



ACESSO LIVRE

**Citação:** Amorim AKAP, Souza AR, Silva JO, Bitencourt EL, Ferreira PEN (2022) Malformação arteriovenosa pulmonar em paciente pediátrico: um relato de caso. Revista de Patologia do Tocantins, 9(3):.

**Instituição:**

<sup>1</sup>Universidade Federal do Tocantins, Faculdade de Medicina, Palmas, TO, Brasil.

<sup>2</sup>Universidade Federal do Tocantins, Departamento de Cirurgia Plástica, Palmas, TO, Brasil.

**Autor correspondente:** Juliana Oliveira da Silva ; juliannafelipes@gmail.com

**Editor:** Carvalho A. A. B. Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Brasil.

**Publicado:** 30 de dezembro de 2022.

**Direitos Autorais:** © 2022 Amorim et al. Este é um artigo de acesso aberto que permite o uso, a distribuição e a reprodução sem restrições em qualquer meio, desde que o autor original e a fonte sejam creditados.

**Conflito de interesses:** os autores declararam que não existem conflitos de interesses.

**RELATO DE CASO**

**MALFORMAÇÃO**

**PULMONAR EM PACIENTE PEDIÁTRICO: UM RELATO DE CASO**

**PULMONARY**

**MALFORMATION IN A PEDIATRIC PATIENT: A CASE REPORT**

**ARTERIOVENOSA**

**PULMONAR EM PACIENTE PEDIÁTRICO: UM**

**ARTERIOVENOUS**

**MALFORMATION IN A PEDIATRIC PATIENT: A**

**CASE REPORT**

Andressa Kellen Andrade Pontes Amorim<sup>1</sup>; Aline Rangel de Souza<sup>1</sup>; Juliana Oliveira da Silva<sup>1</sup>; Evandro Leite Bitencourt<sup>1</sup>, Pedro Eduardo Nader Ferreira<sup>1,2</sup>.

**RESUMO**

**Introdução:** As malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) são artérias que se conectam diretamente a uma veia através de pequenos aneurismas causando comprometimento da oxigenação e possível hipoxemia. Apenas 10% dos casos são identificados na infância. Cerca de 25-50% dos pacientes terão alguns sinais e sintomas, tais como cianose, baqueteamento digital, dispneia, fadiga e policitemia.

**Descrição:** Neste artigo, relatamos o caso de um paciente do sexo masculino, 8 anos de idade, apresentando história de cianose e desconforto respiratório desde o período neonatal sendo, aos 2 anos, diagnosticado com policitemia e, aos 4 anos, com malformação pulmonar e insuficiência respiratória crônica, mantendo dispneia aos pequenos esforços (SatO<sub>2</sub> entre 68-75%). Foi admitido no Hospital Infantil de Palmas devido dispneia progressiva e desconforto respiratório com as seguintes alterações ao exame físico: cianose intensa, baqueteamento digital e hemangioma em hemitórax direito. Os exames laboratoriais evidenciaram hemoglobina de 20,8 g/dL. A angiotomografia do tórax mostrou a proeminência vascular à direita, com aumento de calibre dos vasos pulmonares, identificação da artéria nutridora e veia de drenagem, com múltiplas e pequenas imagens nodulares na periferia pulmonar homolateral, no lobo superior direito, segmento superior e medial do lobo inferior direito. A arteriografia da artéria pulmonar direita evidenciou artéria com microfistulas arteriovenosas no segmento superior do pulmão, com drenagem para o átrio esquerdo. Para tratamento optou-se por uma lobectomia superior direita. Porém, foi necessária uma reabordagem de emergência, com toracotomia exploradora à direita para tratamento de uma hemorragia intrapleural e toracostomia com drenagem da pleura fechada, devido uma síndrome do coágulo retido e discrasia sanguínea. Paciente evoluiu com SatO<sub>2</sub> de 70-82% ao uso de oxigênio. Recebeu alta da UTI após 2 semanas de pós-operatório. **Conclusão:** A abordagem cirúrgica nos pacientes pediátricos deve ser analisada com cautela antes da sua realização, para que não traga mais riscos do que benefícios ao paciente.

