



Hospital Federal
da Lagoa



TROMBOPED

Liga Carioca de Trombose Pediátrica

uff
Universidade
Federal
Fluminense



Embolia pulmonar pediátrica

Dra. Soraia Rouxinol
Hematologista Pediátrica
Hospital Federal da Lagoa

Dr. Leonardo R. Campos
Reumatologista Pediátrico
Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP/UFF)
Hemoterapeuta
Hematologistas Associados – Serviço de
Hemoterapia

- 16 anos
- **Dor pleurítica** há 11 dias
- **Piora** progressiva
- **Emergência (adulto)**
- **TEP lobar inferior D**
- Exame físico normal
- Transferência p/ investigação



De onde veio o trombo?



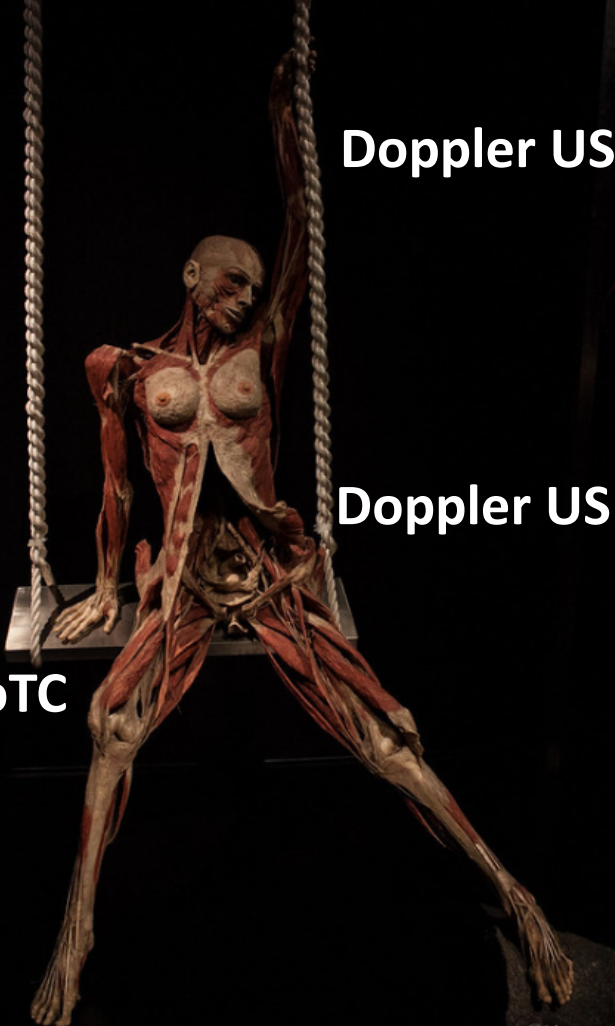
Ecocardiograma transtorácico

Movimento assincrônico do septo
interventricular (BRD)

