

Hipoxemia por Fístulas Artério-Venosas Pulmonares em Criança. Relato de Caso *

Hypoxemia by Pulmonary Arteriovenous Fistulae in Childhood. Case Report

Aleksandra Paula Lima ¹; José Lopes de Caíres ²; Dijair Gomes de Pontes ³; Fábio Biscegli Jatene ⁴;
José Otávio Costa Auler Júnior, TSA ⁵; Maria José Carvalho Carmona, TSA ⁶

RESUMO

Lima AP, Caíres JL, Pontes DG, Jatene FB, Auler Jr JOC, Carmona MJC - Hipoxemia por Fístulas Artério-Venosas Pulmonares em Criança. Relato de Caso

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A presença de fístulas artério-venosas pulmonares (FAVP) deve ser investigada em pacientes com cianose sem causa esclarecida. O objetivo é relatar um caso de lobectomia pulmonar em criança portadora de FAVP.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo masculino, 3 anos, com história de cianose sem dispnéia desde 8 meses, com baquetamento digital e ausculta cardíaca normal. ECG e ecocardiografia eram normais e a radiografia de tórax mostrou condensação na metade superior do pulmão esquerdo. A gasometria arterial mostrou PaO₂ de 28 mmHg, em ar ambiente, e PaO₂ de 31,5 mmHg com cateter nasal de O₂. Foi feito diagnóstico de FAVP através de ressonância nuclear magnética, sem possibilidade de embolização. O paciente foi submetido a lobectomia superior esquerda sob anestesia geral associada à anestesia subaracnóidea com morfina e bupivacaína. Foi realizada ventilação monopulmonar com introdução do tubo traqueal seletivo para o pulmão direito. A SaO₂ era: em ar ambiente de 59%; à admissão à sala de operações, 69% (FiO₂ = 1,0); após indução da anestesia geral, 65% (FiO₂ = 1,0); durante a ventilação monopulmonar, 58% (FiO₂ = 1,0); após a lobectomia e 98% (FiO₂ = 0,6) ao final da cirurgia, com extubação traqueal uma hora após o final do procedimento. A partir do 5º dia de pós-operatório, começou a

apresentar progressiva diminuição da SpO₂ (até 83%) devido aumento de outra FAVP, tratada com embolização sob anestesia geral. A alta hospitalar ocorreu no 15º do pós-operatório.

CONCLUSÕES: Neste caso, havia refratariedade à suplementação com O₂ e houve melhora imediata com o tratamento cirúrgico. Entretanto, após ressecção da FAVP de maior tamanho ocorreu aumento de outra fistula, que contribuiu para a diminuição da SpO₂ no pós-operatório, revertida com a embolização. Com o crescimento da criança, outras fístulas pulmonares ou em outros órgãos poderão surgir, caracterizando a síndrome de Rendu-Osler-Weber.

Unitermos: ANESTESIA, Pediátrica; DOENÇAS, Pulmonar; fistula artério-venosa

SUMMARY

Lima AP, Caíres JL, Pontes DG, Jatene FB, Auler Jr JOC, Carmona MJC - Hypoxemia by Pulmonary Arteriovenous Fistulae in Childhood. Case Report

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Pulmonary arteriovenous fistulae (PAVF) should be investigated in patients with cyanosis of unknown cause. This is a case of cyanosis in a child submitted to pulmonary lobectomy with PAVF.

CASE REPORT: Male patient, 3 years old, with history of cyanosis without dyspnea since 8 months of age. He presented significant cyanosis, finger clubbing and normal heart auscultation. Chest X-ray showed condensation in the upper half of the left lung. Normal echocardiography and ECG. PaO₂ = 28 mmHg in room air and PaO₂ = 31.5 mmHg with nasal O₂ catheter. Pulmonary arteriovenous fistula was diagnosed through magnetic resonance imaging, with no possibility of embolization. Patient was submitted to upper left lobectomy under general anesthesia associated to spinal anesthesia with morphine and bupivacaine. Selective tracheal tube for the right lung was inserted for monopulmonary ventilation. SaO₂ was 59% in room air; at operating room admission 69% (FiO₂ = 1.0); after general anesthesia induction 65% (FiO₂ = 1.0); during monopulmonary ventilation 58% (FiO₂ = 1.0), after lobectomy 98% (FiO₂ = 1.0) and 98% at the end of the surgery (FiO₂ = 0.6). Extubation was performed one hour after surgery completion. As from the fifth postoperative day patient started presenting progressive SpO₂ decrease down to 83% due to increase of another PAVF, which was embolized under general anesthesia. Patient was discharged on the 15th PO day.

CONCLUSIONS: In this case, there was poor preoperative response to oxygen therapy, and patient has immediately improved after surgical treatment. However, after surgical resection of the largest PAVF, another fistula increased, thus leading to decrease in postoperative SpO₂, reverted by embolization. As the child grows, other pulmonary fistula or fistulae in other organs may be diagnosed, indicating Rendu-Osler-Weber Syndrome.

