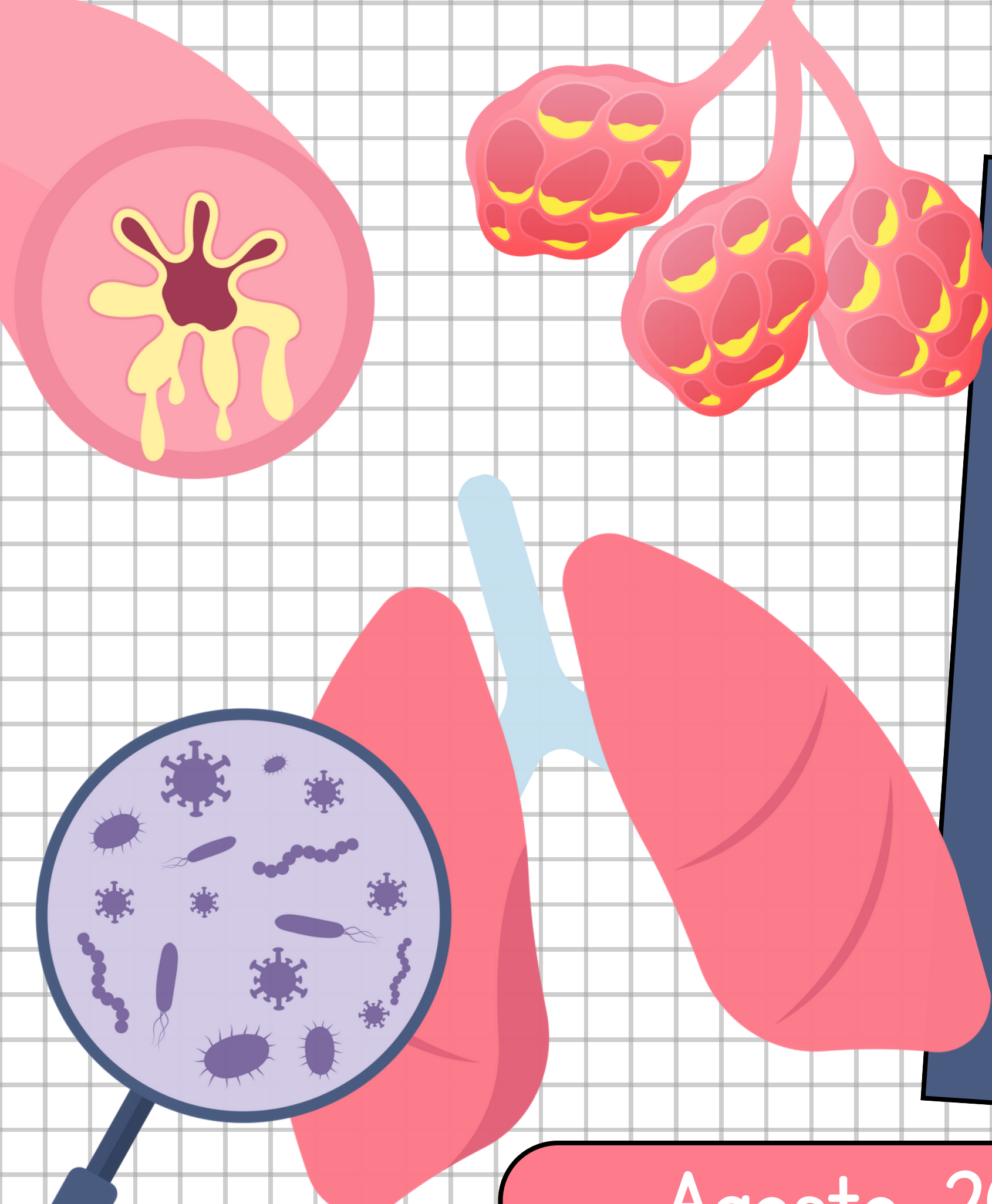




MALFORMAÇÕES VASCULARES DO TRATO RESPIRATÓRIO

Sarah Mahler Calil
Residente Pneumologia Pediátrica
HIJPII

Agosto, 2025

CONTEÚDO

1

Sequestro Pulmonar

2

Hemangiomas

3

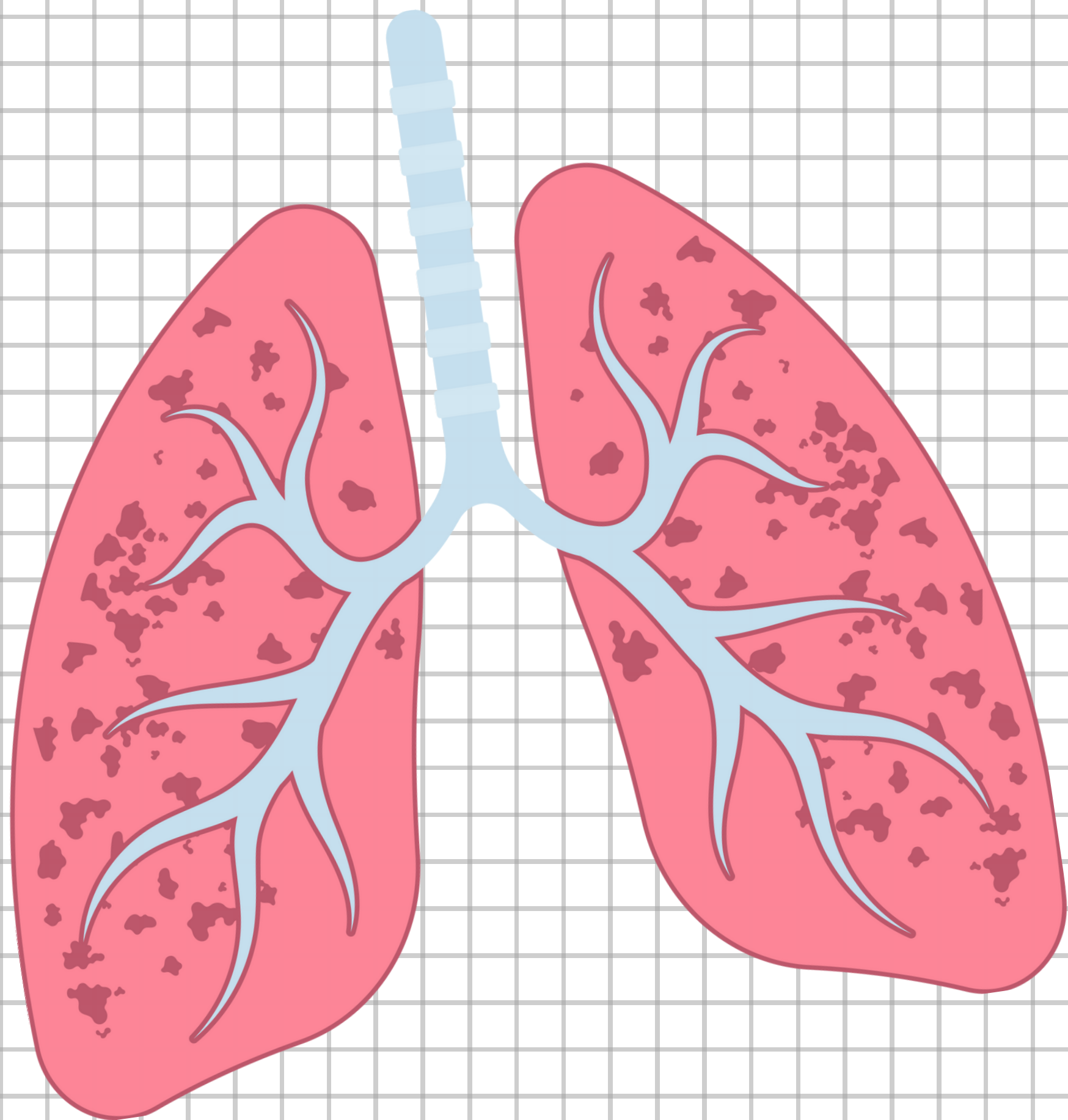
Fístulas Arteriovenosas

4

Anormalidades Congênicas
da Árvore Arterial Pulmonar

5

Anormalidades da Árvore
Venosa Pulmonar



VISÃO GERAL

Malformações vasculares do trato respiratório: Anomalias vasculares congênitas que comprometem o suprimento arterial ou o retorno venoso da traqueia, brônquios e pulmões.

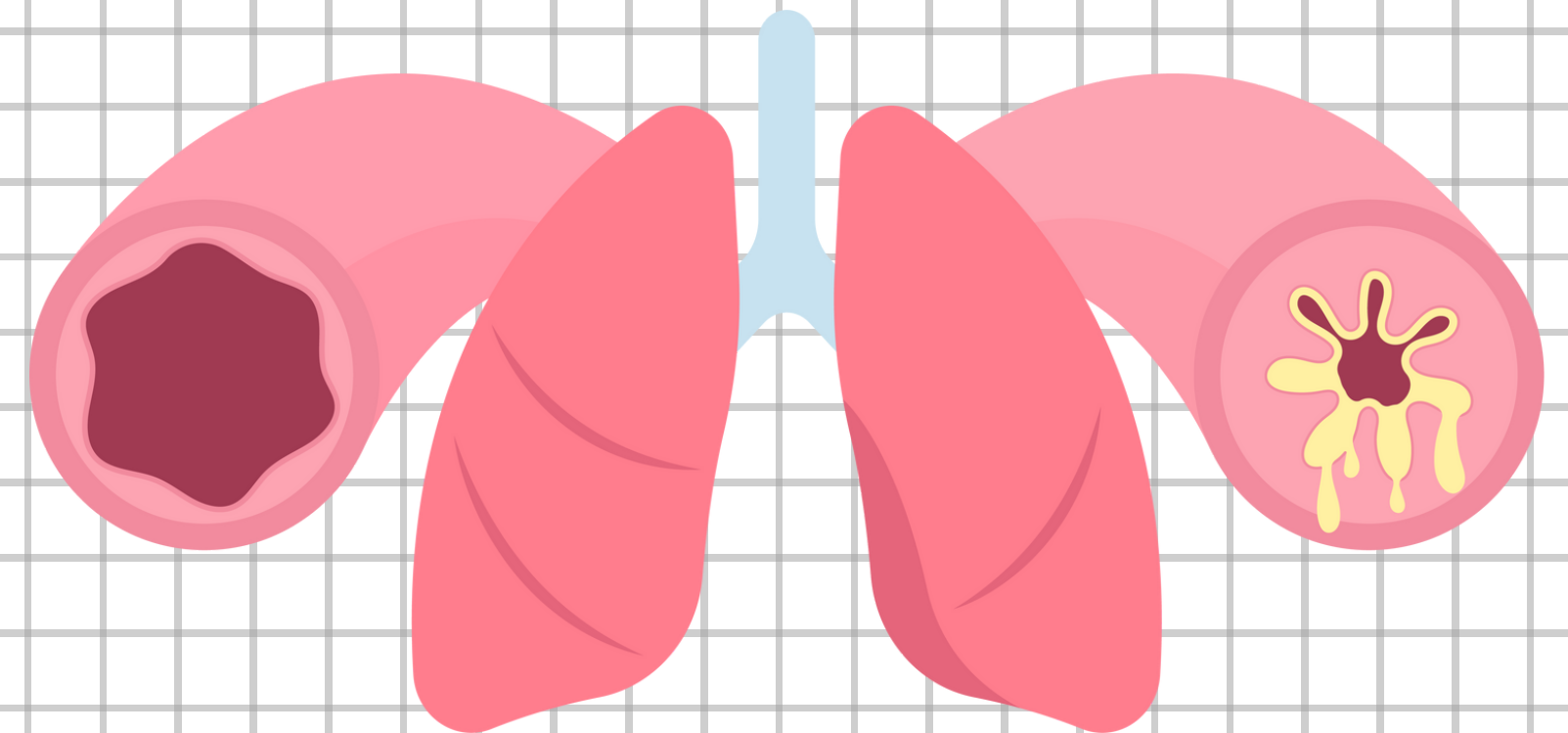
MALFORMAÇÕES PODEM SER...

Venosas

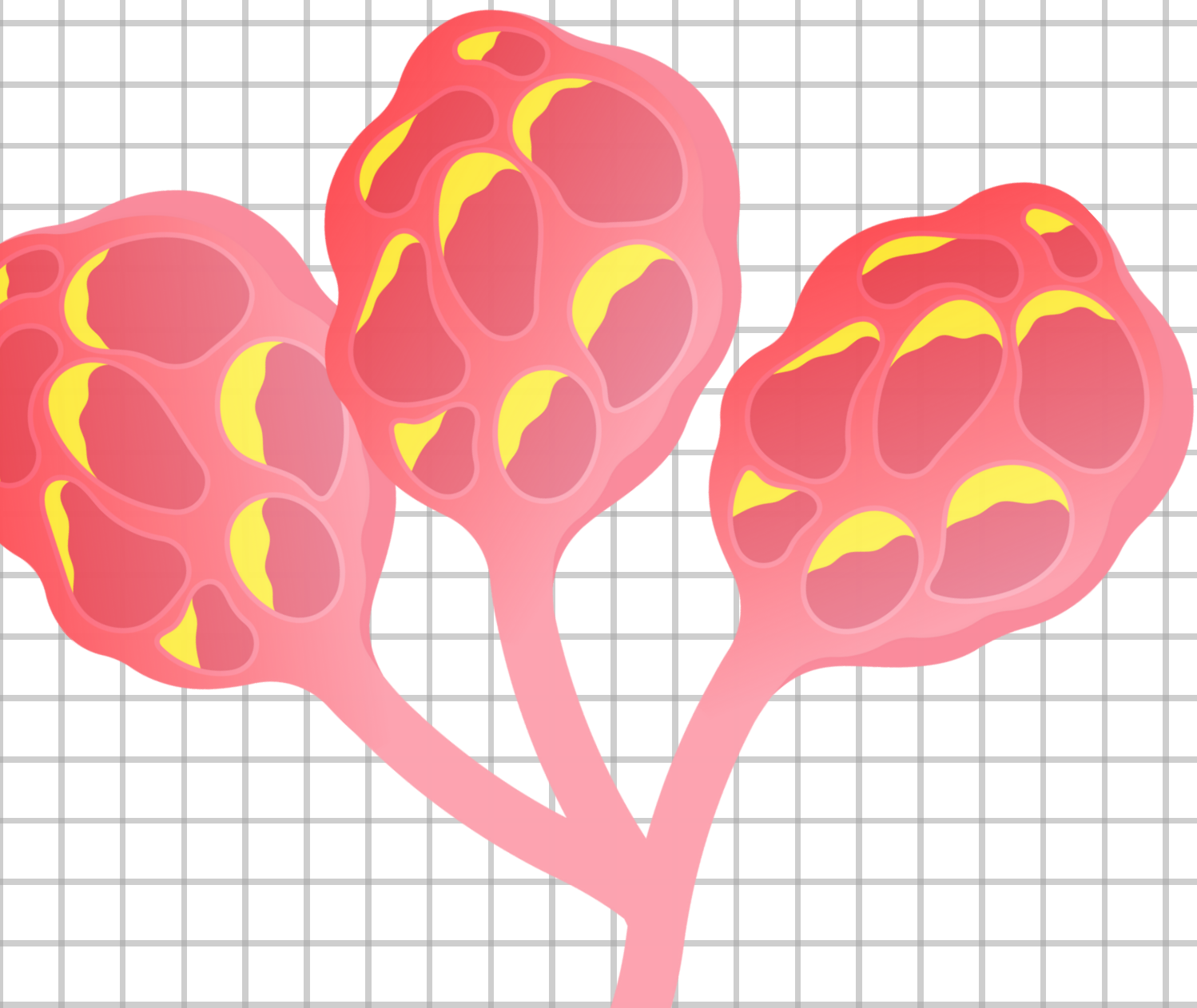
- Síndrome de Scimitarra
- PAPVC/TAPVC

Arteriais

- Sequestro Pulmonar
- Hemangiomas
- Fístulas arteriovenosas
- Agenesia / Sling



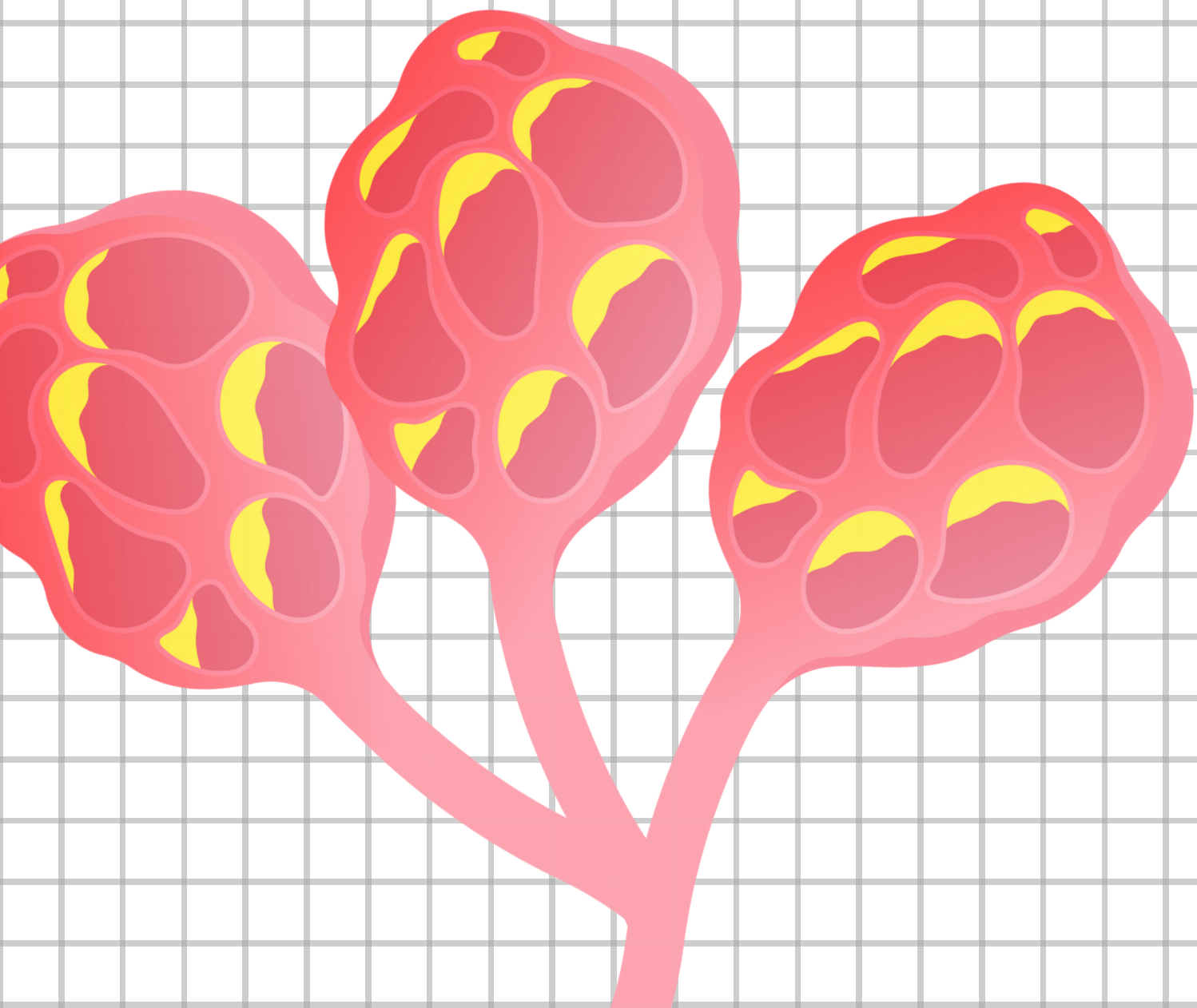
SEQUESTRO PULMONAR



- Condição congênita rara
- 0,15% - 6,4% das malformações pulmonares congênitas

- Descrito pela primeira vez em 1946, por Pryce, embora achados clínicos semelhantes já tivessem sido relatados por Rokitansky e Rektorik em 1861.

SEQUESTRO PULMONAR



- Segmento ou lobo de tecido pulmonar não funcional, que **não se comunica com a árvore traqueobrônquica**, portanto, tende a não ser aerado.

- Recebe suprimento sanguíneo de uma artéria sistêmica, geralmente originada da aorta torácica ou abdominal, ao invés da circulação pulmonar habitual

SEQUESTRO PODE SER:

Intralobar

- Localizado dentro de um lobo pulmonar e **compartilha a pleura visceral com o pulmão adjacente**
- 75% a 86% de todos os casos de sequestro.
- Localização mais comum: **lobo inferior esquerdo**, com aproximadamente 2/3 dos casos encontrados no segmento basal posterior.

Extralobar

- Separado do pulmão normal por sua própria pleura
- Localização mais comum: Frequentemente encontrado **entre o diafragma e os lobos inferiores**, e raramente **abaixo do diafragma**.
- Mais comum em mulheres (75%), geralmente como uma massa retroperitoneal esquerda

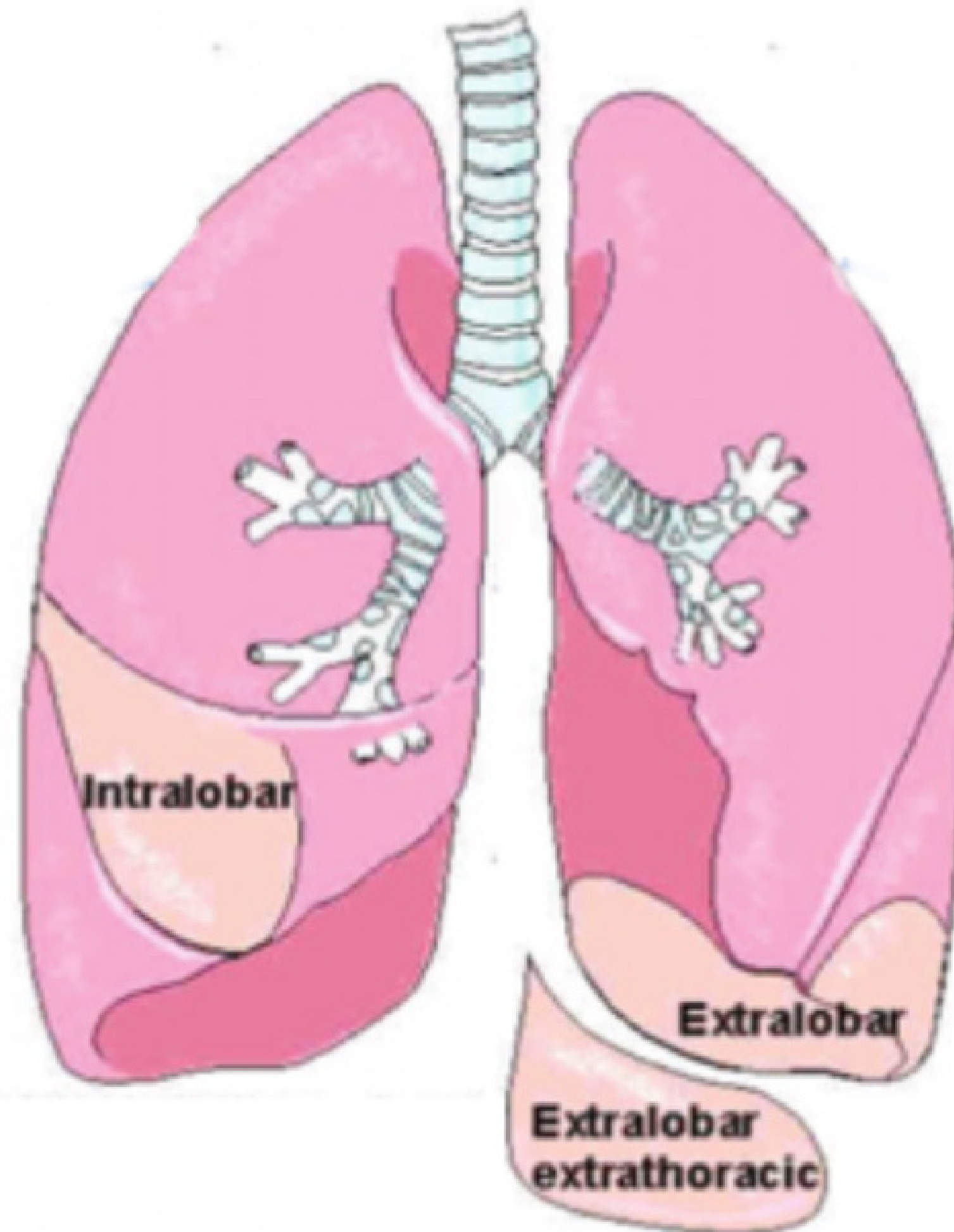
O SEQUESTRO PODE SER:

Intralobar

- Drenagem venosa: ocorre comumente através das **veias pulmonares**, mas pode ocorrer através do sistema ázigos-hemiázigos, veia porta, átrio direito ou veia cava inferior

Extralobar

- Drenagem venosa mais comumente através das veias sistêmicas para o átrio direito (mas é variável)



ETIOLOGIA

- É considerado uma anomalia congênita do intestino primitivo anterior
- Teoria mais aceita → formação de um broto pulmonar acessório supranumerário abaixo do broto pulmonar normal.

