

Malformações arteriovenosas: apresentações pulmonares e cerebrais

Arteriovenous malformations: pulmonary and cerebral presentations

DOI:10.34117/bjdv9n5-041

Recebimento dos originais: 04/04/2023

Aceitação para publicação: 05/05/2023

Henrique Campolina Paulino

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: henriquem6@gmail.com

Ana Carolina Soares de Souza

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: anac2003souza@gmail.com

Gabriel da Silva Costa

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: gabrielsilva7000@gmail.com

Izabela Penido Kern Bastos

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: izapenido@hotmail.com

Lucas Lopes do Carmo

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: lucaslopesdocarmo@gmail.com

Maria Fernanda Martins Ribeiro de Carvalho

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: mafe101202@gmail.com

Rhuann Alves Silva

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: rhuannalves991@gmail.com

Víctor Augusto Nogueira Santos Andrade

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: victor.andrade1508@gmail.com

Vitor Cardoso dos Santos

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade de Itaúna (UIT)

Endereço: Rodovia MG, 431, Km 45, S/N, Itaúna – MG

E-mail: cardosov477@gmail.com

RESUMO

As malformações arteriovenosas (MAV) são anomalias congênicas que afetam a estrutura vascular e podem ocorrer tanto no pulmão quanto no cérebro. A fisiopatologia da MAV envolve um desvio anormal do fluxo sanguíneo arterial para as veias, sem passar pelos capilares, o que pode causar hipoxemia, insuficiência cardíaca e outras complicações. Os sintomas das malformações arteriovenosas pulmonares (MAVP) incluem dispnéia, cianose, hemoptise e embolia pulmonar. Já as malformações arteriovenosas cerebrais (MAVC) podem apresentar sintomas como convulsões, cefaléia, hemorragia intracerebral e déficits neurológicos. Quanto à epidemiologia, a prevalência da MAVP é rara e ocorre duas vezes mais em mulheres do que em homens, exceto em recém-nascidos, enquanto a MAVC é mais comum, com uma prevalência estimada de varia de 1,12 a 1,42 casos por 100.000 pessoas/ano. Múltiplos fatores, como anormalidades vasculares, modificações moleculares e alterações de fluxo das artérias e veias, influenciam significativamente no desenvolvimento de MAVs. O diagnóstico da MAV envolve a realização de exames de imagem, como radiografia de tórax, tomografia computadorizada (TC) e ressonância nuclear magnética (RNM). Já a abordagem terapêutica da MAVP pode envolver embolização arterial ou cirurgia, dependendo da extensão da lesão. Já a MAVC pode ser tratada com embolização endovascular, cirurgia ou radioterapia, também dependendo das características da lesão. Assim, com o diagnóstico e tratamento adequados, muitos pacientes podem ter uma qualidade de vida satisfatória e prevenir complicações graves.

Palavras-chave: malformações arteriovenosas, diagnóstico, embolização endovascular, fisiopatologia, tratamento.

ABSTRACT

Arteriovenous malformations (AVM) are congenital anomalies that affect the vascular structure and can occur in both the lung and the brain. The pathophysiology of AVM involves an abnormal deviation of arterial blood flow to the veins, bypassing the capillaries, which can cause hypoxemia, heart failure and other complications. Symptoms of pulmonary arteriovenous malformations (PAVM) include dyspnea, cyanosis, hemoptysis, and pulmonary embolism. Cerebral arteriovenous malformations (CVAM) can present symptoms such as seizures, headache, intracerebral hemorrhage and neurological deficits. As for epidemiology, the prevalence of PAVM is rare and occurs twice as often in women than in men, except in newborns, while ACVA is more common, with an estimated prevalence ranging from 1.12 to 1.42 cases per 100,000 people/year. Multiple factors, such as vascular abnormalities, molecular modifications and alterations in the flow of arteries and veins, significantly influence the development of AVMs. The diagnosis of AVM involves performing imaging tests, such as chest X-ray, computed

tomography (CT) and nuclear magnetic resonance (NMR). The therapeutic approach to PVAM may involve arterial embolization or surgery, depending on the extent of the lesion. On the other hand, CVAM can be treated with endovascular embolization, surgery or radiotherapy, also depending on the characteristics of the lesion. Thus, with proper diagnosis and treatment, many patients can have a satisfactory quality of life and prevent serious complications.

Keywords: arteriovenous malformations, diagnosis, endovascular embolization, pathophysiology, treatment.