Key Words: ANESTHESIA, Pediatric, DISEASES: Pulmonary; arteriovenous fistula

* Recebido do (Received from) Serviço de Anestesiologia e Divisão de Cirurgia do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), SP

1. ME em Anestesiologia do HCFMUSP
2. Assistente do Serviço de Anestesia do Instituto do Coração do HCFMUSP
3. Estagiário de Especialização em Anestesiologia e Pós-Operatório de Cirurgia Cardiovascular e Torácica do Instituto do Coração do HCFMUSP
4. Professor Associado do Departamento de Cardiopneumologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Diretor do Serviço de Cirurgia do Tórax do ICHC do Instituto do Coração do HCFMUSP
5. Professor Titular da Disciplina de Anestesiologia da FMUSP. Diretor do Serviço de Anestesiologia e Terapia Intensiva do Instituto do Coração do HC-FMUSP
6. Professora Doutora da FMUSP. Médica Supervisora do Serviço de Anestesiologia do Instituto do Coração do HCFMUSP

Apresentado (Submitted) 25 de julho de 2003
Aceito (Accepted) para publicação em 15 de dezembro de 2003

Endereço para correspondência (Correspondence to)
Dra. Maria José Carvalho Carmona
Rua Rodésia, 161/82 Vila Madalena
05435-020 São Paulo SP
E-mail: maria.carmona@incor.usp.br

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2004

INTRODUÇÃO

A fístula artério-venosa pulmonar (FAVP) é uma malformação vascular rara no pulmão, que deve ser investigada em pacientes com cianose sem causa esclarecida, podendo estar associada à doença de Rendu-Osler-Weber. Apesar da maioria dos pacientes serem assintomáticos, a FAVP pode causar dispnéia por *shunt* direita-esquerda¹. Apresenta-se na maioria dos casos com cianose e dispnéia em lactentes ou, após esse período, cianose e/ou anormalidades à radiografia de tórax². O objetivo deste relato é mostrar um caso de paciente, encaminhado para investigação de cianose persistente no qual foi diagnosticada FAVP e realizada lobectomia pulmonar.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, três anos de idade, 13,5 kg, nascido de parto normal (PN=3.550 g) e sem intercorrências ao nascimento. Tinha história de cianose desde os 8 meses de idade, sem dispnéia, sendo internado duas vezes com hipótese diagnóstica de pneumonia. Após antibioticoterapia não apresentou resolução da imagem radiológica, que mostrava condensação no lobo superior esquerdo. Persistiu com cianose e foi excluída a existência de cardiopatia congênita. Ao exame físico, apresentava cianose (3+/3+), ausculta cardíaca normal, unhas em vidro de relógio, ausculta respiratória com abolição de murmúrio vesicular no ápice pulmonar esquerdo. A radiografia de tórax mostrava aumento do átrio direito e da veia cava superior, arco aórtico à esquerda, trama vascular pulmonar normal e imagem de condensação na metade superior do pulmão esquerdo. O eletrocardiograma não apresentava alterações. A ecocardiografia mostrou grande quantidade de bolhas no átrio esquerdo após injeção de contraste, por via venosa no membro superior direito. Apresentava gasometria arterial em ar ambiente com pH 7,367, PaCO₂ 34,4 mmHg, PaO₂ 28 mmHg, HCO₃ 19,5 mEq/l, BE -4,7 mEq/l, SaO₂ 50,6%. Com cateter de O₂, apresentava pH 7,361, PaCO₂ 37,9 mmHg, PaO₂ 31,5 mmHg, HCO₃ 21 mEq/l, BE -3,5 mEq/l, SaO₂ 57,9%. Foi encaminhado para o INCOR - HCFMUSP, onde foi realizada ressonância nuclear magnética e arteriografia pulmonar, diagnosticando-se fístulas artério-venosas pulmonares (FAVP), sem

possibilidade de embolização. Optou-se por realização de lobectomia superior esquerda. Para monitorização foram utilizados cardioscópio, oxímetro de pulso, capnógrafo, medida de PVC, diurese, pressão arterial invasiva e gasometrias arteriais seriadas. Foi feita venóclise periférica com cateter de duplo lúmen na veia subclávia esquerda. Foi realizada anestesia geral, sendo que na indução foram utilizados midazolam (4 mg), fentanil (40 µg), atracúrio (10 mg) e para a manutenção propofol (600 mg), atracúrio (55 mg) e fentanil (100 µg). A intubação traqueal foi feita com tubo 5 mm com balonete. Foi associada anestesia subaracnóidea com 75 µg de morfina e 7,5 mg de bupivacaína hiperbárica. Para a ventilação monopulmonar foi realizada introdução de tubo traqueal seletivo para o pulmão direito. À admissão na sala da operação a SaO₂ era de 59%, após indução da anestesia geral de 69%, durante a ventilação monopulmonar de 65%, após a lobectomia de 58%, e ao final da cirurgia de 98% (Tabela I). A cirurgia transcorreu sem intercorrências e a extubação traqueal foi realizada uma hora após o final da cirurgia. Após alta da UTI para a enfermaria, a criança começou apresentar diminuição progressiva da SpO₂ (até 83% no 11º PO), sendo diagnosticada a presença de outra fístula artério-venosa pulmonar no lobo superior direito (Figura 1), sendo submetida a embolização sob anestesia geral. O exame anátomo-patológico da peça cirúrgica (Figura 2) revelou parênquima pulmonar parcialmente substituído por emaranhado de canais vasculares anastomosantes de diferentes calibres, compatível com FAVP, e suspeita de síndrome de Rendu-Osler-Weber. Recebeu alta hospitalar no 15º do pós-operatório.

