

Malformação arteriovenosa pulmonar idiopática: raridade na prática clínica

Idiopathic pulmonary arteriovenous malformation: a rarity in clinical practice

Tarcila Gurgel Aquino¹ , Diogenes de Melo Jacó¹ , Ingrid Gabriella Nascimento Santos¹ ,
Eliauria Rosa Martins¹ 

Resumo

As malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) são caracterizadas por vasos pulmonares anormais, formando *shunts* arteriovenosos que comprometem a oxigenação sanguínea e ocasionam hipoxemia, além de predisposição a infecções e isquemia cerebral. O paciente, de 38 anos, do sexo masculino, apresentou-se com quadro de taquidispnéia, cianose de extremidades e hipocratismo digital importante. Foi referido epilepsia estrutural pós-intervenção neurocirúrgica devido a um abscesso cerebral durante a infância. A gasometria arterial constatou hipoxemia importante ($\text{PaO}_2 = 46,2$; $\text{SaO}_2 = 77\%$; $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 = 70$) e, na tomografia computadorizada de tórax, foi observada MAVP no segmento apical dos lobos superior e inferior direitos, com estruturas vasculares ectasiadas e tortuosas apresentando trajeto intraparenquimatoso e mantendo relação com artéria e veias pulmonares. Após comprovação de MAVP, percebeu-se que a resistência pulmonar elevada contribuía para a hipoxemia e hipercapnia refratárias. Assim, a redução gradual dos parâmetros ventilatórios, sobretudo da pressão controlada e da pressão expiratória final positiva, e, conseqüentemente, do *shunt* arteriovenoso, resultou na melhora progressiva da oxigenação e mecânica ventilatória. A avaliação da equipe da cirurgia vascular indicou tratamento via embolização.

Palavras-chave: malformações arteriovenosas; malformações arteriovenosas pulmonares; malformações arteriovenosas/epidemiologia; malformações arteriovenosas/manifestações clínicas; malformações arteriovenosas/diagnóstico; malformações arteriovenosas/tratamento.

Abstract

Pulmonary arteriovenous malformations (PAVM) are characterized by abnormal pulmonary vessels forming arteriovenous shunts that compromise oxygenation of the blood, causing hypoxemia, and predispose to infections and cerebral ischemia. The patient in this case was a 38-year-old male who presented with tachypnea and dyspnea, cyanosis of extremities, and significant digital clubbing. The patient had structural epilepsy secondary to neurosurgery for a cerebral abscess during childhood. Arterial blood gas analysis showed significant hypoxemia ($\text{PaO}_2 = 46,2$; $\text{SaO}_2 = 77\%$; $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 = 70$) and a chest computed tomography showed PAVM in the apical segments of the right upper and lower lobes, with ectatic and tortuous vascular structures following an intraparenchymal path, communicating with the pulmonary artery and veins. After confirmation of the PAVM, it was concluded that elevated pulmonary resistance was contributing to refractive hypoxemia and hypercapnia. Gradual reduction of the ventilation parameters, primarily controlled pressure and positive end-expiratory pressure, and consequent reduction of the arteriovenous shunt, resulted in progressive improvement of oxygenation and respiratory mechanics. The vascular surgery team's assessment was that treatment with embolization was warranted.

Keywords: arteriovenous malformations; pulmonary arteriovenous malformations; arteriovenous malformations/epidemiology; arteriovenous malformations/clinical manifestations; arteriovenous malformations/diagnosis; arteriovenous malformations/treatment.

Como citar: Aquino TG, Jacó DM, Santos IGN, Martins ER. Malformação arteriovenosa pulmonar idiopática: raridade na prática clínica. *J Vasc Bras.* 2024;23:e20240005. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.202400051>

¹Universidade Federal da Paraíba – UFPB, Hospital Universitário Lauro Wanderley – HULW, João Pessoa, PB, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Fevereiro 05, 2024. Aceito em: Setembro 15, 2024.

O estudo foi realizado no Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW), Universidade Federal da Paraíba (UFPB), João Pessoa, PB, Brasil. Aprovação do Comitê de Ética: Certificado de Apresentação para Apreciação Ética de número 63397522.4.0000.5188, e o seguinte número do Parecer Consubstanciado: 5.808.822.



