

Tratamento endovascular de aneurisma de tronco braquiocefálico em paciente com síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV

Endovascular treatment of an aneurysm of the brachiocephalic trunk in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type IV

Sergio Quilici Belczak^{1,2}, Rafael Kogan Klajner², Lara Cote Ogawa³, Laís Leite Lucato³, Bruna Stecca Zeque², Felipe Basso de Macedo², Ingredy Tavares da Silva², Luís Felipe Atihe²

Resumo

A síndrome de Ehlers-Danlos é uma doença genética que acarreta alteração na síntese de colágeno, causando extrema fragilidade do tecido conjuntivo. Tal fragilidade predispõe a uma série de doenças vasculares, como dissecções, aneurismas e pseudoaneurismas. Os autores relatam o histórico de um indivíduo de 19 anos com aneurisma de tronco braquiocefálico que foi submetido ao tratamento endovascular com implante de stents revestidos. O caso evoluiu com complicação do sítio de punção, que também foi tratada em caráter de emergência pela técnica endovascular com o implante de stent revestido.

Palavras-chave: aneurisma; tronco braquiocefálico; síndrome de Ehlers-Danlos.

Abstract

Ehlers-Danlos syndrome is a genetic disease that results in abnormalities of collagen synthesis, causing extremely fragile connective tissue. This fragility predisposes patients to a series of vascular disorders, such as dissections, aneurysms and pseudoaneurysms. The authors describe the case of a 19-year-old patient with an aneurysm of the brachiocephalic trunk who was treated endovascularly by placement of covered stents. The case progressed with complications at the puncture site, which was also treated on an emergency basis, using endovascular techniques with a covered stent.

Keywords: aneurysm; brachiocephalic trunk; Ehlers-Danlos syndrome.

¹Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular, São Paulo, SP, Brasil.

²Centro Universitário São Camilo – CUSC, São Paulo, SP, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Março 08, 2016. Aceito em: Junho 07, 2016.

O estudo foi realizado no Centro Universitário São Camilo (CUSC), São Paulo, SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Ehlers-Danlos é uma doença do tecido conjuntivo de caráter hereditário que se caracteriza por hiper mobilidade, fragilidade e hiperextensibilidade da pele. É uma doença congênita cuja sintomatologia geralmente se exacerba no início da idade adulta. Atualmente, há 11 variantes já descritas, e cada uma delas apresenta características clínicas típicas, que variam de intensidade¹.

A síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, ou síndrome de Sack-Barabas, é uma doença genética autossômica dominante que determina uma anomalia estrutural no colágeno de tipo III e provoca fragilidade em vasos sanguíneos, intestino, pulmões, pele, fígado, baço, etc. Há elevada possibilidade de rotura e dissecação arterial, mais frequentemente sem qualquer fator desencadeante. A rotura arterial espontânea é a principal causa de mortalidade entre os doentes que sofrem da síndrome (78,5%). Esse acidente arterial é raro durante a infância, mas 25% dos doentes sofrem um episódio inicial antes dos 20 anos e 80% antes dos 40 anos. Na Tabela 1, evidenciamos os critérios diagnósticos da síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV¹⁻⁴.

Nesses pacientes, o seguimento inclui exame físico anual, ecocardiograma e ultrassonografia Doppler de carótidas e abdome. A arteriografia somente é indicada caso haja suspeita de complicações. Diversas complicações vasculares já foram relatadas. É comum o relato da presença de múltiplos aneurismas aórticos, periféricos e viscerais⁵⁻⁸.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, branco, 19 anos, com quadro de dor torácica aguda em hemitórax direito e dispneia moderada. Realizou radiografia de tórax

que evidenciou tratar-se de quadro de pneumotórax espontâneo. Foi solicitada tomografia de tórax, que evidenciou grande massa em mediastino superior. Após a realização de angiotomografia, ela foi caracterizada como grande aneurisma de tronco braquiocefálico, sacular, medindo 7,2 cm em seu maior diâmetro (Figura 1).

O paciente já sabia do seu diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. Relatou ter uma irmã com o mesmo diagnóstico e histórico recente de dissecação de carótida e de aorta abdominal tratadas clinicamente e sem sequelas.

Optou-se por correção endovascular do aneurisma. Por acesso femoral (9Fr), realizou-se implante de dois stents revestidos (Stent-graft Direct® 12x40), selando o colo do aneurisma e mantendo a perviedade das artérias carótida e subclávia, conforme evidenciado em angiografia de controle (Figura 2). Retirou-se o introdutor e realizou-se compressão manual do sítio de punção por 30 minutos, seguida da realização de curativo compressivo. O paciente foi encaminhado para a unidade de terapia intensiva sem queixas, assintomático e com parâmetros vitais estáveis.

Uma hora após a realização do procedimento, o paciente evoluiu com choque hipovolêmico e foi levado em caráter emergencial novamente para hemodinâmica. Foi realizada nova angiografia, puncionando a artéria femoral contralateral. Ficou evidenciado sangramento posterior retroperitoneal na íliaca externa próximo ao local de implante do introdutor no procedimento prévio. Nesse contexto, realizou-se implante de stent revestido (Advanta® 7x40), ocluindo o orifício do sangramento e mantendo a perviedade ilíaco-femoral (Figura 3). Implantou-se o dispositivo de selamento arterial Angioseal® (8Fr) no

Tabela 1. Critérios maiores e menores para o diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV².

	Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV
Defeito	Na produção de colágeno tipo III
Critérios maiores	Pele fina e translúcida* Fragilidade ou ruptura arterial/intestinal/uterina* Aparência facial característica* Hematomas frequentes e extensos*
Critérios menores	Acrogeria Hiper mobilidade de pequenas articulações* Ruptura muscular e/ou tendínea Pé torto* Desenvolvimento precoce de varizes Fístula arteriovenosa (carótido-cavernosa) Pneumotórax* História familiar positiva* Morte súbita

* Critérios apresentados pelo caso relatado.