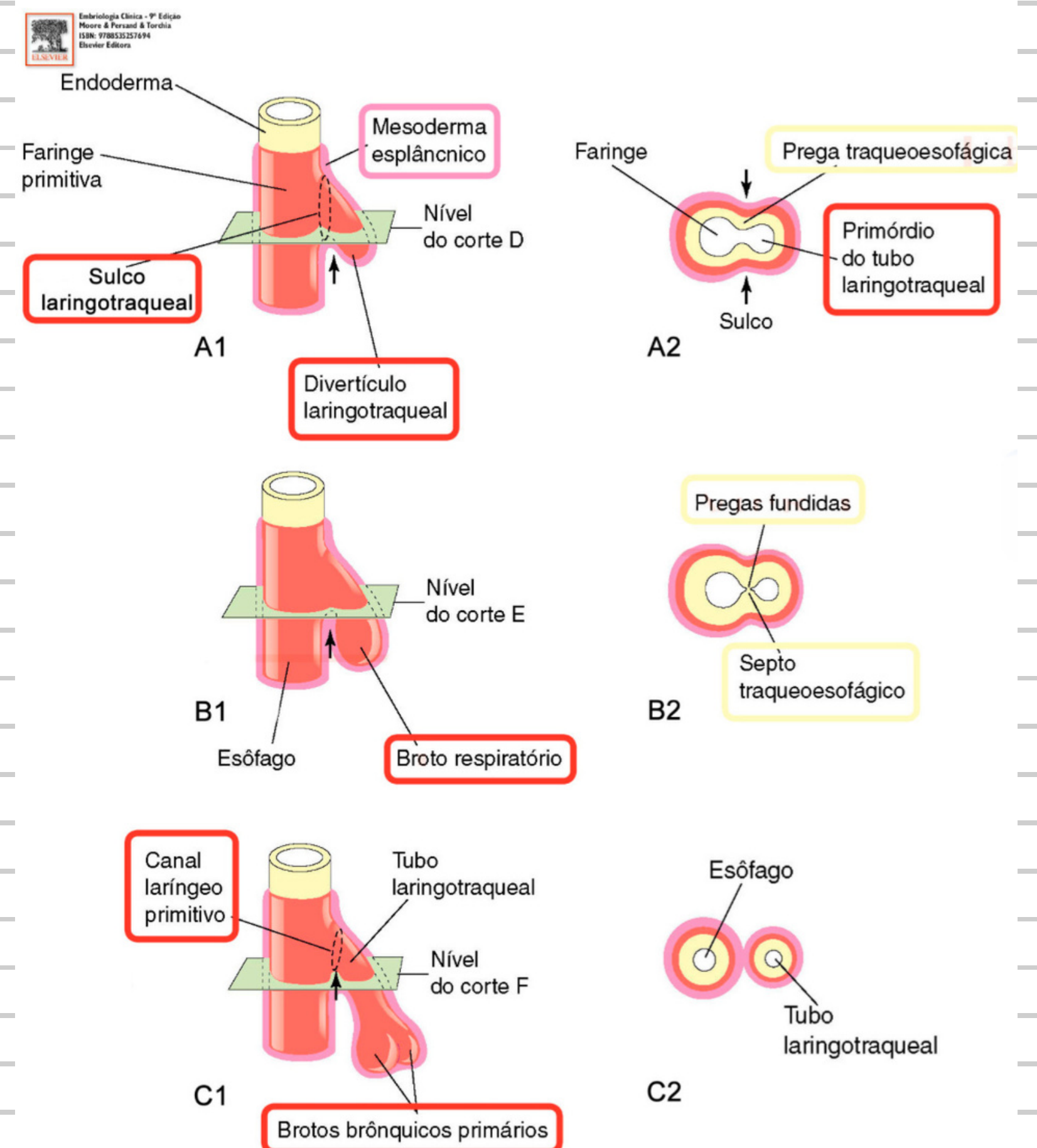


Fig.2: Desenvolvimento do septo traqueoesofágico. A1 a C1 Vistas laterais da parte caudal da faringe mostrando o divertículo laringotraqueal e a divisão do intestino anterior em esôfago e tubo laringotraqueal. A2 a C2. Cortes transversais mostrando a formação do septo traqueoesofágico.
Moore, K.L. Embriologia Clínica/Keith L. Moore, T.V.N. Persaud, Mark G. Torchia.
Rio de Janeiro: Elsevier, 2012.

ETIOLOGIA

- Se o broto extranumerário se desenvolve antes da pleura, resulta em um sequestro intralobar.
- Se o broto extranumerário se desenvolve após o revestimento pleural, resulta em sequestro extralobar.

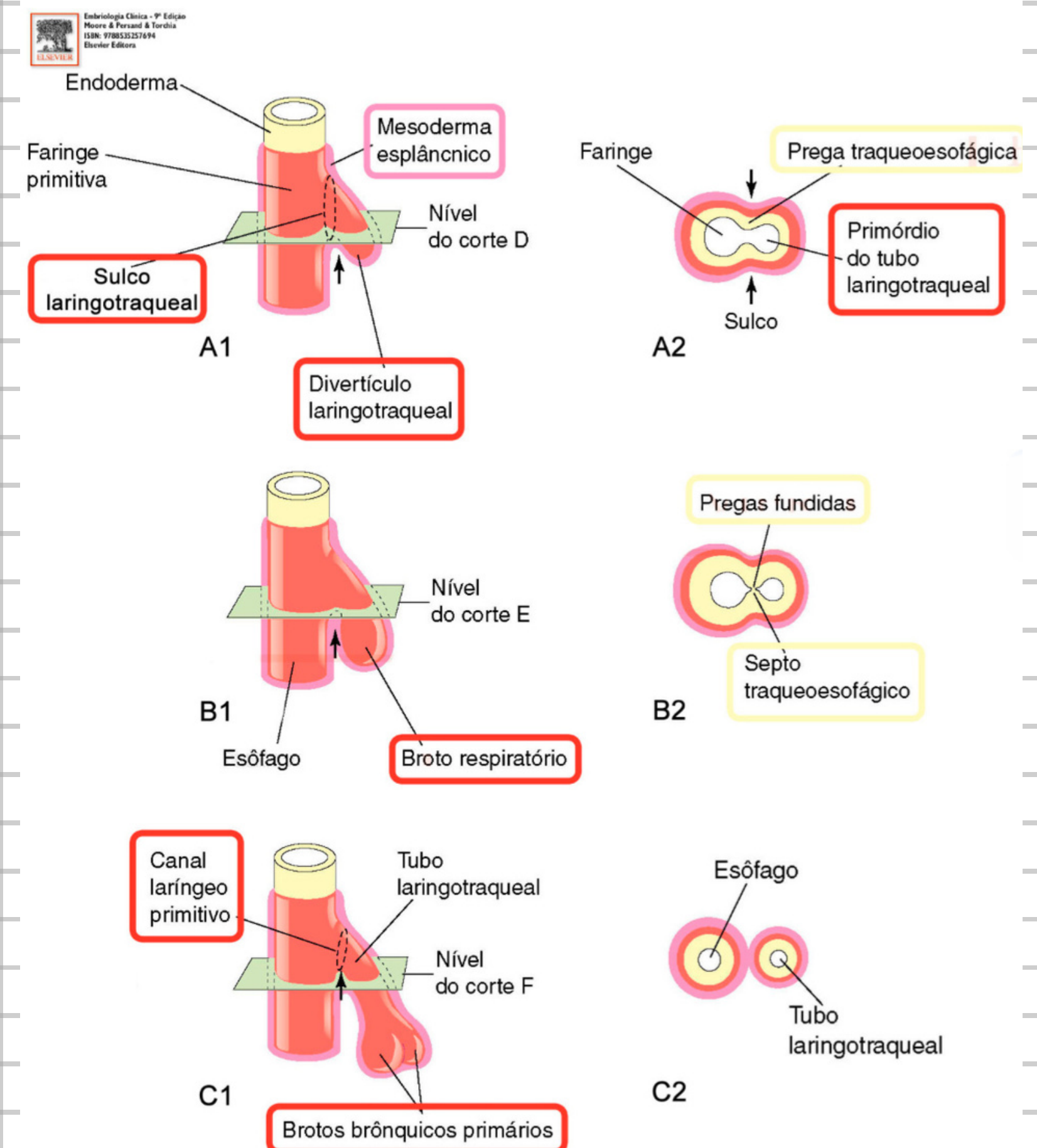
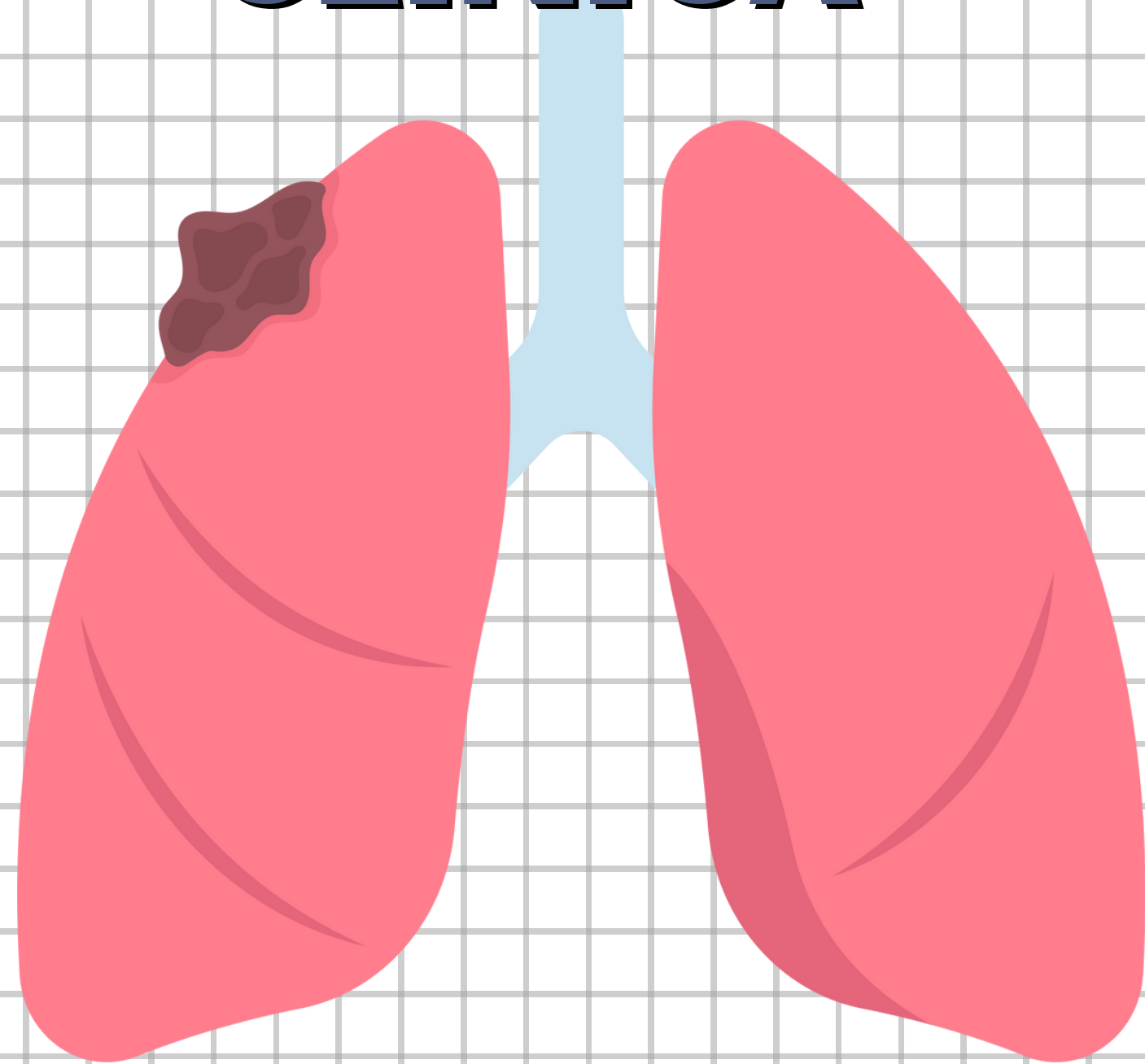


Fig.2: Desenvolvimento do septo traqueoesofágico. A1 a C1 Vistas laterais da parte caudal da faringe mostrando o divertículo laringotraqueal e a divisão do intestino anterior em esôfago e tubo laringotraqueal. A2 a C2. Cortes transversais mostrando a formação do septo traqueoesofágico. Moore, K.L. Embriologia Clínica/Keith L. Moore, T.V.N. Persaud, Mark G. Torchia. Rio de Janeiro: Elsevier, 2012.

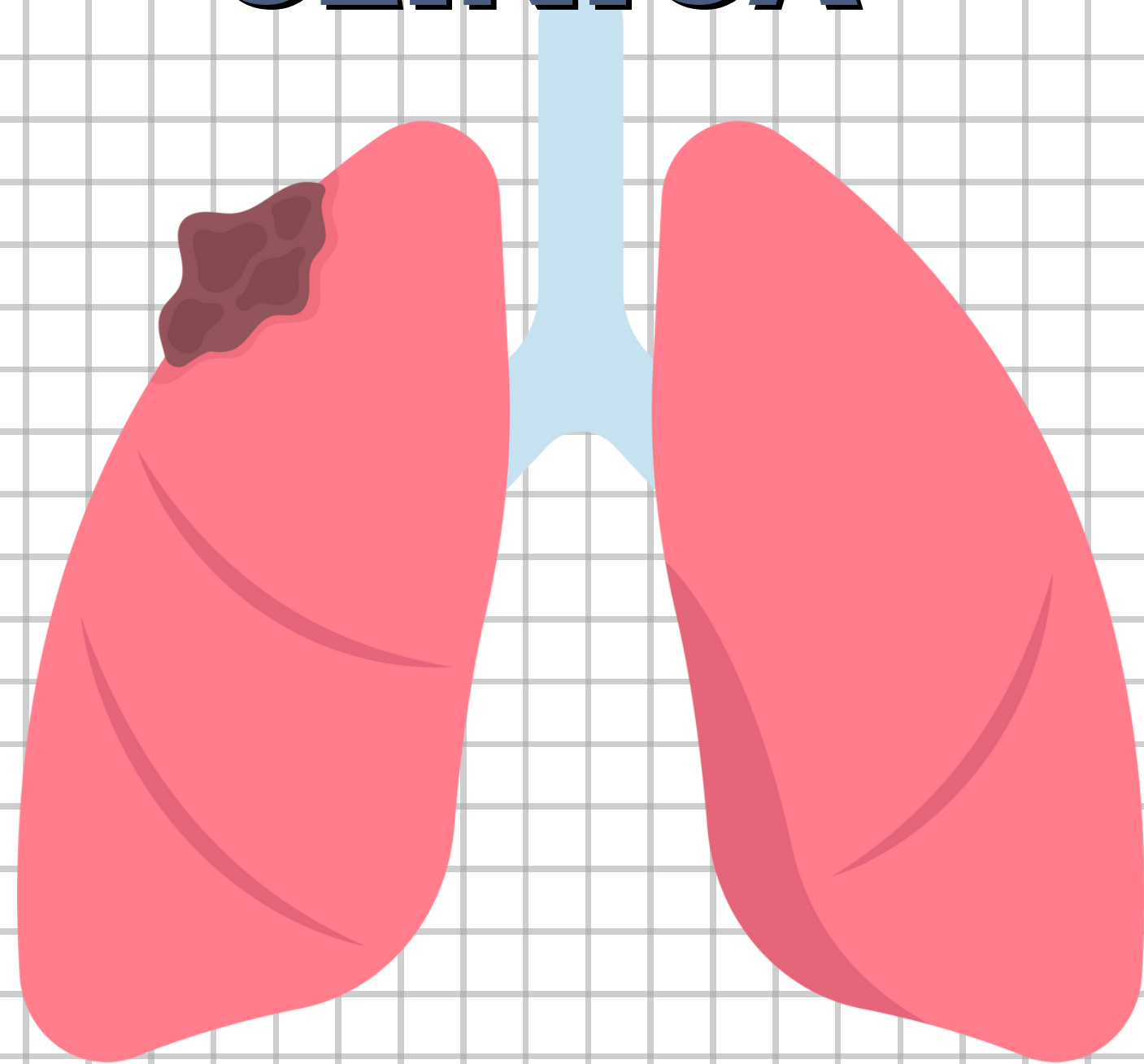
APRESENTAÇÃO CLÍNICA



Intralobar

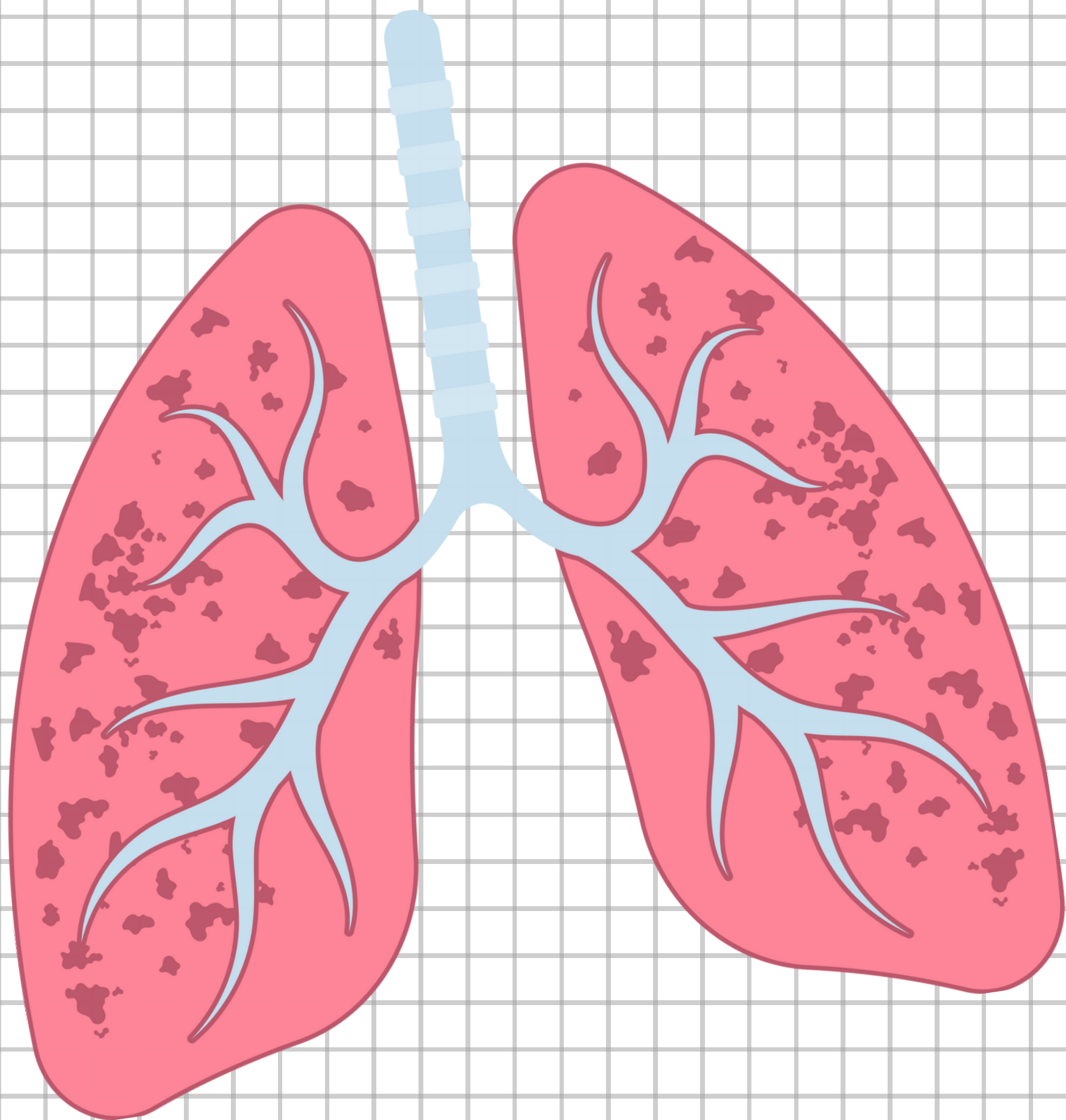
- Quase 1/2 dos adultos é assintomático, sendo achado acidental
 - Apresentação clínica mais comum: pneumonia recorrente em um segmento localizado do pulmão
-
- Tosse persistente, dor no peito/costas, dispneia, febre
 - Sequestro intralobar tende a apresentar hemoptise com mais frequência

APRESENTAÇÃO CLÍNICA



Extralobar

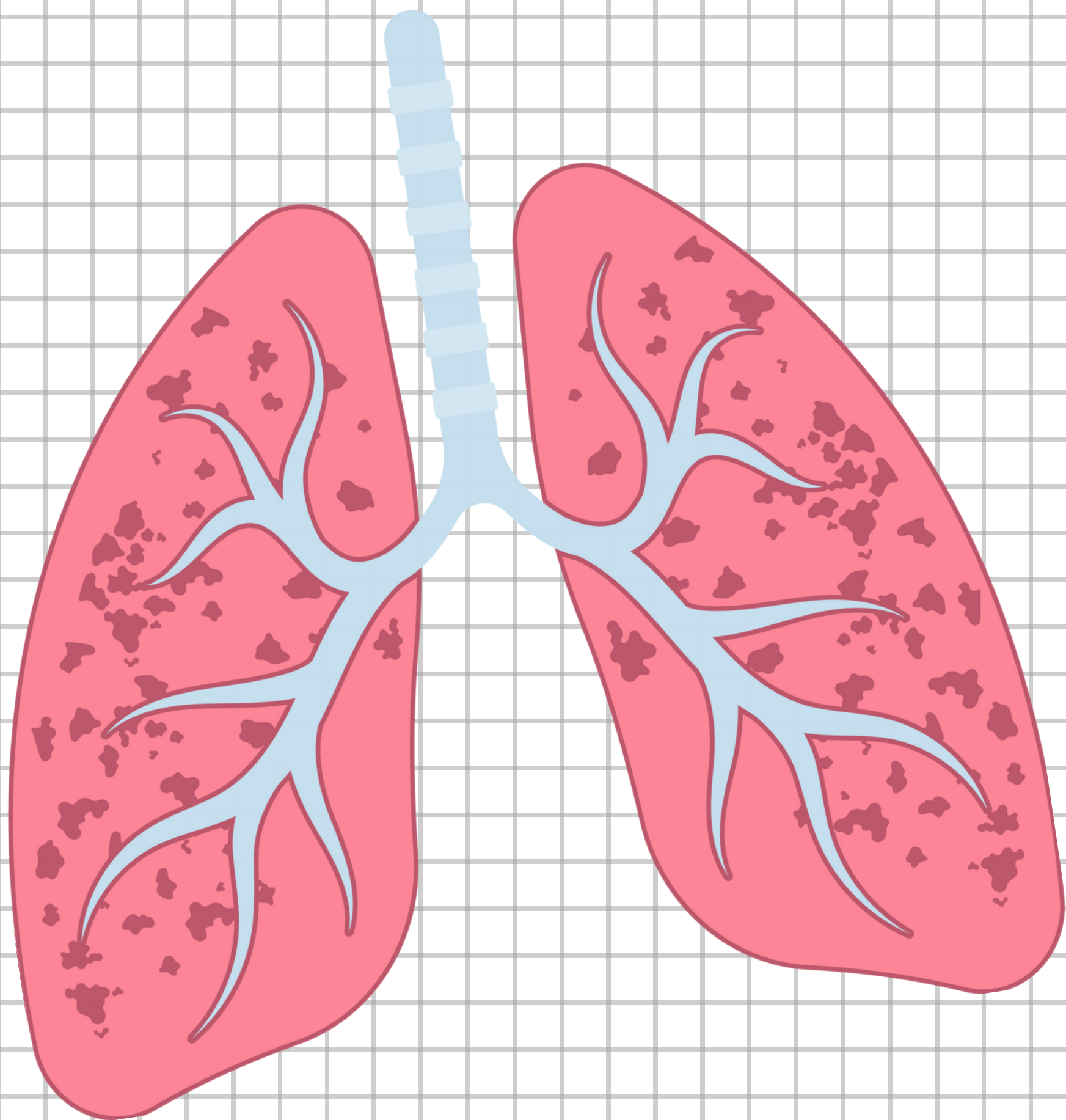
- Geralmente se manifesta na primeira infância --> esforço respiratório, insuficiência cardíaca de alto débito (devido ao maior fluxo sanguíneo pulmonar) e, ocasionalmente, hemorragia pulmonar ou pleural espontânea
- Raramente são infectados, pois são separados da árvore traqueobrônquica por sua invaginação pleural.