Copyright© 2024 Os autores. Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

■ INTRODUÇÃO

As malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) são caracterizadas por vasos pulmonares anormais e ocorrem quando uma artéria se conecta diretamente a uma veia, formando um *shunt* arteriovenoso¹, onde há passagem direta do sangue do lado direito do coração para o esquerdo sem a comunicação pelo capilar. Isso compromete a oxigenação sanguínea, podendo ocasionar hipoxemia e uma série de diferentes manifestações clínicas, como predisposição a infecções (abscesso cerebral, hepático e/ou esplênico) e acidente vascular cerebral isquêmico, pois a perda do filtro capilar permite a passagem de bactérias e trombos diretamente do sistema venoso para o arterial.

O relato de caso descreverá as manifestações clínico-radiológicas e evolutivas de um paciente com MAVP idiopática (MAVPi) que esteve internado no Hospital Universitário Lauro Wanderley, na cidade de João Pessoa, Paraíba, salientando as alterações semiológicas sugestivas de hipoxemia crônica que favoreceram o diagnóstico clínico. Ademais, este relato discutirá as opções de tratamento, enfatizando o início imediato das medidas terapêuticas como fator importante no prognóstico, além de chamar atenção da comunidade médica para a potencial gravidade da etiologia em questão.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW) da Universidade Federal da Paraíba (UFPB), mediante aceitação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, tendo o Certificado de Apresentação para Apreciação Ética de número 63397522.4.0000.5188, e o seguinte número do Parecer Consubstanciado: 5.808.822.

■ RELATO DE CASO

O paciente, de 38 anos, do sexo masculino, que possuía histórico de crises convulsivas de difícil controle desde a infância, chegou à unidade de terapia intensiva (UTI) contactante, com quadro de taquidispnéia e cianose de extremidades, além de hipocratismo digital importante (Figura 1). Respirava espontaneamente sob máscara com reservatório de 15 litros por minuto e com oximetria de pulso marcando 80% de saturação periférica de oxigênio (SpO₂). Não tendo relato de necessidade de internações prévias ou episódios de insuficiência respiratória aguda, o paciente negou ortopneia, trepopneia, platipneia e dispnéia paroxística noturna. Foi realizada gasometria arterial da admissão, que constatou hipoxemia importante (PaO₂ = 46,2; SaO₂ = 77%; PaO₂/FiO₂ = 70 mmHg).

A investigação do caso foi iniciada com a realização da tomografia computadorizada (TC) de crânio sem contraste (Figura 2), que evidenciou: hipotenuação corticossubcortical frontal direita e temporal esquerda associada à ectasia de sulcos corticais e ventrículos laterais adjacentes, sugestivas de encefalomalácia/gliose, sendo tal achado compatível com o relato de abordagem neurocirúrgica de abscesso cerebral aos 9 anos de idade relatada pela família, justificando o quadro neurológico admissional do paciente, característico de epilepsia de causa estrutural após manipulação cirúrgica. Na TC de tórax sem contraste, foi visto: formações nodulares ovaladas de aspecto serpiginoso com estruturas vasculares calibradas de permeio, confluindo ao hilo pulmonar, destacando-se no segmento apical do lobo pulmonar superior direito (LSD), medindo 7,0 x 6,1 cm, e no segmento apical



Figura 1. Hipocratismo digital.

do lobo pulmonar inferior direito (LID), medindo 9,7 x 4,7cm. Essas formações estavam associadas a opacidades fibrorreticulares, micronodulares e com atenuação em vidro fosco de permeio, podendo significar MAVP, sequestro pulmonar intralobar ou associação com pneumopatia inflamatória/infecciosa, indistinguíveis ao método. O paciente apresentou piora do quadro inicial, evoluindo com SpO₂ = 57%, cianose central e rebaixamento do nível de consciência, sendo prosseguida a intubação orotraqueal. A gasometria

pós-procedimento revelou pH = 7,45; PaO₂ = 49,3; PaCO₂ = 48,6; SaO₂ = 79%; HCO₃ = 34,1; PaO₂/FiO₂ = 141.