1 INTRODUÇÃO

A malformação arteriovenosa (MAV) é uma comunicação anormal que ocorre entre as artérias e as veias, sem a presença de um leito capilar entre elas. Dessa maneira, é formada uma fístula entre essas estruturas, a qual tem alto fluxo arterial dentro de um sistema venoso, podendo romper as paredes venosas causando hemorragias uma vez que não são feitas para suportarem pressões elevadas. No entanto, ocorre somente de 1,12 a 1,42 vezes a cada 100.000 pessoas ao ano, mas 36 a 38% dos novos casos se apresentam como uma primeira hemorragia. Além disso, os fatores de risco para esta patologia incluem localização profunda da MAV, hemorragia prévia, drenagem exclusivamente venosa profunda e aneurismas associados (COLOMBO et al., 2022, ZYCK S; SAMPATH R, 2022).

Nessa perspectiva, destacam-se duas apresentações das MAVs: pulmonar e cerebral. Em primeira análise, a MAV cerebral tem caráter heterogêneo em relação à idade, localização, tamanho e drenagem dos vasos, constituindo uma grande causa de sangramento intracraniano. Tal patologia é definida como um conglomerado de shunts arteriovenosos sem leito capilar e tecido cerebral interposto. Dessa forma, como explicado, tem-se ausência de resistência dos capilares, o que aumenta o fluxo e pressão sanguínea no sistema venoso, elevando o risco de hemorragia cerebral. Portanto, essa conexão anômala acarreta em hiperplasia progressiva do músculo liso vascular e dilatação venosa, culminando em processos inflamatórios e degenerativos locais com risco de ruptura (ZYCK S; SAMPATH R, 2022, NARANBHAI; PÉREZ, 2023).

Em segunda análise, a MAV de apresentação pulmonar ocorre pelo mesmo mecanismo das MAVs cerebrais. No entanto, a conexão é por meio de uma artéria e veia pulmonar, contornando o leito capilar normal gerando uma fístula arteriovenosa. Dessa forma, são formadas lesões que causam falta de oxigenação profunda. Tais formações são mais comumente encontradas na telangiectasia hemorrágica hereditária (THH), sendo

raro seu aparecimento de caráter secundário a cirurgias e síndromes pulmonares. Além disso, em relação às complicações dessa má formação, podemos ter seu rompimento, gerando hipoxemia, hemoptise e hemotórax com risco de vida. Portanto, é de suma importância a triagem com ecocardiograma transtorácico com contraste e o tratamento preferencial é pela oclusão da artéria nutridora dessa MAV. No entanto, o indivíduo está sujeito à formação de artérias colaterais, o que pode levar a uma recorrência do quadro, tornando o acompanhamento clínico e de imagem necessário (SABOO et al., 2018, NARANBHAI; PÉREZ, 2023).

2 OBJETIVO

O objetivo deste artigo é reunir informações, mediante análise de estudos recentes, acerca dos aspectos inerentes às malformações arteriovenosas, sobretudo suas apresentações pulmonares e cerebrais.

3 METODOLOGIA

Realizou-se pesquisa de artigos científicos indexados nas bases de dados Latindex e MEDLINE/PubMed entre os anos de 2018 e 2023. Os descritores utilizados, segundo o “MeSH Terms”, foram: *arteriovenous malformations*, *pathophysiology*, *management e diagnosis*. Foram encontrados 319 artigos, segundo os critérios de inclusão: artigos publicados nos últimos 5 anos, textos completos, gratuitos e tipo de estudo. Papers pagos e com data de publicação em período superior aos últimos 5 anos foram excluídos da análise, selecionando-se 16 artigos pertinentes à discussão.

4 EPIDEMIOLOGIA

Segundo estudos de autópsia, a incidência de malformações arteriovenosas (MAVs) não rompidas é relativamente baixa, variando de 1,10 a 1,42 casos por 100.000 pessoas/ano. É importante ressaltar que a mortalidade e morbidade são graves, com taxas de mortalidade de 12% a 67% em um mês e 75% dos pacientes apresentando lesão neurológica permanente (MOREL et al., 2022).

A malformação arteriovenosa pulmonar (MAVP) afeta 1 em 2.600 pacientes e ocorre duas vezes mais em mulheres do que em homens, exceto em recém-nascidos. Cerca de 20% dos casos de MAVPs são secundários a trauma, tromboembolia crônica, cirurgia cardiorádica, amiloidose, cirrose hepática, infecção, estenose mitral e câncer metastático. As complicações neurológicas demonstraram um maior risco de

complicações em um tipo difuso de MAVP, com um diâmetro arterial de alimentação (DAA) superior a 3 mm e um grande shunt. Ademais, a MAVP tratada tem menor risco de complicações neurológicas. Cerca de 70% dos pacientes com MAVP são observados com telangiectasia hemorrágica hereditária, estimado em 1 em 5.000 pessoas, sem qualquer dominância geográfica ou racial (CHAMARTHY et al., 2018, MAJUMDAR; MCWILLIAMS, 2020, KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021).

