



CIRURGIA SHUNT REX NO TRATAMENTO DE TROMBOSE DE VEIA PORTA: UM RELATO DE CASO

*REX SHUNT SURGERY IN THE TREATMENT OF
PORTAL VEIN THROMBOSIS: A CASE REPORT*

João Vitor dos Santos Back¹
Murilo Oliveira de Carvalho¹
Nicole Bento de Oliveira¹
Letícia Bento de Oliveira¹
Manoel Carlos de Brito Cardoso².

PALAVRAS-CHAVE: Hipertensão Portal,
Hematêmese, Varizes Esofágicas e Gástricas .

KEYWORDS: *Portal Hypertension, Hematemesis,
Esophageal and Gastric Varices.*

INTRODUÇÃO:

A trombose de veia porta (TVPo) é definida como uma obstrução venosa do sistema portal intra e/ou extra-hepático causada por um coágulo sanguíneo, podendo abranger somente o tronco da veia porta e seus ramos, ou estender para a veia mesentérica superior ou veia esplênica¹. Classifica-se como uma doença rara, cuja incidência atinge valores de 1 a cada 100.000 nascidos vivos ou então 1 a 36 em cada 1.000 recém nascidos que precisaram de internação em centros de terapia intensiva². É uma condição fundamentalmente importante na população pediátrica por ser uma das causas mais significativas de hipertensão portal (HP), resultando em altas taxas de morbidade relacionadas à sua principal complicação, a

hemorragia digestiva alta (HDA)³. Além disso, esse bloqueio crônico de suprimento sanguíneo pela Veia Porta leva a sequelas nas funções hepáticas⁴. Existem diferentes etiologias para essa obstrução em crianças, as quais são classificadas em quatro categorias: a) lesão direta da veia porta, com posterior formação do trombo (acontecendo na onfalite ou cateterismo umbilical); b) anomalia vascular, que inclui estenose, atresia ou agenesia da veia porta; c) fatores indiretos que favorecem formação de trombos (sepse neonatal, desidratação, múltiplas exsanguinotransfusões, estados de hipercoagulabilidade); d) TVP idiopática⁵.

Em crianças, a caracterização da HP se define como um aumento patológico da pressão na circulação porta, cursando com um gradiente de pressão entre a veia porta e cava inferior maior que 5mmHg². O tamanho do trombo resulta em uma obstrução parcial ou total na drenagem hepática, sendo responsável pelas diferentes formas de apresentação da doença, as quais

¹Curso de Medicina, Universidade do Extremo Sul Catarinense, Av. Universitária, 1105 - Bairro Universitário - CEP: 88806-000, Criciúma-SC – Brasil - Fone : (48) 3431.2500.

²Preceptor da Liga Acadêmica de Gastroenterologia e Hepatologia do Curso de Medicina da Universidade do Extremo Sul Catarinense e Diretor Técnico Médico da Clínica Clíniastro, Criciúma, SC, Brasil.

Autor correspondente: João Vitor dos Santos Back, Rua São José, 645, Bairro Centro, Criciúma, SC, 88801-520, jvitorback@gmail.com.

- Os autores informam que não existem órgãos e instituições financeiras deste estudo.

variam desde um achado incidental em um ultrassom abdominal, cursando com um quadro assintomático, até manifestações clínicas graves relacionadas à HP¹. Os sintomas da TVPo podem se manifestar desde a infância até a idade adulta, incluindo hemorragia gastrointestinal, sangramento de varizes, esplenomegalia, hipersplenismo e, menos comumente, ascite⁶. Nas crianças, os principais sintomas encontrados são esplenomegalia e HDA⁷, sendo que 79% das crianças diagnosticadas apresentarão no mínimo um episódio de HDA durante seu ciclo de vida³.

