

Fístula Arteriovenosa Pulmonar Maciça. Causa Rara, Potencialmente Curável de Hipóxia Neonatal

Fernando T. V. Amaral, Paulo R. Félix, João A. Granzotti, Lígia M. S. Rugolo, Tania A. Bernardes, Marcos A. Nunes

Ribeirão Preto, SP - Botucatu, SP

É relatado o caso de um neonato com seis dias de vida, encaminhado em caráter de urgência devido à cianose e dispnéia. Apesar da opacificação pulmonar na radiografia simples do tórax e da sobrecarga de câmaras esquerdas no eletrocardiograma e ecocardiograma, dados sugestivos da lesão, o diagnóstico de fístula arteriovenosa pulmonar maciça, envolvendo todo o lobo superior esquerdo, foi estabelecido, somente, através do estudo necroscópico.

Massive Pulmonary Arteriovenous Fistula. A Rare, Potentially Curable Cause of Hypoxia in the Newborn

The case of a six-day-old neonate admitted in an emergency situation because of dyspnea and increasing cyanosis is reported. Despite abnormal opacification on the chest X-ray and left ventricular overload on the electrocardiogram and echocardiogram, features compatible with the disease, the diagnosis of massive pulmonary arteriovenous fistula affecting the whole left superior lobe, was made possible only after necroscopic examination.

Arq Bras Cardiol, volume 66 (nº6), 353 - 355, 1996

A fístula arteriovenosa pulmonar (FAVP) é uma doença rara, fisiopatologicamente caracterizada por shunt direita-esquerda de magnitude variável, na dependência de suas variações morfológicas. A maioria dos casos é descoberta em lactentes com cianose e dispnéia ou, após esse período, em pacientes com cianose e/ou radiografia de tórax anormal¹. A apresentação sintomática no neonato é bastante rara, ocorrendo quando o shunt é expressivo². Relatamos o caso de um paciente com seis dias de vida, encaminhado devido à cianose e taquipnéia progressivas, no qual se documentou, através estudo necroscópico, FAVP maciça isolada.

Relato do Caso

Paciente com seis dias de vida, masculino, peso 3kg, nascido a termo de parto cesárea, foi encaminhado com história de cianose e crises de apnéia desde o nascimento. Apgar cinco e oito aos 1º e 5º min, respectivamente. À admissão no Hospital do Coração, notou-se paciente cianótico, agitado, com frequência respiratória 80 ciclos/min. Os pulsos eram normais e a frequência cardíaca 130 bpm. O rit-

mo cardíaco era regular, havia sopro sistólico suave ++/6+ no foco pulmonar e desdobramento amplo de B₂. O fígado estava palpável a 3cm da reborda costal direita e a ausculta pulmonar era normal. A radiografia simples de tórax (fig. 1) mostrava área cardíaca normal, hipofluxo pulmonar e densidade heterogênea no 1/3 superior do hemitórax esquerdo. O eletrocardiograma (ECG) mostrava sinais de sobrecarga de câmaras esquerdas (fig. 2). A saturação arterial de O₂ era 60% e o ecocardiograma (ECO) mostrava como única alteração dilatação de câmaras esquerdas. Os



Fig. 1 - Radiografia simples do tórax mostrando área cardíaca normal, hipofluxo pulmonar e densidade heterogênea no 1/3 superior do hemitórax esquerdo.

Hospital do Coração de Ribeirão Preto/Fundação Waldemar B Pessoa, Faculdade de Medicina de Botucatu-UNESP e Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto-USP
Correspondência: Fernando Amaral - Av. Independência, 1379 - 14025-390 - Ribeirão Preto, SP

Recebido para publicação em 2/5/95

Aceito em 29/9/95

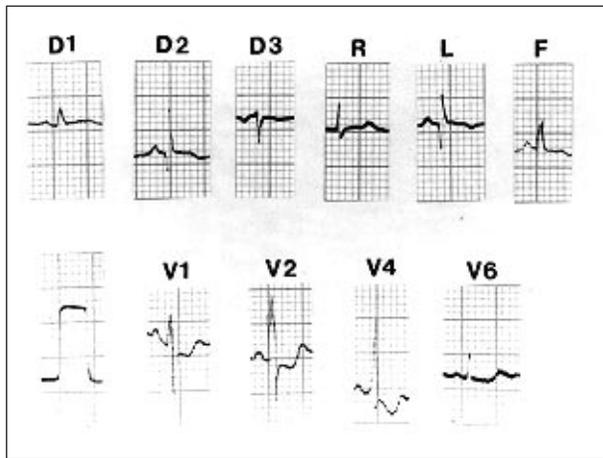


Fig. 2 - Eletrocardiograma com padrão "tipo adulto", sugestivo de sobrecarga ventricular esquerda em neonato com 6 dias de vida.

eletrólitos plasmáticos estavam normais assim como o hemograma, com hematócrito 55%. Na gasometria arterial: pH 7,32; pO₂ 22,1; pCO₂ 37,3; HCO₃ 19,6 e BE -5,1. O paciente foi medicado com O₂ contínuo, furosemida, dopamina, antibioticoterapia e correção da acidose. Foi indicado estudo hemodinâmico com hipótese de FAVP, porém o quadro clínico piorou progressivamente e a criança faleceu 8h após à admissão. O estudo necroscópico identificou formação fistulosa maciça englobando todo o lobo superior do pulmão esquerdo, notando-se aspecto varicoso clássico (fig. 3A) e formação vascular característica à



Fig. 3 - A) macroscopia evidenciando aspecto varicoso no lobo superior esquerdo; B) aspecto histológico pulmonar periférico mostrando vasos calibrosos de paredes espessas e trajetos tortuosos.

histologia (fig. 3B). A anatomia intracardíaca era normal, exceto por dilatação das câmaras esquerdas. Telangiectasias na pele e mucosas estavam ausentes.

