

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

LOHRANE ROSA BAYMA
RENATO VILHENA DE OLIVEIRA

**HIPERTENSÃO PORTAL POR TROMBOSE DE VEIA PORTA EM CRIANÇAS:
EFICIÊNCIA DA ABORDAGEM CIRÚRGICA**

Belém
2017

LOHRANE ROSA BAYMA
RENATO VILHENA DE OLIVEIRA

**HIPERTENSÃO PORTAL POR TROMBOSE DE VEIA PORTA EM CRIANÇAS:
EFICIÊNCIA DA ABORDAGEM CIRÚRGICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado para
obtenção do grau em Medicina pela
Universidade Federal do Pará.
Orientador: Prof. Dr. Maurício Iasi.

Belém
2017

LOHRANE ROSA BAYMA
RENATO VILHENA DE OLIVEIRA

**HIPERTENSÃO PORTAL POR TROMBOSE DE VEIA PORTA EM CRIANÇAS:
EFICIÊNCIA DA ABORDAGEM CIRÚRGICA**

**Trabalho de Conclusão de Curso apresentado para obtenção do grau em
Medicina pela Universidade Federal do Pará.**

Banca examinadora:

Prof. Dr. Maurício Iasi.
Instituto de Ciências da Saúde, UFPA.
Orientador

Prof. Manoel Eduardo Amoras Gonçalves.
Instituto de Ciências da Saúde, UFPA.

Honório Onofre de Medeiros Júnior
Amazônia Transplantes, Belém-Pará.

Aprovado em: ____ / ____ / ____

Conceito: _____

Aos meus pais, que sempre me incentivaram a crescer pessoalmente e profissionalmente, e aos meus irmãos, que me apoiaram em todos os percalços da vida.

Lohrane Rosa Bayma.

À minha família, por todos os ensinamentos.

Renato Vilhena de Oliveira.

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Maurício Iasi, pelo apoio, paciência, confiança e grandioso auxílio na orientação deste trabalho.

À Universidade Federal do Pará e todo seu corpo docente, administração e direção, que permitiram nossa formação.

À Profa. Dra. Ciane Martins de Oliveira, pela compreensão, ensinamentos, correções e incentivos.

Ao Msc. Raimundo Parente de Oliveira, pela orientação no tratamento estatístico dos dados obtidos e pelo paciente trabalho de revisão da redação.

A todos os funcionários do Arquivo de Prontuários da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará.

Às nossas famílias, pelo apoio incondicional e incentivo em horas difíceis.

A todos que contribuíram direta ou indiretamente para a elaboração deste trabalho.

“O sucesso é ir de fracasso em fracasso sem perder entusiasmo.”

Winston Churchill

RESUMO

A trombose da veia porta determina diminuição do fluxo nessa localização por obstrução mecânica ou funcional. Pode estender-se para o fígado e ocluir os ramos portais intrahepáticos ou ainda as veias mesentérica superior e/ou esplênica. A trombose da veia porta está relacionada a hipercoagulabilidade, desidratação, infecção da cavidade abdominal ou má formações do sistema porta. A obstrução da veia porta induz a formação de circulação colateral que pode determinar varizes de esôfago e gástricas. A intervenção cirúrgica é uma opção para o tratamento de crianças com trombose da veia, sem doença hepática e que não responderam ao tratamento clínico/endoscópico geralmente aplicado nestes casos, na tentativa de se coibir o sangramento ou a recidiva, associados a grande morbidade e mortalidade. O trabalho objetiva demonstrar a eficiência da intervenção cirúrgica em evitar o sangramento por hipertensão portal. O presente estudo analisa a evolução de crianças submetidas a tratamento cirúrgico, quando houve falha do tratamento clínico/endoscópico prévio, em uma abordagem analítica transversal. A pesquisa foi realizada no Grupo do Fígado e Serviço de cirurgia pediátrica da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (Belém, Pará), considerando-se atendimentos no período de 2007 a 2015 e incluiu dados de 7 pacientes. Observaram-se predominância do sexo feminino, uma idade média de 7,86 anos na ocasião da primeira consulta/manifestação dos primeiros sintomas (hemorragia digestiva), diagnóstico de trombose venosa portal isolada em 5 dos pacientes, associada também a acometimento intra-hepático dos ramos portais. Avaliamos ainda a necessidade de hemoderivados. A cirurgia mais frequente foi o shunt esplenorenal distal. Relatamos a recorrência de hemorragia digestiva em 2 casos e a trombose do shunt também em 2. Conclui-se que apesar da reconhecida superioridade do Rex shunt como técnica para profilaxia primária e secundária de hemorragias digestivas decorrentes de obstrução portal, tal método não foi aplicável na amostra deste trabalho, possivelmente devido atraso em notificações e, principalmente, devido a restrições anatômicas específicas em cada caso (acometimento intra-hepático dos ramos portais, por exemplo); O tratamento cirúrgico foi eficiente em prevenir novos episódios de hemorragia

consequente a hipertensão portal em 71% dos pacientes, em um período de seguimento pós-operatório prolongado.

PALAVRAS-CHAVE: Trombose de veia porta, cirurgia, intratabilidade, hipertensão portal

ABSTRACT

Thrombosis of the portal vein causes a decrease in flow at this location by mechanical or functional obstruction. It can extend to the liver and occlude the intrahepatic portal branches or even superior and/or splenic mesenteric veins. Portal vein thrombosis is related to hypercoagulability, dehydration, infection of the abdominal cavity or malformations of the portal system. The obstruction of the portal vein induces the formation of collateral circulation that can determine esophageal and gastric varices. Surgical intervention is an option for the treatment of children with hepatic vein thrombosis without liver disease and it is not cured by clinical/endoscopic treatment, but it is not an attempt to curb or bleed or relapse, which entails great morbidity and mortality. The objective of this study was to demonstrate the efficiency of the surgical intervention, that is, to avoid bleeding by portal hypertension. The present study analyzes the evolution of children undergoing a surgical treatment, when there was difficulty in clinical/endoscopic treatment, with a transversal analytical approach. The study was conducted at the Pediatric Administration and Surgery Group of the Santa Casa de Misericórdia do Pará (Belém, Pará) from 2007 to 2015 and includes data from 7 patients. A predominance of females was observed, a mean of 7.86 years on the occasion of the first consultation and manifestation of the first symptoms (digestive hemorrhage), diagnosis of portal venous thrombosis isolated in 5 of the patients, also associated with an intrahepatic involvement of the Portal branches. We also evaluated the need for blood products. More frequent surgery for distal splenorenal shunt. We analyzed the recurrence of gastrointestinal bleeding in 2 cases and shunt thrombosis also in 2. It was concluded that despite the recognized superiority of Rex shunt as a technique for primary and secondary profiles of digestive hemorrhages due to portal obstruction, this method was not applied in the Sample of the work, possibly due to delay in notifications and, mainly, due to specific anatomical restrictions in each case (intrahepatic involvement of the portal branches for example); Surgical treatment was effective in preventing new episodes of hemorrhage in 71% of patients, a period of prolonged postoperative follow-up.

KEY-WORDS: Portal vein thrombosis, surgery, intractability, portal hypertension

LISTA DE ABREVIATURAS

- CEP** – Comitê de ética em Pesquisa
- EDA** – Endoscopia Digestiva Alta
- FIG** – Fígado
- FSCMPA** – Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará
- HDA** – Hemorragia Digestiva Alta
- HP** – Hipertensão Portal
- IOP** – Pós-Operatório Imediato
- PCR** – Proteína C Reativa
- PO** - Pós-operatório
- POS-OP** – Pós-Operatório
- PRE-OP** – Pré-Operatório
- PTFE** - Politetrafluoroetileno
- TCC** – Trabalho de Conclusão de Curso
- TCLE** – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
- TCUD** – Termo de Consentimento de Uso de Dados
- TIPS** – Shunt Intrahepático Transjugular
- TTO** – Tratamento
- TV** – Trombose de Veia
- TVP** – Trombose de Veia Porta
- UFPA** – Universidade Federal do Pará
- UTI** – Unidade de Terapia Intensiva
- V. GAST. E.** – Veia Gástrica Esquerda
- VMI** – Ventilação Mecânica Invasiva

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	11
1.1. Problema	12
1.2. Hipótese(s).....	12
1.3. Objetivos	13
1.3.1.Geral	13
1.3.2. Específicos.....	13
1.4 Justificativa	13
2. REFERENCIAL TEÓRICO	13
2.1. Fatores de Risco	15
2.2. Diagnóstico	16
2.3. Tratamento.....	18
2.4. Prognóstico	21
3. CASUÍSTICA	21
3.1 Tipo de pesquisa.....	21
3.2 Local	21
3.3 População e amostra	21
3.4 Variáveis de estudo	22
3.5 Coleta de dados	22
3.6 Análise e representação de dados	22
3.7 Procedimentos éticos.....	23
4. RESULTADOS	23
5. DISCUSSÃO	29
6. CONCLUSÕES	37
REFERÊNCIAS	39
APÊNDICES	43
ANEXOS	62

1. INTRODUÇÃO

A Trombose da Veia Porta (TVP) consiste na obstrução total ou parcial do fluxo sanguíneo consequente a uma formação trombocítica, um trombo. Esse trombo pode progredir para o fígado e obstruir ramos portais intrahepáticos ou ainda, estender-se para ramos do sistema porta extrahepáticos (veias mesentérica superior e/ou esplênica) (BAYRAKTAR & HARMANCI, 2006).

Nos pacientes adultos, a trombose da veia porta é, em geral, secundária a alguma doença sistêmica, como as neoplasias, que correspondem a cerca de 40% dos casos de hipertensão portal. Em crianças, a obstrução portal resulta normalmente da trombose podendo, raramente, evoluir para hipertensão portal de graus variados (SCHETTINO et al., 2006).

A trombose em vasos do sistema porta pode causar um amplo espectro clínico, muitas vezes relacionado com a extensão do trombo. Ocorrem desde formas assintomáticas a formas sintomáticas agudas, com hemorragia digestiva alta e dor abdominal, até falência hepática em pacientes com doenças crônicas hepáticas prévias (BAYRAKTAR & HARMANCI, 2006; SCHETTINO et al., 2006).

O primeiro caso de trombose da veia porta, descrito por Balfour e Stewart em 1868, apresentava um paciente com esplenomegalia, ascites e dilatação varicosa. Nessa época, pouco se sabia sobre a real etiologia da formação do trombo (WANG et al., 2005).

Nas últimas décadas, a etiologia da trombose da veia porta, inclusive o papel dos fatores pró-trombóticos genéticos e adquiridos, têm sido definidos, e uma larga série de casos tem possibilitado o alcance do conhecimento da história natural dessa condição, particularmente em relação ao infarto intestinal e as possibilidades terapêuticas (WEBSTER, et al., 2005).

Na maioria dos casos, há mais de um fator etiológico envolvido na gênese da trombose de veia porta. Há uma série de causas, que podem ser sistêmicas ou locais. Muitos pacientes permanecem assintomáticos ou com sintomas gerais na fase subaguda. Após a evolução da trombose subclínica para a crônica e o aparecimento de sintomas, pode-se perceber inúmeras complicações já relacionadas à consequente hipertensão

portal, como a ascite, aparecimento de varizes esofágicas e esplenomegalia (VIANNA, 2014).

1.1. Problema

A TVP em crianças é na maioria das vezes assintomática e não decorre de um processo patológico do fígado em si, e apenas uma pequena parcela dos casos cursa com quadro de hemorragia digestiva alta (manifestação clínica inicial em até 79% dos casos sintomáticos); além de outra grande variedade de complicações, dependentes da extensão da obstrução encontrada.

Geralmente não é possível determinar a causa inicial do processo trombocítico, já que esta decorre de alterações em qualquer um dos três fatores de Virchow; englobando malformações que reduzem o calibre dos vasos, alterações da composição do sangue (como a trombofilia) e alterações do endotélio, como a flebite. Tais processos culminam na trombose parcial ou total do sistema, de forma que, ao diagnóstico, geralmente não há parâmetros suficientes para determinação do fator desencadeante.

A hemorragia digestiva alta é um quadro potencialmente grave, que pode ter êxito letal a depender da intensidade do quadro. O tratamento inicial inclui reposição volêmica do paciente que, muitas vezes, já se apresenta com sangramento significativo, farmacoterapia com drogas vasopressoras (análogos sintéticos da somatostatina) e intervenção endoscópica precoce (escleroterapia e ligadura elástica); entretanto, existem raros casos refratários a essas abordagens, evoluindo para novo sangramento durante ou após o tratamento, de forma que se torna necessária uma melhor análise do tratamento a ser aplicado nesses pacientes, considerando-se a abordagem cirúrgica em considerável parcela dos casos.

1.2. Hipótese(s)

No tratamento da hemorragia digestiva alta, refratária à abordagem clínica/endoscópica em crianças sem patologia hepática subjacente associada à TVP, a intervenção cirúrgica apresenta-se como conduta mais eficiente na prevenção de ressangramentos.

1.3. Objetivos

1.3.1. Geral

Descrever a abordagem cirúrgica e desfecho do tratamento de crianças com trombose da veia porta, sem doença hepática prévia, com intratabilidade clínica e/ou endoscópica atendidas em serviço de referência na região Norte.

1.3.2. Específicos

- Identificar a abordagem cirúrgica aplicada aos pacientes com TVP atendidos em unidade de referência da região Norte.
 - a) Esplenectomia;
 - b) Warren shunt (shunt esplenorrenal);
 - c) Shunt meso-cava.
- Caracterizar as condições dos pacientes no pós-operatório imediato e tardio.

1.4 Justificativa

Não foram realizados estudos semelhantes na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA) sobre esse tema. Logo, este trabalho deverá fornecer dados importantes a respeito da eficiência do tratamento cirúrgico desse grupo de pacientes.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

A interrupção do fluxo sanguíneo no sistema porta gera algumas repercussões clínicas por mecanismos compensatórios: vasodilatação reflexa imediata da artéria hepática e a formação de vasos colaterais que envolvem e ultrapassam a região trombosada. Esses novos plexos podem ser insuficientes para aliviar a pressão do sistema, o que leva a formação de fluxos hepatofugos, que se tornam proeminentes e

têm expressão clínica, e por isso, podem precisar de correção cirúrgica (SCHETTINO et al., 2006).

