



Malformações arteriovenosas pulmonares: características diagnósticas e de tratamento

William Salibe-Filho^{1,a}, Bruna Mamprim Piloto^{1,b}, Ellen Pierre de Oliveira^{1,c},
Marcela Araújo Castro^{1,d}, Breno Boueri Affonso^{2,e},
Joaquim Maurício da Motta-Leal-Filho^{2,f}, Edgar Bortolini^{2,g}, Mário Terra-Filho^{1,h}

1. Divisão de Pneumologia, Instituto do Coração – InCor – Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.
 2. Serviço de Radiologia Intervencionista, Instituto do Coração – InCor – Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.
- a. <http://orcid.org/0000-0002-2199-9525>
b. <http://orcid.org/0000-0002-8756-0400>
c. <http://orcid.org/0000-0001-8642-4725>
d. <http://orcid.org/0000-0002-9373-3937>
e. <http://orcid.org/0000-0002-2940-9016>
f. <http://orcid.org/0000-0001-9844-6833>
g. <http://orcid.org/0000-0002-7702-6810>
h. <http://orcid.org/0000-0002-8642-5354>

Recebido: 28 maio 2018.

Aprovado: 29 outubro 2018.

Trabalho realizado no Instituto do Coração – InCor – Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

INTRODUÇÃO

As malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) são vasos pulmonares anormais, nos quais uma artéria se conecta diretamente a uma veia,⁽¹⁾ trazendo como consequência uma série de diferentes manifestações clínicas. Pela passagem direta do sangue do lado direito do coração para o esquerdo, sem a comunicação pelo capilar, ocorre um *shunt* que compromete a oxigenação, podendo acarretar hipoxemia.⁽²⁾ Outra manifestação em portadores de MAVP é a predisposição a infecções, tais como abscesso cerebral, hepático e/ou esplênico, assim como acidente vascular cerebral isquêmico. Esses eventos ocorrem por causa dessa comunicação vascular anormal, com perda do filtro capilar, permitindo que haja a passagem de bactérias e trombos diretamente do sistema venoso para o arterial.

Uma das principais etiologias para MAVP é a telangiectasia hemorrágica hereditária (THH),^(3,4) também conhecida como síndrome de Rendu-Osler-Weber. É uma doença autossômica dominante, distribuída globalmente, com prevalência estimada de 1:5.000, que se caracteriza por epistaxe, telangiectasias em diversas regiões do corpo e que pode ser acompanhada de malformações arteriovenosas (MAV) no cérebro,

pulmões, trato gastrointestinal e fígado.⁽³⁾ Por ser uma doença subdiagnosticada, vários pacientes permanecem sem saber qual a etiologia de seus sangramentos, que são predominantemente nasais e digestivos. Muitos deles desenvolvem anemia e recebem transfusões sanguíneas; entretanto, desconhecem que são portadores de MAV para as quais existe tratamento.

Para o diagnóstico de THH é usado principalmente o Critério Internacional Clínico de Diagnóstico (Critério de Curação),⁽¹⁾ que utiliza variáveis clínicas e radiológicas que permitem identificar a doença. A THH é responsável por 80–95% dos casos de MAVP,^(1,5) e, quando não se tem a caracterização clara da síndrome, as MAVP são classificadas em idiopáticas (MAVPi). A presença de hipertensão pulmonar (HP) é rara e pode ser secundária ao aumento do fluxo pelos vasos pulmonares, pela presença de MAV no fígado ou por anemia.⁽⁶⁾ Uma proporção pequena pode estar relacionada a alterações genéticas.^(7,8)

No passado as MAVP eram tratadas cirurgicamente, com uma taxa expressiva de complicações.^(9,10) Em 1977, Porstmann⁽¹¹⁾ fez a primeira embolização por cateter com utilização de molas, abrindo a possibilidade de tratamento por via percutânea dessas anormalidades pulmonares. Com a introdução desse procedimento bem

RESUMO

Objetivo: Apresentar uma série de casos de malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) e descrever os principais achados clínicos, a quantidade e localização das MAVP, as complicações clínicas e os tratamentos realizados. **Métodos:** Estudo retrospectivo observacional que avaliou pacientes com MAVP divididos em dois grupos: telangiectasia hemorrágica hereditária (THH) e MAVP idiopática (MAVPi). **Resultados:** Foram avaliados 41 pacientes, sendo 33 pacientes portadores de MAVP. Após a avaliação clínica, 27 e 6 foram diagnosticados com THH e MAVPi, respectivamente. No grupo THH a média de idade foi de 49,6 anos e 88,9% eram do sexo feminino. Desses pacientes, 4 tinham $SpO_2 < 90\%$ e o achado clínico mais frequente era epistaxe. No grupo MAVPi a média de idade foi de 48,1 anos, sendo que 83,3% eram do sexo feminino. Desses, 3 tinham $SpO_2 < 90\%$. Após a realização de angiogramografia de tórax observou-se que a maior parte das MAVP se situava nos lobos inferiores, totalizando 56,4% e 85,7% nos grupos THH e MAVPi, respectivamente. O tratamento por embolização foi realizado em 23 pacientes nos dois grupos, enquanto 10 aguardavam o procedimento até o momento da escrita deste estudo. Um paciente submetido à embolização foi encaminhado para ressecção pulmonar. **Conclusões:** Em ambos os grupos de pacientes com MAVP observou-se uma predominância de mulheres e de fístulas localizadas nos lobos inferiores. A maioria era assintomático respiratório com $SpO_2 > 90\%$. O tratamento de escolha para todos foi a embolização percutânea por cateter.

