



Fig. 1. Radiografía de tórax donde se observan derrame pleural derecho y aumento de densidad parahiliar derecha (a), y tomografía computarizada de tórax que objetiva un aneurisma arteria pulmonar del lóbulo medio y contraste en la cavidad pleural derecha (b).

por disnea y dolor pleurítico derecho de pocas horas de evolución. A su llegada a urgencias presentaba palidez cutánea, cianosis central, taquipnea (28 respiraciones/min), dificultad respiratoria y tiraje. La saturación de oxígeno basal era del 80%, la presión arterial de 95/50 mmHg y la temperatura de 36 °C. En la auscultación pulmonar se apreciaban abolición del murmullo vesicular y disminución de vibraciones vocales en la mitad inferior del hemitórax derecho. Los valores hematológicos, bioquímicos y el estudio de coagulación fueron normales.

Se realizó una radiografía de tórax en la que se observaron derrame pleural derecho y aumento de densidad parahiliar del mismo lado (fig. 1a). La tomografía computarizada de tórax con contraste (fig. 1b) objetivó una malformación vascular que dependía de la arteria pulmonar derecha y extravasación de contraste desde esta malformación a la cavidad pleural.

Se realizó una arteriografía pulmonar selectiva en la que se observó una dilatación de la arteria pulmonar interlobar del lóbulo medio, de morfología sacular, que se interpretó como malformación aneurismática de la arteria pulmonar del lóbulo medio sin opción a la embolización por el radiólogo por su alto flujo. Ante la inestabilidad hemodinámica y las características del aneurisma se decidió realizar una toracotomía de urgencia.

Intraoperatoriamente se observó un hemotórax que ocupaba casi la totalidad de la cavidad torácica, con hallazgo de un aneurisma arterial de una rama interlobar del lóbulo medio. Se procedió a la disección y ligadura del aneurisma con resección atípica del lóbulo medio sin sección de ramas vasculares venosas.

La paciente evolucionó satisfactoriamente en el postoperatorio, sin más hemorragias ni complicaciones, y se le dio de alta el séptimo día postoperatorio.

El hemotórax espontáneo sin neumotórax es una entidad rara, y la hemorragia por malformaciones arteriovenosas pulmonares es una causa muy infrecuente³. Las manifestaciones clínicas de mayor gravedad en la enfermedad de Rendu-Osler-Weber son las embolias paradójicas por afectar al sistema nervioso central, la hemoptisis masiva y el hemotórax^{2,4}. El diagnóstico de las malformaciones arteriovenosas suele realizarse por tomografía computarizada; es necesaria una arteriografía como opción diagnóstica y terapéutica⁴. Hoy día las técnicas angiográficas de embolización parecen desplazar a la cirugía puesto que ofrecen menor morbilidad y la conservación de la función pulmonar^{1,5}. Sin embargo, en un porcentaje de pacientes (19-60%)² persisten *shunts* residuales tras la embolización que hacen que

se mantenga la hipoxemia y, por tanto, inutilizan la preservación del parénquima. La cirugía sigue siendo el tratamiento de elección en malformaciones arteriovenosas de gran calibre que requieren cirugía de resección pulmonar, cuando fracasa la embolización, cuando se sospecha rotura vascular, si el riesgo de hemorragia por rotura de un aneurisma es alto y en hemorragias recurrentes^{1,6}.

P. Ausín Herrero^a, A. Gómez-Caro Andrés^b y F.J. Moradiellos Díez^b

^aServicio de Neumología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

^bServicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

- Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg* 1999;23:1118-22.
- Showlin CL, Letarte M. Hereditary haemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations: issues in clinical management and review of pathogenic mechanisms. *Thorax* 1999;54:714-29.
- Torres LJ, Rivas de Andrés JJ, De Miguel PJ, Pedreira JD. Massive hemothorax secondary to the spontaneous rupture of pulmonary telangiectasia. An exceptional complication of Rendu-Osler-Weber disease. *Rev Clin Esp* 1985;177:95-6.
- López Vime R, De Miguel Díez J, Jara Chinarro B, Salgado Salinas R, Gómez Santos D, Serrano Iglesias JA. Diagnóstico y tratamiento de las fistulas arteriovenosas pulmonares. *Arch Bronconeumol* 2002;38: 288-90.
- Martín Díaz E, Arnau Obrer A, Ciscar Vilanova MA, Ramón Capilla M, Paz González LM, Cantó Armengod A. Paciente con enfermedad de Rendu-Osler-Weber y malformaciones arteriovenosas pulmonares tratadas satisfactoriamente mediante embolización. *Arch Bronconeumol* 1996; 32:307-9.
- Gómez Tejada RA, Gene RJ, Faure C, Rossi S, Vollberg V, Rebora K. Enfermedad de Rendu-Osler-Weber. Fístulas arteriovenosas. *Arch Bronconeumol* 2002;38: 599-602.



Hemotórax espontáneo por rotura de aneurisma de arteria pulmonar en la enfermedad de Rendu-Osler-Weber

Sr. Director: Las malformaciones arteriovenosas pulmonares aparecen en 2-3/100.000 habitantes. La telangiectasia hemorrágica hereditaria o enfermedad de Rendu-Osler-Weber es una enfermedad hereditaria autosómica dominante que se asocia con frecuencia con dichas malformaciones¹. Éstas se localizan en un 95% en la circulación pulmonar y tan sólo en un 5% en la sistémica². Es excepcional la presentación de esta enfermedad como hemotórax espontáneo.

Mujer de 36 años, fumadora de 16 paquetes/año, con intolerancia a la aspirina y sin otros antecedentes de interés, salvo que su padre estaba afectado de la enfermedad de Rendu-Osler-Weber recientemente diagnosticada. Acudió al servicio de urgencias