

**UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA – UFPB  
EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES – EBSEH  
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY – HULW  
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA MÉDICA EM MEDICINA INTENSIVA**

**TARCILA GURGEL AQUINO**

**MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA PULMONAR IDIOPÁTICA:  
RARIDADE NA PRÁTICA CLÍNICA**

**JOÃO PESSOA – PB  
2024**

**TARCILA GURGEL AQUINO**

**MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA PULMONAR IDIOPÁTICA:  
RARIDADE NA PRÁTICA CLÍNICA**

Trabalho de Conclusão apresentado à Comissão de Residência Médica do Hospital Universitário Lauro Wanderley da Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares da Universidade Federal da Paraíba, como requisito para obtenção do Título de Especialista no Curso de Pós-Graduação *Latu Sensu* do Programa de Residência Médica em Medicina Intensiva.

**Orientadora:** Prof. Ma. Eliauria Rosa Martins.

JOÃO PESSOA – PB

2024

**TARCILA GURGEL AQUINO**

**MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA PULMONAR IDIOPÁTICA:  
RARIDADE NA PRÁTICA CLÍNICA**

Trabalho de Conclusão apresentado à Comissão de Residência Médica do Hospital Universitário Lauro Wanderley da Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares da Universidade Federal da Paraíba, como requisito para obtenção do Título de Especialista no Curso de Pós-Graduação *Latu Sensu* do Programa de Residência Médica em Medicina Intensiva.

João Pessoa, 12 de março de 2024.

**BANCA EXAMINADORA:**

---

**Prof. Ma. Eliauria Rosa Martins (Orientadora)**

Orientadora e Preceptora da Residência de Medicina Intensiva do  
HULW/EBSERH/UFPB.

---

**Prof. Ma. Fátima Elizabeth Fonseca de Oliveira Negri**

Preceptora da Residência de Medicina Intensiva do HULW/EBSERH/UFPB.

---

**Prof. Thiago Catão de Vasconcelos**

Preceptor da Residência de Medicina Intensiva do HULW/EBSERH/UFPB.

**A Deus, aos amados familiares, aos professores admiráveis, aos profissionais dedicados de todos os setores do hospital e aos pacientes colaboradores que edificaram um alicerce tão forte, sobre o qual foi possível chegar até aqui.**

## AGRADECIMENTOS

*Agradeço primeiramente a Deus, que fez brotar em meu coração o desejo de servir ao próximo exercendo a medicina e permitiu que chegasse até aqui, na realização desse sonho.*

*Aos meus pais, Canizo e Eloiza, que são meu alicerce, minha base e meu refúgio. Foram eles que suportaram comigo os momentos difíceis e compartilharam a felicidade das minhas conquistas; são os responsáveis pela minha mais importante formação, os valores e princípios que me ajudaram a crescer como ser humano e com os quais desejo exercer a Medicina Intensiva.*

*À minha orientadora, Dr<sup>a</sup>. Eliauria, por toda atenção e por todos os ensinamentos partilhados comigo, pois, muito além de um exemplo de médica, é um exemplo de pessoa a ser seguido. Agradeço por todo suporte durante a realização desse trabalho e, principalmente, por ser fonte de inspiração de humildade, sabedoria e cuidado ao paciente.*

*Em especial, aos Negris (Dr. Alexandre e Dr<sup>a</sup>. Fátima), que me acolheram com muito amor, sempre aconselhando e incentivando minha carreira profissional e, graças a eles, muito em breve, poderei conciliar dois concursos federais dos sonhos.*

*A Dr. Thiago, por ser esse intensivista admirado por todos: proativo, sábio, perspicaz, ágil, que tem um feeling impressionante e não desiste de nenhum paciente.*

*Agradeço a Diogenes, que me ajuda a seguir em frente desde a Clínica Médica, por ser esse exímio intensivista, pela boa convivência, por tornar nossa rotina mais leve e por estimular o meu desenvolvimento profissional.*

*A todos que compõem a Medicina Intensiva e o Programa de Residência Médica do Hospital Universitário Lauro Wanderley: mestres, funcionários, colegas e pacientes, que contribuíram direta ou indiretamente para minha formação.*

*“Aqui, no entanto, nós não olhamos para trás por muito tempo. Nós continuamos seguindo em frente, abrindo novas portas e fazendo coisas novas. Porque somos curiosos... E a curiosidade continua nos conduzindo por novos caminhos.”*