Descritores: Telangiectasia hemorrágica hereditária; Malformações arteriovenosas/diagnóstico; Malformações arteriovenosas/terapia.

Endereço para correspondência:

William Salibe Filho. Departamento de Pneumologia, Instituto do Coração, Hospital das Clínicas, Universidade de São Paulo, Avenida Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44, CEP 05403-000, São Paulo, SP, Brasil.
Tel.: 55 11 2661 5695. E-mail: wsalibe@usp.br
Apoio financeiro: Nenhum.

menos invasivo não houve mais a necessidade de internação prolongada dos pacientes, e observou-se também a redução do número de complicações. As fístulas devem ser embolizadas, mesmo em pacientes assintomáticos, desde que tenham um diâmetro da artéria nutridora maior que 3 mm, para que se possa evitar complicações infecciosas e acidentes vasculares cerebrais.^(3,12) 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 embolização.⁽¹³⁾ O transplante de pulmão é uma medida de exceção.⁽⁴⁾

No presente estudo, o objetivo foi mostrar uma série de casos de pacientes com MAVP acompanhados em um ambulatório de pneumologia, descrevendo os principais achados clínicos, a quantidade e localização das MAVP, as complicações clínicas encontradas e os tratamentos propostos.

MÉTODOS

População do estudo

Estudo retrospectivo, observacional, através da análise de prontuários eletrônicos dos pacientes encaminhados para a avaliação de MAV no Ambulatório de Circulação Pulmonar do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, localizado em São Paulo (SP), no período entre 2010 e 2017. Os pacientes eram avaliados clinicamente e, para a confirmação diagnóstica de THH, foi usado o Critério de Curação,⁽⁴⁾ que consiste no encontro de: 1) epistaxe; 2) telangiectasias, principalmente em lábios, língua e dedos; 3) MAV cerebral, pulmonar ou do trato digestivo; e 4) história familiar. O diagnóstico foi considerado como definitivo de THH com o encontro de três ou mais desses critérios.^(1,14) Aqueles que não preencheram pelo menos duas dessas condições foram classificados como portadores de MAVPI. Após exame clínico, os indivíduos foram submetidos a radiografia de tórax, angiotomografia de tórax e crânio, ecocardiograma transtorácico e medida da SpO₂.

As fístulas foram embolizadas com a colocação de Amplatzer® (AGA Medical Corporation, Golden Valley, MN, EUA) ou molas, dispositivos esses que foram utilizados conforme sua disponibilidade. O protocolo institucional utilizado no InCor prevê a realização do tratamento sob anestesia local, com monitorização cardiorrespiratória do paciente, heparinização sistêmica com heparina não fracionada na dose de 2.500 UI em bolus, repetida aproximadamente a cada hora. Não é feita a profilaxia com antibióticos durante o tratamento.

RESULTADOS

Apresentação clínica e demográfica

Foram avaliados 41 indivíduos para o presente estudo; desses, 8 pacientes foram excluídos: 7 preenchiam três critérios de Curação, mas sem a presença de MAVP, e 1 apresentava apenas o histórico familiar. Os 6 pacientes avaliados com MAVP que não preenchiam os critérios diagnósticos para THH foram considerados como portadores de MAVPI e foram avaliados em um grupo separado. Foram formados dois grupos, o primeiro com 27 portadores de THH e MAVP e o segundo com 6 indivíduos com MAVPI (Figura 1).

Os dados demográficos foram coletados do prontuário da primeira consulta ambulatorial. No grupo THH, a média de idade foi de 49,6 ± 16,9 anos. Quanto ao sexo, a maioria era composta por mulheres (24 vs. 3 homens). A presença de telangiectasias ao exame físico foi observada em 24 pacientes (89,0%), predominando nos lábios e língua (Figura 2). Em nenhum paciente foi observado hipocratismos digital. No momento da primeira avaliação, 5 pacientes (18,5%) apresentavam dispneia: classe funcional (CF) II, em 4, e CF III, em 1. Dos pacientes com dispneia, foi observada SpO₂ < 90%, com média de SpO₂ de 84,5% (variação: 78,0-89,0%), em 4, e SpO₂ > 90%, em 1. Outros 2 pacientes apresentavam SpO₂ < 90% mas eram assintomáticos respiratórios. O achado clínico mais frequente dos pacientes com THH foi epistaxe (100%); entretanto, nenhum paciente referiu hemoptise. Outro dado observado foi um reduzido número de MAV cerebrais, encontradas em apenas 2 indivíduos

