

HEMOTORAX COMO COMPLICACION DE UNA FISTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

J. ORIOL SABATER, C. PLANS BOLIVAR, F.
MORELL BROTAD, J. M. ANTO BOQUE, J. RUIZ
MANZANO, E. FITE REIG y J. MORERA PRAT.

Sección de Neumología (Dr. J. Morera).
Departamento de Medicina Interna (Dr. J.
Tornos). Ciudad Sanitaria Francisco
Franco. Barcelona.

Introducción

La fístula arteriovenosa pulmonar (FAVP), es la comunicación anormal entre venas y arterias pulmonares con ausencia de lecho capilar pulmonar¹. La incidencia de esta anomalía en la población general es escasa; en personas afectas de Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH) o enfermedad de Osler-Rendu, la incidencia de FAVP es de, aproximadamente, el 15 %²; por otra parte, alrededor del 50 % de FAVP corresponden a personas afectas de THH³. La tríada clínica clásica de la FAVP está constituida por: cianosis, policitemia y acropaquia. No obstante, una gran parte de pacientes con FAVP se hallan asintomáticos; en éstos, la malformación vascular se detecta con ocasión de estudios radiológicos de tórax o al consultar por alguna de las complicaciones. Los pacientes con THH presentan con frecuencia síntomas relacionados con la enfermedad general, siendo las epistaxis de repetición el más frecuente, pero sin relación con la malformación vascular pulmonar. Las complicaciones más frecuentes de la FAVP son la hemoptisis y la afectación del Sistema Nervioso Central. La incidencia de hemoptisis varía entre el 6 %, en los casos de Hodgson, y el 50 % en la revisión de la literatura efectuada por Purriel y Muras²⁻⁵. Las

manifestaciones neurológicas se hallan entre el 29 % y el 67 % de los casos según autores²⁻⁴.

El motivo de la presente publicación es un caso de FAVP, en un paciente afecto de THH que debutó clínicamente como hemotórax espontáneo, complicación rara de la FAVP.

Observación clínica

Paciente varón de 56 años de edad, fumador de 40 cigarrillos/día desde los 20 años; antecedentes laborales sin interés; no refería otros antecedentes personales que epistaxis de repetición; no se le había practicado radiografías de tórax con anterioridad al ingreso. El 22-II-78 hallándose previamente bien y sin traumatismo previo, notó de forma súbita dolor en punta de costado derecho, disnea y sensación lipotímica, por lo que acudió a nuestro Hospital.

La exploración clínica mostraba un paciente pálido, con estado general afectado y disneico; la T.A. mostraba una sistólica de 60 mm. Hg. Existía matidez e hipofonosis en hemitórax derecho y una radiografía de tórax mostraba una opacidad de todo el hemitórax derecho (fig. 1). El E.C.G. practicado era normal. La toracocentesis dio salida a un líquido francamente hemático, con un hematocrito de 27 %; tras la evacuación de 1.500 c.c. de líquido, se pudo auscultar un soplo sistólico-diafónico en tercio medio de hemitórax derecho; dicho soplo fue registrado mediante fonomecanograma (fig. 2). El resto de la exploración física del paciente, era absolutamente normal salvo la existencia de múltiples telangiectasias en piel y mucosas. Analíticamente destacaba únicamente un marcado descenso del hematocrito que osciló entre 23 y 30 %, siendo el resto de valores analíticos, incluida la gasometría arterial, estrictamente normales.

Con el diagnóstico de sospecha de FAVP se practicó angiografía pulmonar, visualizándose tras la inyección de contraste, una imagen para-hiliar derecha de unos 2 cm. de diámetro (fig. 3).

Recibido el día 14 de abril de 1980.

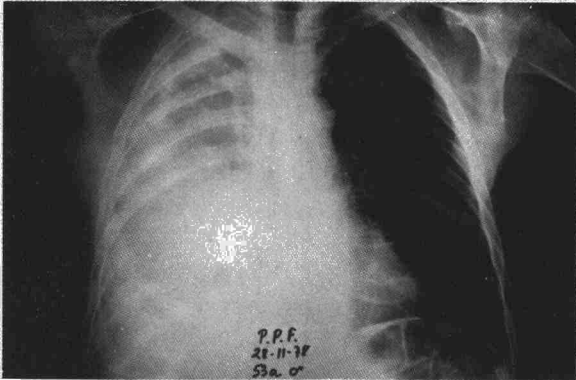


Fig. 1. Radiografía de tórax en P.A.: opacidad de todo el hemitórax derecho.

