

PD47- Fístulas arterio-venosas pulmonares – causa rara de cianose

Maria Teresa Dionísio, Paula Martins, Marta António, Graça Sousa, António Pires, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela
Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: As fístulas arterio-venosas pulmonares (FAVP) congénitas são malformações que consistem em comunicações entre a rede arterial e venosa pulmonar condicionando um shunt direito-esquerdo. As repercussões hemodinâmicas dependem do seu grau, podendo cursar com insuficiência cardíaca congestiva refractária nos casos mais graves e cianose. Tem uma incidência de 2 a 3:100000, sendo mais frequente no sexo feminino.

Os autores descrevem 2 casos clínicos de FAVP congénita.

Descrição dos casos: Caso 1: Recém-nascido de termo, sexo feminino, internada por cianose precoce que manteve apesar de ventilação mecânica com parâmetros agressivos, terapêutica com surfactante, apoio inotrópico e antibioterapia. Excluída patologia pulmonar parenquimatosa e intracardíaca congénita. Por manutenção do quadro e por suspeita de malformação vascular realizou Angiorressonância Magnética Cardíaca que mostrou a existência de numerosas fístulas arterio-venosas pulmonares em todo o pulmão direito, bem como hipoperfusão do pulmão esquerdo. A Tomografia Axial Computorizada Torácica revelou achados sobreponíveis. Foi ponderado banding da artéria pulmonar, mas faleceu ao 11º dia de vida em insuficiência cardíaca refractária.

Caso 2: Menina, 6 anos, referenciada à Consulta de Cardiologia Pediátrica por cianose central, confirmada clinicamente. A referir a presença de hipocratismo digital. Realizou telerradiografia torácica que evidenciou reforço hilar à esquerda. O electrocardiograma e a ecocardiografia não revelaram alterações significativas. Submetida a avaliação hemodinâmica que mostrou 2 FAVP pulmonares esquerdas entre o ramo esquerdo da artéria pulmonar e veia pulmonar superior esquerda e veia pulmonar inferior esquerda. Aguarda embolização percutânea das fístulas e estudo da Síndrome de Rendu-Osler-Weber.

Discussão: As fístulas arterio-venosas pulmonares são uma patologia de difícil diagnóstico devido à sua raridade e achados inespecíficos nos exames complementares de diagnóstico de rotina. No entanto, trata-se de uma hipótese de diagnóstico a ser considerada na criança com cianose e/ou insuficiência cardíaca de causa não esclarecida.

Palavras-chave: fístula, cianose, insuficiência cardíaca