

CASO CLÍNICO

MASA PULMONAR E HIPOXEMIA CRÓNICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE MALFORMACIÓN ARTERIO VENOSA PULMONAR.

Pulmonary Mass and Chronic Hypoxemia as a Presentation of Pulmonary Arterial Malformation.

Manuel Toscano Rojas¹ Julio César Arbulú Vélez² Guillermo Bernaola Aponte² Erik Salas Salas² Gladys Castilla Barrios²

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP), corresponden a un reducido grupo de patologías vasculares que en un 90% tienen origen congénito. Se presenta el caso de una niña de 8 años, con cefaleas persistente, policitemia, signos de hipocratismo digital y saturación periférica de oxígeno en 88%. Mediante estudios de imagen se corrobora la presencia de una fístula arteriovenosa a nivel pulmonar, que es cerrada por cateterismo intervencionista con dispositivo ocluidor (coils). Una vez tratado el defecto, la evolución de la paciente es satisfactoria.

Palabras claves: Malformación arteriovenosa pulmonar, cateterización, cierre percutáneo.

SUMMARY:

Pulmonary arteriovenous malformations (PAVM's) represent a small group of vascular pathologies which have in a 90% of cases, a congenital origin. We present the case of an 8-year-old girl with persistent headache, polycythemia, signs of digital clubbing and peripheral oxygen saturation of 88%. Imaging studies confirm the presence of an arteriovenous fistula at the right inferior lobe, which was closed performing interventional catheterization with an occlusive device (coils). Satisfactory outcome was evidenced after the defect closure.

Keyword: Pulmonary arteriovenous malformations, catheterization, percutaneous closure.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) o fístulas arteriovenosas corresponden a un pequeño grupo de patologías vasculares¹. Su etiología es congénita en 90%, de estas 85% se asocia con el síndrome Osler-Weber-Rendu (telangiectasia hemorrágica hereditaria)². El resto aproximadamente el 10% suele ser secundario a trauma torácico, cirugía de tórax, cirrosis, cáncer, estenosis mitral, infecciones, amiloidosis, entre otras³.

Alrededor del 60% de las MAVP son asintomáticas. Cuando aparecen síntomas, estos se basan

en tres mecanismos fisiopatológicos. En primer lugar, se conoce que el cortocircuito de derecha a izquierda puede determinar una hipoxemia en sangre periférica con presión parcial de oxígeno (PaO₂) menor de 80 milímetros de mercurio y saturación de oxígeno inferior al 90%, lo que conlleva cianosis distal y perioral acompañada de disnea. Algunos pacientes con MAVP compensan bien esta disminución de la oxigenación y manifiestan síntomas solo en bipedestación, ya que la gravedad dirige preferentemente el flujo hacia bases pulmonares y es allí donde asientan las MAVP⁵. Como consecuencia de la disminución de oxígeno en la sangre, muchos de estos pacientes presentan "dedos en palillos de tambor" y policitemia reactiva⁵.

El segundo hecho fisiopatológico en la génesis de las manifestaciones clínicas es la fragilidad capilar de las MAVP que, al romperse en los bronquios, producen hemoptisis y cuando lo hacen en el espacio pleural, hemotórax. Se reconoce que el 6-15% de los pacientes pueden presentar hemoptisis masiva.

Finalmente, la presencia de cortocircuitos vasculares y policitemia favorecen la trombosis, que sin el filtro capilar del pulmón sano pueden migrar a territorio sistémico (fundamentalmente cerebro) produciéndose infartos, accidentes isquémicos transitorios y abscesos.

¹ Residente de Neumología Pediátrica del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

² Neumólogo Pediatra del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

El diagnóstico de certeza requerirá estudios por imágenes tales como Tomografía Computarizada, Resonancia Magnética o angiografía⁶. Por tanto, el reporte de casos clínicos facilita el conocimiento de los síntomas y signos que se presentan en la práctica diaria, lo que puede facilitar el diagnóstico y tratamiento oportunos.

REPORTE DE CASO

El caso clínico corresponde a una paciente mujer de 8 años de edad con antecedente de cefaleas persistentes catalogadas como migrañas, policitemia, disnea a mediados esfuerzos, platipnea y acrocianosis leve, que se encontraba en estudio. Por lo que acude a emergencia donde se le realiza una radiografía de tórax (**Figura 1**), en la cual se observó opacidad redondeada de localización parahiliar derecha.