Inúmeros métodos diagnósticos podem ser utilizados, sendo a ultrassonografia um exame útil capaz de analisar a ecogenicidade e visualizar o tamanho do fígado e baço, além da presença de transformação cavernosa da veia porta. Sua associação com doppler permite avaliar a permeabilidade das veia porta e esplênica, indicando a direção do fluxo sanguíneo e tornando-a um método eficaz, menos invasivo e oneroso⁶. Devido a isso, é considerado o primeiro método de escolha na investigação, podendo os achados incluírem a visualização de um trombo ecogênico no lúmen da veia porta, alargamento de vasos adjacentes à região obstruída, visualização de circulação colateral ou não identificação da veia porta³. Na posterior investigação, torna-se necessário o monitoramento endoscópico

em razão da presença de varizes esofágicas em pacientes que nunca tiveram histórico de sangramento². O uso de tomografia computadorizada e ressonância magnética é útil para casos em que existe suspeita de extensão do trombo para a veia mesentérica superior ou esplênica, permitindo uma melhor visualização da circulação vascular colateral³. Nos casos de distensão abdominal aguda em neonatos submetidos à cateterização umbilical, torna-se necessário uma avaliação ultrassonográfica do cateter devido à possibilidade de lesão hepática⁸.

A abordagem no tratamento do sistema portal depende da doença subjacente, cronicidade e grau de oclusão do trombo, entretanto, geralmente é iniciado com anticoagulação sistêmica para evitar as possíveis sequelas significativas causadas pela TVPo, como exacerbação da HP ou isquemia mesentérica. Em casos de tratamento clínico refratário, torna-se necessário uma intervenção endovascular⁹. A escleroterapia e a ligadura elástica são elencadas como procedimentos essenciais na profilaxia primária com terapia endoscópica, sendo eficazes em episódios de sangramentos agudos e graves com ameaça à vida e também na prevenção de eventuais sangramentos em pacientes portadores de varizes de alto grau². Outros tratamentos cirúrgicos e radiológicos foram elaborados com objetivo da cura desta complicação, porém, os resultados foram

abaixo do esperado. O cateterismo de artéria mesentérica tem sido relatado como uma opção de tratamento em casos de obstrução extra-hepática da veia porta¹⁰.

RELATO DE CASO:

Paciente do sexo masculino, 14 anos, previamente hígido, em uso de terapia com Hormônio do Crescimento (GH), com histórico de reanimação neonatal, oxigenioterapia e cateterização de veia umbilical de urgência após nascimento prematuro, deu entrada ao pronto atendimento infantil em abril de 2017. Queixava-se de dor abdominal em região epigástrica e hematêmese, caracterizando um quadro de HDA. Ao exame físico evidenciava-se hepatoesplenomegalia e ausência de sinais de irritação peritoneal. Foi realizada estabilização do quadro sem intercorrências e posteriormente paciente foi submetido à Endoscopia Digestiva Alta (EDA), a qual apresentou varizes esofágicas e gástricas não sangrantes e coto vascular em fundo gástrico com sangramento ativo. Realizada cauterização do foco sangrante no momento do exame com posterior resolução do quadro hemorrágico. Manteve-se estável hemodinamicamente, sob infusão contínua de Octreotide e iniciada investigação, cujo diagnóstico foi TVPo, apresentando hepatopatia crônica não cirrótica com transformação cavernomatosa da circulação

portal colateral, associado à plaquetopenia de 56.000 mm³. Foi prescrito uso de Carvedilol e paciente encaminhado para serviço especializado em transplante hepático pediátrico para acompanhamento do quadro. Paciente retornou em julho de 2017, ainda em uso de Carvedilol, para nova EDA e biópsia hepática, apresentando varizes esofágicas e gástricas de pequeno calibre, além de biópsia compatível com dilatação sinusoidal correspondente à alteração de fluxo venoso, mantendo-se sem sinais de hepatopatia crônica. Em 2018 retornou para novo acompanhamento apresentando plaquetopenia de 70.000 mm³ e manutenção de hipertensão portal sem sinais de fibrose e manutenção de varizes esofágicas e em fundo gástrico. Em maio de 2019, paciente foi transferido para um hospital de alta referência em atendimento pediátrico a fim de ser submetido à intervenção cirúrgica denominada Derivação Cirúrgica Meso-Porta (Shunt Rex). Em avaliação radiológica de controle pós-cirúrgico, paciente manteve esplenomegalia e alteração de fluxo no leito vascular do Shunt, além de exames laboratoriais com manutenção da plaquetopenia de 83.000 mm³. Diante disso, foi realizada nova intervenção cirúrgica para dilatação e colocação de Stent Meso-Portal. Exames posteriores de controle, realizados em 2021 e 2022 apresentaram melhora dos padrões laboratoriais,

