

Doctor Andréu Kern, Sevilla

Fístula arteriovenosa de pulmón

Doctores L. Trujillo Rodríguez, J. López Mejías, J. A. Fournier Andray
y J. Carneado de la Fuente

Los autores presentan tres casos de fístula arteriovenosa de pulmón, comentando la frecuencia con que coinciden con la enfermedad de Rendu-Osler, ocurriendo esto en dos de los enfermos.

Señalan los síntomas y complicaciones más frecuentes de esta anomalía vascular; se comentan posibles mecanismos en la aparición de complicaciones neurológicas.

Aconsejan el tratamiento quirúrgico, siendo éste realizado en uno de los enfermos con los resultados que se comentan.

El aneurisma arteriovenoso de pulmón es una anomalía vascular, generalmente de formas serpenteantes, paredes delgadas y en forma de ensanchamiento sacciforme, afectando a capilares, venas y arterias. Aneurisma arteriovenoso de pulmón, fístula arteriovenosa, hemangioma pulmonar o telangiectasia pulmonar, son los nombres con los que nos referimos a dicha anomalía vascular.

Smith y Horton, en 1939, diagnostican en vida el primer caso; Shenstone, en 1942, realiza con éxito la primera neumectomía en una fístula arteriovenosa de pulmón (5, 13, 14).

Su relativa rareza, así como la oportunidad que hemos tenido de estudiar tres casos en el plazo de un año, es lo que nos impulsa a la presente comunicación clínica.

CASOS CLINICOS

Caso 1.º—J. A. R. M. varón de cuarenta y dos años; ingresa de urgencia por un cuadro doloroso en fosa iliaca derecha; ante la posibilidad de que se tratase de una apendicitis aguda, se interviene sin que se comprobara tal diagnóstico.

Se descubre una anemia importante, con valor hematócrito del 24 por 100 y hemoglobina del 40 por 100; no se comprueba que sangrara por tubo digestivo. Las pruebas de coagulación fueron normales. Durante su estancia en el hospital desapareció la anemia.

En la exploración existen pequeñas telangiectasias en cara, sobre todo en labios. Interrogado en este sentido, refiere haber tenido frecuentes epistaxis, al igual que

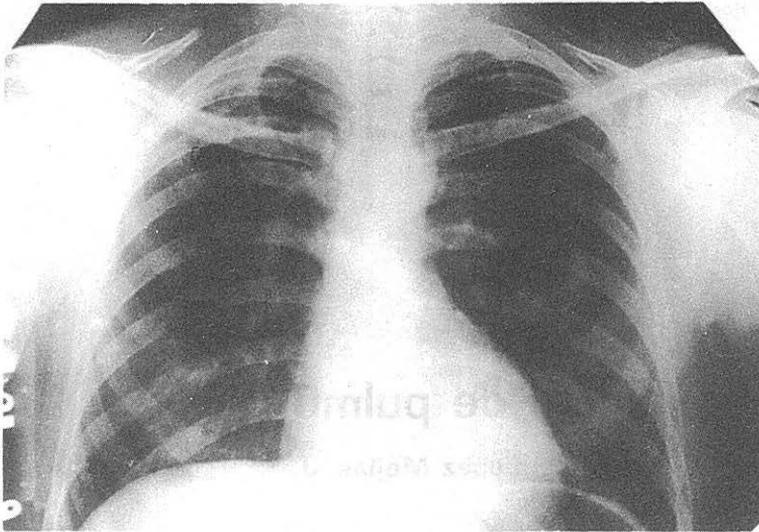


Figura 1.

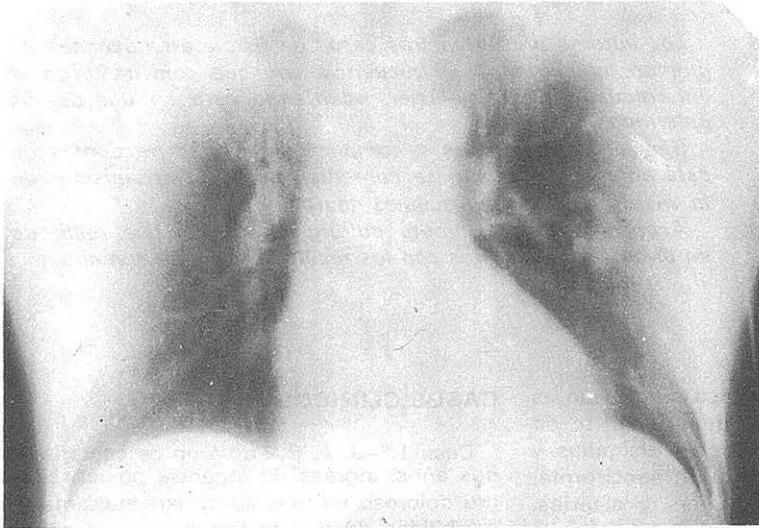


Figura 2.

otros familiares, entre los cuales también los hay con telangiectasias de idéntica localización.