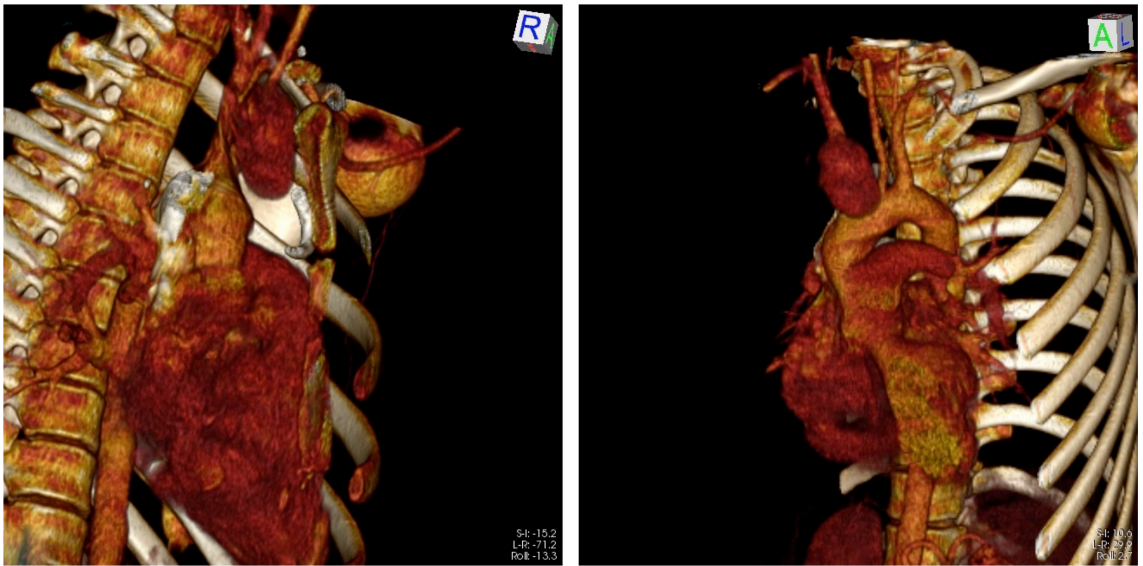


Figura 1. Imagens de reconstrução de angiotomografia evidenciando aneurisma de tronco braquiocefálico.

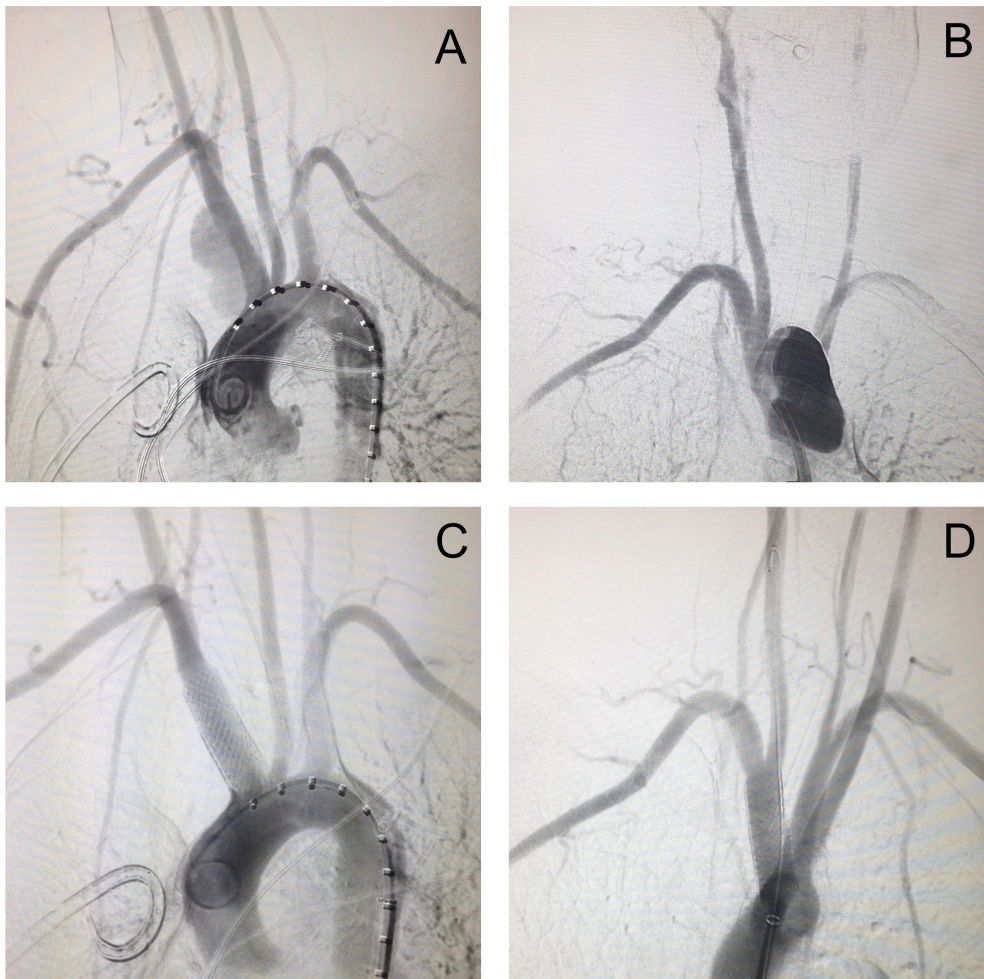


Figura 2. Imagens do tratamento endovascular do aneurisma de tronco braquiocefálico com stents revestidos. Arteriografia inicial (A, B); Arteriografia final (C, D).

sítio de acesso femoral utilizado, seguido da realização de curativo compressivo. O paciente apresentou boa evolução e encontra-se em acompanhamento

ambulatorial há 3 meses. Está assintomático, e a tomografia de controle evidenciou bom resultado (Figura 4).