Tabela I - Evolução das Gasometrias Artérias durante a Cirurgia

	Início	VMP	VBP	Final OP	Fim Anestesia
pH	7,29	7,31	7,48	7,49	7,48
PaCO ₂	52	45	27	25	28
PaO ₂	33	29	73	105	98
SaO ₂	45,3	38	94,5	96,8	97,7
Bic	25	22	20	19	21
BE	-2,8	-3,8	-1,8	-2,5	-1,3

VMP: Ventilação Monopulmonar, VBP: Ventilação Bipulmonar

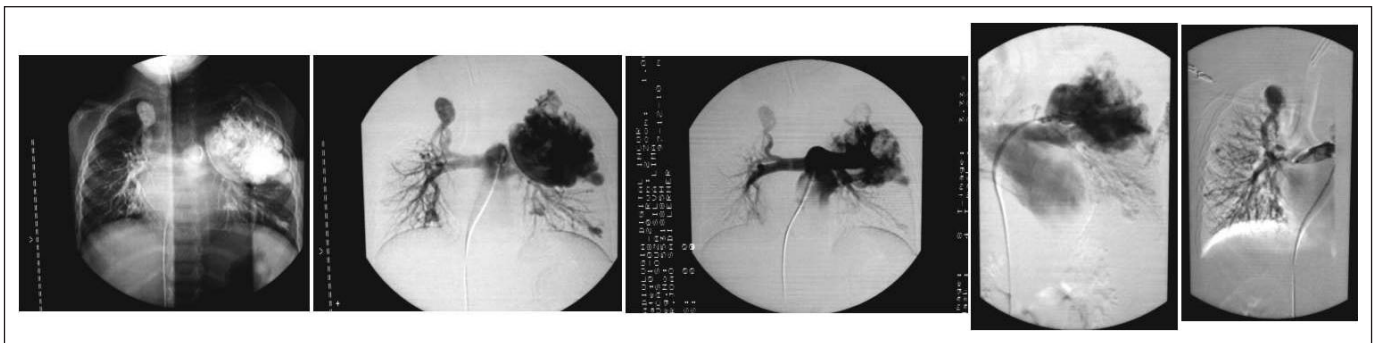


Figura 1 - Arteriografia Pulmonar Mostrando Fístula Artério-Venosa no Lobo Superior Direito

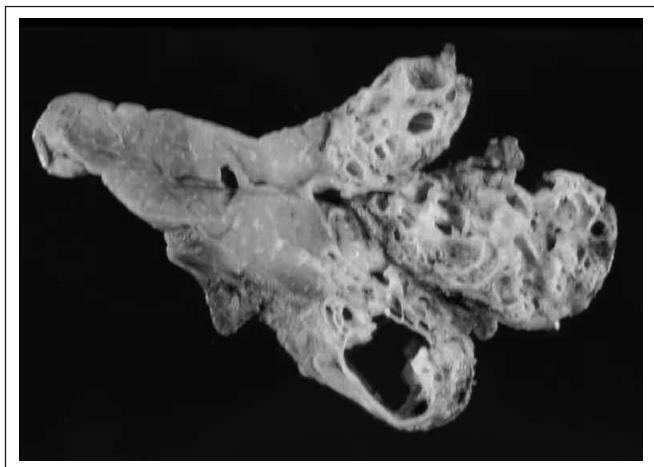


Figura 2 - Peça Cirúrgica Retirada por Lobectomia Superior Esquerda

DISCUSSÃO

O suprimento aferente para a circulação pulmonar vem normalmente da artéria pulmonar, mas pode ser derivado da circulação sistêmica pelas artérias brônquicas, intercostais ou por um ramo direto da aorta. Adrenagem venosa é frequentemente feita para as veias pulmonares apesar de que, raras vezes, pode ter comunicação direta com o átrio esquerdo. A maioria das fístulas artério-venosas pulmonares são subpleurais ou localizadas no terço externo do parênquima pulmonar. Algumas vezes as fístulas podem ser do tipo cavernoso grande, com a tendência em infiltrar a parede brônquica, o que pode resultar em ruptura com hemorragia maciça.

A FAVP apresenta incidência de 2 a 3 por 100.000 pessoas. Outras denominações para esta doença incluem hemangioma cavernoso benigno, angiomatose artério-venosa pulmonar, angioma hamartomatoso do pulmão, aneurisma artério-venoso e malformação artério-venosa pulmonar. O sexo feminino é mais frequentemente afetado. Lesões múltiplas são encontradas em 33% a 50% dos pacientes podendo ser bilaterais em 8% a 20% dos casos. Pick e col. relataram mais de 80% dos casos sendo congênitos e, destes, quase metade associados com doença de Rendu-Osler-Weber¹. A doença de Rendu-Osler-Weber é uma síndrome autossômica dominante que tem ligação com o cromossoma 9q33-34 e cromossoma 12q. A incidência de FAVP é particularmente alta em pacientes que apresentam ligação genética ao cromossoma 9q34³ (29,2% versus 2,9% em pacientes sem esta ligação⁴). A doença caracteriza-se por malformações artério-venosas e por telangectasias na pele e mucosas, especialmente no trato respiratório superior e gastrointestinal³. A FAVP ocorre em 27% dos pacientes com doença de Rendu-Osler-Weber e está associada com taxa de embolismo encefálico paroxístico em até 36%. Todos os pacientes com a doença de Rendu-Osler-Weber tem algum risco de ter FAVP, o que torna importante a avaliação de todos eles, ao menos pelo método de Hughes (oximetria de pulso em DDH e supina), além de radiografia de tórax⁴.