A incidência da malformação arteriovenosa cerebral (MAVC) varia de 1,12 a 1,42 casos por 100.000 pessoas/ano. O risco de ruptura de uma MAVC é de 3%, com uma taxa de 2,2% por ano para o subconjunto não rompido e 4,5% por ano para o rompido. Uma primeira hemorragia apresenta-se em 36% a 38% dos novos casos, com uma taxa anual de 2,3%, sendo 1,3% para MAVCs não rompidas e 4,8% para as previamente rompidas. MAVCs maiores tendem a apresentar menor risco de ruptura em comparação com as menores, devido a uma pressão arterial de alimentação mais alta nestas últimas. Um estudo randomizado encontrou um risco de 2,2% por ano para MAVs cerebrais não rompidas (ZYCK S; SAMPATH R, 2022).

5 FISIOPATOLOGIA

Defeitos congênitos decorrentes da embriogênese desordenada são considerados as principais causas de MAVs. Entretanto, alguns estudos mais recentes defendem a ideia de que tais malformações podem ocorrer após o nascimento e crescem na puberdade e durante o período da gravidez. Entre as complicações, estão sangramentos, destruição tecidual e deformidades graves. A MAV adquirida é, contudo, uma condição rara, sendo encontrada principalmente em traumas, cirurgias torácicas, carcinomas com a presença de metástases, esquistossomose e síndrome hepatopulmonar. A idade é um dos principais fatores aventados que sugere o aumento gradativo da malformação em consequência do aumento do fluxo sanguíneo no vaso (SABOO et al., 2018, NANDA et al., 2021, SCHIMMEL et al., 2021, COLOMBO et al., 2022).

Citam-se na doutrina eventos que influenciam significativamente no desenvolvimento de MAVs, como anormalidades vasculares, modificações moleculares e alterações de fluxo das artérias e veias. A hipertensão venosa e a arquitetura aberrante de veias também podem acarretar malformações. Ao exame histopatológico, fica evidente a presença de canais com paredes finas e grossas que ligam as artérias e veias, porém sem a presença de leitos capilares comumente encontrados no sistema fisiológico (NANDA et al., 2021, ZYCK S; SAMPATH R, 2022).

A principal causa hereditária relacionada à malformação arteriovenosa é a THH, uma doença autossômica dominante, com a presença de 4 genes envolvidos, a saber: ENG (endoglin) ACVRL1 (quinase 1 tipo II do receptor de ativina A ou ALK1), MADH4 (SMAD4) e GDF2 (BMP9). As mutações do ALK1 geram a síndrome THH tipo 1 e as mutações em ENG correspondem ao THH tipo 2, sendo outros tipos de mutações consideradas raras. O rearranjo dos vasos sanguíneos sofre ação do ALK1 e ENG que, de forma conjunta, inibem a angiogênese. Três fases distintas podem ser identificadas na MAV cutânea em pacientes com THH e que reportam ao mecanismo comum das MAVs, quais sejam: dilatação das vênulas, seguida de conexões entre as arteríolas e vênulas, culminando com a ausência do leito capilar (NANDA et al., 2021, SCHIMMEL et al., 2021).

6 MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS PULMONARES

As MAVPs podem ser descritas como a presença de comunicações diretas das artérias pulmonares com as veias pulmonares, sem passar pelo leito capilar normal do pulmão. Essa comunicação vascular anormal acaba gerando um shunt intrapulmonar, o qual transporta sangue da direita para a esquerda, em um esquema de alto fluxo e baixa resistência. Essas MAVPs também recebem o nome de fístulas arteriovenosas pulmonares, angiomas pulmonares, aneurismas arteriovenosos pulmonares e hemangiomas cavernosos. Além disso, as MAVPs podem ser desde comunicações dilatadas e tortuosas, até um plexo de canais vasculares ligando a artéria e a veia pulmonar. Quanto à classificação, elas podem ser divididas em MAVPs simples, que apresentam apenas uma artéria nutridora, ou MAVPs complexas, quando há a presença de múltiplas artérias nutridoras (CHAMARTHY et al., 2018, SABOO et al., 2018, MAJUMDAR; MCWILLIAMS, 2020).

A maioria das MAVPs são de origem congênita, sendo que, nesses casos, cerca de 70% estão associados à THH, que consiste em um distúrbio autossômico dominante, que recebe também o nome de síndrome de Osler-Weber-Rendu. Nos casos congênitos, a malformação surge a partir do desenvolvimento anormal de artérias e veias pulmonares que possuem um plexo comum, sofrendo um aumento progressivo devido à maior pressão do fluxo de sangue arterial no interior do vaso. Já as causas adquiridas, menos comuns, podem incluir síndrome hepatocelular relacionada à cirrose hepática, traumas, estenose mitral, cirurgias cardiotorácicas, infecções, metástases, amiloidose e doença

tromboembólica crônica (SABOO et al., 2018, MAJUMDAR; MCWILLIAMS, 2020, TOPIWALA et al., 2021).