*(Walt Disney)*

*“Desenvolver força, coragem e paz interior demanda tempo. Não espere resultados rápidos e imediatos, sob o pretexto de que decidiu mudar. Cada ação que você executa permite que essa decisão se torne efetiva dentro de seu coração.”*

*(Dalai Lama)*

## RESUMO

As malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) cursam com vasos pulmonares anormais, formando *shunts* arteriovenosos, comprometendo a oxigenação sanguínea e ocasionando hipoxemia, além de algumas manifestações clínicas, principalmente, predisposição a infecções e isquemia cerebral. A Telangiectasia Hemorrágica Hereditária é responsável por 80-95% dos casos de MAVP, e, quando não se tem a caracterização clara da síndrome, as MAVP são classificadas como idiopáticas. V.S.B., 38 anos, masculino, apresentando quadro de taquidispneia, cianose de extremidades e hipocratismo digital importante. Sem relato de necessidade prévia de internações ou episódios de insuficiência respiratória aguda, negou ortopneia, trepopneia, platipneia e dispneia paroxística noturna. Referiu epilepsia estrutural pós-intervenção neurocirúrgica devido a abscesso cerebral, na infância. A gasometria arterial admissional, sob máscara com reservatório 15L/min, constatou hipoxemia importante ( $\text{PaO}_2 = 46.2 \text{ mmHg}$  /  $\text{SaO}_2 = 77\%$  /  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 = 70 \text{ mmHg}$ ); e, na tomografia computadorizada de tórax, foi visto: MAVP no segmento superior dos lobos superior e inferior, com estruturas vasculares ectasiadas e tortuosas, com trajeto intraparenquimatoso, mantendo relação com artéria e veias pulmonares. O paciente apresentou piora do quadro respiratório inicial, sendo prosseguida a intubação orotraqueal. Após comprovação de MAVP, percebeu-se que a resistência pulmonar elevada contribuía para a hipoxemia e hipercapnia refratárias. Então, a redução gradual dos parâmetros ventilatórios, sobretudo, pressão controlada e PEEP, e, conseqüentemente, do *shunt* arteriovenoso, resultou na melhora progressiva da oxigenação e mecânica ventilatória, culminando no sucesso da extubação. A avaliação da equipe da cirurgia vascular indicou tratamento via embolização. As MAVP, em sua maioria, são oligo/assintomáticas e, portanto, subdiagnosticada. É fundamental alertar a comunidade médica sobre essa entidade, objetivando diagnóstico precoce e intervenção imediata.

**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) occur with abnormal pulmonary vessels, forming arteriovenous shunts, compromising blood oxygenation and causing hypoxemia, in addition to some clinical manifestations, mainly predisposition to infections and cerebral ischemia. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia is responsible for 80-95% of PAVM cases, and, when there is no clear characterization of the syndrome, PAVMs are classified as idiopathic. V.S.B., 38 years old, male, presenting with tachydyspnea, cyanosis of the extremities and significant digital clubbing. With no previous need for hospitalization or episodes of acute respiratory failure, he denied orthopnea, trepopnea, platypnea and paroxysmal nocturnal dyspnea. It reported structural epilepsy following neurosurgical intervention due to a brain abscess in childhood. Admission arterial blood gas analysis, using a mask with reservoir 15L/min, revealed significant hypoxemia ( $\text{PaO}_2 = 46.2 \text{ mmHg}$  /  $\text{SaO}_2 = 77\%$  /  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 = 70 \text{ mmHg}$ ); and, on the chest computed tomography, it was seen: PAVM in the upper segment of the upper and lower lobes, with ectatic and tortuous vascular structures, with an intraparenchymal course, maintaining a relationship with the pulmonary artery and veins. The patient's initial respiratory condition worsened, and orotracheal intubation continued. After proving PAVM, it was realized that high pulmonary resistance contributed to refractory hypoxemia and hypercapnia. Then, the gradual reduction of ventilatory parameters, especially controlled pressure and PEEP, and, consequently, the arteriovenous shunt, resulted in a progressive improvement in oxygenation and ventilatory mechanics, culminating in successful extubation. The assessment by the vascular surgery team indicated treatment via embolization. Most PAVMs are oligo/asymptomatic and, therefore, underdiagnosed. It is essential to alert the medical community about this entity, aiming for early diagnosis and immediate intervention.*

