

Diagnóstico y tratamiento de las fístulas arteriovenosas pulmonares

R. López Vime^a, J. de Miguel Díez^b, B. Jara Chinarro^a, R. Salgado Salinas^c, D. Gómez Santos^c y J.A. Serrano Iglesias^a

Servicios de ^aNeumología y ^bRadiodiagnóstico. Hospital Universitario de Getafe. Getafe. Madrid.
^cServicio de Neumología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Las fístulas arteriovenosas pulmonares son malformaciones vasculares raras. Con frecuencia se asocian con la enfermedad de Rendu-Osler-Weber (ROW). Presentan una morbilidad y una mortalidad significativas, que se derivan de las complicaciones hemorrágicas y neurológicas que pueden provocar.

En este artículo se describe a 2 pacientes, madre e hijo, diagnosticados previamente de enfermedad de ROW, que presentaron un infarto isquémico cerebral y un absceso cerebral con una tromboembolia pulmonar masiva, respectivamente. En ambos casos se realizó una tomografía computarizada helicoidal que demostró la existencia de fístulas arteriovenosas pulmonares. Ante estos hallazgos se practicó un procedimiento de embolización.

Palabras clave: Fístulas arteriovenosas pulmonares. Enfermedad de Rendu-Osler-Weber. Embolización.

Introducción

Las fístulas arteriovenosas pulmonares son malformaciones vasculares, generalmente congénitas, que consisten en comunicaciones entre una arteria y una vena pulmonar, por lo que se produce un *shunt* de derecha a izquierda^{1,2}. Su incidencia en la población general es de 2 a 3 casos por cada 100.000 habitantes³ y se observan lesiones múltiples en el 33-50% de los pacientes⁴. La mitad de los sujetos diagnosticados de fístulas arteriovenosas tienen la enfermedad de Rendu-Osler-Weber (ROW), pero sólo un 15-20% de éstos presentan fístulas pulmonares⁵⁻⁷. Los síntomas más frecuentes que pueden producir son la disnea de esfuerzo y las palpitaciones. En el sistema nervioso central pueden provocar complicaciones importantes debidas a embolismos paradójicos y/o lesiones concomitantes². Además, un 10% de los pacientes presenta hemorragias, que con una mayor frecuencia corresponden a epistaxis y a hemoptisis^{4,7}. En relación con el diagnóstico, la tomografía computarizada (TC) helicoidal se considera la técnica más útil en la práctica clínica. La embolización es el

Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous fistulas

Pulmonary arteriovenous fistulas are rare malformations often associated with Rendu-Osler-Weber (ROW) disease. Morbidity and mortality are significant and arise from hemorrhagic and neurological complications.

We report the cases of two patients, mother and son, with earlier diagnoses of ROW disease, who suffered, respectively, a stroke and a brain abscess with massive pulmonary thromboembolism. Helicoid computed axial tomographic scans demonstrated pulmonary arteriovenous fistulas in both. Given these findings, we performed embolotherapy.

Key words: Pulmonary arteriovenous fistulas. Rendu-Osler-Weber disease. Embolotherapy.

tratamiento de elección de las fístulas arteriovenosas, aunque en algunos casos muy seleccionados se prefiere la cirugía.

Presentamos el caso de 2 pacientes, madre e hijo, diagnosticados previamente de una enfermedad de ROW, que presentaron un infarto isquémico cerebral y un absceso cerebral con tromboembolia pulmonar (TEP) masiva, respectivamente. En ambos casos, la complicación se debió a un embolismo paradójico en relación con las fístulas pulmonares. Tras la instauración de un tratamiento específico, los 2 enfermos siguieron una evolución clínica favorable. Posteriormente, se realizó una embolización de las fístulas arteriovenosas en los 2 casos.