Após estabilização clínica, o paciente foi submetido à TC de tórax com contraste (Figura 3), onde foi visualizado malformação vascular pulmonar à direita, com estruturas vasculares ectasiadas e tortuosas, com trajeto intraparenquimatoso no segmento superior do LID e LSD, mantendo relação com a artéria e veias pulmonares à direita, sugerindo malformação

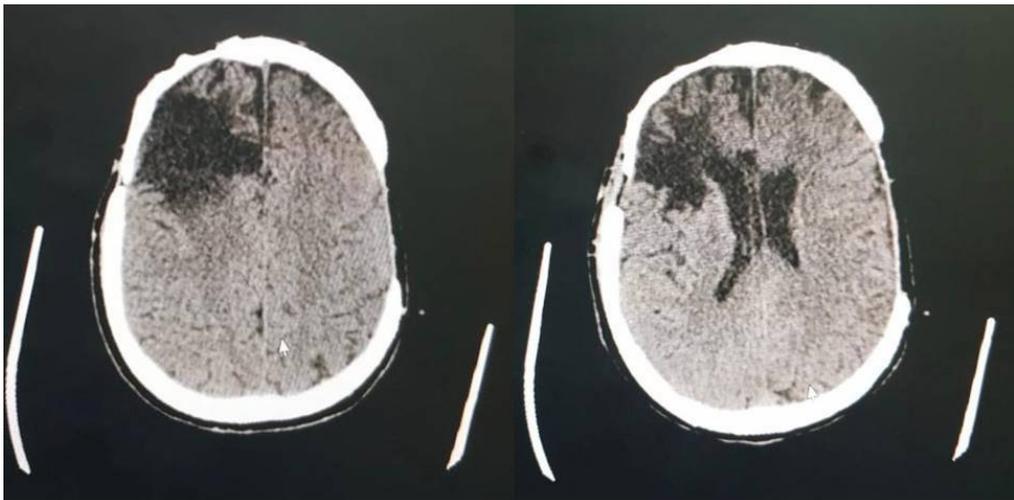


Figura 2. Tomografia computadorizada de crânio sem contraste com hipodensidade corticossubcortical frontal direita e temporal esquerda, associada à ectasia de sulcos corticais e ventrículos laterais adjacentes, sugestivas de encefalomalácia/gliose.

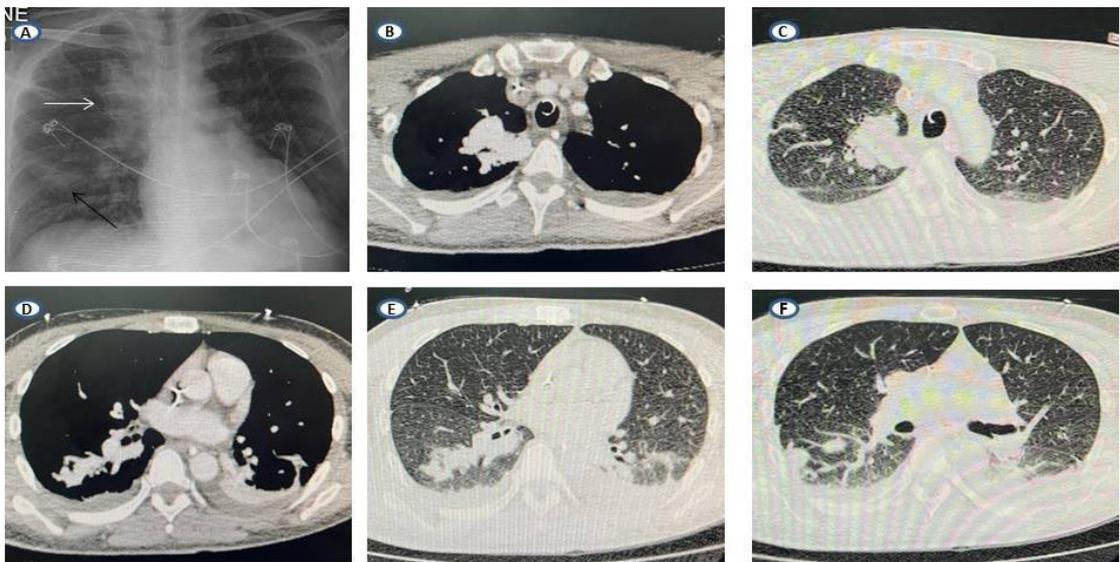


Figura 3. Exames radiológicos pulmonares. Em **A**) radiografia de tórax mostrando malformação arteriovenosa (MAV) em segmento apical do lobo pulmonar superior direito (LSD) – seta branca – e no segmento apical do lobo pulmonar inferior direito (LID) – seta preta; em **B e C**) tomografia computadorizada (TC) de tórax com contraste evidenciando MAV em LSD; e em **D, E e F**) TC de tórax com contraste evidenciando MAV em LID e no segmento apical do lobo pulmonar inferior esquerdo.