**Palavras-chave:** Malformações Arteriovenosas. Lobectomia Pulmonar. Toracotomia.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Pulmonary arteriovenous malformations (PVM) are arteries that connect directly to a vein through small aneurysms causing compromised oxygenation and possible hypoxemia. Only 10% of cases are identified in childhood. About 25-50% of patients will have some signs and symptoms, such as cyanosis, digital clubbing, dyspnea, fatigue, and polycythemia. **Description:** This report describes the case of an 8-year-old male patient with a history of cyanosis and respiratory distress since the neonatal period, being diagnosed with polycythemia at 2 years and at 4 years with pulmonary malformation and chronic respiratory failure, maintaining dyspnea on minor exertion (SatO<sub>2</sub> between 68-75%). He was admitted to Hospital Infantil de Palmas due to progressive dyspnea and respiratory distress with the following changes on physical examination: severe cyanosis, digital clubbing and hemangioma in the right hemithorax. Laboratory tests showed a hemoglobin of 20.8 g/dL.

Angiotomography of the chest showed the prominence of vascularization on the right, with an increase in the caliber of the pulmonary vessels, identification of the supplying artery and draining vein, with multiple and small nodular images in the homolateral pulmonary periphery, in the right upper lobe, superior and medial segments. of the right lower lobe. Arteriography of the right pulmonary artery showed an artery with arteriovenous microfistulas in the upper segment of the lung, with drainage to the left atrium. For treatment, a right upper lobectomy was chosen. However, an emergency re-approach was necessary, with exploratory thoracotomy on the right to treat an intrapleural hemorrhage and thoracostomy with closed pleural drainage, due to retained clot syndrome and blood dyscrasia. Patient evolved with SatO<sub>2</sub> of 70-82% when using oxygen. He was discharged from the ICU 2 weeks after the operation. **Conclusion:** The surgical approach in pediatric patients should be carefully analyzed before performing it, so that it does not bring more risks than benefits to the patient.

**Keywords:** Arteriovenous Malformation. Pneumonectomy. Thoracotomy.

## INTRODUÇÃO

As malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) são vasos pulmonares anormais, nos quais uma artéria se conecta diretamente a uma veia através de pequenos aneurismas. Ocorre a passagem direta do sangue do lado direito do coração para o esquerdo, sem a comunicação pelo capilar, comprometendo a oxigenação e podendo acarretar hipoxemia. Na maioria das vezes, a função cardíaca permanece normal.<sup>1,2</sup>

São raras, tendo uma prevalência de 2-3 por 100.000 habitantes. Apenas 10% são identificados na infância, apresentando um aumento de incidência até a sexta década de vida.<sup>2</sup> Apenas 25-50% dos pacientes irão apresentar alguns sinais e sintomas, tais como cianose, baqueteamento digital, dispneia, fadiga e policitemia. Com o crescimento, as crianças passam a apresentar queda na saturação de oxigênio e policitemia.<sup>3</sup>

Os principais métodos de tratamentos são embolização e ressecção cirúrgica. Ambos têm como objetivo a melhora da dispneia, prevenção de hemoptise e de complicações neurológicas.<sup>3</sup>

Neste relato, descrevemos o caso de um paciente pediátrico com MAVP apresentando quadro de dispneia progressiva, cianose, fadiga e policitemia.

