



*Servicios de Medicina Interna
y Radiología. Residencia Sanitaria
General Yagüe. Servicio de Pulmón
y Corazón. Hospital Militar. Burgos.*

FISTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR EN LA ENFERMEDAD DE RENDU OSLER WEBER.

J.L. Viejo Bañuelos, J.M. Mingo López, J.M. Soto Pardo y J.L. Arias Martínez Mata

Introducción

La fistula arteriovenosa pulmonar, representa la persistencia de anastomosis capilares fetales, cortas, establecidas entre las vertientes arterial y venosa de la circulación pulmonar. Al producirse una resistencia sanguínea baja, la sangre penetra hacia la zona anómala y la dilata progresivamente¹. Aunque el aneurisma arteriovenoso pulmonar es una afección poco frecuente, el carácter excepcional parece haber desaparecido en razón de un mejor conocimiento de la enfermedad, del desarrollo de los medios diagnósticos y radiológicos y del descubrimiento de formas clínicas asintomáticas, en radiografías pulmonares sistemáticas. Pueden ser individualizados dos tipos: los raros aneurismas arteriovenosos pulmonares adquiridos y las fistulas congénitas, que representan la mayor parte de los casos publicados.

Churton², fue el primero en describir una fistula arteriovenosa en 1897 pensando que se trataba de un aneurisma de la arteria pulmonar, y más tarde Smith y Horton³ publican en 1939 el primer caso diagnosticado clínicamente.

Posteriormente, son muchas las aportaciones de diversos autores sobre este tema y en 1942, Hepburn y Dauphinee⁴ dan a conocer el primer tratamiento por neumectomía de una fistula arteriovenosa pulmonar. Moyer y cols.⁵ hacen un extenso estudio sobre 241 casos recogidos, comunicando significativos datos clínicos y fisiopatológicos. Por último, Uzzan⁶ recoge y sintetiza en 1970 la publicación de un total de 632 casos.

Del 40 al 65 % de los pacientes con fistula arteriovenosa en los pulmones, poseen otras comunicaciones arteriovenosas en alguna otra parte, incluyendo piel, mucosas y otros órganos⁷. Esta afección, conocida como enfermedad de Rendu Osler Weber o telangiectasia hemorrágica, hereditaria, es de transmisión dominante simple, no ligada al sexo⁷. Se trata de una anomalía vascular hereditaria caracterizada por telangiectasias diseminadas en piel y membranas mucosas. Las pequeñas venas y capilares están dilatados, tortuosos y muy delgados, y a menudo constan sólo de una capa endotelial. Como consecuencia, el soporte vascular es pequeño y la contractilidad de los vasos afectados está disminuida⁸.

Aunque se supone que el defecto vascular congénito existe ya en el momento de nacer, raras veces se hace aparente antes de la edad adulta, cuando los vasos han sido sometidos al efecto compresivo durante años.

La hemorragia gastrointestinal es una de las manifestaciones más graves y frecuentes después de los cuarenta años. Aproximadamente, en un 6 % de estos pacientes, existen fistulas arteriovenosas⁹, siendo más frecuente que las lesiones asienten en los lóbulos inferiores¹⁰.

En este trabajo, presentamos dos pacientes afectados de enfermedad de Rendu Osler Weber y portadores de fistula arteriovenosa pulmonar.

Observaciones clínicas

Caso 1. Mujer de 56 años de edad. Cuenta en sus antecedentes: madre fallecida a los 62 años con hemorragia digestiva aguda. Un hermano padece enfermedad de Rendu Osler Weber. Un sobrino, hijo del hermano mencionado, padece telangiectasia hemorrágica hereditaria, con fistula pulmonar ya intervenida.