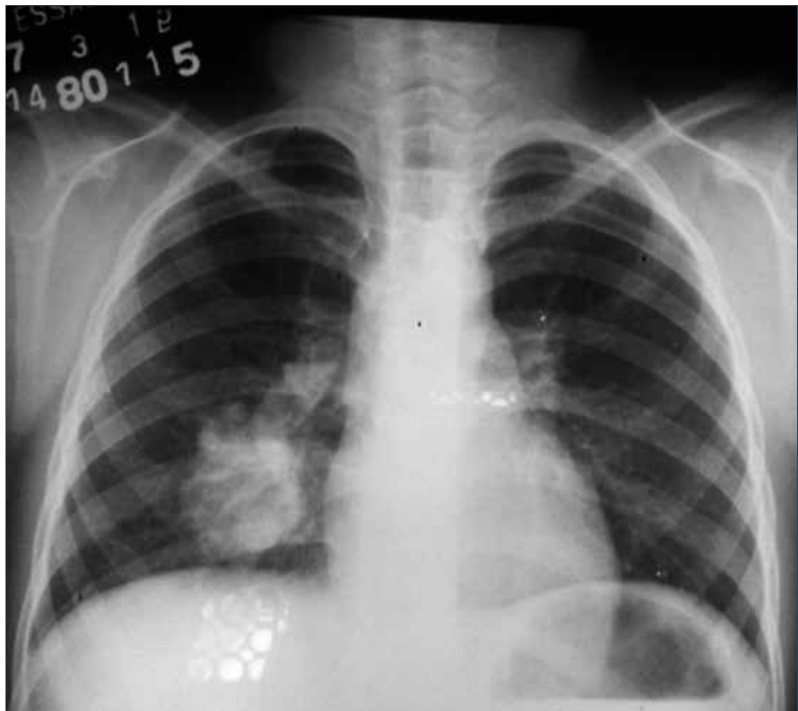


Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior. Radiopacidad redondeada 3.5 cm de diámetro de localización parahiliar

Evaluado por Neumología pediátrica, al examen físico cianosis distal, leve distrés respiratorio, uñas en vidrio de reloj, saturando 85% a fracción inspirada de Oxígeno ambiental. Luego de estos hallazgos se realiza una tomografía sin contraste: Presencia de imagen hiperdensa en segmento basal posterior derecho de 5 cm de diámetro (**Figura 2**), por lo que se solicita angiografía.



Figura 2. Imagen hiperdensa en lóbulo inferior derecho.

Al paciente se le realiza arteriografía observando una gran malformación vascular proyectada en lóbulo inferior derecho con fistulas arteriovenosas de alto flujo dependiente de ramas de arteria

pulmonar derecha (**Figura 3**). Se realiza microcateterismo y embolización con colocación de 12 microcoils de 4 – 5 mm de diámetro obliterando la malformación en un 30%. Paciente es dada de alta requiriendo 3 embolizaciones adicionales. Siendo la última embolización en octubre 2016 con saturación posterior a procedimiento de 98%.

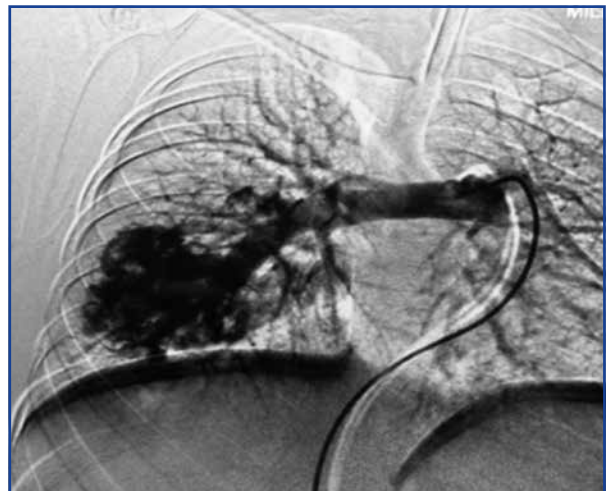


Figura 3. Arteriografía realizada durante la embolización. Gran malformación vascular proyectada en el lóbulo inferior del pulmón derecho. Fistulas de alto flujo.

DISCUSIÓN

La presentación clínica de las MAVP depende de su número, tamaño y etiología, lo más frecuente es que sean únicas, asintomáticas, y aparezcan como un hallazgo radiológico. Una MAVP única menor de dos centímetros de diámetro habitualmente es asintomática⁸. En el caso clínico, la paciente cursa con disnea a moderados esfuerzos, cianosis e hipocratismo digital; triada que clásicamente se presenta solo en el 30% de los casos sintomáticos de las MAVP⁸.

En cuanto a los exámenes auxiliares utilizados en el caso debemos resaltar que la radiografía de tórax fue incidentalmente patológica; lo cual se corrobora con la bibliografía donde esta es anormal en un 98% de los casos^{7,8}. La tomografía brinda información estructural y de calibre de las mismas, complementándose el estudio con la angiografía, la cual es considerada estándar de oro para diagnóstico; métodos usados en el paciente previo al inicio del tratamiento¹⁰.