Observaciones clínicas

Varón de 27 años diagnosticado de enfermedad de ROW, con una fístula arteriovenosa pulmonar intervenida en la infancia y episodios frecuentes de epistaxis. Acude a urgencias por un episodio de cefalea hemicraneal izquierda progresiva, vómitos y fiebre. En el examen físico se encuentra confuso y desorientado, con leve paresia facial central derecha y signos meníngeos positivos. Además presenta acropaquias en los miembros superiores. Se realiza una TC y se observa una lesión hipodensa localizada en el putamen-globo pálido izquierdos, con captación de contraste en anillo y edema perilesional, sugestiva de absceso cerebral. Ingresa en el servicio de neurocirugía y recibe tratamiento con estereotaxia-drenaje, antibioterapia y derivación ventriculo-

Correspondencia: J. de Miguel Díez.
Servicio de Neumología. Hospital Universitario Gregorio Marañón.
c/ Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid.
Correo electrónico: med012585@saludalia.com

Recibido: 27-8-2001; aceptado para su publicación: 20-11-2001.

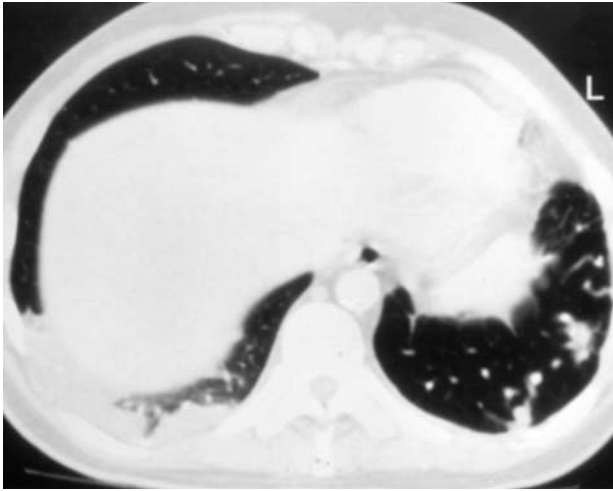


Fig. 1. TC torácica con contraste intravenoso: múltiples imágenes nodulares densas en el lóbulo inferior izquierdo que representan fístulas arteriovenosas de pequeño tamaño. Áreas periféricas de alta densidad en el lóbulo inferior derecho que corresponden a infartos pulmonares en el seno de una tromboembolia pulmonar aguda.



Fig. 2. TC torácica con contraste intravenoso: masa bilobulada de alta densidad, bien circunscrita, en el lóbulo superior derecho, que presenta conexiones vasculares con dos arterias aferentes y una vena de drenaje.

peritoneal. El paciente evoluciona favorablemente de la clínica neurológica, pero a los 30 días del ingreso presenta disnea de esfuerzo con taquipnea. La gasometría arterial basal en ese momento demuestra una alcalosis respiratoria con hipoxemia. En la radiografía de tórax se observan múltiples infiltrados bilaterales que no existían en la radiografía del ingreso. Se realiza un eco-Doppler de los miembros inferiores, en el que se encuentra una trombosis venosa profunda de la vena femoral izquierda. En la TC torácica se objetivan signos sugestivos de una TEP masiva con infarto pulmonar derecho y varias fístulas arteriovenosas de pequeño tamaño en los segmentos posterior y lateral del lóbulo inferior izquierdo (LII) (fig. 1). Dado el antecedente de cirugía cerebral, se inicia tratamiento con heparina de bajo peso molecular, pasando posteriormente a dicumarínicos. Con todo ello el paciente presenta una evolución favorable. Pasados unos meses,

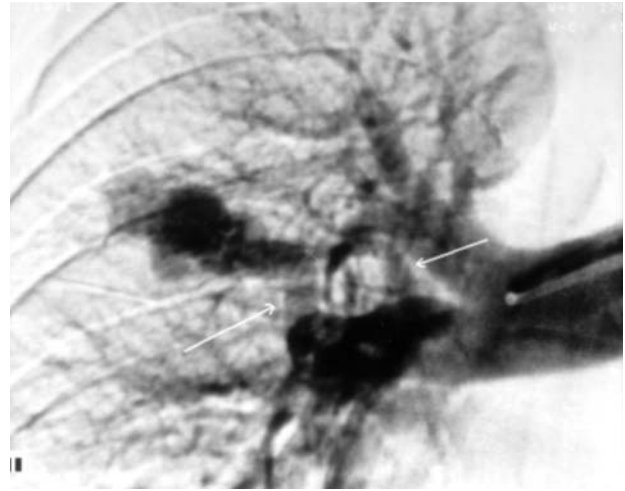


Fig. 3. Arteriografía pulmonar: malformación arteriovenosa compleja nutrida por dos arterias aferentes.

se plantea la embolización de las fístulas pulmonares.