Focos de inflamação abdominal (como apendicite, diverticulite e pancreatite), cirrose e tumores hepáticos são os fatores de risco locais mais comuns de trombose da veia porta. No caso da cirrose, a trombose portal parece estar associada ao baixo fluxo do leito venoso secundário ao aumento da resistência intra-hepática, presença de linfagite porta e fibrose. Tumores malignos, principalmente de fígado e pâncreas, são responsáveis por 21-24% dos casos de trombose da veia porta. As causas menos comuns são adenopatia, síndrome da resposta inflamatória sistêmica e traumas cirúrgicos no sistema porta hepático. Por outro lado, desordens mieloproliferativas e condições protrombóticas pertencem ao grupo de fatores de risco sistêmicos, com uma prevalência de 40-60%, respectivamente. A mutação no fator V de Leiden é o fator predisponente mais comum para trombose da veia porta, seguido de Proteína C Reativa (PCR). Em 22 a 48% dos pacientes, a trombose da veia porta é uma manifestação de uma doença mieloproliferativa, e em muitos países ocidentais, 58% das trombooses da veia porta são associadas a doenças mieloproliferativas latentes (PONZIANI et al., 2010).

A causa mais frequente de hipertensão portal em crianças e adolescentes é a trombose de veia porta. As formas mais comuns de formação de trombo envolvem onfalite e cateterização umbilical. Outras causas seriam as malformações congênitas do sistema portal, que geralmente são associadas a alterações cardiovasculares, e fatores indiretos pró-trombose (sepse, desidratação). Em crianças maiores, doenças inflamatórias medulares podem associar-se com estado hipercoagulável e TVP. TVP também pode ocorrer associada a infecções do trato biliar e colangite esclerosante primária (MASCARENHAS et al., 2012; SUCHY, 2015).

Hipertensão portal (HP) é definida como uma elevação da pressão portal > 10-12 mm Hg. A pressão portal venosa normal é aproximadamente 7 mm Hg. Pode ocorrer como resultado de obstruções do fluxo portal pré-hepáticas, intrahepáticas, como hepatite crônica, e pós-hepáticas, como síndrome de Budd-Chiari. A HP por TVP é um importante exemplo de obstrução pré-hepática (SUCHY, 2015).

Quanto à classificação da trombose portal, a mais utilizada é a de Yerdel (Quadro 1). Essa é importante principalmente no planejamento cirúrgico, quando se pretende realizar transplante hepático (YERDEL apud PÉCORÁ, 2012).

Quadro 1. Classificação de Yerdel para trombose portal

Grau I	< 50% da luz, sem ou com mínima obstrução da veia mesentérica superior
Grau II	Grau I com obstrução > 50%, incluindo obstrução total
Grau III	Obstrução completa da veia porta e veia mesentérica superior proximal
Grau IV	Obstrução completa da veia porta e veia mesentérica superior

Fonte: Yerdel, MA apud Pécora, RA, 2012.

2.1. Fatores de Risco

A maior incidência de TVP ocorre em indivíduos com cirrose descompensada e hepatocarcinoma, podendo chegar a uma prevalência de até 35%. Nos pacientes portadores de cirrose, o surgimento de TVP associa-se a ocorrência de ascite, sangramentos gastroesofágicos e à piora da função hepática (PARIKH et al., 2010).

Teoriza-se que, em pacientes cirróticos, o aparecimento de TVP relaciona-se à estase sanguínea local e à redução de fatores anticoagulantes circulantes. A resistência vascular e deficiência da produção de óxido nítrico no fígado contribuem para o aparecimento de varizes gastroduodenais e esofágicas e para o desenvolvimento de circulação colateral porto-sistêmica (PARIKH et al., 2010).

O transplante hepático é realizado com sucesso nos casos de TVP não complicada, mas no caso de TVP porto-mesentérica difusa, o simples transplante hepático é ineficiente e muitas vezes contraindicado.

Na maioria dos casos, mais de um fator etiológico está associado ao aparecimento da TVP (YERDEL et al., 2000).

A maioria dos pacientes permanece assintomática numa fase subclínica, no qual ocorre evolução da trombose, de subaguda para crônica; é durante esta evolução que

surgem as complicações associadas à hipertensão portal: esplenomegalia, varizes gastroesofágicas e duodenais, ascite e pancitopenia (GARCIA PAGAN et al., 2009).

Nos casos agudos sintomáticos ocorrem: congestão seguida de isquemia intestinal, dor abdominal, diarreia, sangramento retal, distensão abdominal, febre e fibrose lática (GARCIA PAGAN et al., 2009).

Fatores sistêmicos associados à TVP incluem: defeitos congênitos (deficiências de fatores anticoagulantes, mutações do gene da protrombina), uso de contraceptivos orais e doenças mieloproliferativa (PARIKH et al., 2010).

Fatores locais associados à TVP, por sua vez, incluem: cirrose, infecções como a flebite, pancreatite, apendicite, colecistite, trauma e carcinomas (PARIKH et al., 2010).

2.2. Diagnóstico

Previamente à estratégia cirúrgica, é fundamental uma análise do grau de envolvimento do sistema portal. Muitos casos são diagnosticados já na fase intra-operatória, apesar das avaliações pré-operatórias, devido ao longo período de espera na fila de transplantes ou até por falha na avaliação radiológica prévia (PÉCORA et al., 2012).

O quadro clínico da trombose portal inclui sangramento de varizes gastroesofágicas (hemorragia digestiva alta), seguidos de pancitopenia e esplenomegalia. Pode ocorrer melena isolada, mas não é frequente. Outras manifestações podem ser dor abdominal, fadiga, anorexia e perda de peso. A ascite é considerada um achado tardio, comum em pacientes com longa evolução da doença, e, apesar do avanço das técnicas de ultrassonografia e maior disponibilidade desse exame para os pacientes, ainda é frequentemente encontrada nesses casos. O sangramento de varizes gastroesofágicas ainda é a causa mais importante de morbidade e hospitalização desses pacientes (BAYRAKTAR & HARMANCI, 2006; SCHETTINO ET AL., 2006).

Outra condição clínica que pode ocorrer em pacientes com trombose portal é a “transformação cavernomatosa”. Após a obstrução no sistema portal, novas veias podem ser formadas em torno dos tratos biliares intra-hepáticos, extra-hepáticos e da vesícula biliar. Os impactos clínicos dessas alterações podem resultar desde achados bioquímicos

normais até colestase hepática, com enzimas colestáticas elevadas e lesão hepática (BAYRAKTAR & HARMANCI, 2006).

Colestase com disfunção hepática, bilirrubina e aminotransferases elevadas na obstrução da veia porta, como um resultado de compressão externa de dutos biliares por transformação cavernomatosa da veia portal, é uma complicação chamada biliopatia portal hipertensiva (SUCHY, 2015).

A esplenomegalia é um achado de trombose portal crônica ou latente e deve ser considerada quando se opta por um tratamento com anticoagulantes, principalmente se o quadro estiver acompanhado com pancitopenia (anemia, plaquetopenia e leucopenia) e varizes esofágicas. Com a cronicidade do quadro, todos os níveis das células sanguíneas começam a diminuir e a esplenomegalia severa pode ser uma indicação para uma esplenectomia associada ao tratamento cirúrgico escolhido (BAYRAKTAR & HARMANCI, 2006; FERRI et al., 2011).

A hemorragia, particularmente em crianças com obstrução da veia porta, pode ser precipitada por febre devido alguma doença intercorrente. O mecanismo ainda não é claro. A tosse durante uma infecção respiratória, por exemplo, também pode ser um fator precipitante, devido ao aumento da pressão intraluminal varicosa. O sangramento ocorre por hematêmese e/ou melena. A hemorragia gastrointestinal pode também originar-se por gastropatia portal hipertensiva ou por varizes gástricas, duodenais ou retais (SUCHY, 2015).

Quanto ao exame físico, nos quadros agudos, o paciente pode apresentar distensão abdominal e irritação peritoneal, caso haja infarto intestinal com perfuração. E cronicamente, encontram-se esplenomegalia e palidez cutâneo-mucosa. Hepatomegalias são comuns se há alguma hepatopatia associada. Casos de encefalopatia hepática são raros (FERRI et al., 2011).

O sangue no lúmen intestinal pode promover translocação bacteriana, e por consequência, peritonite. Outra complicação séria é a síndrome hepatopulmonar, que se desenvolve em $\geq 10\%$ dos pacientes com hipertensão portal (HP). Esta síndrome é definida por um defeito na oxigenação arterial induzido por dilatação microvascular intrapulmonar, resultante de uma liberação de moléculas vasoativas endógenas, inclusive endotelina-1 e óxido nítrico, na circulação venosa (SUCHY, 2015).

O método de análise inicial é a ultrassonografia Doppler abdominal. A análise deve avaliar suspeitas abrangentes de trombose da veia porta, e se necessário, preconiza-se complementar com angiografia com fase venosa – portografia indireta -, tomografia computadorizada ou ressonância magnética. O melhor método dependerá do paciente e sua condição clínica e financeira, além da experiência do médico e dos efeitos adversos associados (PÉCORA et al., 2012).

A ultrassonografia Doppler é um método não invasivo de grande utilidade na identificação da trombose portal. Nas tromboses totais, é perceptível a veia porta com material ecogênico preenchendo sua luz. Colaterais venosas portais, aumento do calibre da veia porta e transformação cavernomatosa também podem ser achados. Um dos sinais indiretos de trombose da veia porta é o encontro de sinais de fluxo arterial de alta frequência, que representam a tentativa de aumentar a circulação arterial hepática compensando a deficiência do fluxo venoso portal (MACHADO et al., 2006).

Endoscopia Digestiva Alta é o método mais confiável para detectar varizes esofágicas e para identificar a fonte do sangramento gastrointestinal (SUCHY, 2015).

2.3. Tratamento

Clínico: o tratamento clínico varia com a doença de base e presença de cirrose. Na ausência de cirrose, objetiva-se prevenir o aparecimento ou ruptura de varizes gastroesofágicas e impedir a extensão do trombo para o sistema venoso esplânico; cerca de 90% dos pacientes apresenta varizes esofágicas no momento do diagnóstico e 30% apresenta varizes gástricas (YERDEL, 2000).

O tratamento de pacientes com hemorragia varicosa deve ser focado na ressuscitação volêmica, inicialmente na forma de infusão com cristaloides, seguida de reposição de células vermelhas, se necessário. A correção de coagulopatias pela administração de vitamina K e/ou infusão de plaquetas ou plasma fresco/congelado podem ser necessárias. Em muitos pacientes, especialmente aqueles com HP pré-hepática e função hepática normal, o sangramento cessa espontaneamente. É preciso bastante cautela na ressuscitação volêmica de crianças após um sangramento para evitar um excessivo aumento da pressão varicosa e, assim, aumentar o risco de sangramento posterior. Vasopressina ou um de seus análogos são comumente usados

para agir aumentando o tônus vascular esplânico e, assim, reduzir o fluxo sanguíneo portal. A nitroglicerina é também utilizada para reduzir a pressão portal e, quando usado em conjunto a vasopressina, pode ter seus efeitos adversos reduzidos. O análogo da somatostatina, octreotide, também é usado comumente; ele reduz o fluxo sanguíneo esplânico com menos efeitos adversos, porém seu uso em crianças não foi avaliado rigorosamente. Após um episódio de hemorragia varicosa ou em paciente em que a hemorragia não pôde ser controlada, e escleroterapia endoscópica e a ligadura elástica de varizes esofágicas devem ser consideradas. A ligadura de banda elástica de varizes mostrou-se, em adultos e crianças, ser mais efetivo, além de ter menos complicações que a escleroterapia, em pacientes que apresentam hemorragia (SUCHY, 2015).

Cirúrgico: derivações cirúrgicas podem ser utilizadas nos casos de emergência; os transplantes hepático e multivisceral ainda são as melhores cirurgias para tratamento definitivo destes pacientes que apresentam trombose da veia porta ou do sistema porta (VIANNA et al., 2005).

Os sintomas desses pacientes podem ser controlados através de shunts. Nos pacientes com trombose menos extensa podem-se utilizar quatro formas de shunts venosos: totais (anastomose direta de veia porta/tributária com a veia cava/tributária, aliviando a pressão no sistema porta; tem como principal complicação a encefalopatia no pós-operatório), parcial (anastomose de no máximo 8 mm associada à interposição de algum material sintético), descompressão seletiva (shunt entre veia esplênica e veia renal, associada à desconexão dos vasos esplenopancreáticos para evitar o surgimento de colaterais) e shunts super seletivos (STIPA et al., 1994; ORLOFF et al., 1995).

De acordo com a literatura mais recente, se possível, a técnica conhecida como Rex shunt deve sempre ser primeira opção na abordagem de hipertensão portal em pacientes pediátricos e é inclusive aplicável como profilaxia primária; fatores a serem considerados para uma taxa de sucesso maior que 90% quando usada esta técnica incluem (SCHNEIDER et al., 2016): anatomia minimamente preservada: patência completa do sistema vascular intra-hepático, ausência de fibrose hepática/cirrose, veia mesentérica superior e esplênica patentes, patência das jugulares internas bilateralmente, ausência de condições protrombóticas inatas, peso superior a 8kg, reserva cárdio-pulmonar mínima, equipe com experiência e qualificação para a realização do procedimento.

O transplante multivisceral é uma alternativa para o tratamento destes casos de TVP complicada (estágio IV, sobre o qual a literatura ainda é escassa) pois cursa com a substituição de todo o sistema porto-mesentérico do paciente.

As principais indicações para o transplante multivisceral englobam: colapso intestinal associado ou não à cirrose, trombose total da veia mesentérica complicada (estágio IV), tumores abdominais específicos de crescimento lento, obstrução intestinal e peritonite de causa visceral (“catástrofe abdominal”) (VIANNA et al., 2009) e é essencial que as patologias de base dos pacientes sejam não responsivas à tratamento clínico/cirúrgico.

A sobrevida em até 3 anos pode chegar à até 70% (ABU-ELMAGDET et al., 2009).

As complicações associadas ao transplante multivisceral incluem: infecção, rejeição, doença do enxerto versus hospedeiro, doença linfoproliferativa pós-transplante e a retração da cavidade abdominal dos pacientes no momento pré-operatório.

Infecção: ocorre devido à utilização de drogas imunossupressoras potentes e vêm associadas ou não aos episódios de rejeição (quando estas drogas são novamente utilizadas), é um risco que gira em torno de 90% para pacientes submetidos ao transplante multivisceral (infecções bacterianas); as infecções mais comuns são urinária, sanguínea e pulmonar (GRANT et al., 2014).