Doppler US

Doppler US abdômen

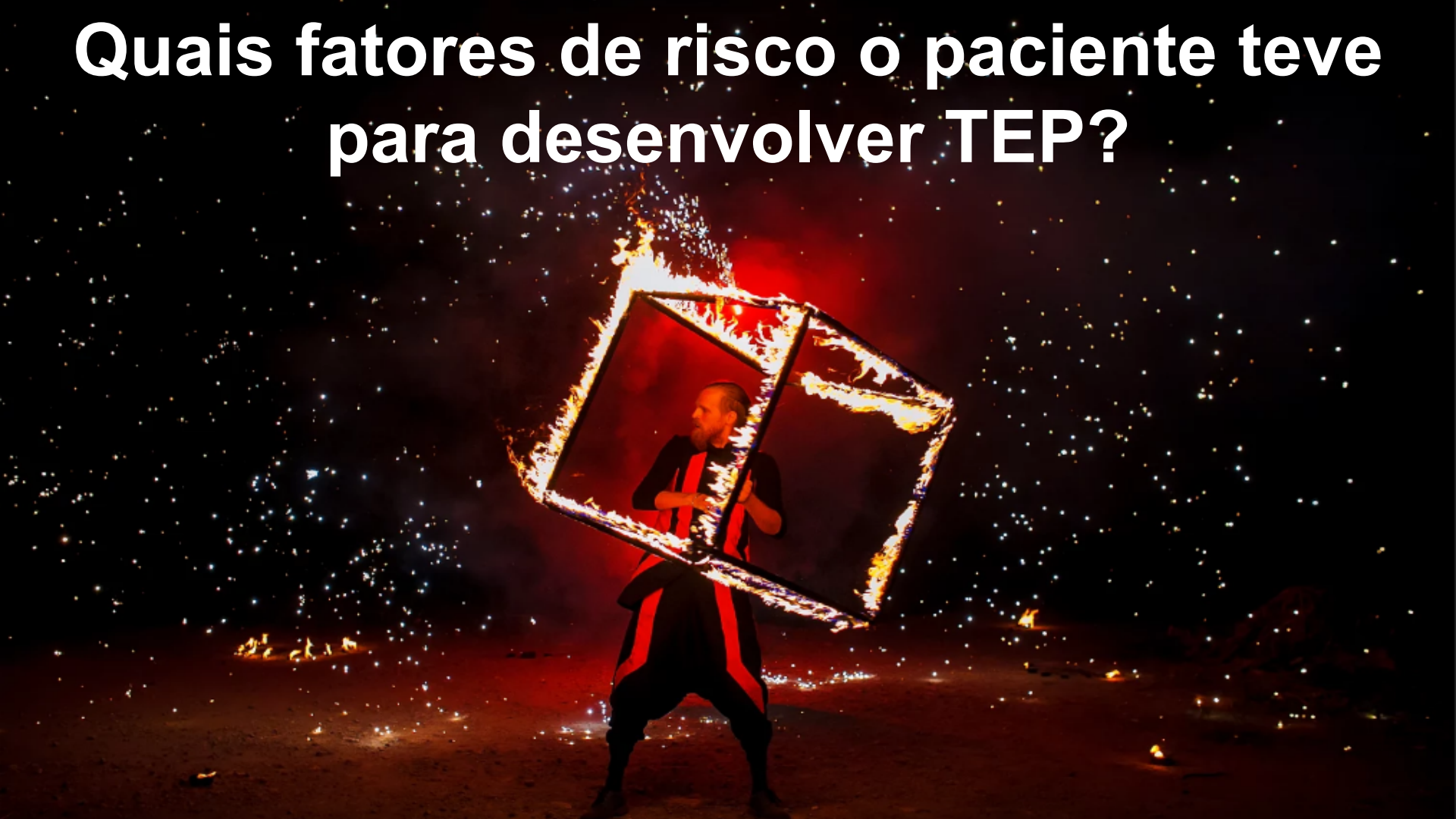
AngioTC



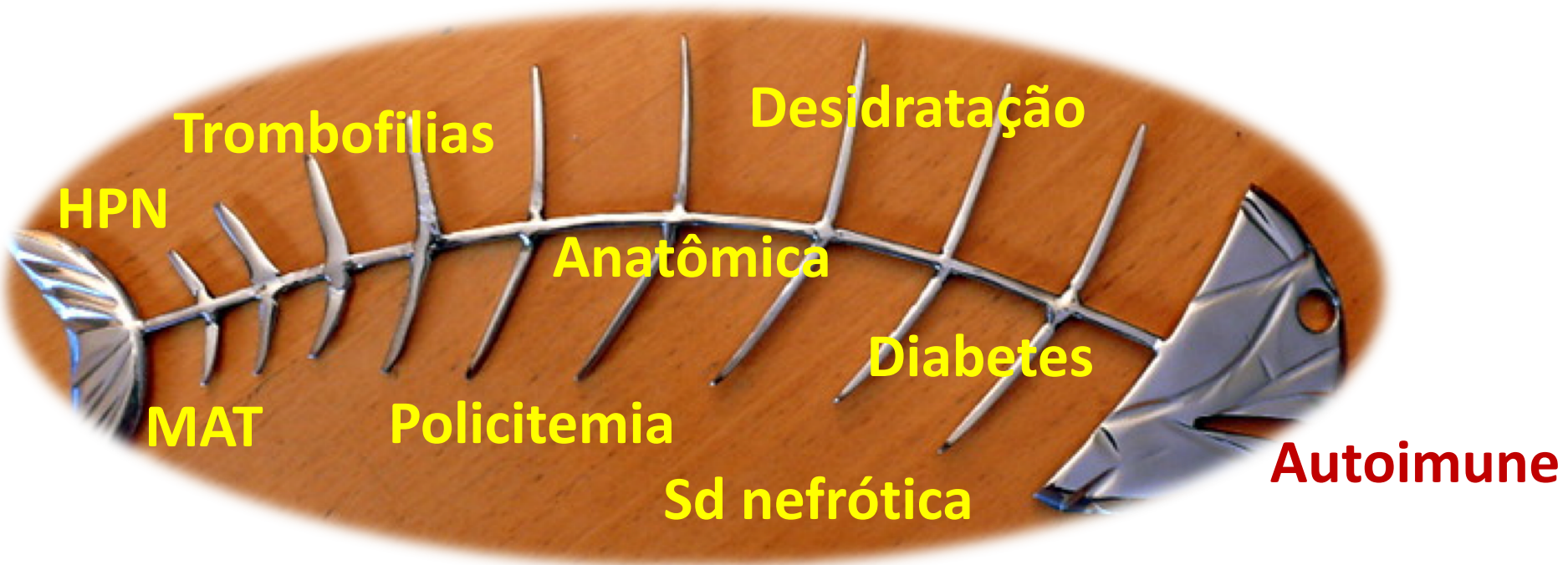
TEP *"in situ"*



Quais fatores de risco o paciente teve para desenvolver TEP?



Gerais (cateter, infecção, trauma, cirurgia, neoplasia, imobilização, cardiopatias)