A FAVP, em portadores da doença de Rendu-Osler-Weber, é geralmente diagnosticada na terceira ou quarta década de vida porque os pacientes referem dispnéia, hemoptise e, algumas vezes, epistaxe e hematêmese se existirem lesões no trato respiratório superior e gastrointestinal⁴. Em crianças, a grande maioria dos casos é diagnosticada em lactentes ou na idade pré-escolar e as fístulas estão localizadas nos lobos inferiores. Frequentemente encontra-se cianose e dispnéia, com sopro sistólico ou contínuo², mais importante na inspiração³, na região do tórax correspondente em 60% dos casos. O ECG é descrito frequentemente como normal, mas pode ocorrer sobrecarga de câmaras esquerdas². A gasometria arterial em ar ambiente e após inalação de oxigênio puro durante 20 minutos permite distinguir um *shunt* direita-esquerda cardíaco de outras anormalidades da ventilação-perfusão, como por exemplo FAVP. No primeiro caso, ao respirar oxigênio puro pode-se alcançar PaO₂ elevada, diferentemente da FAVP em que será observada apenas pequena melhora³.

A FAVP pode ser secundária a outras doenças, incluindo trauma, infecção (actinomicose e esquistossomose), cirrose hepática crônica, estenose mitral, carcinoma metastático e amiloidose sistêmica. A gravidez pode piorar o quadro de paciente com FAVP¹. O diagnóstico diferencial deve ser feito com conexão anômala entre a artéria pulmonar esquerda e o átrio esquerdo, que apresentam fisiopatologia semelhante². Fatores de risco para o desenvolvimento de sintomas incluem idade jovem, fístula maior do que 2 cm de diâmetro e doença de Rendu-Osler-Weber. Os sintomas incluem fadiga, dispnéia aos exercícios e palpitações. A tríade clássica é dispnéia aos exercícios, cianose e baqueteamento digital em 30% dos adultos. Dependendo do grau do *shunt* direita-esquerda, a hipoxemia pode ser refratária à suplementação de O₂ em 80% dos casos. Mais do que isso, a posição supina pode estar associada com diminuição adicional do conteúdo arterial de oxigênio (método de Hughes). Sintomas neurológicos centrais incluem cefaléia, vertigem, paresia, síncope e disfagia em até um terço dos pacientes. As principais complicações no sistema nervoso central incluem convulsões, abscessos, isquemia encefálica transitória e acidente vascular encefálico.

Para o diagnóstico de FAVP a radiografia de tórax mostrará lesão circunscrita com densidade lobulada, a maioria localizada nos lobos inferiores¹. A opacificação pulmonar na radiografia simples do tórax e sobrecarga de câmaras esquerdas no eletrocardiograma e ecocardiograma são dados sugestivos da lesão². A tomografia computadorizada helicoidal pode elucidar o diagnóstico em 95% dos casos, como também pode ser usada para seguimento de crescimento de lesões e verificar o resultado da emboloterapia. A ecocardiografia contrastada com solução fisiológica, por via venosa, pode ser usada tanto para o diagnóstico como para rastreamento de FAVP em famílias de pacientes com a doença de Rendu-Osler-Weber¹. Algumas vezes, quando as FAVP são microscópicas e difusas, apenas a cintilografia pulmonar de perfusão e a gasometria podem sugerir o diagnóstico. Em pacientes com cianose sem causa esclarecida a FAVP deve ser

considerada⁵. A angiografia não consegue diagnosticar fístulas menores que 0,5 mm de diâmetro. Nestes casos, o diagnóstico pode ser feito com uma combinação de exames como a ecocardiografia contrastada, tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética, cintilografia com radioisótopo e biópsia pulmonar. A tomografia computadorizada identifica 98% das FAVP enquanto que a angiografia identifica 60%. Apesar disso, a angiografia é importante para caracterizar o local e o tamanho das fístulas e quando o tratamento cirúrgico está sendo considerado⁶.

As lesões não tratadas estão associadas com a mortalidade em 11% e morbidade em 26%. Indicação relativa para o tratamento inclui pacientes com lesões menores que 1 cm e assintomáticos, com *shunt* mínimo ou ausente. A indicação absoluta é reservada para pacientes sintomáticos, com fístulas múltiplas grandes ou em crescimento, lesão com sofrimento da circulação sistêmica, presença de importante hipoxemia em ar ambiente, FAVP complicada e pacientes com a doença de Rendu-Osler-Weber⁵. O tratamento pode ser por embolização ou cirúrgico. A embolização pode ser feita com *coil* (um tipo de mola que preenche a fístula) ou balão⁵. FAVP centrais e extensas, com pescoço curto, sangramento ativo por sua ruptura intrapleural e embolizações repetidas sem sucesso, são melhor tratadas com cirurgia¹. O tratamento cirúrgico inclui lobectomia, ressecção ou ligadura das fístulas⁵. No entanto, alguns autores referem que embolização é um tratamento seguro e efetivo para FAVP central grande com ou sem pedículo curto⁷.