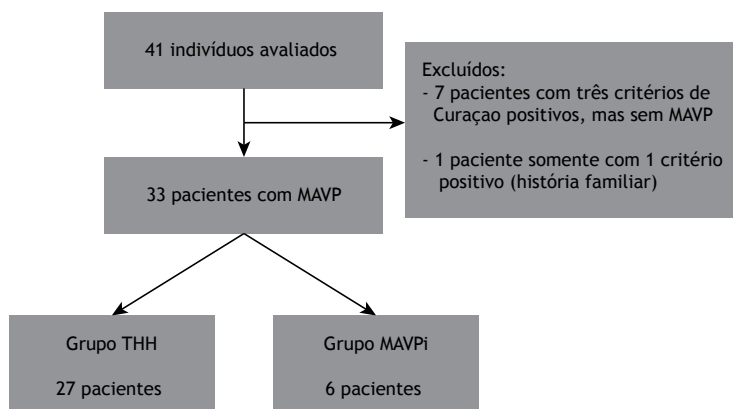


Figura 1. Divisão dos pacientes com malformação arteriovenosa pulmonar (MAPV) em dois grupos. THH: telangiectasia hemorrágica hereditária; e MAVPI: malformação arteriovenosa pulmonar idiopática.



Figura 2. Imagem mostrando telangiectasias em lábios e dedos em um paciente com telangiectasia hemorrágica hereditária.

(7%) à angiotomografia de crânio. Nenhum paciente apresentou história de hemorragia digestiva.

No grupo MAVPi a idade média foi de $48,1 \pm 17,3$ anos, havendo 5 mulheres e 1 homem. Dos 6 pacientes no grupo, 4 pacientes apresentavam dispneia: CF II, em 2; CF III, em 1; e CF IV, em 1. Em relação a dispneia e SpO_2 , 3 pacientes apresentavam o sintoma e $SpO_2 < 90\%$ (média $SpO_2 = 83,0\%$; variação: 77,0-89,0%). Um paciente tinha $SpO_2 < 90\%$ mas negava dispneia, e 2 eram assintomáticos e mantinham $SpO_2 > 90\%$ (Tabela 1). Nenhum paciente apresentava epistaxe recorrente.

Ecocardiograma e angiotomografia do tórax e crânio

Foram realizados ecocardiogramas em 25 pacientes (83,3%). Foi suspeitada HP em 1 deles (grupo THH). Tal paciente realizou o exame duas vezes, e em ambos foi estimada pressão sistólica da artéria pulmonar em níveis acima do valor de referência (48 mmHg e 53 mmHg, respectivamente). Em 7 indivíduos foram realizados ecocardiogramas com a técnica de microbolhas, e em todos foi evidenciada a passagem do contraste para o lado esquerdo do coração após o 3º ciclo, confirmando a presença de *shunt* intrapulmonar. Um paciente queixou-se de distúrbio visual e cefaleia logo após o exame, com duração de aproximadamente 1 h, e teve boa evolução clínica posteriormente. Dois pacientes apresentaram MAV cerebrais.

Na avaliação da angiotomografia de tórax foram encontradas 101 MAVP no grupo THH e 7 no grupo MAVPi. Na análise por lobos, observou-se o seguinte: grupo THH — lobo superior direito, em 14 (13,8%); lobo médio, em 15 (14,8%); lobo inferior direito, em 35 (34,6%); lobo superior esquerdo, em 5 (4,9%); língula, em 11 (10,8%); e lobo inferior esquerdo; em 22 (21,7%; Figura 3A) — grupo MAVPi — lobo superior direito, em 1 (14,2%); lobo inferior direito, em 3 (42,9%); e lobo inferior esquerdo, em 3 (42,9%). As fístulas eram únicas em 5 indivíduos, e 1 paciente apresentou duas fístulas (Tabela 1). A maior parte das MAVP foi mais frequentemente observada nos lobos inferiores que nos superiores — grupo THH: 56,4% vs. 43,6%; grupo MAVPi: 85,7% vs. 14,2% (Figura 3B).

Complicações

Todos os pacientes foram avaliados quanto a possíveis complicações decorrentes das fístulas. Um paciente apresentou abscessos (cerebral, subfrenico e de psoas). Hemotórax e empiema pleural foram encontrados em 2 indivíduos da mesma família, e endocardite bacteriana foi encontrada em 1 paciente.

Tratamento

Embolização

Todos os pacientes que foram submetidos à embolização tinham artéria nutridora com diâmetro até de 20 mm (Figuras 4 e 5), sendo utilizados Amplatzer® e/ou molas conforme a disponibilidade. Dos indivíduos no grupo THH, 8 (30,7%) foram submetidos a dois ou mais procedimentos para que fosse possível realizar o fechamento de todas as fístulas passíveis de embolização, 10 pacientes foram submetidos a um procedimento, e 9 indivíduos estavam aguardando até o momento da escrita do presente estudo, sendo que 1 já foi submetido a uma primeira embolização em outro país. No grupo MAVPi, 4 pacientes foram embolizados com sucesso e melhoraram a SpO_2 . Um dos pacientes apresentava fístula complexa, o procedimento de embolização foi realizado três vezes sem bom resultado, e o paciente foi encaminhado para lobectomia pulmonar. Um paciente está aguardando tratamento. Durante os procedimentos realizados não ocorreram complicações graves, e apenas 2 pacientes apresentaram dor pleurítica depois de 48 h, com melhora após o uso de medicação analgésica.

