Rins em topografia habitual com diâmetros bipolares RD 46 mm e RE 52 mm; normal diferenciação corticomedular bilateralmente, normal espessura parenquimatosa, admitindo-se contudo configuração globosa do rim esquerdo, a que se associa escassez de vascularização venosa comparativamente à contra-lateral.
- Sem sinal Doppler no ramo principal da veia renal esquerda, encontrando-se mantida em ramo polar inferior homolateral, aspectos a reavaliar evolutivamente atendendo ao contexto clínico e admitindo-se em relação com trombose do ramo principal. Sem outras alterações.”

- Manteve-se sempre estável do ponto de vista hemodinâmico e respiratório; com diurese e TA normais (P50-75)
- Função renal com melhoria gradual e normalização da contagem de plaquetas
- Após discussão MD decidida observação

- Permaneceu assintomática, com boa evolução ponderal, sem queixas aparentes e sem sinais de discrasia hemorrágica, ou outras alterações.
- repetiu ecografia renal com doppler em D14 evidenciando-se: "(...) trombo no lume da veia cava inferior, não obstrutivo, identificado na convergência da veia renal esquerda, com cerca de 9,4 mm de diâmetro longitudinal e 5 mm de diametro ântero-posterior, não condicionando alteração significativa do fluxo venoso da veia cava inferior.

Perante a descrição de trombo na veia cava inferior, não descrito anteriormente, e após discussão do caso, decidiu-se início de terapêutica com heparina de baixo peso molecular.

TROMBOSE DA VEIA RENAL NO RECÉM-NASCIDO

Decisão de anticoagular – agente e duração

--- > HBPM ajustada antiXa +- 3-6M

--- > Investigação adicional sem alt

Tromboprofilaxia futura?

--- > medidas gerais (hidratação, mob)

Caso 2

- 15 anos, sexo masculino
- Antecedentes pessoais: asma
- # distal do radio esq aos 7 anos
- Amigdalectomia aos 9 anos sem complicacoes.
- Acne

Medicação habitual: isotretinoína 10mg 3xsem

Sem alergias medicamentosas conhecidas

Caso 2

- Dor e edema perna direita com 8 dias de evolução. Sem menção de traumatismo. Sem sinais inflamatórios, hematoma ou soluções de continuidade. Sem febre.
- Dor e edema da massa dos gêmeos direito sem aumento da temperatura local. Sem alt cutaneas. Sem dispneia.

Dor à palpação gemelar. Hommans duvidoso. Extremidades quentes, bem perfundidas, RC < 2". Edema MID até ao joelho com empastamento gemelar. Pulsos pediosos amplos e simétricos.

--- > Ecodoppler: trombo parcialmente oclusivo, características agudas da veia popliteia ... restante SVP e SVS permeável e compressível

Caso 2

- Hemograma sem alterações
 - TP 13.7seg, INR 1.23 e aPTT 47''
- > aPTT 24.3seg (Actin FS)

Caso 2

- Hemograma sem alterações
 - TP 13.7seg, INR 1.23 e aPTT 47''
- > aPTT 24.3seg (Actin FS)

Ac B2 GP1 Positivo (3813.4)

Ac anti-cardiolipina Positivo (876.5)

Anti-coagulante lúpico Positivo

Iniciou anticoagulação o cm HBPM (60 mg 12/12h sc)

Caso 2

TROMBOSE VENOSA PROFUNDA + SAF

- FVLeiden e PTG20210A NEGATIVOS, não fez doseamentos de Proteína S e C por estar sob terapêutica
- Avaliação Reumatologia (SAF primário vs secundário – ter adicional)
- Mantém enoxaparina --- > duração? Passagem a AVK?

Caso 3

- 17 anos, sexo feminino, sem antecedentes pessoais relevantes.
- Medicação em ambulatorio: anticoncetivo oral há 4M

Desde há 2 semanas cansaço inicialmente com aparecimento no esforço e posteriormente em repouso, associado a taquicardia e sensação de lipotimia.

- AF Mãe 51 anos, G4P3 (1AE), saudável, artralguas
Pai 52 anos, TVP aos 42 anos
Família materna fibromialgia/artrite reumatóide

Caso 3

- Observação à entrada

TA110/71 mmHg, FC 151bpm e Sat O2 90%

Bom estado geral. Mucosas coradas e hidratadas.

Sem sinais de dificuldade respiratória.

AC: taquicárdica, não ausculto sopros.

AP: MV mantido e simétrico, sem ruídos adventícios.

Abdomen: mole, depressível, não palpo massas/organomegalias.

