



Malformación pulmonar arteriovenosa: ¿hemos avanzado, en realidad, en su diagnóstico?

Sr Director: La malformación pulmonar arteriovenosa (MPA) se presenta como una anomalía vascular de forma serpenteante, que suele formar parte de una enfermedad sistémica (Enfermedad de Rendu Osler, ERO)^{1,2}. Presentamos una MPA con una buena evolución y realizamos una reflexión sobre el protocolo diagnóstico.

Mujer de 15 años, fumadora desde 2 años antes de 20 cigarrillos al día. Entre sus antecedentes familiares destacaba el abuelo paterno con telangiectasias bucales y el padre con angiomas en la nariz. La paciente acudió a nuestro servicio por disnea de pequeños-medianos esfuerzos. En la exploración física destacaba una cianosis perioral y, en las zonas acras, acropaquias y lesiones angiomasas en los labios y las uñas. Se auscultaba un soplo que aumentaba con la inspiración profunda en la región posterior del hemitórax izquierdo. En las pruebas complementarias solicitadas se halló una hemoglobina de 17,5 g/dl, un hematócrito del 50,8%, y un VCM de 90 fl. En la gasometría basal se encontró: pH 7,41, PaO₂ 50 mmHg, PaCO₂ 31,7 mmHg y bicarbonato 20,8 mEq/l. En la radiografía de tórax se observaba un aumento de densidad no homogéneo, de bordes irregulares, que borraba el hemidiafragma izquierdo, pero no el borde cardíaco. La tomografía computarizada (TC) de tórax evidenciaba una imagen de contornos irregulares, abigarrada en su interior, en el lóbulo inferior izquierdo. La TC y la resonancia magnética (RM) craneal no evidenciaban alteraciones. En la RM de tórax podía observarse una hiposeñal de aspecto serpiginoso y una hiperseñal interna. En la gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión (macrogregados de albúmina-⁹⁹Tc) se apreciaba un *shunt* derecha-izquierda, que una vez cuantificado fue del 37,6% de la embolada total. Se realizó una angiografía digital (fig. 1), en la que se observaba una fístula arteriovenosa, que dependía de la arteria interlobar descendente izquierda y cuyo drenaje venoso se realizaba a través de una gran vena que se dirigía a la aurícula izquierda. Con el diagnóstico de enfermedad de Rendu Osler (ERO) y malformación arteriovenosa única, se procedió a una lobectomía reglada. El estudio anatomopatológico de la pieza revelaba un parénquima pulmonar conservado, con espacios tabicados con un endotelio de pared gruesa y colage-

nizada. En la actualidad la enferma realiza una vida normal (PaO₂ 91 mmHg), y acude a revisiones en nuestras consultas externas.

La ERO evoluciona con el tiempo y produce cambios en el tamaño de las fístulas y complicaciones importantes con relativa frecuencia^{1,3}. Sin embargo, aun en la actualidad no se dispone de una normativa de actuación para su diagnóstico³. Hoy día, se cuenta con procedimientos útiles para el diagnóstico de las MPA, pero no están protocolizados, y se ha propuesto alguna normativa de actuación^{1,3}. La oxigenación de estos pacientes generalmente está disminuida, por los *shunt* que se establecen, por lo que la pulsioximetría es de utilidad para observar desaturaciones y continuar el estudio. La radiografía de tórax, aunque sola es insuficiente para el diagnóstico³, presenta alteraciones hasta en el 98% de los casos. Se observan masas ovaladas en los lóbulos inferiores, que pueden ser unilaterales o bilaterales, únicas o múltiples³. El método de respirar oxígeno al 100% sería, tras lo anteriormente señalado, el inicial para el diagnóstico. Con él se puede medir el *shunt* establecido: si éste es mayor del 5% estarían indicados otros procedimientos. La ecocardiografía con contraste, método sensible^{1,3}, también es útil para la medición del *shunt*, y es incluso para algunos autores un buen procedimiento de cribado⁴. La gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión con ⁹⁹Tc, utilizada por nosotros para medir el *shunt*, es un procedimiento sensible y eficaz para el diagnóstico de la MPA, pero no diferencia si la causa es cardíaca o pulmonar². La progresión desde el punto de vista tecnológico de la TC (imágenes en tres dimensiones y con contraste) y de la RM (incluso angiográfica) hacen que estos métodos sean sensibles y facilitan el diagnóstico, sin ser invasivos^{1,2,5}. La angiografía digital es el "patrón oro" diagnóstico, y es imprescindible si se va a tratar al paciente¹. Los estudios genéticos de biología molecular supusieron un avance importante en el conocimiento de la enfermedad, y crearon expectativas en cuanto al cribado de la misma, pero éstas se vinieron abajo⁶. Se ha vuelto de nuevo a los criterios clínicos y a los signos semiológicos para el diagnóstico de la ERO⁶. El tratamiento actual de la MPA es quirúrgico o se basa en la embolización. Se recomienda que todas las MPA sintomáticas, con complicaciones o de más de 2 cm, se traten con uno

u otro procedimiento. En la actualidad la embolización parece preferible a la cirugía, porque evita cirugía mayor, anestesia y una mayor pérdida de parénquima pulmonar. Es de elección en las MPA múltiples o bilaterales. Si existe alergia al contraste es de elección la cirugía¹. Como resumen queremos señalar la importancia del avance del diagnóstico de la ERO y la MPA que, aunque indiscutible, no está establecido ni protocolizado en forma de normativa para poder asegurar un orden de actuación, por lo que se precisan más trabajos. Por ahora nos basamos en lo conocido: la clínica.

J. I. de Granda Orive, J. Escobar Sacristán y M. López Perales^a
Servicios de Neumología y ^aCirugía Torácica. Hospital Militar Universitario Gómez Ulla. Madrid.

- Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformation. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:643-61.
- Iqbal M, Rossof LJ, Steinberg HN, Marzouk KA, Siegel DN. Pulmonary arteriovenous malformation: a clinical review. *Postgrad Med J* 2000;76:390-4.
- Haitjema T, Westermann CJJ, Overtoom TTC, Timmer R, Disch F, Mauser H, et al. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu disease). New insights, in pathogenesis, complications and treatment. *Arch Intern Med* 1996;156:714-8.
- Nanthakumar K, Graham AT, Robinson TI, Grande P, Pugasti RA, Clarke JA, et al. Contrast echocardiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Am Heart J* 2001;141:243-6.
- Khalil A, Farrés MT, Mangiapan G, Tassart M, Bigot JM, Carette MF. Pulmonary arteriovenous malformations. Diagnosis by contrast-enhanced magnetic resonance angiography. *Chest* 2000;117:1399-403.
- Shoulin C, Guttmacher AF, Briscarini E, Faughan ME, Hyland RH, Westermann CJJ, et al. Diagnostic criteria for hereditary haemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-weber Syndrome). *Am J Med Genet* 2000; 91:66-7.



Fig. 1. Angiografía digital pulmonar. Obsérvese la malformación arteriovenosa pulmonar (flechas negras), que depende de la arteria interlobar descendente izquierda y cuyo drenaje venoso se realiza a través de una gran vena que se dirige a la aurícula izquierda.