Seguimento após embolização

Os pacientes foram seguidos no Ambulatório de Circulação Pulmonar do InCor e avaliados três meses após o procedimento; durante a visita se verificou se havia a necessidade de nova embolização. Após o tratamento ser considerado completo, o seguimento foi feito anualmente por avaliação clínica. Até o momento da escrita não se observaram óbitos na presente amostra.

DISCUSSÃO

As MAVP reconhecidamente podem causar complicações bastante relevantes, como acidentes vasculares e abscessos cerebrais, bem como hemorragias de grande volume. Até onde vai nosso conhecimento, este é o primeiro estudo latino-americano que descreve uma grande série de casos de MAVP de diferentes etiologias.^(15,16) Nos dois grupos de pacientes estudados, houve a predominância do sexo feminino. Observamos que os portadores de THH foram mais sintomáticos e apresentavam um número maior de MAVP que o grupo de pacientes com MAVPi. O tratamento inicial indicado para todos os indivíduos foi a embolização pulmonar com molas ou Amplatzer®.

Dos 41 pacientes avaliados, 33 apresentavam MAVP, sendo que 27 (87%) e 6 (13%) foram diagnosticados com THH e MAVPi, respectivamente, sugerindo que

Tabela 1. Características gerais dos pacientes e de tratamento.

Grupo THH	Idade, anos	Sexo	Localização das telangiectasias	Fistulas em outros locais	Dispneia	Epistaxe	Abcesso Cerebral	SpO2	MAVPs (n)	Localização	Número de Sessões de Embolização
1	38	F	Lábios	-	CF I	+	-	100%	1	1 LID	2
2	56	M	Lábios	-	CF II	+	-	98%	3	2 LID / 1 LIE	2
3	50	M	Lábios	-	CF I	+	+	94%	5	1 LSD / 1 LM / 2 LID / 1 LIE	2
4	50	F	Língua/Lábios	-	CF I	+	-	96%	4	2 LID / 1 Língua / 1 LIE	2
5	19	F	-	-	CF II	+	-	86%	6	3 LM / 2 LID / 1 LIE	aguardando*
6	46	F	Língua	-	CF I	+	-	96%	6	1 LM / 3 LID / 2 LIE	1
7	69	F	-	-	CF I	+	-	98%	3	2 LID / 1 Língua	2
8	36	F	Língua/Dedos	-	CF I	+	-	98%	1	1 LM	aguardando*
9	72	F	Línguas/Dedos	-	CF I	+	-	96%	2	1LID / 1LIE	aguardando*
10	46	F	Lábios/Língua	-	CF I	+	-	99%	3	3 LID	1
11	21	M	Língua	Hepática	CF I	+	-	96%	6	3 Língua / 2 LID / 1 LIE	1
12	73	M	Lábios	-	CF I	+	-	96%	2	1 LSD / 1 LIE	1
13	50	F	Língua	-	CF II	+	-	78%	12	3 LSD / 3 LID / 2 LSE / 4 LIE	1
14	71	F	Lábios	-	CF I	+	-	85%	4	1 LSD / 1 LID / 1LSE / 1 Língua	aguardando*
15	68	F	Lábios/Língua/Dedos	-	CF I	+	-	98%	4	1 LSD / 2 LID / 1 LIE	2
16	31	F	Lábios	-	CF I	+	-	84%	7	2 LSD / 1 LM / 1 LID / 2Língua / 1 LIE	aguardando*
17	18	F	Língua	-	CF I	+	-	93%	5	1 LM / 2 LID / 1 Língua / 1 LIE	1
18	71	F	Lábios/Língua/Dedos	-	CF I	+	-	95%	6	2 LSD / 1 LM / 1 LID / 2 LIE	1
19	69	F	Língua/Dedos	-	CF II	+	-	94%	3	1 LM / 1 LID / 1 Língua	2
20	64	F	Lábios/Língua/Dedos	-	CF I	+	-	98%	3	1 LSD / 1 LSE / 1 LIE	aguardando*
21	45	F	Lábios	-	CF I	+	-	95%	6	2 LSD / 2 LM / 1 LID / 1 LIE	3
22	52	F	Lábios/Língua	-	CF I	+	-	99%	1	1 LID	1
23	55	F	Língua/Boca/Dedos	-	CF I	+	-	98%	1	1LIE	aguardando*
24	57	M	Língua/Lábios/Dedos	Cerebral	CF III	+	-	85%	2	1LID / 1LIE	1
25	30	F	Língua/Lábios	-	CF I	+	-	97%	1	1 LID	aguardando*
26	34	M	-	Cerebral	CF I	+	-	93%	3	1LM / 1LID / 1LIE	aguardando*
27	48	F	Língua	-	CF II	+	-	89%	1	1 LID	1
GRUPO MAVPI											
1	70	F	-	-	CF IV	-	-	89%	1	1 LSD	1
2	32	M	-	-	CF II	-	-	86%	1	1 LID	1
3	57	F	-	-	CF III	-	-	82%	2	2 LIE	aguardando*
4	23	F	-	-	CF I	-	-	77%	1	1LIE	3
5	52	F	-	-	CF I	-	-	95%	1	1 LID	1
6	55	F	-	-	CF II	-	-	91%	1	1 LID	1

