

Carlos R. Moraes
Ivan Cavalcanti
Murilo Guimarães
Jorge E. Wanderley
Mozart Escobar
Ricardo Lima
Jorge Vieira Rodrigues
Luiz Tigre Noé
Paulo Rêgo
Luiz Tavares da Silva

Tratamento cirúrgico do aneurisma arteriovenoso do pulmão. Relato de dois casos

Descrivem-se dois casos de aneurisma arteriovenoso do pulmão, em pacientes do sexo feminino e com idades de 18 e 23 anos. As pacientes eram intensamente cianóticas, mas não havia evidência de cardiopatia congênita. O diagnóstico, suspeitado pelo aspecto radiográfico de múltiplas opacificações saculares, foi confirmado através de angiografia pulmonar. As lesões localizavam-se no lobo médio em um caso e no lobo inferior esquerdo, no outro. Ambas as doentes foram tratadas com sucesso por lobectomia. Discutem-se os principais aspectos patológicos e clínicos dessa doença.

Denomina-se aneurisma arteriovenoso (AV) do pulmão a formação de grandes e complexas fístulas entre ramos das artérias e veias pulmonares. Essa lesão foi descrita em autópsia, pela primeira vez por Chuston¹ em 1897, mas somente diagnosticada em vida por Smith e Horton² em 1939. Shenstone³, em 1942, foi o primeiro a tratar cirurgicamente com sucesso um paciente portador de aneurisma AV do pulmão, realizando pneumectomia.

Embora existam centenas de relatos sobre essa doença na literatura, ela é incomum, justificando a descrição de dois casos no presente trabalho.

Relato dos Casos

Caso 1 - R. E. S., 18 anos de idade, do sexo feminino, foi internada em 27/03/62 por apresentar cianose desde o nascimento. Referia ainda dispnéia aos grandes esforços físicos e infecções respiratórias frequentes desde a infância e há três anos começara a apresentar, esporadicamente, dor e edema nos joelhos, tornozelos e punhos.

O exame físico revelou paciente com regular com 120 bpm. A 1.^a bulha era hiperfonética hipocratismo digital. Não havia sinais de insuficiência cardíaca. O ictus cordis era invisível e palpável no 4.^o eie e o ritmo cardíaco, regular com 120 bpm. A 1.^a bulha era hiperfonética no foco mitral. Não havia sopros. Os pulsos apresentavam-se palpáveis nos 4 membros e a PA evidenciava 100 x 80 mm Hg. Auscultavam-se estertores crepitantes no hemitórax direito.

As articulações dos joelhos, tornozelos e punhos estavam aumentadas de volume e discretamente dolorosas e quentes.

O valor da hemoglobina era de 24,5 gr%; o eletrocardiograma, normal. A radiografia do tórax mostrou uma área cardíaca de tamanho normal e uma imagem de densidade aumentada junto ao hilo do pulmão direito (fig. 1). O diagnóstico de aneurisma AV do pulmão foi confirmado por angiografia pulmonar, verificando-se estar a lesão localizada no lobo médio (fig. 2 e 3).

A paciente foi submetida a uma lobectomia média em 13/04/62 (LTS) apresentando excelente evolução pós-operatória, tomando-se logo acianótica, ganhando 8 kg em dois meses. O valor da hemoglobina caiu para 14 gr% e a radiografia do tórax revelou apenas discreta elevação da cúpula diafragmática (fig. 4).

O estudo anatomopatológico do lobo ressecado mostrou que o parênquima pulmonar revelava a presença de vasos arteriais e venosos dilatados, tortuosos, de diâmetros muito variados. Foram frequentes os achados de ramos venosos, partindo lateralmente de vasos indubitavelmente arteriais, bem como de lagos vasculares com parede em parte arterial e em parte venoso. O parênquima pulmonar estava bastante comprometido por essas estruturas vasculares, tal o grau de atelectasia e de distorção da árvore brônquica.

Caso 2 - L. F. L., 23 anos, do sexo feminino, foi internada em 30/01/81 por apresentar, há cer-

ca de nove meses, dispnéia e tonturas aos esforços físicos.

