20º CONGRESSO DE CIRURGIA RIO DE JANEIRO
17 a 19/09/2020 | EVENTO VIRTUAL
O cirurgião geral de hoje

Código do Trabalho 3214

Síndrome de Rendu-Osler-Weber: Raro relato de uma doença de manejo essencialmente cirúrgico

Lucas Natã Lessa e Silva[1], Miguel Augusto Martins Pereira[1], Lucas Caetano Oliveira[1], Igor Silva Marvila[1], Hye Chung Kang[2]

[1]Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense, Niterói-RJ.
[2]Professora do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense, Niterói-RJ.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Rendu-Osler-Weber ou Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH) é uma rara doença autossômica dominante, caracterizada por malformações vasculares cutâneas, em mucosa ou órgãos internos. Esta entidade se manifesta, principalmente, com epistaxe (90% dos casos), telangiectasias mucocutâneas (80%) e malformações arteriovenosas pulmonares. O diagnóstico é definitivo na presença de 3 dos 4 critérios de Curaçao: Epistaxe recorrente, Telangiectasias Mucocutâneas, Malformações Arteriovenosas ou Histórico Familiar compatível.

RELATO DE CASO

Mulher de 49 anos de idade, diagnóstico de THH, segundo os critérios de Curaçao, há mais de 10 anos e com múltiplas internações e hemotransfusões por anemia crônica severa. Deu entrada no serviço de emergência do Hospital Universitário Antônio Pedro, queixando-se de lipotimia, fraqueza muscular, dispneia, palpitação, epistaxe (desde 9 anos de idade) e melena recorrente por 1 mês. Ao exame físico, observou-se palidez acentuada, telangiectasias aparentes em pele e mucosa oral.

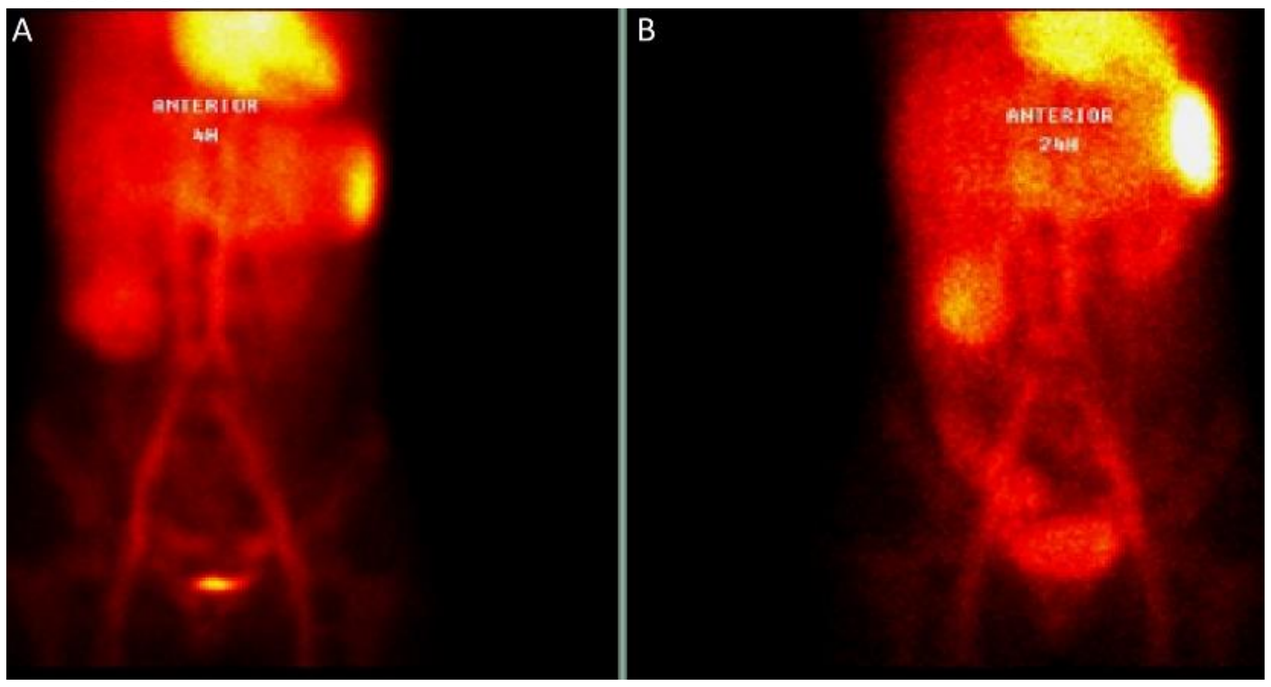

Fig. 1 Images de cintilografia mostrando acúmulo de radiotraços em topografia de ceco (A), cólon ascendente, cólon transverso (A e B), compatível com hemorragia gastrointestinal.