GRUPO MAVPI

THH: telangiectasia hemorrágica hereditária; MAVPI: malformação arteriovenosa pulmonar idiopática; MAVP: malformação arteriovenosa pulmonar; F: sexo feminino; M: sexo masculino; CF: classe funcional; LSD: lobo superior direito; LM: lobo médio; LID: lobo inferior direito; LSE: lobo inferior esquerdo; LIE: lobo inferior esquerdo. *Aguardando procedimento de embolização por cateter até o momento da escrita do presente estudo.

THH é a principal causa de MAVP, afirmação já relatada por outros autores.^(1,4) Nessa anormalidade vascular hereditária o principal sintoma é a epistaxe, que é descrita em mais de 90% dos casos.⁽¹³⁾ Na presente série, essa queixa foi referida em 100% dos indivíduos do grupo THH, mostrando que epistaxe recorrente é uma importante característica da doença. Já no grupo MAVPi não foi relatado esse sintoma; portanto, diante de um paciente com MAVP e epistaxe recorrente, o diagnóstico de THH sempre deve ser lembrado.

Na avaliação de hipoxemia, apenas 15% dos portadores de THH apresentavam $SpO_2 < 90\%$, enquanto 66% dos indivíduos no grupo MAVPi apresentavam

redução dessa variável. Esse achado torna-se importante quando comparamos MAVP de diversas etiologias, pois geralmente os pacientes com THH são os que apresentam uma maior quantidade de fístulas por ocasião do diagnóstico e tratamento.⁽¹⁾ Uma possível explicação para esse menor comprometimento na SpO_2 desse grupo é que, apesar de as fístulas estarem em um maior número nos portadores de THH, o *shunt* pulmonar nos pacientes com MAVPi é maior.

Concordando com outros pesquisadores,⁽¹⁾ as MAVP eram situadas predominantemente nos lobos inferiores em ambos os grupos. Esse dado sugere que a localização das fístulas não teve relação importante com o achado de um número maior de indivíduos com hipoxemia encontrada no grupo MAVPi. Outro fato interessante é que esses pacientes com SpO_2 reduzida eram pouco sintomáticos, referiam apenas dispneia aos grandes esforços, e isso pode estar relacionado ao tempo de adaptação à hipoxemia, chamado de período de adaptação.^(17,18)

A presença de MAV cerebrais é descrita na literatura em 10-20% dos pacientes com THH.⁽¹³⁾ Esse tipo de malformação deve sempre ser investigado pelo risco de complicações graves como sangramento, estimado em torno de 0,5% ao ano.⁽³⁾ No presente estudo foram encontradas MAV cerebrais em 2 (7%) dos pacientes. Os valores encontrados foram menores do que os referidos na literatura, provavelmente por não terem

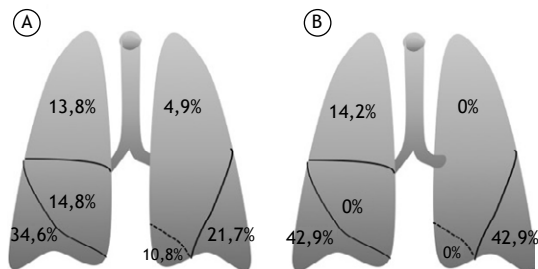


Figura 3. Em A, distribuição das fístulas pulmonares no grupo telangiectasia hemorrágica hereditária (n = 101). Em B, distribuição das fístulas pulmonares no grupo malformação arteriovenosa pulmonar idiopática (n = 7).