Rejeição: o intestino é o mais imunogênico entre todos os órgãos sólidos transplantáveis e a rejeição dele pode levar à perda do enxerto em até 50% dos pacientes, todavia, já foi evidenciado que o fígado transplantado atua como fator protetor contra rejeição nos casos de transplante multivisceral, reduzindo rejeição grave a 20% nos primeiros 90 dias do pós-operatório (VIANNA et al., 2009).

Doença do enxerto versus hospedeiro: ocorre quando células imunocompetentes do doador atacam tecidos do receptor, acometendo de 5 a 10% dos receptores de enxerto intestinal (tem grande carga de tecido linfático) (ABU-ELMAGDET et al., 2009).

Doença linfoproliferativa pós-transplante: fortemente associada à infecção pelo vírus Epstein-Barr, é uma das complicações mais letais associados ao transplante multivisceral, acometendo principalmente o intestino e tendo sintomas associados ao crescimento tumoral no abdome e aparecimento de fístulas (ABU-ELMAGDET et al., 2009).

2.4. Prognóstico

Quando realizado com sucesso, a taxa de sobrevivência em até 3 anos após transplante multivisceral pode exceder 70% (ABU-ELMAGDET et al., 2009).

Autonomia nutricional é atingida em até 90% dos pacientes.

A trombose total da veia porta está associada a maior mortalidade no primeiro ano pós-operatório. O prognóstico é pobre quando ocorre falência intestinal (VARKEY et al., 2013).

Nos pacientes com TVP, os episódios de hemorragia podem se tornar menos frequentes e severos ao passo que uma circulação colateral é formada. Defeitos cognitivos indicam encefalopatia portossistêmica causada por shunts portossistêmicos naturais do paciente (SUCHY, 2015).

3. CASUÍSTICA

3.1 Tipo de pesquisa

O presente estudo foi um delineamento observacional com abordagem analítica de série de casos.

3.2 Local

Grupo do Fígado e Serviço de cirurgia pediátrica da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA), localizada na cidade de Belém, Pará, Brasil.

3.3 População e amostra

Foram avaliados pacientes atendidos no período de 2007 a 2015 no serviço do grupo do fígado/cirurgia pediátrica, com pelo menos uma consulta de retorno neste último ano.

Critérios de inclusão:

- Faixa etária pediátrica (0-17 anos);
- TVP;

- Função hepática previamente normal (sem patologia hepática associada);
- Falha no tratamento clínico e/ou endoscópico prévio;
- Realização de procedimento cirúrgico para o tratamento dos sintomas da TVP.

Critérios de exclusão:

- Faixa etária superior à previamente estabelecida.
- Doença hepática associada.
- Não realização tratamento cirúrgico de hipertensão portal, seja devido a óbito precoce ou outros motivos.

3.4. Variáveis de estudo

Dos indivíduos inclusos, foram analisadas as seguintes variáveis: sexo, idade e região (estado) de origem; quanto a condição clínica: o diagnóstico inicial, o número de dias entre a primeira consulta/diagnóstico e intervenção cirúrgica e a presença de trombofilia associada; quanto a conduta: o uso de antiagregantes e hemoderivados, a cirurgia de escolha; e quanto ao seguimento pós-operatório, foram observados: a recorrência de hemorragia digestiva alta (HDA), o tempo de internação total e em Unidade de Terapia Intensiva (UTI), intercorrências (além de HDA) e condutas tomadas na ocasião e por fim, o desfecho de cada caso.

3.5 Coleta de dados

Foi obtida do prontuário a história clínica do paciente mediante permissão prévia do Comitê de Ética para acesso ao arquivo da FSCMPA (ANEXO A); bem como preenchido um formulário (APÊNDICE A) com base no histórico clínico dos pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico. As consultas de retorno foram realizadas pela equipe do orientador deste trabalho.

3.6 Análise e Representação de Dados

Os dados coletados foram estruturados em um banco de dados no programa Microsoft Excel 2010 e Microsoft Word 2010, no qual também foram confeccionadas tabelas e gráficos para representação dos dados.

3.7 Procedimentos éticos

A pesquisa objetiva exclusivamente a coleta de dados, preservando a identidade dos pacientes. Existe risco associado à eventual vazamento de dados e invasão de privacidade do paciente e família; benefícios englobam a determinação dos tipos de cirurgias mais efetivas, desenvolvimento de novas abordagens e caracterização dos grupos mais acometidos pelo quadro estudado.

Devido alterações sugeridas durante o período de Análise Prévia pelo professor avaliador, o trabalho (previamente intitulado “*Eficiência da abordagem cirúrgica na trombose de Veia Porta em crianças com intratabilidade clínica*”) será novamente submetido à Plataforma Brasil e reenviado ao comitê de ética da instituição para nova análise, de modo a permitir a posterior publicação.

4. RESULTADOS

Foram incluídos no estudo 7 pacientes, tratados consecutivamente, no grupo do fígado/cirurgia pediátrica da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA) no período de 2007 a 2015. Desta amostra, todos foram submetidos a pelo menos um procedimento cirúrgico.

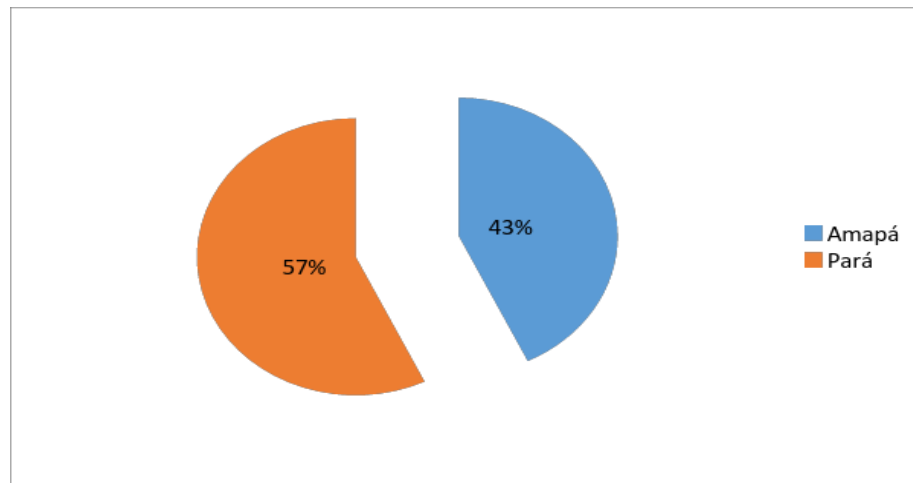
Foram procedentes do estado do Pará 4 pacientes (57%) e do estado vizinho, Amapá, 3 pacientes (43%).

Tabela 1: Procedência (estado de origem) dos pacientes com TVP atendidos pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015

Procedência	n	%
Pará	4	57%

Outros	3	43%
Total	7	100%

Gráfico 1: Procedência (estado de origem) dos pacientes com TVP atendidos pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015



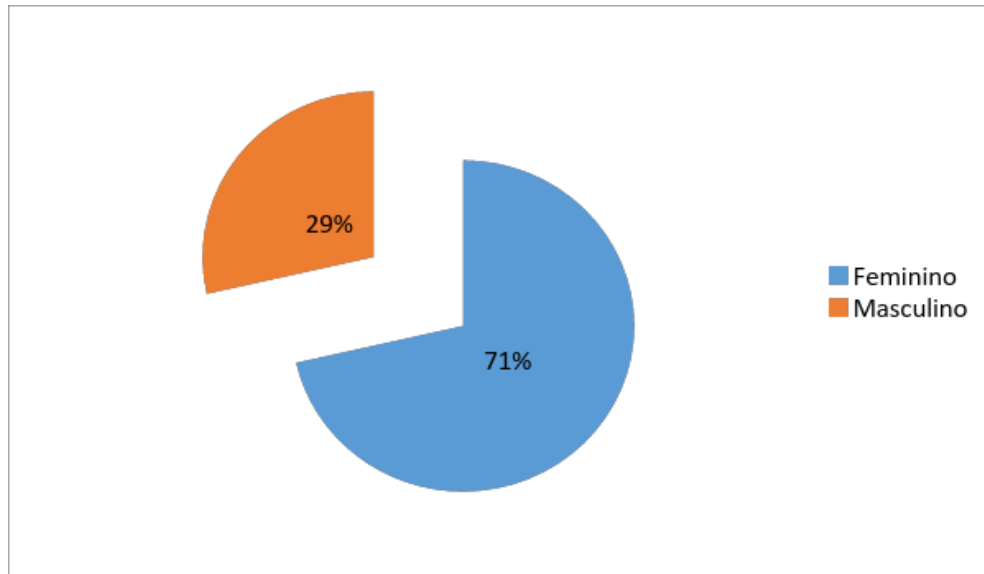
Sexo (Gênero) e idade:

Cinco pacientes (71%) eram do sexo feminino e 2 (29%) do masculino, sendo que a média de idade foi de 7,86 anos, com uma idade máxima de 11 anos e idade mínima de 3 anos na ocasião da primeira consulta.

Tabela 2: Gênero dos pacientes com TVP atendidos pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015.

Gênero	n	%
Masculino	5	71%
Feminino	2	29%
Total	7	100%

Gráfico 2: Gênero dos pacientes com TVP atendidos pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015.



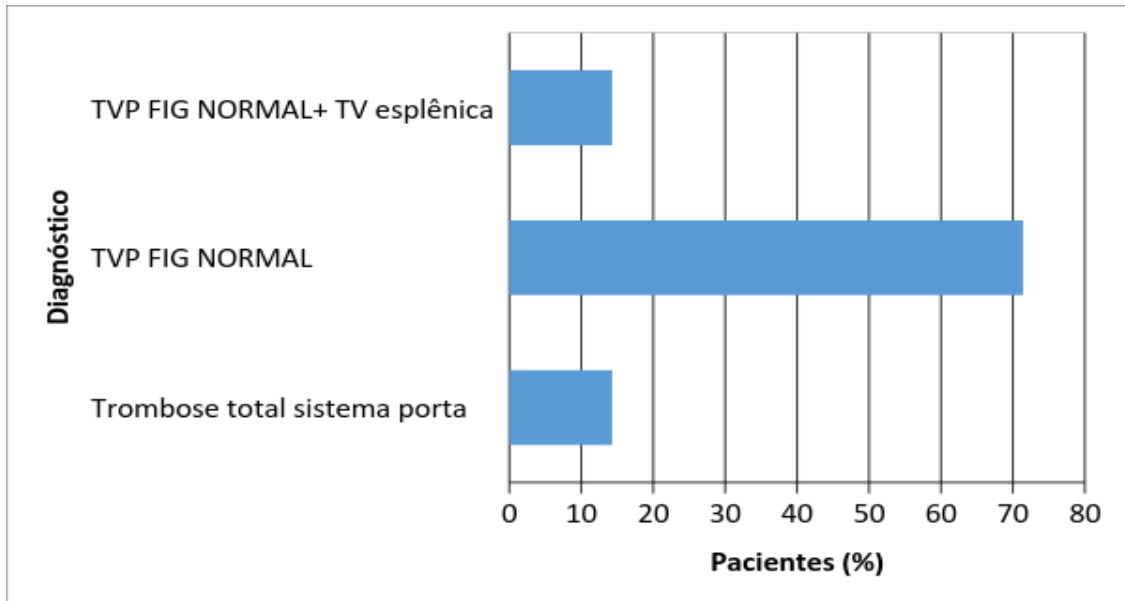
Diagnóstico inicial:

Todos os pacientes apresentarem algum grau de obstrução por trombo do sistema porta, seja esta parcial ou total; trombose venosa portal isolada (TVP) foi o acometimento mais comum, de forma que 5 pacientes (71%) se apresentaram com esse diagnóstico, TVP associada à trombose esplênica e trombose total do sistema porta foram acometimentos de 1 paciente cada (correspondendo à um total de 29% da amostra).

Tabela 3: Diagnóstico inicial dos pacientes com TVP atendidos pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015.

Diagnóstico	n	%
TVP isolada	5	71%
Trombose do sistema	2	29%
Total	7	100%

Gráfico 3: Diagnóstico inicial dos pacientes com TVP atendidos pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015.



Dias entre a primeira consulta e a abordagem cirúrgica:

Em dias, houve grande variação entre o mínimo e máximo período de espera para intervenção cirúrgica, sendo que o mínimo foi de 6 dias e o máximo de 2072 dias, com uma média de 763,42 dias de espera até a abordagem; tal variação deriva de múltiplos fatores, incluindo variáveis socioeconômicas e terapêuticas (tentativa inicial de conduta conservadora –não cirúrgica-).

Trombofilia associada e uso de antiagregantes plaquetários:

Apesar de parecer lógico que, com o fígado saudável, a tendência genética a formar trombos seja a principal causa da obstrução do sistema porta nesta faixa etária, onde comorbidades são raras, apenas 2 pacientes (29%) foram, em algum momento do seguimento, diagnosticados com algum tipo de trombofilia (no caso, deficiência das proteínas C/S). Apenas 1 paciente fez uso de antiagregantes (Clexane®).

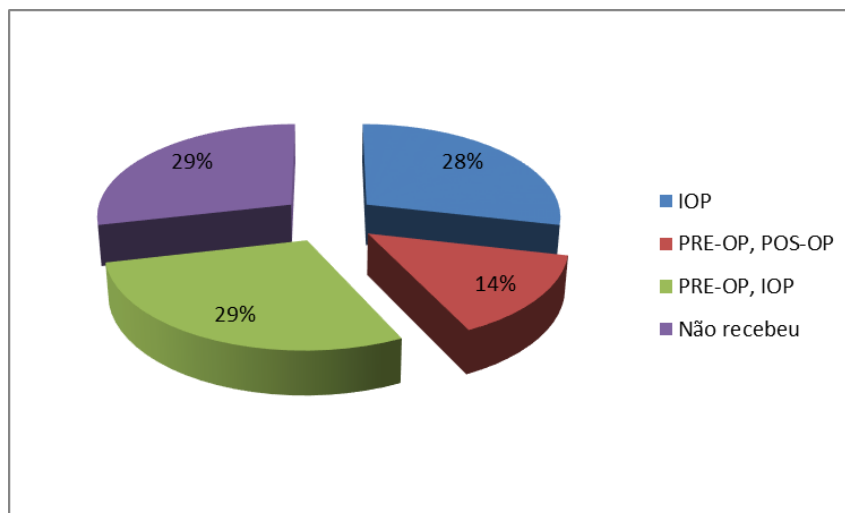
Tabela 4: Presença de trombofilia diagnosticada ao longo do seguimento em crianças com TVP atendidas pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015.