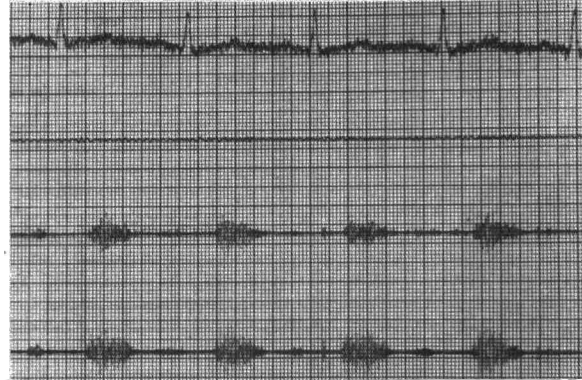


Fig. 2. Fonomecanograma registrado en tercio medio de pared posterior de hemitórax derecho: soplo sistólico-diastólico.

El séptimo día de ingreso, se practicó una toracotomía. Ambas pleuras poseían múltiples formaciones angiomasas de pequeño tamaño; en el segmento 6 derecho, existía una formación pediculada, angiomasas, trombosada, probable punto de sangrado y causante del hemotórax. A nivel de la encrucijada arterial hiliar derecha, se observó una formación angiomasas que comprometía arteria del lóbulo medio y lóbulo inferior; dada la alternativa de bilobectomía en un paciente eventualmente tributario de otras intervenciones quirúrgicas y dada la nula repercusión hemodinámica de su malformación vascular se optó por la resección en cuña de la masa sangrante.

El examen histológico confirmó el diagnóstico de FAVP.

El curso post-operatorio del paciente fue satisfactorio. En la radiografía de tórax practicada un año después, existe únicamente una paquipleuritis derecha, no observándose imágenes patológicas en parénquima pulmonar (fig. 4).

El estudio radiológico de tórax de los familiares del paciente, no mostró alteraciones.

Discusión

Presentamos este caso por ser el hemotórax una complicación extremadamente rara de la FAVP, si bien todos los autores al tratar de la FAVP refieren como posible complicación la ruptura intrapleurales de la misma. Los casos documentados en la literatura son escasos. En la revisión del tema efectuada hasta 1979, sólo hemos hallado 14 casos de hemotórax por ruptura de FAVP (tabla I). Cuatro de estos casos, corresponden a mujeres afectas de THH y con FAVP ya diagnosticadas que en el curso de un embarazo presentaron hemotórax^{1,5,6}; en estos casos el embarazo aparece como factor predisponente de la complicación.

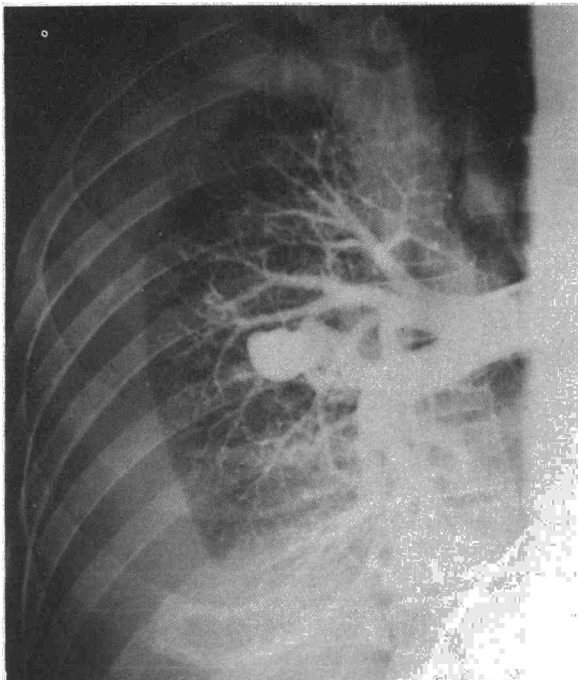


Fig. 3. Arteriografía pulmonar: Fistula arteriovenosa de unos 2 x 2 cm.