A MAVP em grande parte dos pacientes é assintomática, mas em alguns casos pode cursar com hipoxemia, dor torácica, dispneia, epistaxe, acidentes vasculares encefálicos (AVE) e ataques isquêmicos transitórios (AIT). Nos pacientes sintomáticos, cerca de 10% deles apresentam tríade de dispneia, baqueteamento digital e cianose, sendo que por volta de 60% deles irão apresentar intolerância ao exercício e dispneia em idades mais elevadas. A hipóxia muitas vezes se agrava com o paciente na posição ereta, uma vez que as MAVPs estão localizadas, frequentemente, nos lobos inferior e médio do pulmão (SABOO et al., 2018, KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021).

As principais complicações encontradas nos casos de MAVPs incluem embolia pulmonar, embolia sistêmica paradoxal, AVE isquêmico agudo, abscesso cerebral e enxaqueca, as quais ocorrem geralmente por uma falha na filtração de bactérias, trombos e materiais vasoativos presentes no sangue desviado. Foi encontrado que quanto maior a fração de shunt e menor a pressão arterial pulmonar, maior a chance de ocorrência de um AVE isquêmico. Outra complicação encontrada nas MAVPs é a ruptura da malformação, ocorrendo principalmente nos casos em que a parede do vaso é fina ou por aumento do volume sanguíneo, como ocorre na gravidez devido às alterações hormonais. Sendo assim, esse rompimento pode levar ao aparecimento de hemoptise e hemotórax devido à sua localização subpleural, além do agravamento de embolia gasosa paradoxal, sendo uma das causas dos acometimentos neurológicos citados acima (SABOO et al., 2018, TOPIWALA et al., 2021).

7 MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS CEREBRAIS

As MAVCs são malformações diversas do desenvolvimento que afetam principalmente os vasos leptomeníngeos. A presença de vasos perfurantes lesiona o tecido neural adjacente. Elas apresentam diferentes características em relação à dimensão, posição, nutrição e drenagem. A principal forma de manifestação da MAV é uma hemorragia, mas outras formas de apresentação incluem cefaléia, convulsões, sopro e déficits neurológicos relacionados à compressão. Os fatores de risco de hemorragia incluem hemorragia prévia, drenagem venosa profunda, pequeno número de veias de drenagem, localização profunda ou infratentorial, uma ou poucas artérias nutridoras, pacientes idosos, sexo feminino e raça não branca. Existem várias formas de tratamento para MAVC, e todas se baseiam na melhor maneira de abordar o paciente e a patologia.

As opções de tratamento podem ser por ressecção microcirúrgica, embolização dirigida por cateter, radiocirurgia estereotáxica (SRS), administração conservadora por meio de espera vigilante ou uma combinação dessas opções (SICURI; GALANTE; STEFINI, 2021, MOREL et al., 2022, ZYCK S; SAMPATH R, 2022).

O sistema de classificação padrão ouro das MAVCs é o sistema Spetzler-Martin. Esse sistema foi descrito em 1986 e se baseia na dimensão do nidus, no padrão de drenagem venosa superficial ou profunda e na localização da MAV, com o objetivo de ponderar o risco cirúrgico. Os fatores de risco de hemorragia incluem hemorragia prévia, drenagem venosa profunda, poucas veias de drenagem, localização profunda ou infratentorial, uma ou poucas artérias nutridoras, pacientes idosos, sexo feminino e raça não branca. O tamanho da lesão é dividido em três graus: 1 ponto para <3 cm, 2 pontos se estiver entre 3 e 6 cm e 3 pontos se for maior que 6 cm. Quanto maior a dimensão do nidus, maior será o risco de lesão ao tecido cerebral exposto durante o procedimento cirúrgico (ZYCK S; SAMPATH R, 2022, SICURI, GALANTE; STEFINI, 2021, 2022 KATO et al., 2019).