No caso em questão, após a realização de ressonância nuclear magnética, para a elucidação das alterações observadas na radiografia de tórax e na arteriografia pulmonar para o planejamento cirúrgico, optou-se por lobectomia superior esquerda. A técnica anestésica indicada foi anestesia geral venosa com propofol, atracúrio e fentanil, associada à raquianestesia com morfina e bupivacaína hiperbárica. As vantagens da realização de bloqueio, neste caso, são estabilidade hemodinâmica e anestesia intra-operatórias, diminuindo o consumo de anestésicos no intra-operatório, analgesia pós-operatória com poucos efeitos colaterais, permitindo extubação traqueal precoce, como foi observada neste caso. Os bloqueios subaracnóides com utilização de morfina permitem analgesia, facilitam a fisioterapia respiratória, com melhor expansão pulmonar e diminuição de áreas de atelectasias. Em pacientes pediátricos, mesmo em anestésias raquídeas no nível de T₃ a T₅, o uso de anestésicos locais, associados ou não a opióides, determina alterações mínimas de frequência cardíaca e pressão arterial, que são corrigidas facilmente com a administração de fluidos ou de alfa-agonista para hipotensão arterial e de anticolinérgicos para bradicardias. Isso se deve a pouca inervação simpática nos membros inferiores ou a imaturidade do sistema nervoso simpático em crianças e recém-nascidos⁸.

Sabe-se que a ventilação monopulmonar é altamente desejável durante esse tipo de cirurgia, pois a desinsuflação do pulmão melhora a visualização dos conteúdos torácicos e pode diminuir o risco de lesões pulmonares causadas pelo uso de retratores. Em crianças, pode-se usar uma cânula tra-

queal convencional para a seletividade. Ao intubar o brônquio esquerdo, deve-se fazer uma rotação de 180° do tubo e virar a cabeça para a direita. A cânula traqueal deve ser avançada para o brônquio até o som no lado a ser operado desapparecer. Pode-se usar um broncoscópio para verificar a intubação ou para guiar o posicionamento. Essa técnica é simples e não necessita equipamentos especiais além do broncoscópio, já que no Brasil não se dispõe de cânulas traqueais pediátricas de duplo lúmen. Problemas que podem aparecer com o uso da cânula traqueal convencional para a intubação seletiva é que se forem usadas as pequenas sem balonete, pode ser difícil conseguir o selamento adequado do brônquio intubado⁹. No caso apresentado foi realizada a ventilação monopulmonar com intubação seletiva para a direita para facilitar a exposição cirúrgica, sem intercorrências.

A evolução das gasometrias arteriais no intra-operatório pode ser visualizada na tabela I.

A gasometria arterial inicial revelava hipoxemia com PaO₂ baixa. Durante a ventilação monopulmonar houve piora da hipoxemia que só melhorou com a ventilação bipulmonar. No final da cirurgia a criança já apresentava padrão adequado de gasometria, sendo extubada uma hora após o final da cirurgia. Como evoluiu com diminuição progressiva da saturação periférica, devido ao aumento de fístula de menor tamanho foi realizada embolização com *coil*.

O tratamento da primeira fístula propiciou o aparecimento de outras fístulas e outras poderão aparecer no território pulmonar. O aparecimento de FAV extra-pulmonares poderá determinar o diagnóstico de síndrome de Rendu-Osler-Weber.

Hypoxemia by Pulmonary Arteriovenous Fistulae in Childhood. Case Report

Aleksandra Paula Lima, M.D.; José Lopes de Caires, M.D.; Dijair Gomes de Pontes, M.D.; Fábio Biscegli Jatene, M.D.; José Otávio Costa Auler Júnior, TSA, M.D.; Maria José Carvalho Carmona, TSA, M.D.

INTRODUCTION

Pulmonary arteriovenous fistula is an uncommon pulmonary vascular malformation which should be investigated in patients with cyanosis of unknown cause, and may be associated to Rendu-Osler-Weber syndrome. Although most patients are asymptomatic, PAVF may promote dyspnea by right-left shunt¹. In general it is presented with cyanosis and dyspnea in infants or, later on, with cyanosis and/or abnormal chest X-rays². This report aimed at describing a patient referred for persistent cyanosis investigation. PAVF was diagnosed and pulmonary lobectomy was performed.