DIAGNOSTICO

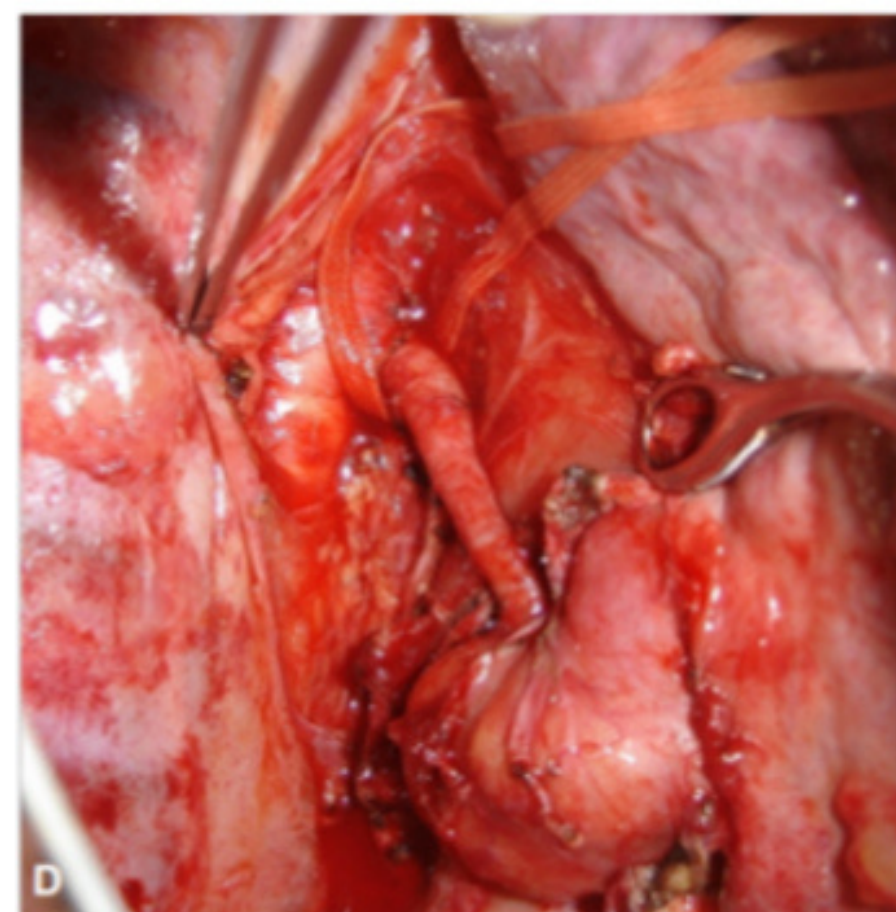
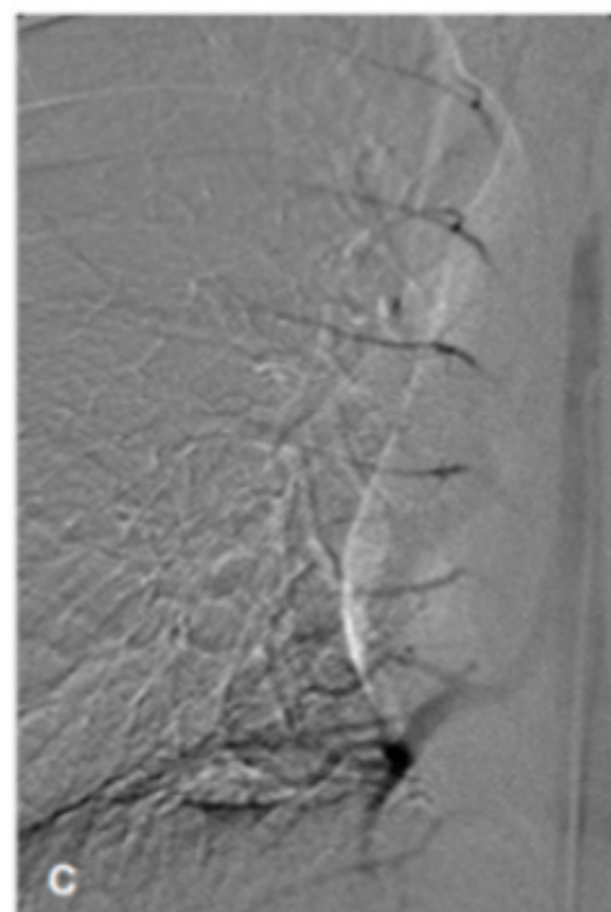
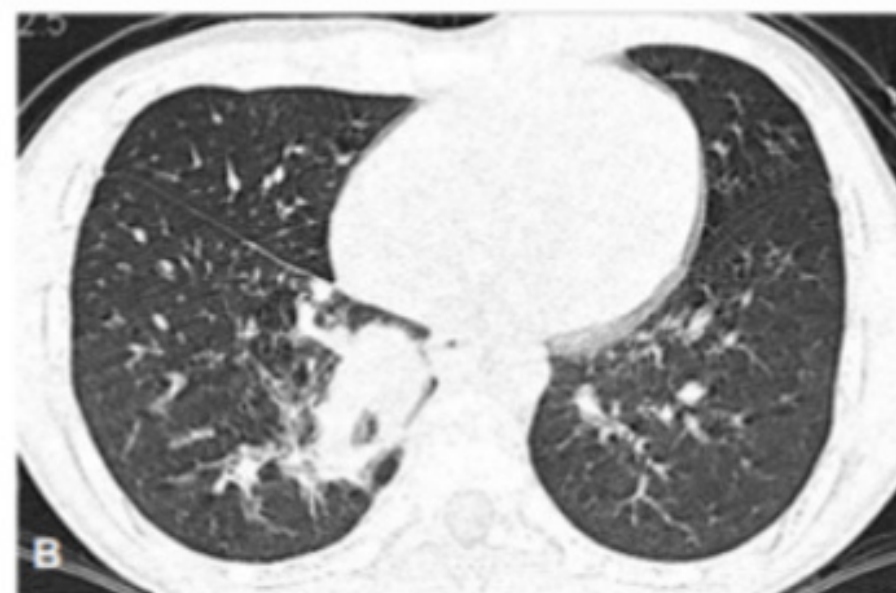
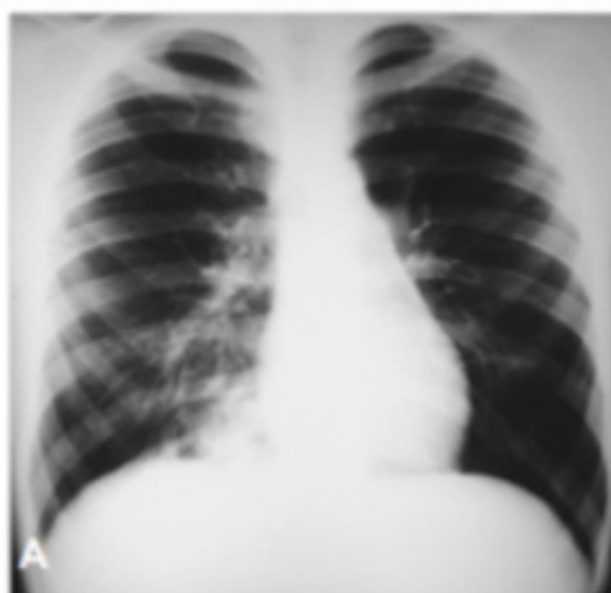
- RX tórax
- Angiografia
- TC de torax
- **AngioTC de tórax (com reconstrução 3D)**
- Angiografia por RNM

Biópsia: controversa → alto risco de sangramento de estruturas arteriais e venosas aberrantes



DIAGNOSTICO PRE-NATAL

- USG pre-natal com doppler → pode identificar o sequestro como uma massa ecogênica sólida com pelo menos um vaso de alimentação vindo da aorta
- 68% das lesões sofre regressão espontânea antes do nascimento



Legenda:

Jovem com história de **pneumonias de repetição**. A **radiografia de tórax (A)** mostrava infiltrado em segmento medial do lobo inferior direito (LID). A **tomografia de tórax**, evidenciou infiltrado em segmento medial do LID e cisto paraesofágico **(B)**. A **aortografia** identificou um ramo anômalo da aorta que irrigava esse segmento **(C)**. Foi realizada **toracotomia direita** e dissecado cisto com aparente continuidade com o parênquima pulmonar e aderido firmemente ao esôfago, que era nutrido por uma artéria, ramo da aorta torácica **(D)**. O anátomo-patológico foi consistente com sequestro pulmonar intralobar



FIGURE 2 | Computed tomography scan documenting two aberrant vessels originating from the tripod celiac artery that lead to the left lower lobe representing intralobar pulmonary sequestration (coronal view).

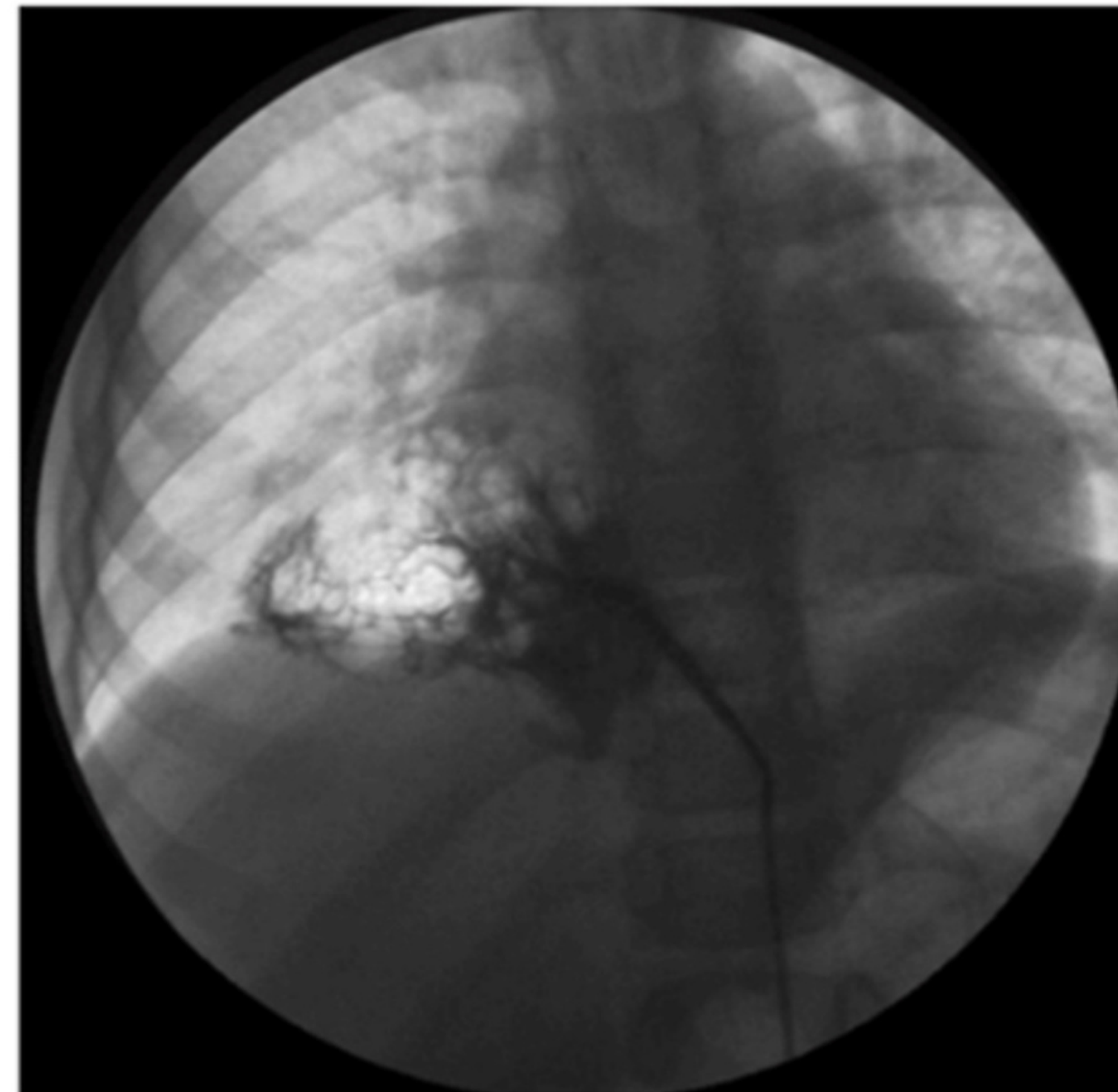
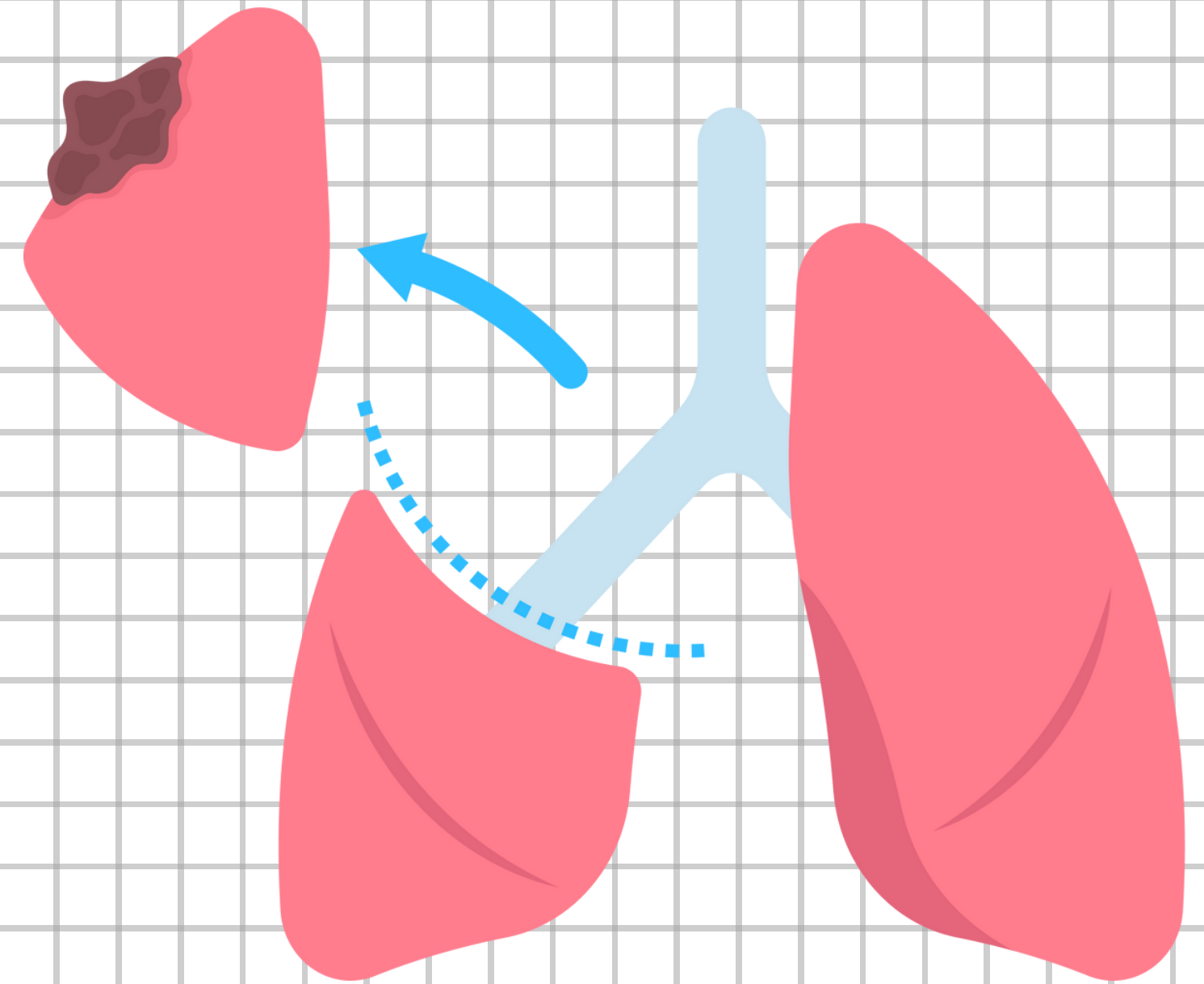


FIGURE 3 | Angiography showing an aberrant artery originating from the celiac trunk to the right lower lobe.

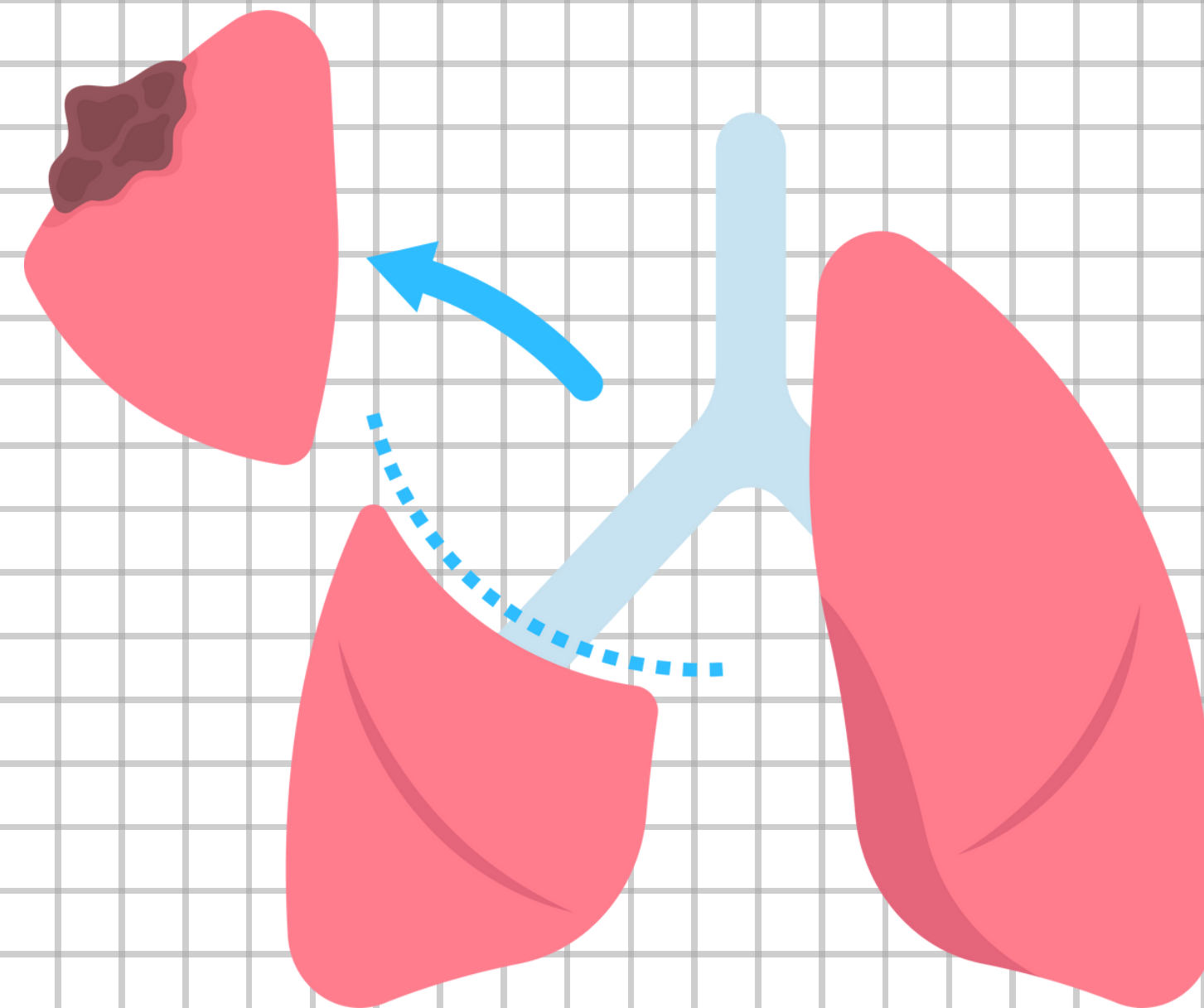
TRATAMENTO

- Pacientes assintomáticos: CONSERVADOR
- Pacientes sintomáticos: resseccao cirúrgica - segmentar / Lobectomia
- Abordagens Cirúrgicas: Podem ser realizadas por **toracotomia aberta** ou procedimentos toracoscópicos assistidos por vídeo (**VATS**).



TRATAMENTO

- Alternativa Terapêutica Emergente: Embolização endovascular da artéria aberrante
- Reduz o fluxo sanguíneo para o tecido sequestrado → necrose → fibrose → involução progressiva





HEMANGIOMAS DAS VIAS AÉREAS

Tumores vasculares benignos, mais frequentemente do subtipo **hemangioma infantil**, que acometem principalmente lactentes e crianças pequenas.



HEMANGIOMAS DAS VIAS AÉREAS

Lesões caracterizadas por proliferação endotelial, com crescimento rápido nos primeiros meses de vida e posterior involução espontânea.



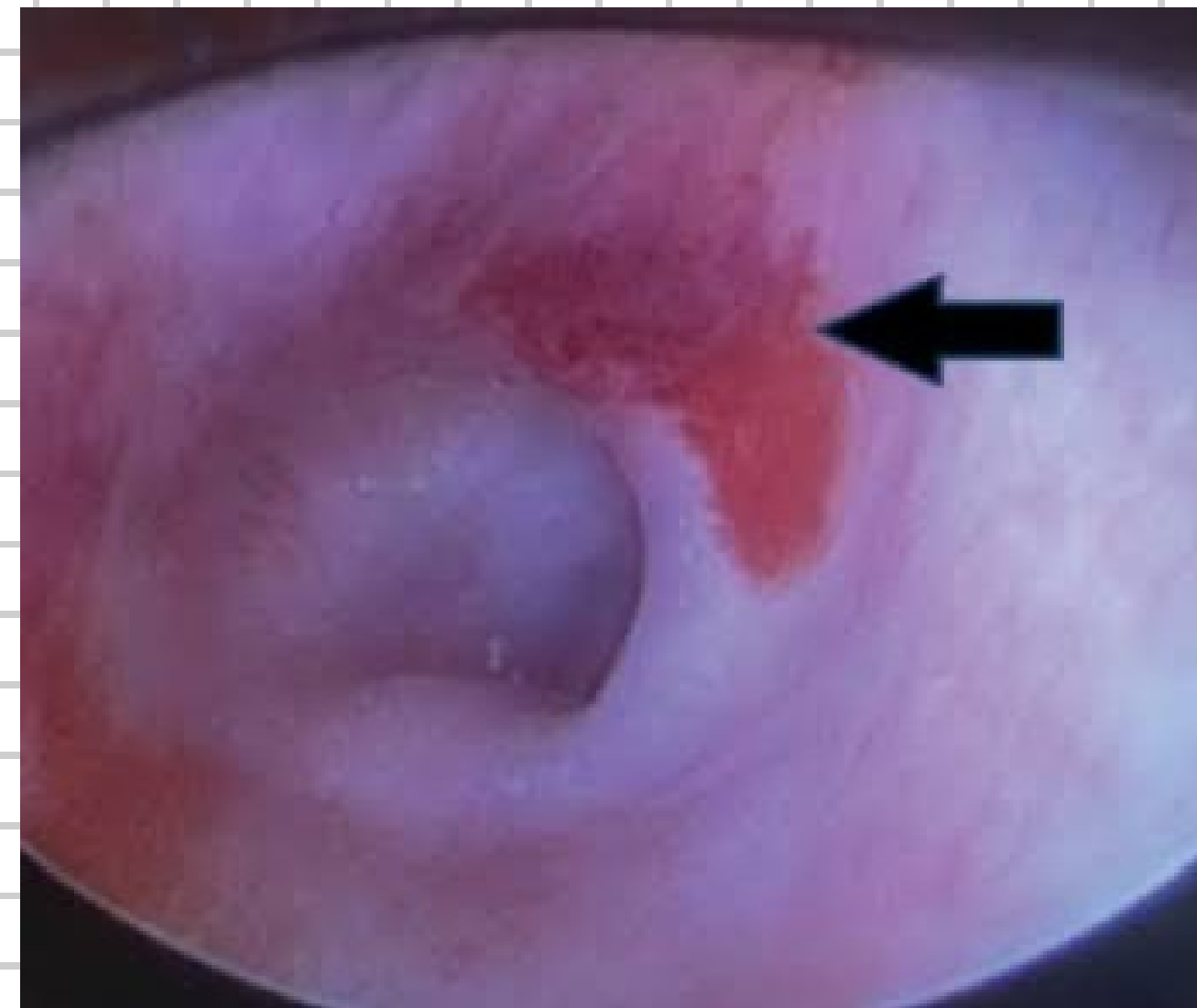
HEMANGIOMAS DAS VIAS AÉREAS

Até 50% involuem aos 5 anos e
70% aos 7 anos.