Figura 3. Imagens do tratamento endovascular do aneurisma de hemorragia do sítio de punção com stent revestido. Arteriografia inicial (A); Arteriografia final (B).

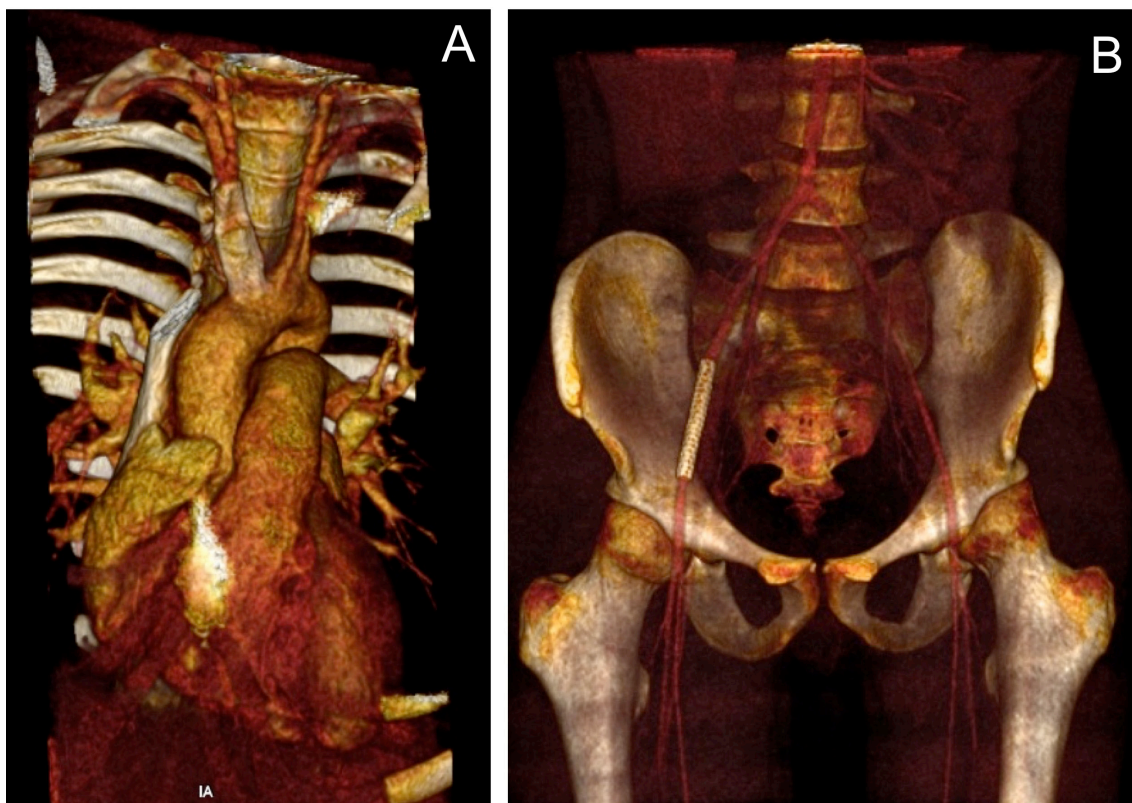


Figura 4. Imagens de reconstrução de angiotomografia de controle do tratamento de aneurisma de tronco braquiocefálico (A) e do sangramento da artéria íliaca externa (B).

Tabela 2. Complicações vasculares em 231 pacientes portadores da síndrome de Ehlers-Danlos³.

Complicações vasculares	Número de pacientes	Porcentagem de pacientes
Aneurisma arterial*	93	40
Ruptura arterial (não aneurismática)	75	33
Fístula carótido-cavernosa	39	18
Grande hematoma (retroperitoneal/intestinal)	33	15
Hemorragia operatória*	30	13
Dissecção arterial	28	12
Pseudoaneurisma	21	9
Ruptura aneurismática	23	10
Fístula arteriovenosa	5	2
Aneurisma de coronária	2	1

* Complicações da doença apresentadas pelo caso relatado.

Tabela 3. Procedimentos cirúrgicos realizados e mortalidade em curto prazo (em 30 dias após o procedimento) em 119 pacientes portadores de síndrome de Ehlers-Danlos³.

	Cirurgia aberta	Cirurgia endovascular*	Miscelânea	Total
Tratamento (n)	44	33	42	119
Mortalidade (n/%)	13/30	8/24	25/60	46/39

* Procedimento cirúrgico realizado no caso relatado.

DISCUSSÃO

Foram relatadas inúmeras complicações vasculares decorrentes da fragilidade vascular nos pacientes portadores da síndrome de Ehlers-Danlos. Na Tabela 2, evidenciamos as complicações arteriais encontradas após uma revisão literária com 231 pacientes. Mais da metade desses pacientes tinham aneurismas, geralmente múltiplos e frequentemente em artérias viscerais. Porém, é necessário caracterizar também que há risco de ruptura arterial em vasos não aneurismáticos, espontânea ou decorrente de mínimos traumas³.

A indicação de tratamento desses pacientes deve ser ponderada frente ao elevado risco de complicações. Há elevada incidência de complicações vasculares, incluindo dissecções arteriais e rupturas no sítio de acesso². Em revisão da Mayo Clinic, caracterizou-se uma mortalidade de 46% após o tratamento aberto ou endovascular de pacientes portadores da síndrome⁵.

