

## Comunicación de un caso de malformación arteriovenosa pulmonar en la adolescencia

SALOMÓN SERGIO FLORES HERNÁNDEZ\*  
 JOSÉ FRANCISCO GONZÁLEZ ZAMORA†  
 DANIEL CARRASCO DAZA‡  
 MARÍA DE LOURDES GONZÁLEZ FLORES<sup>||</sup>

\* Cirujano de Tórax Pediatra, Instituto Nacional de Pediatría.

† Departamento de Cirugía Experimental, Instituto Nacional de Pediatría.

‡ Servicio de Patología, INER "Dr. Ismael Cosío Villegas".

<sup>||</sup> Servicio de Anestesiología, Instituto Nacional de Pediatría.

Trabajo recibido: 14-XII-2005; aceptado: 03-II-2006

### RESUMEN

*Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) son comunicaciones anormales entre las arterias y las venas pulmonares. Las MAVP, están caracterizadas por cortocircuitos de derecha a izquierda de grado variable y el efecto de estas comunicaciones depende del tamaño de los vasos involucrados. Puede presentarse hipoxemia, hipocratismo digital y poliglobulia secundaria al cortocircuito intrapulmonar. Presentamos el caso de un paciente femenino de 14 años de edad con MAVP pulmonar, cuyos hallazgos a la exploración física fueron hipocratismo digital y cianosis.*

#### Palabras clave:

Cianosis, hipoxemia, malformaciones arteriovenosas pulmonares.

**Key words:** Cyanosis, hypoxemia, pulmonary arteriovenous malformation.

### ABSTRACT

*Pulmonary arteriovenous malformations (PVAM) are abnormal communications between pulmonary arteries and pulmonary veins, which are more commonly congenital in nature. Pulmonary arteriovenous fistulae are characterized by right-to-left shunts of variable magnitude; the effect of these communications depends on the size of the vessels involved. Arterial oxygen desaturation, cyanosis, clubbing of the fingers, and polycythemia may occur, secondary to the intrapulmonary shunt. We report the case of a 14-year-old female patient with PAVM; the findings on physical examination were clubbing of her fingers and cyanosis.*

47

### INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) son comunicaciones anormales entre las arterias y las venas pulmonares. Aunque estas lesiones son raras, se incluyen en el diagnóstico diferencial de problemas pulmonares comunes, productores de hipoxemia y nódulos pulmonares. Desde su primera descripción, en una autopsia en 1897, estas comunicaciones anormales han recibido diversos nombres, entre ellas: fistulas arteriovenosas pulmonares, aneurismas arteriovenosos

pulmonares, hemangiomas del pulmón y telangiectasias pulmonares<sup>1</sup>.

Las MAVP están caracterizadas por cortocircuitos de derecha a izquierda de grado variable; el efecto de estas comunicaciones depende del tamaño de los vasos involucrados<sup>2</sup>. Si las anastomosis afectan las arteriolas y las vénulas periféricas, se desarrolla una pequeña telangiectasia y, si no aumenta de tamaño, no causará alteraciones hemodinámicas en la circulación pulmonar. Si se afectan arterias y venas grandes o si hay involucro masivo de capilares pulmonares puede ocurrir un

aumento en el tamaño de los vasos, lo que resultará en alteraciones hemodinámicas severas<sup>3</sup>. Clínicamente, puede presentarse hipoxemia, hipocratismo digital y poliglobulia secundarios al cortocircuito intrapulmonar<sup>1</sup>. También se han comunicado alteraciones neurológicas por complicaciones infecciosas, embólicas y hemorrágicas<sup>4-6</sup>.