Presença de trombofilia	n	%
Trombofilia presente	5	71%
Trombofilia não detectada	2	29%
Total	7	100%

Uso de hemoderivados:

Cinco (71%) dos pacientes receberam, em algum momento, hemoderivados (sejam estes concentrados de hemácias ou plasma); administração no intra-operatório foi realizada em 3 pacientes, bem como no pré-operatório e apenas 1 paciente recebeu hemoderivados no pós-operatório.

Gráfico 4: Necessidade e momento da administração de hemoderivados em crianças com TVP atendidas pelo grupo do fígado no período de 2007-2015.

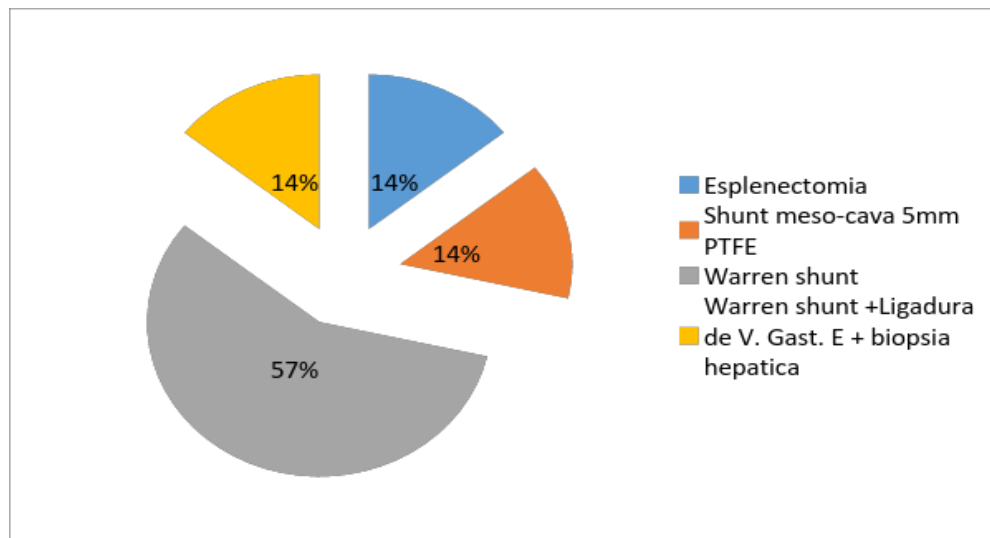


Cirurgia de escolha:

Todos os pacientes da amostra foram submetidos a procedimento cirúrgico para o tratamento da hemorragia digestiva por hipertensão portal. A cirurgia realizada com

maior frequência foi o shunt espleno renal distal, 5 pacientes (71%), um paciente foi submetido à esplenectomia e um paciente foi submetido ao shunt mesocava, somando 29% da amostra. Não foram observados óbitos na casuística, incluindo a internação para realização da cirurgia com no seguimento pós operatório até o final do estudo. O tempo de seguimento pós operatório variou de 1 a 3 anos.

Gráfico 5: Abordagem cirúrgica de escolha em crianças com TVP intratáveis clinicamente, atendidas pelo grupo do fígado no período de 2007-2015.



Período de internação total e em UTI no pós-operatório, em dias:

Os pacientes abordados ficaram internados uma média de 25,9 dias, sendo que o paciente que ficou internado por menos tempo permaneceu na unidade hospitalar por 4 dias e o que ficou por mais tempo permaneceu por 61 dias. Em UTI, todos os pacientes ficaram internados pelo menos 1 dia; uma média de 3,17 dias foi o período de permanência neste tipo de unidade, sendo que o paciente que permaneceu em cuidados intensivos por mais tempo passou 8 dias.

Recorrência de hemorragia digestiva (HDA) e outras intercorrências:

Dois pacientes, 29% da amostra, apresentaram HDA no pós-operatório, sendo esta a intercorrência mais importante na avaliação da efetividade das intervenções cirúrgicas. Trombose do shunt também foi observada em 2 pacientes, associada a novos episódios de HDA.

5. DISCUSSÃO

O presente estudo retrata a experiência do serviço do Grupo do Fígado/Cirurgia Pediátrica da FSCMPA num período de aproximadamente 8 anos, no tratamento cirúrgico da hipertensão portal sintomática em pacientes na faixa etária pediátrica decorrente da trombose da veia porta, seja esta isolada ou com acometimento dos ramos esplênico ou mesentérico superior, sem a presença de doença hepática subjacente. O grupo de 7 indivíduos, representa uma condição pouco frequente, pois o tratamento conservador habitualmente é eficaz em controlar os episódios de sangramento. (SHNEIDER et al., 2012).

É importante salientar que, devido ao próprio período em que os pacientes foram submetidos à intervenção cirúrgica, a conduta tomada foi regida pelo Consenso de Baveno V, de 2010 e que há artigos recentes que já consideram um novo consenso; estas novas diretrizes serão discutidas a título de comparação com a conduta já tomada pela equipe, na vigência do consenso anterior.

O predomínio do sexo feminino (71%), corrobora estudos anteriores (LILLEGARD et al., 2011).

A maioria dos pacientes apresentou trombose de veia porta apenas, sem acometer veias esplênica e/ou mesentérica, como em outros trabalhos, em que se pesquisou doenças primárias de HP sem hepatopatia prévia em crianças. Em um estudo feito com 200 jovens adultos e crianças, 67% dos pacientes, apresentavam trombose de veia porta isolada, 28% de veia porta e veia esplênica e os 5% restantes, veia porta e veia mesentérica (LILLEGARD et al., 2011; ORLOFF et al., 2002).

Todas as crianças do estudo apresentam HP sem doenças hepáticas associadas, o que confirma as causas mais frequentes de hipertensão portal em crianças serem não-hepáticas, como atresia biliar e obstrução extra-hepática da veia porta. Existindo disfunção hepática apenas em caso de doença prolongada e na ausência de tratamento curativo. Diferente dos adultos, em que as principais causas seriam inflamação abdominal, cirrose e tumores hepáticos (ADAMI et al., 2014).

A trombose de veia porta em crianças é geralmente considerada uma forma não-cirrótica de hipertensão portal. Se houver cirrose e/ou algum sinal sugestivo de

malignidade como fator da doença, haverá mudanças importantes na escolha do tratamento (SHNEIDER et al., 2012).

A hemorragia digestiva alta, principal manifestação clínica apresentada pelos pacientes deste estudo e considerada uma complicação grave, ocorre, principalmente, pela ruptura de varizes esofágicas. Como mostrado por Ferri et al., o sangramento por veias esofágicas foi o achado mais frequente nos pacientes, estando presente em 57% dos casos. Em outra casuística, a hemorragia gastrointestinal na clínica pré-operatória ocorreu em 70,6% dos casos, sendo mais frequentes outros sintomas, como esplenomegalia (em 94,1% das crianças) e trombocitopenia (em 88,2%). Em crianças com obstrução extra-hepática da veia porta, o risco de sangramento por veias esofágicas e gástricas é estimado em 71% (LIMA, 2016; ADAMI et al., 2014).

Como critério de inclusão, os pacientes deste estudo apresentaram falha no tratamento clínico e/ou endoscópico. Falha no controle do sangramento agudo é definida como morte ou necessidade de mudar a terapia por um dos seguintes critérios: hematêmese ou aspiração nasogástrica de ≥ 2 mL/Kg ou 100 mL de sangue vivo ≥ 2 h depois do início do tratamento medicamentoso específico ou da terapia endoscópica; desenvolvimento de choque hipovolêmico; queda de 3 gramas na Hemoglobina (queda de 9% no hematócrito) no período de 24h depois da ressuscitação, caso nenhuma transfusão for realizada. O tratamento inicial preconizado é via drogas vasoativas e deve ocorrer antes da endoscopia ser realizada. Drogas vasoativas, como terlipressina, somatostatina, octreotide, vapreotide e vasopressina devem ser utilizadas em combinação com a terapia endoscópica e administradas por 5 dias (SHNEIDER et al., 2012).

O tratamento endoscópico é recomendado para qualquer paciente que apresente hemorragia digestiva alta por varizes esofágicas. A ligadura esofágica é recomendada em casos de sangramento agudo varicoso em crianças, e a escleroterapia endoscópica é indicada em ocasiões em que a ligadura mostra-se tecnicamente difícil de ser realizada, além de não mostrar mortalidade após o procedimento e apresentar baixa taxa de ressangramento (SHNEIDER et al., 2012; MAKSOUD et al., 2009).

Na população pediátrica, há escassas literaturas sobre a relação entre trombofilia e TVP. Os estudos, muitas vezes, avaliam a presença de um fator de coagulação isolado

apenas, o que os torna controversos e duvidosos. Em uma referência, foi demonstrado que aproximadamente 50% dos pacientes têm a doença sem etiologia ou fatores de risco definidos. Porém, a importância das trombofilias entre os fatores de risco está crescendo, mas a maioria dos estudos ainda são realizados principalmente em adultos (FERRI et al., 2012).

Quanto aos fatores de risco para trombose, os mais comuns incluem fatores adquiridos, como neoplasias mieloproliferativas, hemoglobinúria paroxística noturna, síndrome do anticorpo antifosfolípide e hiperhomocisteinemia e fatores intrínsecos, como por exemplo, deficiência dos anticoagulantes endógenos proteínas C e S, além de mutações do fator V de Leiden e do gene G20210A da protrombina (QI et al., 2015). Esses fatores, considerados clássicos para TVP, somente foram encontrados em uma minoria dos doentes neste estudo.

A investigação de trombofilias hereditárias e adquiridas é recomendada em todos os pacientes pediátricos, mesmo na presença de outros fatores de risco, para haver melhor elucidação de casos antes considerados como idiopáticos. Apesar de vários casos de TVP em crianças apresentarem etiologias multifatoriais.

A deficiência das proteínas C e S, encontrada em pacientes deste estudo, se presente em pacientes com doença hepática associada, pode ser considerada um resultado da síntese proteica hepática reduzida, uma vez que o órgão encontra-se deficiente. Outros estudos mostram ainda que a deficiência de proteína C e S é rara em crianças, e que, na maioria dos casos, foi secundária ao alto consumo de fatores de coagulação devido a obstrução e formação de shunts portossistêmicos e ainda a redução do fluxo sanguíneo hepático na evolução crônica da TVP. Assim, a redução de proteínas C e S pode não ser um distúrbio genético, mas sim uma consequência da evolução da TVP, uma vez que podem ser corrigidas em pacientes que tiveram a hipertensão portal revertida (FERRI et al., 2012; LIMA, 2016).

Pietrobbattista et al., em seu estudo, mostraram deficiência de proteína C e S em 13% dos pacientes. Já Gurakan et al acharam deficiência isolada de proteína C em 16,6%, deficiência de proteína S em 8,3% e deficiências combinadas de proteínas C e S também em 8,3% dos pacientes. Esses estudos também mostraram que essas trombofilias parecem ser raras na população pediátrica. O que pode explicar a baixa

incidência dessas deficiências nos pacientes deste estudo. Ao contrário desses estudos, não foi encontrado, neste, pacientes com outros tipos de trombofilia.

A relação entre plaquetopenia e a presença de varizes esofágicas já foi elucidada em uma meta-análise com 25 estudos e 5096 pacientes. Os pontos de corte para o nível de plaquetas ser considerado reduzido variou de 82.000 a 150.000/mm³. A prevalência média da doença-alvo foi de 57% (entre 26% a 88%). A sensibilidade da contagem de plaquetas para o diagnóstico de varizes esofágicas de qualquer tamanho foi de 0.37 a 0.92, e a especificidade foi de 0.39 a 0.98 (COLLI et al., 2017).

É esperado um certo grau de morbidade nos pacientes com trombose portal crônica, que pode ser grave. A morbidade envolve sangramento varicoso, hiperesplenismo, limitações na qualidade de vida (capacidade limitada de praticar esportes, devido a trombocitopenia e/ou esplenomegalia), trombose recorrente, retardo de crescimento, comprometimento neurocognitivo e biliopatia portal sintomática (SHNEIDER et al., 2012). Neste estudo, apenas um paciente apresentou plaquetopenia, o que pode indicar um grau de doença já avançado para este doente.

De acordo com o consenso de 2010, a maioria dos pacientes incluídos neste estudo (possivelmente todos) se encaixam no grupo de indivíduos acometidos por obstrução portal extra-hepática, uma condição clínica multifatorial não-cirrótica e não maligna, cuja ocorrência é significativa na faixa etária pediátrica (junto à atresia biliar), decorrente principalmente de estados diversos de hipercoagulabilidade, onde cabe tanto o tratamento com anticoagulantes quanto a abordagem endoscópica e a cirúrgica, onde são factíveis diversas técnicas, com diferentes graus de indicação, a depender principalmente da condição clínica do paciente e do nível de obstrução (SHNEIDER et al., 2012; SHNEIDER et al., 2016).

Os critérios de anticoagulação na TVP são controversos. As recomendações para anticoagulação permanecem para aqueles com estado trombótico subjacente. Há indícios que o uso de anticoagulantes em TVP crônica não mostra diferença no grau de sangramento varicoso para os que não usam anticoagulantes. Entretanto, houve uma redução significativa nos novos episódios trombolíticos. Já outra fonte mostra que nos pacientes em que encontra-se distúrbio de coagulação com tendência à trombose ou

fator local persistente que predisponha à trombose de veia porta, há benefício na anticoagulação a longo prazo (CHAWLA et al., 2015; FERRI et al., 2011).

De acordo com Shneider et al., o tratamento anticoagulante pode ser considerado para pacientes com distúrbio trombogênico bem documentado. Em outros pacientes que não apresentariam um distúrbio trombótico real, a terapia não seria indicada. Não há evidências suficientes para indicar a terapia trombolítica local ou terapia intervencionista nesses doentes.

Ainda de acordo com Shneider et al., na eventual ineficiência da profilaxia primária/secundária para novos episódios de HDA, ou no caso de falha terapêutica endoscópica (ligadura), shunts portossistêmicos são a melhor opção para o tratamento de crianças com um prognóstico favorável (esse prognóstico, a depender da doença de base) para os próximos 5 anos; sendo que, em casos de pior prognóstico, ou onde o shunt cirúrgico seja contraindicado, é melhor optar-se pelo Shunt Intra-Hepático Transjugular (TIPS). Neste estudo, optaram-se por derivações cirúrgicas na maioria dos casos (85,5%), pois os pacientes não demonstraram outras manifestações, além da HDA refratária à abordagem clínica/endoscópica, que indicassem um pior prognóstico.

