

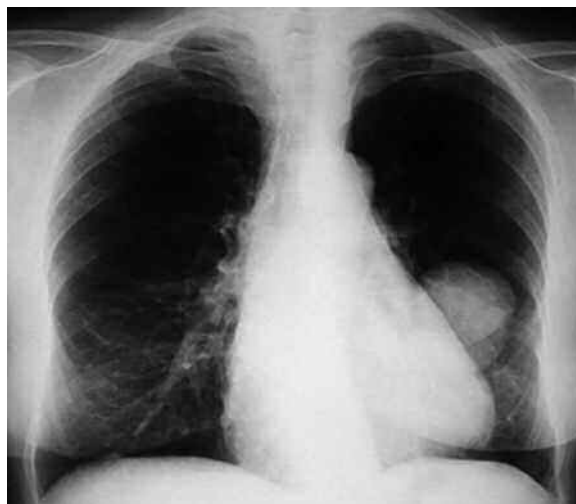
Malformación Arterio Venosa (MAV) con afluyente arterial único y gran aneurisma venoso con drenaje venoso a vena pulmonar izquierda.

Gabriela Picco, Guillermo Montefeltro, Ricardo García Mónaco

HISTORIA

Paciente de sexo femenino de 77 años de edad que consulta a la guardia médica de nuestro hospital por fiebre de 24 horas de evolución. Refiere, además, disnea de esfuerzo y reposo de aproximadamente 6 meses de evolución. Presenta como antecedentes familiares, padre fallecido de cáncer de pulmón y una hermana hipertensa con historia de episodios de epistaxis, en tratamiento con anticoagulantes por valvulopatía. Al examen físico se encontraba normotensa con una saturación arterial de oxígeno en reposo del 83%.

Para comenzar su evaluación se realiza Rx de torax (Fig. 1).



HALLAZGOS

El examen radiológico muestra una masa bilobulada de contornos definidos ubicada en la región paracardiaca izquierda. No presenta signo de la silueta con el corazón por lo tanto, su localización se interpreta en relación con el lóbulo inferior izquierdo, probablemente en el segmento apical.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Causas de Masas Pulmonares

Frecuentes:

- Cáncer de pulmón.
- Quiste hidatídico.
- Hamartoma.
- Absceso
- Metástasis solitarias.

Poco frecuentes:

- Lipoma
- Fibroma
- Malformación arteriovenosa.
- Quiste broncogénico.
- Hematoma pulmonar.
- Atelectasia o neumonía redonda
- Nódulo reumatoideo
- Granulomatosis de Wegener
- Líquido pleural encapsulado (tumor fantasma).

Se solicita TC de tórax para avanzar con la caracterización de la lesión (Fig 2).

DIAGNÓSTICO

Malformación Arterio Venosa (MAV) con afluyente arterial único y gran aneurisma venoso con drenaje venoso a vena pulmonar izquierda.

DISCUSIÓN

Si bien existen MAV esporádicas de presentación aislada, entre el 60% y 90% de los casos coexisten con un síndrome de Rendú Osler Weber (ROW)⁽¹⁾, por lo tanto, en nuestra paciente resultó necesario descartarlo en primera instancia. A través de un examen físico dirigido se identificaron telangiectasias en la punta de la lengua y en ambas manos (Fig. 3). Estos datos clínicos, asociados al antecedente familiar de epistaxis y al



Fig 2: TC de tórax con técnica de angiotomografía. a) Corte axial que muestra en tiempo arterial imagen redondeada parahilial izquierda que realiza intensamente en forma precoz. Reconstrucciones coronal (b) y sagital (c) que muestran imagen compatible con fistula arteriovenosa con afluyente arterial, aneurisma venoso interpuesto y drenaje venoso a vena pulmonar izquierda (flechas).

hallazgo tomográfico, nos conducen al diagnóstico de un síndrome de ROW.