Anti-Ro ↑ título

Anti-La ↑ título

Anti-DNA +

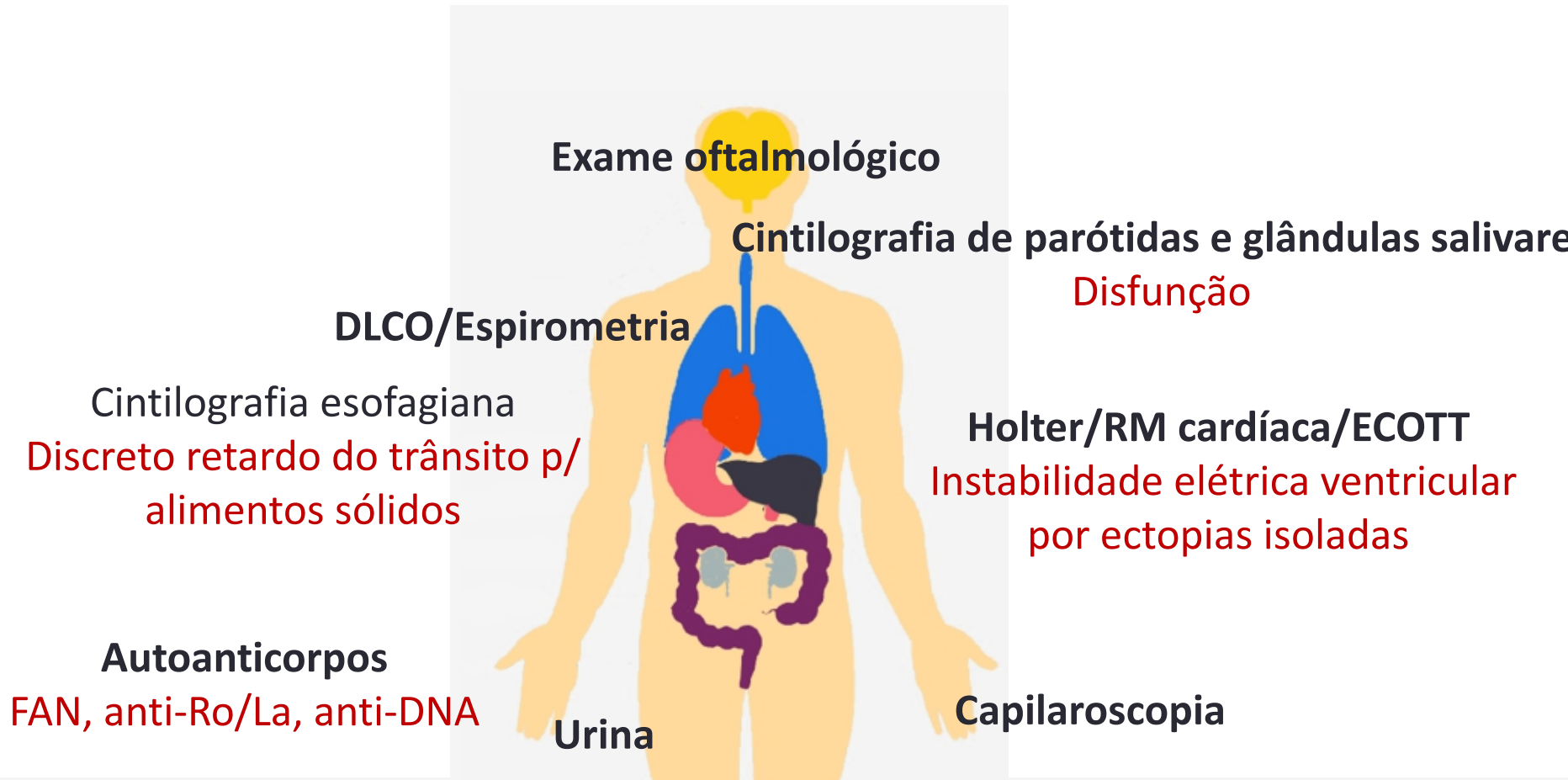
FAN 1/1.280

nuclear homogêneo

Antifosfolípideo negativo...



LÚPUS: INVESTIGAÇÃO DE ÓRGÃO-ALVO



A dark gray or black hoodie is centered against a dark background. The hood is pulled up, and the face area is obscured by deep shadow. Overlaid on the front of the hoodie in a large, white, bold, sans-serif font is the text "TEP idiopático".

TEP idiopático

Quanto tempo anticoagular?

?

12m

6m

Hidroxicloroquina

Vitamina D3

Filtro solar

Marevan

Cálcio

Enoxaparina



Recorrência da trombose na SAF pediátrica

A retrospective review of pediatric antiphospholipid syndrome and thrombosis outcomes

Amulya A. Nageswara Rao^{a,b}, Kendra Elwood^a, Dominder Kaur^{a,b},
Deepti M. Warad^{a,b} and Vilmarie Rodriguez^{a,b}

Estudo retrospectivo de 20 anos (n=17); Idade: 6m-18 anos

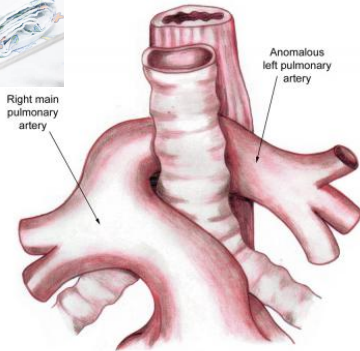
- Proporção de SAF 1^a vs 2^a igual ao reportado na literatura