radiológicos, endoscópicos e clínicos, com resolução de plaquetopenia (202.000 mm^3), esplenomegalia, varizes esofágicas, e sem ocorrência de novos episódios de HDA. Atualmente, o paciente se mantém em uso de Carvedilol, sem nova sintomatologia ou intercorrências no período.

DISCUSSÃO:

O sintoma inespecífico de dor abdominal pode ser a manifestação clínica inicial da patologia, embora outros sintomas possam também serem vistos, como hemorragia gastrointestinal, sangramento varicoso, esplenomegalia e ascite⁶. Diversos fatores de risco podem estar associados, dentre eles: lesão direta da veia porta, anomalia vasculares, fatores indiretos que favorecem formação de trombos e TVPo idiopática. No caso descrito, o paciente possuía uma história prévia de cateterismo umbilical de urgência, o qual se encaixa como um dos maiores fatores de risco de TVPo. Complicações crônicas como hiperesplenismo, colangiopatia, síndrome hepatopulmonar e hipertensão portopulmonar possuem forte associação com a TVPo em crianças, podendo exigir até a necessidade de transplante de órgãos em alguns casos¹¹. No presente caso, o paciente teve uma apresentação sugestiva evidenciada clinicamente que possibilitou sua investigação a favor de um diagnóstico

precoce, podendo ser encaminhado ao serviço especializado para acompanhamento do caso. Na investigação, o método de imagem de escolha é a ultrassonografia associada com doppler por permitir avaliação da permeabilidade e direção do fluxo sanguíneo, sendo uma abordagem favorável para identificação do grau da patologia¹¹. No relato apresentado, o exame possibilitou o diagnóstico e evidenciou uma hepatopatia crônica não cirrótica com transformação cavernomatosa da circulação portal colateral, associado a uma plaquetopenia importante. Na investigação posterior, recomenda-se a realização de monitoramentos endoscópicos nos pacientes sem histórico de sangramento em virtude da possibilidade da hematêmese ser causada por varizes esofágicas associadas decorrente do processo de HP², fato este evidenciado na primeira procura do paciente por um serviço médico. O plano terapêutico consiste em anticoagulação sistêmica e intervenção endovascular para casos refratários⁹. Tratamentos cirúrgicos e radiológicos já foram elaborados com objetivo de resolução da patologia, mas com desfechos contrários ao esperado. O cateterismo de artéria mesentérica caracteriza uma alternativa atual para os casos de obstrução extra-hepática da veia porta¹⁰. Em 1992, essa cirurgia foi realizada com sucesso pela primeira vez, utilizando a veia jugular

interna para interpor a veia mesentérica superior e a veia portal esquerda para aliviar a sintomatologia de pacientes com obstrução portal extra-hepática pós transplante hepático, desde então, a operação ficou conhecida como meso-Rex Shunt ou Rex Shunt. O tratamento da trombose pós Shunt Rex inclui trombólise ou retirada invasiva do trombo. Nos casos de estenose, dilatação com balão e colocação de Stent são opções. A reoperação deve ser usada nos casos de pacientes com falha nas terapias intervencionistas¹². Após a realização do Shunt Rex, já foram documentados em literatura a melhora dos padrões de coagulação, crescimento, hepato-esplenomegalia, reversão de lesão hepática, além da melhora na capacidade neurocognitiva⁴. No caso descrito, o paciente obteve, nos três anos seguintes à cirurgia, um aprimoramento em padrões laboratoriais e radiológicos, regressão dos padrões endoscópicos e resolução dos sintomas clínicos, refletindo o sucesso da Derivação Cirúrgica Meso-Porta (Shunt-Rex). A figura abaixo elucida a posição anatômica do Shunt Rex, a qual o enxerto venoso escolhido realiza a ligação da veia mesentérica superior para a veia porta esquerda, realizando a reperfusão hepática até então insuficiente devido a presença do trombo¹³.