La corrección quirúrgica se limita a grandes segmentos pulmonares, ya que al ser un abordaje invasivo las complicaciones pueden ser mayores y no se garantiza un cierre total cuando son múltiples¹¹; en nuestro caso las imágenes muestran claramente el defecto vascular y respecto a la elección de realizar cirugía o embolización, se optó por la embolización, porque los resultados obtenidos según reportes son similares y tienen menor morbilidad, nula mortalidad hasta la fecha, respeta el pulmón sano, es más barata y se puede realizar tantas veces como sea necesaria, siendo su principal inconveniente la escasez de datos sobre seguimiento a largo plazo¹².

En el tratamiento de este caso, se prefirieron los dispositivos oclusores tipo coils. Los coils pueden migrar durante la embolización, pero no ha sido descrito que lo hagan posterior al procedimiento; presentan escasas complicaciones graves (4,4%) y necesitan menos cateterizaciones¹³. En otros casos esta descrito el infarto pulmonar secundario a tratamiento, cuadro que no se presentó en nuestro caso¹⁴.

Un caso similar presentó Aggarwal y col; un niño de 4 meses de vida que llega a emergencia con historia de 3 días de tos y sensación de alza térmica. En el examen físico se encontró cianosis, disnea y saturación de oxígeno 70%, a pesar de iniciar oxígeno suplementario. En la radiografía de tórax se evidenció imagen radiopaca pequeña en lóbulo inferior derecho. En la angiogramografía



Figura 4. Se aprecian dispositivos oclusores (coils) donde se encontró MAVP.

se encontró una imagen hiperdensa de 3cm de diámetro en lóbulo inferior derecho con múltiples vasos aferentes diagnosticado como MAVP, la cual requirió cierre percutáneo con amplatzer, con la posterior mejoría de la hipoxemia¹⁶.

CONCLUSIONES

- Las MAVP congénitas son la forma más frecuente de presentación.
- La presentación clínica habitualmente depende de la edad. La hipoxemia crónica es una forma de presentación asociada a imagen radiográfica.
- El tratamiento actual recomendado es el intervencionismo percutáneo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cottin V, et al. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Respiration*. 2007; 74(4):361-78. DOI: 10.1159/000103205.
2. Esplin MS, Varner MW. Progression of pulmonary arteriovenous malformation during pregnancy. *Obstet Gynecol Surv*. 1997; 52: 248-253. PMID: 9095491
3. Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA. reperfusion after percutaneous embolization. *Eur J Radiol*. 2016; 85:150-157. DOI: 10.1016/j.ejrad.2015.11.014
4. Taeed R, Schwartz SM, Pearl JM, Raake JL, Beekman RH 3rd, Manning PB, Nelson DP. Unrecognized pulmonary venous desaturation early after Norwood palliation confounds Gp:Gs assessment and compromises oxygen delivery. *Circulation* 2001 5; 103:2699-2704. DOI: 10.1161/01.CIR.103.22.2699
5. Swischuck JL, Castañeda F, Smosuse B, Fox P, Brady T. Embolization of pulmonary arteriovenous malformations. *Sem Intervent Radiol* 2000; 17: 171-183.
6. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations: a state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158:643-661 DOI: 10.1164/ajrccm.158.2.9711041
7. White RI Jr, Pollak JS, Wirth JA: Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis and transcatheter embolotherapy. *JVIR* 1996; 7:787-804. PMID: 9354504
8. Robin E, Laman D, Horn B, Theodore J. Platypnea related to orthodeoxia caused by true vascular lung shunts. *N Engl J Med*. 1976; 17: 941-943. DOI: 10.1056/NEJM197604222941711
9. Brillet PY, et al. Pulmonary arteriovenous malformation treated with emboltherapy: systemic collateral supply at multidetector CT angiography after 2-20 year follow-up. *Radiology*. 2007;242:267-76 DOI: 10.1148/radiol.2421041571
10. Gianturco C, Anderson JH, Wallace S. Mechanical devices for arterial occlusion. *AJR*. 1975; 124: 428-435. PMID: 50746
11. Haitjema TJ, Overtoom TT, Westermann CJ, Lammers JW. Embolization of pulmonary arteriovenous malformations: results and follow up in 32 patients. *Thorax* 1995; 50: 719723. PMID: 7570404
12. Remy-Jardin M, Wattinne L, Remy J. Transcatheter occlusion of pulmonary arterial circulation and collateral supply: failures, incidents and complications. *Radiology* 1991; 180:699705. DOI: 10.1148/radiology.180.3.1871280
13. Dutton JA, Jackson JE, Hughes JM et al. Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *AJR* 1995; 165: 1119-1125. DOI: 10.2214/ajr.165.5.7572487
14. Cartin-Ceba R, Swanson K, Prakash U, Stanson A. pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 2013; 144:1033-1044. DOI: 10.1378/chest.12-0924
15. Aggarwal V. y col. Pulmonary arteriovenous malformation causing hypoxemia in early infancy. *Case Rep Pediatr*. 2017; 2017:2841720. DOI: 10.1155/2017/2841720