A investigação da anemia crônica identificou traços falcêmicos. 4 anos após esse acontecimento, retornou com hemorragia gastrointestinal (**Figura 1**), devido a angiodisplasias gástricas e de cólon, tratadas com eletrofulguração com cateter bipolar. Em outra crise, identificou-se por tomografia computadorizada, uma fístula/malformação arteriovenosa pulmonar (MAVP), tratada por abordagem endovascular **(Figura 2).**

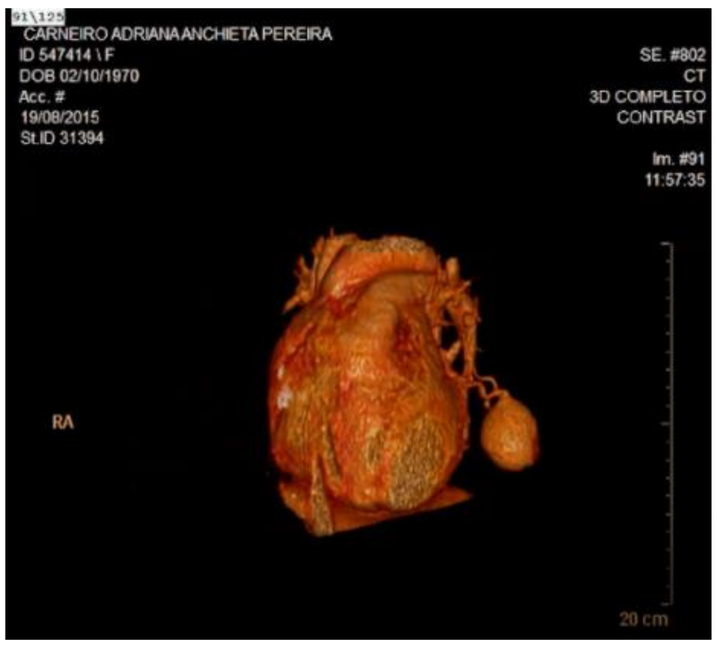

Fig. 2 Reconstrução 3D de Fístula Arteriovenosa Pulmonar, por Tomografia Computadorizada, a fim de programar a abordagem cirúrgica.

DISCUSSÃO

A anemia, apesar de ser um achado comum na síndrome, as anemias severas/de risco à vida, no entanto, são eventos pouco frequentes, principalmente quando em vários episódios. Assim, este é um caso peculiar, seja pela associação ao traço falcêmico, seja pela presença de lesões raras para a doença, como as angiodisplasias, importantes causadadoras de anemia crônica. As MAVP, por sua vez, são lesões raras, visto que mais de 70% dos casos ocorrem em associação à THH.

O tratamento desta desordem é paliativo, focando-se em evitar transfusões sanguíneas e hospitalizações ao máximo, mas que, muitas vezes, demanda abordagem cirúrgica e procedimentos invasivos. Por ser uma entidade não curável, o tratamento da doença inevitavelmente envolve a necessidade de intervenção cirúrgica. Assim, o uso da abordagem endovascular é o padrão ouro para o tratamento das MAVP. O exame cintilográfico teve papel fundamental na detecção de hemorragia digestiva alta, porém, não foi possível localizar os focos hemorrágicos precisamente.

REFERÊNCIAS:

1. Kühnel T, Wirsching K, Wohlgemuth W et al: Hereditary hemorrhagic telangiectasia. Otolaryngol Clin North Am, 2018; 51(1): 237–54
2. Deshpande P, Bhat S, Karmarkar A: Hereditary haemorrhagictelangiectasia – a rare cause of severe anaemia. J Assoc Physicians India, 2014; 62(12): 48–51
3. Badireddy M, Baradhi KM: Chronic anemia. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2019
4. Juares AJC, Dell'Aringa AR, Nardi JC et al: Rendu-Osler-Weber syndrome: Case report and literature review. Braz J Otorhinolaryngol, 2008; 74(3): 452–57
5. Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G et al: International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. J Med Genet, 2011; 48(2): 73–87
6. Chamarthy MR, Park H, Sutphin P, Kumar G, Lamus D, Saboo S, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: endovascular therapy. Cardiovascular Diagnosis and Therapy. 11 de janeiro de 2018;8(3):338-349–349.