arteriovenosa (MAV). Ademais, o paciente foi submetido à TC de abdome com contraste, que revelou fígado com morfologia e contornos preservados, exibindo aumento difuso de suas dimensões e áreas heterogêneas em sua periferia, possivelmente decorrentes de *shunts* arteriovenosos, sugerindo a possibilidade de telangiectasia hemorrágica hereditária (THH). As alterações hepáticas também foram percebidas na ultrassonografia abdominal superior (Figura 4). No ecocardiograma transtorácico (Figura 5), realizado por três especialistas em momentos distintos, não foram identificados sinais indiretos de hipertensão arterial pulmonar (HAP), como: aumento de câmaras cardíacas direitas, movimento paradoxal do septo

interventricular, refluxo valvar tricúspide, alteração na medida de excursão sistólica do plano do anel tricúspide e elevação da pressão sistólica da artéria pulmonar. No entanto, houve dificuldade técnica para a realização do exame à beira do leito devido ao posicionamento do enfermo, impossibilitando a medição da deformação do tecido miocárdico e da variação fracional da área do ventrículo direito. O paciente desenvolveu choque séptico refratário em decorrência à pneumonia associada à ventilação mecânica, sendo necessário uso de antibioticoterapia de largo espectro guiado por cultura de secreção traqueal, além de infusão de droga vasoativa e corticoterapia.

Após a suspeita diagnóstica de MAV, aventou-se a possibilidade de a resistência pulmonar elevada contribuir para a hipoxemia e hipercapnia refratárias. Assim, a redução gradual dos parâmetros ventilatórios, especialmente a pressão controlada e a pressão expiratória final positiva alveolar, além da consequente redução do *shunt* arteriovenoso, resultou na melhora progressiva da oxigenação e da mecânica ventilatória, culminando no sucesso do teste respiratório espontâneo e posterior extubação. Após avaliação pela equipe da cirurgia vascular, foi indicada a embolização como forma de tratamento para MAVP. Então, o paciente foi transferido para o serviço de referência de procedimentos endovasculares do estado para dar seguimento à terapêutica do caso. As imagens da embolização foram realizadas e analisadas apenas durante o procedimento, não ficando registradas para apreciações futuras.



Figura 4. Malformações arteriovenosas hepáticas visualizadas em ultrassonografia de abdome superior.



Figura 5. Ecocardiografia transtorácica sem sinais indiretos de hipertensão arterial pulmonar.

■ DISCUSSÃO

Uma das principais etiologias para MAVP é a THH, também conhecida como síndrome de Rendu-Osler-Weber². Para o seu diagnóstico, é utilizado principalmente o Critério Internacional Clínico de Diagnóstico (Critério de Curação), que considera as seguintes variáveis clínicas e radiológicas: 1) telangiectasias múltiplas em locais típicos, principalmente em face, lábios, mãos e cavidade oral; 2) epistaxes recorrentes; 3) MAV com comprometimento visceral (cerebral, pulmonar, hepática, gastrointestinal ou medular); e 4) história familiar – parente de primeiro grau³. O diagnóstico é considerado como definitivo de THH com o encontro de três ou mais desses critérios. Aqueles que não preencheram pelo menos duas dessas condições são classificados como portadores de MAVPi. De acordo com essa classificação, nosso paciente pontua apenas um ponto (malformações arteriovenosas viscerais), enquadrando-se entre aqueles com diagnóstico possível, mas improvável⁴. A THH é responsável por 80 a 95% dos casos de MAVP e, quando não se tem a caracterização clara da síndrome, as MAVP são classificadas como idiopáticas. Por ser uma doença subdiagnosticada, vários pacientes permanecem por décadas sem saber a etiologia da doença, como foi exemplificado neste relato. Apesar do importante baqueteamento digital e dos sinais de hipoxemia crônica, não havia sido feita uma investigação anterior.