Sus dos últimos partos, fueron al octavo mes de gestación con intensas epistaxis. Hace 24 años hemoptisis. Desde hace 10 años, disnea de esfuerzo y anemia persistente a pesar de los tratamientos realizados. Desde hace 3 años, se intensifica la anemia, persiste la disnea y apa-

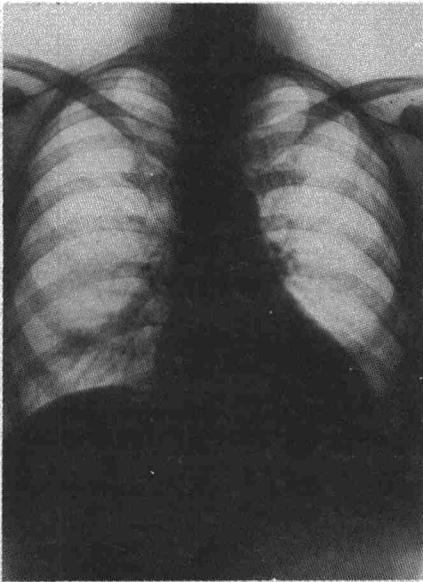


Fig. 1. Nódulo solitario en base de pulmón derecho.



Fig. 3. Telangiectasias labiales del paciente del caso 1.

recen frecuentes e intensas hemorragias nasales. Se descubren telangiectasias en labios, lengua y dedos de las manos.

El motivo de su ingreso fue la intensa asintenia con anemia persistente. En los análisis iniciales encontramos: hematíes, 2.300.000; Hb, 48%; y hematocrito de 24, que precisó transfusión de 1.000 cc de sangre. El hierro sérico era de 65 mg% con capacidad de fijación de 405 mg%. Bencidina en heces positiva + + +. Proteínas totales de 66,5 g con albúmina 46,9; alfa-1, 7; alfa-2, 20,6; beta, 14; y gamma, 12,1%. El resto de la analítica practicada es normal.

En la imagen radiológica de ingreso, se aprecia (fig. 1) un nódulo solitario en base derecha de 3 x 2 cm, de forma arriñonada y den-

sidad uniforme, con aumento de tamaño del hilio derecho comparativamente al izquierdo, sin aumento de densidad. Existe igualmente aumento de vasos, arterias y venas en región paracardial derecha comparativamente con la izquierda. En el estudio tomográfico (fig. 2), se aprecia en el plano 6 imagen nodular en estrecho contacto con vasos que proceden del hilio vascular. Igualmente, practicamos radiografías posteroanteriores en las maniobras de Valsalva y Mueller, comprobando que en la primera la imagen disminuye de tamaño y por el contrario aumenta en la segunda, dato de valor que nos hizo pensar en la etiología vascular del proceso.

En el examen laringoscópico se observan multitud de telangiectasias diseminadas por

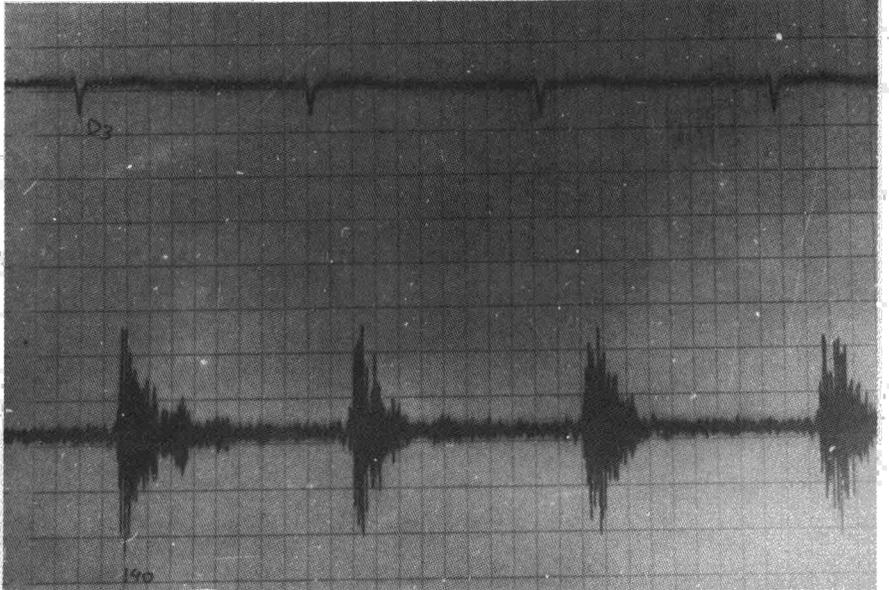
mucosa faríngea y bucal. Asimismo, se observan lesiones semejantes en mucosa nasal, de predominio en fosa izquierda (fig. 3). La esofagoscopia practicada, no aporta datos patológicos de presencia de telangiectasias, sin embargo, la mucosa sangra con facilidad y existe un pseudodivertículo en el extremo proximal del tercio inferior. Por la persistencia de hemorragias digestivas, se practica rectoscopia que resulta normal hasta los 30 cm visualizados.

