

INTRODUÇÃO

A síndrome de Rendu-Osler-Weber, também conhecida como teleangiectasia hereditária hemorrágica, trata-se de uma doença autossômica dominante que afeta 1:5.000-8.000 pessoas. A sintomatologia é variável, frequentemente apresentando epistaxe e malformações arteriovenosas pulmonares (presentes em 30-50% dos pacientes).

Os Critérios de Curação para o diagnóstico incluem: epistaxe espontânea recorrente, telangiectasias mucocutâneas, telangiectasias/malformações arteriovenosas e história familiar em parente de primeiro grau. É confirmado o diagnóstico na presença de pelo menos 3 destes critérios.

As malformações arteriovenosas pulmonares constituem uma comunicação vascular entre as circulações sistêmica e pulmonar, resultando em shunt esquerdo-direito, comprometendo, deste modo, a troca gasosa (hipoxemia) e embolia paradoxal. O tratamento de tais malformações pode incluir embolizações e/ou ressecções pulmonares combinadas (segmentectomia ou lobectomia).

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino com quadro de epistaxe recorrente desde os 3 anos de idade, com dispneia progressiva e cianose aos esforços desde os 6 anos.

Foi realizada investigação médica em serviço externo, sendo submetida à angiotomografia pulmonar e cateterismo cardíaco de câmaras direitas, que evidenciaram numerosas fístulas arteriovenosas pulmonares - predominantemente em segmentos pulmonares periféricos, sugerindo o diagnóstico de Síndrome de Rendu-Osler-Weber.

A opção de tratamento naquele momento foi de embolização das fístulas com maiores repercussões, com oclusão de 3 ramos vasculares, aos 10 anos de idade. A paciente, entretanto, não apresentou melhora respiratória, evoluindo com deterioração clínica e, posteriormente, foi encaminhada para o serviço de Transplante Pulmonar do Instituto do Coração - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor- FMUSP) para avaliação.

Durante a primeira avaliação em nosso serviço, a paciente fazia uso de ácido acetil-salicílico 100 mg/dia e O₂ suplementar (cateter - 5l/min) em domicílio. Realizou novo cateterismo cardíaco de câmaras direitas e ecocardiograma, que não evidenciaram sinais de hipertensão pulmonar. Foi devidamente avaliada pela equipe multidisciplinar e posteriormente foi incluída em lista de espera para transplante aos 16 anos de idade.

A paciente foi submetida ao transplante pulmonar bilateral sequencial esquerdo-direito com auxílio circulação extracorpórea (CEC). Tempos de isquemia à esquerda de 380 minutos e à direita de 535 minutos, com tempo total de CEC de 1 hora e 50 minutos.

Durante a internação, realizada broncoscopia de vigilância com biópsia transbrônquica e evidenciada rejeição classificada como A2B1R. Recebeu pulso-terapia com metilprednisolona por 3 dias, sem intercorrências. Ao término do tratamento, a paciente recebeu alta hospitalar sem necessidade de O₂ suplementar.