El Síndrome de Rendu Osler Weber (ROW) o Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH) se

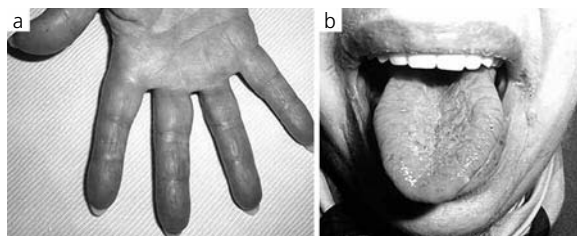


Fig 3: a) Lesiones puntiformes de color rojo vinosas que desaparecían a la compresión compatibles con telangiectasias en la mano. b) Telangiectasias en la punta de la lengua.

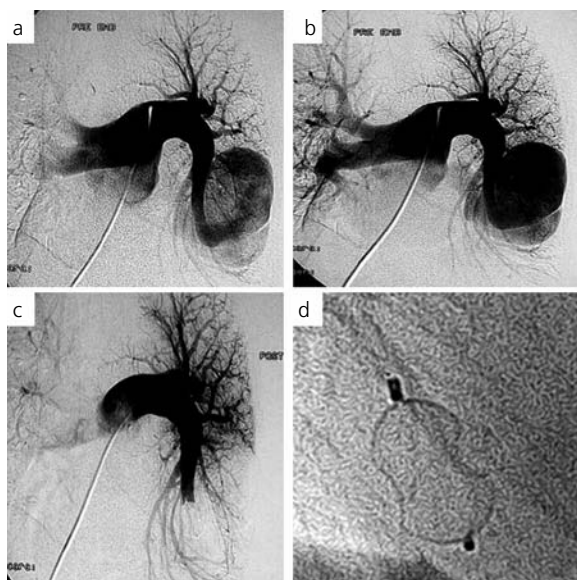


Fig 4: Angiografía digital: a), b) Secuencia de progresión del contraste en donde se observa arteria pulmonar aumentada de calibre comunicada en forma directa con una vena de drenaje interponiéndose aneurisma del pie fistuloso. c) Oclusión de la arteria fistulosa mediante sistema Amplatzer. d) Foto ampliada del dispositivo Amplatzer de 16 mm de diámetro.

trata de una enfermedad vascular displásica de carácter autosómico dominante, con una prevalencia estimada de 1 cada 2000 a 10000 personas, en la cual mutaciones en al menos dos genes de los cromosomas 9 y 12 originan alteraciones en la angiogénesis que producen las telangiectasias y las malformaciones arteriovenosas⁽¹⁾.

A pesar de que el diagnóstico de certeza es genético, con tres o más de los siguientes criterios llamados de Curaçao se puede arribar al diagnóstico clínico del mismo: telangiectasias mucocutáneas, epistaxis recurrente, historia ROW en un familiar de primer grado, telangiectasias o MAVs de localización visceral⁽²⁾.

Las MAVs pulmonares se presentan al 15% y al 33% de los pacientes con ROW y pueden aumentar en número y tamaño con el tiempo. Según su angioarquitectura se clasifican en simples y complejas. Las MAVs simples están compuestas por únicos o múltiples afe-



Fig 5: Control radiográfico al mes del tratamiento que muestra ausencia de la masa paracardiaca izquierda (comparar con figura 1) como respuesta a la terapéutica embolizante exitosa.