HEMANGIOMA SUBGLÓTICO

Aproximadamente metade dos pacientes com hemangioma de via aérea apresenta hemangioma cutâneo associado, especialmente em distribuição em “barba” (mandíbula, região cervical anterior e mucosa oral/faríngea) → maior risco de envolvimento das vias aéreas

O local mais comum de acometimento é a subglote → principal causa de obstrução subglótica adquirida em lactentes





SINAIS E SINTOMAS

- Estridor ins e expiratório
- Tosse rouca
- Rouquidão
- Casos mais graves: dispneia, sibilância, cianose e episódios de insuficiência respiratória aguda
- Sintomas se agravam durante alimentação ou choro



DIAGNÓSTICO

- Sugerido pela clínica + hemangiomas em “região de barba”/cervicofaciais
- Confirmado por laringoscopia ou broncoscopia → lesão submucosa, avermelhada ou violácea, de aspecto compressivo

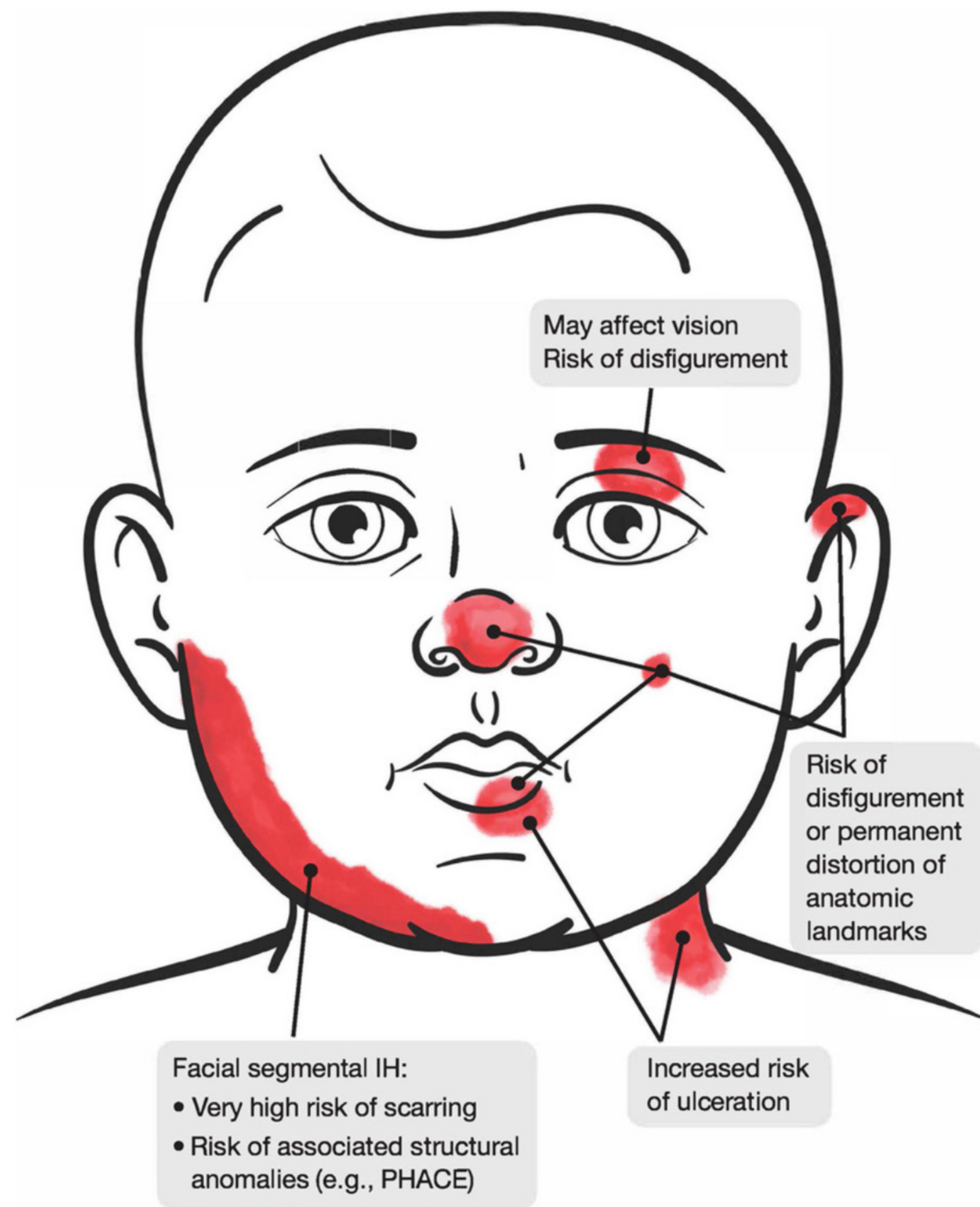
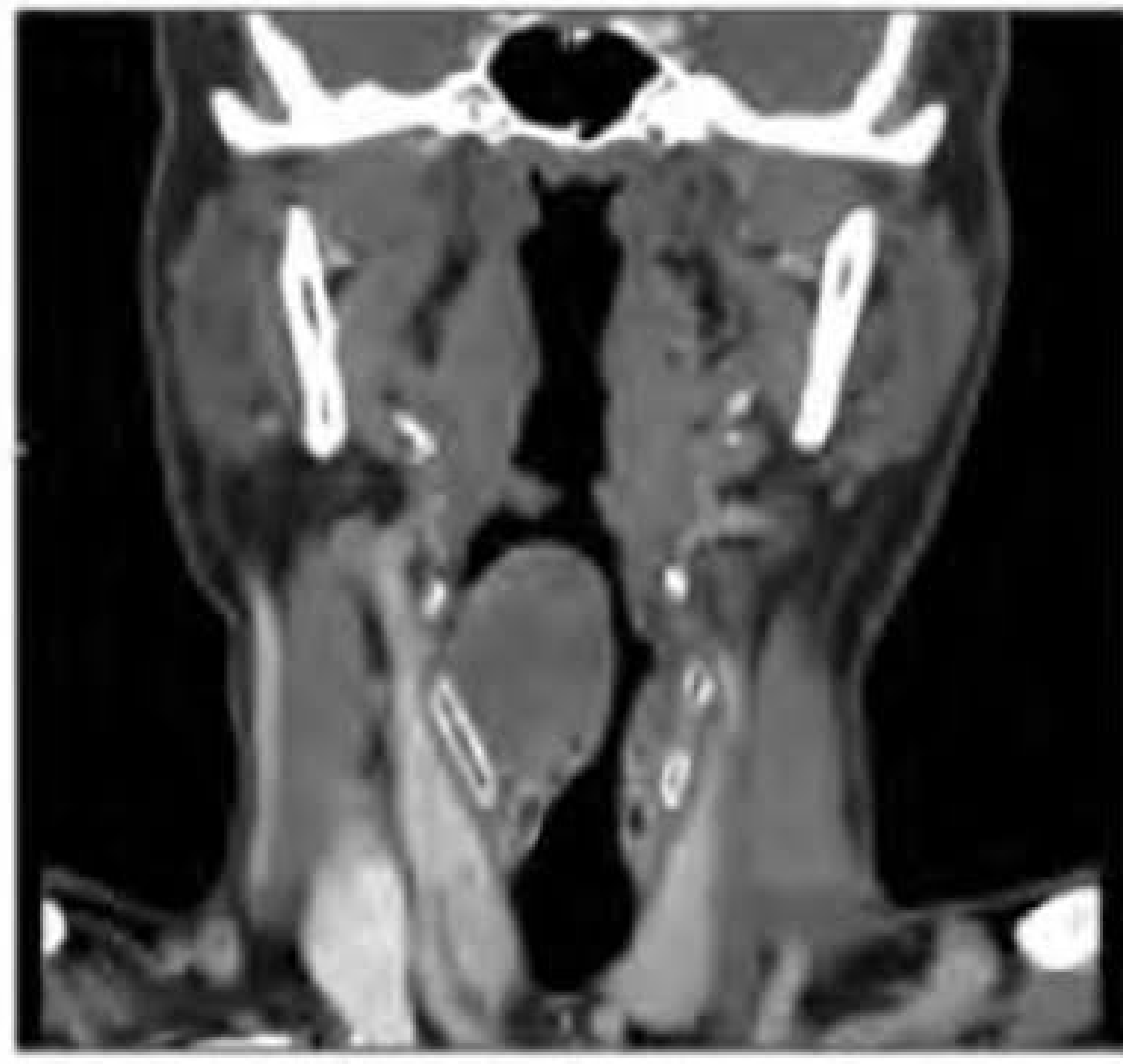
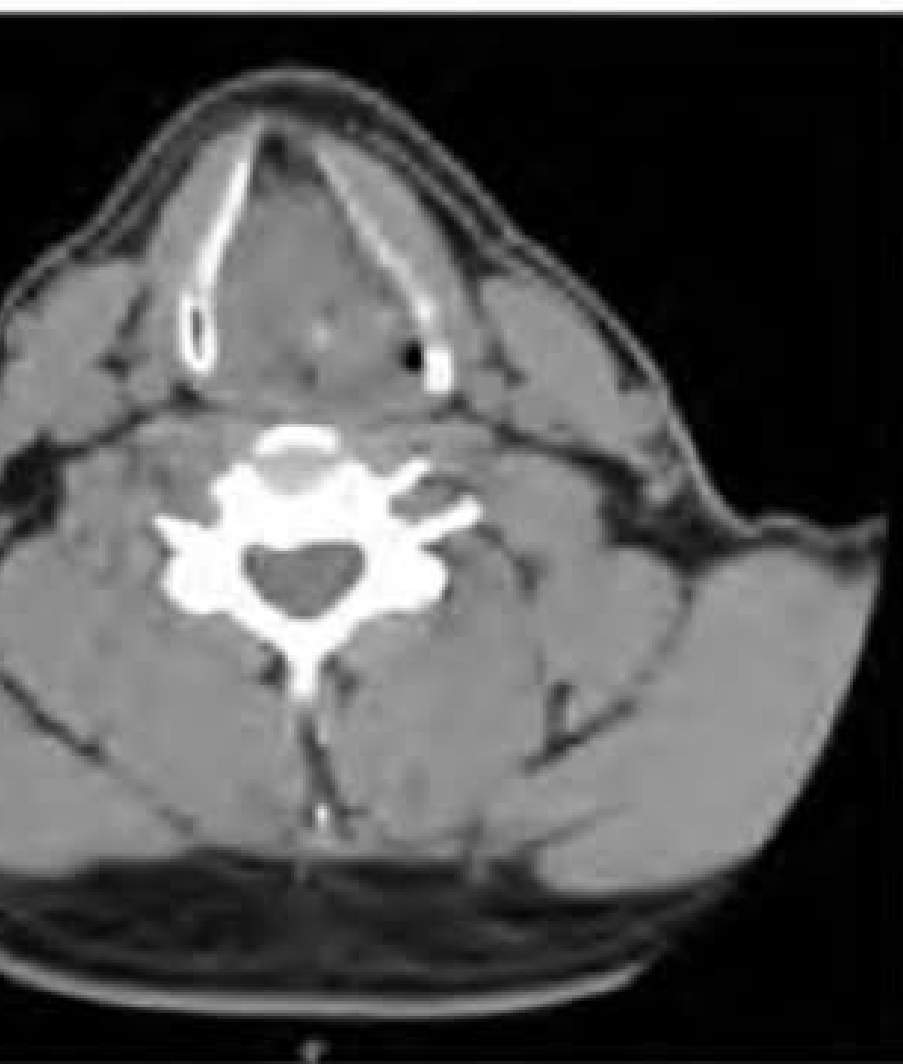


FIGURE 2
High-risk IHs involving the face and neck.

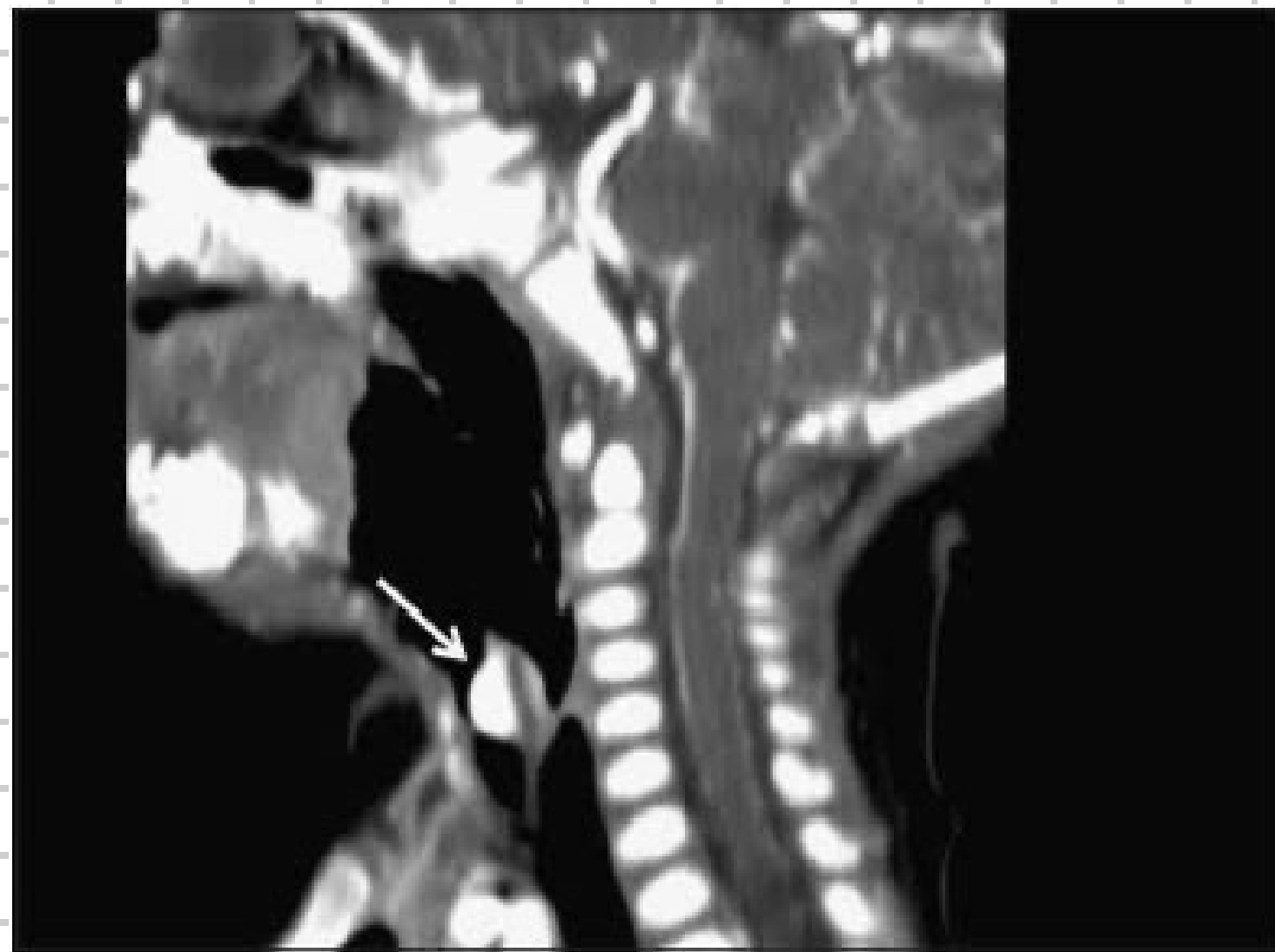
"BEARD AREA"



DIAGNÓSTICO

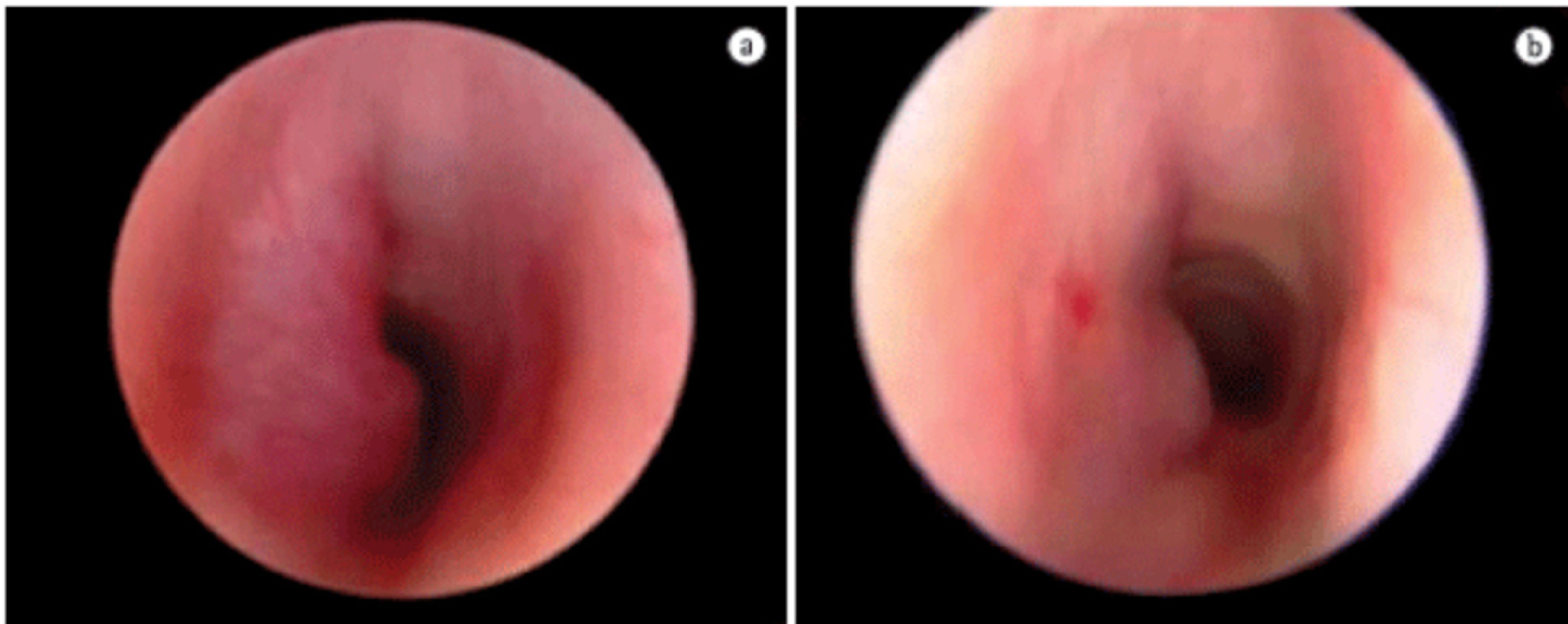
- TC com contraste pode ser útil para avaliar a extensão da lesão e seu impacto sobre a via aérea e estruturas adjacentes
- RNM também pode ser utilizada para avaliação de lesões extensas ou em regiões anatômicas complexas, como a faringe e o mediastino

TRATAMENTO



Primeira linha → **propranolol oral** (2-3mg/kg/d) revolucionou o manejo dessas lesões
Promove rápida redução do volume tumoral e melhora dos sintomas obstrutivos

Em casos refratários ou com risco iminente de obstrução, pode ser necessária intervenção cirúrgica ou terapia adjuvante



***Figura 2** – Avaliação da laringe e traqueia através de broncoscopia rígida. Em a, uma grande massa de aspecto vascular obstrui aproximadamente 80% da luz traqueal. Em b, há uma redução significativa do hemangioma após 3 meses de tratamento com propranolol. Não se observa estenose laríngea ou traqueal. A mucosa laringotraqueal tem aspecto normal.

*Os vídeos estão disponíveis na versão eletrônica do Jornal Brasileiro de Pneumologia: <http://www.jornaldepneumologia.com.br/portugues/VideoHemagioma1.asp>

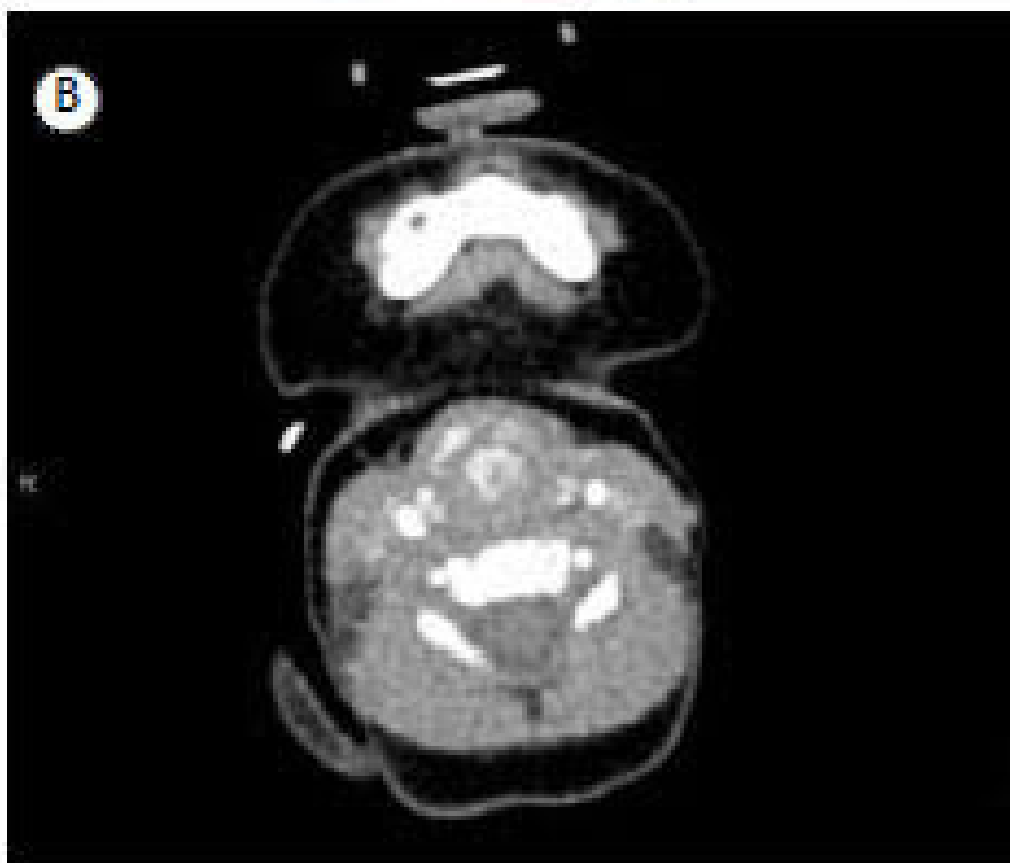
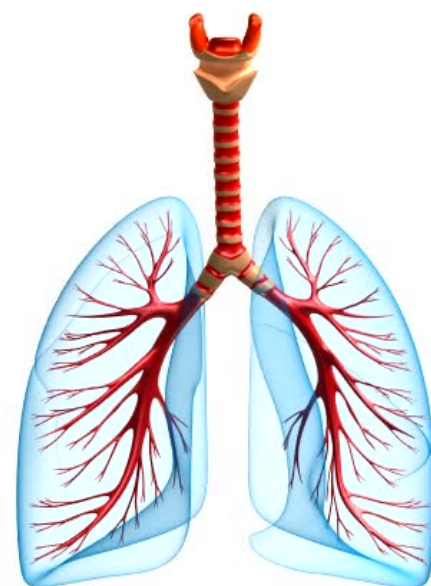


Figura 1. A. Imagem laringoscópica mostrando hemangioma subglótico direito (setas), com obstrução das vias aéreas. A (seta): Corda vocal direita; B (seta): Hemangioma subglótico obstruindo as vias aéreas superiores. B. TC axial com contraste mostrando hemangioma subglótico obstrutivo com intenso realce imediato característico após injeção IV de contraste. C. TC sagital mostrando colocação do tubo T de silicone, com a extremidade superior posicionada acima das pregas vocais.

FISTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES



São malformações vasculares raras caracterizadas por uma **comunicação anômala direta** entre uma artéria pulmonar e uma veia pulmonar, sem a interposição do leito capilar normal

Essa conexão permite o desvio de sangue não oxigenado diretamente para a circulação sistêmica, resultando em um shunt direita-esquerda

FISTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES

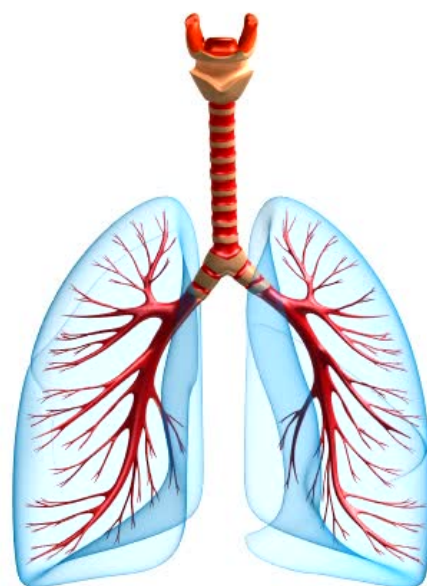
Crianças

Em crianças, essas fístulas podem ser **congenitas** e se manifestam clinicamente por cianose, baqueteamento digital e dessaturação, mesmo na ausência de cardiopatias estruturais.