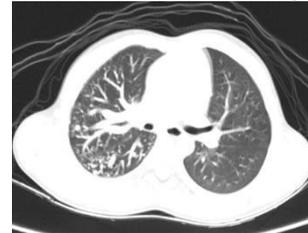
## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, oito anos de idade, nascido a termo, de parto normal, sem intercorrências, apresentando história de cianose e desconforto respiratório desde o período neonatal, porém sem intervenção terapêutica. Aos 2 anos de idade, em consulta de acompanhamento e exames de rotina, foi diagnosticado com policitemia. Aos 4 anos, identificou-se uma malformação pulmonar e insuficiência respiratória crônica, mantendo dispneia aos pequenos esforços (SatO<sub>2</sub> entre 68-75%), tosse com cianose e episódios de sibilância que melhoravam com o uso de Salbutamol e Beclometasona. Nesse período, foi iniciada oxigenoterapia domiciliar, a qual foi suspensa por não promover melhora no quadro clínico. O paciente foi trazido ao Hospital Infantil de Palmas pelos responsáveis que alegaram piora progressiva da dispneia aos pequenos esforços e desconforto respiratório, sendo então internado para tratamento.

Ao exame físico admissional, apresentava: cianose, baqueteamento digital, hemangioma em hemitórax direito e ausculta cardíaca com bulhas normofonéticas, em ritmo regular de dois tempos, mas com a presença de sopro em B2. À ausculta pulmonar, verificou-se ausência de ruídos adventícios e presença de murmúrios vesiculares bilateralmente. A alteração mais importante detectada nos exames laboratoriais foi uma hemoglobina de 20,8 g/dL. A angiotomografia do tórax evidenciou proeminência da vascularização vascular à direita, caracterizada por aumento de calibre dos vasos pulmonares, com identificação da artéria nutridora e veia de drenagem, com múltiplas e pequenas imagens nodulares na periferia pulmonar homolateral, localizadas no lobo superior direito, segmento

superior e medial do lobo inferior direito, sugerindo malformação arteriovenosa (Figura 1).

Figura 1 – Presença de fístula arteriovenosa no lobo superior direito em corte sagital.



Fonte: Próprio autor

Foi realizada arteriografia (Figura 2) evidenciando anatomia normal da artéria pulmonar direita e seus ramos, sem obstrução ao fluxo, com microfístulas arteriovenosas no segmento superior do pulmão, com drenagem para o átrio esquerdo. Na arteriografia da artéria pulmonar esquerda (Figura 3), a artéria e seus ramos apresentavam-se anatomicamente normais, sem obstrução ao fluxo, sem fístulas, com drenagem para átrio esquerdo.

Figura 2 – Arteriografia seletiva da artéria pulmonar direita com microfístulas arteriovenosas no segmento superior do pulmão.



Fonte: Próprio autor

Figura 3 – Arteriografia seletiva da artéria pulmonar esquerda sem alterações.



Fonte: Próprio autor

Optou-se pelo tratamento por ressecção cirúrgica, sendo realizado lobectomia superior direita onde havia evidência do acometimento por MAVP. Não houve intercorrências durante o procedimento e a extubação traqueal ocorreu logo após a cirurgia. O resultado da gasometria arterial realizada imediatamente após o procedimento foi o seguinte: pH 7,343; pO<sub>2</sub> 55,3; pCO<sub>2</sub> 37,1; cHCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 19,7; B -6,1 e SatO<sub>2</sub> 87,3%. No segundo dia de pós-operatório, o paciente evoluiu com drenagem de tórax em grande volume (420ml nas últimas 24h), de aspecto hemático, além de queda da hemoglobina para 6,4g/dL. Uma radiografia de tórax evidenciou volumoso derrame pleural à direita e colapso do parênquima pulmonar adjacente (Figura 4). Foi então necessária uma reabordagem

cirúrgica de emergência, com toracotomia exploradora à direita, tratamento da hemorragia intrapleural e toracostomia com drenagem da pleura fechada, devido à ocorrência da síndrome do coágulo retido e discrasia sanguínea. Durante a cirurgia observou-se grande quantidade de coágulos pleurais, mas sem sinais de sangramento ativo.