Na Tabela 3, evidenciamos os tratamentos e a mortalidade pós-cirúrgica de 119 pacientes após revisão literária. Esses tratamentos incluem inúmeros tipos de reconstruções vasculares abertas, ligaduras, exclusões de órgãos (baço e rim), entre outros. O tratamento endovascular foi realizado em 32 pacientes. O grupo miscelânea é formado por uma variedade de procedimentos, como pacientes submetidos a exérese de órgão que evoluíram a óbito antes do tratamento ou cujo diagnóstico foi realizado durante uma autópsia.

Houve uma diferença mínima entre o grupo de cirurgia aberta e o de cirurgia endovascular. O grupo com menor taxa de complicações foi o dos pacientes submetidos a embolização (20% - cinco de 25 casos), e o grupo com maior taxa foi o de miscelânea (60%).

Assim, na revisão literária, da mesma forma que no caso apresentado, ficou evidente uma incidência elevada de complicações após o tratamento cirúrgico dos pacientes. Depois do tratamento endovascular, dois pacientes morreram de acidente vascular cerebral (AVC) após o implante de stents ou embolização com molas de fistulas carótido-cavernosas; um paciente morreu de AVC após o implante de endoprótese torácica; um paciente morreu de ruptura da artéria ilíaca após implante de stent em artéria vertebral; e um paciente morreu de sangramento após embolização mesentérica. Todos os pacientes no grupo de miscelânea faleceram de complicações hemorrágicas. A média de idade dos pacientes que foram a óbito foi de 31 anos (de 5 meses até 53 anos)²⁻⁴.

CONCLUSÃO

A partir desses dados, concluímos que o prognóstico é ruim após o tratamento, seja ele aberto ou endovascular, com uma taxa de mortalidade de 29% na revisão de literatura. Frente à raridade da doença e à pequena quantidade de publicações, sugere-se a realização de um registro nacional e internacional para coleta de dados e futuras publicações.

REFERÊNCIAS

1. Linardi F, Zbeidi JA, Kaida CM, et al. Pseudoaneurisma da artéria poplítea em um paciente com Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo VI. *J Vasc Bras.* 2015;14(4):360-3. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.001415>.
2. Lum YW, Brooke BS, Arnaoutakis GJ, Williams TK, Black JH 3rd. Endovascular Procedures in patients with Ehlers-Danlos Syndrome: a review of clinical outcomes and iatrogenic complications. *Ann Vasc Surg.* 2012;26(1):25-33. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.05.028>. PMID:21945330.
3. Bergqvist D, Björck M, Wanhainen A. Treatment of Vascular Ehlers-Danlos Syndrome: a systematic review. *Ann Surg.* 2013;258(2):257-61. <http://dx.doi.org/10.1097/SLA.0b013e31829c7a59>. PMID:23751452.
4. Wenstrup RJ, Murad S, Pinnell SR. Ehlers-Danlos syndrome type VI: clinical manifestations of collagen lysyl hydroxylase deficiency. *J Pediatr.* 1989;115(3):405-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(89\)80839-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(89)80839-X). PMID:2504907.
5. Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, et al. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30 year experience. *J Vasc Surg.* 2005;42(1):98-106. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2005.03.053>. PMID:16012458.
6. Artázcoz AV, Montoya JJ, Vilardell PL. Rotura espontânea de artéria femoral em paciente afecto de Ehlers-Danlos syndrome type IV o Sacks-Barbara. *Cir Esp.* 2009;86:179-89. PMID:19539900.
7. Freeman RK, Swegle J, Sise MJ. The surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome. *Am Surg.* 1996;62(10):869-73. PMID:8813174.
8. Domenick N, Cho JS, Abu Hamad G, Makaroun MS, Chaer RA. Endovascular repair of multiple infrageniculate aneurysms in a patient with vascular type Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg.* 2011;54(3):848-50. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.01.035>. PMID:21458207.

Correspondência

Sergio Quilici Belczak
 Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular
 Rua Mato Grosso, 306, conjunto 609 - Higienópolis
 CEP 01239-040 - São Paulo (SP), Brasil
 Tel.: (11) 3892-5642
 E-mail: belczak@gmail.com

Informações sobre os autores

SQB - Doutorado pelo Departamento de Técnica Cirúrgica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP); Pós-doutorado pelo Departamento de Cirurgia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP); Médico cirurgião vascular e chefe de equipe dos Hospitais São Camilo de Santana e São Camilo Pompéia; Chefe do Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital Geral de Carapicuíba, onde coordena o serviço de residência em cirurgia vascular; Médico cirurgião vascular do Hospital Israelita Albert Einstein; Docente do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC); Coordenador da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV); Diretor executivo do Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular, do Instituto de Ultrassonografia Vascular de São Paulo e do Instituto de Aprimoramento em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular (IAPACE).
 RKK - Discente do 5º semestre do curso de Medicina no Centro Universitário São Camilo (CUSC); Afiliado à Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 LCO, LLL, LFA, BSZ e FBM - Discentes do 7º semestre do curso de Medicina no Centro Universitário São Camilo (CUSC); Afiliados à Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 ITS - Discente do 6º semestre do curso de Medicina no Centro Universitário São Camilo (CUSC); Monitora da disciplina de Anatomia Humana do curso de Medicina do CUSC; afiliada à Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: SQB
 Análise e interpretação dos dados: ITS, RKK
 Coleta de dados: BSZ, LLL, LCO
 Redação do artigo: BSZ, SQB, FBM
 Revisão crítica do texto: SQB
 Aprovação final do artigo*: SQB, LCO, LLL, ITS, RKK, BSZ, FBM, LFA
 Análise estatística: N/A.
 Responsabilidade geral pelo estudo: SQB

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao *J Vasc Bras.*

Endovascular treatment of an aneurysm of the brachiocephalic trunk in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type IV

Tratamento endovascular de aneurisma de tronco braquiocefálico em paciente com síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV

Sergio Quilici Belczak^{1,2}, Rafael Kogan Klajner², Lara Cote Ogawa², Laís Leite Lucato², Bruna Stecca Zeque², Felipe Basso de Macedo², Ingredy Tavares da Silva², Luís Felipe Atihe²

Abstract

Ehlers-Danlos syndrome is a genetic disease that results in abnormalities of collagen synthesis, causing extremely fragile connective tissue. This fragility predisposes patients to a series of vascular disorders, such as dissections, aneurysms and pseudoaneurysms. The authors describe the case of a 19-year-old patient with an aneurysm of the brachiocephalic trunk who was treated endovascularly by placement of covered stents. The case progressed with complications at the puncture site, which was also treated on an emergency basis, using endovascular techniques with a covered stent.