La etiología de las MAVP puede ser congénita o adquirida<sup>1,2</sup>. La forma congénita tiene dos variedades: 1) angioma cavernoso que, usualmente, es alimentado por una o más ramas dilatadas y tortuosas de la arteria pulmonar y 2) telangiectasia capilar, la cual forma una red de capilares y está habitualmente asociada con telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) o síndrome de Rendu-Osler-Weber<sup>7,8</sup>, displasia vascular autosómica dominante con penetrancia variable, en el que los pacientes tienen múltiples telangiectasias en varios órganos y hemorragias recurrentes. Los niveles de los factores de coagulación son normales y el mecanismo de coagulación está intacto. Aproximadamente una tercera parte de los pacientes diagnosticados con este síndrome presenta MAVP; hay cuatro criterios diagnósticos de la THH: epistaxis, telangiectasias, lesiones viscerales e historia familiar compatible; el diagnóstico de THH se establece si tres o más de los criterios arriba mencionados están presentes. Si son menos de dos criterios, el diagnóstico de esta enfermedad es poco probable, aunque los hijos de padres afectados deben ser considerados de alto riesgo porque la penetrancia varía con la

edad. En el caso de nuestro paciente, sólo reportó uno de los criterios (telangiectasia pulmonar), lo cual descarta el diagnóstico de THH.

La forma adquirida de MAVP se presenta, generalmente, en cirrosis juvenil, pero también ha sido reportada en pacientes con carcinoma tiroideo y en esquistosomiasis pulmonar<sup>1</sup>.

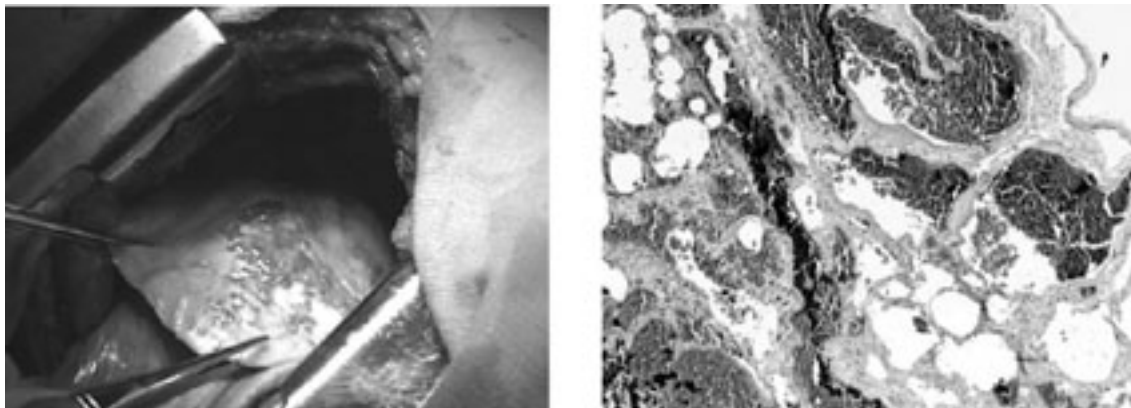
## CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 14 años con hipocratismo digital desde los tres años y disnea de ejercicio desde hace seis meses. La exploración física confirmó el hipocratismo digital, no había soplos pulmonares, ni telangiectasias. Gasometría arterial con PaO<sub>2</sub> de 45 mm Hg al aire ambiente. Biometría hemática con hemoglobina de 17 g/dL y hematócrito de 48%. La radiografía de tórax mostró una opacidad en la región anatómica del lóbulo medio (Figura 1a). El ecocardiograma descartó alteraciones estructurales; se practicó tomografía computada (TC) de tórax con medio de contraste con ventana para mediastino y pulmón (Figura 1b). La sospecha del diagnóstico se confirmó con angiografía pulmonar (Figura 1c).

En la toracotomía se encontraron múltiples telangiectasias en la cara parietal del lóbulo medio (Figura 2a), una sola arteria pulmonar que irrigaba al lóbulo medio y dos venas pulmonares muy grandes de aproximadamente 20 mm de diámetro que drenaban directamente a la aurícula izquierda; inmediatamente posterior al pinzamiento



**Figura 1.** a) Radiografía PA de tórax, b) TC de tórax con ventana para pulmón después de la inyección de medio de contraste; muestra imagen bien limitada en la región del lóbulo medio que refuerza con el contraste, c) Arteriografía pulmonar que muestra red formada por vasos anormales de mayor calibre y tortuosos en el lóbulo medio.