Figura 4 – Radiografia de tórax evidenciando velamento do pulmão direito



Fonte: Próprio autor

## DISCUSSÃO

A circulação aferente pulmonar provém da artéria pulmonar, mas também da circulação sistêmica pelas artérias bronquiais, intercostais ou por um ramo advindo da artéria aorta. Em contraposição, a drenagem venosa é realizada pelas veias pulmonares e, em raros casos, por uma conexão direta com o átrio esquerdo<sup>4</sup>. As fístulas arteriovenosas são malformações comunicantes entre uma artéria pulmonar e veia pulmonar por meio de pequenos aneurismas em que ocorrem *shunt* direita-esquerda cujos efeitos dependem do calibre dos vasos acometidos, podendo apresentar, na maioria dos casos, a função cardíaca normal<sup>3,6</sup>. Há alguns tipos de apresentação histológica, variando desde telangiectasias difusas até a presença de sacos aneurismáticos. A localização das fístulas está associada ao tamanho, em que as maiores são mais localizadas e únicas, enquanto as menores geralmente são múltiplas<sup>3</sup>. Grande parte delas são subpleurais ou acometem o terço médio do parênquima<sup>4</sup>.

Esse tipo de malformação é rara e não tem etiologia e patogênese totalmente esclarecidas. Sabe-se que o sexo feminino é mais acometido e que 10% são identificadas na infância<sup>2</sup>. Ao longo do crescimento, as crianças apresentam diminuição dos níveis de saturação de oxigênio e policitemia<sup>3</sup>.

O quadro clínico da doença varia entre assintomáticos até doença grave<sup>2</sup>. Os sinais e sintomas mais comuns são: cianose, baqueteamento digital, fadiga, dispneia e policitemia<sup>2</sup>. Essa sintomatologia ocorre quando o *shunt* - sangue não oxigenado que atravessa a MAVP e retorna ao coração sem sofrer troca gasosa - é maior que 20% do débito cardíaco ou se há queda dos valores de hemoglobina superior a 5g/dL<sup>2,5</sup>. A hipoxemia pode ser refratária à suplementação de O<sub>2</sub> em cerca de 80% dos casos a depender do tamanho do *shunt*<sup>4</sup>.

As complicações mais comuns são embolia, abscesso, convulsões, isquemia e AVE. Isso tudo, devido à perda da

capacidade filtrante pulmonar, que permite que bactérias e êmbolos passem à circulação sistêmica<sup>3</sup>.

Existe ainda uma relação entre malformação arteriovenosa e telangiectasia hemorrágica hereditária (THH - Síndrome de Rendu-Osler-Weber), na qual aproximadamente 70% dos casos de MAVP estão associados à síndrome, sendo esta uma das principais etiologias<sup>2,7</sup>. A definição do diagnóstico de THH deve incluir pelo menos 3 dos seguintes critérios: (1) epistaxes espontâneas recorrentes; (2) telangiectasias mucocutâneas múltiplas; (3) malformações arteriovenosas nas vísceras; 4) familiar em primeiro grau acometido pela doença<sup>2</sup>.

Em relação à abordagem diagnóstica, a radiografia de tórax é indicada para avaliação inicial. Geralmente são encontrados os seguintes achados: opacidade pulmonar, e hipotransparências arredondadas entre um a cinco centímetros de diâmetros, associadas à sombras lineares adjacentes que equivalem aos *feeding vessels* (vasos que irrigam diretamente um nódulo ou massa)<sup>2,4</sup>. Angiotomografia computadorizada (angio-TC) torácica discrimina melhor as estruturas envolvidas na MAVP. A reconstrução helicoidal da angio-TC tanto pode ser suficiente para diagnosticar, como pode servir para avaliar o crescimento das lesões e os resultados da emboloterapia<sup>2,4</sup>. O ECG contrastado demonstra sensibilidade igual ou superior a 90% para a detecção de shunt intrapulmonar anormal com especificidade de 62%<sup>2</sup>. Já a angiografia pulmonar é o melhor método de escolha pois além de determinar a arquitetura da rede vascular do pulmão, localizar e determinar o tamanho das fístulas, é fundamental para definir a programação terapêutica<sup>2,4</sup>.