Keywords: aneurysm; brachiocephalic trunk; Ehlers-Danlos syndrome.

Resumo

A síndrome de Ehlers-Danlos é uma doença genética que acarreta alteração na síntese de colágeno, causando extrema fragilidade do tecido conjuntivo. Tal fragilidade predispõe a uma série de doenças vasculares, como dissecções, aneurismas e pseudoaneurismas. Os autores relatam o histórico de um indivíduo de 19 anos com aneurisma de tronco braquiocefálico que foi submetido ao tratamento endovascular com implante de stents revestidos. O caso evoluiu com complicação do sítio de punção, que também foi tratada em caráter de emergência pela técnica endovascular com o implante de stent revestido.

Palavras-chave: aneurisma; tronco braquiocefálico; síndrome de Ehlers-Danlos.

¹Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular, São Paulo, SP, Brazil.

²Centro Universitário São Camilo – CUSC, São Paulo, SP, Brazil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: March 08, 2016. Accepted: June 07, 2016.

The study was carried out at Centro Universitário São Camilo (CUSC), São Paulo, SP, Brazil.

■ INTRODUCTION

Ehlers-Danlos syndrome is a hereditary connective tissue disease that is characterized by hypermobility, fragility and hyperextensibility of the skin. It is a congenital disease and symptomology generally exacerbates at the start of adulthood. To date, 11 variants have been described and each one exhibits typical clinical characteristics that vary in intensity.¹

Ehlers-Danlos syndrome type IV, also known as Sack-Barabas syndrome, is a dominant autosomal genetic disease that results in a structural anomaly of type III collagen and causes fragility in blood vessels, intestines, lungs, skin, liver, and spleen, etc. There is a high likelihood of arterial rupture and dissection, very often with no trigger factor whatsoever. Spontaneous arterial rupture is the primary cause of mortality among patients who have the syndrome (78.5%). This arterial accident is rare during childhood, but 25% of patients will suffer an initial episode before the age of 20 and 80% before they reach 40. Table 1 lists the diagnostic criteria for Ehlers-Danlos syndrome type IV.¹⁻⁴

Management of these patients includes an annual physical examination, echocardiogram and Doppler ultrasonography of the carotids and abdomen. Arteriography is only indicated if there is a suspicion of complications. Several vascular complications have been reported. Reports of multiple aortic, peripheral and visceral aneurysms are common.⁵⁻⁸

■ CASE DESCRIPTION

A 19-year-old, white, male patient presented with acute chest pain in the right hemithorax and moderate dyspnea. A chest X-ray showed that he was suffering

from spontaneous pneumothorax. A tomography of the chest was conducted, which showed a large mass in the upper mediastinum. After angiotomography had been performed, this was identified as a large, saccular aneurysm of the brachiocephalic trunk with a maximum diameter of 7.2 cm (Figure 1).

The patient had already been diagnosed with Ehlers-Danlos syndrome type IV and was aware of this. He reported having a sister with the same diagnosis who had recently suffered dissection of the carotid and abdominal aorta, which had been treated clinically without sequelae.

The decision was taken to attempt an endovascular aneurysm repair. A femoral access (9Fr) was used to place two covered stents (12x40 Direct Stent-graft®), sealing the aneurysm while preserving patency of the carotid and subclavian arteries, which was confirmed by a control angiography (Figure 2). The introducer was withdrawn and manual compression was applied to the puncture site for 30 minutes, followed by a pressure dressing. The patient was transported to the intensive care unit free from complaints, asymptomatic and with stable vital signs.

An hour after the procedure, the patient developed hypovolemic shock and was taken back to the hemodynamics suite for emergency treatment. Angiography was performed once more, via puncture of the contralateral femoral artery. Retroperitoneal bleeding was detected from the posterior external iliac close to the site where the introducer had been used in the previous procedure. In response to this, a covered stent (Advanta® 7x40) was implanted to occlude the bleeding orifice while maintaining iliofemoral patency (Figure 3). An Angioseal® (8Fr)

Table 1. Major and minor criteria for diagnosis of Ehlers-Danlos syndrome type IV².

Ehlers-Danlos syndrome type IV	
Defect	Of type III collagen production
Major criteria	Thin and translucent skin* Arterial/intestinal/uterine fragility or rupture* Characteristic facial appearance* Frequent and extensive hematomas*
Minor criteria	Acrogeria Hypermobility of small joints* Rupture of muscles and/or tendons Twisted feet* Premature development of varicose veins Arteriovenous fistula (carotid cavernous) Pneumothorax* Positive family history* Sudden death

* Criteria observed in the case reported here.