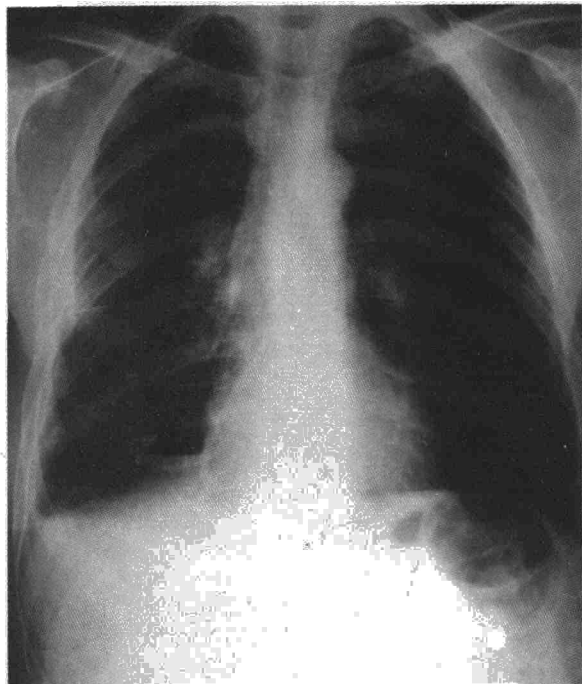


Fig. 4. Radiografía PA. de tórax practicada como control al año del ingreso: no se aprecian lesiones parenquimatosas; paquipleuritis moderada derecha.

TABLA I

Resumen de datos de las FAVP que cursaron con hemotórax revisados de la literatura.

AUTOR	AÑO	EDAD	SEXO	LOCALIZACION	CLINICA	I.Q.	NECROPSIA
Wilkens (8)	1917	23	H	Múltiples y bilaterales	Detectada 5 años antes.	No	Hemotórax izquierdo
Verse (9)	1943	3 (días)	V	Múltiples y bilaterales	Muerte súbita	No	Hemotórax izquierdo. Múltiples fistulas
Erf (10)	1949	22	V	LSI única	Detectada 2 años antes. Muerte súbita	No	Hemotórax izquierdo
Armentrout (15)	1950	22	H	LII única	Aspiración de 1.500 cc. de líquido hemático	No	No necropsia. Diagnóstico de presunción
Heyde (11)	1954	53	V	LII	Siete meses de clínica. Muerte súbita	No	No necropsia. Diagnóstico de presunción
Purriel (5)	1957	28	H	LSD	Conocimiento de imagen radiológica patológica. Gestante	Si	
Hodgson (2)	1959	16	V	No consta	Muerte súbita	No	Hemotórax y FAVP
Brummelkamp (12-)	1961	37	H	LSI	Diagnóstico previo	Si	
Dalton (13)	1965	64	H	LII	Diagnosticada 10 años antes	Si	
Moore (6)	1969	—	H	No consta	Diagnóstico previo. Gestante	—	
Moore (6)	1969	—	H	No consta	Diagnóstico previo. Gestante	—	
Spear (7)	1975	71	H	LID	Sin diagnóstico previo	Si	
Kintzer (14)	1979	39	H	Bilaterales y múltiples	Diagnosticada previamente. Hemotórax izquierdo	Si	
Rossmann (1)	1980	24	H	Bilaterales y múltiples	Diagnosticada previamente. Gestante. H. izquierdo	No	

En nuestro paciente el hemotórax fue la primera manifestación clínica de su malformación vascular pulmonar; en su mayoría, los casos de hemotórax por FAVP referidos en la literatura, se han dado en pacientes cuya patología pulmonar ya había sido detectada previamente; sólo en los casos de Spear y cols y Hodgson y cols., el paciente había permanecido asintomático y sin conocimiento de su malformación vascular pulmonar^{2,7}. En muchos casos el hemotórax fue un hallazgo necrópsico por ser fatal la evolución de la complicación o presentarse como muerte súbita^{2,8-11}.

Se demuestra también el valor imprescindible de la exploración física sistemática: la orientación diagnóstica vino dada por la auscultación de un soplo sistólico-diastólico, en región paravertebral derecha confirmado mediante registro gráfico.

Si bien no es motivo de la presente publicación discutir el tratamiento de la FAVP, sí diremos que en caso de hemotórax está indicada la intervención quirúrgica para reseca la FAVP sangrante, los casos no mortales de la literatura, fueron intervenidos todos ellos^{5-7,12-14}. Excepto el citado por Rossmann¹.

En casos de FAVP demostrada con localización subpleural, con relativo riesgo de ruptura intrapleural, Kintzer y colaboradores sugieren la posibilidad de administrar por vía intrapleural sustancias esclerosantes que, produciendo fibrosis pleural, disminuirían el riesgo de hemotórax¹⁴.