Un mes después del alta, su madre, de 53 años, ingresa en el hospital por un cuadro brusco de mareo y debilidad en el hemicuerpo derecho, junto con sensación disestésica en el miembro superior derecho. Estaba diagnosticada de enfermedad de ROW y una fístula arteriovenosa hacía 15 años. En la exploración física presenta telangiectasias malares y en la mucosa labial. En el examen neurológico se observa una leve paresia facial central derecha, hemiparesia del mismo lado de predominio distal, reflejo cutaneoplantar derecho extensor e hipoalgesia en el miembro superior derecho. La radiografía de tórax pone de manifiesto una masa polilobulada en el campo medio del pulmón derecho. La TC craneal revela una lesión hipodensa parietal izquierda periférica, de morfología triangular, con captación adyacente, compatible con una lesión isquémica. El electrocardiograma y el dúplex de troncos supra-aórticos son normales. Se realiza una TC torácica helicoidal en la que se observa una fístula arteriovenosa situada en el segmento anterior del lóbulo superior derecho (fig. 2) y otra en el segmento lateral del LII. Con tratamiento específico, la paciente evoluciona favorablemente del cuadro neurológico, por lo que se procede al alta. Quince días después se practica una embolización de las fístulas arteriovenosas pulmonares. Se realiza por vía venosa femoral derecha, alcanzando la arteria pulmonar derecha y practicándose una arteriografía, que evidencia dos fístulas en el campo pulmonar medio derecho (fig. 3). Ambas son embolizadas con *coils* de forma selectiva. En un segundo tiempo se procede a embolizar las fístulas del pulmón izquierdo por el mismo procedimiento. En la arteriografía se observa, además de la fístula del segmento lateral, una nueva fístula en el segmento posteromedial del LII que no se veía en la TC, y ambas son embolizadas con *coils*. En el control inmediato postembolización se observa una vascularización normal en ambos pulmones sin que se aprecien nuevas lesiones (fig. 4).

Discusión

Las fístulas arteriovenosas pulmonares son malformaciones vasculares raras, y es bien conocida su asociación con la enfermedad de ROW^{2,8}. Más de la mitad de los pacientes están asintomáticos. La aparición de

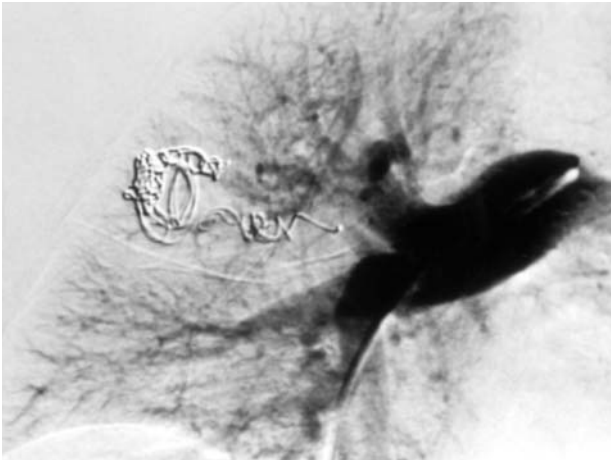


Fig. 4. Control arteriográfico postembolización: ausencia de lesiones visibles, identificando el material de embolización en el interior del saco aneurismático y de ambas arterias nutricias.