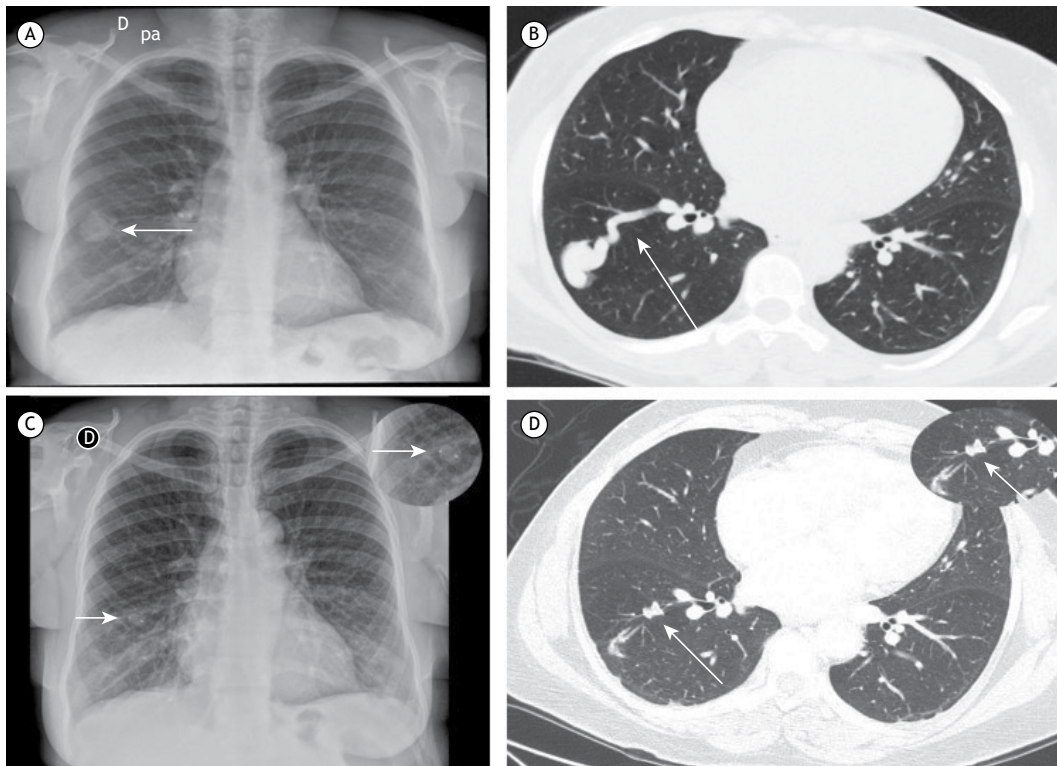


Figura 4. Pré-embolização: em A, imagem nodular no terço inferior do hemitórax direito visualizada na radiografia de tórax (seta); e, em B, angiotomografia de tórax revelando fístula arteriovenosa no lobo inferior direito (seta). Pós-embolização: em C, Amplatzer® na radiografia de tórax no terço inferior do hemitórax direito (imagem ampliada na parte superior direita da imagem; seta); e, em D, angiotomografia de tórax revelando a diminuição do saco fistular e a presença de Amplatzer® no lobo inferior direito (imagem ampliada na parte superior direita da imagem; seta).



Figura 5. Arteriografia após embolização: em A, Amplatzer®, e em B, molas.

sido realizadas ressonância magnética e arteriografia cerebrais, mas somente angiotomografia de crânio.

Complicações infecciosas foram observadas no grupo THH, em 2 pacientes (7,4%): abscesso cerebral, em 1; e endocardite bacteriana em um intervalo aproximado de 1 ano, em 1. Esse mesmo paciente e outro da mesma família apresentaram empiema pleural. Com o intuito de prevenção de infecções, portadores de MAVP devem sempre ser orientados a fazer profilaxia com antibióticos em situações que envolvam procedimentos dentários.⁽¹³⁾ A identificação de complicações infecciosas é muito importante na avaliação dos pacientes com THH, e essas podem ser a primeira manifestação da doença, mesmo antes da descoberta das fístulas pulmonares.⁽⁶⁾

Outro achado nos pacientes com THH é a presença de HP, que pode estar relacionada à presença de fístulas no fígado,⁽¹⁹⁾ anemia com hiperfluxo ou alterações genéticas, sendo que essas últimas acometem o gene da endogлина no cromossomo 9 ou o gene tipo A do receptor tipo 2 da ativina A (*ACVRL1* ou *ALK1*) no cromossomo 12.⁽²⁰⁾ No presente estudo, HP foi sugerida após a realização de dois ecocardiogramas em 1 paciente (3,7%) sem anemia. Não houve confirmação diagnóstica de HP por cateterismo cardíaco direito.

Em relação ao tratamento, a melhor opção é a embolização pulmonar por cateter, mesmo em pacientes assintomáticos.⁽²¹⁾ Tal opção é importante porque promove uma melhora da hipoxemia e evita acidente vascular cerebral isquêmico e complicações infecciosas provocadas pelo shunt direita-esquerda.⁽²²⁻²⁴⁾ Atualmente a embolização percutânea é a mais utilizada, tanto para as MAV associadas a THH quanto para as associadas a MAVPi.⁽⁴⁾ O tratamento de múltiplas fístulas pode ser feito em um único procedimento; porém, em alguns indivíduos com um grande número dessas MAV ou quando várias delas são complexas, opta-se por realizar várias sessões de embolização distribuídas em dias distintos.⁽¹³⁾ No presente estudo, 30,7% do total dos

pacientes foram submetidos a duas ou mais sessões terapêuticas, realizadas sempre com um intervalo maior que três semanas. Como complicações da embolização, 2 pacientes (6,25%) apresentaram dor pleurítica 48 h após a embolização, com regressão após tratamento medicamentoso. A dor pleurítica é considerada uma complicação benigna, presente em 10% dos casos, que persiste de forma transitória, mas associada a casos com MAVP difusas ou periféricas.⁽²⁵⁾ São consideradas complicações importantes o infarto pulmonar, migração do dispositivo de embolização, embolia gasosa, angina transitória, arritmia cardíaca e pneumotórax, que acontecem em torno de 1% dos casos quando o tratamento é realizado em centros experientes.⁽¹³⁾ Como contraindicações relativas à embolização percutânea temos gravidez, HP e insuficiência renal,⁽²⁶⁾ embora os benefícios possam superar os riscos, devendo-se avaliar caso a caso para definir se o tratamento é viável.⁽²⁷⁾ Na presente série houve um paciente com HP que não foi embolizado até o momento dessa escrita, estando em avaliação juntamente com a equipe de radiologia intervencionista.