**Keywords:** *Arteriovenous malformations; Pulmonary arteriovenous malformations; Arteriovenous malformations/epidemiology; Arteriovenous malformations/clinical manifestations; Arteriovenous malformations/diagnosis; Arteriovenous malformations/treatment.*



## LISTA DE IMAGENS

**Imagem 1** – Hipocratismo digital.

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

**Imagem 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.

**Imagem 4** – Malformações arteriovenosas hepáticas visualizadas em ultrassonografia de abdome superior.

**Imagem 5** – Ecocardiografia transtorácica sem sinais indiretos de hipertensão arterial pulmonar.

**SIGLAS**

**CAAE:** Certificado de Apresentação para Apreciação Ética;

**CEP:** Comitê de Ética em Pesquisa;

**FAC:** variação fracional da área do ventrículo direito;

**HAP:** hipertensão arterial pulmonar;

**HCO<sub>3</sub>:** íon bicarbonato;

**HULW:** Hospital Universitário Lauro Wanderley;

**IOT:** intubação orotraqueal;

**LID:** lobo pulmonar inferior direito;

**LSD:** lobo pulmonar superior direito;

**MAV:** malformação arteriovenosa;

**MAVP:** malformações arteriovenosas pulmonares;

**MAVPI:** malformação arteriovenosa pulmonar idiopática;

**mmHg:** milímetros de mercúrio;

**PaCO<sub>2</sub>:** pressão parcial de gás carbônico no sangue arterial;

**PaO<sub>2</sub>:** pressão parcial de oxigênio no sangue arterial;

**PAVM:** *Pulmonary arteriovenous malformations*;

**PEEP:** pressão expiratória final positiva;

**pH:** potencial hidrogeniônico;

**PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub>:** índice de capacidade pulmonar de oxigenação;

**SaO<sub>2</sub>:** saturação arterial de oxigênio;

**SpO<sub>2</sub>:** saturação periférica de oxigênio;

**TAPSE:** medida da excursão sistólica do plano do anel tricúspide;

**TC:** tomografia computadorizada;

**TCLE:** Termo de Consentimento Livre e Esclarecido;

**THH:** Telangiectasia Hemorrágica Hereditária;

**UFPB:** Universidade Federal da Paraíba;

**UTI:** Unidade de Terapia Intensiva.

## SUMÁRIO

<b>RESUMO.....</b>	<b>6</b>
<b>ABSTRACT.....</b>	<b>7</b>
<b>LISTA DE IMAGENS .....</b>	<b>8</b>
<b>SIGLAS.....</b>	<b>9</b>
<b>1 INTRODUÇÃO .....</b>	<b>11</b>
<b>2 OBJETIVOS.....</b>	<b>12</b>
<b>2.1 Objetivo Geral.....</b>	<b>12</b>
<b>2.2 Objetivos Específicos.....</b>	<b>12</b>
<b>3 JUSTIFICATIVA.....</b>	<b>13</b>
<b>4 RELEVÂNCIA SOCIAL.....</b>	<b>14</b>
<b>5 MATERIAIS E MÉTODOS .....</b>	<b>15</b>
<b>5.1 Método Utilizado .....</b>	<b>15</b>
<b>5.2 Local de Realização da Pesquisa .....</b>	<b>15</b>
<b>5.3 População Estudada.....</b>	<b>15</b>
<b>5.4 Garantias Éticas ao Paciente da Pesquisa .....</b>	<b>15</b>
<b>6 RELATO DE CASO .....</b>	<b>16</b>
<b>7 DISCUSSÃO .....</b>	<b>20</b>
<b>8 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>22</b>
<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>23</b>

## 1 INTRODUÇÃO

As malformações arteriovenosas (MAV) pulmonares (MAVP) cursam com vasos pulmonares anormais e ocorrem quando uma artéria se conecta diretamente a uma veia, formando um *shunt* arteriovenoso, onde há passagem direta do sangue do lado direito do coração para o esquerdo, sem a comunicação pelo capilar, comprometendo a oxigenação sanguínea, podendo ocasionar hipoxemia e uma série de diferentes manifestações clínicas, dentre essas: predisposição a infecções, (abscesso cerebral, hepático e/ou esplênico) e acidente vascular cerebral isquêmico, já que a perda do filtro capilar permite a passagem de bactérias e trombos diretamente do sistema venoso para o arterial (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019).

