



## Malformación arteriovenosa pulmonar: infrecuente etiología de los nódulos pulmonares

Roberto Herrera Méndez,<sup>1</sup> Georgina Cornelio Rodríguez,<sup>2</sup> Armando López Ortiz,<sup>2</sup> Óscar Quiroz Castro,<sup>3</sup> Monserrat Arroyo Rojas<sup>4</sup>

### Resumen

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares consisten en comunicaciones anormales entre las arterias pulmonares y las venas pulmonares; también se conocen como fístulas arteriovenosas pulmonares. Pueden ser congénitas o adquiridas. Son una causa poco frecuente de imágenes nodulares en la radiografía simple y los estudios tomográficos, entre otros. El tratamiento debe ser dirigido a la prevención de las graves complicaciones que presenta esta etiología. En el presente artículo se revisarán temas como clínica, diagnóstico, tratamiento y complicaciones.

**Palabras clave:** Malformación arteriovenosa pulmonar, nódulo pulmonar, derivación pulmonar.

### Summary

Pulmonary arteriovenous malformations consist of abnormal communications between the pulmonary arteries and the pulmonary veins; they are also known as pulmonary arteriovenous fistulas. They can be congenital or acquired, being a rare cause of nodular images in plain radiography and tomographic studies, among others. The treatment should be directed to the prevention of the serious complications that this etiology presents. In this article we will review topics such as clinic, diagnosis, treatment and complications.

**Key words:** Arteriovenous pulmonary malformation, pulmonary nodule, pulmonary shunt.

### INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) son comunicaciones de los sistemas arterial y venoso pulmonar.<sup>1</sup> La primera descripción de las MAVP fue realizada

en 1897 por Churton, quien describió los hallazgos *post mortem* de un niño de 12 años con MAVP bilateral.<sup>2</sup>

Las MAVP son infrecuentes; la incidencia es dos o tres casos por cada 100,000 habitantes, y son más frecuentes en el género femenino (relación 2:1). Entre 65 y 70% se presentan en pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria o enfermedad de Rendu-Osler-Weber (EROW).<sup>1</sup>

Las formas más frecuentes (85%) consisten en comunicaciones únicas entre una arteria aferente y una vena eferente. En ningún caso existe territorio capilar entre ambas estructuras. La mayoría de los pacientes presentan MAVP múltiples, de tamaño variable, localizadas generalmente en los lóbulos inferiores.<sup>3</sup>

En la etapa embrionaria, las conexiones primitivas se desarrollan a modo de diminutas fístulas arteriovenosas; más adelante, se forman septos vasculares entre las circulaciones arterial y venosa, los cuales establecerán el lecho capilar. Las MAVP se configurarían por el incompleto desarrollo de los septos vasculares.

Las MAVP pueden ser congénitas, producidas por el desarrollo incompleto de los septos vasculares, o no congénitas, asociadas a cirugía torácica, traumatismos, actinomicosis, esquistosomiasis, cirrosis y metástasis pulmonares.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Residente de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Facultad de Medicina, UNAM. Hospital Ángeles Pedregal.

<sup>2</sup> Médico Radiólogo, Servicio de Radiología e Imagen. Hospital Ángeles Pedregal.

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Radiología e Imagen, Hospital Ángeles Pedregal.

<sup>4</sup> Médica Especialista en Neumología, residente de Alta Especialidad en Trastornos Respiratorios del Dormir, Facultad de Medicina, UNAM. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER).

Correspondencia:

Roberto Herrera Méndez

Correo electrónico: suecudac@gmail.com

Aceptado: 01-08-2018.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

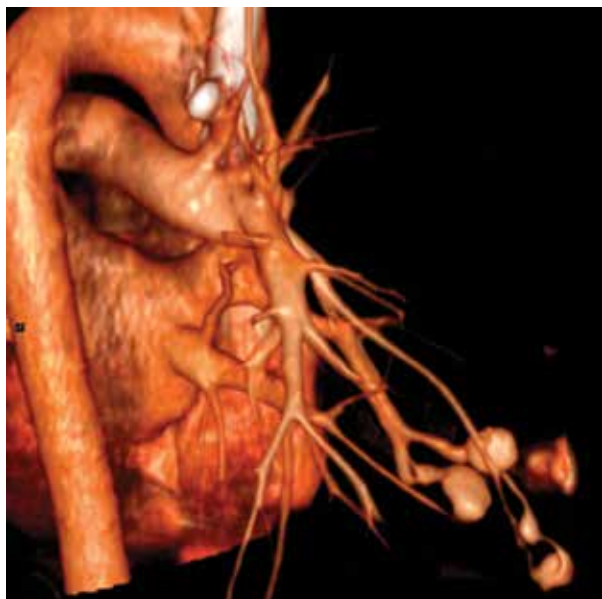
## CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 54 años, la cual contaba con antecedente de nódulos pulmonares observados en un estudio topográfico de control por diagnóstico de neumonía siete meses atrás; en el momento de su ingreso presentaba una pérdida de peso no intencional de 8 kg en seis meses, sin más síntomas agregados.

Se realizó una tomografía computarizada en fase simple y contrastada, donde se identificaron nódulos pulmonares en el lóbulo medio, los cuales, tras la administración del material de contraste endovenoso, mostraron un realce ávido, hasta alcanzar 280UH en la fase arterial (*Figura 1*); se observó la continuidad con estructuras vasculares arteriales y venosas subsegmentarias del segmento lateral del lóbulo medio del pulmón derecho (*Figura 2*). El resto del estudio fue de características normales.

## DISCUSIÓN

Muchos pacientes portadores de esta patología son asintomáticos; otros pueden presentar síntomas como disnea, cianosis y hemoptisis. Más de 70% de las MAVP están relacionadas con el síndrome hereditario de telangiectasias hemorrágicas, también conocido por síndrome de Rendu-Osler-Weber.<sup>5</sup>



**Figura 1:** Vista posterior, con reconstrucción en 3D de tomografía en fase arterial, donde se observa la formación de trayectos dilatados y tortuosos que asocian arterias subsegmentarias del lóbulo medio con venas subsegmentarias de la vena pulmonar superior derecha.

## Las MAVP se clasifican en dos grupos

1. Simples: con una sola arteria aferente y una vena eferente. El lecho venoso suele estar dilatado, con morfología fusiforme o aneurismática. Son las formas más frecuentes (hasta un 80% de total). La embolia paradójica se observa en este tipo de MAVP.
2. Complejas: con una o más arterias aferentes y un sistema venoso de drenaje muy desarrollado y complejo. Existe un sistema de canales vasculares interpuestos entre las arterias y las venas.

## El diagnóstico se realiza mediante los siguientes criterios

- a) Medición de la fracción de derivación y gasometría arterial. Una  $SaO_2 < 96\%$  y una  $PaO_2 < 85$  mmHg se correlacionan con una fracción de derivación  $> 5\%$ .<sup>3</sup>
- b) Radiografía de tórax. Más de 95% de los pacientes muestran alteraciones radiológicas. La más frecuente es la presencia de un nódulo periférico bien definido, no calcificado y unido a estructuras hiliares (sensibilidad y especificidad de 92 y 83%, respectivamente).<sup>5</sup>
- c) Tomografía computarizada. Combinada con la reconstrucción 3D puede proporcionar información no sólo de la MAVP, sino también del número y tamaño de los vasos aferentes y eferentes.



**Figura 2:** Corte axial de tomografía en máxima intensidad de proyección; se observa la comunicación entre los sistemas arterial y venoso del lóbulo medio del pulmón derecho.

- d) Arteriografía pulmonar. Constituye el “estándar de oro”. Establece el diagnóstico definitivo por su alta sensibilidad y especificidad. Ha de realizarse arteriografía selectiva y en varias proyecciones para obtener la correcta visualización de la lesión con sus vasos aferentes y eferentes.<sup>3,6</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales por imagen podemos encontrar a los vasos sistémicos anormales, masas parenquimatosas altamente vascularizadas, otras lesiones arteriales o venosas pulmonares congénitas o adquiridas (por ejemplo, las várices pulmonares), broncocéles.<sup>7</sup> Es aquí donde recae la importancia de la tomografía computarizada; de ser posible, contar con la angiografía, realizando la reconstrucción 3D. Ante la persistencia de sospecha diagnóstica y de no contar con el método de estudio ya mencionado, se debe continuar la evaluación mediante la arteriografía pulmonar como antes se describió,<sup>8</sup> descartando la posibilidad de que se trate de un nódulo pulmonar sólido y, a su vez, evitando hacer una biopsia, que complicaría el manejo y, por lo tanto, el tratamiento.<sup>9</sup>