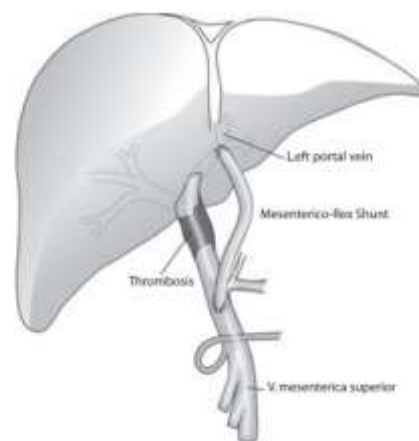


Figura 1 – Técnica operatória da Derivação cirúrgica Meso-Porta (Shunt Rex).

A figura 2 apresenta a comparação de variáveis como: idade do paciente, presença de sinais e sintomas, padrões laboratoriais, técnica operatória, e desfechos entre o caso relatado neste artigo, e relatos publicados pela Vascular Specialist Internacional em 2020¹⁴. Os pacientes possuíam idades razoavelmente semelhantes e causas prováveis de trombose, além de todos manifestarem sangramento gastrointestinal, varizes e esplenomegalia na admissão do atendimento. Em todos os casos houve ausência de novos sangramentos no período pós cirúrgico, havendo manutenção ou resolução da plaquetopenia inicial, além de manutenção ou melhora do hiperesplenismo evidenciado na admissão do atendimento.

| CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS | CASO 1 | CASO 2 | CASO 3 (PRESENTE RELATO DE CASO) |
|------------------------------|---|----------------------|----------------------------------|
| IDADE | 9 | 11 | 14 |
| DOR ABDOMINAL | PRESENTE | AUSENTE | PRESENTE |
| SANGRAMENTO GASTROINTESTINAL | PRESENTE | PRESENTE | PRESENTE |
| VARIZES | PRESENTE | PRESENTE | PRESENTE |
| ESPLENO MEGALIA | PRESENTE | PRESENTE | PRESENTE |
| TROMBOCITOPENIA | AUSENTE | PRESENTE | PRESENTE |
| CONTAGEM PLAQUETÁRIA INICIAL | 131.000 | 62.000 | 56.000 |
| CAUSA PROVÁVEL | TRATAMENTO CIRÚRGICO DE CISTO DE COLÉDOCO | IDIOPÁTICO | CATETERIZAÇÃO UMBILICAL |
| AFLUÊNCIA | VEIA MESENTÉRICA SUPERIOR | VEIA CORONÁRIA | VEIA MESENTÉRICA SUPERIOR |
| EFLUÊNCIA | VEIA PORTAL ESQUERDA | VEIA PORTAL ESQUERDA | VEIA PORTAL ESQUERDA |
| CONDUTO | VEIA JUGULAR INTERNA | VEIA SAFENAMAGNA | VEIA JUGULAR INTERNA |
| PATÊNCIA | TROMBOSE DO ENXERTO | BOA PERMEABILIDADE | COLABAMENTO DO ENXERTO |

| DESFECHOS | AUSÊNCIA DE SANGRAMENTO | AUSÊNCIA DE SANGRAMENTO | AUSÊNCIA DE SANGRAMENTOS |
|-----------|------------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|
| | MANUTENÇÃO DE HIPERESPLENISMO | MELHORA DO HIPERESPLENISMO | MELHORA DO HIPERESPLENISMO |
| | PIORADA CIRROSE HEPÁTICA | MELHORA DOS PADRÕES HEPÁTICOS | MELHORA DOS PADRÕES HEPÁTICOS |
| | MANUTENÇÃO DA CONTAGEM PLAQUETÁRIA | RESOLUÇÃO DE PLAQUETOPENIA | RESOLUÇÃO DE PLAQUETOPENIA |

Figura 2 – Comparação de variáveis do presente relato com outros casos publicados pela Vascular Specialist Internacional.