Adultos

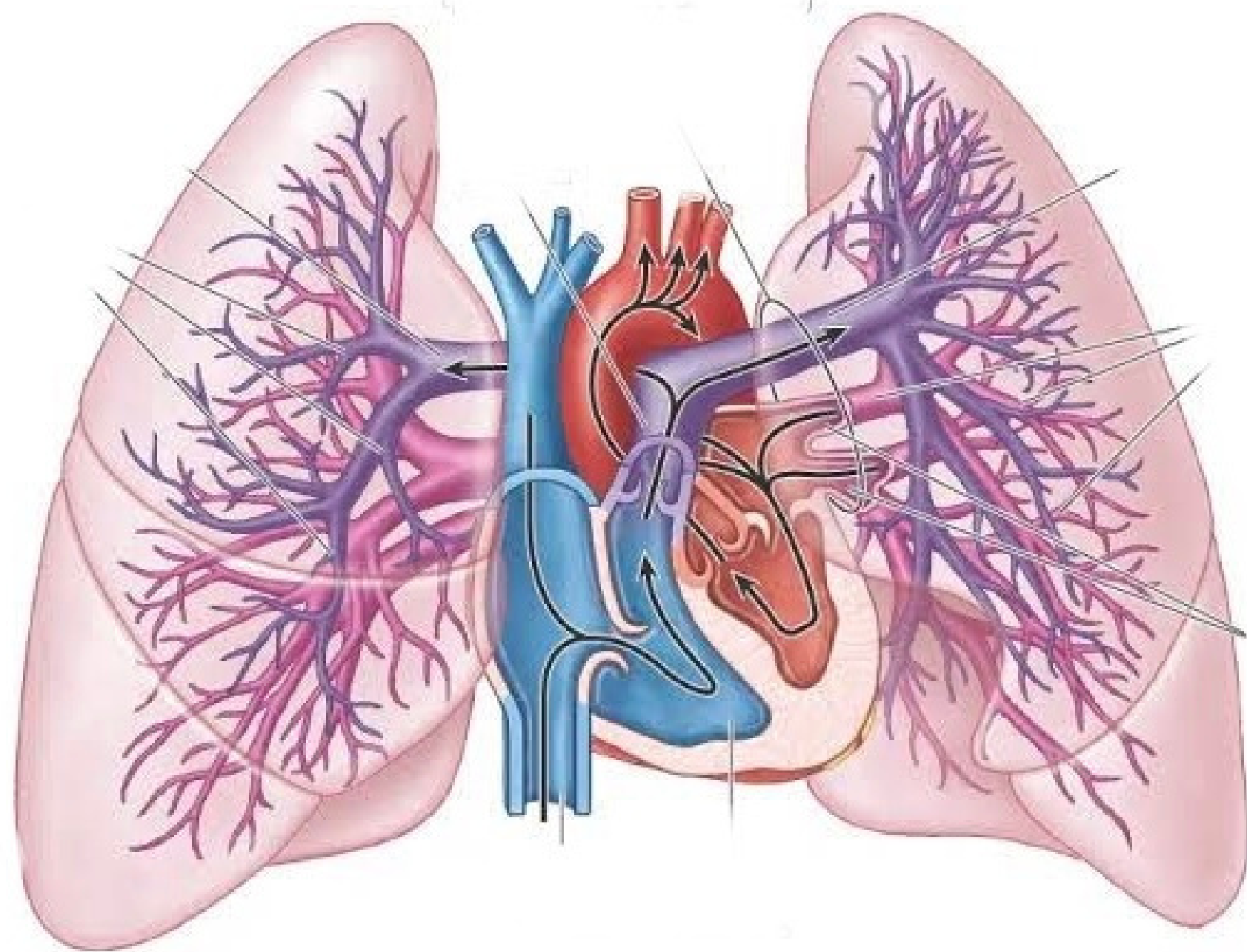
Podem ser adquiridas, por exemplo, como complicação pós-cirúrgica ou associadas a neoplasias pulmonares

FISTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES



Maioria dos casos congênitos esta associada à telangiectasia hemorrágica hereditária (HHT)

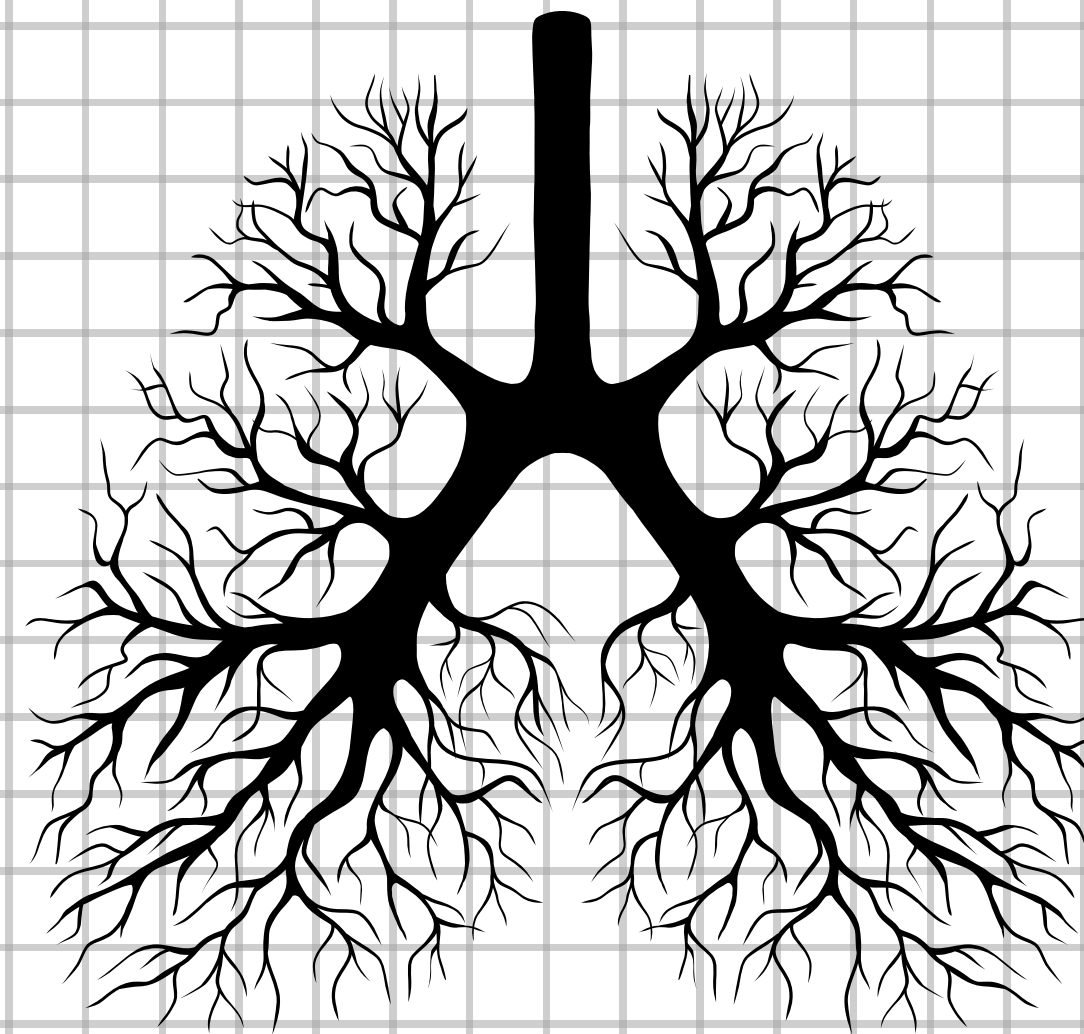
Triagem em crianças com HHT/história familiar: oximetria, teste de exercício, radiografia e ecocardiografia com contraste



SINAIS E SINTOMAS

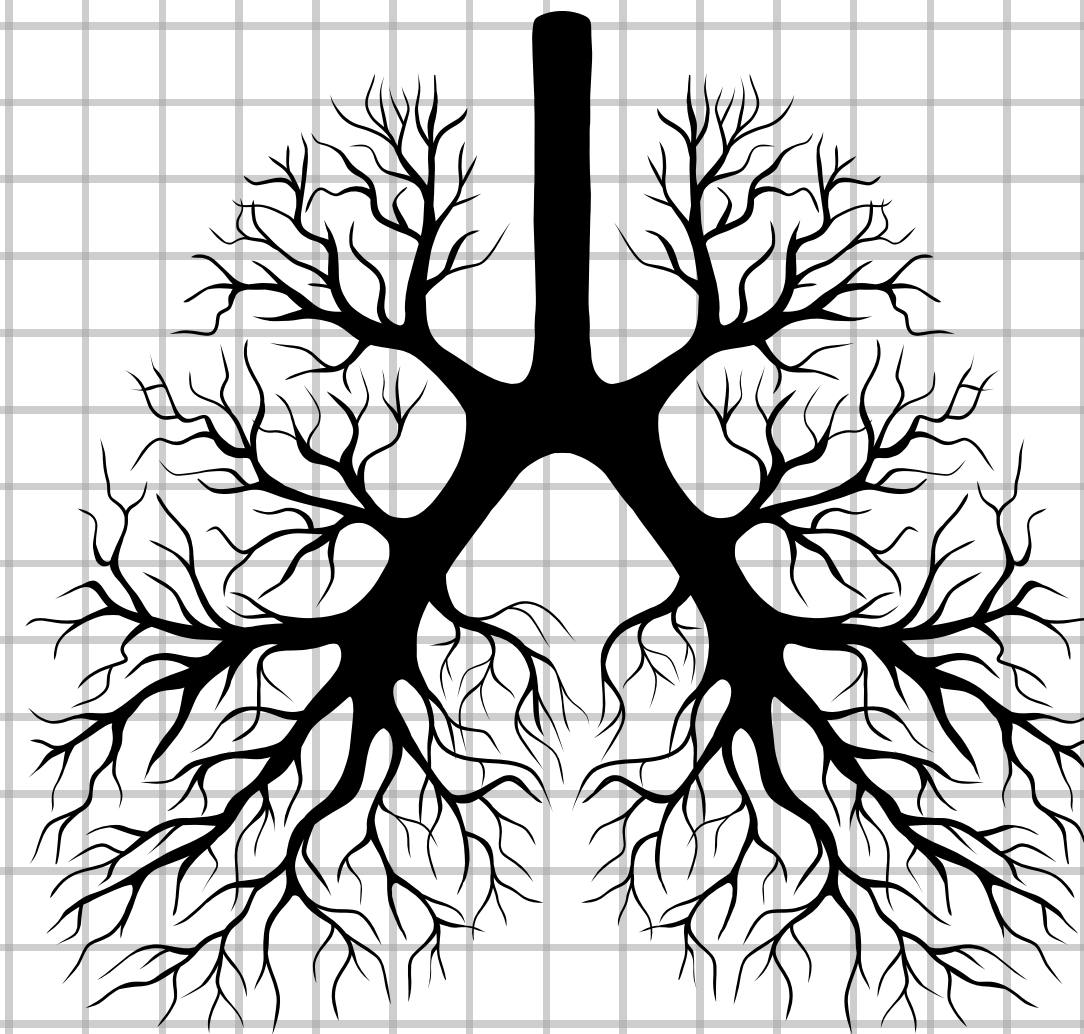
- Shunt direita-esquerda → hipoxemia, cianose, dispneia, policitemia e, em casos graves, insuficiência respiratória.
- Podem ocorrer eventos embólicos (devido a êmbolos paradoxais)

FISTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES



Fístulas arteriovenosas também podem ocorrer entre o **sistema arterial sistêmico** e o **sistema venoso pulmonar**, como descrito em casos raros de fístulas sistêmico-pulmonares, que podem cursar com **hipertensão pulmonar**

FISTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES



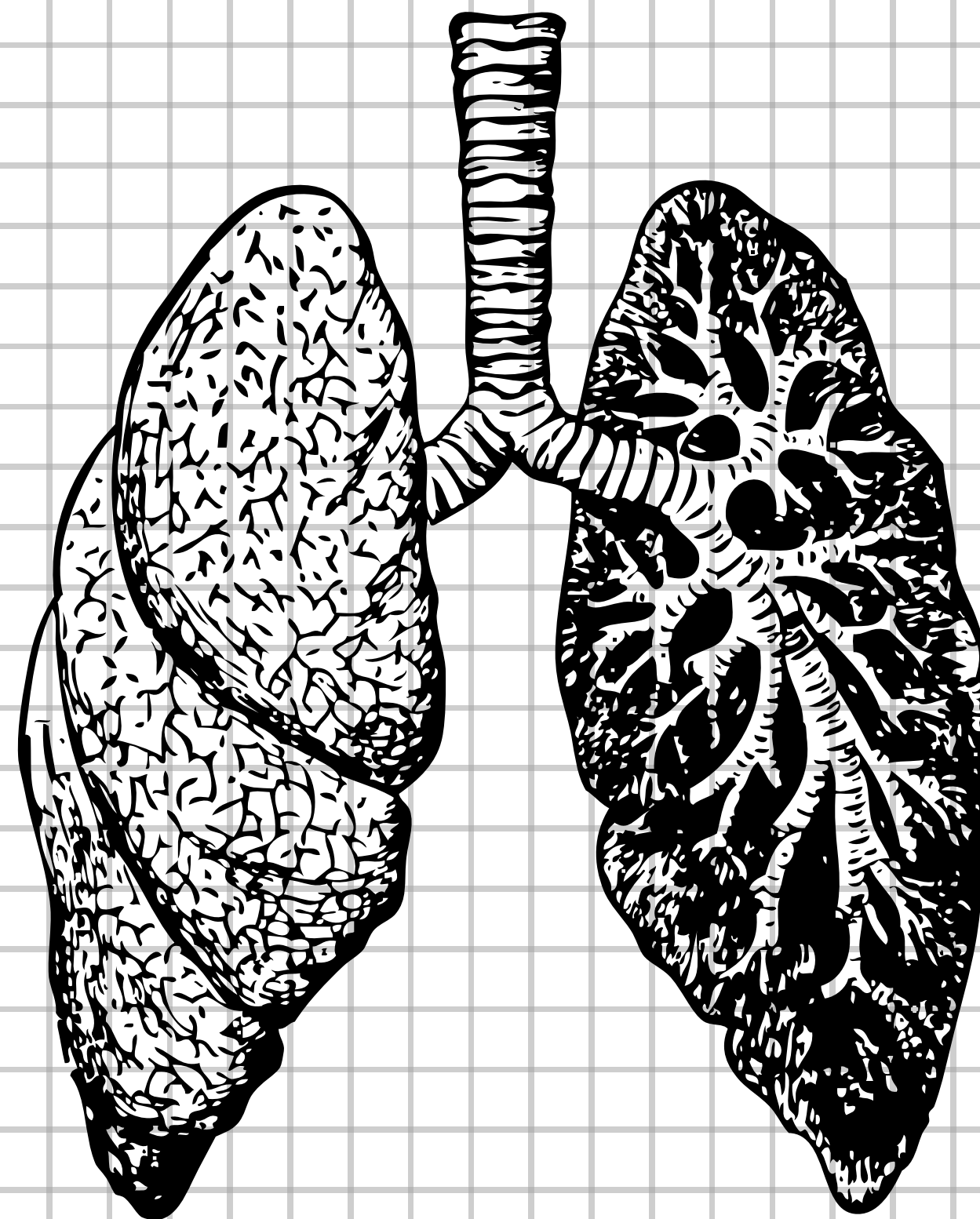
Outra variante é a **fístula aortobrônquica**, uma comunicação entre a aorta torácica e o sistema traqueobrônquico, geralmente secundária a aneurismas, infecções ou trauma, e se apresenta com hemoptise grave e risco elevado de mortalidade

DIAGNOSTICO

Realizado por métodos de imagem:

- Angiotomografia
- Arteriografia pulmonar
- Cintilografia de perfusão

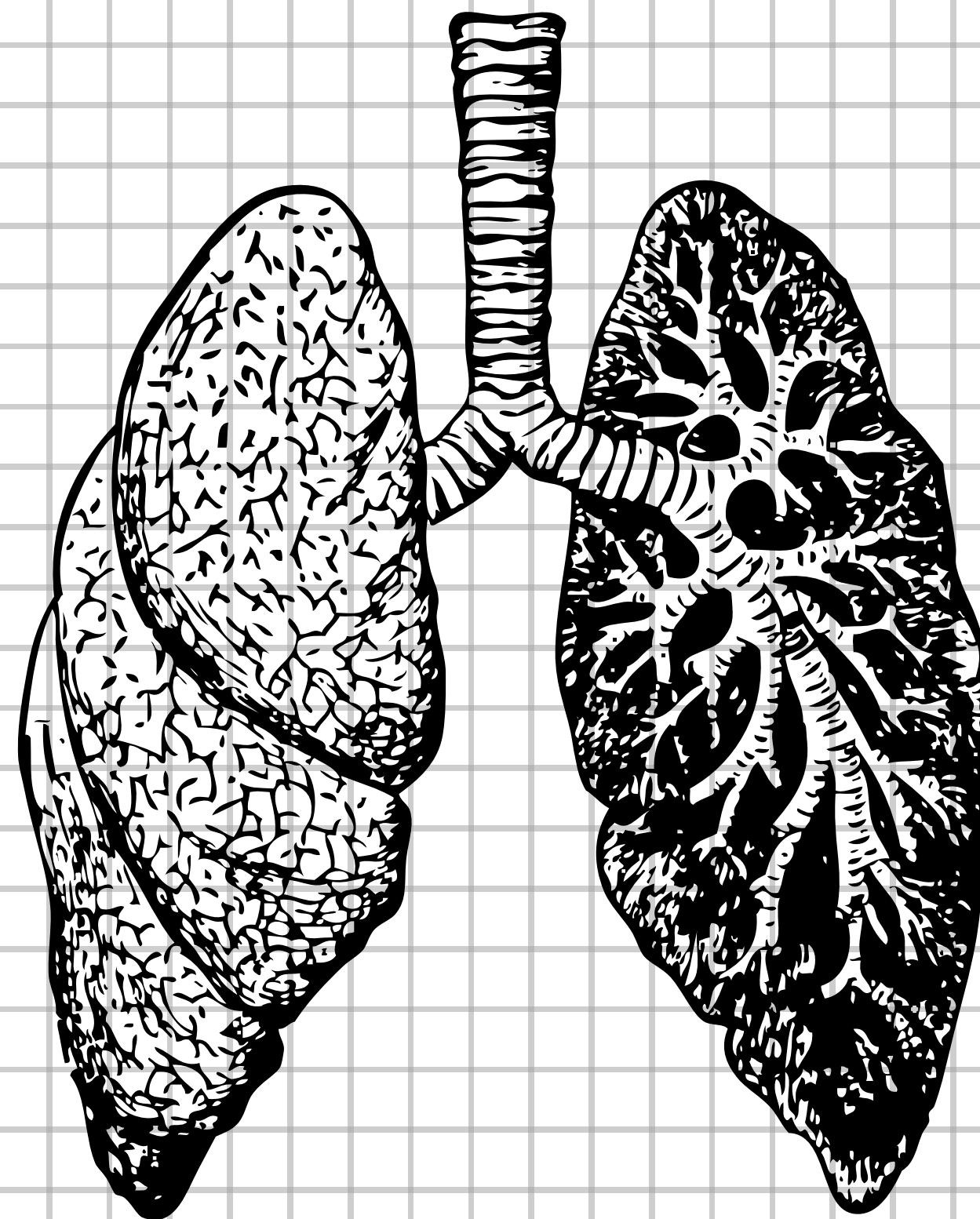
→ evidenciam o shunt vascular e a anatomia da lesão



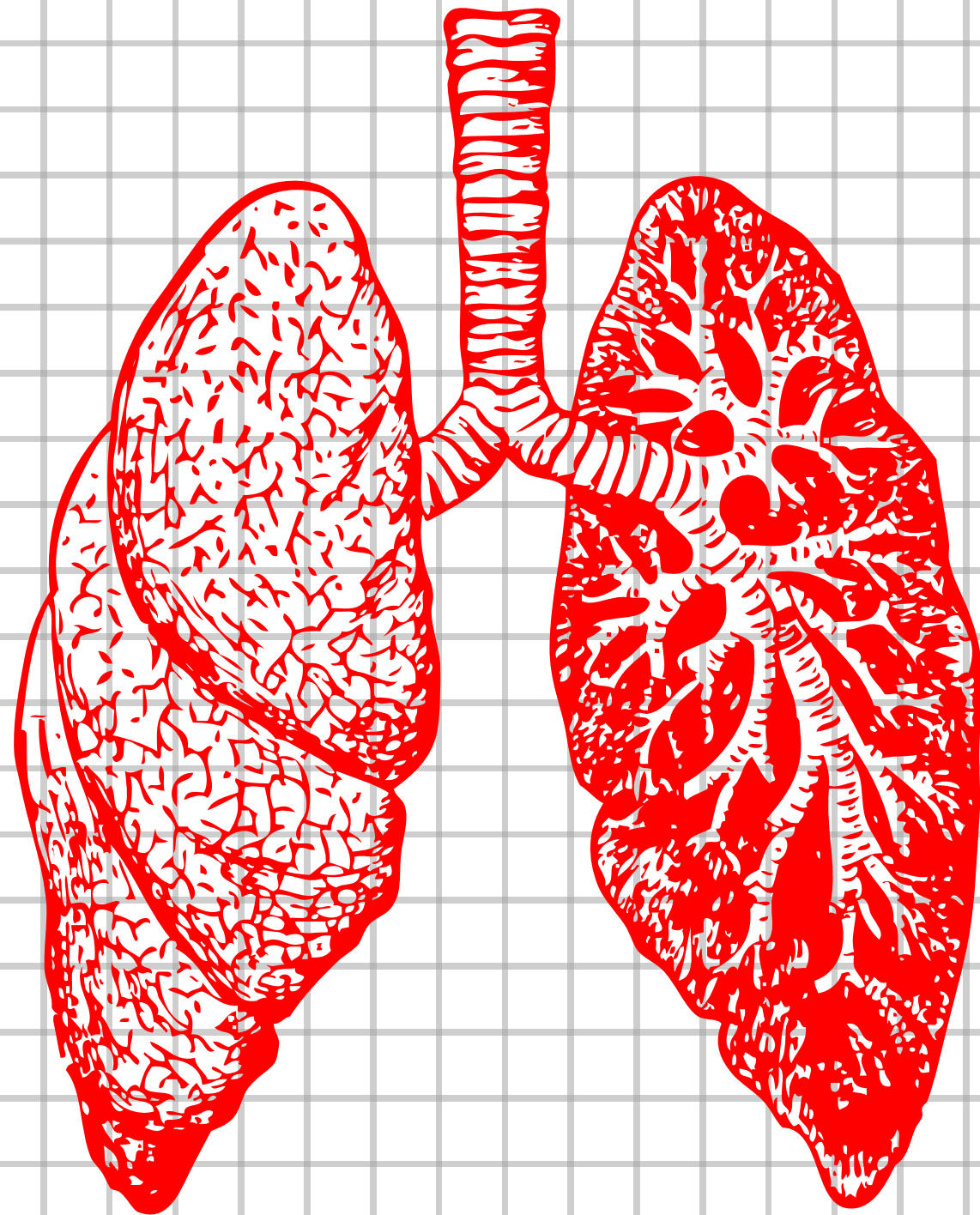
DIAGNOSTICO

Alem dos métodos de imagem:

- Oximetria
- Teste do esforço



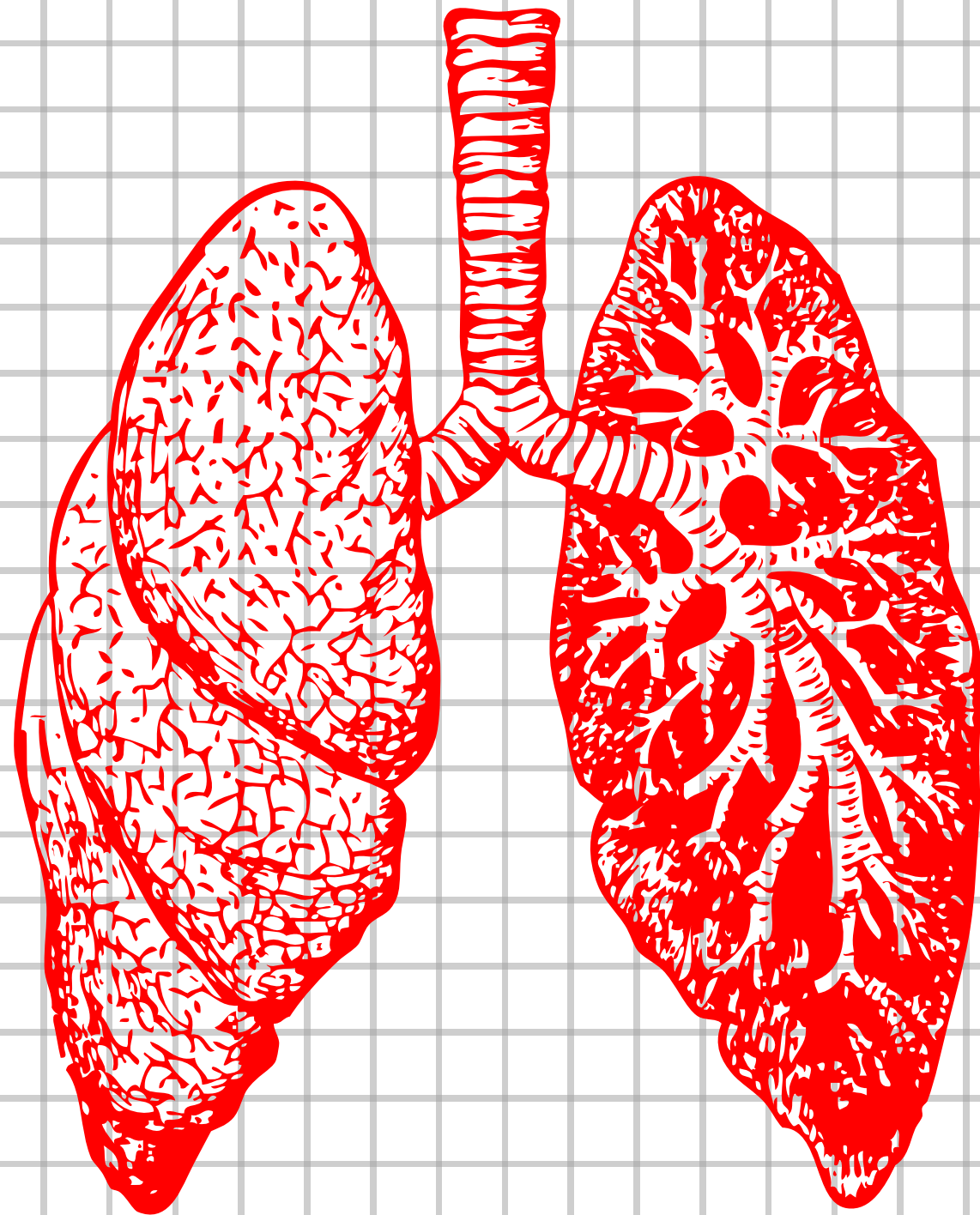
TRATAMENTO



Fístulas pequenas e múltiplas →
embolização transcater, por meio de
coils / plugs vasculares, para oclusão
do trajeto fistuloso

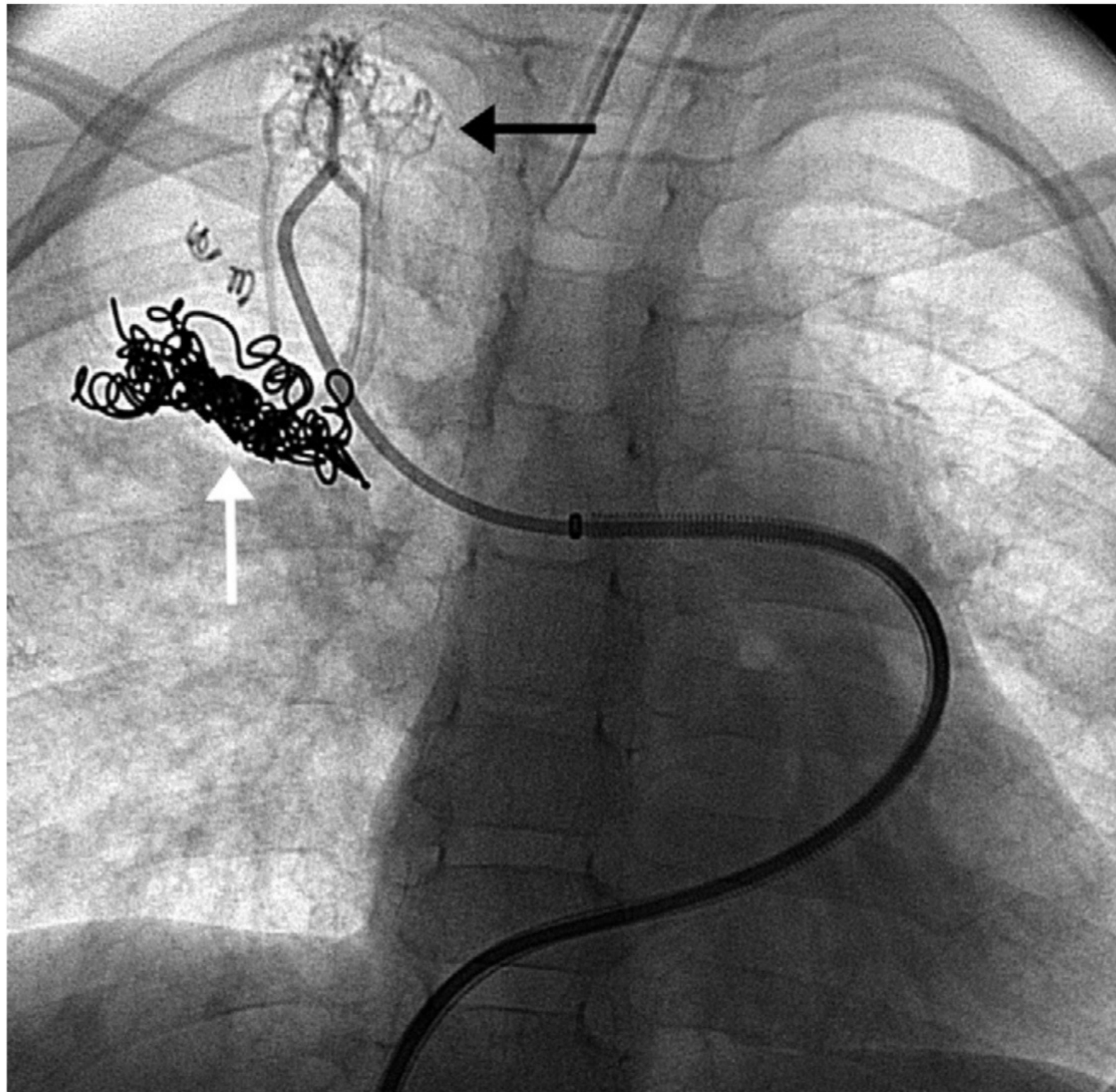
Fístulas grandes, localizadas ou
quando a embolização não é viável →
ressecção cirúrgica, (lobectomia ou
segmentectomia pulmonar)

TRATAMENTO



Fístulas periféricas múltiplas → cirurgia toracoscópica minimamente invasiva pode ser empregada - permite a ressecção ou ligadura dos vasos anômalos com menor morbidade

Fístulas entre grandes vasos e vias aéreas (ex: aortobrônquicas ou traqueoarteriais), o reparo endovascular com colocação de stent coberto tem se mostrado uma alternativa eficaz



Pulmonary vascular malformations,
2008

Figure 5 Pulmonary angiogram in a patient with HHT. The PAVM is indicated by the black arrow. Previous selective coil embolization of this complex PAVM is indicated by the white arrow.