O exame físico revelou uma paciente com regular estado geral, intensamente cianótica e com hipocratismo digital. Não havia sinais de insuficiência cardíaca. O ictus cordis era visível e palpável no 5.º eie, o ritmo cardíaco, regular



Fig. 1 - Radiografia pré-operatória do caso 1.

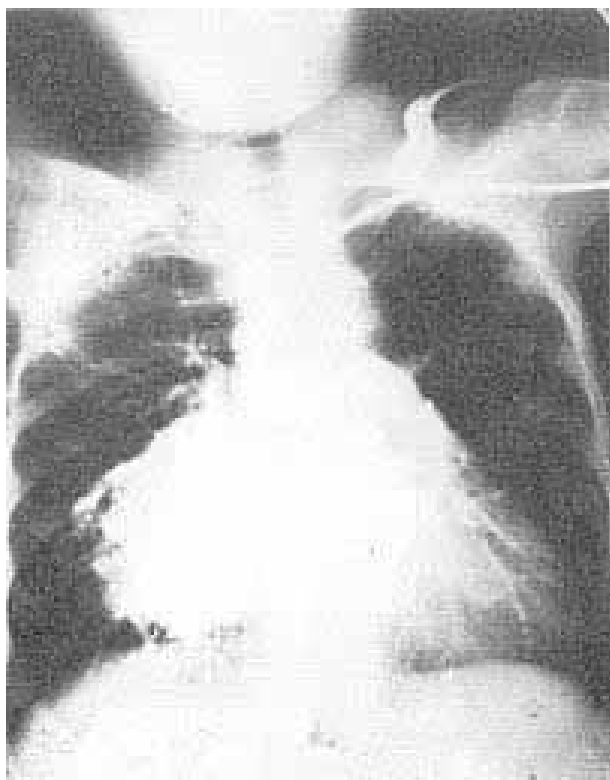


Fig. 2 - Arteriografia pulmonar no caso 1 em PA, observando-se o aneurisma AV de lobo médio.

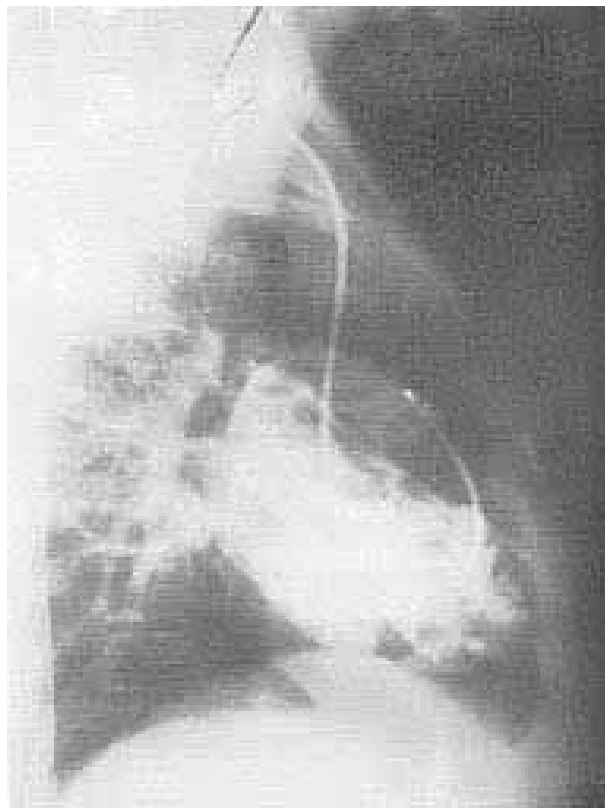


Fig. 3 - Angiografia pulmonar em perfil do caso 1.



Fig. 4 - Radiografia pós-operatória do caso 1.

com 75 bpm. As bulhas eram normais, não havendo sopros. Os pulsos apresentavam-se palpáveis nos 4 membros, a PA evidenciava 100 x 70 mm Hg e a ausculta pulmonar era normal.

O valor da hemoglobina era de 23 gr%. O eletrocardiograma apresentava-se normal, e a radiografia do tórax revelava área cardíaca de tamanho normal, com zonas saculares de densidade aumentada no lobo inferior esquerdo (fig. 5). Pela suspeita de aneurisma arteriovenoso do pulmão, realizaram-se provas de função pulmonar e estudo hemodinâmico.