La auscultación sobre la zona afectada, nos descubre un soplo sistólico, con mayor intensidad en 7.º espacio intercostal, línea escapular posterior derecha. Practicado un registro fonocardiográfico en este punto, se obtiene un soplo sistólico (fig. 4) que comprobamos disminuye por la maniobra de Valsalva.

Fig. 2. Plano tomográfico a seis centímetros. Obsérvase el contacto de la imagen nodular con el hilio vascular.



Fig. 4. Soplo sistólico registrado en el fonocardiograma aplicando el micrófono en la zona más próxima a la lesión.



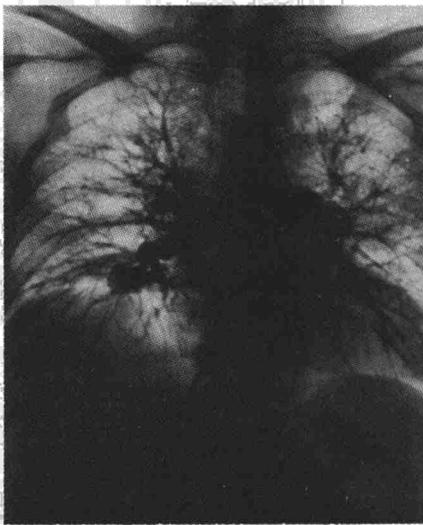


Fig. 5. Arteriografía pulmonar que muestra el relleno del nódulo por el contraste. Confirmación del diagnóstico.



Fig. 6. Arteriografía pulmonar: Se observa la existencia de un vaso aferente y grueso drenaje venoso hacia el hilio vascular.

Con la sospecha clínica y radiológica de una fistula arteriovenosa, indicamos la práctica de una arteriografía pulmonar que nos aclara definitivamente el diagnóstico. (fig. 5). Se comprueba el relleno por el contraste de la zona densa, confirmando así la comunicación directa con el sistema vascular. Pasando el carácter hasta la misma fistula (fig. 6), observamos como existe un vaso aferente y otro deferente, con una gran dilatación, punto de unión de ambos. Como se observa, el drenaje venoso está a cargo de un vaso de gran calibre que se dirige hacia aurícula izquierda. El angioma se localiza en planos posteriores del lóbulo inferior derecho.

El estudio hemodinámico practicado, mostró normalidad de presiones en cavidades derechas e izquierdas. En el acto quirúrgico se comprobaron todos estos extremos y se realizó una lobectomía inferior derecha. El curso postoperatorio y recuperación posterior, ocurrieron sin novedad.

Caso 2. Mujer de 59 años de edad que cuenta en los antecedentes familiares, madre afecta de enfermedad de Rendu Osler Weber, muerta por hemorragia interna. Un sobrino afecto de telangiectasia hemorrágica igualmente.

Sus antecedentes son de bronquitis de repetición desde hace nueve años. Desde la misma época, hemorragias nasales repetidas. Presenta telangiectasias labiales desde pequeña. El motivo de ingreso es la presencia de una disnea que apareció hace cuatro años y que en la actualidad le incapacita para los pequeños esfuerzos.