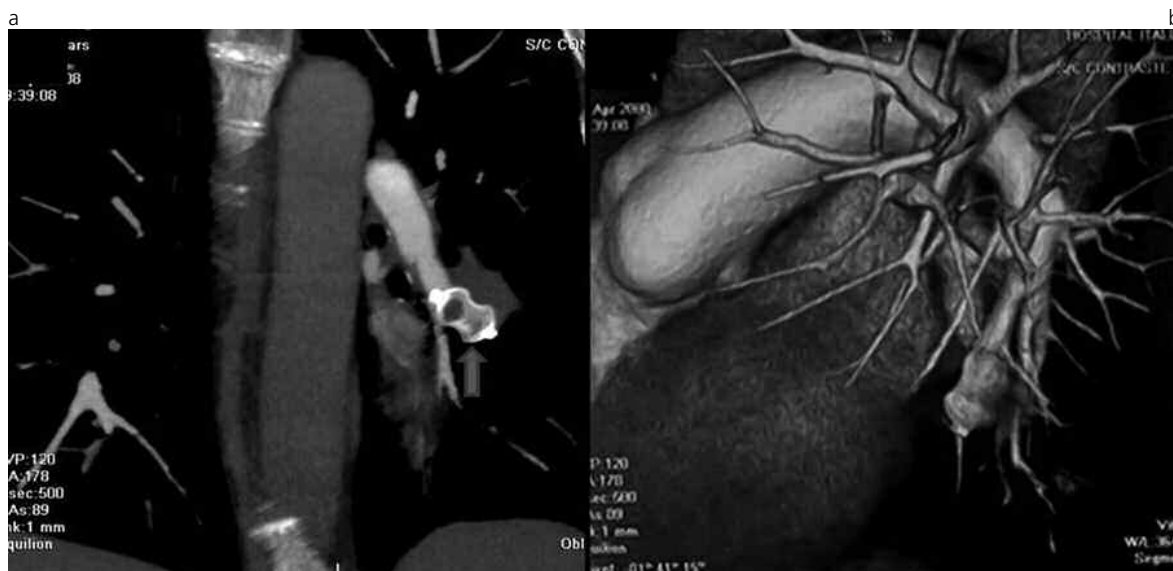


Fig 6: Control con TC 64 pistas con técnica de angiografía a los 6 meses del tratamiento. a) Reconstrucción MPR coronal que muestra dispositivo oclisor (flecha) en el interior de una arteria pulmonar izquierda con ausencia de pasaje del material de contraste en sentido distal al mismo. b) Reconstrucción 3D.

rentes arteriales, los que se originan de un único segmento arterial, y las MAVs complejas en las que los aferentes se originan en dos o más segmentos arteriales⁽⁹⁾.

Clínicamente, pueden producir hipoxemia, cianosis, acropaquia, policitemia y disnea, que no suelen modificarse con la actividad física. Menos frecuentemente se observa hemoptisis o hemotórax por ruptura de las MAVs^(4,5).

Alrededor de un tercio de los pacientes con MAVs pulmonares no tratadas presentan déficits neurológicos como consecuencia de embolias paradójicas causantes de abscesos cerebrales, accidentes cerebrovasculares o accidentes isquémicos transitorios. Esto se debe al shunt que existe a nivel pulmonar en el sitio de la fístula con ausencia de filtro capilar, y ocurre independientemente de la presencia de otros síntomas^(6,7).

La Tomografía Computada Multislice (TCMS) con técnica de angiografía permite una completa caracterización de los componentes vasculares de la fístula, por lo tanto, resulta muy útil para la planificación terapéutica, brindando información adicional acerca del parénquima pulmonar y de las estructuras mediastínicas⁽⁸⁾.

Si bien clásicamente el tratamiento de las MAVs pulmonares ha sido quirúrgico, desde hace varios años la embolización con balones desprendibles u ocluidores constituye la terapéutica de elección en la mayoría de los pacientes, ya que disminuye el riesgo de complicaciones neurológicas y mejora la función respiratoria, sin pérdida significativa de parénquima pulmonar⁽⁹⁻¹²⁾. Esta técnica está indicada en fístulas pulmonares con aferentes iguales o mayores de 3 mm de diámetro y se lleva a cabo en forma secuencial y progresiva.

En nuestro caso, se efectuó una embolización con un dispositivo ocluidor (Amplatzer Vascular Plug -

Angiocor) debido al diámetro del afluente arterial (Fig 4). A las 2 horas del procedimiento se constató un aumento de la saturación de O₂ al 93% y a las 24 hs la paciente fue dada de alta.