A dimensão está diretamente relacionada à quantidade de pedúnculos aferentes vasculares, ao curso e à intensidade do fluxo sanguíneo. O padrão de drenagem venosa superficial contém somente as veias corticais e nenhum ponto foi atribuído a essa classificação. Já o sistema venoso profundo possui uma abordagem cirúrgica mais complexa, pois suas veias são mais difíceis de coagular e há possibilidade de retroceder para o parênquima cerebral adjacente e para o sistema ventricular, e por isso recebeu 1 ponto. A localização das MAVs em áreas eloquentes recebeu 1 ponto e inclui as regiões do córtex sensorio-motor, linguagem, córtex visual, hipotálamo, tálamo, cápsula interna, tronco encefálico, pedúnculos cerebelares, núcleos cerebelares profundos e a veia cerebelar pré-central, foram consideradas cirurgias eletivas. A nota final é baseada na soma de todas as categorias mencionadas, por conseguinte classificadas MAVs de grau I a V. A facilidade de aplicação da metodologia mencionada contribuiu para sua difusão. Entretanto, há algumas desvantagens, como: compactação do nidus e o abarcamento de artérias aferentes profundas, a definição da área total às vezes não é precisa, além de não definir precisamente paciente com grau III (ZYCK S; SAMPATH R, 2022, SICURI, GALANTE; STEFINI, 2021).

Eventualmente, foram criadas diferentes classificações para ajudar a determinar o risco e as expectativas de resultados em pacientes com MAVCs. Duas dessas classificações são o Modelo de Previsão da Universidade de Toronto e o Lawton-Young

Grading System, ambos questionaram a simplificação excessiva da classificação de Spetzler-Martin em um esforço para melhorar o poder discriminativo dos resultados pós-operatórios em pacientes com MAV. O Modelo de Previsão da Universidade de Toronto foi publicado em 2006 após uma análise retrospectiva de 175 pacientes. Os autores adicionaram a forma do nidus (uma parte específica da MAV) como um importante indicador de previsão de resultados neurológicos a curto e longo prazo, juntamente com a localização na região eloquente do cérebro e a drenagem venosa profunda (SICURI; GALANTE; STEFINI, 2021).

O estudo Lawton e Young, por sua vez, analisou 300 pacientes submetidos à ressecção cirúrgica de MAV. Os pesquisadores criaram um novo sistema de classificação que mostrou que o risco de ressecção cirúrgica era aceitável em pacientes com escore ≤ 3 de acordo com o sistema de graduação de Lawton-Young e escore ≤ 6 quando considerando a pontuação obtida pela adição do escore de Lawton-Young e da escala SM. Embora ambos os modelos tenham procurado melhorar a precisão das previsões pós-operatórias em pacientes com MAV, nenhum deles confirmou o valor preditivo do suporte arterial profundo (SICURI; GALANTE; STEFINI, 2021, KATO et al., 2019).

8 DIAGNÓSTICO

As MAVs são anomalias vasculares que podem ser diagnosticadas por meio de suspeita clínica e exames de imagem. o diagnóstico clínico é feito com base nos Critérios de Curaçao, que incluem epistaxe, telangiectasia, malformações vasculares viscerais e histórico familiar, seguido de avaliação dos familiares do paciente. Para triagem inicial, a ecocardiografia transtorácica com contraste é frequentemente utilizada, apresentando alta sensibilidade de 98,6% para identificação de shunts direita-esquerda e são definidos através do aparecimento de bolhas no átrio esquerdo (KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021).

No pulmão, as MAVs podem causar uma série de sintomas, incluindo falta de ar, tosse, cianose (coloração azulada da pele) e insuficiência cardíaca. Na presença de shunts grau 1, não há associação com MAVPs, enquanto que em shunts grau 2 há 45,3% de chances e em grau 3 há 92,5% de chances. A tomografia computadorizada (TC) com contraste de tórax é realizada posteriormente para avaliar possíveis manifestações cerebrais. Embora a angiografia pulmonar por cateter seja considerada padrão ouro, para diagnóstico de MAVPs, por permitir a visualização direta das anomalias vasculares, ela é pouco utilizada, sendo reservada para pacientes que requerem tratamento endovascular

(MAJUMDAR; MCWILLIAMS, 2020, KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021).

No cérebro, as MAVs podem ser assintomáticas ou causar uma variedade de sintomas, incluindo dores de cabeça, convulsões, fraqueza muscular, dificuldade de fala e problemas de visão. Em alguns casos, uma MAV pode se romper, causando um sangramento cerebral grave. O diagnóstico clínico de MAVCs não envolve histórico familiar, já que não há casos relatados. No entanto, o aparecimento e o curso clínico das MAVCs são influenciados por variações genéticas. Os exames utilizados para confirmação do diagnóstico incluem angiografia cerebral por subtração digital (padrão ouro), TC e Ressonância Nuclear Magnética (RNM). Além disso, o sistema de classificação Spetzler-Martins Grading é utilizado como uma ferramenta de predição do risco de ressecção cirúrgica (KATO et al., 2019).