- Trombose **venosa (64,7%)** e arterial (35,3%) dos casos
- **Recorrência** ou progressão de trombose: **58,5%** dos casos
- Tempo médio para recorrência: 1,4 anos (0,37-11,85 anos)
- **Na recorrência, 90% dos pacientes estavam com anticoagulação fora do nível terapêutico** (monitoramento externo)
- Alto índice de recorrência no adolescente/pós-puberal



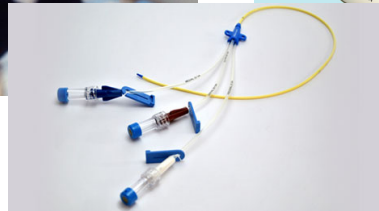
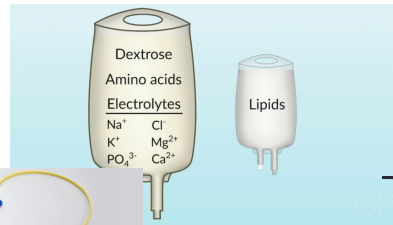
Classificação da embolia pulmonar

1) FORMA DE APRESENTAÇÃO

- **ISPAT** (*"in situ" pulmonary artery thrombosis*)



- **Clássica**



- Membros sup: 12%
- Membros inf: 34%
- Outra fonte: 47%



Fatores de risco para embolia pulmonar

ESTASE VENOSA

- **Cardiopatias** (*congenitas ou adquiridas*)
- **Alterações anatômicas** (*anomalia congênita das artérias pulmonares ou pós-cirúrgica – ex: Fontan*)
- **Nutrição parenteral total**

LESÃO ENDOTELIAL

- **Cateter**
- **Inflamação** (*ex: SAF, lúpus, doença inflamatória intestinal*)
- **Infecção**
- **Anticorpos antifosfolipídeos**