La finalidad del tratamiento es la prevención de embolización paradójica y las posibles secuelas neurológicas, ya que el riesgo de un accidente cerebrovascular anual en un paciente con MAVP que presente un diámetro igual o superior a tres milímetros es de 1.5%. Asimismo, la prevención de hemoptisis masiva y el tratamiento de los síntomas derivados de la derivación derecho-izquierda, como la cianosis y la disnea, sobre todo en el ejercicio.

Desde la primera intervención, en 1940, y hasta los años setenta, la lobectomía, segmentectomía y resección o ligadura quirúrgica constituyeron el único tratamiento posible en esta patología. En la actualidad, sólo se realizan en aquellos casos donde no es posible la embolización percutánea o cuando ésta falla. Los avances tecnológicos en el desarrollo y diseño de nuevos materiales (carretes, diversas partículas de embolización, balones, guías, etcétera), junto con el perfeccionamiento de los métodos de imagen han llevado a que este tipo de tratamiento obtenga buenos resultados. El éxito inmediato de estos procedimientos en grupos entrenados supera el 95%.<sup>3</sup>

La recurrencia tras el tratamiento endovascular es alrededor de 5%, dependiendo fundamentalmente de la complejidad y el número de las lesiones.<sup>5,6</sup>

## CONCLUSIÓN

Las MAVP muestran un amplio espectro clínico, por lo que llegar al diagnóstico por clínica es poco frecuente; su importancia radica en las complicaciones graves que pueden presentarse; por lo tanto, ante la sospecha, se recomienda una angiografía y, de ser necesario, usar el recurso de las reconstrucciones 3D, para así determinar de manera correcta las características anatómicas de la lesión y dar el tratamiento más acorde, independientemente de la sintomatología.

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflicto de intereses en esta publicación.

## REFERENCIAS

1. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg.* 1999; 23 (11): 1118-1122.
2. Churton T. Multiple aneurysms of pulmonary artery. *BMJ.* 1897; 1: 1223.
3. De Gregorio MA, Maynar M, D'Agostino H, Medrano J, Higuera T, Laborda A. Malformaciones arteriovenosas, pulmonares, diagnóstico y tratamiento endovascular. *Intervencionismo.* 2007; 7.2: 68-76.
4. Sharma P, Kochar P, Sharma S, Gupta N, Li S, Hooda K et al. A case of pulmonary arteriovenous malformation: role of interventional radiology in diagnosis and treatment. *Ann Transl Med.* 2017; 5 (17): 345. doi: 10.21037/atm.2017.06.23
5. Haitjema R, Disch FF, Overtom TT, Westermann CJ, Lamers JW. Screening family members of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Med.* 1995; 99 (5): 519-524.
6. Castillo AS, Flores Y, Valecillos E, MSOVERADI, Segnini C. Malformación arteriovenosa pulmonar bilateral. *Avances Cardiol.* 2010; 30 (1): 67-68.
7. Gupta H, Mayo-Smith WW, Mainiero MB, Dupuy DE, Abbott GF. Helical CT of pulmonary vascular abnormalities. *AJR Am J Roentgenol.* 2002; 178 (2): 487-492.
8. Hsu CC-T, Kwan GNC, Thompson SA, Evans-Barns H, van Driel M. Terapia de embolización de malformaciones arteriovenosas pulmonares. Base de datos cochrane de revisiones sistemáticas. Disponible en: [www.labibliotecacochrane.com/](http://www.labibliotecacochrane.com/) número 04, art. núm. CD008017. doi: 10.1002/14651858.CD008017
9. Woodward CS, Pyeritz RE, Chittams JL, Trerotola SO. Treated pulmonary arteriovenous malformations: patterns of persistence and associated retreatment success. *Radiology.* 2013; 269 (3): 919-926.