CONCLUSÃO

A TVPo é uma doença complexa que exige uma abordagem multidisciplinar com intuito de se obter uma melhor compreensão da doença e um tratamento adequado. Em crianças sem sinais de hepatopatia crônica com sintomatologia refratária à terapia clínica, a cirurgia Shunt Rex é uma ferramenta terapêutica eficaz na resolução da trombose venosa extra-hepática, corrigindo a HP e seus sintomas associados.

REFERÊNCIAS

1. Galante A, De Gottardi A. Portal vein thrombosis: an overview of current treatment options. *Acta Gastro Enterol Belg.* junho de 2021;84(2):327–32.
2. Grama A, Pîrvan A, Sîrbe C, Burac L, Ștefănescu H, Fufezan O, et al. Extrahepatic Portal Vein Thrombosis, an Important Cause of Portal Hypertension in Children. *J Clin Med.* 18 de junho de 2021;10(12):2703.
3. Ferri PM, Ferreira AR, Fagundes EDT, Maximilian S, de Albuquerque NN, Botelho FC. Trombose de veia porta em crianças e adolescentes: revisão de literatura. *Rev Med Minas Gerais* 2011; 21(4 Supl 1): S36-S44
4. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension – Diagnosis and management. *J Hepatol.* fevereiro de 2014;60(2):421–41.
5. Schettino GCM, Fagundes EDT, Roquete MLV, Ferreira AR, Penna FJ. Trombose de veia porta em crianças e adolescentes. *J Pediatr (Rio J).* junho de 2006;82(3):171–8.
6. Di Giorgio A, De Angelis P, Cheli M, et al. Etiology, presenting features and outcome of children with non-cirrhotic portal vein thrombosis: A multicentre national study. *Dig Liver Dis.* 2019;51(8):1179-1184. doi:10.1016/j.dld.2019.02.014
7. Williams S, Chan AK. Neonatal portal vein thrombosis: diagnosis and management. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2011;16(6):329-339. doi:10.1016/j.siny.2011.08.005
8. Yeung CY. Complications of umbilical venous catheters in neonates: A safety reappraisal. *Pediatr Neonatol.* 2020;61(1):1-2. doi:10.1016/j.pedneo.2020.01.001
9. Ju C, Li X, Gadani S, Kapoor B, Partovi S. Portal Vein Thrombosis: Diagnosis and Endovascular Management. *Pfortaderthrombose: Diagnose und endovaskuläres Management. Rofo.* 2022;194(2):169-180. doi:10.1055/a-1642-0990
10. Soejima Y, Taguchi T, Matsuura T, et al. Rex Shunt for Portal Vein Thrombosis After Pediatric Living Donor Liver Transplantation. *Ann Transplant.* 2021;26:e909493. Published 2021 Dec 15.
11. Khodayar-Pardo P. Extrahepatic Portal Vein Obstruction in the Pediatric Age: A Medical Challenge. *J Clin Gastroenterol Treat [Internet].* 31 de dezembro de 2016 [citado 29 de outubro de 2022];2(4). Disponível em: <https://clinmedjournals.org/articles/jcgt/journal-of-clinical-gastroenterology-and-treatment-jcgt-2-035.php?jid=jcgt>
12. Zhang J, Li L. Rex Shunt for Extra-Hepatic Portal Venous Obstruction in Children. *Children (Basel).* 2022;9(2):297. Published 2022 Feb 21. doi:10.3390/children9020297
13. Krebs-Schmitt D, Briem-Richter A, Grabhorn E, et al. Effectiveness of Rex shunt in children with portal hypertension following liver transplantation or with primary portal hypertension. *Pediatr Transplant.* 2009;13(5):540-544. doi:10.1111/j.1399-3046.2008.01109.x
14. Oh MY, Kim HK, Han A, Yi NJ, Min SK. Standard or Variant Meso-Rex Shunts for Children with Variceal Bleeding due to Extrahepatic Portal Vein Obstruction: A Report of Two Cases. *Vasc Specialist Int.* 2020;36(3):186-192. doi:10.5758/vsi.200018