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 (HULW), na cidade de João Pessoa (PB), Brasil, salientando as alterações semiológicas sugestivas de hipoxemia crônica que favoreceram o diagnóstico clínico; e discutindo 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 (CEP) do HULW, da Universidade Federal da Paraíba (UFPB), mediante aceitação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), tendo o Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) de número: 63397522.4.0000.5188, e o seguinte número do Parecer Consubstanciado: 5.808.822.

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 Objetivo Geral**

Construir, a partir de um relato de caso com breve revisão da literatura, o entendimento sobre MAVPi, a fim de se possibilitar o reconhecimento precoce de casos posteriores.

### **2.2 Objetivos Específicos**

- Relatar um caso de MAVPi, com revisão da literatura, através da análise de prontuário e captura de exames de imagens, como também a busca ativa em bancos de dados atualizados, abordando desde os sintomas iniciais, a propedêutica utilizada na investigação, o tratamento instituído e a evolução da doença;
- Enfatizar a importância do diagnóstico precoce dessa patologia, de maneira que possibilite, assim, o início do tratamento direcionado e a melhora da sobrevivência dos acometidos;
- Verificar a forma como o tema vem sendo abordado nas produções científicas e suas implicações para a instituição de medidas precoces diagnósticas e terapêuticas.

### **3 JUSTIFICATIVA**

Considerando o crescente número diagnosticado de casos de MAVPi, devido a maior prevalência de métodos de imagem disponíveis (tomografia computadorizada de tórax, angiotomografia de tórax, arteriografia pulmonar) e possibilidade de maior tempo de sobrevida dos pacientes, faz-se necessário abordar esse assunto com o intuito de aprofundar os conhecimentos relacionados a essa patologia.

Assim sendo, pode auxiliar em um diagnóstico precoce e instituição de conduta terapêutica direcionada, para clínicos e demais especialidades, através da exemplificação das manifestações clínicas (sintomas e sinais) e exames complementares.

#### **4 RELEVÂNCIA SOCIAL**

Este relato de caso tem importante relevância social, principalmente, para a população atingida com essa enfermidade, a partir do momento no qual se consegue estabelecer o diagnóstico e tratamento precoces, na tentativa de obtenção de um desfecho positivo, com redução da morbimortalidade geral, além de provocar reflexão e discussão no meio científico, facilitando o reconhecimento de casos posteriores.

## **5 MATERIAIS E MÉTODOS**

### **5.1 Método Utilizado**

Consiste em um estudo observacional descritivo retrospectivo de análise do prontuário de paciente que esteve internado no HULW, na cidade de João Pessoa-PB. Ademais, foi feita a captura de exames complementares de imagem e laboratoriais diversos, mantendo sempre o sigilo do paciente.

### **5.2 Local de Realização da Pesquisa**

A pesquisa foi realizada no Serviço de Arquivo Médico e Estatística do HULW, no município de João Pessoa-PB. A escolha do local deu-se ao fato de os prontuários dessa instituição hospitalar se encontrarem no referido local, possibilitando, com isso, a coleta de dados, aberta apenas à pesquisadora.

### **5.3 População Estudada**

Paciente, 38 anos, sexo masculino, que ficou internado no HULW, recebendo o diagnóstico, pelos médicos responsáveis pela Unidade de Terapia Intensiva (UTI), de MAVPi, obtendo alta desse setor após compensação clínica.

### **5.4 Garantias Éticas ao Paciente da Pesquisa**

O paciente tem sua identidade mantida em sigilo, respeitando sua privacidade de acordo com a Resolução nº 466/12 do Código de Ética em Pesquisa. O relato de caso está à disposição de seus familiares, integralmente.