O tratamento das MAVP tem como objetivo melhorar a condição clínica do paciente e prevenir complicações relacionadas à doença. As principais terapêuticas adotadas são a embolização e a ressecção cirúrgica<sup>3</sup>. A melhor opção de tratamento é a embolização transcater com a utilização de balões de silicone ou molas metálicas (coils)<sup>1,2,4</sup>. A eficácia desse método é superior a 90%, com taxa de manutenção da oclusão após um ano em torno de 85%<sup>2</sup>. A embolização está associada a menos complicações, não existindo relatos de mortalidade nas literaturas abordadas. São consideradas complicações graves a trombose venosa profunda, infarto pulmonar, migração do balão de embolização, arritmia cardíaca, bradiarritmia, acidente cerebrovascular<sup>1,2</sup>. A dor pleurítica é a complicação benigna mais comum e de caráter autolimitado<sup>1</sup>. Quando a emboloterapia não é satisfatória ou ocorrer complicações inerentes a esse método como hemorragia, ruptura intrapleural da MAVP ou até mesmo em casos complexos, o tratamento cirúrgico é indicado<sup>1,2</sup>. A terapêutica cirúrgica inclui lobectomia ou pneumectomia para grandes lesões, ressecção em cunha para os casos de acometimento mais periférico ou ligadura das fístulas<sup>2,3,4</sup>. A toracoscopia vídeo assistida vem sendo utilizada para ressecção de malformações pequenas<sup>2</sup>.

Feito o tratamento, o paciente deve ser avaliado seguindo os protocolos de vigilância. A recomendação mais consensual é a reavaliação do ECG a cada 3 a 5 anos e a gasometria com Angio-TAC anualmente<sup>2</sup>.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

---

As malformações arteriovenosas pulmonares são raras e apenas uma décima parte é diagnosticada na infância. Sendo assim, é muito importante o fechamento do diagnóstico o mais precocemente possível para a escolha da terapêutica mais adequada. O paciente foi submetido a lobectomia superior direita onde havia evidência do acometimento por MAVP. Houve um curto período intermitente de melhora da saturação após o procedimento. No entanto, houve um retorno aos valores basais e o mesmo apresentou, além de dessaturação, discrasia sanguínea e síndrome do coágulo retido, configurando complicações pós-cirúrgicas. O paciente apresentou instabilidade hemodinâmica, sendo necessária a administração de drogas vasoativas. Foi demonstrado neste caso que, eventualmente, os riscos da abordagem cirúrgica podem ser maiores que os benefícios.

## REFERÊNCIAS

---

1. SALIBE-FILHO W, PILOTO BM, OLIVEIRA EPD, et al. Malformações arteriovenosas pulmonares: características diagnósticas e de tratamento. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 45, 2019
2. FERREIRA D, AMADO J, DUART R, et al. Malformações arteriovenosas pulmonares—Associação a telangiectasia hemorrágica hereditária. Casos clínicos e rastreio familiar. *Revista Portuguesa de Pneumologia (English Edition)*, v. 12, n. 4, p. 383-399, 2006.
3. ANDRADE, CF, FERREIRA HPC, FISCHER GB, et al. Malformações pulmonares congênitas. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 37, p. 259-271, 2011.
4. LIMA AP, CAÍRES JLD, PONTES DGD, et al. Hipoxemia por fístulas artério-venosas pulmonares em criança: relato de caso. *Revista Brasileira de Anestesiologia*, v. 54, p. 553-559, 2004.
5. MARIANESCHI SM, MCELHINNEY DB, REDDY VM. Pulmonary arteriovenous malformations in and out of the setting of congenital heart disease. *The Annals of thoracic surgery*, v. 66, n. 2, p. 688-691, 1998.
6. GIANISELLA RB, ROSSI FILHO RI, ZIELINSKY P. Diagnosis and therapeutics of pulmonary arteriovenous fistula in childhood. Case report and review of the literature. *Arquivos brasileiros de cardiologia*, v. 77, p. 278-281, 2001
7. GOSSAGE JR, KANJ G. Pulmonary arteriovenous malformations: a state of the art review. *American journal of respiratory and critical care medicine*, v. 158, n. 2, p. 643-661, 1998