Fig. 5 - Radiografia pré-operatória do caso 2.

Os testes de função pulmonar e gasimetria arterial realizados (VEF 1,75L (55% do previsto), CVF 1,95L (50% do previsto), VEF^F % 90%, Vt 0,2L, Vm 3,25L, pAO2 112 mm Hg, paO2 54 mm¹Hg, D A-a 58 mm Hg, SO2 85% e paCO2 30,6 mm Hg) corroboram com impressão clínica de “shunt” arteriovenoso, indicando inclusive a presença de moderado distúrbio restritivo.

O cateterismo cardíaco demonstrou pressões normais nas cavidades direitas enquanto a cineangiografia pulmonar revelou a presença de aneurisma arteriovenoso no lobo inferior esquerdo (fig. 6).

A paciente foi submetida a lobectomia inferior esquerda em 14/02/81 (CRM), tendo excelente evolução pós-operatória: está assintomática e acianótica, e o volar da hemoglobina caiu para

13,4 gr%.

O estudo anatomopatológico do lobo ressecado revelou a presença de grandes vasos, tortuosos e lacunares com paredes em parte arterial e em parte venoso.

Discussão

O aneurisma ou fístula AV do pulmão é uma doença pouco freqüente e uma das mais raras causas congênitas

de cianose. Schlosser e Harkins⁴, em uma das últimas revisões minuciosas da literatura sobre o assunto, foram capazes de encontrar 157 casos publicados até 1956. Desde então, porém, essa cifra cresceu muito, fato comprovado através da freqüente publicação de casos dessa doença. Na realidade, como ressalta Muri⁵, torna-se difícil calcular a incidência real de aneurisma AV do pulmão, uma vez que pequenas lesões podem passar despercebidas até em necropsias. Em nosso meio, Cavalcanti⁶ e Wanderley⁷ relataram dois casos operados com sucesso, num dos quais havia concomitantemente estenose mitral reumática⁶.

O aneurisma AV do pulmão é uma manifestação da telangiectasia hemorrágica hereditária ou doença de Rendu-Osler-Weber⁸. Essa enfermidade se caracteriza por áreas de telangiectasias que podem localizar-se na pele, nas



Fig. 6 - Angiografia pulmonar no caso 2. Observa-se o aneurisma AV do lobo inferior esquerdo.

mucosas, no trato gastrointestinal, no sistema nervoso central ou nos pulmões, apresentando tendência a hemorragias espontâneas.

Em cerca de 50% dos casos, os aneurismas são múltiplos em um ou ambos os pulmões. A localização, porém, mais freqüente é nos lobos inferiores⁹. Essa lesão varia em tamanho, desde fístulas muito pequenas até enormes sacos vasculares com localização subpleural, podendo formar-se aderências pleurais. A rotura espontânea com formação de hemotórax é uma grave complicação¹⁰. O arranjo dos vasos envolvidos é bastante variável mas, como foi observado em nossos casos, torna-se possível reconhecer, histologicamente, a formação da estrutura dos lagos vasculares em parte por parede arterial, em parte por parede venosa. Ao contrário do que tem sido descrito¹⁰, uma de nossas pacientes tinha, no lobo ressecado, acentuada compressão e distorção da árvore brônquica.

As alterações fisiopatológicas do aneurisma AV do pulmão dependerão, essencialmente, do volume de sangue não oxigenado chegado ao átrio esquerdo. Se o “shunt” é pequeno, a doença pode passar despercebida, como ocorre freqüentemente sem nenhuma alteração importante determinada⁷. Entretanto, se a fístula permite um grande “shunt”, o quadro clínico manifesta-se por cianose e por outras alterações secundárias à policitemia.

O diagnóstico de aneurisma AV do pulmão é geralmente simples, baseando-se na presença de cianose, coração normal e imagem radiológica de condensações saculares de densidade homogênea¹⁰. Com base nesses três fatos, o diagnóstico foi facilmente estabelecido em nossos pacientes e posteriormente confirmado por angiografia pulmonar. É imprescindível ser esse exame realizado, visto que permite avaliação anatômica correta da lesão, sem o que não é possível um planejamento cirúrgico adequado.