RHA presentes. Pulsos femorais: +/+ Boa perfusão periférica.

Caso 3

- Avaliação analítica (4/11/2014 as 23:39h) mostra Hb 13.8 g/dL
PT 11.3/ INR 1.02, D dímeros 683 (< 230), BNP 726 (<100), troponina I
0.113 (< 0.032)
Ck 61, PCR 13. F tiroideia normal. Serologias infecciosas negativas

ECG: RS, FC 120 bpm, eixo do QRS no QIE, alterações da repolarização em II, III e aVF, padrão QS em V1.

Rx tórax: Infiltrado hilifugo bilateral. Cifoesciose. Sem outras alterações.

Ecocardiograma: Dilatação das cavidades direitas (VD 27 mm), com disfunção sistólica do VD (TAPSE 12 mm) com sobrecarga de pressão (SIV com movimento aplanado). Pressão no VD por regurgitação tricuspíde com gradiente VD-AV 70mmHg. VCI não dilatada com cinética respiratória diminuída. (...) VE não dilatado. Não se observam trombos intracavitários ou vegetações. Sem derrame pericárdico.

Caso 3

- TC pulmonar "Importante tromboembolismo pulmonar agudo, afectando as artérias principais à direita e à esquerda, assim como as segmentares, poupando apenas a do segmento anterior do lobo superior direito. Hipoperfusão relativa do lobo inferior direito em relação ao esquerdo, dado a maior exuberância do tromboembolismo a este nível. Marcada dilatação das câmaras cardíacas direitas e refluxo de contraste para as veias supra-hepáticas, traduzindo importante sobrecarga direita.

Transfere-se para unidade de cuidados intensivos

Caso 3

- Iniciou HNF --- > AVK

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR
ANTICONCEPTIVOS ORAIS < 1 A
HF TVP

LAB - def ligeiro de Proteína C*

Sem alt APCR, Prot S livre, AT, PTG20210A N, SAF neg

*alteração c.433G>C p.(Gly145Cys) no gene PROC em heterozigotia

Mantém varfarina --- > candidata a novos anticoagulantes?

Caso 4

- 15 anos, sexo feminino
- AP DMT1, tabagismo, ACO
- AF Mãe com LES
- Internamento 1 sem antes por PNA e mau controlo metabólico
- SU --- > Dor inguinal à esquerda com dificuldade de mobilização do MIEsq

Caso 4

- Ecografia partes moles + articular: “sem evidência de derrame articular, espessamento da cápsula, hematomas ou abscessos musculares...” Dilatação do tronco da veia Femoral, com **menor compressibilidade e ausência de fluxo**”
- Eco-Doppler Venoso: “presença de **trombose do eixo popliteio-íleo-femoral esquerdo**, com trombo oclusivo hipoeecogénico (recente) a nível femoral e ilíaco”

Caso 4

- Enoxaparina 60 mg sc 12/12 H + analgesia e contenção elástica
 - Heterozigotia PTG20210A. Sem outras alt
 - Melhoria clínica mas eco controlo
- **Extensa trombose venosa envolvendo as veias femoral, ilíaca esquerda, e estendendo-se à veia cava inferior**, ao nível da convergência das veias renais. O trombo venoso é oclusivo ao nível da veia ilíaca esquerda. Ao nível da veia cava inferior, chama nos a **atenção a sua mobilidade a esse nível (flapping)**.

Caso 4

- Colocação filtro VCI + trombectomia
- Angio TC

Discreto encurtamento do espaço entre a emergência da art. ilíaca dta e vértebra lombar adjacente Condiciona ligeira compressão da veia ilíaca esq na sua origem

Aspectos que no seu conjunto e atendendo ao contexto clínico traduzem provável **Síndrome de May-Thurner**