Essas mesmas condições clínicas favoráveis justificam porquê condutas consideradas mais extremas, como o transplante hepático por exemplo, não foram tomadas. Este tratamento em particular, deve ser destacado, pois é opção viável para aqueles pacientes que se apresentam sintomáticos devido hipertensão portal (HDA sendo a principal manifestação) refratária à outras condutas, principalmente se houver doença hepática subjacente ou indicações absolutas de transplante, como a síndrome hepatopulmonar (SHNEIDER et al., 2012).

A modalidade cirúrgica a ser escolhida dependerá de fatores, como a instituição em que se encontra o paciente e sua infraestrutura, o suporte pós-operatório e, principalmente, a experiência do cirurgião. O controle do sangramento das varizes é o ponto principal para a sobrevida dos pacientes com TVP. As técnicas cirúrgicas convencionais de derivação (shunts) não curam a hipertensão porta, apenas desviam o fluxo do sangue.

De acordo com Shneider et al., as principais opções de shunts cirúrgicos englobam Rex shunt e Warren shunt (shunt esplenorrenal), sendo que o Rex shunt é a primeira indicação e, se inviável, o Warren shunt se impõe como primeira alternativa.

No estudo de Aleksandar em 2013, envolvendo 16 crianças acometidas por obstrução portal extra-hepática complicada por hiperesplenismo severo, constatou-se que a confecção de um shunt esplenorrenal associado à ressecção parcial do baço foi efetiva no tratamento tanto da hipertensão portal quanto da ação sistêmica do baço hiperfuncionante. Neste trabalho, apenas dois pacientes não foram submetidos ao Warren shunt, mas à esplenectomia total e ao shunt meso-cava; isso se deve ao fato de que o Rex shunt, apesar de ser a técnica de escolha, necessita de condições anatômicas para sua realização (no caso, vasculatura portal minimamente íntegra em sua porção intra-hepática), o que impossibilitou sua aplicação nestas crianças.

A esplenectomia, por sua vez, não é indicada a não ser que haja constatação de acometimento da veia esplênica (componente do sistema porta), quando é eficiente na redução dos episódios de hemorragia, sendo este provavelmente o caso do único paciente submetido a este procedimento (SHNEIDER et al., 2012); tendo em vista que o Warren shunt necessita de uma veia esplênica também minimamente íntegra, é possível afirmar que a esplenectomia era de fato, a melhor opção de tratamento, não devido hiperesplenismo (onde o Rex shunt, se aplicável, é a melhor opção) embora este pudesse estar associado, mas para abordagem de sintomas de hipertensão portal.

O shunt meso-cava é confeccionado com apoio da radiologia intervencionista (semelhante ao TIPS, mas com local de acesso diferente, sendo acessos femorais e transabdominais os mais comuns) ou cirurgicamente. Conecta componentes do sistema porta à veia cava inferior, de forma a reduzir a pressão da circulação hepática congesta; de acordo com Davis et al., em seu estudo de 2016, essa técnica, quando associada a radiologia, apresenta vantagens sobre as demais abordagens na impossibilidade da confecção do TIPS, sendo estas: o sucesso relatado em estudos anteriores, a desnecessidade de anestesia geral e a redução da morbidade/mortalidade associada à abordagem cirúrgica. Segundo este mesmo estudo, a mortalidade na realização de shunts cirúrgicos é elevada se realizados em situação de emergência (pacientes com pior prognóstico) e há um grupo de pacientes que não pode ser submetido a confecção do

TIPS, nestes, o shunt meso-cava surge como opção válida de tratamento da hemorragia refratária a demais condutas. Em nosso estudo, o único paciente submetido a este procedimento (derivação meso-cava cirúrgica) tinha em seu diagnóstico, além de TVP, acometimento trombótico de vasculatura esplênica, com provável acometimento também intra-hepático, impossibilitando tanto o Rex quanto Warren shunt. A esplenectomia seria uma opção válida, mas complicações as quais o paciente asplênico está sujeito podem ter sido determinantes para a não realização desta técnica.

Consequências possivelmente associadas à esplenectomia são importantes e devem ser considerados na escolha de uma abordagem mais invasiva nestes casos. De acordo com Dionne et al. (2016), o baço é importante na mediação da resposta imune à patógenos circulantes e é essencial para remoção de eritrócitos não funcionais; desta forma, é associado à ausência do baço o risco de infecção fulminante e quadros sépticos, relacionados à óbito prematuro, principalmente em crianças menores de 5 anos; logo a opção por uma esplenectomia total deve ser tomada com muito critério; no caso específico de obstrução do sistema porta, pode ser realizada inclusive a esplenectomia parcial associada a derivações portossistêmicas, com taxas significativas de sucesso e evolução favorável após procedimento (ALEKSANDAR, 2013).

De acordo com Oakland et al., em seu estudo de 2017, a HDA é a segunda causa de base mais comum a exigir a transfusão de hemoderivados no Reino Unido. Concentrados de hemácias são transfundidos em cerca de 43% dos casos que se apresentam com hemorragia aguda à emergência; plaquetas foram recebidas por apenas 2,3% dos pacientes admitidos com HDA, pois os critérios que, em teoria regem a oferta deste hemoderivado geralmente só são encontrados nos pacientes que sofrem déficits de coagulação, normalmente associados à insuficiência hepática (cirrose); por fim, o plasma fresco congelado geralmente só é ofertado à pacientes com HDA de origem varicosa, para combater coagulopatias de origem hepática. Este estudo destaca, principalmente, a oferta não criteriosa de hemoderivados aos diversos pacientes que se apresentam com HDA no momento da admissão, mesmo com abordagens que poderiam evitar essa prática, com destaque para a EDA terapêutica. Em nossa amostra, 5 pacientes receberam hemoderivados, e apenas 1 recebeu a transfusão no pós-operatório, logo, com base nas estatísticas do estudo de Oakland, pode-se inferir que o

que foi ofertado para a maioria dos pacientes foi o concentrado de hemácias, para combater a anemia derivada da perda volêmica. A necessidade de transfusão em um maior percentual de nossa amostra está em consonância com a amostra deste estudo, que indica que geralmente a HDA requer a tomada desta conduta logo nos primeiros momentos do atendimento.

Em 2015, foi realizado o primeiro simpósio pediátrico voltado ao tema específico da hipertensão portal em crianças, em Baveno, Itália; na ocasião da publicação do consenso de Baveno VI (novo consenso é publicado a cada 5 anos desde 1990, visando estabelecer melhores condutas na abordagem da hipertensão portal na população geral); em sua revisão dos principais pontos abordados no encontro, Shneider et al., em 2016, buscou sintetizar a melhor abordagem direcionada à população pediátrica. Os autores constataram que o tratamento de crianças com esta condição clínica mantém-se controverso, devido falta de estudos rigorosos e mesmo devido ao caráter dos estudos existentes, que são basicamente retrospectivos e com amostra limitada.

Nota-se que mesmo incluindo crianças com o fígado doente, obter um número significativo de indivíduos acometidos por hipertensão portal nesta faixa etária é difícil, inclusive em estudos internacionais.

Observou-se também, que esplenomegalia em graus variáveis ocorre na grande maioria dos pacientes acometidos por obstrução portal extra-hepática, mas menos da metade dos casos cursa com sintomas ou hiperesplenismo; uma esplenomegalia sintomática, além do acometimento de vasculatura esplênica, pode ter sido o fator determinante para a realização da única esplenomegalia relatada neste estudo como primeira conduta; outras complicações decorrentes da obstrução portal despontam como mais importantes, principalmente devido a “plasticidade” do organismo da criança com menos comorbidades, que permite a formação natural de shunts portossistêmicos na tentativa de avaliar a pressão do sistema. Neste contexto, a encefalopatia hepática se destaca, ocorrendo em cerca de 33% das crianças estudadas (SHNEIDER et al., 2016).

O principal ponto discutido por Shneider são os métodos possíveis para profilaxia primária da HDA: o Rex shunt, aqui, é o único método cirúrgico admitido para esta finalidade, mantendo-se também frisada a necessidade de condições anatômicas mínimas (que podem ser visualizadas com sonar Doppler e, apesar de não ser o método

mais sensível, é o mais factível, inclusive na realidade do serviço da FSCMPA). De acordo com o consenso de 2015, em crianças com anatomia adequada, este shunt é a primeira opção de profilaxia primária e secundária, por ser mais fisiológico que as demais técnicas e prevenir a recorrência de novos sangramentos com maior eficiência. EDA é opção factível, mas aparentemente menos eficiente, sendo melhor indicada na profilaxia secundária (SHNEIDER et al., 2016).

A amostra estudada é composta de pacientes em faixa etária limitada, acometidas por situação incomum na idade: obstrução portal extra-hepática não associada à patologia hepática prévia. Nestes casos, são úteis, para a profilaxia primária, principalmente métodos endoscópicos (ligadura) e o Rex shunt. Todavia, tal técnica exige anatomia da região acometida minimamente preservada para realização e é um método relativamente recente, fatores que influenciaram na sua não realização ao longo do período em que este trabalho foi realizado. Tratamento clínico e endoscópico foram realizados em todos os casos, mas não foram suficientes para manutenção da estabilidade hemodinâmica dos pacientes.

Diante das condutas tomadas, é possível supor que a anatomia da região portal acometida em cada caso foi fator essencial na decisão terapêutica. O Warren shunt, realizado em 71% da amostra, mostrou-se opção factível no tratamento da obstrução portal sintomática em crianças, com boas taxas de sucesso em nossa amostra e na literatura pesquisada; apesar de terem ocorrido intercorrências, como, trombose do próprio shunt em dois casos e a HDA ter se manifestado novamente em outros dois casos, nova e única abordagem foi suficiente para controle do sangramento e demais sintomas associados a hipertensão portal. Considerando-se a reconhecida superioridade do Rex shunt mesmo previamente ao consenso de Baveno VI, é possível que atrasos na notificação também tenham influenciado na impossibilidade de sua realização.

Novos estudos no âmbito do tratamento de casos tão raros evidentemente são necessários, pois é uma condição progressiva, que prejudica o desenvolvimento da criança e é possivelmente fatal.

6. CONCLUSÕES:

1. A amostra estudada era composta de pacientes em faixa etária limitada, acometidas por situação incomum na idade: obstrução portal extra-hepática não associada à patologia hepática prévia, refletindo a pequena amostra.
2. Tratamento clínico para estabilização e endoscópico foram realizados em todos os casos, mas não foram suficientes para manutenção da estabilidade hemodinâmica dos pacientes.
3. Não houve óbitos no estudo.
4. Em 71% dos pacientes a cirurgia preveniu novos episódios de sangramento por hipertensão portal, em um período de seguimento que variou de 1 a 3 anos.
5. A recidiva hemorrágica foi observada em 29%, associada a trombose tardia do shunt, cerca de 1 anos de pós-operatório.
6. Em um paciente com trombose tardia do shunt, não foi observado recidiva hemorrágica.
7. Não foram observadas no período do estudo outras complicações significativas.

REFERÊNCIAS:

- ABU-ELMAGD, K. M., *et al.* Five hundred intestinal and multivisceral transplantations at a single center: major advances with new challenges. **Annals of surgery**, v. 250, n. 4, p. 567-81, 2009.
- ADAMI, M. R., *et al.* Hipertensão portal em crianças: métodos não invasivos preditores de varizes esofágicas. **Boletim Científico de Pediatria**, vol. 3, n. 2, 2014.
- BAYRAKTAR, Y & HARMANCI, O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. **World J Gastroenterol**, v.12, n.8 , p. 1165-1174, 2006.
- CHAWLA, Y. K. & BODH, V. Portal Vein Thrombosis. **J Clin Exp Hepatol**, v. 5, n. 1, p. 22-40, 2015.
- COLLI, A. *et al.* Platelet count, spleen length, and platelet count-to-spleen length ratio for the diagnosis of oesophageal varices in people with chronic liver disease or portal vein thrombosis (Review). **Cochrane Database of Systematic Reviews**, v. 4, 2017.
- DAVIS, J. *et al.* Could there be light at the end of the tunnel? Mesocaval shunting for refractory esophageal varices in patients with contraindications to transjugular intrahepatic portosystemic shunt. **World J Hepatol**, n. 8, v. 19, p. 790-795, 2016.
- DIONNE, B. *et al.* The Asplenic Patient: Post-Insult Immunocompetence, Infection, and Vaccination. **Surgical Infections**, v. 20, n. 20, 2017.
- FERRI, P. M. *et al.* Evaluation of the presence of hereditary and acquired thrombophilias in Brazilian children and adolescents with diagnoses of portal vein thrombosis. **J Pediatr Gastroenterol Nutr.**, v. 55, n. 5, p. 599-604, 2012.
- FERRI, P.M., *et al.* Portal vein thrombosis in children and adolescents: 20 years experience of a pediatric hepatology reference center. **Arq. Gastroenterol**, v.49, n.1, São Paulo, Jan./Mar. 2012.
- FERRI, P.M.; FERREIRA, A.R.; FAGUNDES, E.D.T.; LIU, S.M.; ALBUQUERQUE, N.N.; BOTELHO, F.C.; MELO, M.C.B., PENNA, F.J. Trombose de Veia Porta em Crianças e Adolescentes: revisão de literatura. **Revista Médica de Minas Gerais**, v. 21, n. 4, p. 36-44, 2011.
- GARCIA-PAGAN, J.C. & VALLA, D.C. Portal Vein Thrombosis: A predictable milestone in cirrhosis. **Journal of Hepatology**, v. 51, n. 4, p. 632-34, 2009.