En la exploración destaca: ingurgitación yugular, hepatomegalia de cuatro traveses de dedo. Discreto edema pretibial. Taquicardia de 108 p/min. Soplo cardíaco holosistólico de grado II/VI que irradia a axila. Componente pulmonar del segundo ruido reforzado. Acropaquias en dedos. Existe en la auscultación pulmonar soplo continuo de grado II/VI en zona escapular izquierda a nivel del tercer arco costal.

Los exámenes de ingreso mostraban una anemia ferropénica con Hb de 8,7 g %. Radiológicamente, se observaba condensación de 5 x 3 cm ovoidea, no homogénea, localizada en segmento apical del lóbulo inferior izquierdo (fig. 7). En las tomografías, se aprecia su for-

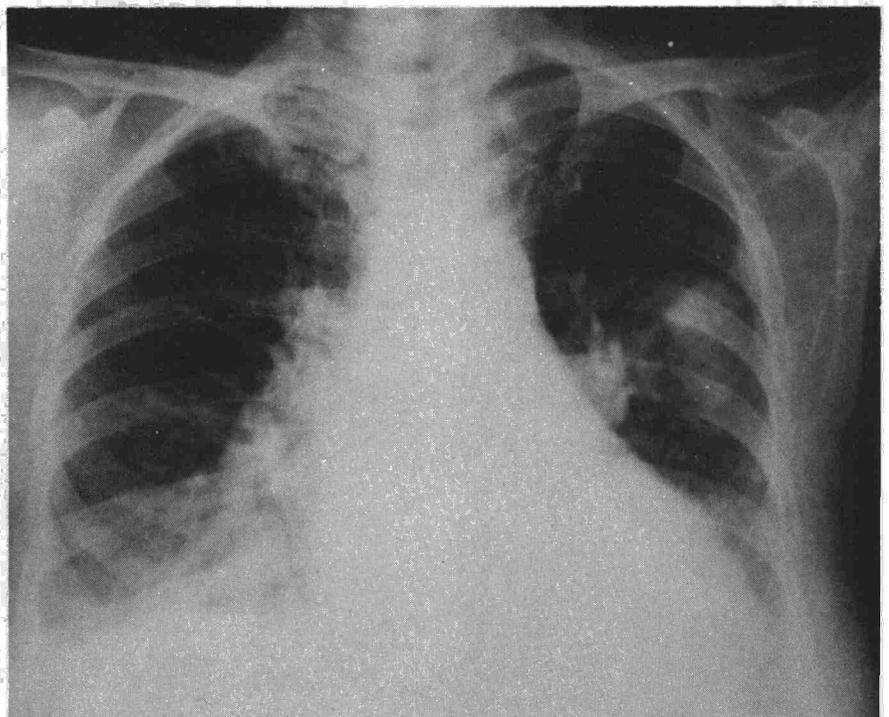
ma arriñonada y que de su perímetro emergen varios tractos vasculares gruesos que se dirigen hacia el hilio. La arteria pulmonar derecha tiene una anchura de 25 mm. en la radiografía anteroposterior. Existe una cardiomegalia de + +.

La inyección de contraste en tronco de la arteria pulmonar, permite el relleno a partir de pulmonar izquierda de una masa ovoidea, con apelonamiento de vasos en su interior (fig. 8). El relleno se realiza a través de un grueso tronco. La fase venosa, discurre por un

vaso tortuoso de casi dos centímetros de diámetro. La arteria pulmonar derecha está dilatada.

El estudio gasométrico arterial nos dio una PaO₂ de 70 mm de Hg; PaCO₂ de 40 mm de Hg, con SaO₂ de 90 % y pH de 7,40, y el estudio de la función ventilatoria, nos puso de manifiesto la existencia de una insuficiencia ventilatoria restrictiva pura, con valores de CV. 1.100 cc; VEMS: 850 cc; Índice de Tiffeneau de 77. Volumen residual de 2.800 cc y Capacidad total de 3.900 cc.