La radiografía de tórax demuestra la existencia de lesiones tuberculosas en ambos vértices, así como una sombra poco densa, del tamaño de una moneda situada en zona parahiliar izquierda (figura 1). En las tomografías, dicha imagen aparece bien limitada, con los contornos algo irregulares, quedando unida al hilio por unos trazos curvilíneos de aspecto vascular (figura 2).

Auscultando sobre dicha zona, se oye un soplo sistólico suave, de intensidad 1/6. El electrocardiograma era normal. La saturación arterial de oxígeno en reposo fue del 92 por 100, subiendo sólo a 94 por 100 tras respirar con oxígeno durante veinte minutos.

Se sospecha la existencia de una fístula arteriovenosa de pulmón y se confirma en la arteriografía selectiva practicada en el tronco de la arteria pulmonar (figura 3).

La investigación familiar de este enfermo

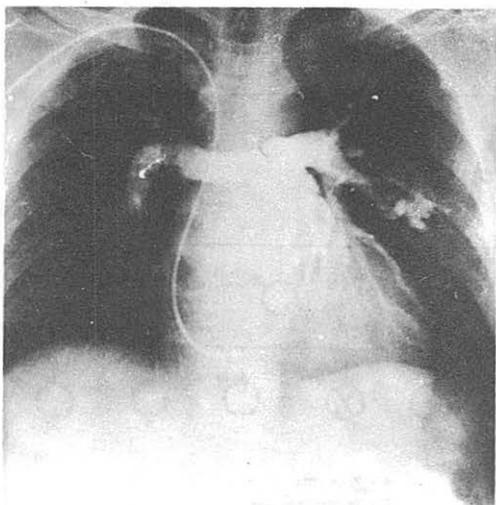


Figura 3.

da los resultados que se expresan en la figura 4, en la que podemos apreciar la alta incidencia familiar de telangiectasia y epistaxis.

Se le propuso al enfermo una próxima intervención, pero perdimos el contacto con él.

Caso 2.º—F. G. C., varón de veinte años; ingresa por hemoptisis de repetición, estando ya diagnosticado de fístula arteriovenosa de pulmón. En la historia nos refiere que a los dos meses de vida comienza con coloración violácea de piel; a los dos años tiene los primeros espantos hemópticos; a los cuatro años inicia acropaquias en manos y pies, que irán en aumento. Hacía vida normal.

Siete años antes de su ingreso sufre un episodio de tos irritativa que se sigue de mareos y caída al suelo con pérdida de conciencia, teniendo a continuación una hemoptisis abundante. Hubo una tentativa de intervenirlo de fístula arteriovenosa de pulmón, desistiéndose, al parecer, en el momento operatorio.

Hace cinco años lo diagnostican en el Servicio de Neurocirugía de nuestro Hospital (doctor Albert) de hemorragia subaracnoidea; en las arteriografías cerebrales practicadas en aquella fecha no se apreciaron anomalías vasculares.

En la exploración hay una marcada cianosis

con acropaquias en manos y pies, así como telangiectasias cutáneas localizadas en manos, brazos y tórax. Existía un evidente desarrollo venoso en hemitórax izquierdo, con latido arterial visible. Se auscultó soplo continuo e intenso en una amplia zona de dicho hemitórax; además hay un soplo sistólico suave, 2/6, en mesocardio; pulso arterial amplio y saltón; presión arterial de 10/4. El electrocardiograma muestra una hipertrofia de ventrículo izquierdo con signos de sobrecarga diastólica (figura 5).

El valor hematócrito fue hasta del 73 por 100; la saturación del oxígeno arterial fue del 71 por 100, subiendo sólo al 86 por 100 tras respirar con oxígeno al 100 por 100. El estudio de coagulación reveló la existencia de una coagulopatía de consumo, que desapareció, así como la hemoptisis, tras tratamiento con heparina.

En la radiografía de tórax había una opacidad grande en pulmón izquierdo, mal delimitada y con zonas de distinta densidad; se observaba asimismo una evidente corrosión costal. Las tomografías no fueron más demostrativas.

Había varios miembros de la familia que presentaban telangiectasias cutáneas de parecida localización a las del enfermo, contándose entre algunos de ellos episodios hemorrágicos del tipo de epistaxis y hemoptisis.

Se le practicó arteriografía pulmonar (doctor Delcán, Escuela Profesional de Aparato Circulatorio de Sevilla), demostrándose la existencia de una fístula arteriovenosa a nivel del lóbulo superior izquierdo (figura 6). Asimismo había una circulación patológica en la base de dicho pulmón, con imágenes que parecían corresponder a dilataciones vasculares, siendo posible que se tratase de pequeñas fístulas a dicho nivel. El trazado vascular en pulmón derecho era aparentemente normal.