- GRANT, D., *et al.* Intestinal transplant registry report: global activity and trends. **American Journal of Transplantation**, v. 15, n. 1, p. 210-10, 2015.
- GURAKAN, F. Et al. Extrahepatic portal vein thrombosis in children: etiology and long term follow up. **J Clin Gastroenterol**, v. 38, p. 386-72, 2004.
- LILLEGARD, J. B., *et al.* A Single-Institution Review of Portosystemic Shunts in Children: An Ongoing Discussion. **HPB Surgery**, Volume 2010, 2010.
- LIMA, J.J.G.R.P. **TRATAMENTO CIRÚRGICO DA HIPERTENSÃO PORTAL PRÉ-HEPÁTICA NA CRIANÇA. CASUÍSTICA DO CHUC-HP.** Coimbra, 2016. 32f. Dissertação (Mestrado em Medicina) – Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, 2016.
- MACHADO, M.M.; ROSA, A.C.F.; MOTA, O.M.; CARDOSO, D.M.M.; MILHOMEM, P.M.; MOLHOMEM, L.M.; NUNES, R.A.; TELES, T.B.G.; TELES, F.B.G.; AZEREDO, L.M.; BARROS, N.; CERRI, G.G. Aspectos Ultrassonográficos da Trombose da Veia Porta. **Radiologia Brasileira**, v. 39, n. 2, 2006.
- MAKSOUUD, J. G., *et al.* Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hypersplenism, and mortality. **J Pediatr Surg.**, v. 44, n. 10, p. 1877-83, 2009.
- MASCARENHAS, M.I.; MOURA, M.C.; LEMOS, P.S. Transformação Cavernosa da Veia Porta. **Acta Med Port**, N. 25, V. 5, P. 340-42, 2012.
- OAKLAND, K. Et al. Advances in transfusion medicine: gastrointestinal bleeding. **Transfusion Medicine**, 2017.
- ORLOFF, M. J., *et al.* Bleeding Esophagogastric Varices from Extrahepatic Portal Hypertension: 40 Years' Experience with Portal-Systemic Shunt. **J Am Coll Surg**, v. 194, n. 6, p. 717-28, 2002.
- ORLOFF, M. J., *et al.* Three decades of experience with emergency portacaval shunt for acutely bleeding esophageal varices in 400 unselected patients with cirrhosis of the liver. **Journal of the American College of Surgeons**, v. 180, n. 3, p. 257-272, 1995.
- PARIKH, S.; SHAH, R.; KAPOOR, P. Portal Vein Thrombosis. **The American Journal of Medicine**, v. 123, n. 2, p. 111-19, 2010.

- PÉCORA, R.A.A.; CANEDO, B.F.; ANDRAUS, W.; MARTINO, R.B.; SANTOS, V.R.; ARANTES, R.M.; PUGLIESE, V.; D'ALBUQUERQUE, L.A.C. Trombose de Veia Porta no Transplante Hepático. **ABCD Arq Bras Cir Dig**, São Paulo, v. 24, n. 4, p. 273-278, 2012.
- PIETROBATTISTA, A. et al. Extrahepatic portal vein thrombosis in children and adolescents: Influence of genetic thrombophilic disorders. **World J Gastroenterol**, v. 16, n. 48, p. 6123-127, 2010.
- PONZIANI, F.R.; ZOCCO, M.A.; CAMPANALE, C.; RINNINELLA, E.; TORTORA, A.; DI MAURIZIO, L.; BOMBARDIERI, G.; DE CRISTOFARO, R.; GAETANO, A.M.; LANDOLFI, R.; GASBARRINI, A. Portal vein thrombosis: Insight into physiopathology, diagnosis, and treatment. **World J Gastroenterol**, v. 16, n. 2, p. 143-155, 2010.
- QI, X. et al. Thrombotic risk factors in Chinese nonmalignant and noncirrhotic patients with portal vein thrombosis: an observational study with a systematic review of the literature. **Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.**, v. 27, n. 1, p. 77-83, 2015.
- SCHETTINO, G.C.M.; FAGUNDES, E.D.T.; ROQUETE, M.L.V.; FERREIRA, A.L.; PENNA, F.J. Trombose de veia porta em crianças e adolescentes. **J. Pediatr**, Porto Alegre, v. 82, n. 3, 2006.
- SHNEIDER, B. L. et al. Primary Prophylaxis of Variceal Bleeding in Children and the Role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. **HEPATOLOGY**, VOL. 63, NO. 4, 2016.
- SHNEIDER, B.L., et al. Portal Hypertension in Children: Expert Pediatric Opinion on the Report of the Baveno V Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. **Pediatr Transplantation**, 2012.
- SRETENOVIC, A. L. et al. Warren shunt combined with partial splenectomy for children with extrahepatic portal hypertension, massive splenomegaly, and severe hypersplenism. **Surg Today**, v. 43, p. 521–525, 2013.
- STIPA, S., et al. Total shunting and elective management of variceal bleeding. **World journal of surgery**, v. 18, n. 2 p. 200-204, 1994.
- SUCHY, F.J. Portal Hypertension and Varices. In: KLIEGMAN et al. **Nelson: Textbook of Pediatrics**. 20 ed. Elsevier, 2015. P. 1972-75.

VARKEY, J. *et al.* Survival of patients evaluated for intestinal and multivisceral transplantation—the Scandinavian experience. **Scandinavian journal of gastroenterology**, v. 48, n. 6, p. 702-11, 2013.

VIANNA, R.,M. & MANGUS, R.S. Present prospects and future perspectives of intestinal and multivisceral transplantation. **Current Opinion in Clinical Nutrition & Metabolic Care**, v. 12, n. 3, p. 281-86, 2009.

VIANNA, R., *et al.* Multivisceral transplantation for diffuse portomesenteric thrombosis in a patient with life-threatening esophagogastrroduodenal bleeding. **Transplantation**, v. 80, n. 4, p. 534-535, 2005.

VIANNA, R.M.M. **Resultados do Transplante Multivisceral na Trombose Porto-Mesentérica Difusa**. 2014. 99 f. Tese (Doutorado em Ciências) – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2014.

WANG, J.T.; ZHAO, H.Y.; LIU, Y.L. Portal Vein Thrombosis. **Hepatobiliary Pancreat Dis Int**, v. 4, n. 4, p. 515-8, 2005.

WEBSTER, G.J.; BURROUGHS, A.K.; RIORDAN, S.M. Review article: portal vein thrombosis -- new insights into aetiology and management. **Aliment Pharmacol Ther**, v. 21, n. 1, p. 1-9, 2005.

YERDEL, M.A.; GUNSON, B.; MIRZA, D.; KARAYALÇIN, K.; OLLIFF, S.; BUCKELS, J.; MAYER, D.; MCMASTER, P.; PIRENNE, J. Portal vein thrombosis in adults undergoing liver transplantation: risk factors, screening, management, and outcome. **Transplantation**, v. 69, n. 9, p. 1873-81, 2000.

APÊNDICE A – Formulário de Pesquisa



UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE MEDICINA

PROCOLO (FORMULÁRIO) DE PESQUISA
ESTUDO - HIPERTENSÃO PORTAL POR TROMBOSE DE VEIA PORTA EM
CRIANÇAS: EFICIÊNCIA DA ABORDAGEM CIRÚRGICA

1. IDENTIFICAÇÃO

- a. CASO Nº:
- b. NOME:
- c. REGISTRO:
- d. IDADE:
- e. DATA DA PRIMEIRA CONSULTA:
- f. DATA DA CIRURGIA:
- g. ENDEREÇO:
- h. MUNICÍPIO:
- i. TELEFONE:

2. DIAGNÓSTICO:

() TVP () TVP+ESPLÊNICA () TVP+ESPLÊNICA+MESENTÉRICA

3. FÍGADO: () SAUDÁVEL () NÃO-SAUDÁVEL

4. HDA: () SIM () NÃO

5. TTO CLÍNICO/ENDOSCÓPICO : () SIM () NÃO

- FALHA NO TTO: () SIM () NÃO

6. TROMBOFILIA: () SIM () NÃO

- NÚMERO DE PLAQUETAS?
- ANTIAGREGANTES (AAS): () SIM () NÃO

7. TTO CIRÚRGICO ESCOLHIDO:

- ELETIVA ()
- URGÊNCIA ()

8. TEMPO DE INTERNAÇÃO NO PO:

9. TEMPO DE SEGUIMENTO:

10. TEMPO DE UTI:

11. TEMPO DE VMI:

12. NECESSIDADE DE HEMODERIVADOS: () IOP () PRÉ-OP () PÓS-OP

13. COMPLICAÇÕES PÓS OPERATÓRIAS:

14. RECIDIVA HEMORRÁGICA: () SIM () NÃO

- SE SIM, QUANTO TEMPO DEPOIS DO PROCEDIMENTO?
- QUAL A CONDUTA TOMADA?

15. EVOLUÇÃO FINAL: () FAVORÁVEL () ÓBITO

- SE ÓBITO, QUAL A CAUSA? () IOP () PÓS-OP
() COMPLICAÇÕES TARDIAS
- SE POR COMPLICAÇÃO, QUAL?

APÊNDICE B – ARTIGO

HIPERTENSÃO PORTAL POR TROMBOSE DE VEIA PORTA EM CRIANÇAS: EFICIÊNCIA DA ABORDAGEM CIRÚRGICA

Portal hypertension by portal vein thrombosis in children: efficiency of the surgical approach

Lohrane Rosa Bayma¹, Renato Vilhena de Oliveira², Maurício Iasi³

RESUMO

Objetiva-se analisar a eficiência da intervenção cirúrgica, ou seja evitar o sangramento por hipertensão portal. O presente estudo analisa a evolução de crianças submetidas a tratamento cirúrgico, quando houve falha do tratamento clínico/endoscópico, com uma abordagem analítica transversal. A pesquisa foi realizada no Grupo do Fígado e Serviço de cirurgia pediátrica da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (Belém, Pará), no período de 2007 a 2015 e incluiu dados de 7 pacientes. Observaram-se predominância do sexo feminino, uma idade média de 7,86 anos na ocasião da primeira consulta e manifestação dos primeiros sintomas (hemorragia digestiva), diagnóstico de trombose venosa portal isolada em 5 dos pacientes, associada também a acometimento intra-hepático dos ramos portais. Avaliamos ainda a necessidade de hemoderivados. A cirurgia mais frequente foi o shunt esplenorenal distal (Warren shunt). Analisamos a recorrência de hemorragia digestiva em 2 casos e a trombose do shunt também em 2. Conclui-se que apesar da reconhecida superioridade do Rex shunt como técnica para profilaxia

Trabalho realizado na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA) – Belém (PA), Brasil.

¹ Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Pará (UFPA) – Belém (PA), Brasil.

² Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Pará (UFPA) – Belém (PA), Brasil.

³ Cirurgião Pediátrico da FSCMPA – Belém (PA), Brasil.

primária e secundária de hemorragias digestivas decorrentes de obstrução portal, tal método não foi aplicável na amostra deste trabalho, possivelmente devido atraso em notificações e, principalmente, devido a restrições anatômicas específicas em cada caso (acometimento intra-hepático dos ramos portais); O tratamento cirúrgico foi eficiente em prevenir novos episódios de hemorragia consequente a hipertensão portal em 71% dos pacientes, num período de seguimento pós operatório prolongado.

PALAVRAS-CHAVE: Trombose de veia porta, cirurgia, intratabilidade, hipertensão portal

ABSTRACT

The objective of this study was to analyze the efficiency of surgical intervention to avoid bleeding from portal hypertension. The present study analyzes the evolution of children submitted to surgical treatment, when clinical/endoscopic treatment failed, with a transversal analytical approach. The study was carried out in the Liver Group and Pediatric Surgery Service of the Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (Belém, Pará) from 2007 to 2015 and included data from 7 patients. There was a predominance of females, mean age of 7.86 years at the time of first consultation and manifestation of the first symptoms (digestive hemorrhage), diagnosis of portal vein thrombosis isolated in 5 of the patients, also associated with intrahepatic involvement of the portal branches. We also evaluated the need for blood products. The most frequent surgery was the distal splenorenal shunt. We analyzed the recurrence of gastrointestinal bleeding in 2 cases and shunt thrombosis in 2 cases. It is concluded that despite the recognized superiority of Rex shunt as a technique for primary and secondary prophylaxis of gastrointestinal bleeding due to portal obstruction, this method was not applicable in the sample of this study, possibly due to delay in notifications and, mainly, due to specific anatomical restrictions in each case (intrahepatic involvement of the portal branches); Surgical treatment was

effective in preventing new bleeding episodes due to portal hypertension in 71% of patients at a prolonged postoperative follow-up period.

KEY WORDS: Portal vein thrombosis, surgery, intractability, portal hypertension

INTRODUÇÃO

A Trombose da Veia Porta (TVP) consiste na obstrução total ou parcial do fluxo sanguíneo consequente a uma formação trombocítica, um trombo. Esse trombo pode progredir para o fígado e obstruir ramos portais intrahepáticas ou ainda, estender-se para ramos do sistema porta extrahepáticos (veias mesentérica superior e/ou esplênica)¹.

Em crianças, a obstrução portal resulta normalmente da trombose podendo, raramente, evoluir para hipertensão portal de graus variados².

Na maioria dos casos, há mais de um fator etiológico envolvido na gênese da trombose de veia porta, que podem ser sistêmicos ou locais. Muitos pacientes permanecem assintomáticos ou com sintomas gerais na fase subaguda. Após a evolução da trombose subclínica para a crônica e o aparecimento de sintomas, podem-se perceber inúmeras complicações já relacionadas à consequente hipertensão portal, como: ascite, aparecimento de varizes esofágicas e esplenomegalia³.

O tratamento clínico varia com a doença de base e presença de cirrose. Na ausência de cirrose, objetiva-se prevenir o aparecimento ou ruptura de varizes gastroesofágicas e impedir a extensão do trombo para o sistema venoso esplâncnico; cerca de 90% dos pacientes apresenta varizes esofágicas no momento do diagnóstico e 30% apresenta varizes gástricas⁴.

Os sintomas desses pacientes podem ser controlados através de shunts. Nos pacientes com trombose menos extensa podem-se utilizar quatro formas de shunts venosos: totais (anastomose direta de veia porta/tributária com a veia cava/tributária, aliviando a pressão

no sistema porta; tem como principal complicação a encefalopatia no pós-operatório), parcial (anastomose de no máximo 8 mm associada à interposição de algum material sintético), descompressão seletiva (shunt entre veia esplênica e veia renal, associada à desconexão dos vasos esplenopancreáticos para evitar o surgimento de colaterais) e shunts super seletivos^{5,6}.

Não foram realizados estudos semelhantes na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA) sobre esse tema. Logo, este trabalho deverá fornecer dados importantes a respeito da eficiência do tratamento cirúrgico desse grupo de pacientes.

OBJETIVO

Descrever abordagem cirúrgica e desfecho do tratamento de crianças com trombose da veia porta, sem doença hepática prévia, com intratabilidade clínica e/ou endoscópica atendidas em serviço de referência na região Norte.

METODOLOGIA

Foram avaliados pacientes atendidos no período de 2007 a 2015 no serviço do grupo do fígado/cirurgia pediátrica da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA), com pelo menos uma consulta de retorno neste último ano e que atendessem os seguintes critérios: idade na faixa etária pediátrica (0-17 anos), acometimento por TVP e função hepática previamente normal (sem patologia hepática associada), falha no tratamento clínico e endoscópico prévio e posterior realização de procedimento cirúrgico para o tratamento dos sintomas da hipertensão portal.