Observa-se uma predominância no sexo feminino e de fistulas localizadas nos lobos pulmonares inferiores¹. Múltiplas MAVPs são mais comuns nas THH, tornando os indivíduos mais sintomáticos¹. Por outro lado, a maior parte das MAVPis apresenta fistulas únicas de maior calibre e hipoxemia sem dispneia, o que diverge do caso exposto neste relato¹. Um fato interessante é que pacientes com SpO₂ reduzida são pouco sintomáticos e referem apenas dispneia durante grandes esforços, relacionando-se ao período de adaptação à hipoxemia.

A presença de HAP é rara⁴ e, quando presente, pode ser secundária ao aumento do fluxo dos vasos pulmonares em decorrência de MAV hepática ou por anemia. No caso em questão, o paciente possui MAV no fígado e, apesar disso, não desenvolveu HAP. Ademais, apresentava poliglobulia, como forma de adaptação e compensação à cronicidade hipoxêmica.

A ruptura de MAVP é uma complicação rara, exceto na gravidez⁵. O tratamento das MAVPs foi proposto mesmo em pacientes oligo ou assintomáticos, com o intuito de evitar os riscos de complicações graves e potencialmente fatais⁵.

No passado, as MAVPs eram tratadas cirurgicamente, com uma taxa expressiva de complicações⁶. Até o final da década de 1970, os procedimentos de escolha para

as MAVs pulmonares eram lobectomia pulmonar, ressecção em cunha do segmento acometido ou ligadura cirúrgica direta da fistula arteriovenosa³. Hoje em dia, a embolização pulmonar por cateter por via percutânea tornou-se a terapia padrão³, sendo um procedimento bem menos invasivo e diminuindo o risco de complicações pós-operatórias secundárias à lobectomia parcial ou total, com redução do tempo de internação hospitalar⁵. As fistulas devem ser embolizadas mesmo em pacientes assintomáticos, desde que tenham um diâmetro da artéria nutridora maior que 3 mm, a fim de se evitar complicações infecciosas e vasculares⁶.

A embolização pulmonar percutânea utiliza a técnica de ancoragem de molas, que consiste em travar a mola dentro de um pequeno ramo colateral da principal artéria nutridora, imediatamente a montante da malformação arteriovenosa, permitindo a oclusão ideal da seção transversal e evitando a maior mobilização acidental do dispositivo e sua migração distal para a circulação esquerda⁵.

Quando todas as artérias são obliteradas, o saco regride dentro de 6 meses após a intervenção. Entretanto, se alguma artéria nutridora não for embolizada, o saco fistuloso pode não regredir, sinalizando a possibilidade de recanalização⁵. A presença do fluxo sanguíneo após a embolização persiste em cerca de 25% dos casos, ocorrendo por recanalização, quando o fluxo ocorre pela fistula embolizada, ou reperfusão, devido à ruptura de artéria acessória⁵. Nos dois cenários, o tratamento de escolha é uma nova embolização⁵.

A embolização pode evoluir com complicações benignas, destacando-se dor e derrame pleural, que melhoram ao ser instituído o tratamento sintomático. Outras complicações importantes e mais raramente encontradas são: infarto pulmonar sintomático e migração sistêmica do dispositivo através da MAV, as quais podem ser evitadas pelo posicionamento cuidadoso e pela escolha criteriosa do tamanho das molas. Ainda, em menor quantidade, foram relatadas a embolia gasosa, a angina transitória, a arritmia cardíaca, a trombose venosa profunda e o pneumotórax³.

Atualmente, a intervenção cirúrgica fica restrita a casos de insucesso com o tratamento percutâneo, quando as artérias nutridoras apresentam calibres muito grandes ou quando a anatomia vascular não favorece o tratamento por embolização⁶. O transplante de pulmão constitui-se em um recurso terapêutico de exceção⁶, visto que, apesar da hipoxemia e dos riscos infecciosos ou isquêmicos relacionados à doença, a sobrevida desses pacientes é frequentemente maior do que nos indivíduos transplantados.