Discussão

A comunicação fistulosa entre o sistema arterial e venoso pulmonar pode ocorrer de três formas: isolada, múltipla e na forma de anastomoses telangiectásicas espalhadas em ambos os pulmões, pele e mucosas (doença de Rendu-Osler-Weber)¹. Após sua descrição inicial há quase um século³, poucos casos foram relatados. Dois bons trabalhos revisaram o assunto em 1953⁴ e em 1973¹, caracterizando a raridade da doença, descrevendo os principais dados clínicos e abordando as possibilidades terapêuticas. Em crianças, a grande maioria dos casos é diagnosticada em lactentes ou na idade pré-escolar⁵. A maioria das fístulas é localizada nos lobos inferiores e os achados clínicos mais freqüentes são a cianose e a dispnéia. Sopros sistólico ou contínuo na região do tórax correspondente é detectado em 60% dos casos⁴. O ECG é descrito como freqüentemente normal, porém, sobrecarga de volume das câmaras esquerdas pode ocorrer². A radiografia simples de tórax costuma ser útil, revelando densidade pulmonar anormal na região da fístula, usualmente nos lobos inferiores⁴. O ECO pode revelar alterações hemodinâmicas secundárias à fístula e, através da técnica contrastada⁶, a lesão pode ser sugerida. A confirmação diagnóstica deve ser obtida através estudo angiocardiográfico⁷. Na nossa literatura, Moraes e col⁸ relataram dois casos em adultos jovens, semelhantes aos classicamente apresentados na literatura, mencionando também dois casos adicionais.

O interesse de nosso caso é, inicialmente, a raridade da doença sintomática no neonato. Há aproximadamente 30 anos, Hall e col² relataram o que parece ter sido o 1º neonato sintomático devido à FAVP maciça, tratado cirurgicamente com sucesso. Nosso caso é bastante semelhante, exceto pela localização da fístula, acometendo o lobo inferior esquerdo na referência acima. A partir dessa data, vários relatos desta entidade foram registrados, nenhum, porém, ao que sabemos, em relação a neonatos. Certamente que o grau de shunt direita-esquerda deve ser importante para causar sintomas precoces e aqui deve ser lembrado o diagnóstico diferencial com conexão anômala entre a artéria pulmonar esquerda e o átrio esquerdo⁹, que apresenta fisiopatologia semelhante.

A suspeita diagnóstica desta doença deve ser baseada nas informações de um neonato cianótico com ou sem sopro, sobrecarga de câmaras esquerdas no ECG, densidade pulmonar localizada na radiografia simples de tórax e anatomia intracardíaca normal no ECO. Nosso paciente apresentava estes dados e, apesar da localização mais rara da fístula no hemitórax esquerdo superior, a possibilidade de diagnóstico e tratamento cirúrgico poderia ter sido contemplada. O estudo angiográfico é mandatório para a caracterização adequada da fístula. Os casos com fístulas restritas

a segmentos ou lobos pulmonares, têm indicação cirúrgica formal com prognóstico usualmente favorável, como já relatado¹⁰. Outra possibilidade terapêutica a ser considerada é a embolização, restrita a pacientes maiores e ainda com pouca informação disponível quanto aos resultados.

Concluindo, em neonatos com cianose e hipofluxo pulmonar, associado à sobrecarga de câmaras esquerdas, uma possibilidade diagnóstica é a FAVP, especialmente na presença de opacificação pulmonar localiza-

da, na radiografia de tórax. O ECO pode auxiliar no diagnóstico, a ser confirmado através da angiocardio-
grafia. Terapêutica cirúrgica deve ser instituída precocemente, quando possível.

Agradecimentos

Ao Sr Júlio César de Matos, pela qualidade obtida na documentação anatomopatológica.

Referências

1. Utzon F, Brandrup F - Pulmonary arteriovenous fistula in children. *Acta Paediat Scand* 1973; 62: 422-32.
2. Hall RJ, Nelson WP, Blake HA, Geiger JP - Massive pulmonary arteriovenous fistula in the newborn. A correctable form of "cyanotic heart disease"; an additional cause of cyanosis with left axis deviation. *Circulation* 1965; 31: 762-7.
3. Churton T - Multiple aneurysm of pulmonary artery. *Br Med J* 1897; 1: 1223.
4. Sloan RD, Cooley RN - Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am J Roentgenol*, 1953; 183-210.
5. Shumacker HB, Waldhausen JA - Pulmonary arteriovenous fistulas in children. *Ann Surg* 1963; 713-20.
6. de Carli W, Sandoval Zarate J, Molina M, Lupi Herrera E - Fistulas arteriovenosas microscópicas. *Arch Inst Cardiol Mex* 1981; 51: 463-9.
7. Steinberg I, McClenahan I - Pulmonary arteriovenous fistula. Angiocardigraphic observations in nine cases. *Am J Med* 1955; 19: 549-68.
8. Moraes CR, Cavalcanti I, Guimarães M et al - Tratamento cirúrgico do aneurisma arteriovenoso do pulmão. Relato de dois casos. *Arq Bras Cardiol* 1982; 38: 55-8.
9. Lucas RV, Lund GW, Edwards JE - Direct communication of a pulmonary artery with the left atrium: an unusual variant of pulmonary arteriovenous fistula. *Circulation* 1961; 24: 1409-14.
10. Stringer CJ, Stanley AL, Bates RC, Summers JE - Pulmonary arteriovenous fistula. *Am J Surg* 1955; 89: 1054-80.