CASE REPORT

Male patient, 3 years old, 13.5 kg born from vaginal delivery (BW = 3.550 g) without intercurrents. Patient's history revealed cyanosis since 8 months of age, without dyspnea and two admissions with diagnostic hypothesis of pneumonia. Radiological imaging showing upper left lobe condensation, has not improved after therapy with antibiotics. Patient persisted with cyanosis and congenital heart disease has been ruled out. At physical evaluation, patient presented with cyanosis (3+/3+), normal heart auscultation, clock glass nails, respiratory auscultation with abolishment of normal sounds on left pulmonary apex. Chest X-rays has shown increased right atrium and superior vena cava, aortic arch to the left, normal pulmonary vascular image and condensation in the upper half of left lung. ECG was normal. Echocardiography has shown large amount of left atrium bubbles after intravenous contrast injection in right arm. Arterial blood gas analysis in room air revealed pH 7.367, PaCO₂ 34.4 mmHg, PaO₂ 28 mmHg, HCO₃ 19.5 mEq/L, BE -4.7 mEq/L, SaO₂ 50.6%. With O₂ catheter, values were pH 7.361, PaCO₂ 37.9 mmHg, PaO₂ 31.5 mmHg, HCO₃ 21 mEq/L, BE -3.5 mEq/L, SaO₂ 57.9%. Patient was referred to INCOR - HCFMUSP where MRI and pulmonary arteriography were performed and revealed pulmonary arteriovenous fistulae (PAVF) with no possibility of embolization. We decided for upper left lobectomy. Monitoring consisted of cardioscope, pulse oximetry, capnographer, CVP, diuresis, invasive blood pressure and serial blood gas analysis. Peripheral venoclysis with double-lumen catheter was performed in left subclavian vein. General anesthesia was induced with midazolam (4 mg), fentanyl (40 µg) and atracurium (10 mg), and was maintained with propofol (600 mg), atracurium (55 mg) and fentanyl (100 µg). Tracheal intubation was achieved with a 5 mm cuffed tube. Spinal anesthesia was associated with 75 µg morphine and 7.5 mg hyperbaric bupivacaine. Selective tracheal tube for the right lung was inserted for monopulmonary ventilation. SaO₂ was 59% at operating room admission, 69% after general anesthetic induction, 65% during monopulmonary ventilation, 58% after lobectomy and 98% at surgery completion (Table I). Surgery went on without intercurrents and patient was extubated

one hour after surgery completion. After PACU discharge and referral to the ward, patient started to present progressive SpO₂ decrease (up to 83% in 11th PO), being diagnosed another pulmonary arteriovenous fistula in the right upper lobe (Figure 1), submitted to embolization under general anesthesia. Pathological exam of the specimen (Figure 2) has revealed pulmonary parenchyma partially replaced by an entangling of anastomosing vascular canals of different sizes, compatible with PAVF and suspicion of Rendu-Osler-Weber syndrome. Patient was discharged in the 15th postoperative day.

Table I - Blood Gases Analysis Evolution during Surgery

	Start	MPV	BPV	End of Surgery	End of Anesthesia
pH	7.29	7.31	7.48	7.49	7.48
PaCO ₂	52	45	27	25	28
PaO ₂	33	29	73	105	98
SaO ₂	45.3	38	94.5	96.8	97.7
Bic	25	22	20	19	21
BE	-2.8	-3.8	-1.8	-2.5	-1.3

MPV: Monopulmonary Ventilation, BPV: Bipulmonary Ventilation

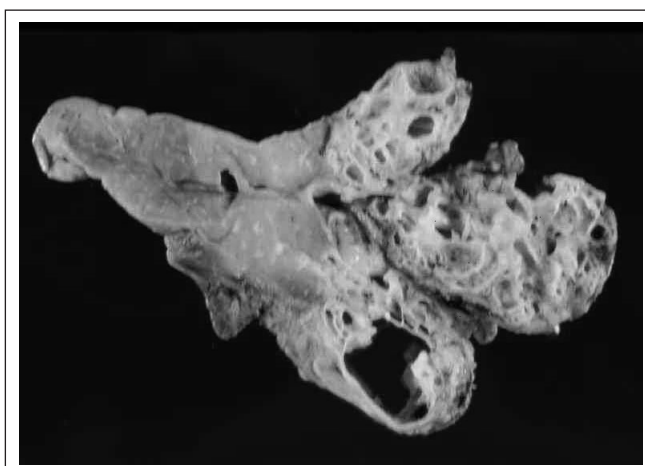


Figure 2 - Surgical Specimen Removed by Upper Left Lobectomy



Figure 1 - Pulmonary Arteriography showing Right Upper Lobe Arteriovenous Fistula

DISCUSSION

Afferent pulmonary circulation supply normally comes from the pulmonary artery, but may also be derived from systemic circulation by bronchial or intercostal arteries or by a aortic branch. Venous drainage is often done to pulmonary veins but, very seldom, there may be direct communication with left atrium. Most pulmonary arteriovenous fistulae are sub-pleural or located on the external third of the pulmonary parenchyma. Some times, these are large cavernous fistulae tending to infiltrate bronchial wall, which may result in rupture with massive hemorrhage.

PAVF incidence is 2 to 3 per 100 thousand people. Other names for this disease include benign cavernous hemangioma, pulmonary arteriovenous angiomas, lung hamartomatous angioma, arteriovenous aneurysm and pulmonary arteriovenous malformation. Female gender is more often affected. Multiple arteriovenous fistulae are found in 33% to 50% of patients, being bilateral in 8% to 20% of cases. Pick et al. have reported more than 80% of cases as congenital, and from these, almost half were associated to Rendu-Osler-Weber syndrome¹. Rendu-Osler-Weber is a dominant autosomal syndrome related to chromosome 9q33-34 and chromosome 12q. The incidence of PAVF is particularly high in patients with genetic binding to chromosome 9q34³ (29.2% versus 2.9% in patients without this binding)⁴. The disease is characterized by arteriovenous malformations and skin and mucosal telangiectasis, especially in upper respiratory and GI tract³. PAVF is seen in 27% of patients with Rendu-Osler-Weber syndrome and is associated to paroxysmal brain embolism rate in up to 36%. All Rendu-Osler-Weber syndrome patients are at some risk for PAVF, which makes important the evaluation of all of them, at least by the Hughes method (pulse oximetry in HDD and supine position), in addition to chest X-rays⁴.