HIPERCOAGULABILIDADE

- **Trombofilia hereditária**
(*deficiência de proteínas C/S/AT, mutação FVL/PT, ↑homocisteína*)
- **Trombofilia adquirida**
(*síndrome nefrótica, câncer, drogas – Lasp, gravidez, uso de ACO, anticorpos antifosfolipídeos*)



Fatores de risco para embolia pulmonar

CONSIDERAÇÕES IMPORTANTES

- **Trombofilia:** dos pacientes com EP, **35%**, sendo **APL** (aCL), **↓ AT**, **PT20210A** em heterozigose; outros trabalhos com **índices semelhantes**
- **SAF:** até 30% dos casos de TEP idiopático, (+) tardia
- **Sd. Nefrótica:** alteração V/Q em até **27,9%** dos pacientes (mesmo **assintomáticos**)
- **ACO:** **14x risco**, adolescentes, **idiopático**, **raramente isolado** (obesidade, TVP prévia, infecção)

LESÃO ENDOTELIAL

- **Cateter**
- **Inflamação** (ex: *SAF, lúpus, doença inflamatória intestinal*)
- **Infecção**
- **Anticorpos antifosfolipídeos**

HIPERCOAGULABILIDADE

- **Trombofilia hereditária**
(deficiência de proteínas C/S/AT, mutação FVL/PT, ↑homocisteína)
- **Trombofilia adquirida**
(síndrome nefrótica, câncer, drogas – *Laspl*, gravidez, uso de *ACO*, anticorpos antifosfolipídeos)



Apresentação clínica da embolia pulmonar

- ✓ **EP sintomática:** 50% das crianças
- ✓ **Sintomas clássicos:** **dispneia** (57%), **dor pleurítica** (32%) e hemoptise
 - TVP associada na apresentação: 28%
 - Adolescentes: **dor pleurítica** em **84%**
 - Taquipneia inexplicada: suspeitar em qualquer faixa etária
- ✓ **Tempo até diagnóstico:** **7 dias** (1-21 dias)
 - Dificuldades: sintomas **inespecíficos** (febre, tosse, taquicardia, hipoxemia); **comorbidades**; **comunicação** e **conhecimento** médico



Modelos preditivos diagnósticos na embolia pulmonar

Wells	PERC (para excluir)	Wells/PERC + CVC
1. Sinais e/ou sintomas TVP (+3)	1. Sem edema unilateral MI	N= 561 pacientes
2. Sem outro diagnóstico alternativo (+3)	2. Saturação >94%	TEP: 36 pacientes (6,4%)
3. Taquicardia >100 bpm (+1,5)	3. Taquicardia <100	Wells: S=86% / E=60%
4. Imobilização ≥3 dias ou cirurgia prévia nas últimas 4 semanas (+1,5)	4. Sem imobilização ou trauma nas últimas 4 semanas	PERC: S=100% / E=24%
5. História prévia de TVP ou TEP (+1,5)	5. Sem TVP ou TEP anterior	Modelo novo: ACO, FC↑, Spo2<95%
6. Hemoptise (+1)	6. Sem hemoptise	S=90% / E=56%
7. Malignidade (+1)	7. Idade <50 anos 8. Sem uso de terapia hormonal	
Interpretação: <2: baixa; 2-6: média; >6: alta probabilidade de TEP	Se tiver todos critérios acima, não há necessidade de testes adicionais	



Métodos diagnósticos na embolia pulmonar

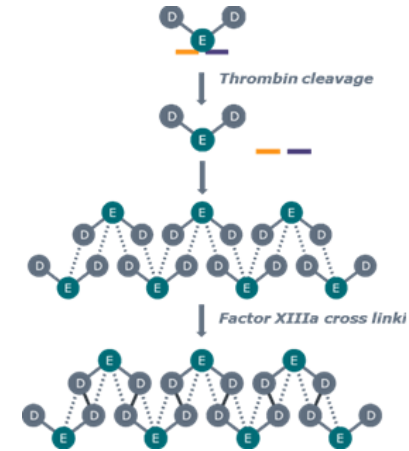
- **D-dímero**
- **Eletrocardiograma**
- **Cintilografia V/Q**
- **Angiotomografia computadorizada**
- **Angioressonância magnética**
- **Algoritmo proposto**