No seguimento pós-embolização é recomendada uma avaliação em 3-6 meses, que consiste em exame clínico e realização de um novo exame de imagem, que pode ser uma radiografia de tórax.⁽⁶⁾ Normalmente após o procedimento ocorre o aumento da SpO₂ de forma rápida, mas a diminuição do saco fistuloso e a resolução completa da malformação podem levar até 6 meses.^(23,28,29) Não existe consenso quanto ao intervalo de tempo para a repetição da angiotomografia.⁽⁶⁾

A ressecção cirúrgica é restrita a casos complexos⁽¹³⁾ ou àqueles cuja embolização não tenha produzido resultados satisfatórios. Nos 33 pacientes com MAVP avaliados na presente série, apenas 1 foi encaminhado para ressecção cirúrgica (após o insucesso de três embolizações realizadas previamente).

O presente estudo tem limitações por ser retrospectivo e por envolver um único ambulatório de circulação pulmonar. Cabe relatar também que o número de participantes de cada um dos grupos foi muito diferente, não permitindo uma comparação mais adequada entre eles. A forma de como diagnosticar, acompanhar e tratar as MAVP pode variar, e o seguimento em um centro especializado com uma equipe multidisciplinar é a melhor opção para esses pacientes.^(17,27,30,31)

Concluindo, observou-se uma predominância de mulheres e de fístulas localizadas nos lobos inferiores nos dois grupos estudados. O número de complicações clínicas foi baixo. A maioria dos pacientes com THH apresentava múltiplas fístulas, epistaxe e era assintomática respiratória, sem hipoxemia. No grupo de MAVPI observou-se que a maior parte dos indivíduos apresentava fístulas únicas e dispneia com hipoxemia. Em todos os casos, o tratamento inicial foi a embolização percutânea por cateter.