Foi obtida, do prontuário, a história clínica do paciente mediante permissão prévia do Comitê de Ética para acesso ao arquivo da FSCMPA; bem como preenchido um formulário com base no histórico clínico dos pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico.

Os dados coletados foram estruturados em um banco de dados no programa Microsoft Excel 2010 e Microsoft Word 2010, no qual também foram confeccionadas tabelas e gráficos para representação dos dados.

As consultas de retorno foram realizadas pela equipe do cirurgião pediátrico Maurício Iasi.

RESULTADOS

Foram incluídos no estudo 7 pacientes, tratados consecutivamente, no grupo do fígado/cirurgia pediátrica da FSCMPA no período de 2007 a 2015. Desta amostra, todos foram submetidos a pelo menos um procedimento cirúrgico.

Cinco pacientes (71%) eram do sexo feminino e 2 (29%) do masculino, sendo que a média de idade foi de 7,86 anos, com uma idade máxima de 11 anos e idade mínima de 3 anos na ocasião da primeira consulta (gráfico 1).

Todos os pacientes apresentarem algum grau de obstrução por trombo do sistema porta, seja esta parcial ou total; TVP isolada foi o acometimento mais comum, de forma que 5 pacientes (71%) se apresentaram com esse diagnóstico, TVP associada à trombose esplênica e trombose total do sistema porta foram acometimentos de 1 paciente cada (correspondendo à um total de 29% da amostra) (gráfico 2).

Em dias, houve grande variação entre o mínimo e máximo período de espera para intervenção cirúrgica, sendo que o mínimo foi de 6 dias e o máximo de 2072 dias, com uma média de 763,42 dias de espera até a abordagem; tal variação deriva de múltiplos fatores, incluindo variáveis socioeconômicas e terapêuticas (tentativa inicial de conduta conservadora – não cirúrgica).

Apenas 2 pacientes (29%) foram, em algum momento do seguimento, diagnosticados com algum tipo de trombofilia (no caso, deficiência das proteínas C/S).

A cirurgia realizada com maior frequência foi o shunt esplenorrenal distal (5 pacientes-71%), um paciente foi submetido à esplenectomia e um paciente foi submetido ao shunt mesocava, somando 29% da amostra. Não foram observados óbitos no período do estudo, incluindo a internação para realização da cirurgia e o seguimento pós-operatório até o final do estudo (gráfico 3).

Dois pacientes, 29% da amostra, apresentaram HDA no pós-operatório, sendo esta a intercorrência mais importante na avaliação da efetividade das intervenções cirúrgicas. Trombose do shunt também foi observada em 2 pacientes, associada a novos episódios de HDA.

DISCUSSÃO

A maioria dos pacientes inclusos neste estudo se encaixa no grupo de indivíduos acometidos por obstrução portal extra-hepática, uma condição clínica multifatorial não-cirrótica e não maligna, cuja ocorrência é significativa na faixa etária pediátrica (junto à atresia biliar), decorrente principalmente de estados diversos de hipercoagulabilidade, onde cabe tanto o tratamento com anticoagulantes quanto a abordagem endoscópica e a cirúrgica, onde são factíveis diversas técnicas, com diferentes graus de indicação, a depender principalmente da condição clínica do paciente e do nível de obstrução^{7,8}.

É importante salientar que, devido ao período em que os pacientes foram submetidos à intervenção cirúrgica, a conduta tomada foi regida pelo Consenso de Baveno V, de 2010 e há artigos recentes que já consideram um novo consenso; estas novas diretrizes serão discutidas a título de comparação com a conduta já tomada pela equipe, na vigência do consenso anterior.

O predomínio do sexo feminino (71%), corrobora estudos anteriores⁹.

A maioria dos pacientes apresentou trombose de veia porta apenas, sem acometer veias esplênica e/ou mesentérica, como em outros trabalhos, em que se pesquisou doenças primárias de HP sem hepatopatia prévia em crianças. Em um estudo com 200 jovens adultos e crianças, 67% apresentavam trombose de veia porta isolada, 28% de veia porta e veia esplênica e os 5% restantes, veia porta e veia mesentérica^{9,10}.

A hemorragia digestiva alta, principal manifestação clínica apresentada pelos pacientes deste estudo e considerada uma complicação grave, ocorre, principalmente, pela ruptura de varizes esofágicas. O sangramento por veias esofágicas foi o achado mais frequente nos pacientes, estando presente em 57% dos casos. Em outra casuística, a hemorragia gastrointestinal na clínica pré-operatória ocorreu em 70,6% dos casos, sendo mais frequentes outros sintomas, como esplenomegalia (em 94,1% das crianças) e trombocitopenia (em 88,2%). Em crianças com obstrução extra-hepática da veia porta, o risco de sangramento por veias esofágicas e gástricas é estimado em 71%^{11,12,13}.

Os pacientes deste estudo apresentaram falha no tratamento clínico e/ou endoscópico. O tratamento inicial preconizado é via drogas vasoativas e deve ocorrer antes da endoscopia ser realizada. Devem ser utilizadas em combinação com a terapia endoscópica e administradas por 5 dias. O tratamento endoscópico é recomendado para qualquer paciente que apresente hemorragia digestiva alta por varizes esofágicas⁷.

Na população pediátrica, há escassas literaturas sobre a relação entre trombofilia e TVP. Os estudos, muitas vezes, avaliam a presença de um fator de coagulação isolado apenas. Foi demonstrado que aproximadamente 50% dos pacientes têm a doença sem etiologia ou fatores de risco definidos. Porém, a importância das trombofilias entre os fatores de risco está crescendo, mas a maioria dos estudos, ainda são realizados principalmente em adultos¹¹.

Quanto aos fatores de risco para trombose, os mais comuns incluem fatores adquiridos, como neoplasias mieloproliferativas, hemoglobinúria paroxística noturna e síndrome do anticorpo antifosfolípide e fatores intrínsecos, como por exemplo, deficiência dos anticoagulantes endógenos proteínas C e S, além de mutações do fator V de Leiden e do gene G20210A da protrombina¹⁴. Esses fatores, considerados clássicos para TVP, somente foram encontrados em uma minoria dos doentes neste estudo.

A investigação de trombofilias hereditárias e adquiridas é recomendada em todos os pacientes pediátricos, mesmo na presença de outros fatores de risco, para haver melhor elucidação de casos antes considerados como idiopáticos. Apesar de vários casos de TVP em crianças apresentarem etiologias multifatoriais.

A deficiência das proteínas C e S, encontrada em pacientes deste estudo, se presente em pacientes com doença hepática associada, pode ser considerada um resultado da síntese proteica hepática reduzida, uma vez que o órgão se encontra deficiente. Outros estudos mostram ainda que a deficiência de proteína C e S é rara em crianças, e que, na maioria dos casos, foi secundária ao alto consumo de fatores de coagulação devido a obstrução e formação de shunts portossistêmicos e ainda a redução do fluxo sanguíneo hepático na evolução crônica da TVP. Assim, a redução de proteínas C e S pode não ser um distúrbio genético, mas sim uma consequência da evolução da TVP, uma vez que podem ser corrigidas em pacientes que tiveram a hipertensão portal revertida^{11,12}.

Em um estudo, mostrou-se deficiência de proteína C e S em 13% dos pacientes. Já outros acharam deficiência isolada de proteína C em 16,6%, deficiência de proteína S em 8,3% e deficiências combinadas de proteínas C e S também em 8,3% dos pacientes. Esses estudos também mostraram que essas trombofilias parecem ser raras na população pediátrica. O que pode explicar a baixa incidência dessas deficiências nos pacientes

deste estudo. Ao contrário desses estudos, não foi encontrado, neste, pacientes com outros tipos de trombofilia^{15,16}.

Os critérios de anticoagulação na TVP são controversos. As recomendações para anticoagulação permanecem para aqueles com estado trombótico subjacente. Há indícios que o uso de anticoagulantes em TVP crônica não mostra diferença no grau de sangramento varicoso para os que não usam anticoagulantes. Entretanto, houve uma redução significativa nos novos episódios trombolíticos. Já outra fonte mostra que nos pacientes em que encontra-se distúrbio de coagulação com tendência à trombose ou fator local persistente que predisponha à trombose de veia porta, há benefício na anticoagulação a longo prazo^{17,18}.

O tratamento anticoagulante pode ser considerado para pacientes com distúrbio trombogênico bem documentado. Em outros pacientes que não apresentariam um distúrbio trombótico real, a terapia não seria indicada. Não há evidências suficientes para indicar a terapia trombolítica local ou terapia intervencionista nesses doentes⁷.

Na eventual ineficiência da profilaxia primária/secundária para novos episódios de HDA, ou no caso de falha terapêutica endoscópica (ligadura), shunts portossistêmicos são a melhor opção para o tratamento de crianças com um prognóstico favorável (esse prognóstico, a depender da doença de base) para os próximos 5 anos; sendo que, em casos de pior prognóstico, ou onde o shunt cirúrgico seja contraindicado, é melhor optar-se pelo Shunt Intra-Hepático Transjugular (TIPS). Neste estudo, optaram-se por derivações cirúrgicas na maioria dos casos (85,5%), pois os pacientes não demonstraram outras manifestações, além da HDA refratária à abordagem clínica/endoscópica, que indicassem um pior prognóstico⁷.

Essas mesmas condições clínicas favoráveis justificam porquê condutas consideradas mais extremas, como o transplante hepático por exemplo, não foram tomadas. Este tratamento em particular, deve ser destacado, pois é opção viável para aqueles pacientes que se apresentam sintomáticos devido hipertensão portal (HDA sendo a principal manifestação) refratária à outras condutas, principalmente se houver doença hepática subjacente ou indicações absolutas de transplante, como a síndrome hepatopulmonar⁷. As principais opções de shunts cirúrgicos englobam Rex shunt e Warren shunt (shunt esplenorrenal), sendo que o Rex shunt é a primeira indicação e, se inviável, o Warren shunt se impõe como primeira alternativa. O Rex shunt, apesar de ser a técnica de escolha, necessita de condições anatômicas para sua realização (no caso, vasculatura portal minimamente integra em sua porção intra-hepática), o que impossibilitou sua aplicação nestas crianças⁸.

A esplenectomia, por sua vez, não é indicada a não ser que haja constatação de acometimento da veia esplênica (componente do sistema porta), quando é eficiente na redução dos episódios de hemorragia, sendo este provavelmente o caso do único paciente submetido a este procedimento⁷.

O shunt meso-cava é confeccionado com apoio da radiologia intervencionista (semelhante ao TIPS, mas com local de acesso diferente, sendo acessos femorais e transabdominais os mais comuns) ou cirurgicamente e conecta componentes do sistema porta à veia cava inferior, de forma a reduzir a pressão da circulação hepática congesta; essa técnica, quando associada a radiologia, apresenta vantagens sobre as demais abordagens na impossibilidade da confecção do TIPS. Neste estudo, o único paciente submetido a este procedimento (derivação meso-cava cirúrgica) tinha em seu diagnóstico, além de TVP, acometimento trombótico de vasculatura esplênica, com

provável acometimento também intra-hepático, impossibilitando tanto o Rex quanto Warren shunt; a esplenectomia seria uma opção válida, mas complicações as quais o paciente asplênico está sujeito podem ter sido determinantes para a não realização desta técnica¹⁹.

Em 2015, foi realizado o primeiro simpósio pediátrico voltado ao tema específico da hipertensão portal em crianças, em Baveno, Itália; na ocasião da publicação do consenso de Baveno VI (novo consenso é publicado a cada 5 anos desde 1990, visando estabelecer melhores condutas na abordagem da hipertensão portal na população geral); em sua revisão dos principais pontos abordados no encontro, buscou-se sintetizar a melhor abordagem direcionada à população pediátrica. Os autores constataram que o tratamento de crianças com esta condição clínica mantém-se controverso, devido falta de estudos rigorosos e mesmo devido ao caráter dos estudos existentes, que são basicamente retrospectivos e com amostra limitada⁸.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BAYRAKTAR, Y & HARMANCI, O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. **World J Gastroenterol**. 2006, 12(8), p. 1165-1174.
2. SCHETTINO, G.C.M.; FAGUNDES, E.D.T.; ROQUETE, M.L.V.; FERREIRA, A.L.; PENNA, F.J. Trombose de veia porta em crianças e adolescentes. **J. Pediatr**. 2006, 82(3).
3. VIANNA, R.M.M. **Resultados do Transplante Multivisceral na Trombose Porto-Mesentérica Difusa** (Tese - Doutorado em Ciências). Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2014.

4. YERDEL, M.A.; GUNSON, B.; MIRZA, D.; KARAYALÇIN, K.; OLLIFF, S.; BUCKELS, J.; MAYER, D.; MCMASTER, P.; PIRENNE, J. Portal vein thrombosis in adults undergoing liver transplantation: risk factors, screening, management, and outcome. **Transplantation**. 2006, 69(9), p. 1873-81.
5. STIPA, S., *et al.* Total shunting and elective management of variceal bleeding. **World journal of surgery**. 1994, 18(2), p. 200-204.
6. ORLOFF, M. J., *et al.* Three decades of experience with emergency portacaval shunt for acutely bleeding esophageal varices in 400 unselected patients with cirrhosis of the liver. **Journal of the American College of Surgeons**. 1995, 180(3), p. 257-272.
7. SHNEIDER, B.L., *et al.* Portal Hypertension in Children: Expert Pediatric Opinion on the Report of the Baveno V Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. **Pediatr Transplantation**, 2012.
8. SHNEIDER, B. L. *et al.* Primary Prophylaxis of Variceal Bleeding in Children and the Role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. **HEPATOLOGY**. 2016, 63(4).
9. LILLEGARD, J. B., *et al.* A Single-Institution Review of Portosystemic Shunts in Children: An Ongoing Discussion. **HPB Surgery**, 2010; 2010.
10. ORLOFF, M. J., *et al.* Bleeding Esophagogastric Varices from Extrahepatic Portal Hypertension: 40 Years' Experience with Portal-Systemic Shunt. **J Am Coll Surg**, 2002; 194(6), p. 717-28.