**Figura 2.** a) Fotografía transoperatoria del lóbulo medio, b) Microfotografía que muestra múltiples comunicaciones arteriovenosas anormales, grandes lechos capilares y áreas de trombosis; en otras áreas el parénquima pulmonar estaba distorsionado por la proliferación irregular de vasos displásicos arteriales y venosos.

de estos vasos la saturación de oxígeno se elevó de 80 a 99%; se practicó lobectomía media. El lóbulo pulmonar midió 4 x 4.4 x 3.5 cm, era congestivo, con pleura opaca y granular. El posoperatorio cursó sin complicaciones. La gasometría de control reportó una PaO<sub>2</sub> de 78 mm Hg; la Hb al mes del procedimiento fue de 14 g/dL. En las porciones periféricas se identificaron áreas irregulares de condensación color café claro amarillento. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de malformación arteriovenosa (Figura 2b).

## DISCUSIÓN

Las MAVP pueden no ser diagnosticadas fácilmente, debido a que los signos y síntomas son subclínicos al principio; en particular en los casos aislados no asociados a la THH. Siempre debe considerarse esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de pacientes con cianosis sin malformaciones cardíacas estructurales<sup>7-9</sup>, así como en pacientes con hipocratismo digital y disnea al ejercicio<sup>1,5</sup>. La radiografía de tórax<sup>10</sup>, puede mostrar una o varias opacidades de tamaño variable en el o los lóbulos afectados, según sea su tamaño; el laboratorio clínico, generalmente, muestra poliglobulia. En el caso de MAVP grandes, hay hipoxemia y cianosis. La TC de tórax muestra una o varias imágenes hiperdensas bien limitadas que

refuerzan con el medio de contraste<sup>9</sup>. Cuando se realiza la gammagrafía pulmonar<sup>11</sup>, muestra material radiactivo fuera del parénquima pulmonar por la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda, ya que el tamaño de las partículas del radionúclido (macroagregados de albúmina marcados con Tc-99 m) va de 20 a 60 µm, pero el diámetro de la red de capilares pulmonares es menor de 15 µm, por lo que en un sujeto sano sólo debe encontrarse el material radiactivo en el lecho de los capilares pulmonares.

El estudio confirmatorio es la angiografía pulmonar selectiva, que es aún el estándar de oro para el diagnóstico de esta patología<sup>12,13</sup>, como fue el caso de nuestra enferma; el estudio permite identificar el o los lóbulos afectados, el tamaño y el número de los vasos involucrados y planear el tratamiento.

Puede requerirse del manejo farmacológico<sup>14</sup> para la prevención de sangrado en las malformaciones arteriovenosas (MAV) gastrointestinales, aunque no se ha probado su eficacia en estudios clínicos controlados en MAV de origen pulmonar.

La embolización de los vasos pulmonares anómalos se ha practicado con éxito en adultos y niños con resultados variables<sup>15-17</sup>; existe la posibilidad de recidiva al no ocluir pequeños vasos no evidentes en la angiografía pulmonar y que con el paso del tiempo aumentan de diá-

metro, originando nuevamente manifestaciones clínicas<sup>18</sup>.

El tratamiento quirúrgico<sup>19-21</sup> es muy útil en pacientes con lesiones localizadas, ya que garantiza la resección de la lesión macroscópica y de lesiones microscópicas vecinas y es de baja morbilidad<sup>21</sup>. En nuestra enferma la indicación del tratamiento quirúrgico fue la presencia de hipoxemia, cianosis y poliglobulia debidos a un cortocircuito importante causado por una lesión localizada. Por otra parte, en nuestro medio no existe la suficiente experiencia con la oclusión de vasos anómalos grandes ( $\geq 15$  mm) y el costo puede ser mayor al de la cirugía cuando se requieren múltiples *coils*, por lo que consideramos que el tratamiento quirúrgico fue una buena opción; sólo el tiempo puede señalar si aparecerán nuevas MAVP en ella.