REFERÊNCIAS

- Wong HH, Chan RP, Klatt R, Faughnan ME. Idiopathic pulmonary arteriovenous malformations: clinical and imaging characteristics. *Eur Respir J*. 2011;38(2):368-75. <https://doi.org/10.1183/09031936.00075110>
- Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: pathophysiology, diagnosis and treatment. *Blood Rev*. 2010;24(6):203-19. <https://doi.org/10.1016/j.blre.2010.07.001>
- Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, Geisthoff UW, McDonald J, Proctor DD, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet*. 2011;48(2):73-87. <https://doi.org/10.1136/jmg.2009.069013>
- Shovlin CL. Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;190(11):1217-28. <https://doi.org/10.1164/rccm.201407-1254C1>
- Gupta P, Mordin C, Curtis J, Hughes JM, Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations: effect of embolization on right-to-left shunt, hypoxemia, and exercise tolerance in 66 patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2002;179(2):347-55. <https://doi.org/10.2214/ajr.179.2.1790347>
- 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):1154-1163. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2017-210764>
- Vorselaars VM, Velthuis S, Snijder RJ, Vos JA, Mager JJ, Post MC. Pulmonary arteriovenous malformation in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *World J Cardiol*. 2015;7(5):230-7. <https://doi.org/10.4330/wjcv.7.i5.230>
- Chadha D, Handa A, Kumar A. Pulmonary hypertension in a patient with hereditary haemorrhagic telangiectasia. *BMJ Case Rep*. 2013;2013. pii: bcr2012008352.
- Pollak JS, Saluja S, Thabet A, Henderson KJ, Denbow N, White RI Jr. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol*. 2006;17(11):35-44; quiz 45. <https://doi.org/10.1097/01.RVI.0000191410.13974.B6>
- Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, Pugash RA, Redelmeier DA, Hyland RH, et al. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations: characteristics and prognosis. *Chest*. 2000;117(1):31-8. <https://doi.org/10.1378/chest.117.1.31>
- Porstmann W. Therapeutic embolization of arteriovenous pulmonary fistula by catheter technique. In: Kelop O, editor. *Current Concepts in Pediatric Radiology*. Berlin: Springer-Verlag; 1977. https://doi.org/10.1007/978-1-4471-1288-4_3
- White RI Jr, Lynch-Nyhan A, Terry P, Buescher PC, Farmllett EJ, Charnas L, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: techniques and long-term outcome of embolotherapy. *Radiology*. 1988;169(3):663-9. <https://doi.org/10.1148/radiology.169.3.3186989>
- Dupuis-Girod S, Cottin V, Shovlin CL. The Lung in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Respiration*. 2017;94(4):315-330. <https://doi.org/10.1159/000479632>
- Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, Faughnan ME, Hyland RH, Westermann CJ, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet*. 2000;91(1):66-7. [https://doi.org/10.1002\(SIC1\)1096-8628\(20000306\)91:1<66::AID-AJMG12>3.0.CO;2-P](https://doi.org/10.1002(SIC1)1096-8628(20000306)91:1<66::AID-AJMG12>3.0.CO;2-P)
- dos Santos JW, Dalcin TC, Neves KR, Mann KC, Pretto GL, Bertolazi AN. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: a rare cause of severe anemia. *J Bras Pneumol*. 2007;33(1):109-12. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132007000100020>
- Juares AJ, Dell'Aringa AR, Nardi JC, Kobari K, Gradim Moron Rodrigues VL, Perches Filho RM. Rendu-Osler-Weber Syndrome: case report and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2008;74(3):452-7. [https://doi.org/10.1016/S1808-8694\(15\)30582-6](https://doi.org/10.1016/S1808-8694(15)30582-6)
- Santhirapala V, Williams LC, Tighe HC, Jackson JE, Shovlin CL. Arterial oxygen content is precisely maintained by graded erythrocytic responses in settings of high/normal serum iron levels, and predicts exercise capacity: an observational study of hypoxaemic patients with pulmonary arteriovenous malformations. *PLoS One*. 2014;9(3):e90777. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0090777>
- Grocott MP, Martin DS, Levett DZ, McMorris J, Windsor J, Montgomery HE, et al. Arterial blood gases and oxygen content in climbers on Mount Everest. *N Engl J Med*. 2009;360(2):140-9. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa0801581>
- Garcia-Tsao G, Korzenik JR, Young L, Henderson KJ, Jain D, Byrd B, et al. Liver disease in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med*. 2000;343(13):931-6. <https://doi.org/10.1056/NEJM200009283431305>
- Lyle MA, Fenstad ER, McGoon MD, Frantz RP, Krowka MJ, Kane GC, et al. Pulmonary Hypertension in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Chest*. 2016;149(2):362-371. <https://doi.org/10.1378/chest.15-0535>
- Hsu CC, Kwan GN, Thompson SA, Evans-Barns H, van Driel ML. Embolisation for pulmonary arteriovenous malformation. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;1:CD008017. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008017.pub4>
- Yasuda W, Jackson JE, Layton DM, Shovlin CL. Hypoxaemia, sport and polycythaemia: a case from Imperial College London. *Thorax*. 2015;70(6):601-3. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2014-206381>
- Howard LSGE, Santhirapala V, Murphy K, Mukherjee B, Busbridge M, Tighe HC, et al. Cardiopulmonary exercise testing demonstrates maintenance of exercise capacity in patients with hypoxemia and pulmonary arteriovenous malformations. *Chest*. 2014;146(3):709-718. <https://doi.org/10.1378/chest.13-2988>
- Vorselaars VM, Velthuis S, Mager JJ, Snijder RJ, Bos WJ, Vos JA, et al. Direct haemodynamic effects of pulmonary arteriovenous malformation embolisation. *Neth Heart J*. 2014;22(7-8):328-33. <https://doi.org/10.1007/s12471-014-0539-7>
- Pierucci P, Murphy J, Henderson KJ, Chyun DA, White RI Jr. New definition and natural history of patients with diffuse pulmonary arteriovenous malformations: twenty-seven-year experience. *Chest*. 2008;133(3):653-61. <https://doi.org/10.1378/chest.07-1949>
- Shovlin CL, Sodhi V, McCarthy A, Lasjaunias P, Jackson JE, Sheppard MN. Estimates of maternal risks of pregnancy for women with hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): suggested approach for obstetric services. *BJOG*. 2008;115(9):1108-15. <https://doi.org/10.1111/j.1471-0528.2008.01786.x>
- Shovlin CL, Gibbs JS, Jackson JE. Management of pulmonary arteriovenous malformations in pulmonary hypertensive patients: a pressure to embolise? *Eur Respir Rev*. 2009;18(111):4-6. <https://doi.org/10.1183/09059180.00011102>
- Lacombe P, Lacout A, Marcy PY, Binsse S, Sellier J, Bensalah M, et al. Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: An overview. *Diagn Interv Imaging*. 2013;94(9):835-48. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2013.03.014>
- Woodward CS, Pyeritz RE, Chittams JL, Trerotola SO. Treated pulmonary arteriovenous malformations: patterns of persistence and associated retreatment success. *Radiology*. 2013;269(3):919-26. <https://doi.org/10.1148/radiol.13122153>
- Chick JFB, Reddy SN, Pyeritz RE, Trerotola SO. A Survey of Pulmonary Arteriovenous Malformation Screening, Management, and Follow-Up in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia Centers of Excellence. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2017;40(7):1003-1009. <https://doi.org/10.1007/s00270-017-1604-6>
- Vorselaars VM, Velthuis S, Snijder RJ, Westermann CJ, Vos JA, Mager JJ, et al. Follow-up of pulmonary right-to-left shunt in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Eur Respir J*. 2016;47(6):1750-7. <https://doi.org/10.1183/13993003.01588-2015>