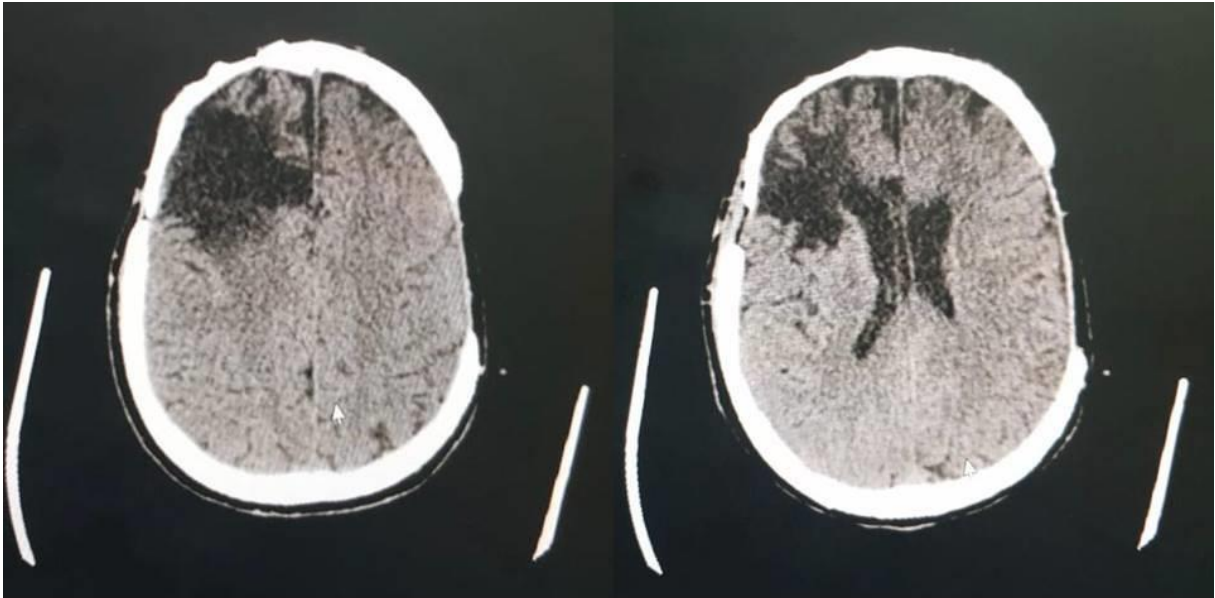
## 6 RELATO DE CASO

V. S. B., 38 anos, sexo masculino, com história de crises convulsivas de difícil controle, desde a infância, chega à UTI contactuante, com quadro de taquidispneia, cianose de extremidades; além de hipocratismo digital importante (**Imagem 1**).



**Imagem 1** – Hipocratismo digital.

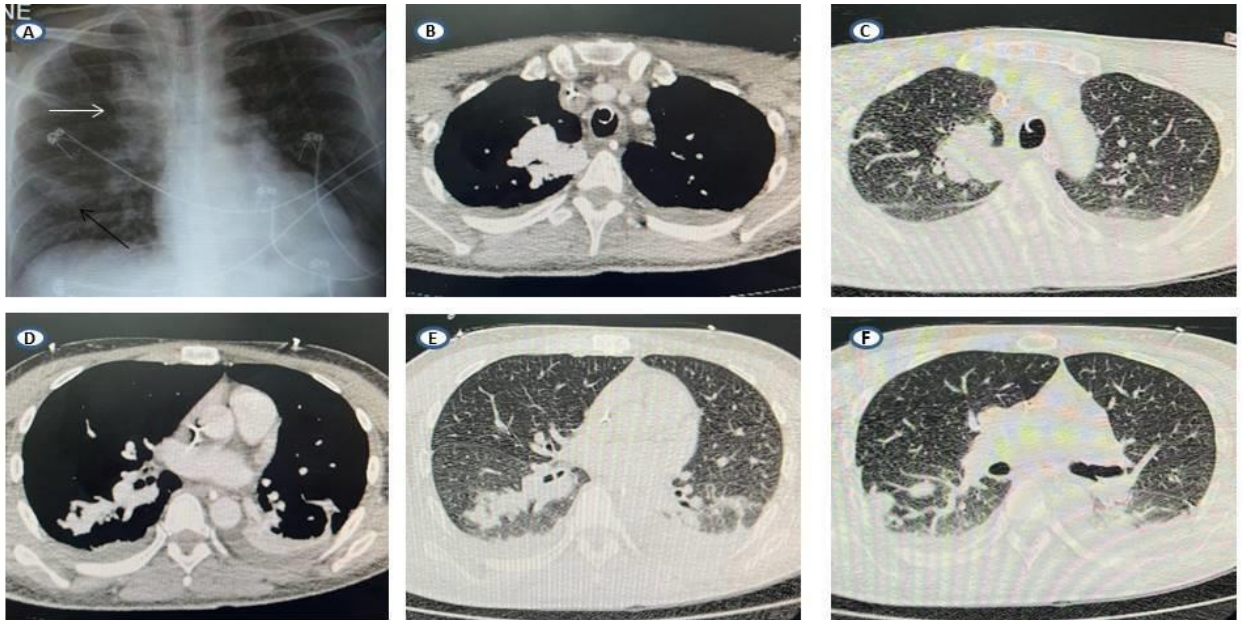
Respirando espontaneamente sob máscara com reservatório 15 litros por minuto (L/min) e oximetria de pulso marcando 80% de saturação periférica de oxigênio ( $SpO_2$ ). Sem relato de necessidade de internações prévias ou episódios de insuficiência respiratória aguda, negou ortopneia, trepopneia, platipneia e dispneia paroxística noturna. Realizada gasometria arterial da admissão, que constatou hipoxemia importante ( $PaO_2 = 46.2$  mmHg /  $SaO_2 = 77\%$  /  $PaO_2/FiO_2 = 70$  mmHg). A investigação do caso foi iniciada com a realização da tomografia computadorizada de crânio sem contraste (**Imagem 2**), a qual evidenciou: hipoatenuação 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 nove anos de idade, relatada pela família, e que justifica o quadro neurológico admissional do paciente, característico de epilepsia de causa estrutural após manipulação cirúrgica.