A cianose em nossos doentes estava presente desde a infância, mas seu aparecimento pode ocorrer apenas na idade adulta. Outras manifestações clínicas descritas em casos de aneurisma AV do pulmão, não observadas por nós, incluem epistaxes, hemorragias de mucosas, hemoptises, alterações neurológicas, frêmitos e sopros na área correspondente à fístula. Deve ser lembrado que o aneurisma AV do pulmão é apenas uma manifestação local da doença de Rendu-Osler-Weber. Portanto, o quadro pode ser mais complexo.

A menos que a lesão seja difusa e bilateral, o tratamento cirúrgico é sempre indicado, mesmo em pacientes assintomáticos, já que a incidência de complicações tais como hemoptises, hemotórax, trombozes, endarterite e fenômenos embólicos é elevada^{10,11}. A pneumectomia deve, no entanto, ser evitada, pela possibilidade de surgirem tardiamente lesões semelhantes no pulmão contralateral¹⁰. Ressecções segmentares, ou lobectomias como em nossos casos, parecem ser ainda o procedimento de escolha.

Recentemente, Taylor¹² e Hoffman¹³, entre outros, têm sido capazes de ocluir aneurisma AV do pulmão através de cateterização e embolização da artéria que alimenta a fístula. Entretanto, tal procedimento, por enquanto, parece limitado a casos especiais em que exista formal contra-indicação para toracotomia.

Summary

Two female patients, ages 18 and 23 years of age, with pulmonary arteriovenous aneurysm are described. They were deeply cyanotic but no evidence of heart disease was present. The diagnosis was made by radiographic findings of multiple saccular opacifications and was confirmed by angiography. The lesion involved the medium lobe in one case and the left lower lobe in the other. Both patients were successfully treated by lobectomy. The main pathological and clinical aspects of this condition are outlined.

Referências

1. Churton, T. - Multiple aneurysm of pulmonary artery. Br. Med. J. 1: 1223, 1897.
2. Smith, H. L.; Horton, B. T. - Arteriovenous fistula of the lung associated with polycythemia vera. Am. Heart J. 18: 589, 1939.
3. Shenstone, N. S. - Experiences with total pneumonectomy. J. Thorac. Surg. 11: 405, 1942.
4. Schlosser, R. J.; Harkins, H. N. - Pulmonary arteriovenous aneurysm. Am. J. Surg. 91: 872, 1956.
5. Muri, J. W. - Arteriovenous aneurysm of the lung. Am. J. Surg. 89: 265, 1955.
6. Cavalcanti, J.; Arruda, M. B.; Aguiar, A. S.; Tompson, G.; Menezes, H.; Martins, J. - Sobre um caso de fístula arteriovenosa do pulmão e estenose mitral concomitante. Rev. Pernamb. Tisiol. Doenças Torac. 4: 55, 1956.
7. Wanderley Filho, E.; Montenegro, O.; Kelner, S. - Aneurisma arteriovenoso do pulmão. An. Fac. Med. Recife, 18: 239, 1958.
8. Eringa, H.; Brugge, R. T.; Orie, N. G.; Earland, L. D. - Arteriovenous aneurysm of the pulmonary vessels. Arch. Chir. Nueul 6: 269, 1954.
9. Hales, M. R. - Multiple small arteriovenous fistulae of the lungs. Am. J. Pathol. 32: 927, 1956.
10. Glenn, W. W. L.; Liebow, A. A.; Lindskog, G. E. - Thoracic and Cardiovascular Surgery with Related Pathology. 3rd ed. Appleton-Century-Crofts, New York, 1975. p. 18.
11. Bjork, V. O. - Local extirpation of multiple bilateral pulmonary arteriovenous aneurysms. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 53: 293, 1967.
12. Taylor, B. G.; Cockrill, E. M.; Manfredi, F.; Klatte, E. C. - Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistulas. Am. J. Med. 64: 369, 1978.
13. Hoffman, W. S.; Weinberg, P. M.; Ring, E.; Edmunds, L. H., Jr. - Massive hemoptysis secondary to pulmonary arteriovenous fistula. Treatment by catheterization procedure. Chest, 77: 697, 1980.