En estudios con seguimiento a largo plazo se ha demostrado que esta técnica tiene alta eficacia, permitiendo una involución permanente en la mayoría de las MAVs embolizadas^(13,14). El éxito técnico aproximado publicado en la literatura varía entre el 75%⁽¹⁵⁾ y el 92%⁽¹⁶⁾. La respuesta clínica estará determinada por el mejoramiento de la función pulmonar y la ausencia de manifestaciones embólicas.

La tasa de reperfusión post-embolización oscila entre el 2% y el 8%^(13,14). Las MAVs recanalizadas pueden ser tratadas con una segunda embolización, obteniendo un alto porcentaje de éxito y resultados perdurables en el tiempo^(13 y 15).

La TCMS es la técnica de elección para realizar el seguimiento de los pacientes embolizados ya que permite evaluar tanto la circulación pulmonar como la sistémica y detecta, eventualmente, la reperfusión de las mismas o el crecimiento de fístulas existentes previamente no tratadas⁽¹⁶⁾. En nuestro caso, se realizó control radiográfico al mes (Fig 5) y control con TC de 64 pistas a los siete meses, mostrando completa involución de la MAV. (Fig 6).

Bibliografía

1. Pelage JP, El Hajjam M, Lagrange C, et al. Pulmonary artery interventions: an overview. *RadioGraphics* 2005;25:1653-1667.
2. Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu Osler Weber syndrome). *Am J Med Genet* 2000;91:66-7.
3. Blanchet AS, Cottin V, Cordier JF. Pulmonary vascular mani-

- festations in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Presse Med* 2005;34(19 pt2):1487-95.
4. White RI Jr, Mitchell SE, Barth KH, et al. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: an important consideration before embolotherapy. *AJR Am J Roentgenol* 1983;140:681-686.
 5. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg* 1999;23(11):118-22.
 6. García Mónaco R, Taylor W, Rodesch G, et al. Pial arteriovenous fistulas in children as a revealing manifestation of Rendu Osler Weber disease. *Neuroradiology* 1994;(37):60-64.
 7. Vives DA, Bauni C, Mendoza ME. Absceso cerebral en dos pacientes con enfermedad de Rendu-Osler-Weber. Diagnóstico mediante RM. *Rev Argent Radiol* 2003;(67):327-333.
 8. Spina JC, Eyheremendy E, Merola S, Gil Pomar M, Sojo F, Rostagno C. Manifestaciones radiológicas pulmonares de Rendu-Osler-Weber. *Rev Argent Radiol* 2002;(66):41- 46.
 9. Porstman W. Therapeutic embolization of arteriovenous fistula by catheter technique. In: Kelop O, ed. *Current concepts in pediatric radiology*. Berlin, Germany: Springer;1977:23-31.
 10. Taylor BG, Cockerill EM, Manfredi F, Klatter EC. Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. *Am J Med* 1978;64:360-365.
 11. Haitjema TJ, Overtom T, Westermann CJ, Lammers JW. Embolization of pulmonary arteriovenous malformations: results and follow-up in 32 patients. *Thorax* 1995;50:719-723.
 12. Dutton JA, Jackson JE, Hughes JM, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1995;165:1119-1125.
 13. Lee DW, White RI Jr, Egging TK, et al. Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long-term results. *Ann Thorac Surg* 1997;64:930-940.
 14. Pollak JS, Saluja S, Thabet A, Henderson KJ, Denbow N, White RI Jr. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:35-45.
 15. Remy-Jardin M, Dumont P, Brillet P, Dupuis P, Duhamel D, Remy J. Pulmonary arteriovenous malformations treated with embolotherapy: helical CT evaluation of long-term effectiveness after 2-21-year follow-up. *Radiology* 2006;239:576- 585.
 16. Pelage JP, Lagrange C, Chinet T, El Hajjam M, Roume J, Lacombe P. Consultation Pluridisciplinaire Maladie de Rendu Osler. Embolization of localized pulmonary arteriovenous malformations in adults. *J Radiol* 2007;88(3 pt 1):367-76.