## REFERENCIAS

- Gossage JR, Kanj G. *Pulmonary arteriovenous malformations*. Am J Respir Crit Care Med 1998;158: 643-661.
- Gianisella RB, Rossi Filho RI, Zielinsky P. *Diagnosis and therapeutics of pulmonary arteriovenous fistula in childhood. Case report and review of the literature*. Arq Bras Cardiol 2001;77:274-281.
- Moyer JH, Glantz G, Brest AN. *Pulmonary arteriovenous fistulas: physiologic and clinical considerations*. Am J Med 1962;32:417-435.
- Press OW, Ramsey PG. *Central nervous system infections associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia*. Am J Med 1984;77:86-92.
- Tullu MS, Mahajan MD, Ramchandani S, et al. *Pulmonary arteriovenous malformations*. Indian J Pediatr 2001;68:891-894.
- Dove AM, Fan LL, Wood BP. *Radiological cases of the month. Pulmonary arteriovenous malformation presenting with brain abscess*. Am J Dis Child 1990; 144:1045-1047.
- Batinica S, Gagro A, Bradic I, Marinovic B. *Congenital pulmonary arteriovenous fistula: a rare cause of cyanosis in childhood*. Thorac Cardiovasc Surg 1991; 39:105-106.
- Delgado A, Ibarra-Pérez C, Rodríguez D, Stanislawski E. *Telangiectasia hemorrágica hereditaria y fistula arteriovenosa pulmonar*. Rev Med IMSS 1984;22:28-32.
- Meredith JT. *Cyanosis due to pulmonary arteriovenous malformation*. Am Fam Physician 1988;38:187-191.
- Harty MP, Kramer SS, Fellows KE. *Current concepts on imaging of thoracic vascular abnormalities*. Curr Opin Pediatr 2000;12:194-202.
- Lu G, Shih WJ, Chou C, Xu JY. *Tc-99m MAA total-body imaging to detect intrapulmonary right-to-left shunts and to evaluate the therapeutic effect in pulmonary arteriovenous shunts*. Clin Nucl Med 1996;21:197-202.
- Pick A, Deschamps C, Stanson AW. *Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment*. World J Surg 1999;23:1118-1122.
- Lupi Herrera E, Horwitz S, Zamora C. *Arteriovenous fistulas of the lung. Radiological and angiographic findings*. Arch Inst Cardiol Mex 1973; 43:112-123.
- Van Cutsem E, Piessevaux H. *Pharmacologic therapy of arteriovenous malformations*. Gastrointest Endosc Clin N Am 1996;6:819-832.
- Kothari SS, Sharma M, Sharma S. *Transcatheter embolization of pulmonary arteriovenous fistula*. Indian Pediatr 1996;33:1044-1047.
- Marin-Garcia J, Lock JE. *Catheter embolization of pulmonary arteriovenous fistulas in an infant*. Pediatr Cardiol 1992;13:41-43.
- Navarro Merino M, Marcos Sanchez F, Orduna Pisarello I, Risquete de Soto V, Cubero Garcia J, Gonzalez Hachero J. *Pulmonary arteriovenous fistula treated using percutaneous transcatheter embolization*. An Esp Pediatr 1988;29:199-202.
- Ghani M, Yusuf W, Sdringola S, Smalling R. *Percutaneous coil embolization of multiple arteriovenous malformations in left lung causing persistent hypoxia*. Circulation 2000;102:E118.
- Ravasse P, Maragnes P, Petit T, Laloum D. *Total pneumonectomy as a salvage procedure for pulmonary arteriovenous malformation in a newborn: report of one case*. J Pediatr Surg 2003;38:254-255.
- Toth T, Szots I, Bathy R, Bendig L, Szinay G. *Surgical management of pulmonary arteriovenous fistulas*. Acta Chir Hung 1987;28:105-117.
- Quijano-Pitman F. *Arteriovenous fistula of the lung*. Arch Inst Cardiol Mex 1974;44:4-35.

### Correspondencia:

Dr. Salomón Sergio Flores Hernández.  
Hospital ABC, Santa Fe (consultorio 114). Av. Carlos Graef Fernández Núm. 154, colonia Tlaxala Santa Fe, Delegación Cuajimalpa, México, DF., 05300. Teléfono: 1103-1741.  
Correo electrónico: sffloreshdez@yahoo.com.mx