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

- Espectro heterogêneo de alterações anatômicas
- Envolvem o desenvolvimento, origem, trajeto e calibre das artérias pulmonares centrais e seus ramos.
- Podem variar desde alterações simples (ex. estenose valvar pulmonar isolada) até lesões complexas associadas a outras cardiopatias congênitas ou síndromes genéticas.

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

Ausência unilateral da artéria pulmonar

- Interrupção proximal de uma das artérias pulmonares associada ao surgimento de colaterais sistêmicas (MAPCAs) para suprir o pulmão afetado.
- Pode estar associada a outras cardiopatias, como tetralogia de Fallot
- Manifesta-se clinicamente com sintomas variáveis, incluindo infecções pulmonares recorrentes, hemoptise, intolerância ao exercício, HP no pulmão contralateral

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

Origem anômala de ramo da artéria pulmonar

- Artéria pulmonar em “sling” → artéria pulmonar esquerda origina-se da artéria pulmonar direita e passa entre a traqueia e o esôfago, podendo causar compressão das vias aéreas
- Frequentemente associada a anomalias traqueobronquicas e cardiopatias congênitas
- Lactentes com estridor, dispneia, disfagia, alguns casos sibilância
- ECO + TC de torax (identificam o sling), broncoscopia avalia estenose

<https://radiopaedia.org/cases/left-pulmonary-artery-sling-1?lang=us>

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

Estenose ou atresia de ramos das artérias pulmonares

- Pode ocorrer de forma isolada ou associada a síndromes genéticas
- Síndrome de Williams-Beuren → estenose supraválvular e de ramos das artérias pulmonares devido a arteriopatia por deleção do gene da elastina

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

Anomalias de desenvolvimento e calibre

- Hipoplasia, agenesia ou duplicação de ramos arteriais, além de trajetos aberrantes

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

Comunicação anômala

- Pode haver comunicações anormais entre as artérias pulmonares e vasos sistêmicos, como ocorre nas fístulas arteriovenosas pulmonares, embora estas sejam mais frequentemente adquiridas.

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

DIAGNOSTICO

Métodos de imagem:

- Ecocardiografia,
- Tomografia computadorizada (TC)
- Ressonância magnética (RM)

→ Permitem detalhar a anatomia vascular e suas repercussões hemodinâmicas

ANOMALIAS CONGÊNITAS DA ÁRVORE ARTERIAL PULMONAR

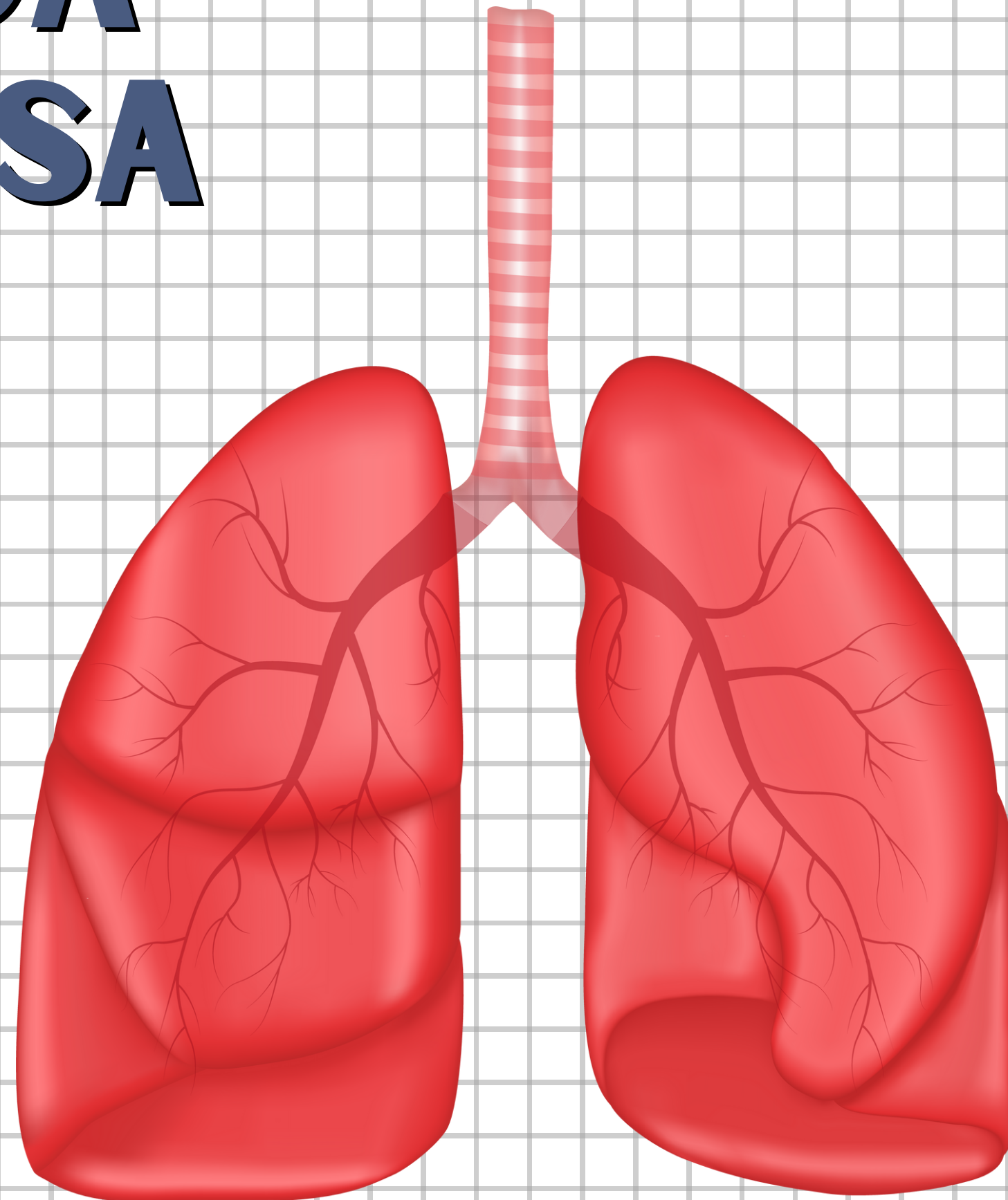
Apresentação Clínica

Muito variável

- Desde assintomática
- Sintomas respiratórios, cianose, HP ou insuficiência cardíaca, dependendo do tipo e gravidade da anomalia e da presença de lesões associadas

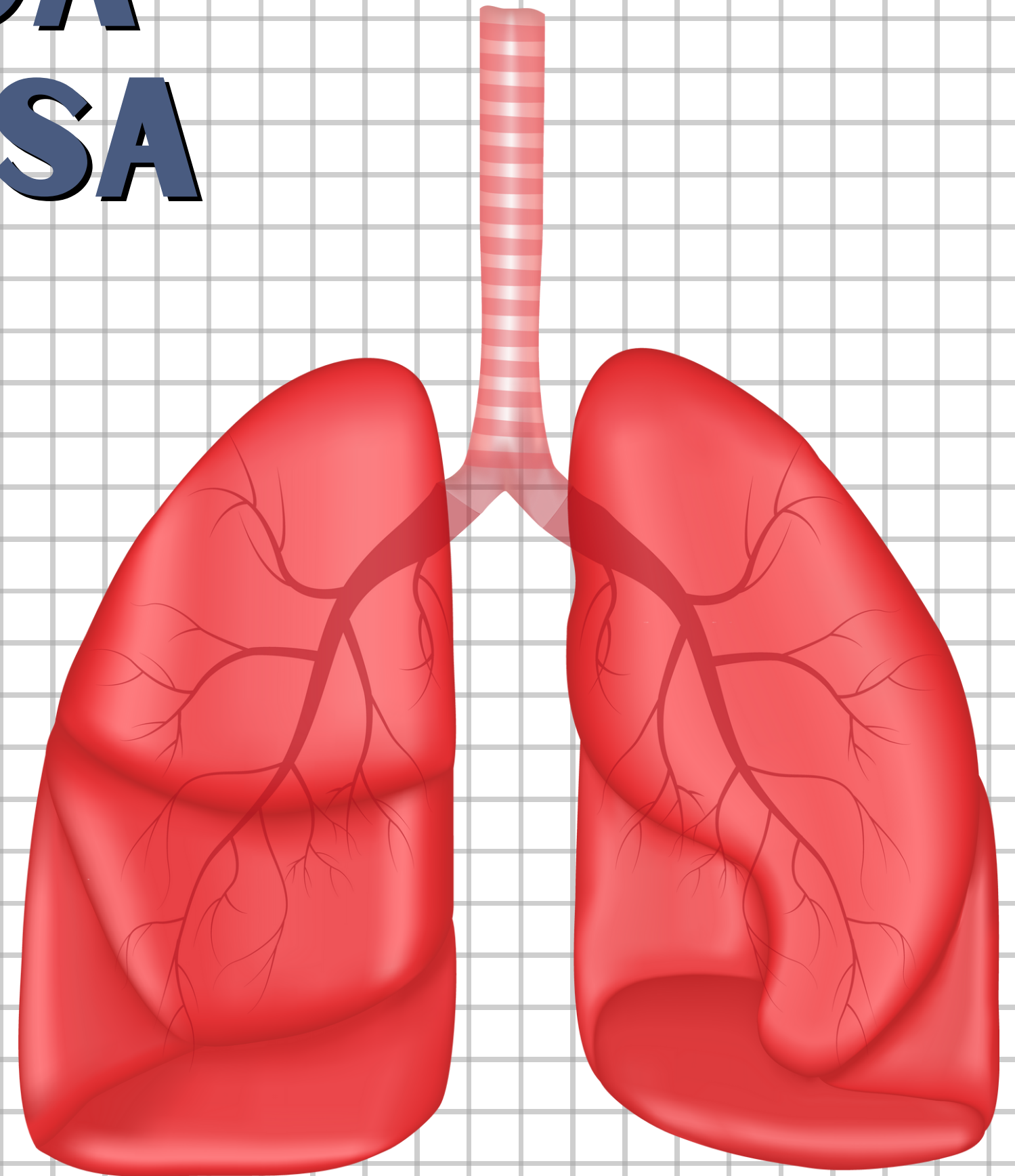
ANOMALIAS DA ARVORE VENOSA PULMONAR

Englobam um espectro de alterações congêntas e variantes anatômicas que afetam o trajeto, número, drenagem e conexão dos vasos pulmonares ao **ÁTRIO ESQUERDO**



ANOMALIAS DA ARVORE VENOSA PULMONAR

- PAPVC (partial anomalous pulmonary venous connection)
- TAPVC (total anomalous pulmonary venous connection)
- Síndrome de Cimitarra

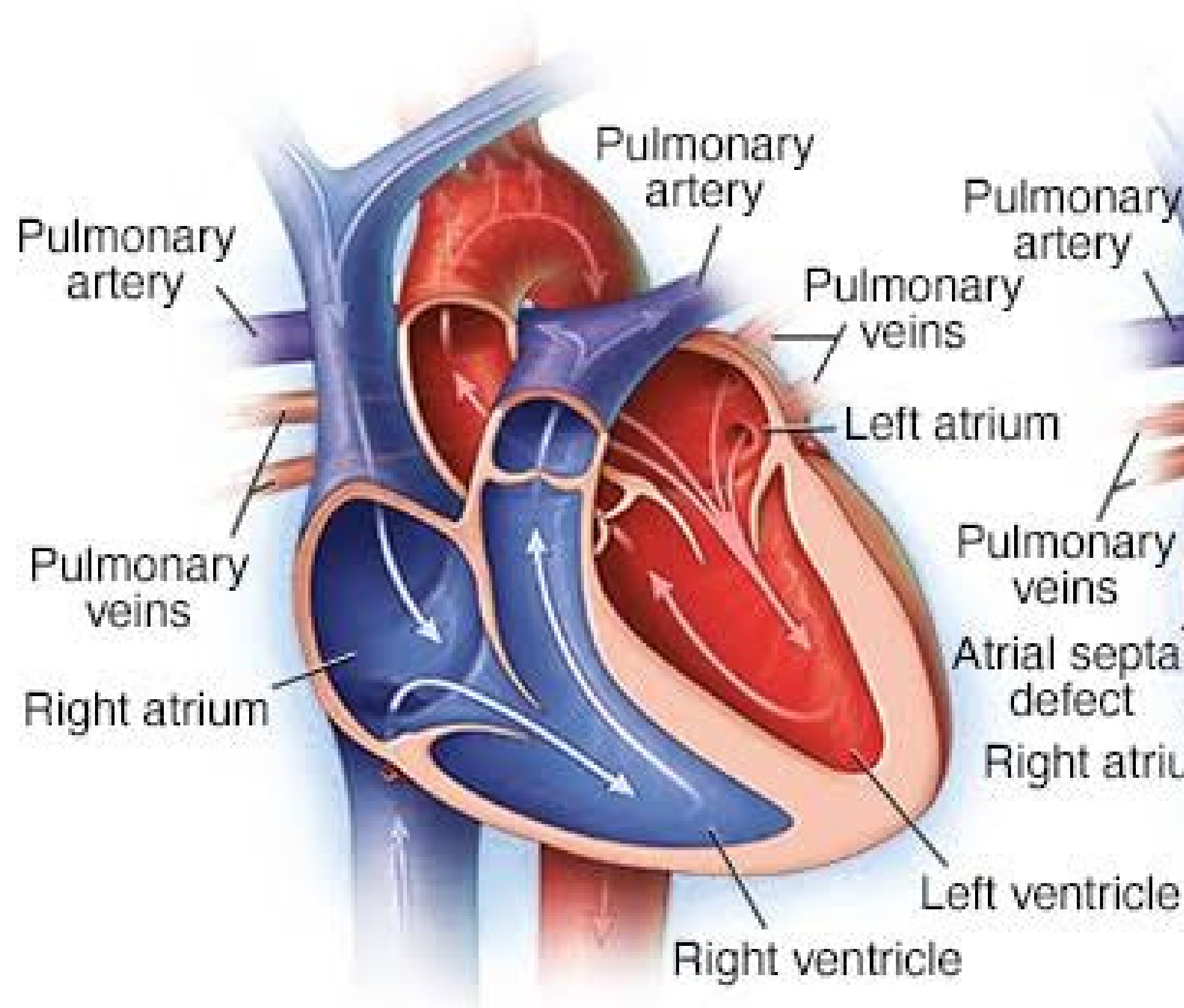


ANOMALIAS DA ARVORE VENOSA PULMONAR

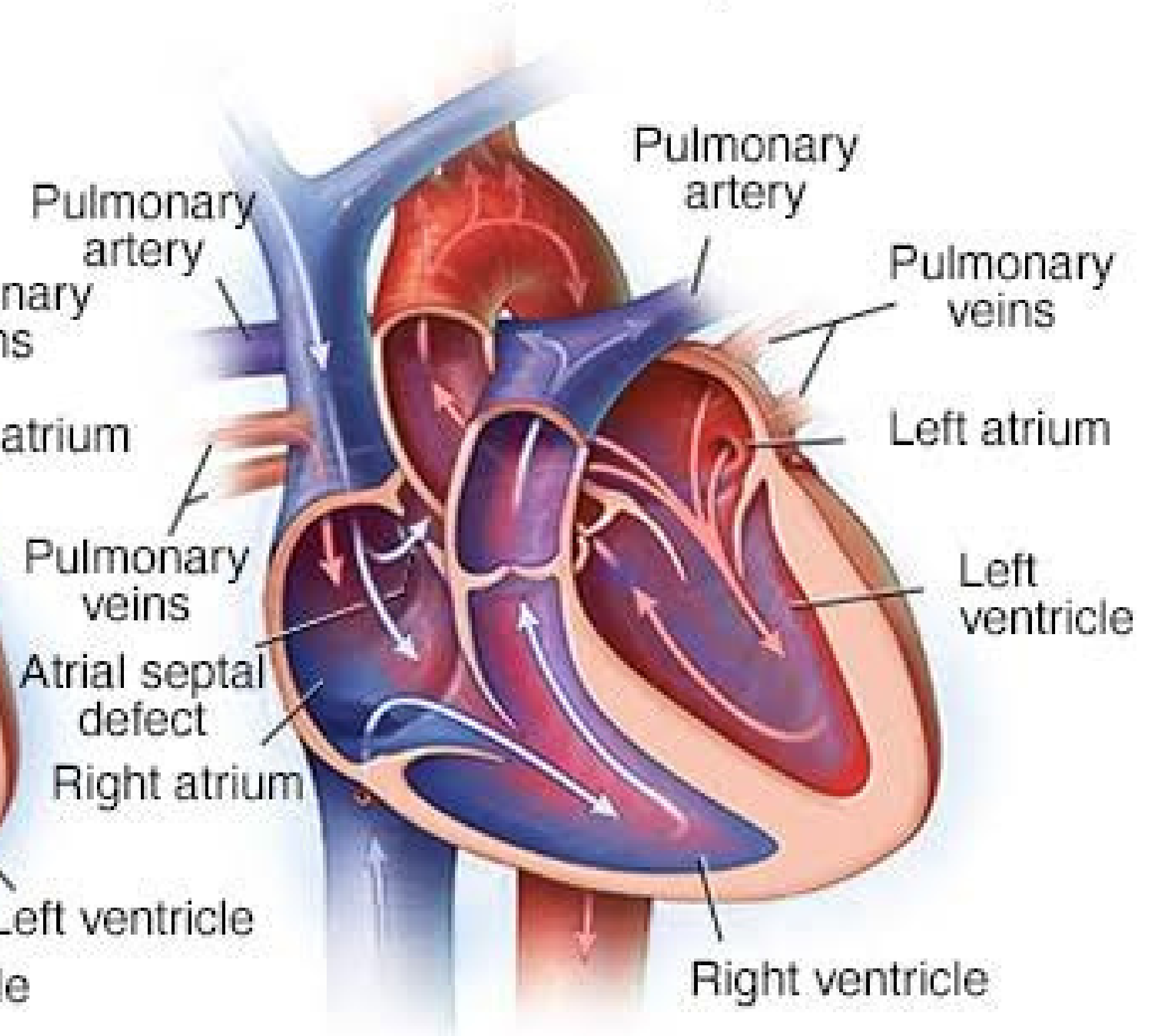
Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection

- Drenagem de uma ou mais veias pulmonares no atrio direito ou veia sistêmica
- Variante mais comum: drenagem da veia pulmonar superior esquerda para a veia inonimada
- Pode ser assintomático ou causar sopro e hipertrofia de VD.
- Indicar cirurgia quando sintomático, com shunt $>1,5$ ou disfunção ventricular direita; muitas vezes corrigido entre 2-4 anos

The heart



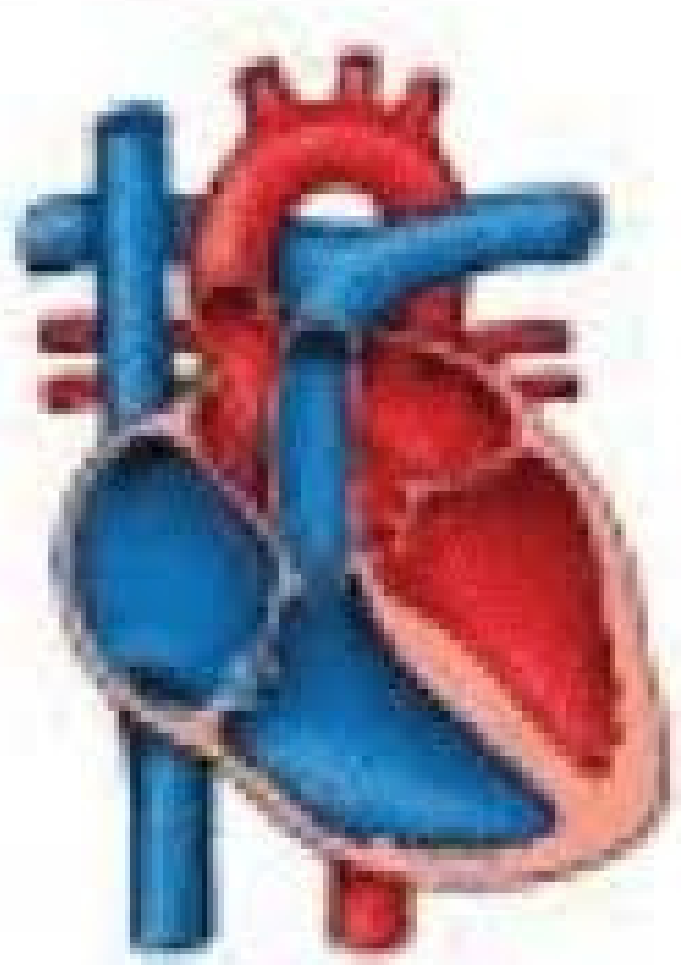
Partial anomalous pulmonary venous return