Métodos diagnósticos na embolia pulmonar

■ D-dímero

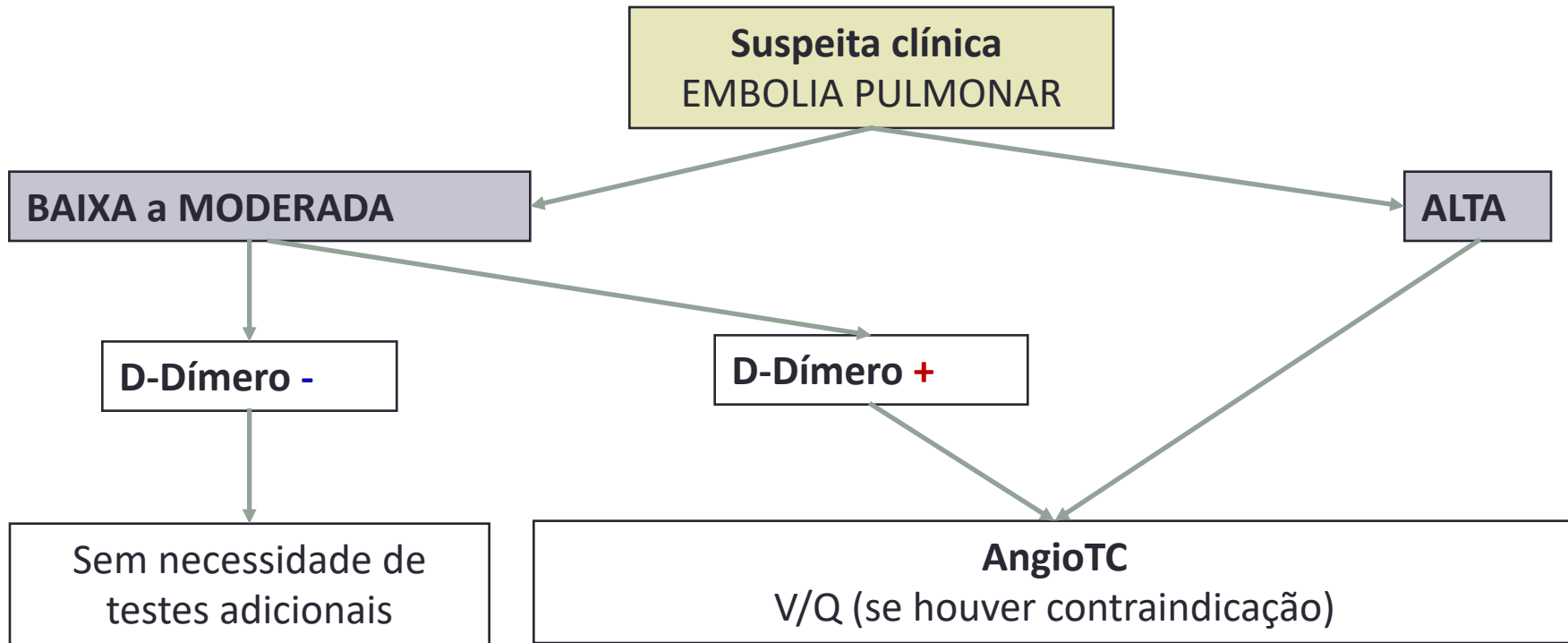
- Liberado quando ocorre **degradação da fibrina** pela plasmina
- VPN **excelente** nos adultos
- **Particularidades na população pediátrica:**
 - ↓ **sensibilidade** (79%)
 - ↓ **especificidade** (69%)
 - TEP na comunidade: VPP de **43%** (**muitos falsos +**)
 - Combinação de **D-dímero + Wells** (baixo risco) **não foi validada**
 - Deve ser usado com cautela (pode estar **normal em até 40%**)





Métodos diagnósticos na embolia pulmonar

Algoritmo proposto (adultos)





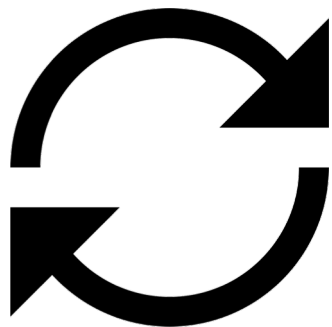
Tratamento da embolia pulmonar

- ✓ **Abordagem distinta:**
 1. **Clássica: anticoagulação**
 - Fator de risco identificado: 3 meses (ou enquanto persistir)
 - Idiopática: 6-12 meses
 2. **“In situ” (ISPAT)**
 - Aguda: **abordagem cirúrgica** (stent ou trombectomia) + **anticoagulação**
 - Subaguda/Crônica: **antiagregação plaquetária**