Fig. 7. Caso 2. Imagen densa de 5 x 3 cm. en región media del pulmón izquierdo.



Se practicó cateterismo cardíaco obteniendo presiones elevadas en capilar y arteria pulmonar. Sus valores fueron: PCP 26 mm de Hg; AP 84/28 mm de Hg; TAP 82/24 con media de 42 mm de Hg; VD 82/11 mm de Hg Dp/Dt VD 1.000 mm/seg.

En el estudio de perfusión pulmonar con macroagregados de albúmina marcados con I^{131} se observó un gran defecto de perfusión en ambos campos pulmonares.

Concluimos en el diagnóstico de fístula arteriovenosa pulmonar en enfermedad de Rendu Osler Weber e insuficiencia cardíaca por insuficiencia mitral. No se decide la intervención quirúrgica sobre el pulmón, por el momento, debido al deficiente estado general.

Discusión

A la luz de nuestra experiencia y de la revisión de la literatura a este respecto, podemos afirmar que la fístula arteriovenosa pulmonar es una afección rara. Le Roux¹¹ ha recogido 8 casos en diez años de trabajo en un Servicio de Cirugía Torácica, frente a 300 carcinomas bronquiales y 40 adenomas. Asimismo, Baterson¹² encuentra una fístula arteriovenosa pulmonar entre 155 lesiones pulmonares estudiadas.

Las lesiones se manifiestan con mayor frecuencia en los lóbulos inferiores que en los medios o superiores¹³ y en los dos tercios de los casos son de carácter único. Las lesiones múltiples aparecen en un 20 % y las bilaterales en un 10 % de los casos⁷.

En presencia de lesiones externas características como ocurrió en nuestras pacientes, el diagnóstico de una enfermedad de Rendu Osler Weber es sencillo. En ausencia de ellas, se pensará en esta afección si existen hemorragias digestivas sin causa aparente con pruebas de coagulación y hemostasia normales. Ante la sospecha de esta lesión será pauta obligada la realización de una radiografía torácica.

El aspecto clásico de la fístula arteriovenosa pulmonar, es el de una masa homogénea, ovalada o redondeada, algo lobulada en sus contornos pero de bordes nítidos, con diámetro que va de uno a varios centímetros¹⁴. En ocasiones, puede observarse un engrosamiento de los vasos que discurren de la lesión al hilio, aunque esto puede ser comprobado sólo en la tomografía. A veces, la naturaleza vascular de la lesión no puede confirmarse debido a la ausencia de pedículo vascular visible.

No se suele detectar pulsación de la lesión en radioscopia, aunque hay autores como Hinsaw¹⁵ que han observado movimiento pulsátil en la lesión y en vasos aferente y eferente. La naturaleza vascular de la lesión, como ya hemos demostrado, puede evidenciarse con las maniobras de Mueller, que aumenta su tamaño y la de Val-

salva que lo disminuye. En la actualidad, la obtención de película continuada de una radioscopia sin contraste, puede también evidenciar un fenómeno pulsátil vascular.

Con mucha frecuencia, es preciso recurrir a la angiografía pulmonar para tener una confirmación diagnóstica, exploración por otro lado obligada en todo paciente candidato a una resección quirúrgica. Angiografía que debe extenderse a los dos pulmones, pues en ocasiones se evidencian lesiones ocultas contralaterales, o pequeñas lesiones no diagnosticadas radiológicamente y que crecerán tras la intervención, dando entonces sintomatología.