9 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial das MAV pulmonares e cerebrais é importante para determinar o tratamento adequado e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. As MAVCs geralmente são descobertas após um episódio de hemorragia cerebral ou após a realização de exames de imagem, como a RNM ou a angiografia cerebral, seu diagnóstico diferencial deve incluir outras causas de hemorragia cerebral, como aneurismas e tumores cerebrais. As MAVPs, por sua vez, são anomalias vasculares que afetam os pulmões, em alguns casos, as MAVPs podem causar sintomas graves, como dispneia, hemoptise, hipertensão arterial pulmonar e insuficiência cardíaca, seu diagnóstico diferencial deve incluir outras causas de dispneia e hipertensão pulmonar, como doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), fibrose pulmonar e tromboembolismo pulmonar (ADICIONAR REFERÊNCIA).

Diante disso, os diagnósticos diferenciais consistem em outras malformações vasculares como as malformações cavernosas, telangiectasias capilares e anomalias venosas do desenvolvimento. As malformações cavernosas são aglomerados de vasos sanguíneos dilatados que apresentam irregularidades e alargamento em suas estruturas, as paredes são mais finas, com junções soltas entre as células o que pode ocasionar vazamentos. As telangiectasias capilares resumem-se em dilatações capilares em vasos ou artérias menores de 2mm de calibre com distribuição linear ou sinuosa o que cria a possibilidade de formar uma disposição retiforme ou desordenada e em aspecto de aranhas vasculares. As anomalias venosas do desenvolvimento consistem em uma

malformação congênita em que veias que apesar da fase do desenvolvimento que se encontra mantém características da fase antiga, podem ficar mais dilatadas que o habitual. Por fim, o diagnóstico diferencial das MAV pulmonares e cerebrais é importante para determinar o tratamento adequado e melhorar a qualidade de vida dos pacientes (ZYCK S; SAMPATH R, 2022).

10 TRATAMENTO

O tratamento para MAVs pode variar de acordo com a localização e gravidade da anomalia. O tratamento precoce é importante para reduzir o risco de complicações graves, como hemorragias cerebrais ou pulmonares. O alto risco de ruptura proporcionado pela MAV leva ao questionamento de que sua detecção deve ser um fator determinante para a realização de procedimentos intervencionistas, razão pela qual, esse assunto tem sido amplamente debatido. O tratamento pode ocorrer por meio da espera vigilante, sendo essa a forma mais conservadora mesmo que não se tenha um consenso para o equilíbrio entre o risco de ruptura ao decorrer da vida e o risco do tratamento, da ressecção microcirúrgica, da embolização dirigida por cateter, da radiocirurgia estereotáxica (SRS) ou da combinação dessas técnicas. Os cientistas Naylor e cols. defendem a ideia de que, se o paciente não tiver condições agravantes como velhice limitante ou comorbidades médicas, o risco de ruptura ao longo da vida tende a ser superior do que o risco proporcionado pelo tratamento, por isso, aconselha-se que os pacientes sejam submetidos a tratamento. De modo, que as formas de tratamento são (BROSNAN; AMOO; JAVADPOUR, 2022, MOREL et al., 2022):

10.1 MICROCIRURGIA

O procedimento microcirúrgico tende a ter eficácia significativa no tratamento de MAVs de baixo grau Spetzler Martin (lesão SM). No entanto, ela pode apresentar morbidade inaceitável em casos de aumento do tamanho da MAV, drenagem venosa profunda ou a localização eloquente. Além disso, é importante salientar que, embora o acompanhamento de cinco anos seja recomendado em casos publicados em ARUBA, essa recomendação pode ser inadequada, uma vez que o risco de hemorragia permanecerá por toda a vida do paciente nesses casos. Em um estudo produzido por Lawton e seus colaboradores, foi demonstrado que, em cirurgias de MAV em MAVs grau I e II da SM, a ressecção completa foi obtida em 100% dos pacientes. Além disso, 97% dos pacientes apresentaram uma linha de base neurológica inalterada ou melhorada após o tratamento.

Ao comparar esses pacientes com aqueles com MAVs de baixo grau submetidos à embolização isolada, constatou-se uma taxa de cura menor, atingindo cerca de 29%, com uma morbidade amplamente definida de 6,2% e uma taxa de mortalidade de 1,6%. No caso de MAVP, o procedimento cirúrgico é utilizado apenas em casos de ruptura e hemitórax. Os procedimentos endovasculares são priorizados para o tratamento de MAVP, reservando as cirurgias apenas para os casos graves (KIM; DO; PARK, 2021, LIU et al., 2022, KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021, MOREL et al., 2022).