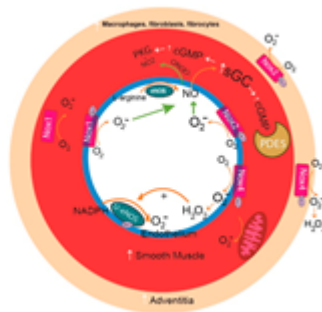


Prognóstico da embolia pulmonar

Recorrência: 7-18%



TEP crônico: 0,4-8,8%



Mortalidade: 10%
(doença de base)





Algoritmo proposto de tratamento da embolia pulmonar

Diagnóstico de TEP

Admitir na UTIP → suporte ventilatório e acesso venoso → avaliar risco de sangramento

Avaliar sinais de TEP maciço: ↓PA, colapso CV

Solicitar exames: HC, TAP/PTT, fibrinogênio, D-dímero, plasminogênio, enzimas cardíacas, BNP, ECG/ECOTT

**Comprometimento hemodinâmico
(TEP maciço)**

Trombólise:

tPA (0,05mg/kg/h infusão contínua) + HNF
(10-20U/kg/h) ou consultar radiologia
intervencionista

Clinicamente estável

Anticoagulação:

HNF/HBPM → AVK (quando apropriado)



Algoritmo proposto de tratamento da embolia pulmonar

Diagnóstico de TEP

Admitir na UTIP → suporte ventilatório e acesso venoso → avaliar risco de sangramento

Avaliar sinais de TEP maciço: ↓PA, colapso CV

Solicitar exames: hemograma, TAP/PTT, fibrinogênio, D-dímero, enzimas cardíacas, BNP, ECG e ECOTT

**Comprometimento hemodinâmico
(TEP maciço)**

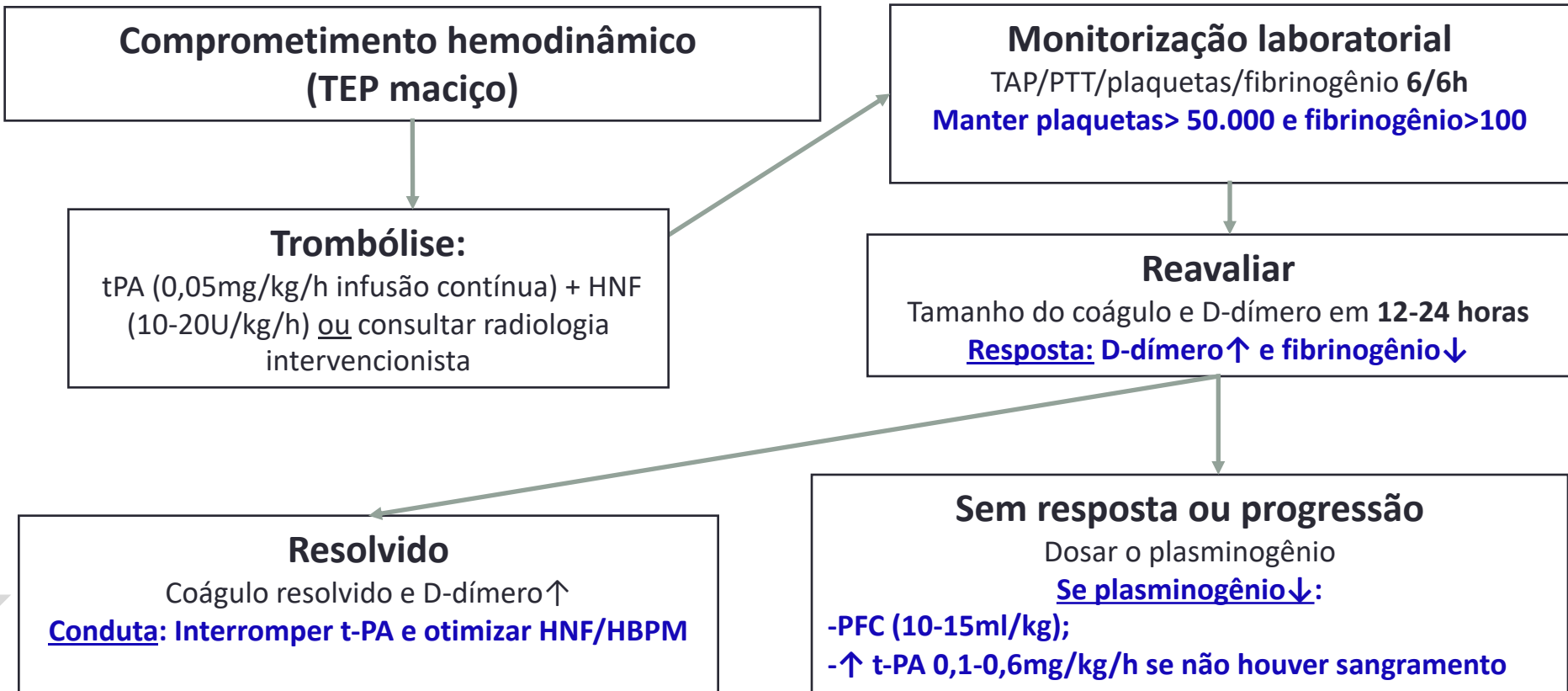
Trombólise:
tPA (0,05mg/kg/h infusão contínua) + HNF
(10-20U/kg/h) OU
consultar radiologia intervencionista