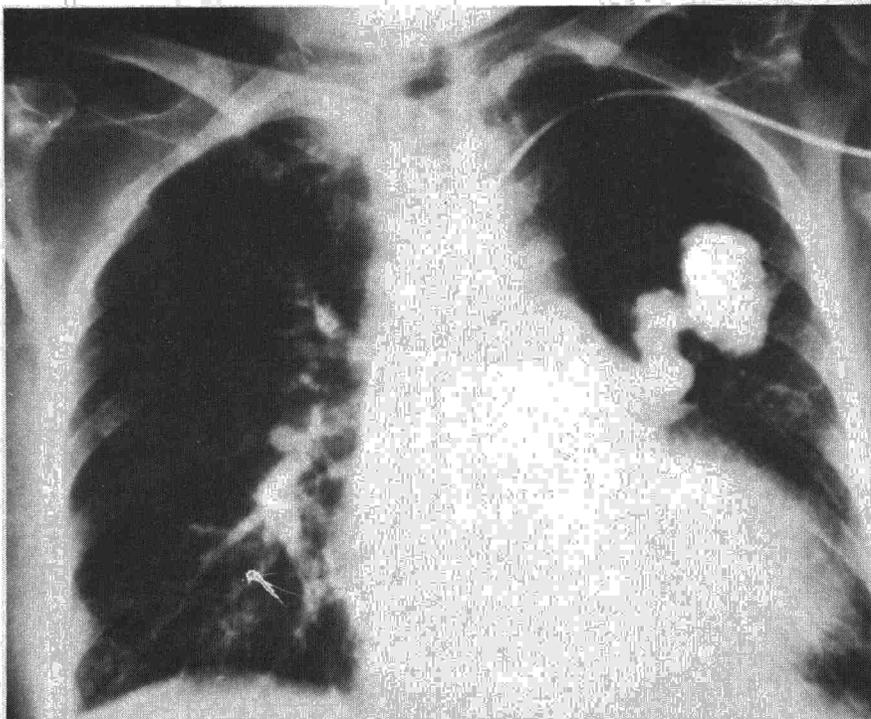
La escintigrafía pulmonar, muestra en estos enfermos ausencia de fijación a nivel de la zona patológica; esta zona fría es la traducción del cortocircuito arteriovenoso a nivel del cual los macroagregados de seroalbúmina no pueden bloquearse debido al calibre de los vasos. Esto se traduce por otra parte en el paso inmediato a la circulación sistemática del producto radiactivo¹⁶.

En cuanto a las manifestaciones clínicas, cabe señalar que además del cuadro general de telangiectasias con sus complicaciones de epistaxis, hematemesis, hemorragias cerebrovasculares, etc. existe en estos pacientes una clara sintomatología respiratoria. Al lado de pacientes asintomáticos, cuyo diagnóstico es un hallazgo radiológico, otro grupo de ellos aquejan síntomas derivados de la existencia de un *shunt* derecho izquierdo en la circulación menor, con descenso de la PaO₂ y con PaCO₂ normal. Puede pues existir cianosis, policitemia, dedos en palillo de tambor, disnea. La disnea está presente con frecuencia y se trata sobre todo de una disnea de esfuerzo asociado a un cierto grado de as-
tenia.

A estos síntomas se añade hemoptisis, soplo continuo o discontinuo sobre la lesión, anemia, y ocasionalmente hemotórax por rotura de la fístula en cavidad pleural.

El aumento de resistencias vasculares puede llevar a una hipoxemia que produce a su vez nuevas resistencias aumentadas, formando un círculo difícil de romper¹⁷. No suele haber hipertrofia cardíaca porque las resistencias no aumentan lo suficiente para provocarla, sin embargo, una de nuestras pacientes manifestaba signos de insuficiencia cardíaca con aumento de la presión en arteria pulmonar, debido a la presencia de una insuficiencia mitral asociada. Autores

Fig. 8. Arteriografía pulmonar. Se confirma el relleno de la lesión por el contraste.





como Friedlich¹⁸ señalan que las presiones en aurícula y ventrículo derechos y arteria pulmonar suelen ser normales.

Puede existir un débito cardíaco elevado y el ECG suele ser normal o con muy pequeñas alteraciones, apoyando así el diagnóstico diferencial con una cardiopatía. Las complicaciones cardíacas pueden sobrevenir en un estado tardío y esencialmente en las formas de presentación difusa.