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

Na TC de tórax sem contraste, foi visto: formações nodulares ovaladas de aspecto serpiginoso com estruturas vasculares calibrosas de permeio confluindo ao hilo pulmonar destacando-se no segmento apical do lobo pulmonar superior direito (LSD), medindo 7,0 x 6,1cm, e no segmento apical do lobo pulmonar inferior direito (LID), medindo 9,7 x 4,7cm, associadas a opacidades fibrorreticulares, micronodulares e com atenuação em vidro fosco de permeio, podendo significar malformação arteriovenosa (MAV) pulmonar, sequestro pulmonar intralobar ou associação com pneumopatia inflamatória/infecciosa, indistinguíveis ao método. O paciente apresentou piora do quadro inicial, evoluindo com  $SpO_2 = 57\%$ , cianose central e rebaixamento do nível de consciência, sendo prosseguida a intubação orotraqueal (IOT). A gasometria pós-procedimento revelou  $pH = 7.45$  /  $PaO_2 = 49.3$  /  $PaCO_2 = 48.6$  /  $SaO_2 = 79\%$  /  $HCO_3 = 34.1$  /  $PaO_2/FiO_2 = 141$ . Após estabilização clínica, o mesmo foi submetido às TC de tórax com contraste (**Imagem 3**) e abdome com contraste, onde foi visualizado, respectivamente: 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 MAV; e fígado com morfologia e contornos preservados, exibindo aumento difuso de suas dimensões e áreas heterogêneas em sua periferia, possivelmente decorrentes de *shunts*

arteriovenosos, devendo-se considerar a possibilidade de Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH).



**Imagem 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.

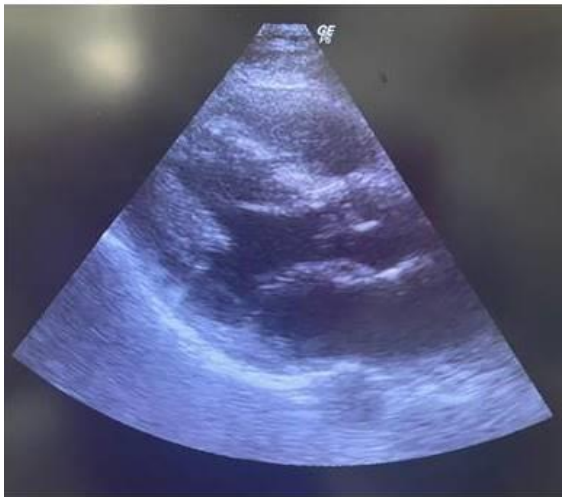
As alterações hepáticas também foram percebidas na ultrassonografia abdominal superior (**Imagem 4**).



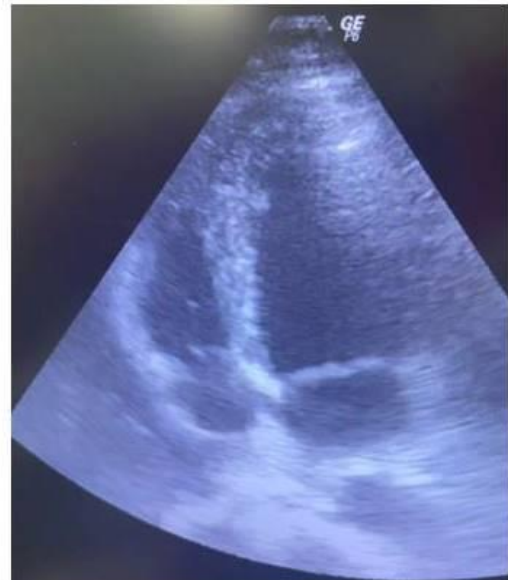
**Imagem 4** – Malformações arteriovenosas hepáticas visualizadas em ultrassonografia de abdome superior.