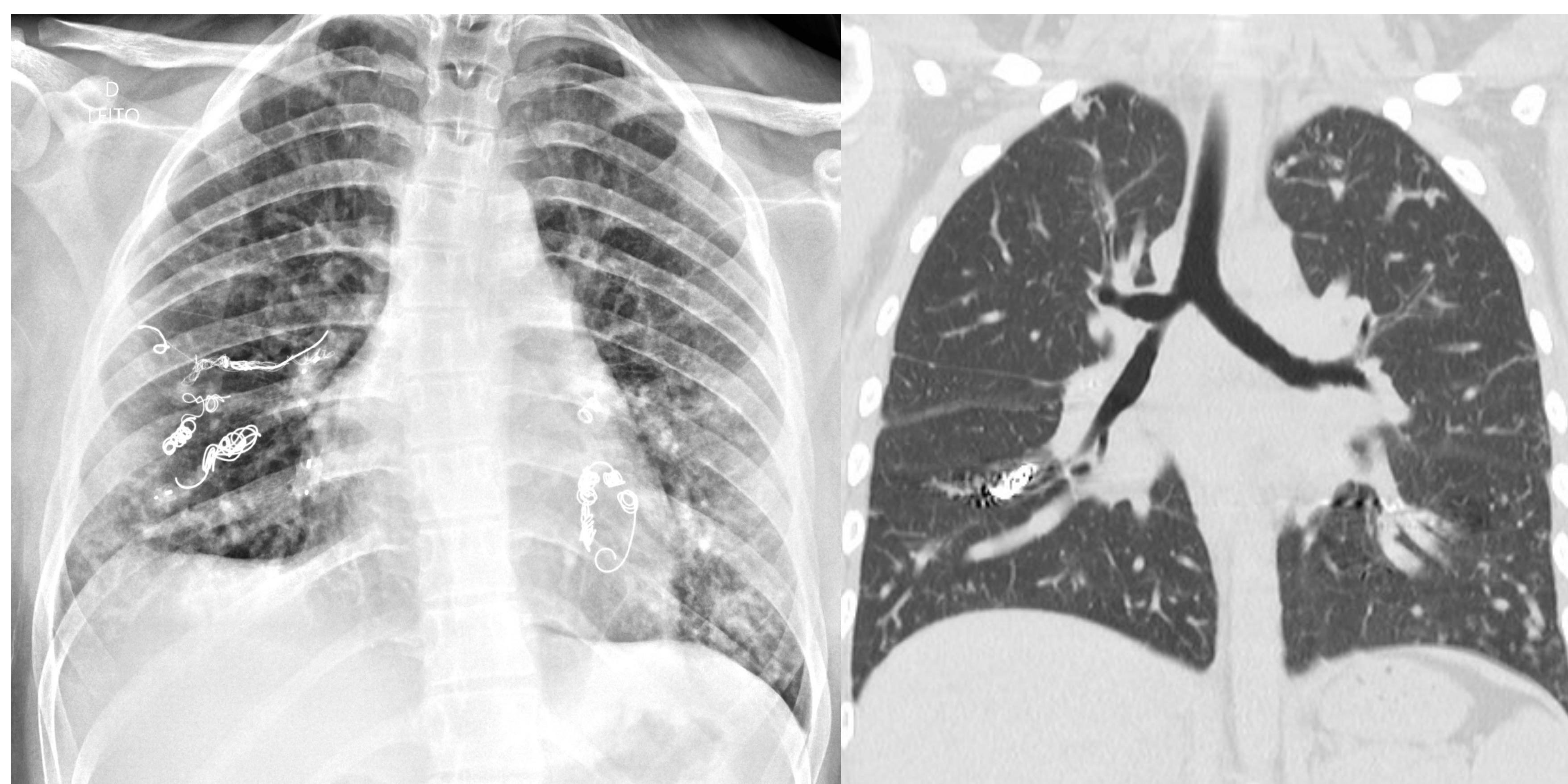
Após 1 ano de seguimento em regime ambulatorial, a paciente refere melhora importante na qualidade de vida, sem declínio da função pulmonar e sem

necessidade de internação hospitalar.