síntomas es más común cuando se asocian con dicha enfermedad⁵. Los más frecuentes son la disnea, producida por el *shunt* derecha-izquierda, y la epistaxis². La tríada clásica de disnea, cianosis y acropaquias aparece sólo en el 30% de los casos². Los 2 pacientes presentados se encontraban asintomáticos desde el punto de vista respiratorio y sólo uno de ellos había presentado epistaxis de escasa cuantía en alguna ocasión. Ambos comenzaron con una clínica neurológica en relación con el desarrollo de complicaciones tromboembólicas. Las anomalías neurológicas están descritas en un 20% de los casos y pueden deberse a embolismos paradójicos, como ocurrió en estos 2 pacientes, o a lesiones concomitantes². De ellas se deriva una importante morbilidad, por lo que se consideran como una indicación absoluta de tratamiento. Por otra parte, aunque en uno de los 2 casos se detectó una TEP, no se ha comprobado que exista una mayor incidencia de este trastorno en los pacientes con enfermedad de ROW y fístulas pulmonares.

La radiografía de tórax es patológica en el 98% de los casos. Es típica la imagen lobulada no calcificada, más frecuente en los lóbulos inferiores^{1,2}. La TC helicoidal es una técnica más sensible en el momento actual y permite establecer el diagnóstico en el 95% de los casos⁴. Además de confirmar la existencia de múltiples fístulas arteriovenosas, permite ver su localización exacta, el tamaño, los vasos implicados y su trayecto⁴. Sin embargo, la

arteriografía sigue siendo una prueba necesaria antes de plantearse un procedimiento quirúrgico².

El objetivo del tratamiento de las fístulas arteriovenosas es disminuir la sintomatología asociada y prevenir la aparición de complicaciones, dado que las lesiones no tratadas se asocian con un 26% de morbilidad y un 11% de mortalidad^{2,4}. La asociación con la enfermedad de ROW y la aparición de complicaciones neurológicas son indicaciones absolutas de tratamiento^{2,4}. En los pacientes asintomáticos y con fístulas menores de 1 cm se considera relativa esta indicación, y puede plantearse la observación⁴. En los sujetos con fístulas arteriovenosas múltiples y enfermedad de ROW el tratamiento de elección es la embolización con balón o con *coils*⁹, que constituye la terapia más utilizada en la última década en estos enfermos^{7,8}. La embolización es menos invasiva que la cirugía y se puede repetir con facilidad si la enfermedad progresa (la recurrencia por recanalización es del 10%)². Entre sus complicaciones destaca el infarto pulmonar, las embolias y el neumotórax⁴.

La cirugía, muy utilizada en el pasado, tiene una baja mortalidad y su tasa de recurrencia es inferior al 2%. Podría estar indicada en casos de fístula arteriovenosa única y cuando no sea posible la embolización, preservando la mayor cantidad de parénquima pulmonar posible⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ference BA, Shannon TM, White RI, Zawin M, Burdge CM. Life-threatening pulmonary haemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1994;106:1387-90.
2. Burke CM, Safai C, Nelson DP, Raffin TA. Pulmonary arteriovenous malformations: a critical update. *Am Rev Respir Dis* 1986;134:334-9.
3. Duch PM, Chandrasekaran K, Mulhern CB, Ross JJ, MacMillan RM. Transesophageal echocardiographic diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation. Role of contrast and pulsed Doppler echocardiography. *Chest* 1994;105:1604-5.
4. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg* 1999; 23:1118-22.
5. Kamei K, Kusumoto K, Suzuki T. Pulmonary amyloidosis with pulmonary arteriovenous fistula. *Chest* 1989;96:1435-6.
6. Audenaert SM, Wood BP. Radiological Case of the Month. Pulmonary arteriovenous fistula associated with Rendu-Osler-Weber-Syndrome. *AJDC* 1990;144:575-6.
7. Coley SC, Jackson JE. Venous sac embolization of pulmonary arteriovenous malformations in two patients. *AJR* 1996;167:452-4.
8. Barter T, Irwin RS, Nash G. Aneurysms of the pulmonary arteries.