

Trombose de Veia Cava em Adolescente com Deficiência de Proteínas “C” e “S”

Vena Cava Thrombosis in a Teenager with protein “C” and “S” deficiency

José L.S. Torati¹, Guilherme C. Marino¹, José M.P. Godoy²

¹ Aluno do curso de graduação da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, ² Professor Doutor do Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto

Resumo Relata-se o caso de um adolescente com 14 anos de idade, do sexo masculino, que apresentava diagnóstico de deficiência de proteína C e S e desenvolveu trombose de veia cava após treino de capoeira. Enfatiza-se os achados clínicos e dados relevantes de literatura e alerta-se para os cuidados preventivos.

Palavras-chave Trombose veia cava, Deficiência proteína C e S, Criança

Abstract A case report of a 14-year-old boy who presented a diagnosis of protein C and S deficiency is reported. He developed a vena cava thrombosis after training “capoeira”, a Brazilian martial art. It is emphasized the clinical findings and literature relevant data, and preventive caring is on alert.

Keywords Vena Cava thrombosis, protein C and S deficiency, Child

Introdução

A trombose venosa profunda é uma desordem incomum na infância com incidência de um em 100.000 crianças (idades 0 a 18 anos)⁽¹⁾. As complicações a longo prazo, inclusive mortalidade, retrombose, e a síndrome pós-trombótica, parecem ser consideráveis⁽¹⁾. A deficiência congênita de fatores anti-coagulantes é uma causa hereditária de doença trombotica, sendo que a severidade de sintomas é variável e depende de qual tipo de deficiência esta presente⁽²⁾. Entre as deficiências que cursam com TVP estão a deficiência de antitrombina III, deficiência de proteínas “C” e “S”.

Depois de um primeiro episódio de tromboembolismo venoso espontâneo o risco de retrombose persiste por muitos anos⁽³⁾. A probabilidade de desenvolver um evento trombotico é de 80% a 90% para todos os estados de deficiência antes de 50 a 60 anos de idade⁽⁴⁾. As características clínicas de tromboembolismo nas deficiências da Antitrombina III, proteína S e C, são semelhantes, porém nas deficiências de proteína C e S ocorre uma alta frequência de tromboflebite superficial⁽⁴⁾.

Em relação a anticoagulação oral a idade é a mais importante variável que interfere na anticoagulação na infância. Crianças mais jovens tem mais complicações clínicas durante o tratamento⁽⁵⁾.

O objetivo do presente estudo é enfatizar a associação de trombose da veia cava inferior em um criança nas deficiências da

proteína C e S aos 14 anos de idade.

Apresentação do Caso

Relata-se o caso de um garoto de 14 anos que deu entrada na emergência deste serviço com um quadro de dor em membros inferiores há 15 dias, de início súbito após uma aula de capoeira, mesmo em repouso, associada a febre aferida em 38° C, persistente, e edema em coxa direita. O paciente era portador de deficiência de proteína C e S, com história familiar de trombofilia; pai portador de deficiência de proteína S e mãe portadora de deficiência de proteína C. O duplex venoso confirmou diagnóstico de TVP aguda de veia cava inferior e membros inferiores bilateral. O hemograma foi normal, porém apresentava quadro febril. Foi iniciada a anticoagulação do paciente com heparina/warfarin. O paciente apresentou muita dor abdominal e membro inferior direito que limitava a deambulação. Foi realizado tomografia computadorizada abdominal e o ultra-som abdominal não apresentaram alterações. O paciente manteve durante a evolução inicial um pouco de dor em membros inferiores e episódios de febre. No retorno apresentou em faixa terapeuta com INR 2,0, porém com hematomas nos membros inferiores. Foi prescrito aminofteno e evoluiu com redução dos hematomas e dos sintomas.

Discussão

O presente relato descreve a associação de duas trombofilias

congênitas associadas com trombose de veia cava inferior após trauma em membro inferior. A associação de trombofilias congênitas ou de outro fator de risco adquirido aumentam o risco de evento trombotico requerendo mais cuidados em termos de profilaxia^(3,4).

O risco de trombose para as deficiências da proteína C, S e antitrombina III é pequeno até os 12 a 14 anos de idade, sendo que após os 14 anos recomenda-se a profilaxia quando expostos a fatores de risco trombotico, como nos caso de cirurgias abdominais⁽⁴⁾. Em torno de 50% dos pacientes com deficiências da proteínas C e S desenvolvem evento trombótico até os 26 anos de idade e 63 % apresentam recorrência⁽⁴⁾. No presente estudo o paciente apresentou o evento trombótico nessa faixa etária e foi após um trauma, sugerindo alerta em relação aos tipos de atividades exercidas pelos portadores.

Em relação ao tratamento crônico a dosagem do warfarin em crianças depende da idade, aonde crianças menores \leq requerem dosagens maiores que crianças entre >1 a < 6 anos de idade, e, crianças ≥ 6 e <13 anos necessitaram dosagens maiores que \geq e ≤ 18 anos, e, essas dosagens maiores que pessoas maiores de 18 anos de idade.⁽⁵⁾ A associação de outras drogas ou alimentação pode influenciar na terapia⁽⁴⁾.

Conclusão

Conclui-se que portadores de deficiências das proteínas C e S apresentam alta taxa evento trombótico, iniciando frequentemente após os 12 anos de idade, sendo recomendado a prevenção para pacientes expostos a fatores de risco após os 13 anos de idades.

Referências bibliográficas

1. Van Ommen CH, Heijboer H, Van Den Dool EJ, Hutten BA, Peters M. Pediatric venous thromboembolic disease in one single center: congenital prothrombotic disorders and the clinical outcome. *J Thromb Haemost* 2003;1(12):2516-22
2. Toumi NH, Khaldi F, Ben Becheur S, Hammou A, Bouttiere B, Sampol J et al. Thrombosis in congenital deficiencies of AT III, protein C or protein S: a study of 44 children. *Hematol Cell Ther* 1997;39(6):295-9
3. Knoll B, Hach-Wunderle V, Rieger S, Haring D, Mannhalter C. Combined occurrence of a heterozygous missense mutation in the protein C gene and allelic exclusion of one protein S allele leading to severe venous thrombosis. *Thromb Res* 2001;103(1):3-8
4. Pabinger I, Schneider B. Thrombotic risk in hereditary antithrombin III, protein C, or protein S deficiency. A cooperative, retrospective

study. *Gesellschaft fur Thrombose- und Hamostaseforschung (GTH) Study Group on Natural Inhibitors. Arterioscler Thromb Vasc Biol* 1996;16(6):742-8

5. Streif W, Andrew M, Marzinotto V, Massicotte P, Chan AK, Julian JA et al. Analysis of warfarin therapy in pediatric patients: a prospective cohort study of 319 patients. *Blood* 1999;94(9):3007-14

Correspondência:

José Maria Pereira de Godoy
Rua Floriano Peixoto, 2950
15010-020 - São José do Rio Preto - SP
Tel.: (17)210-5700
godoyjmp@riopreto.com.br