Ao ecocardiograma transtorácico (**Imagem 5**), realizado por três especialistas em momentos distintos, não foram encontrados sinais indiretos de hipertensão arterial pulmonar (HAP), tais como: aumento de câmaras cardíacas direitas, movimento paradoxal do septo interventricular, refluxo valvar tricúspide, alteração na medida da excursão sistólica do plano do anel tricúspide (TAPSE) e elevação da pressão sistólica da artéria pulmonar, apesar da dificuldade técnica para realização do exame a beira leito devido ao posicionamento do enfermo, não sendo possível a medição da deformação do tecido miocárdico e da variação fracional da área do ventrículo direito (FAC).



**Imagem 5** – Ecocardiografia transtorácica sem sinais indiretos de hipertensão arterial pulmonar.



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. Então, a redução gradual dos parâmetros ventilatórios, sobretudo, pressão controlada e pressão expiratória final positiva alveolar (PEEP), e, conseqüentemente, redução do shunt arteriovenoso, resultou na melhora progressiva da oxigenação e mecânica ventilatória, culminando no sucesso do teste de respiração espontânea e posterior extubação. Após avaliação pela equipe da cirurgia vascular, foi indicada a embolização como forma de tratamento para MAV pulmonar.

## 7 DISCUSSÃO

Uma das principais etiologias para MAVP é a THH, também conhecida como síndrome de Rendu-Osler-Weber (SHOVLIN, 2014), uma doença genética de malformação vascular transmitida como uma característica autossômica dominante que afeta homens e mulheres (KRITHARIS *et al.*, 2018).

As lesões mais características da THH são pequenas telangiectasias de coloração que varia entre vermelha e violeta, preferencialmente, na face, lábios, mucosas nasal e oral e pontas dos dedos das mãos e dos pés (KRITHARIS *et al.*, 2018). Lesões similares também podem se apresentar em toda a mucosa do trato gastrointestinal, resultando em sangramento recorrente (KRITHARIS *et al.*, 2018). Em virtude disso, podem ocorrer sangramentos nasais profusos e de repetição.

Para o diagnóstico de THH é utilizado, principalmente, o Critério Internacional Clínico de Diagnóstico (Critério de Curaçao), que utiliza variáveis clínicas e radiológicas: 1) epistaxe recorrente espontânea; 2) múltiplas telangiectasias em locais típicos, principalmente em lábios, língua e dedos; 3) MAV viscerais documentadas – por exemplo: pulmonar, hepática, encefálica e na coluna vertebral; e 4) história familiar positiva em parente de primeiro grau (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019). O diagnóstico é considerado como definitivo de THH com o encontro de três ou mais desses critérios (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019). Aqueles que não preencheram pelo menos duas dessas condições são classificados como portadores MAVPi (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019).

De acordo com essa classificação, o paciente estudado pontua apenas um ponto (malformações arteriovenosas viscerais), enquadrando-se naqueles com diagnóstico possível, mas improvável (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019). A THH é responsável por 80-95% dos casos de MAVP, e, quando não se tem a caracterização clara da síndrome, as MAVP são classificadas como idiopáticas (SHOVLIN *et al.*, 2017). Por esta ser uma entidade subdiagnosticada, vários pacientes permanecem por décadas sem saber a etiologia da doença, como foi exemplificado nesse relato. Apesar do importante baqueteamento digital e dos sinais de hipoxemia crônica, mesmo que sem queixa subjetiva de qualquer forma de dispneia, e, ainda, a despeito da abordagem cirúrgica devido a abscesso cerebral, na infância, que culminou com crises convulsivas de difícil controle, não foi feita uma investigação anterior.