Monitorização laboratorial
TAP/PTT/plaquetas/fibrinogênio 6/6h
Manter plaquetas > 50.000 e fibrinogênio > 100

Reavaliar
Tamanho do coágulo e D-dímero em 12-24 horas
Resposta: D-dímero ↑ e fibrinogênio ↓



Algoritmo proposto de tratamento da embolia pulmonar



Novas recomendações da *American Society of Hematology*

Interpretation of strong and conditional recommendations

The strength of a recommendation is expressed as strong (“the guideline panel recommends...”) or conditional (“the guideline panel suggests...”) and has the following interpretations.

Strong recommendation **RECOMENDA**

- For patients: most individuals in this situation would want the recommended course of action, and only a small proportion would not.
- For clinicians: most individuals should follow the recommended course of action. Formal decision aids are not likely to be needed to help individual patients make decisions consistent with their values and preferences.
- For policy makers: the recommendation can be adopted as policy in most situations. Adherence to this recommendation according to the guideline could be used as a quality criterion or performance indicator.
- For researchers: the recommendation is supported by credible research or other convincing judgments that make additional research unlikely to alter the recommendation. On occasion, a strong recommendation is based on low or very low certainty in the evidence. In such instances, further research may provide important information that alters the recommendation.

Conditional recommendation **SUGERE**

- For patients: the majority of individuals in this situation would want the suggested course of action, but many would not. Decision aids may be useful in helping patients to make decisions consistent with their individual risks, values, and preferences.
- For clinicians: different choices will be appropriate for individual patients, and clinicians must help each patient arrive at a management decision consistent with his or her values and preferences. Decision aids may be useful in helping individuals to make decisions consistent with their individual risks, values, and preferences.
- For policy makers: policy making will require substantial debate and involvement of various stakeholders. Performance measures about the suggested course of action should focus on whether an appropriate decision-making process is duly documented.
- For researchers: this recommendation is likely to be strengthened (for future updates or adaptation) by additional research. An evaluation of the conditions and criteria (and the related judgments, research evidence, and additional considerations) that determined the conditional (rather than strong) recommendation will help to identify possible research gaps.

O que diz a nova recomendação da ASH?

CLINICAL GUIDELINES

 blood advances

American Society of Hematology 2018 Guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of pediatric venous thromboembolism

Anticoagulação?

Situação clínica

TVP/TEP sintomático

TVP/TEP assintomático

Decisão

RECOMENDA

SUGERE

O que diz a nova recomendação da ASH?

CLINICAL GUIDELINES

 blood advances

American Society of Hematology 2018 Guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of pediatric venous thromboembolism

Qual anticoagulante?

Situação clínica	Decisão
TVP/TEP: HBPM vs AVK ?	SUGERE “tanto faz”

O que diz a nova recomendação da ASH?

CLINICAL GUIDELINES



American Society of Hematology 2018 Guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of pediatric venous thromboembolism

Anticoagular por quanto tempo?

Situação clínica	Decisão
TVP/TEP provocado	SUGERE tratar ≤ 3 meses
TVP/TEP não provocado	SUGERE tratar 6-12 meses

Podendo ser por tempo indefinido se...