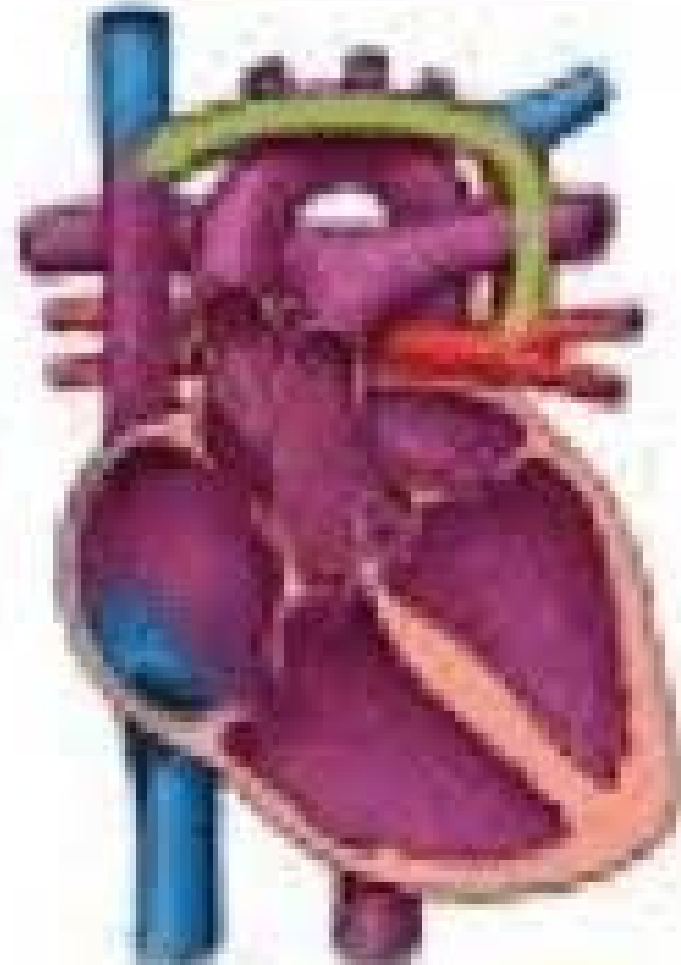
ANOMALIAS DA ARVORE VENOSA PULMONAR

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

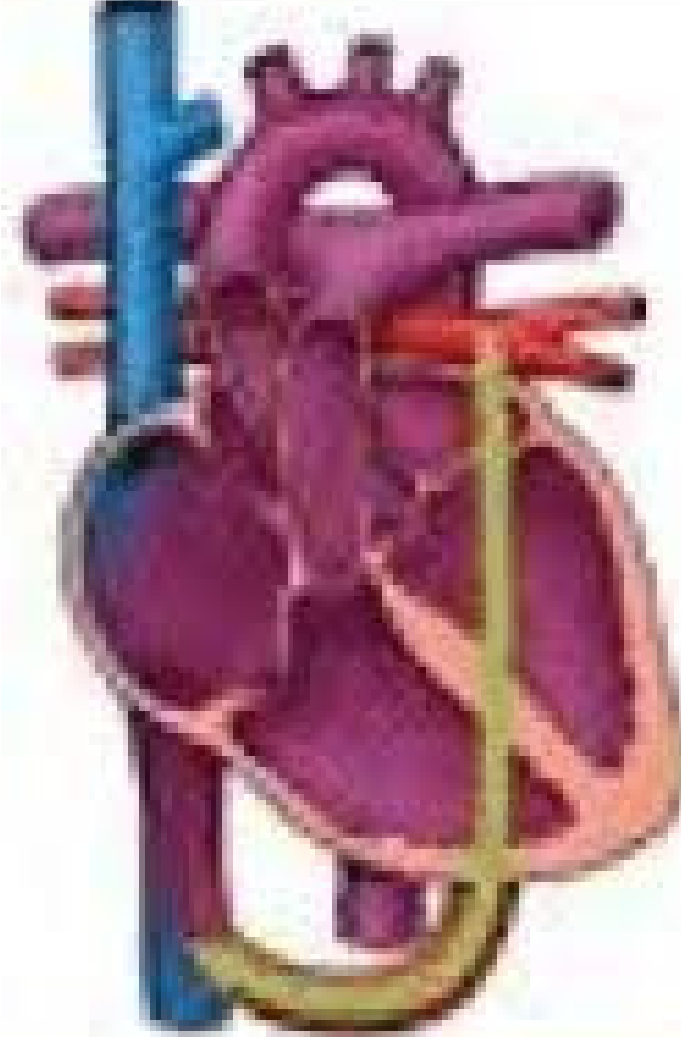
- Drenagem de todas as veias pulmonares drenam em estruturas sistêmicas por falha de incorporação da veia pulmonar comum
- Apresenta sinais de cianose e IC nas primeiras semanas de vida
- Correção obrigatória após estabilização!! suporte com oxigênio, inotrópicos e ventilação; septostomia atrial pode ser necessária



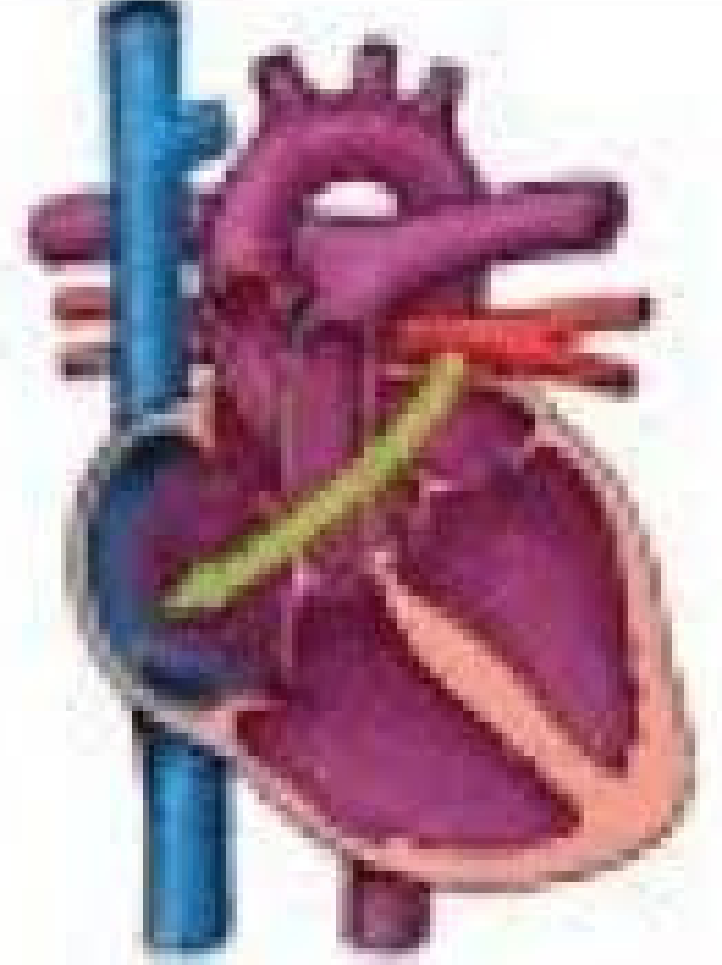
**Normal
heart**



**Supracardiac
TAPVC**



**Infracardiac
TAPVC**



**Intracardiac
TAPVC**

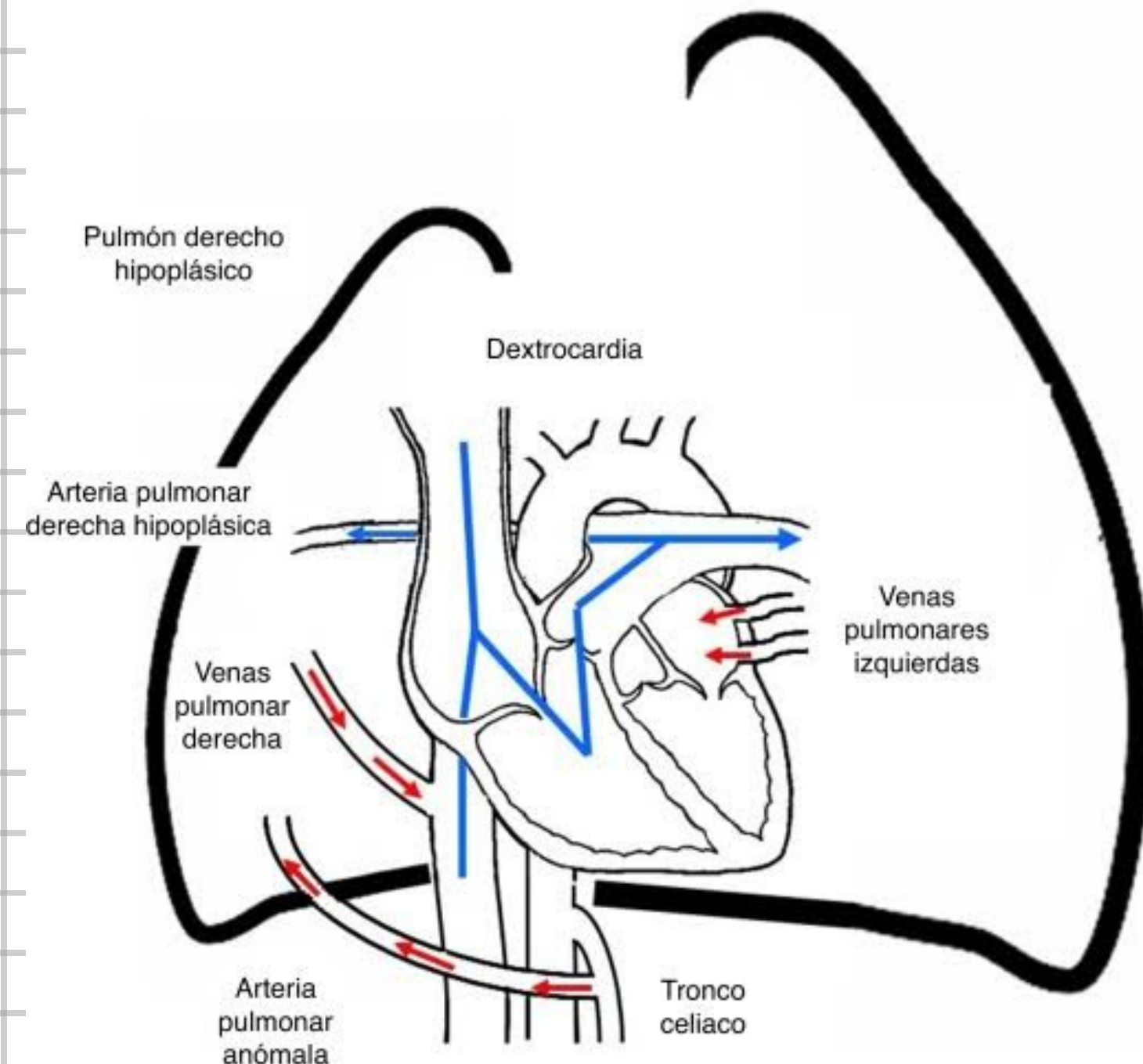
SÍNDROME DE CIMITARRA

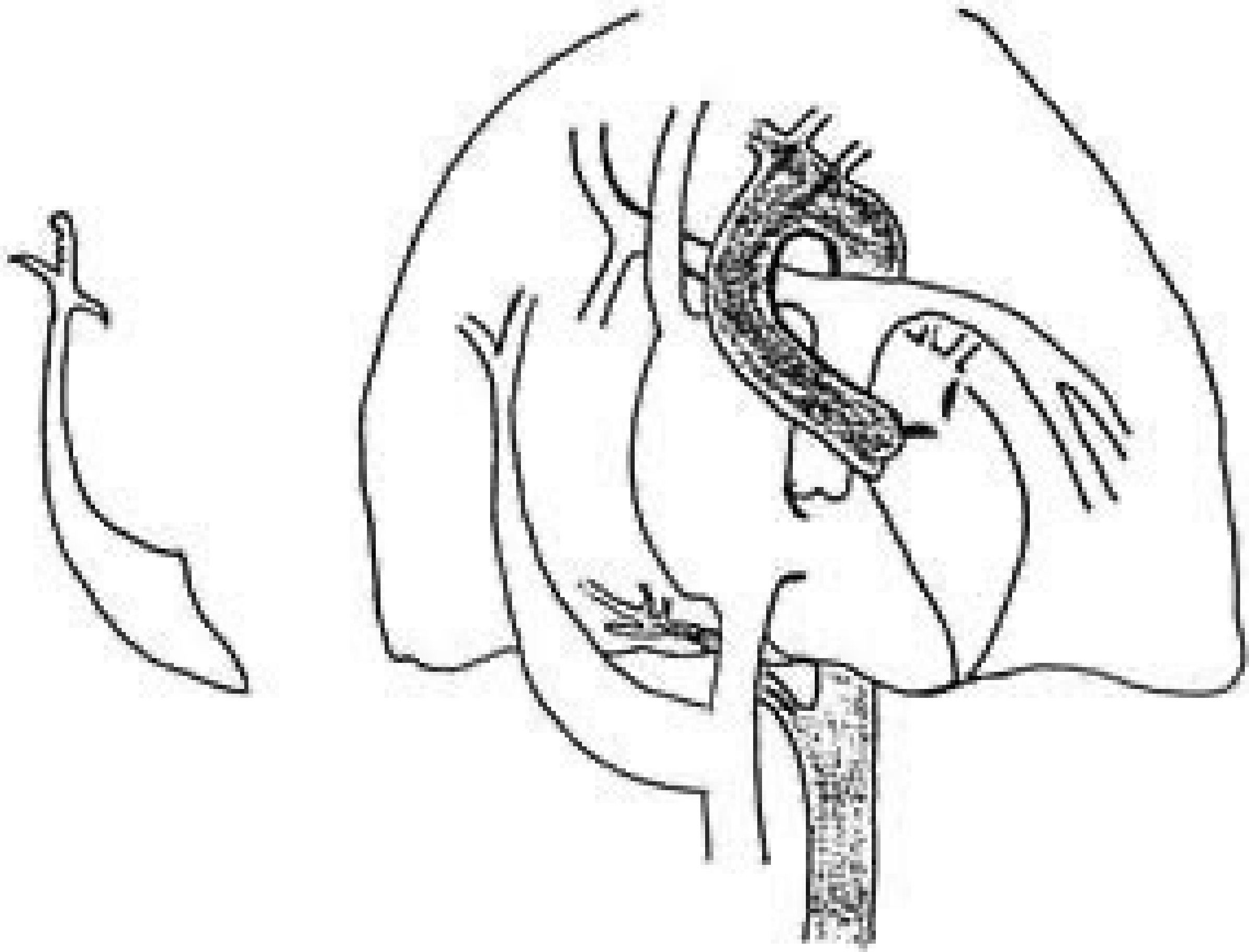
- Forma de PAPVC em que as veias do pulmão direito drenam para VCI, Hipoplasia pulmonar direita.
- Suprimento arterial sistêmico anômalo ao pulmão direito.
- Hipoplasia da artéria e brônquio pulmonares direitos.

Incidência de 1-3 / 100.000

Predominância no sexo feminino (2:1)

Angiografia ou RNM confirmam a veia em forma de “Cimitarra”

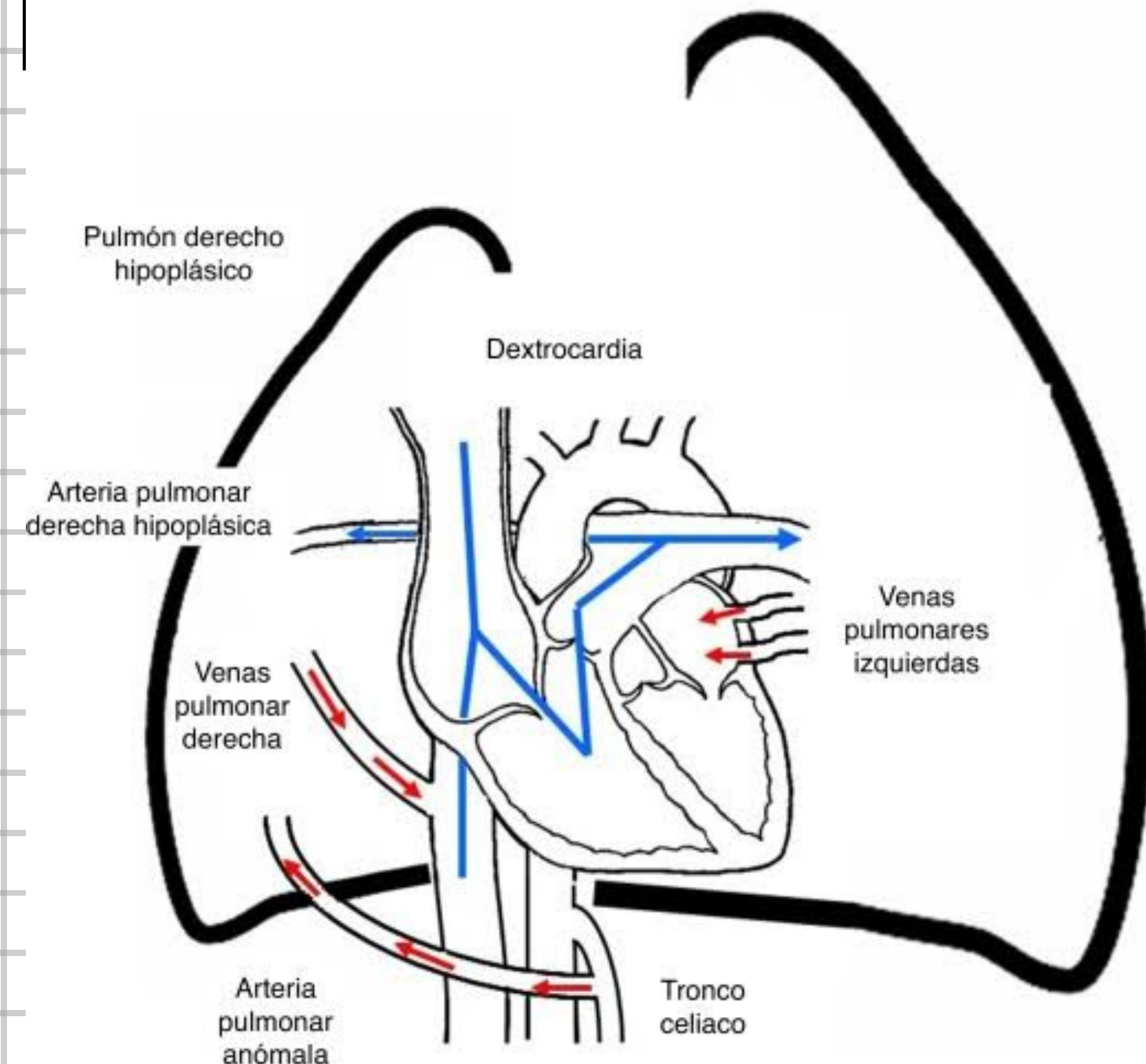




SÍNDROME DE CIMITARRA

Clinica variável: desde assintomática até insuficiência cardíaca acentuada; associada a defeito septal atrial e persistência do ducto arterial

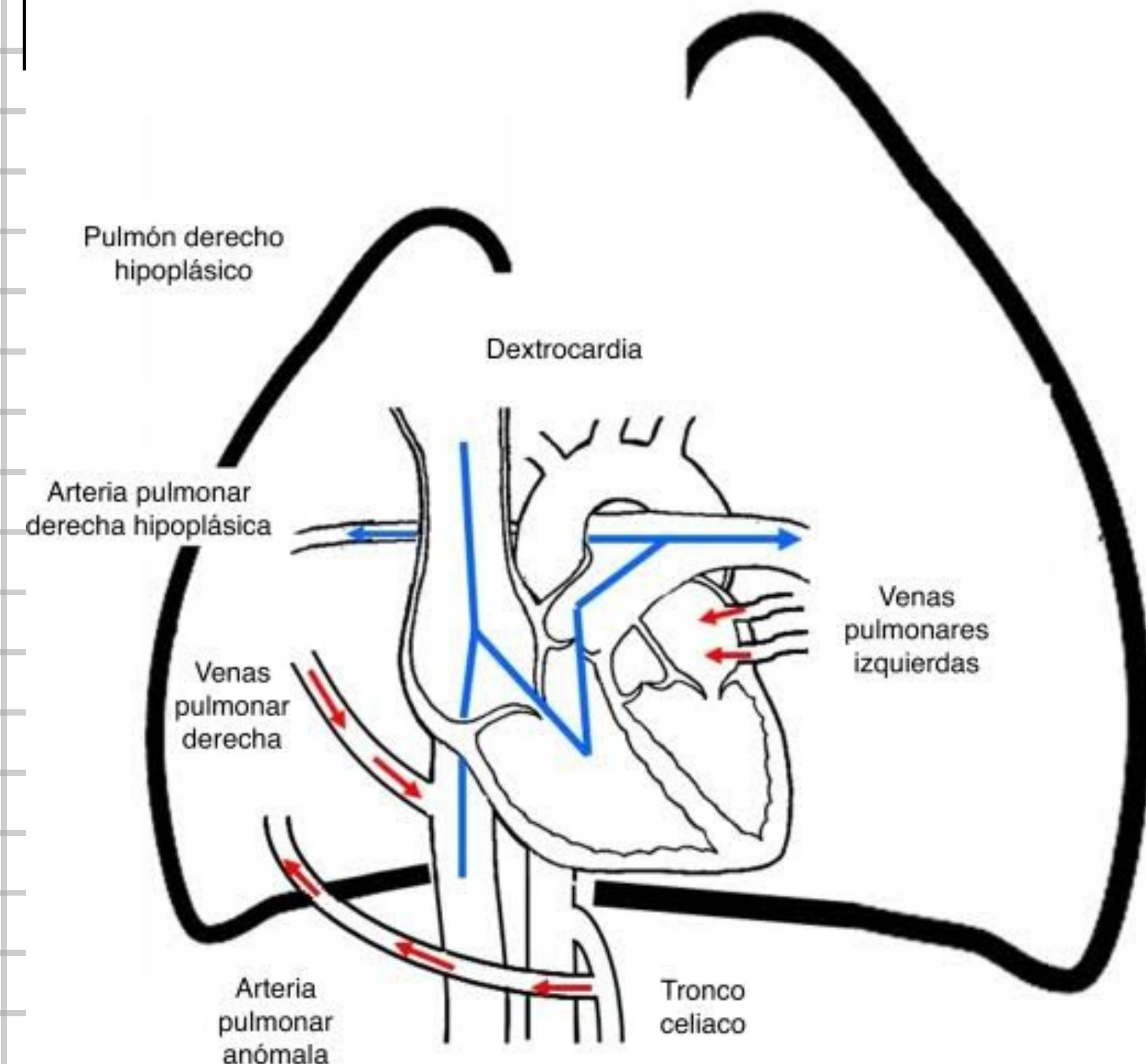
Forma Infantil: Sintomas mais graves e prognóstico pior, incluindo dispneia de início precoce, HP, shunting direita-esquerda e insuficiência cardíaca.



SÍNDROME DE CIMITARRA

- Pacientes com HP ou IC podem ter seus sintomas melhorados com embolização por cateter ou ligadura cirúrgica do suprimento arterial sistêmico.

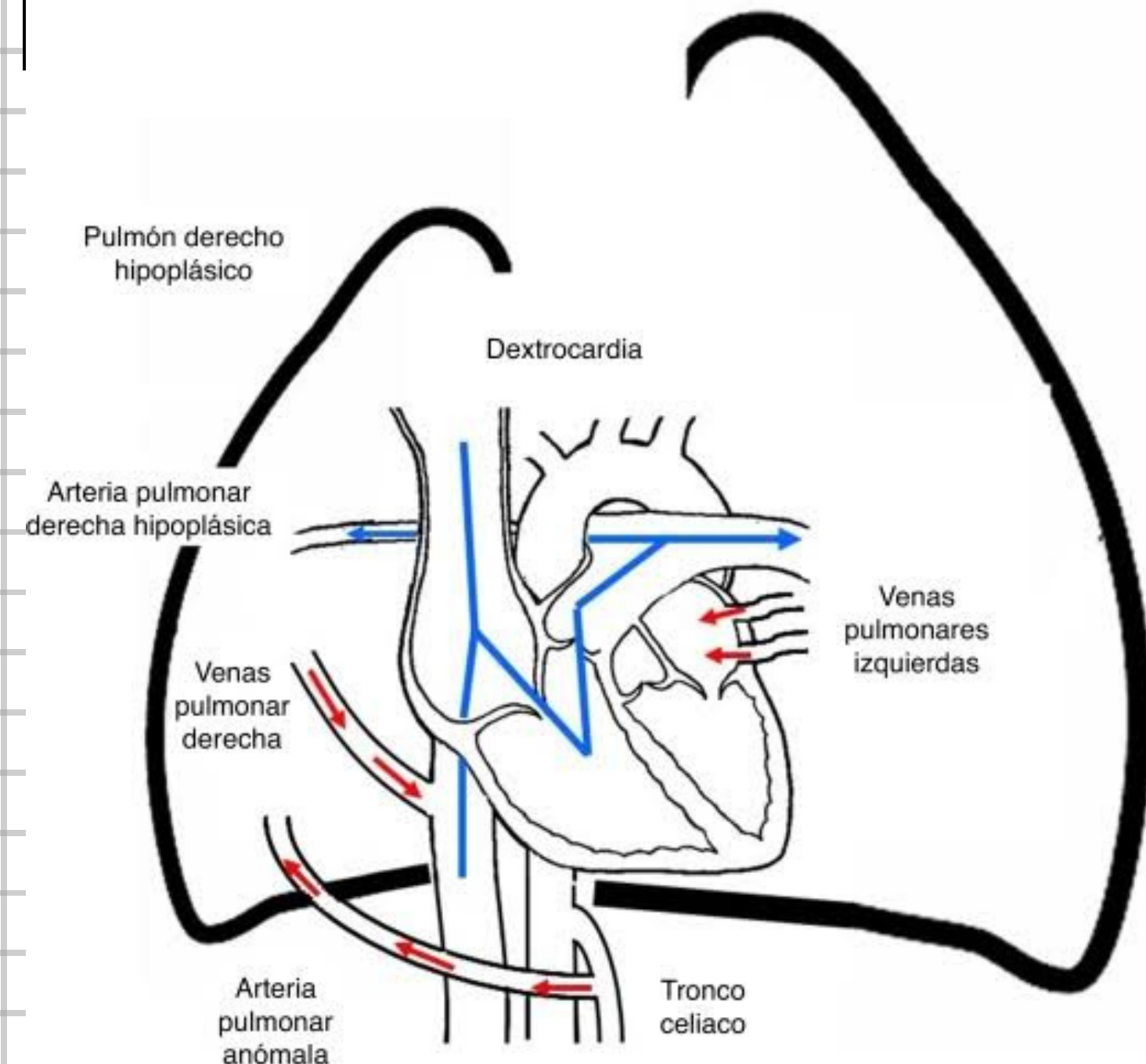
A ligadura do ductus arterial patente associado tem alta taxa de mortalidade