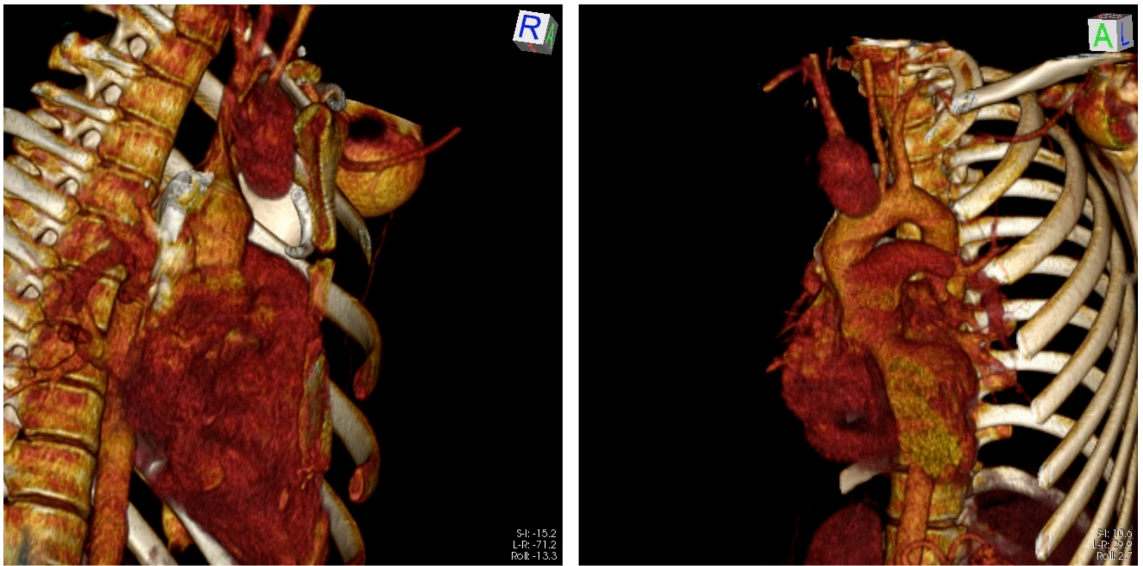


Figure 1. Reconstructed angiotomography images showing an aneurysm of the brachiocephalic trunk.

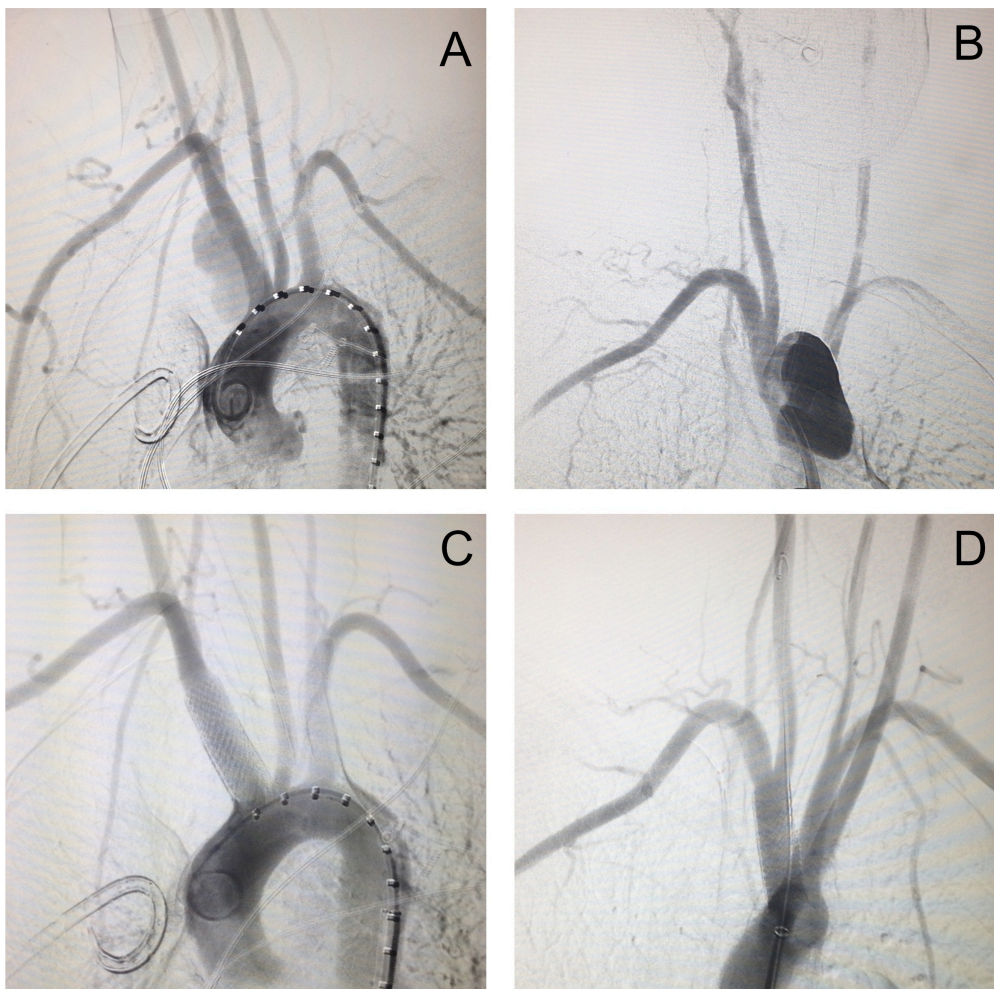


Figure 2. Images of endovascular treatment to repair an aneurysm of the brachiocephalic trunk with covered stents. Initial arteriography (A, B); Final arteriography (C, D).

arterial sealing device was implanted at the site of femoral access, followed by a pressure dressing. The patient recovered well and at the time of writing

he had been in outpatients follow-up for 3 months and was asymptomatic, and a control tomography showed good results (Figure 4).