Observa-se uma predominância no sexo feminino e de fístulas localizadas nos lobos pulmonares inferiores (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019). Múltiplas MAV pulmonares são mais comuns nas THH, tornando os indivíduos mais sintomáticos (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019). Por outro lado, a maior parte das MAVPi apresenta fístulas únicas de maior calibre e hipoxemia sem dispneia (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019), o que diverge do caso exposto nesse relato. Um fato interessante é que pacientes com SpO<sub>2</sub> reduzida são pouco sintomáticos e referem apenas dispneia aos grandes esforços, relacionando-se ao período de adaptação à hipoxemia (SALIBE-FILHO *et al.*, 2019), bem como ocorreu com o paciente relatado, que apresentava poliglobulia, como forma de adaptação e compensação à cronicidade hipoxêmica.

A presença de HAP é rara e, quando presente, pode ser secundária ao aumento do fluxo pelos vasos pulmonares em decorrência de MAV hepática ou por anemia (SHOVLIN *et al.*, 2017). No caso em questão, o paciente possui MAV no fígado e, apesar disso, não desenvolveu HAP.

No passado, as MAVP eram tratadas cirurgicamente, com uma taxa expressiva de complicações (HSU, KWAN, EVANS-BARNS, VAN DRIEL, 2018). Hoje em dia, opta-se pela embolização pulmonar por cateter por via percutânea, procedimento bem menos invasivo (HSU, KWAN, EVANS-BARNS, VAN DRIEL, 2018). As fístulas devem ser embolizadas, mesmo em pacientes assintomáticos, desde que tenham um diâmetro da artéria nutridora maior que três milímetros, a fim de se evitar complicações infecciosas e vasculares (HSU, KWAN, EVANS-BARNS, VAN DRIEL, 2018). 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; o transplante de pulmão constitui-se em um recurso terapêutico de exceção (HSU, KWAN, EVANS-BARNS, VAN DRIEL, 2018).

## 8 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante do exposto, torna-se evidente que o diagnóstico clínico é 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, assim como ocorreu nesse caso. Apesar da abordagem neurocirúrgica para drenagem de abscesso cerebral, na infância, e do importante hipocratismo digital, sem relato de dispneia prévia, o paciente não foi submetido à investigação diagnóstica, fazendo com que houvesse um retardo no diagnóstico, em razão da baixa suspeição clínica. Logo, é fundamental alertar a comunidade médica a cerca dessa situação para que se possa estabelecer tal condição como diagnóstico diferencial de hipoxemia crônica, a fim de que se institua diagnóstico precoce e tratamento imediato, reduzindo danos crônicos e melhorando a qualidade de vida dos pacientes.

## REFERÊNCIAS

HSU, Charlie CT; KWAN, Gigi, NC; EVANS-BARNS, Hannah; VAN DRIEL, Mieke L. Embolisation for pulmonary arteriovenous malformation. **Cochrane Database Syst Rev.** [Online], v. 1, n. 1, CD008017, 2018. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6491094/>>. Acesso: 25 mai 2022. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008017.pub5>.

KRITHARIS, Athena; AL-SAMKARI, Hanny; KUTER, David J. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: Diagnosis and management from the hematologist's perspective. **Haematologica.** [Online], v. 103, n. 9, p. 1433–1443, 2018. Disponível em: <<https://haematologica.org/article/view/8582>>. Acesso: 05 mar 2024. <http://dx.doi.org/10.3324/haematol.2018.193003>.

SALIBE-FILHO, William; PILOTO, Bruna M; OLIVEIRA, Ellen P *et al.* Pulmonary arteriovenous malformations: diagnostic and treatment characteristics. **J Bras Pneumol.** [Online], v. 45, n. 4, e20180137, 2019. Disponível em: <<https://www.jornaldepneumologia.com.br/details/3000/pt-BR/malformacoes-arteriovenosas-pulmonares--caracteristicas-diagnosticas-e-de-tratamento>>. Acesso: 25 mai 2022. <http://dx.doi.org/10.1590/1806-3713/e20180137>.

SHOVLIN, Claire L. Pulmonary arteriovenous malformations. **Am J Respir. Crit Care Med.** [Online], v. 190, n. 11, p. 1217-29, 2014. Disponível em: <<https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.201407-1254CI>>. Acesso: 25 mai 2022. <https://doi.org/10.1164/rccm.201407-1254CI>.

SHOVLIN, Claire L; CONDLIFFE, Robin; DONALDSON, James W; KIELY, David G; WORT, Stephen J; British Thoracic Society. British Thoracic Society Clinical Statement on Pulmonary Arteriovenous Malformations. **Thorax [Online]**, v. 72, n. 12, p. 1154-63, 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29141890/>>. Acesso: 25 mai 2022. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2017-210764>.