11. FERRI, P. M. et al. Evaluation of the presence of hereditary and acquired thrombophilias in Brazilian children and adolescents with diagnoses of portal vein thrombosis. **J Pediatr Gastroenterol Nutr.**, 2012, 55(5), p. 599-604.
12. LIMA, J.J.G.R.P. **TRATAMENTO CIRÚRGICO DA HIPERTENSÃO PORTAL PRÉ-HEPÁTICA NA CRIANÇA. CASUÍSTICA DO CHUC-HP** (Mestrado em Medicina). Coimbra, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, 2016.
13. ADAMI, M. R., et al. Hipertensão portal em crianças: métodos não invasivos preditores de varizes esofágicas. **Boletim Científico de Pediatria**, 2014, 3(2).
14. QI, X. et al. Thrombotic risk factors in Chinese nonmalignant and noncirrhotic patients with portal vein thrombosis: an observational study with a systematic review of the literature. **Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.**, 2015, 27(1), p. 77-83.
15. PIETROBATTISTA, A. et al. Extrahepatic portal vein thrombosis in children and adolescents: Influence of genetic thrombophilic disorders. **World J Gastroenterol**, 2010, 16(48), p. 6123-127.
16. GURAKAN, F. Et al. Extrahepatic portal vein thrombosis in children: etiology and long term follow up. **J Clin Gastroenterol**, 2004, 38, p. 386-72.
17. CHAWLA, Y. K. & BODH, V. Portal Vein Thrombosis. **J Clin Exp Hepatol**. 2015, 5(1), p. 22-40.
18. FERRI, P.M.; FERREIRA, A.R.; FAGUNDES, E.D.T.; LIU, S.M.; ALBUQUERQUE, N.N.; BOTELHO, F.C.; MELO, M.C.B., PENNA, F.J. Trombose de Veia Porta em Crianças e Adolescentes: revisão de literatura. **Revista Médica de Minas Gerais**. 2011, 21(4), p. 36-44.

19. DAVIS, J. et al. Could there be light at the end of the tunnel? Mesocaval shunting for refractory esophageal varices in patients with contraindications to transjugular intrahepatic portosystemic shunt. **World J Hepatol.** 2016, 8(19), p. 790-795.

APÊNDICE C – GRÁFICOS DO ARTIGO

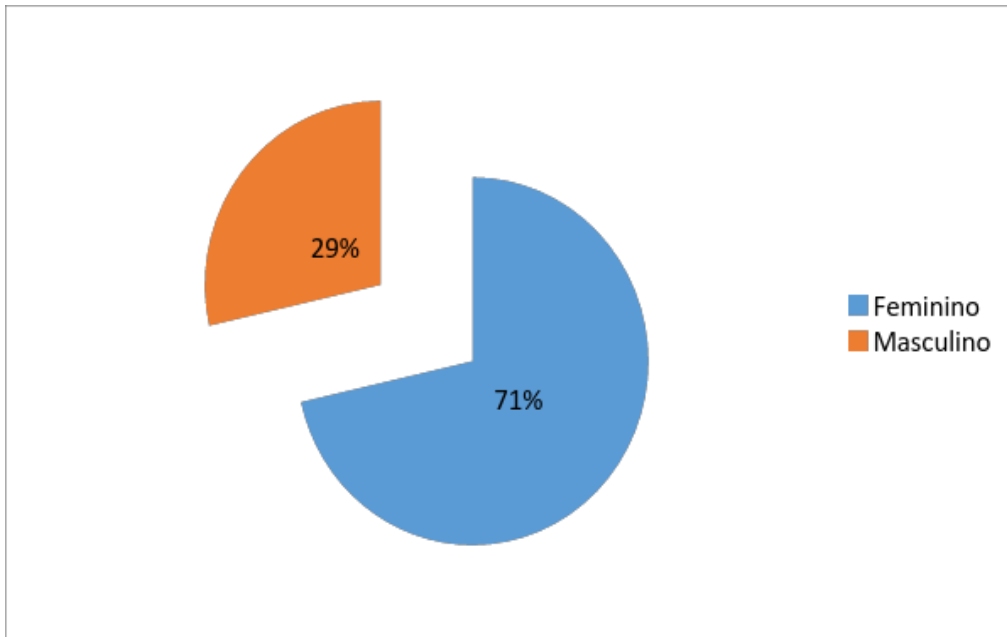


Gráfico 1: Gênero dos pacientes com trombose venosa portal (TVP) atendidos pelo Grupo do Fígado no período de 2007-2015.

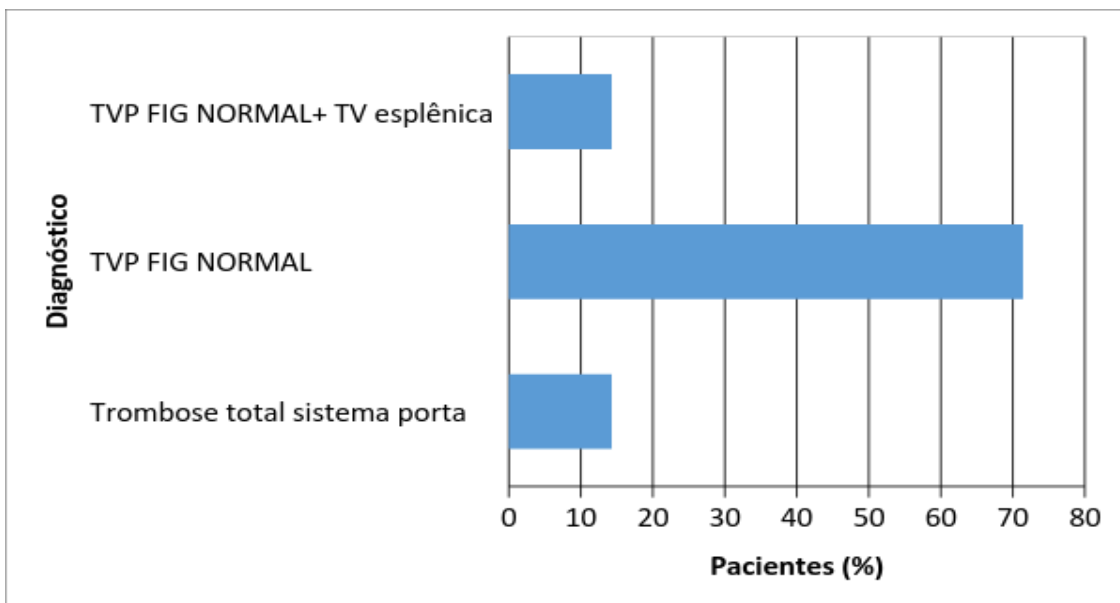


Gráfico 2: diagnóstico inicial dos pacientes com trombose venosa portal (TVP) atendidos pelo grupo do fígado no período de 2007-2015.

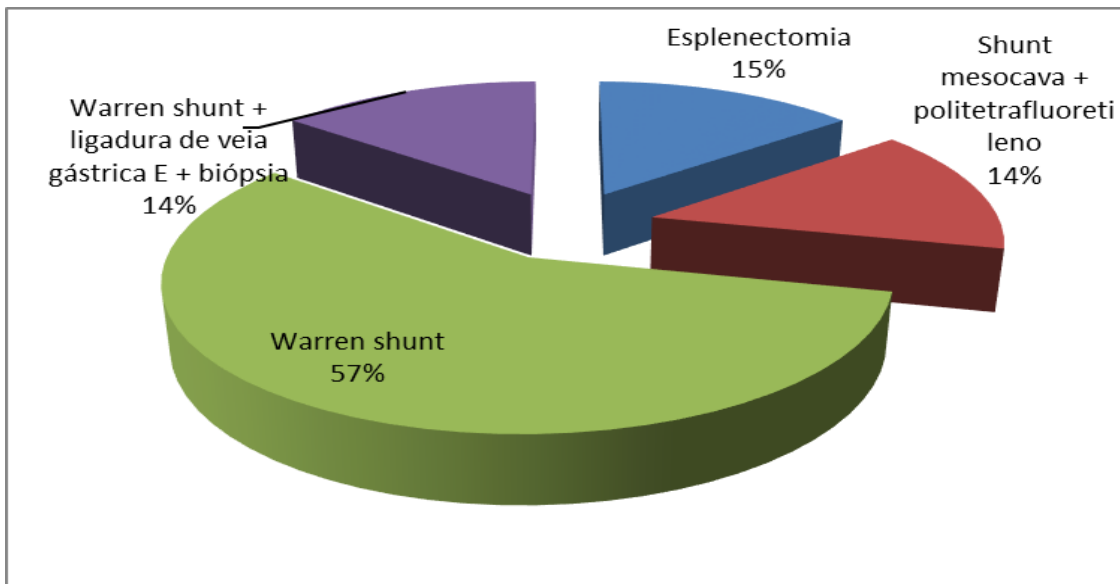




Gráfico 3: abordagem cirúrgica escolhida para tratamento de pacientes com trombose venosa portal, no período de 2007-2015.

ANEXO A – Carta de apresentação (aceite da comissão de ética).

	GOVERNO DO ESTADO DO PARÁ FUNDAÇÃO SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DO PARÁ	
	GERÊNCIA DE PESQUISA	
CARTA DE APRESENTAÇÃO		

Belém, 08 de Março de 2017.

À GIPE,

Declaramos para os devidos fins, que os pesquisadores **Lohrane Rosa Bayma** e **Renato Vilhena de Oliveira**, estão previamente autorizados pela GIPE desta Fundação, através do Mem. nº089/2017 – GPES/DIEP para coletar dados no setor em questão, no período Dezembro à Abril de 2017.

Informamos ainda que este projeto, intitulado: **Eficiência da abordagem cirúrgica da trombose de veia porta em crianças com intratabilidade clínica**, foi aprovado pelo Comitê de Ética/PLATAFORMA BRASIL, CAAE: 61859216.2.0000.5171.

Agradecemos o acolhimento às pesquisadoras, e ficamos a disposição para qualquer esclarecimento.

Atenciosamente,


 Paulo Eduardo Santos Avila
 GERENTE DE PESQUISA-FSCMPA

Dr. Paulo Eduardo Santos Avila

Gerente de Pesquisa/ FSCMP

ANEXO B – PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

FUNDAÇÃO SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DO PARÁ -
FSCMPA

**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP****DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: EFICIÊNCIA DA ABORDAGEM CIRÚRGICA DA TROMBOSE DE VEIA PORTA EM CRIANÇAS COM INTRATABILIDADE CLÍNICA

Pesquisador: MAURICIO IASI

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 61859216.2.0000.5171

Instituição Proponente: Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.839.676

Apresentação do Projeto:

A trombose da veia porta (TVPo) consiste na diminuição do fluxo nessa localização por obstrução mecânica ou funcional. Essa obstrução pode seguir para o fígado e ocluir as veias portais intrahepáticas ou ainda, seguir para as veias mesentérica superior e/ou esplênica. Em crianças, é consequência, principalmente de malformações, e também pode causar hipertensão portal; o tratamento inicial inclui estabilização do paciente que, muitas vezes, já se apresenta com sangramento significativo, farmacoterapia com drogas vasopressoras e intervenção endoscópica; entretanto, existem raros casos refratários à essa abordagem, que evoluem com sangramento durante ou após o tratamento, de forma que se torna necessário uma melhor análise do tratamento a ser aplicado nesse paciente; nestas situações, a intervenção cirúrgica é a melhor opção para o tratamento de crianças com trombose de veia porta localizada, com intratabilidade clínica/endoscópica, sem quadro patológico hepático subjacente. Objetiva-se analisar a eficiência da intervenção cirúrgica no tratamento de crianças que se enquadram neste último grupo. O presente estudo será de série de casos com abordagem analítica transversal. Será aplicada uma ficha de coleta de dados para obtenção de dados pertinentes à pesquisa do histórico dos pacientes acompanhados; também será realizada uma consulta atual para atualização de dados e revisão da situação dos pacientes. O ambiente da pesquisa consiste no Grupo do Fígado e Serviço de cirurgia

Endereço: Rua Oliveira Belo, 395

Bairro: umarizal

CEP: 66.050-380

UF: PA

Município: BELEM

Telefone: (91)4009-2264

Fax: (91)4009-0328

E-mail: comite.eticaescmpa@yahoo.com.br

FUNDAÇÃO SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DO PARÁ -
FSCMPA



Continuação do Parecer: 1.839.676

pediátrica da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA), localizada na cidade de Belém, Pará, Brasil.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Caracterizar a efetividade da abordagem cirúrgica no tratamento de crianças com trombose da veia porta, sem doença hepática prévia, com intratabilidade clínica e/ou endoscópica.

Objetivo Secundário:

Determinar a efetividade das diversas abordagens cirúrgicas no tratamento da Trombose Veia Porta (TVP): a) Esplenectomia; b) Shunt porto- sistêmico central; c) Shunt porto-sistêmico seletivo; d) Desconexão ázigo-portal; Assinalar a presença de trombofilia como fator associado aos casos de TVP na faixa etária pediátrica (0 a 17 anos de idade, OMS).

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

Existe risco associado à eventual vazamento de dados e invasão de privacidade do paciente e família.

Benefícios:

Benefícios englobam a determinação dos tipos de cirurgias mais efetivas, desenvolvimento de novas abordagens e caracterização dos grupos mais acometidos pelo quadro estudado.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O presente estudo será de delineamento observacional com abordagem analítica de série de casos. Será aplicado um questionário retrospectivo aos pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico; bem como uma ficha de coleta de dados para obtenção de dados pertinentes à pesquisa do histórico dos pacientes acompanhados. Serão realizadas novas consultas para atualização de dados e revisão da situação dos pacientes. O presente estudo se estende do período de agosto de 2016 a setembro de 2017 e incluiu dados de 6 pacientes.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Estão de acordo com a resolução 466/12 do Conep

Recomendações:

Sem recomendações

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Parecer favorável à sua aprovação

Endereço: Rua Oliveira Belo, 395
Bairro: Umarizal CEP: 66.050-380
UF: PA Município: BELEM
Telefone: (91)4009-2264 Fax: (91)4009-0328 E-mail: comite.etica@fscmpa@yahoo.com.br

FUNDAÇÃO SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DO PARÁ -
FSCMPA



Continuação do Parecer: 1.839.676

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_817787.pdf	09/11/2016 17:54:28		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PreProjeto_TCC_Editado_elementos_textuais.docx	09/11/2016 17:53:45	MAURICIO IASI	Aceito
Folha de Rosto	Scan.pdf	09/11/2016 17:44:24	MAURICIO IASI	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Termos_TCUD_Questionario.docx	30/10/2016 17:49:54	MAURICIO IASI	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BELEM, 28 de Novembro de 2016

Assinado por:
LIENE DO SOCORRO CAMARA XIMENES
(Coordenador)

Endereço: Rua Oliveira Belo, 395
Bairro: Umarizal **CEP:** 66.050-380
UF: PA **Município:** BELEM
Telefone: (91)4009-2264 **Fax:** (91)4009-0328 **E-mail:** comite.etica@fscmpa@yahoo.com.br