Resumen

Se comunica un caso de Fístula Arteriovascular Pulmonar (FAVP) en un paciente con Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH) cuya primera manifestación fue un hemotórax. Se sospechó el diagnóstico clínicamente por la auscultación y registro de un soplo sistólico-diastólico en plano posterior de hemitórax que se hizo perceptible después de la evacuación por toracocentesis. Se confirmó mediante arteriografía. La evolución fue favorable después de una resección en cuña de FAVP.

Se destaca que es una causa infrecuente de hemotórax. Se revisan 14 casos que habían sido comunicados previamente en la literatura.

Summary

HEMOTHORAX AS MANIFESTATION OF PULMONARY ARTERIOVENOUS FISTULA.

The authors communicate one case of pulmonary arteriovenous fistula (PAVF) in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). The first manifestation was hemothorax. This diagnosis was suspected clinically by auscultation and register of a systolic-diastolic souffle in posterior plane of hemithorax which became perceptible after evacuation by thoracentesis. The diagnosis was confirmed by arteriography. Evolution was favorable after a wedge resection of the PAVF.

The authors emphasize the fact that this is an infrequent cause of hemothorax. They review the 14 case that had been communicated previously in medical bibliography.

BIBLIOGRAFIA

1. ROSSMAN, M. D.: Pulmonary Diseases and Disorders. Alfred P. Fishman. Vol. 75 pág. 863-866. McGraw-Hill Book Company 1980.
2. HODGSON, C. H., BURCHELL, H. B., GOOD, C. A. y CLAGETT, O. T.: Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia and Pulmonary Arteriovenous Fistula. *N. Engl. J. Med.*, 261: 625, 1959.
3. MOYER, J. H., GLANTZ, G. y BREST, A. N.: Pulmonary Arteriovenous Fistulas. *Am. J. Med.*, 32: 417, 1962.
4. SLUITER-ERLINGA, H. y SLUITER, H.: Pulmonary Arteriovenous Fistula. Van Gorgum and Comp. N.V. Assen, The Netherlands, 1969.
5. PURRIEL, P. y MURAS, O.: Aneurismas arteriovenosos del pulmón. *El Tórax*, 6, 101, 1957.
6. MOORE, B. P.: Pulmonary Arteriovenous Fistula. *Thorax*, 24: 381, 1969.
7. SPEAR, B. S., SULLY, L. y LEWIS, C. T.: Pulmonary Arteriovenous Fistula presenting as spontaneous hemothorax. *Thorax*, 30: 355, 1975.
8. WILKENS, G. D.: Ein Fall von Multiplen Pulmonalisaneurysmen. *Beitr. z. Klin. d. Tuberk.*, 38: 1, 1917.
9. VERSE, H.: Hemangioma of the lung and pleura. *Deutsche Ztschr. f. Chir.*, 257: 684, 1943.
10. ERF, L. A., FOLDES, J., PICCIONE, F. V. y WAGNER, F. B. Jr.: Pulmonary hemangioma with pulmonary artery-aortic septal defect; attempted roentgen visualization by catheterization of brachial artery and basilic veins. *Am. Heart J.*, 38: 766, 1949.
11. HEYDE, E. C.: Hereditary hemorrhagic telangiectasia: report of pulmonary arteriovenous fistulae in mother and son: medical (hormonal) and surgical therapy of this disease. *Ann. Int. Med.*, 41: 1042, 1954.
12. BURMMELKAMP, W. H.: Unusual complications of pulmonary arteriovenous aneurysm: intrapleural rupture. *Dis. Chest.*, 39: 218, 1961.
13. DALTON, M. L., GOODWIN, F. C., BRONWELL, A. W. y BUTLEDGE, R.: Intrapleural rupture of pulmonary arteriovenous aneurysm. *Dis. Chest.*, 52: 97, 1967.
14. KINTZER, J. S. Jr., JONES, F. L. Jr. y PHARR, W. F.: Intrapleural haemorrhage complicating pulmonary arteriovenous fistula. *Br. J. Dis. Chest.*, 72: 155, 1979.
15. ARMENTROUT, H. L. y WUNDERWOOD, F. J.: Familial Hemorrhagic telangiectasia with asociatted pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am. J. Med.*, 8: 246, 1950.