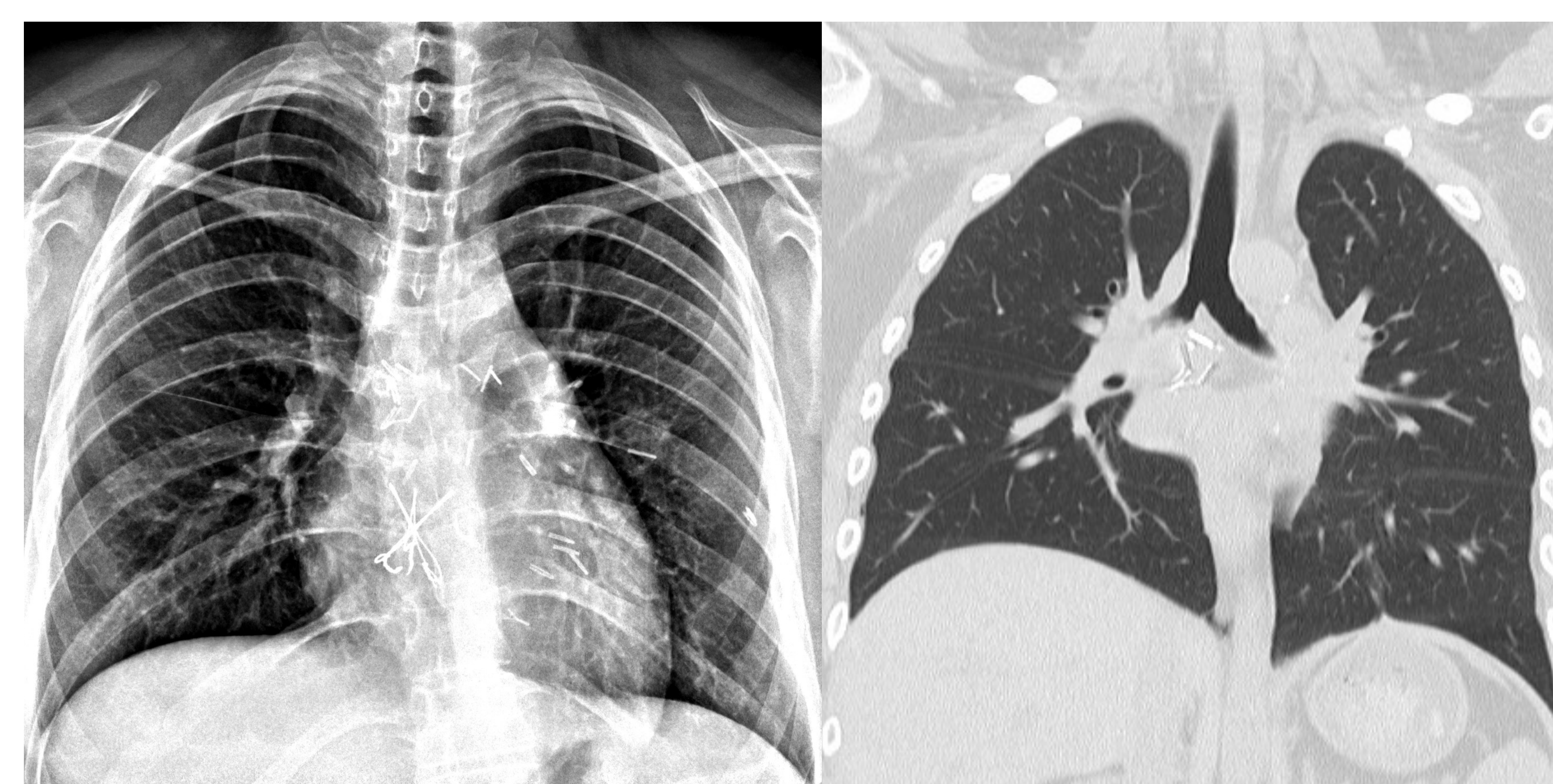
Embora o transplante pulmonar seja considerado como alternativa de tratamento para doenças pulmonares em fase terminal, a síndrome de Rendu-Osler-Weber não é uma etiologia comumente referida. Na literatura médica existem poucos casos descritos, visto que a síndrome habitualmente cursa com pouco sintomas respiratórios. Em uma revisão extensa, foram encontrados 5 casos descritos de transplante pulmonar em pacientes com a síndrome. Em todos os casos, os pacientes tiveram melhora da qualidade de vida e dos sintomas respiratórios após a cirurgia.

O tratamento das malformações arteriovenosas pulmonares nesta síndrome mantém-se controverso, uma vez que geralmente são pequenas e apresentam-se difusamente no parênquima pulmonar. Por esse motivo, embolizações ou ressecções pulmonares podem ser inviáveis ou terem baixa eficácia para controle ou resolução dos sintomas respiratórios.

Deste modo, é importante que a escolha do tratamento seja individualizada, e que o transplante pulmonar seja considerado especialmente em casos em que haja falha dos tratamentos considerados como menos invasivos.



Figuras 1 e 2: Radiografia e tomografia pré-operatórias da paciente, nas quais é possível evidenciar o material utilizado para embolização das malformações arteriovenosas pulmonares.



Figuras 3 e 4: Radiografia e tomografia pós-operatórias da paciente em seguimento ambulatorial.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Afonso Júnior JE, Werebe EC, Carraro RM, Teixeira RH, Fernandes LM, Abdalla LG, Samano MN, Pêgo-Fernandes PM. Lung transplantation. Einstein (Sao Paulo). 2015 Apr-Jun;13(2):297-304.
- Dupuis-Girod S, Cottin V, Shovlin CL. The Lung in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. Respiration. 2017;94(4):315-330
- Fukushima H, Mitsuhashi T, Kusano KF, Goto K, Okazaki M. Successful lung transplantation in a case with diffuse pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. Am J Transplant. 2013 Dec;13(12):3278-81.