Caso 4

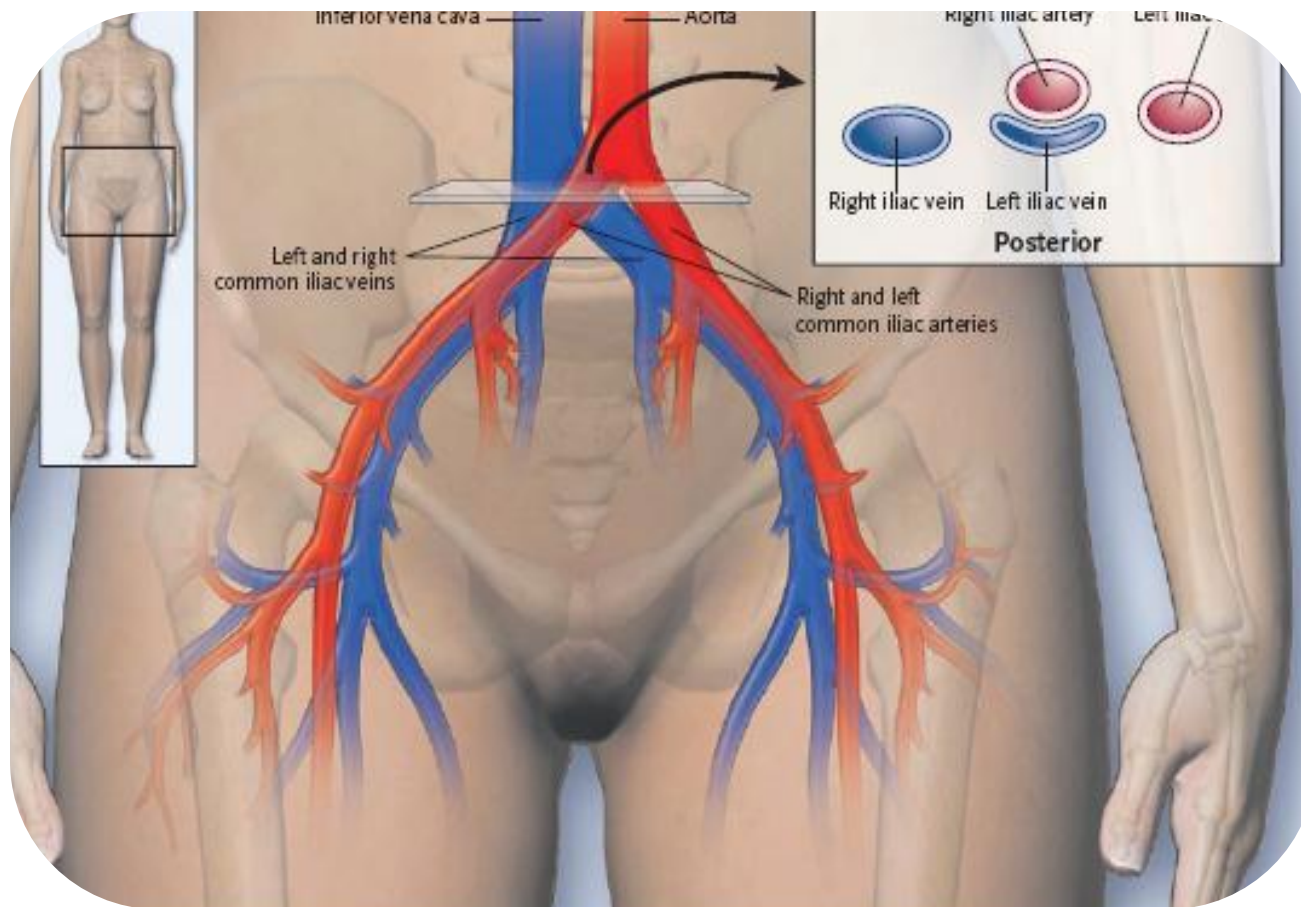
TVP EXTENSA

ACO + IMOBILIDADE + ALT ANATÓMICA

- Colocação filtro VCI + trombectomia
- Angio TC

Discreto encurtamento do espaço entre a emergência da art. ilíaca dta e vértebra lombar adjacente Condiciona ligeira compressão da veia ilíaca esq na sua origem

Aspectos que no seu conjunto e atendendo ao contexto clínico traduzem provável **Síndrome de May-Thurner**



Compressão da veia ilíaca comum esquerda pela art. Ilíaca comum direita contra L5

CONCLUSÕES

- Os eventos tromboembólicos têm aumentado na idade pediátrica em resultado de maior sobrevivência e intervenções em patologia grave, previamente fatal.
- Muitos episódios de TE têm uma causa identificada – a mais relevantes a utilização de CVC
- A abordagem neste grupo etário deve basear-se no risco/benefício, sobretudo no recém-nascido/prematuro

CONCLUSÕES

- As opções terapêuticas são em grande medida extrapoladas de estudos de adultos o que dificulta a sua utilização sobretudo no recém-nascido e pequeno lactente
- Em relação às novas modalidades terapêuticas, embora promissoras, são necessários estudos em maior escala para assegurar a segurança na idade pediátrica

OBRIGADA



Unidade de Hematologia HDE, CHULC
Hematologia.ped@chlc.min-saude.pt



**19º Congresso Nacional
de Pediatria**

**24 – 26 out 2018
Centro de Congressos
do Estoril**