En relación con la hipoxia y policitemia, es posible que exista en las fistulas de gran tamaño, vértigos, dolores de cabeza, parestias o parestias¹⁹, aunque todo ello puede ser debido también a un absceso cerebral que puede producirse a partir de émbolos infectados que alcanzan la circulación sistémica a través de la fistula²⁰.

Digamos por último que en un 50 % de las fistulas, según Foley¹⁹ existe un murmullo vascular. La percepción de soplos suaves, continuos, en campos pulmonares junto a un corazón de tamaño normal deben sugerir la posibilidad de una fistula arteriovenosa pulmonar²¹. Estos soplos, en ocasiones, como ya hemos mostrado, no son continuos sino que tienen una clara acentuación sistólica. Se oyen en la región del tórax más cercana a la comunicación anormal. Puede causar la impresión inicial de una cardiopatía, lo que se descarta, como indicamos, por el examen radiológico y electrocardiográfico. El soplo continuo, que se encuentra en los dos tercios de los casos, es por lo general de carácter suave y lejano²² frecuentemente se intensifica en ins-

piración y con el nitrato de amilo y se apaga en la espiración.

El tratamiento de estas lesiones es quirúrgico. En ocasiones es posible resecar los vasos dilatados sin afectar al tejido pulmonar; esto puede ser de importancia, pues podría precisarse una nueva intervención en años sucesivos. Si no se practica la resección, la mortalidad a consecuencia de complicaciones directas es de un 50 % de los casos¹⁰. Sin embargo, el pronóstico tras la intervención suele ser bueno. En ocasiones se precisa reintervención sobre nuevas lesiones aparecidas.

Debido al peligro de complicaciones hemorrágicas broncopulmonares o cerebromeningeas, la buena tolerancia no debe implicar una abstención quirúrgica²³. Existen presentaciones múltiples que no justifican la intervención quirúrgica.

Agradecimiento

Agradecemos a los Drs. J. González Alvarez y C. Gómez Durán, jefes de los Servicios de Cardiología del Hospital Militar «Gómez Ulla» y de Cirugía Cardiovascular del Centro Médico Nacional «Marqués de Valdecilla», respectivamente, su gentileza al cedernos para su publicación la iconografía angiográfica.

Resumen

Se presentan dos pacientes afectas de enfermedad de Rendu Osler Weber y portadoras de fistula arteriovenosa pulmonar. A partir de imágenes radiológicas anormales, se aplican los criterios clínicos y técnicas auxiliares de diagnóstico para llegar a la demos-

tración de la etiología vascular del proceso.

Tras revisar la sintomatología y presentación clínica de la telangiectasia hemorrágica hereditaria y de la fistula arteriovenosa pulmonar como una de sus manifestaciones, se estudia el rendimiento de las diversas técnicas diagnósticas en este proceso, insistiendo en la importancia decisiva del estudio angiográfico para confirmar su existencia.

Se concluye aceptando el valor del tratamiento quirúrgico como solución para estos pacientes.

Summary

PULMONARY ARTERIOVENOUS FISTULA IN RENDU OSLER WEBER'S DISEASE

The authors present two patients suffering from Rendu Osler Weber's disease and carriers of pulmonary arteriovenous fistulae. Based on abnormal radiological images, they applied clinical criteria and auxiliary techniques for diagnosis to demonstrate the vascular etiology of the process.

After reviewing the symptomatology and clinical presentation of hereditary hemorrhagic telangiectasia and of pulmonary arteriovenous fistula as one of its manifestations, the authors study the performance of the various diagnostic techniques in this process, and insist on the decisive importance of the angiographic study to confirm its existence.

The authors conclude accepting the value or surgical treatment as a solution for these patients.

