Trabalhos Científicos

Título: Desafios No Manejo De Trombose De Cateter Venoso Central Em Lactente Com Deficiência Grave De Fator Vii: Um Relato De Caso

Autores: BRUNA SCHMITT PUHL (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), FRANCESCA FIORI CANEVESE (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), AMANDA PAVAN (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), LUCIANA PINTO SAAVEDRA (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), NATALIA DAL´PIVA (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), MARINA HEINEN VALENTE (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), AMANDA CHAGAS SELEME (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), GISELE DALAZERI (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), VICTORIA IOCHPE (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO)

Resumo: A deficiência de Fator VII (FVII) é um distúrbio hemorrágico hereditário raro (1/500.000), autossômico recessivo com variável fenótipo de sangramento. O diagnóstico baseia-se em tempo de protrombina ou INR prolongado, TTPA normal e FVII menor que 70%. Apresentamos um caso de lactente com deficiência grave de FVII que, paradoxalmente,desenvolveu extensas tromboses venosas,representando um desafio terapêutico significativo. Neonato de pais senegaleses e consanguíneos, pai hígido e mãe com traço falcêmico, primogênito faleceu com suspeita de anemia falciforme. História gestacional e neonatal inicial sem intercorrências. Com 60 horas de vida, paciente apresentou hematêmese e melena.Durante investigação diagnóstica identificada deficiência severa de FVII com dosagem sérica de 0,3%,INR 7,2 e TTPa normal.Iniciou-se tratamento com FVII e então recebeu alta com cateter para administração de fator em caso de sangramento.Sete dias após retornou com infecção do cateter, sendo retirado.Aos 2meses apresentou hemorragia intraparenquimatosa que exigiu craniotomia.Inserido cateter central tunelizado e após um mês apresentou trombo em átrio direito de 2,2cm,volume 1,6cm² (atrio de 4cm²).Devido ao risco aumentado de hemorragia grave pela doença de base,optou-se por não usar fibrinolíticos,mantendo anticoagulação com Enoxaparina associada à FVII a cada 3 dias.Durante internação,teve aproximadamente cinco infecções relacionadas ao cateter, todas complicadas por trombose, o que levou a um cenário de falência venosa. Além disso, desenvolveu sequelas neurológicas graves secundárias à hemorragia intracraniana: disfagia, atraso no desenvolvimento motor, comprometimento visual.Concluiu-se que a alta com cateter central de longa permanência não era viável devido ao risco de infecções e tromboses e à falta de embasamento científico para administração de FVII. A deficiência de FVII é um distúrbio hemorrágico raro com propensão ao sangramento. Complicações graves incluem hemorragia cerebral, gastrointestinal e hemartrose em 10-15% dos casos, mais comuns em deficiência severa(<5%). Paradoxalmente, eventos trombóticos como trombose venosa e embolia pulmonar ocorrem em 3%-4%. Causas dessas manifestações são desconhecidas, mas fatores de risco trombóticos são comuns. O tratamento da deficiência envolve reposição de FVII recombinante, com eficácia no controle de sangramentos graves ou recorrentes. O caso ilustra a complexidade no manejo de pacientes pediátricos com deficiência grave de FVII com hemorragia severa e trombose simultâneos. A falta de embasamento científico complicou o tratamento, dado o caráter paradoxal e pouco compreendido da trombose nesses distúrbios. A profilaxia a longo prazo na deficiência grave e sangramento severo é crucial, porém, no caso mencionado foi inviável devido a múltiplas tromboses relacionadas ao cateter. O manejo eficaz exige colaboração com especialistas e uma equipe multidisciplinar.