SÍNDROME DE CIMITARRA

- Abordagem depende da gravidade;
- Lactentes com IC requerem tratamento de suporte e embolização dos ramos arteriais sistêmicos

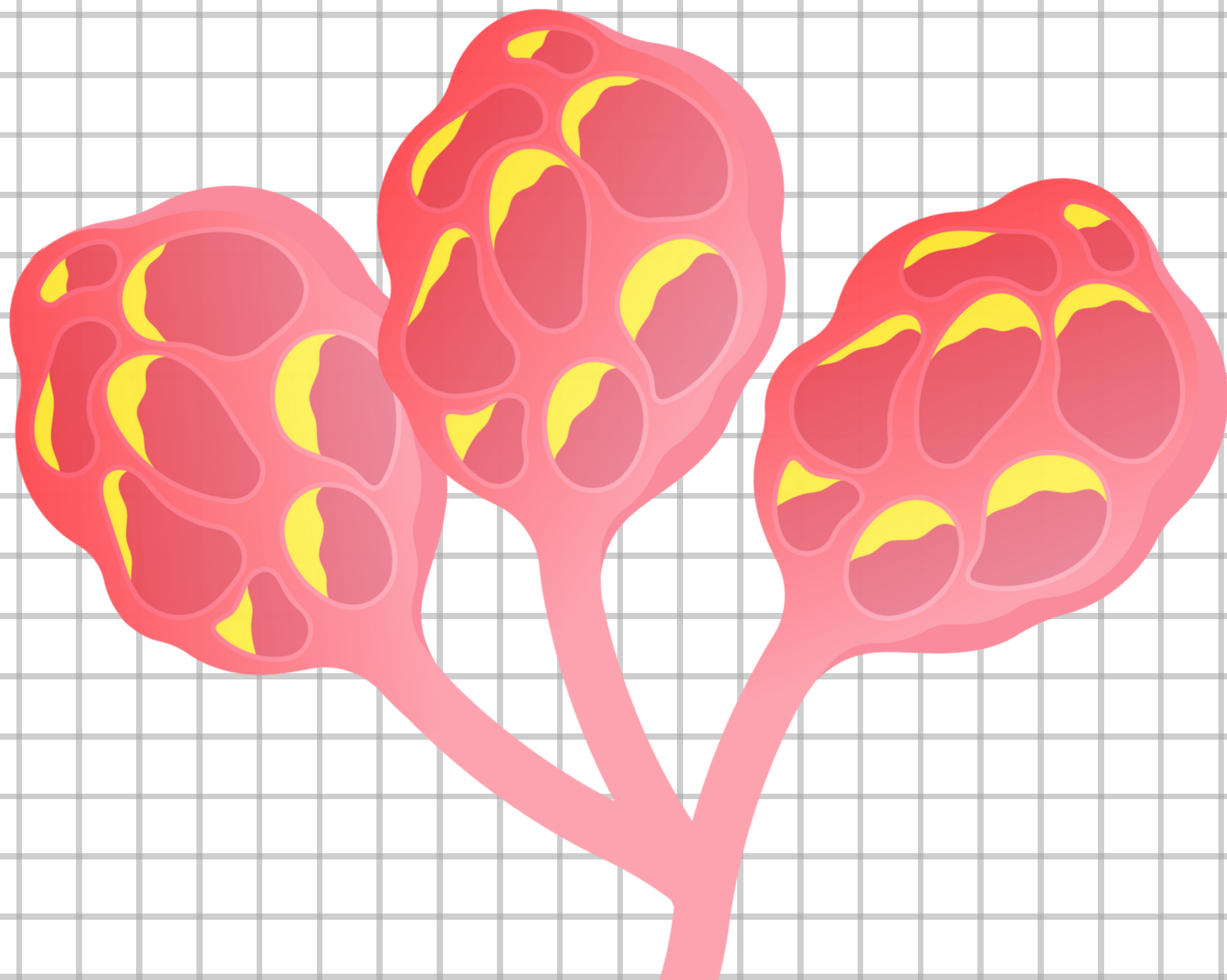
- Reanastomose da veia pulmonar direita para o AE ou lobectomia podem ser indicados se o fluxo pulmonar-sistêmico estiver $> 1,5$ ou infeccoes recorrentes



CONSIDERAÇÕES FINAIS

As malformações vasculares do trato respiratório abrangem espectro amplo e requerem reconhecimento precoce

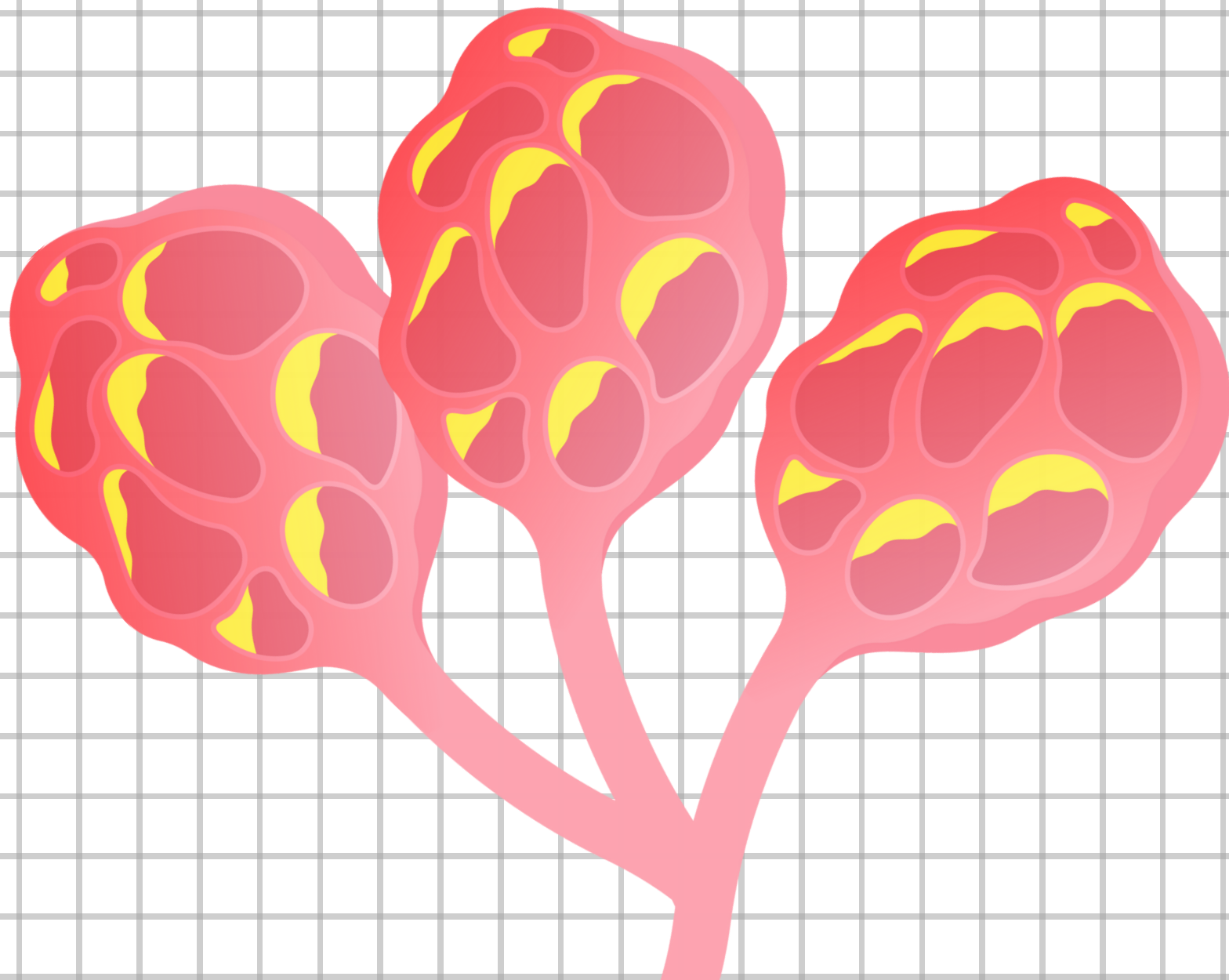
Sequestro pulmonar e hemangiomas possuem manejo específico (ressecção, propranolol) com prognóstico favorável quando tratados



CONSIDERAÇÕES FINAIS

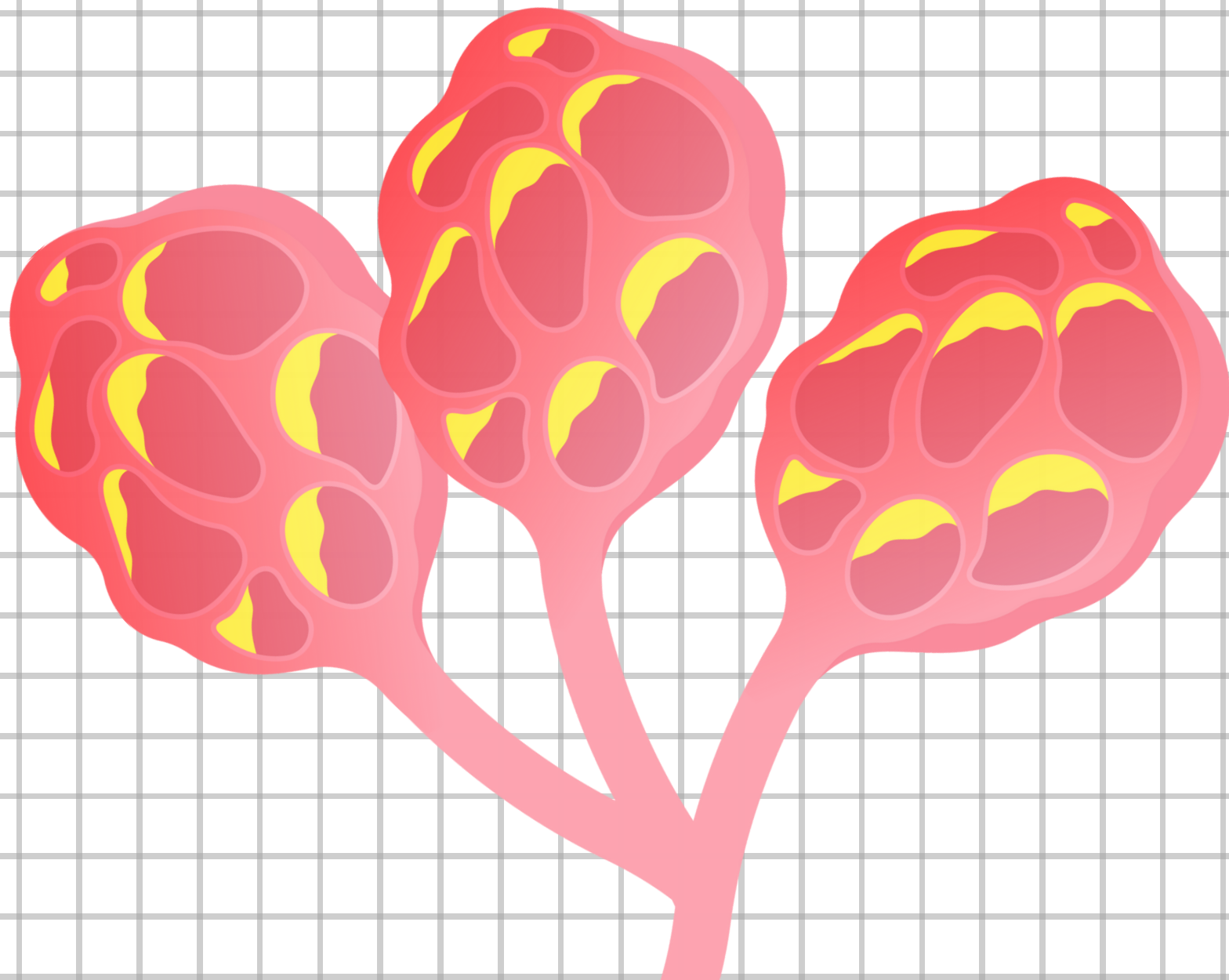
Fístulas arteriovenosas devem ser triadas em pacientes com HHT; embolização percutânea é terapêutica de escolha

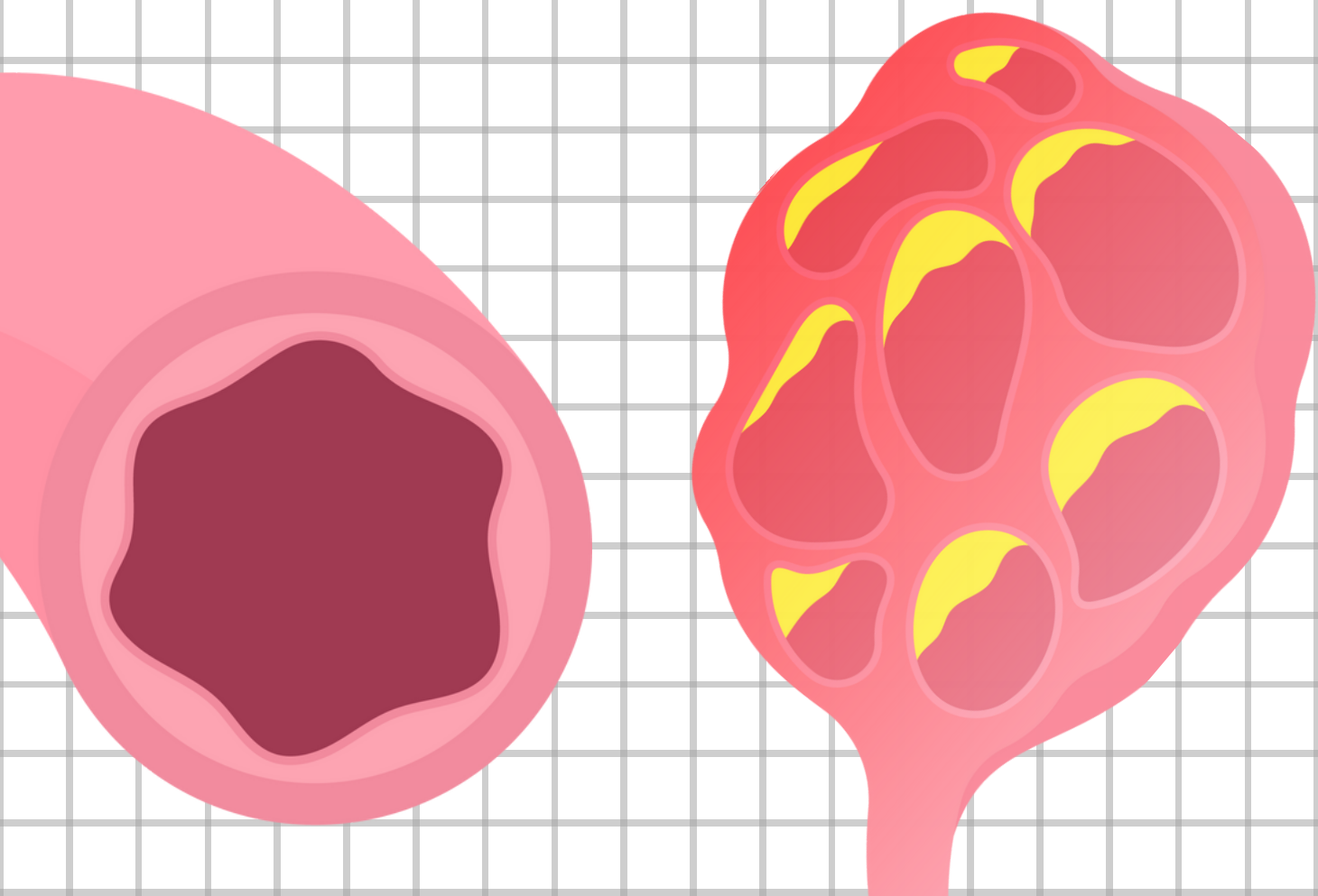
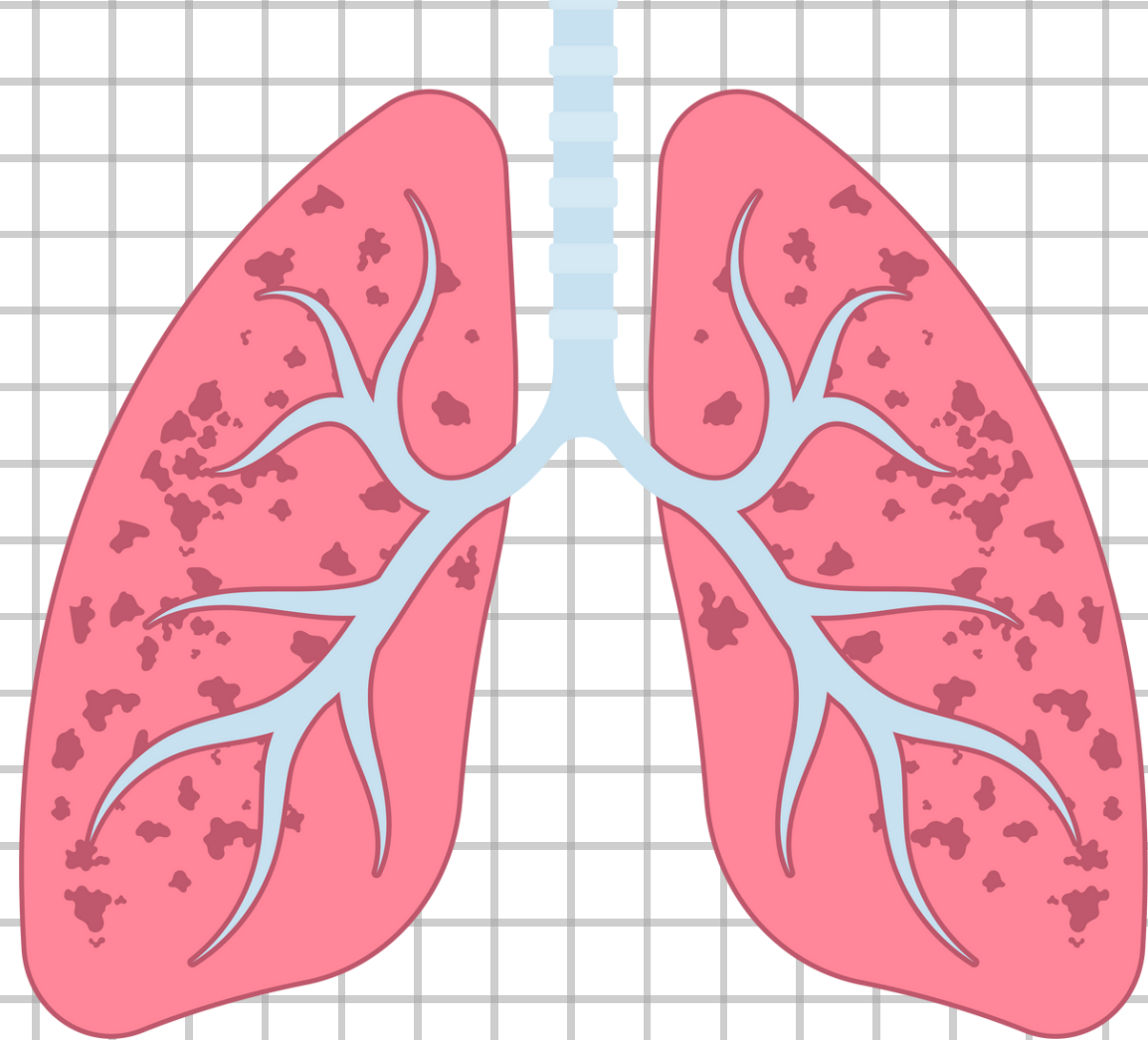
Anomalias arteriais e venosas complexas necessitam de diagnóstico por imagem detalhado e correção cirúrgica precoce



CONSIDERAÇÕES FINAIS

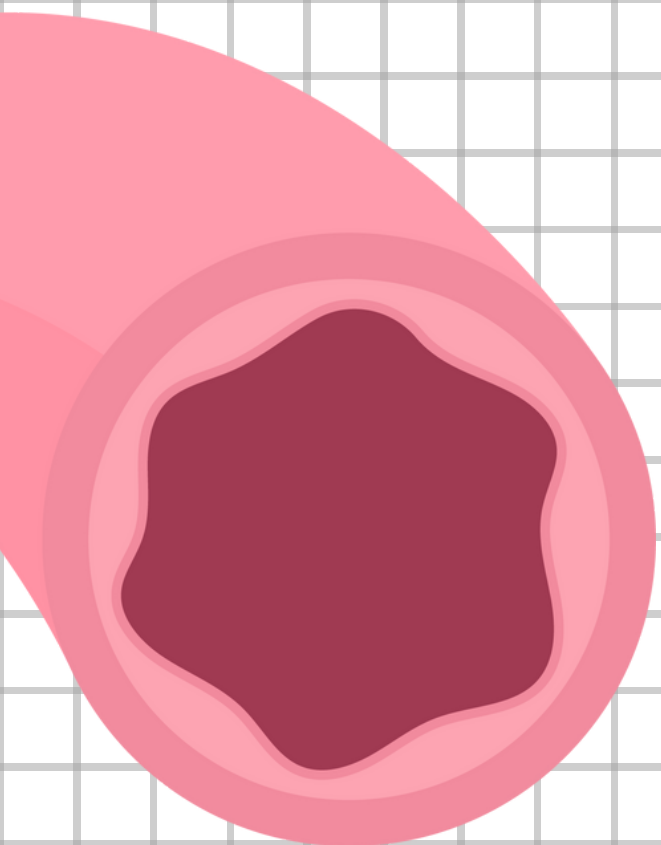
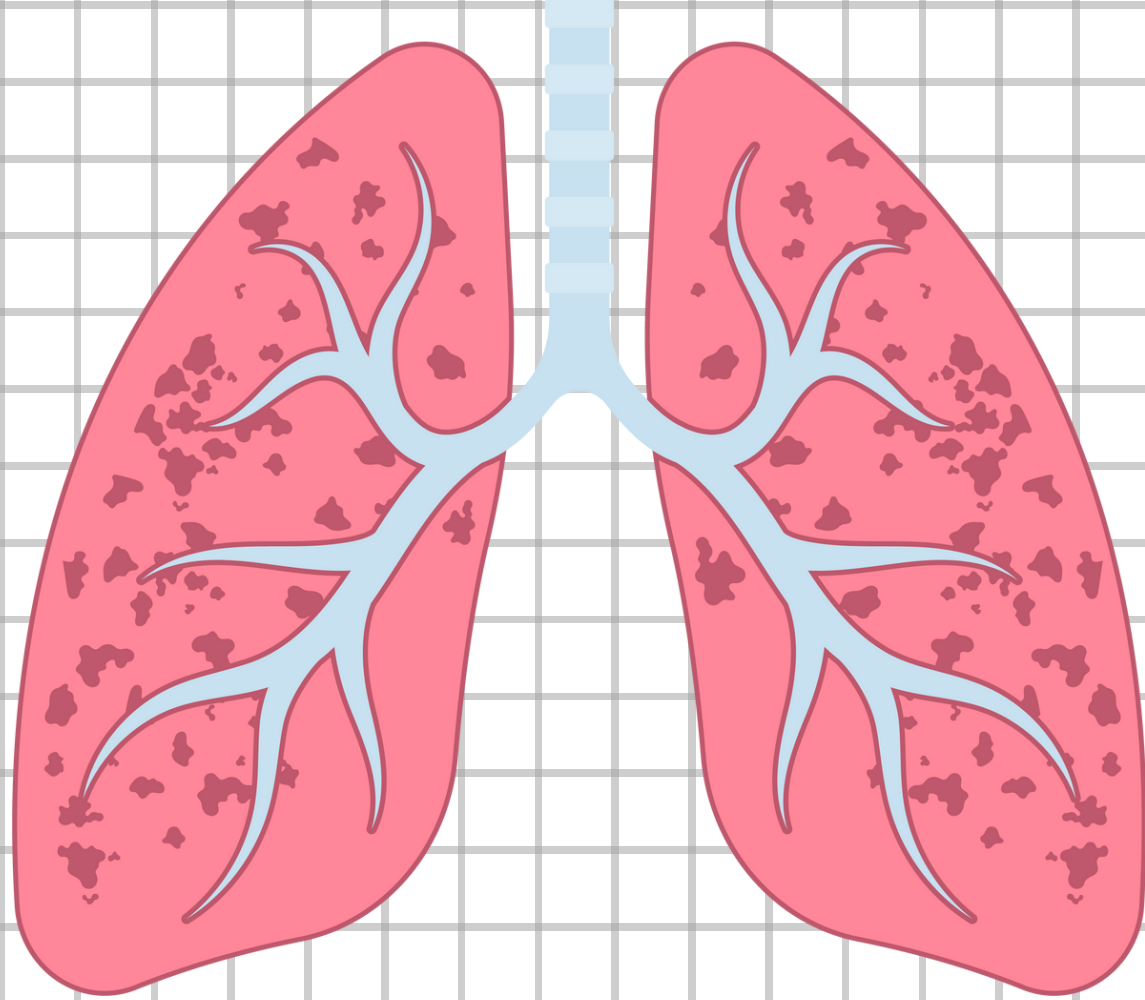
Seguimento multidisciplinar
prolongado melhora resultados e
detecta complicações tardias





OBRIGADA!

The End



REFERENCIAS

- Thoracic Vascular Anomalies: Insights From Embryology and Imaging. 2025
- Imaging of Congenital Lung Malformations. 2015
- Pulmonary Vascular Malformations. 2008
- Pulmonary Sequestration: A Monocentric Case Series Report. 2024
- Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. 2019
- Management of Infantile Hemangiomas of the Airway. 2018
- Diagnostic Techniques for Infantile Subglottic Hemangiomas: A Scoping Review.