BIBLIOGRAFIA

1. CHANDLER, D.: Pulmonary and cerebral arteriovenous fistula with Osler's disease. *Arch. Intern. Med.*, 116: 277, 1965.
2. CHURTON, T.: Multiple aneurysm of pulmonary artery. *Brit. Heart J.*, 1: 1.223, 1897.
3. SMITH, H.L. y HORTON, B.T.: Arteriovenous fistula of the lung associated with polycythemia vera; report of a case in which the diagnosis was made clinically. *Am. Heart J.*, 18: 589, 1939.
4. HEPBURN, J. y DAUPHINEE, J.A.: Successful removal of hemangioma of the lung followed by the disappearance of polycythemia. *Am. J.M. Sc.*, 204: 681, 1942.
5. MOYER, J.H.; GLAUTZ, G. y BREST, A.N.: Pulmonary arteriovenous fistulas; physiologic and clinical considerations. *Am. J. Med.*, 32: 417, 1962.
6. UZZAN, D., BORDERIOU, J.M. y ISRAEL ASSELAIN, R.: Les aneurysmas arterio-veineux du poumon. *Rev. Tuberc.*, 34: 52, 1970.
7. HODSON CORRIN, H.; BURCHELL, H. B.; GOOD, C.A. y CLAGETT, O.T.: Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous fistula: survey of a large family. *New Eng. J. Med.*, 261: 625, 1959.
8. HARRISON, T.R.: Medicina Interna. Editorial Médica Mexicana. México. 4.ª ed. cast. 1973.
9. STEINBERG, I.: Diagnosis and surgical treatment of pulmonary arteriovenous fistula. Report of 3 new and review of 19 consecutive cases. *Surg. Clin. N. Am.*, 41: 523, 1961.
10. MURI, J.W.: Arteriovenous aneurysm of the lung. *Am. J. Surg.*, 89: 265, 1955.
11. LE ROUX, B.T.: Pulmonary hamartoma. *Thorax*, 19: 263, 1964.
12. BATESON, E.M.: An analysis of 155 solitary lung lesions illustratively the differential diagnosis of mixed tumours of the lung. *Clin. Radiol.*, 16: 51, 1965.
13. STORK, M. y WALTER, J.: Pulmonary arteriovenous fistulas. *Amer. J. Roentgenol.*, 74: 441, 1955.
14. FRASER, R.G. y PARE, J.A.P.: Diagnosis of diseases of the chest Philadelphia W.B. Saunders Co. 1970.
15. HINSAW, H.C.: Diseases of the Chest. Philadelphia. W.B. Saunders Co. 1969.
16. LEVASEUR, Ph.; JAYET, A; ROJAS MIRANDA, A; MERLIER, M. y LE BRIGAND, H.: Les anévrysmes artério-veineux pulmonaires, a propos de 10 cas. *Poumon et Cœur*, 4: 375, 1974.
17. BAKER, C. y TROUNCE, J.R.: Arteriovenous aneurysm of the lung. *Brit. Heart J.*, 11: 109, 1949.
18. FRIEDLICH, A; BING, R.J. y BLOUNT, S.G. Jr.: Physiological studies in congenital heart disease. *Bull Johns Hopkins Hosp.*, 86: 20, 1950.
19. FOLEY, R.E.; BOYD, D.P.: Pulmonary arteriovenous aneurysms. *Surg. Clin. N. Am.*, 41: 801, 1961.
20. SPENCER, H.: Pathology of the lung. Londres. Pergamon Press. 1962.
21. ZIMMERMAN, H.A.: Intravascular Catheterization. Ch. C. Thomas. Publ. Springfield. Illinois EE.UU. 1969.
22. FISHLEDER, B.L.: Exploración cardiovascular y fonomecanocardiográfica clínica. La Prensa Médica Mexicana. México. 1969.
23. CARON, J.; L'HOSTE, Ph.; DAUVER, A. y CARON-POITREAU, C.: Les aneurysmes artério-veineux pulmonaires. *J. Rad.*, 4: 309, 1974.