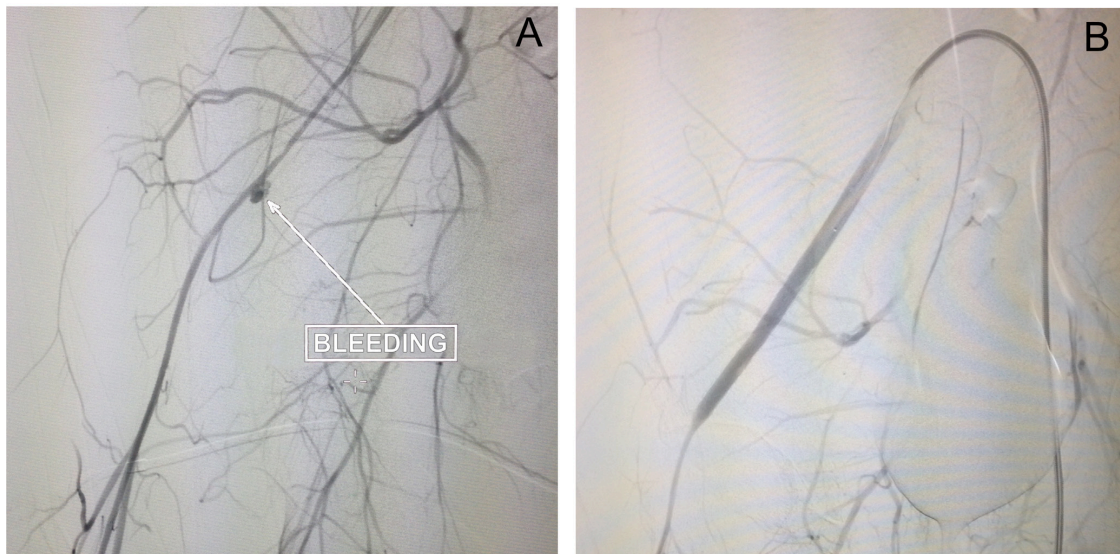


Figure 3. Images of endovascular treatment of hemorrhaging aneurysm at the puncture site using a covered stent. Initial arteriography (A); Final arteriography (B).

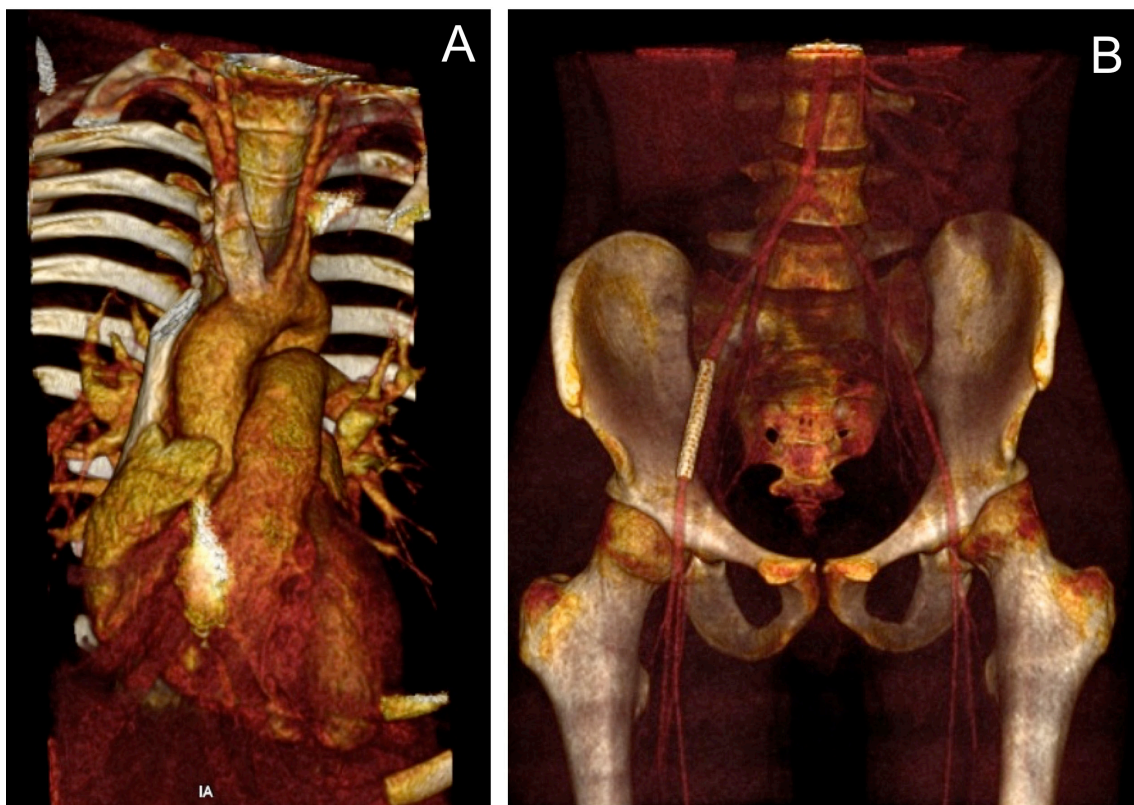


Figure 4. Reconstructed images from control angiotomography after treatment to repair aneurysm of the brachiocephalic trunk (A) and external iliac bleeding (B).

Table 2. Vascular complications in 231 patients with Ehlers-Danlos syndrome³.

Vascular complications	Number of patients	Percentage of patients
Arterial aneurysm*	93	40
Arterial rupture (non-aneurysmal)	75	33
Carotid cavernous fistula	39	18
Major hematoma (retroperitoneal/intestinal)	33	15
Operative hemorrhage*	30	13
Arterial dissection	28	12
Pseudoaneurysm	21	9
Aneurysmal rupture	23	10
Arteriovenous fistula	5	2
Coronary aneurysm	2	1

* Complications of the disease observed in the case reported here.

Table 3. Surgical procedures performed and short-term mortality (within 30 days of procedure) in 119 patients with Ehlers-Danlos syndrome³.

	Open surgery	Endovascular surgery*	Miscellaneous	Total
Treatment (n)	44	33	42	119
Mortality (n/%)	13/30	8/24	25/60	46/39

* Surgical procedure performed in the case reported here.