10.2 EMBOLIZAÇÃO ENDOVASCULAR

A técnica da embolização endovascular utiliza comumente agentes embólicos líquidos, como Onyx e n-butil-2-cianoacrilato, como adjuvante antes da microcirurgia, devido à sua ação de redução do sangramento intra operatório. Isso ajuda a reduzir o tempo da operação sem causar complicações ou obstruções. Esses agentes também são utilizados antes da SRS, pois encolhem o nodulos AVM até um tamanho adequado para a realização do procedimento (KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021, BROSANAN; AMOO; JAVADPOUR, 2022, MOREL et al., 2022).

Investigações mais recentes agora analisaram subgrupos de pacientes elegíveis. Analisaram seus próprios pacientes elegíveis para os critérios de inscrição ARUBA, estratificando os pacientes com base no grau SM. Nessa estratificação de 61 pacientes, as MAVs SM I e II tratadas com cirurgia com ou sem embolização pré-operatória tiveram cura radiográfica. Eles também encontraram resultados menos comprometedores no grupo SM I e II em comparação com SM III-V. A embolização também tem sido cada vez mais estudada como uma técnica individual, tanto para palição, reduzindo a hipertensão venosa, ou para curar pequenas MAVs com uma artéria de alimentação e um diâmetro de pedículo suficientemente grande, de modo que as técnicas endovasculares sozinhas também podem fornecer uma cura instantânea minimamente invasiva. A embolização tornou-se um poderoso aliado no tratamento de MAVs cerebrais, pois reduz a invasividade dos procedimentos, diminuindo assim o risco cirúrgico e o risco de dano cerebral (KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021, BROSANAN; AMOO; JAVADPOUR, 2022, MOREL et al., 2022).

A embolização transcater endovascular dos vasos de alimentação com molas ou dispositivos de oclusão é atualmente a forma mais utilizada de tratamento para MAVPs. De acordo com as diretrizes CIRSE 2019, o tratamento da MAVP deve ser considerado

quando a artéria nutridora for de 2 mm ou mais e apresentar características de embolia paradoxal ou hipoxemia sintomática. As complicações mais comuns no tratamento endovascular são as alergias a agentes de contraste, as complicações no local da punção e a pleurisia. Em raros casos, pode ocorrer infarto pulmonar decorrente da pleurisia (KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021, BROSANAN; AMOO; JAVADPOUR, 2022, MOREL et al., 2022).

10.3 RADIOCIRURGIA ESTEREOTÁXICA

A Radiocirurgia Estereotáxica (SRS) é uma opção em casos de lesões com risco cirúrgico elevado. O procedimento tem a possibilidade de atingir uma taxa de obliteração que varia de 60 até 80% após um período de 3 a 5 anos. No entanto, esse procedimento pode oferecer risco de hemorragia durante o período de recuperação, além de também poder ocorrer necrose por radiação, edema e, até mesmo, um atraso de 2 a 4 anos na cura da lesão posterior ao tratamento. Por esse motivo, é importante que o paciente esteja ciente dos riscos envolvidos na realização do SRS. Outro problema para a utilização da SRS é o fato de que o procedimento é limitado pelo tamanho da MAV. As taxas de obliteração caem vertiginosamente nos casos de lesões maiores que 3 cm de diâmetro. O estadiamento do tratamento SRS ocorre por meio da divisão do alvo em dois ou mais volumes menores. Também é possível realizar o tratamento em múltiplas frações, sendo ministradas doses menores dos fármacos. Dessa forma, é possível viabilizar o tratamento de nódulos e MAV maiores, mantendo a eficácia adequada, bem como os perfis de segurança. Outra alternativa é a embolização antes da SRS, a qual pode ser útil para diminuir o volume alvo. No entanto, são necessários mais estudos para determinar a eficácia real da embolização pré-SRS, bem como contestar se há melhora satisfatória dos resultados (LIU et al., 2022, MOREL et al., 2022).

10.4 TERAPIA MULTIMODALIDADE

Pacientes submetidos a essa modalidade de tratamento obtiveram uma elevada taxa de cura, atingindo 99% com a combinação da embolização com ressecção microcirúrgica. Ao combinar a embolização com a SRS, obteve-se uma taxa de cura superior a 70%, e uma taxa de cura de 100% ao combinar ressecção microcirúrgica com SRS. Além disso, a combinação das três modalidades de tratamento resultou em uma melhora significativa na recuperação de pacientes submetidos ao tratamento combinado com a incorporação da cirurgia. A utilização de terapias combinadas é critério do médico

responsável pelo caso, tendo sua determinação embasada pelas características das lesões. A aceitação dos procedimentos depende do paciente e de suas necessidades e preferências. Apesar do provável sucesso dos procedimentos, o médico deve estar sempre atento, pois o risco do tratamento pode aumentar caso ocorra um aumento do grau de SM. Casos de AMV demandam uma tomada de decisão diferencial envolvendo a consideração das características da MAV e a tomada de decisão compartilhada com o paciente (KIM; DO; PARK, 2021, KRAMDHARI; VALAKKADA; AYYAPPAN, 2021, MOREL et al., 2022).