Diante do exposto, torna-se evidente que o diagnóstico clínico representa um grande desafio na

prática médica, uma vez que a necessidade de exames de imagem de alta complexidade faz-se essencial no processo de investigação etiológica, podendo ser um obstáculo devido à dificuldade de acesso. Além disso, existe a possibilidade do paciente adaptar-se à hipoxemia crônica, sendo muitas vezes oligo ou assintomático, o que pode retardar o diagnóstico em razão da baixa suspeição clínica. Portanto, é fundamental alertar a comunidade médica acerca dessa situação, para que se possa estabelecer tal condição como diagnóstico diferencial de hipoxemia crônica, permitindo diagnóstico precoce e tratamento imediato, reduzindo danos crônicos e melhorando a qualidade de vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Salibe-Filho W, Piloto BM, Oliveira EP, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnostic and treatment characteristics. *J Bras Pneumol.* 2019;45(4):e20180137. <http://doi.org/10.1590/1806-3713/e20180137>. PMID:31241656.
2. Shovlin CL. Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med.* 2014;190(11):1217-28. <http://doi.org/10.1164/rccm.201407-1254CI>. PMID:25420112.
3. de Araújo-Gomes CF, Virgini-Magalhães CE, de Castro LS, et al. Malformações arteriovenosas pulmonares na síndrome de Rendu-Osler-Weber. *J Vasc Bras.* 2024;23:e20230133. <http://doi.org/10.1590/1677-5449.202301331>. PMID:38659617.
4. Shovlin CL, Condliffe R, Donaldson JW, Kiely DG, Wort SJ, British Thoracic Society. British Thoracic Society Clinical Statement on Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Thorax.* 2017;72(12):1154-63. <http://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2017-210764>. PMID:29141890.
5. Salibe-Filho W, Oliveira FR, Terra-Filho M. Atualização sobre malformações arteriovenosas pulmonares. *J Bras Pneumol.* 2023;49(2):e20220359. PMID:37132738.
6. Hsu CCT, Kwan GNC, Evans-Barns H, Van Driel ML. Embolisation for pulmonary arteriovenous malformation. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018;1(1):CD008017. PMID:29298459.

Correspondência

Tarcila Gurgel Aquino
Universidade Federal da Paraíba – UFPB, Hospital Universitário Lauro Wanderley – HULW
Rua Tabeirão Stanislau Eloy, Bairro Castelo Branco
CEP 58050-000 - João Pessoa (PB), Brasil
Tel.: (84) 99611-1818
E-mail: tarcilagurgel@yahoo.com.br

Informações sobre os autores

TGA - Médica residente de Medicina Intensiva, Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW), Universidade Federal da Paraíba (UFPB); Possui Residência de Clínica Médica, Hospital Universitário Alcides Carneiro (HUAC), Universidade Federal de Campina Grande (UFCG).
DMJ - Médico Intensivista titulado, Associação de Medicina Intensiva Brasileira (AMIB); Possui Residência de Medicina Intensiva, Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW), Universidade Federal da Paraíba (UFPB) e de Clínica Médica, Hospital Regional de Emergência e Trauma Dom Luiz Gonzaga Fernandes vinculada à Faculdade de Ciências Médicas (Facisa) de Campina Grande.
IGNS - Médica Residente de Gastroenterologia e possui residência de Clínica Médica, Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW), Universidade Federal da Paraíba (UFPB).
ERM - Médica Intensivista titulada, Associação de Medicina Intensiva Brasileira (AMIB); Diarista, Unidade de Terapia Intensiva, Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW), Universidade Federal da Paraíba (UFPB); Doutoranda em Cardiologia, Universidade de São Paulo (USP); Possui Mestrado em Medicina (Pneumologia), Universidade Federal Fluminense (UFF) e especialista em Pneumologia e Tisiologia, Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: TGA, DMJ, IGNS e ERM
Análise e interpretação dos dados: TGA, DMJ, IGNS e ERM
Coleta de dados: TGA, DMJ e IGNS
Redação do artigo: TGA, DMJ, IGNS e ERM
Revisão crítica do texto: TGA e ERM
Aprovação final do artigo*: TGA, DMJ, IGNS e ERM
Análise estatística: N/A.
Responsabilidade geral pelo estudo: TGA

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