DISCUSSION

There are countless reports of vascular complications resulting from vascular fragility in patients with Ehlers-Danlos syndrome. Table 2 lists the arterial complications described in studies of a total of 231 patients that were identified in a literature review. More than half of these patients had aneurysms, generally multiple and frequently in visceral arteries. However, it should be noted that there is also a risk of arterial rupture in vessels that do not have aneurysms and these can be spontaneous or caused by minimal traumas.³

In these patients, treatment indications should be weighed up against the high risk of complications. There is an elevated incidence of vascular complications, including arterial dissections and ruptures at the access site.² A review conducted by the Mayo Clinic identified a 46% mortality rate after open or endovascular treatment of patients with this syndrome.⁵

Table 3 lists treatment types and post-surgical mortality in 119 patients compiled after a literature review. These treatments included countless types of open vascular reconstruction, ligations, exclusion of organs (spleen and kidney), and other procedures. Endovascular techniques were used to treat 32 patients. The miscellaneous group encompasses a variety of procedures, such as patients subjected to exeresis of organs who died before treatment or who were diagnosed during autopsies.

There was a minimal difference between the open surgery and endovascular surgery groups. The group with the lowest rate of complications was a subset of patients who underwent embolization (20% - five out of 25 cases), and the group with the highest rate was the miscellaneous category (60%).

As these figures show, both the literature review and the case report make it clear that there is an elevated incidence of complications after surgical treatment of these patients. After endovascular treatments, two patients died from cerebral vascular accidents after stent placement or coil embolization for carotid-cavernous fistulas; one patient died from a cerebral vascular accident after placement of a thoracic endoprosthesis; one patient died from a ruptured iliac artery after stent placement in the vertebral artery; and one patient died from bleeding after mesenteric embolization. All of the patients in the miscellaneous category died from hemorrhagic complications. The mean of age of patients who died was 31 years (range: 5 months to 53 years).²⁻⁴

CONCLUSIONS

On the basis of these data it is concluded that prognosis is poor after treatment, whether open or endovascular, with a 29% mortality rate in the literature review. In view of the rarity of this disease and the low number of publications on the subject, it is suggested that national and international registers should be set up to enable data collection and provide a basis for future publications.

■ REFERENCES

1. Linardi F, Zbeidi JA, Kaida CM, et al. Pseudoaneurisma da artéria poplítea em um paciente com Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo VI. *J Vasc Bras.* 2015;14(4):360-3. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.001415>.
2. Lum YW, Brooke BS, Arnaoutakis GJ, Williams TK, Black JH 3rd. Endovascular Procedures in patients with Ehlers-Danlos Syndrome: a review of clinical outcomes and iatrogenic complications. *Ann Vasc Surg.* 2012;26(1):25-33. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.05.028>. PMID:21945330.
3. Bergqvist D, Björck M, Wanhainen A. Treatment of Vascular Ehlers-Danlos Syndrome: a systematic review. *Ann Surg.* 2013;258(2):257-61. <http://dx.doi.org/10.1097/SLA.0b013e31829c7a59>. PMID:23751452.
4. Wenstrup RJ, Murad S, Pinnell SR. Ehlers-Danlos syndrome type VI: clinical manifestations of collagen lysyl hydroxylase deficiency. *J Pediatr.* 1989;115(3):405-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(89\)80839-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(89)80839-X). PMID:2504907.
5. Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, et al. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30 year experience. *J Vasc Surg.* 2005;42(1):98-106. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2005.03.053>. PMID:16012458.
6. Artázcoz AV, Montoya JJ, Vilardell PL. Rotura espontânea de artéria femoral em paciente afecto de Ehlers-Danlos syndrome type IV o Sacks-Barbara. *Cir Esp.* 2009;86:179-89. PMID:19539900.
7. Freeman RK, Swegle J, Sise MJ. The surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome. *Am Surg.* 1996;62(10):869-73. PMID:8813174.
8. Domenick N, Cho JS, Abu Hamad G, Makaroun MS, Chaer RA. Endovascular repair of multiple infrageniculate aneurysms in a patient with vascular type Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg.* 2011;54(3):848-50. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.01.035>. PMID:21458207.

Correspondence

Sergio Quilici Belczak
 Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular
 Rua Mato Grosso, 306, conjunto 609 - Higienópolis
 CEP 01239-040 - São Paulo (SP), Brazil
 Tel.: +55 (11) 3892-5642
 E-mail: belczak@gmail.com

Author information

SQB - PhD from Departamento de Técnica Cirúrgica, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP); Post-doctoral fellow at Departamento de Cirurgia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP); Vascular surgeon and chief of staff at Hospital São Camilo de Santana and Hospital São Camilo Pompéia; Chief of Vascular Surgery Service at Hospital Geral de Carapicuíba (in charge of the vascular surgery residency program); Vascular surgeon at Hospital Israelita Albert Einstein; professor, Curso de Medicina, Centro Universitário São Camilo (CUSC); Coordinator, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV); Executive director, Instituto Belczak de Cirurgia Vascular e Endovascular, Instituto de Ultrassonografia Vascular de São Paulo, and Instituto de Aprimoramento em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular (IAPACE).

RKK - Medical student at Centro Universitário São Camilo (CUSC); Affiliated with Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).

LCO, LLL, LFA, BSZ and FBM - Medical student at Centro Universitário São Camilo (CUSC); Affiliated with Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).

ITS - Medical student at Centro Universitário São Camilo (CUSC); Monitor, Discipline of Human Anatomy, Curso de Medicina do CUSC; afiliada à Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).

Author contributions

Conception and design: SQB

Analysis and interpretation: ITS, RKK

Data collection: BSZ, LLL, LCO

Writing the article: BSZ, SQB, FBM

Critical revision of the article: SQB

Final approval of the article*: SQB, LCO, LLL, ITS, RKK, BSZ, FBM, LFA

Statistical analysis: N/A

Overall responsibility: SQB

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras.*