PAVF in Rendu-Osler-Weber syndrome patients is in general diagnosed in the third or fourth decade of life because patients refer dyspnea, hemoptysis and, some times, epistaxis and hematemesis in the presence of upper respiratory and GI tract arteriovenous fistulae³. In children, most cases are diagnosed in infants or pre-school age and fistulae are located in lower lobes. Cyanosis and dyspnea are frequently found with systolic or continuous murmur², most important during inspiration³, in the corresponding chest region in 60% of cases. ECG is frequently described as normal but there may be left chambers overload². Arterial blood gas analysis in room air after pure oxygen inhalation during 20 minutes allow for separating right-left cardiac shunt from other ventilation-perfusion abnormalities, such as PAVF. In the first case, breathing pure oxygen may lead to high PaO₂, differently from PAVF in which there will be just a slight improvement³.

PAVF may be secondary to other diseases, such as trauma, infection (actinomycosis, schistosomiasis), chronic liver cirrhosis, mitral stenosis, metastatic carcinoma and systemic amyloidosis. Pregnancy may worsen PAVF patients status¹. Differential diagnosis should be obtained by abnormal connection between left pulmonary artery and left atrium, which

present similar pathophysiology². Risk factors for the development of symptoms include young age, fistula above 2 cm diameter and Rendu-Osler-Weber syndrome. Symptoms include fatigue, dyspnea at exercise and palpitations. Classic triad is dyspnea at exercise, cyanosis and clubbed fingers in 30% of adults. Depending on right-left shunt degree, hypoxemia may be refractory to O₂ therapy in 80% of cases. Moreover, supine position may be associated to additional arterial oxygen content decrease (Hughes method). Central neurological symptoms include headache, vertigo, paresis, syncope and dysphasia in up to one third of patients. Major central nervous system complications include seizures, abscesses, transient brain ischemia and stroke.

For PAVF diagnosis, chest X-rays will show circumscribed lesion with lobed density, mostly located in lower lobes¹. Pulmonary opacification at plain chest X-rays and left chambers overload at ECG and echocardiography are data suggesting lesion². Helix CT-scan may elucidate diagnosis in 95% of cases and may also be used as follow-up for lesion growth and check embolization results. Intravenous echocardiography contrasted with saline may be used both for diagnosis and PAVF screening in families with Rendu-Osler-Weber syndrome¹. Sometimes, when PAVF is microscopic and diffuse, only perfusion pulmonary scintigraphy and blood gas analysis may suggest the diagnosis. PAVF should be considered in patients with cyanosis of unknown cause⁵. Angiography is unable to detect fistulae below 0.5 mm diameter. In those cases, diagnostic may be obtained with a combination of tests such as contrasted echocardiography, CT-scan, MRI, scintigraphy with radioisotopes and lung biopsy. CT-scan identifies 98% of PAVF while angiography identifies 60%. In spite of this, angiography is important to determine fistulae site and size, and when surgical treatment is a possibility⁶.

Non-treated lesions are associated to mortality in 11% and morbidity in 26% of cases. Relative indication for treatment includes asymptomatic patients with lesions less than 1 cm with minimum or no shunt. Absolute indication is reserved to symptomatic patients with multiple large or growing fistulae, with systemic circulation repercussion, presence of major hypoxemia in room air, complicated PAVF and Rendu-Osler-Weber syndrome patients⁵. Treatment may be surgical or by embolization. Embolization may be achieved with coil (type of spring filling the fistula) or cuff⁵. Central and extensive PAVF, with short neck, active bleeding by intrapleural rupture and repeated failed embolizations are best treated with surgery¹. Surgical treatment includes lobectomy, fistulae resection or ligation⁵. Some authors, however, refer that embolization is a safe and effective treatment for large central PAVF with or without short pedicle⁷. In our case, after MRI to elucidate changes observed at chest X-rays, and pulmonary arteriography for surgical planning, upper left lobectomy was the choice. Indicated anesthetic technique was intravenous general anesthesia with propofol, atracurium and fentanyl associated to spinal anesthesia with morphine and hyperbaric bupivacaine. Blockade advantages in this case were intraoperative hemodynamic stability

and anesthesia, decreasing the need for opioids during the procedure, postoperative analgesia with minor side effects and allowing early tracheal extubation. Spinal blockades with morphine provide analgesia, help respiratory physical therapy with better pulmonary expansion and decreased atelectasis areas. In pediatric patients, even with spinal anesthesia at T₃ to T₅ level, local anesthetics, associated or not to opioids, determine minor heart rate and blood pressure changes, which are easily corrected with fluids or alpha-agonists for hypotension, and anti-cholinergic drugs for bradycardia. This is due to poor sympathetic lower limbs innervation or sympathetic nervous system immaturity in children and neonates⁸.