11 CONCLUSÃO

Sabe-se que as MAVs são defeitos congênitos dos vasos sanguíneos que podem afetar tanto o pulmão quanto o cérebro. A sua prevalência varia entre as regiões do mundo, mas elas são relativamente raras. A fisiopatologia envolve uma conexão direta entre as artérias e as veias, sem passar pelos capilares, o que pode levar a complicações graves, como hemorragia e embolia pulmonar ou cerebral. Além disso, As MAVPs geralmente apresentam sintomas respiratórios, como falta de ar, tosse e hemoptise, enquanto as MAVCs podem causar sintomas neurológicos, como dor de cabeça, convulsões e déficits neurológicos focais. Diante disso, faz-se necessário uma coleta de uma anamnese completa e exame físico bem feitos. Lança-se mão de exames de imagem, como TC e a RNM. O diagnóstico diferencial deve incluir outras condições que possam apresentar sintomas semelhantes. Ademais, pode envolver abordagens como microcirurgia, embolização endovascular, radiocirurgia estereotáxica e terapia multifatorial. Por fim, é importante enfatizar a importância do diagnóstico precoce e do tratamento adequado para reduzir o impacto da doença sobre a qualidade de vida dos pacientes e prevenir complicações graves.

REFERÊNCIAS

BROSNAN, C.; AMOO, M.; JAVADPOUR, M. **Preoperative embolisation of brain arteriovenous malformations: a systematic review and meta-analysis.** *Neurosurgical Review*, v. 45, n. 3, p. 2051–2063, 9 mar. 2022.

CHAMARTHY, M. R. et al. **Pulmonary arteriovenous malformations: endovascular therapy.** *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, v. 8, n. 3, p. 338–349, jun. 2018.

COLOMBO, E. et al. **Segmentation techniques of brain arteriovenous malformations for 3D visualization: a systematic review.** *La radiologia medica*, v. 127, n. 12, p. 1333–1341, 18 out. 2022.

KATO, Y. et al. **Expert consensus on the management of brain arteriovenous malformations.** *Asian Journal of Neurosurgery*, v. 14, n. 04, p. 1074–1081, dez. 2019.

KIM, R.; DO, Y. S.; PARK, K. B. **How to Treat Peripheral Arteriovenous Malformations.** *Korean Journal of Radiology*, v. 22, n. 4, p. 568, 2021.

KRAMDHARI, H.; VALAKKADA, J.; AYYAPPAN, A. **Diagnosis and endovascular management of pulmonary arteriovenous malformations.** *The British Journal of Radiology*, v. 94, n. 1123, p. 20200695, 1 jul. 2021.

LIU, R. et al. **Surgical management of auricular arteriovenous malformations: A literature review.** *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, v. 7, n. 2, p. 604–613, 15 mar. 2022.

MAJUMDAR, S.; MCWILLIAMS, J. P. **Approach to Pulmonary Arteriovenous Malformations: A Comprehensive Update.** *Journal of Clinical Medicine*, v. 9, n. 6, p. 1927, 19 jun. 2020.

MOREL, B. C. et al. **Untangling the Modern Treatment Paradigm for Unruptured Brain Arteriovenous Malformations.** *Journal of Personalized Medicine*, v. 12, n. 6, p. 904, 30 maio 2022.

NANDA, S. et al. **Pathogenesis and therapy of arteriovenous malformations: A case report and narrative review.** *International Journal of Critical Illness and Injury Science*, v. 11, n. 3, p. 169, 2021.

NARANBHAI, N.; PÉREZ, R. **Management of Brain Arteriovenous Malformations: A Review.** *Cureus*, 22 jan. 2023.

SABOO, S. S. et al. **Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis.** *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, v. 8, n. 3, p. 325–337, jun. 2018.

SCHIMMEL, K. et al. **Arteriovenous Malformations—Current Understanding of the Pathogenesis with Implications for Treatment.** *International Journal of Molecular Sciences*, v. 22, n. 16, p. 9037, 21 ago. 2021.

SICURI, G. M.; GALANTE, N.; STEFINI, R. **Brain Arteriovenous Malformations Classifications: A Surgical Point of View.** *Acta Neurochirurgica Supplement*, p. 101–106, 2021.

TOPIWALA, K. K. et al. **Ischemic Stroke and Pulmonary Arteriovenous Malformations.** *Neurology*, v. 98, n. 5, p. 188–198, 8 dez. 2021.

ZYCK, S; SAMPATH, R. Arteriovenous Malformations. *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 15 ago 2022.