It is known that monopulmonary ventilation is highly desirable during this type of surgery because lung deflation improves visualization of chest contents and may decrease the risk for pulmonary injuries induced by retractors. In children, a conventional tracheal tube may be used for selectivity. In intubating the left bronchium, there must be an 180° tube rotation and head should be turned to the right. Tracheal tube should advance in the bronchium until disappearance of the sound in the side to be operated on. A bronchoscope may be used to check intubation or to guide positioning. This is a simple technique not needing special equipment in addition to the bronchoscope, since in Brazil we do not have pediatric double-lumen tracheal tubes. Problems which may be seen with the use of conventional tracheal tubes for selective intubation are that, if small cuffless tubes are used, there might be difficult to obtain adequate intubated bronchium seal⁹. In our case, monopulmonary ventilation was achieved without interferences with selective intubation to the right to help surgical exposure.

Intraoperative blood gas analysis evolution is shown in table I. Initial blood gas revealed hypoxemia with low PaO₂. There has been hypoxemia worsening during monopulmonary ventilation which as only improved with bipulmonary ventilation. Blood gas were normal at surgery completion and the child was extubated one hour later. As the evolution was progressive decrease in peripheral saturation due to the increase of the larger fistula, embolization was performed with coil. The treatment of the first fistula has allowed the appearance of other fistulae and others may appear in the lungs. Extrapulmonary arterial venous fistulae may determine the diagnosis of Rendu-Osler-Weber syndrome.

REFERÊNCIAS - REFERENCES

01. Pick A, Deschamps C, Stanson AW - Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg*, 1999;23:1118-1122.
02. Amaral FTV, Felix PR, Granzotti JA et al - Fístula artério-venosa pulmonar maciça. Causa rara, potencialmente curável de hipóxia neonatal. *Arq Bras Cardiol*, 1996;66:353-355.

03. Marchesani F, Cecarini L, Pela R et al - Pulmonary arteriovenous fistula in a patient with Rendu-Osler-Weber syndrome. *Respiration*, 1997;64:367-370.
04. Berg JN, Guttmacher AE, Marchuk DA et al - Clinical heterogeneity in hereditary haemorrhagic telangiectasia: are pulmonary arteriovenous malformations more common in families linked to endoglin? *J Med Genet*, 1996;33:256-257.
05. Hirata K, Yamagishi H, Akioka K et al - A case of diffuse pulmonary arteriovenous fistula. *Jpn Circ J*, 1999;63:499-501.
06. Hamada H, Terai M, Okajima Y et al - Angiographical and computed tomographic findings in diffuse pulmonary arteriovenous fistulas. *Int J Card*, 1997;59:203-205.
07. Clark JA, Pugash RA, Faughnan ME et al - Multidisciplinary team interested in the treatment of pulmonary arteriovenous fistulas or malformations (PAVFs). *World J Surg*, 2001;25:254-255.
08. Caires JL - Raquianestesia associada à anestesia geral em cirurgia cardíaca. *CEDAR*, 2001;15:16-18.
09. Hammer GB - Pediatric thoracic anesthesia. *Anesth Analg*, 2001;92:1449-1464.

RESUMEN

Lima AP, Caires JL, Pontes DG, Jatene FB, Auler Jr JOC, Carmona MJC - Hipoxemia por Fístulas Artério-Venosas Pulmonares en Niño. Relato de Caso

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: La presencia de fístulas artério-venosas pulmonares (FAVP) debe ser investigada en pacientes con cianosis sin causa esclarecida. El objetivo es relatar un caso de lobectomía pulmonar en niño portador de FAVP.

RELATO DO CASO: Paciente del sexo masculino, 3 años, con historia de cianosis sin disnea desde los 8 meses, con baqueteamiento digital y auscultación cardíaca normal. ECG y ecocardiografía eran normales y la radiografía de tórax mostró condensación en la mitad superior del pulmón izquierdo. La gasometría arterial mostró PaO₂ de 28 mmHg, en aire ambiente, y PaO₂ de 31,5 mmHg con catéter nasal de O₂. Fue hecho diagnóstico de FAVP a través de resonancia nuclear magnética, sin posibilidad de embolización. El paciente fue sometido a lobectomía superior izquierda sobre anestesia general asociada a anestesia subaracnóidea con morfina y bupivacaína. Fue realizada ventilación monopulmonar con introducción de tubo traqueal selectivo para el pulmón derecho. La SaO₂ era: en aire ambiente de 59%; la admisión a la sala de operaciones, 69% (FiO₂ = 1,0); después de inducción de la anestesia general, 65% (FiO₂ = 1,0); durante la ventilación monopulmonar, 58% (FiO₂ = 1,0); después de lobectomía y 98% (FiO₂ = 0,6) al final de cirugía, con extubación traqueal una hora después de admisión en la UTI. A partir del 5° día de póst-operatorio, comenzó a presentar progresiva disminución de la SpO₂ (hasta 83%) debido a aumento de otra FAVP, tratada con embolización bajo anestesia general. La alta hospitalar ocurrió en el 15° de póst-operatorio.

CONCLUSIONES: En este caso, había refractariedad a la suplementación con O₂ y hubo mejoría inmediata con el tratamiento quirúrgico. Entretanto, después de resección de la FAVP de mayor tamaño ocurrió aumento de otra fístula, que contribuyó para la disminución de la SpO₂ en el póst-operatorio, revertida con la embolización. Con el crecimiento del niño, otras fístulas pulmonares o en otros órganos podrán surgir, caracterizando la síndrome de Rendu-Osler-Weber.