Es intervenido (doctor Rivera López, Escuela Profesional de Aparato Circulatorio de Sevilla), encontrándose numerosos vasos colaterales dilatados; se ligaron dos ramas arteriales que ascendían hacia la zona fistulosa.

Después de la intervención el enfermo mejora algo, pero reaparece la cianosis, aunque con menos intensidad. El control

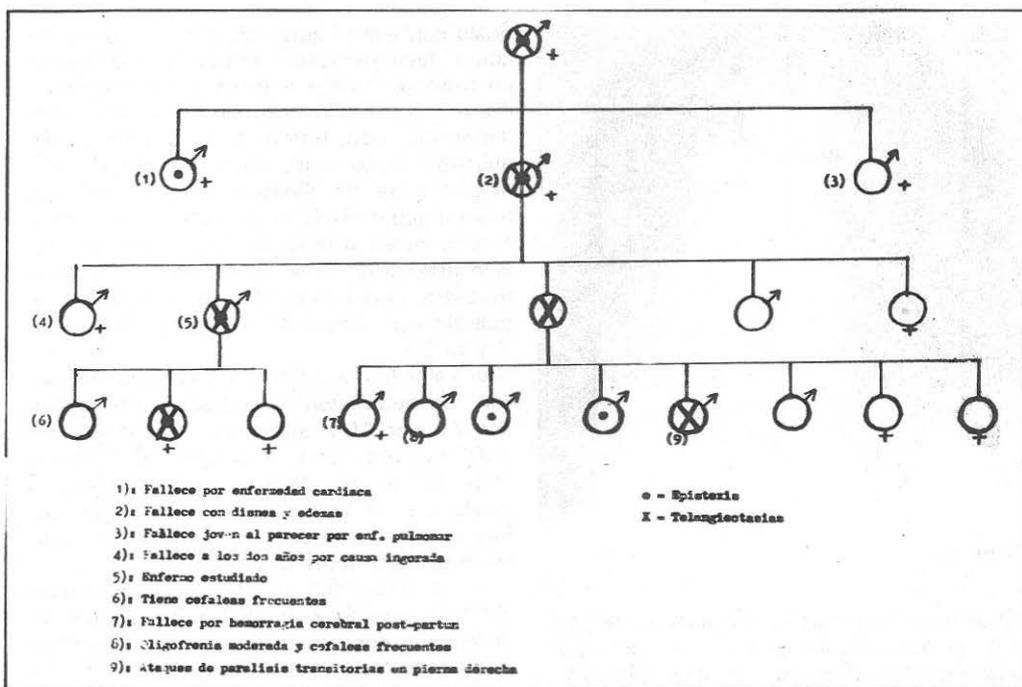


Figura 4.

arteriográfico demuestra que la fístula se sigue rellenando de contraste.

Como la situación es prácticamente la misma que antes de la intervención, y además parece existir una circulación patológica en la base de pulmón izquierdo, encontrándose aparentemente indemne el otro pulmón, puede intentarse una segunda intervención, más radical, para efectuar una neumectomía; actualmente estudiamos la posibilidad de dicha indicación.

Caso 3.º—F. R. G., varón de diez años, sin antecedentes de interés. Tres meses antes comienza con astenia, anorexia, vómitos, palidez y orina oscura; fue diagnosticado de hepatitis y posteriormente de tuberculosis pulmonar. El motivo de su ingreso es una fiebre de reciente aparición, que desaparece en varios días sin tratamiento anti-biótico.

Existía en zona interescapular derecha un soplo continuo de intensidad 1/6, que aumentaba en la inspiración, siendo muy localizado y no propagándose; marcada palidez y esplenomegalia de un través de dedo.

A su ingreso presentaba un valor hematocrito del 30 por 100, que llegó a descender al 21 por 100, con 6,3 gramos de hemoglobina. No se pudo demostrar que el enfermo sangrara. Tratándose con hierro, vitaminas y extracto hepático la anemia desapareció. Las pruebas de coagulación fueron normales, así como negativos los cultivos de orina, hemocultivos, aglutinaciones y pruebas reumáticas. Por dificultades técnicas no fue posible realizar gasometrías.

En la radiografía de tórax se visualiza en región infraclavicular derecha una opacidad redondeada y de poca densidad, de la que sale un trazo curvilíneo que se dirige al hilio (figura 7). Sospechamos que se trata de una fístula arteriovenosa, siéndonos muy útil para el diagnóstico las tomografías realizadas (figura 8). Finalmente, la arteriografía confirma el diagnóstico (figura 9).

Ni el enfermo, ni los familiares revisados presentan telangiectasias cutáneas o mucosas; esperamos volver a ver al enfermo en próximos controles y sentar la consiguiente indicación quirúrgica.

TELHA:
EDAD: 20 ANOS

Departamento de Medicina interna

Historia n.º-

ELECTROCARDIOGRAMA

Nombre FRANCISCO GALAN LABRADA Habitación - 319 Cama - 1

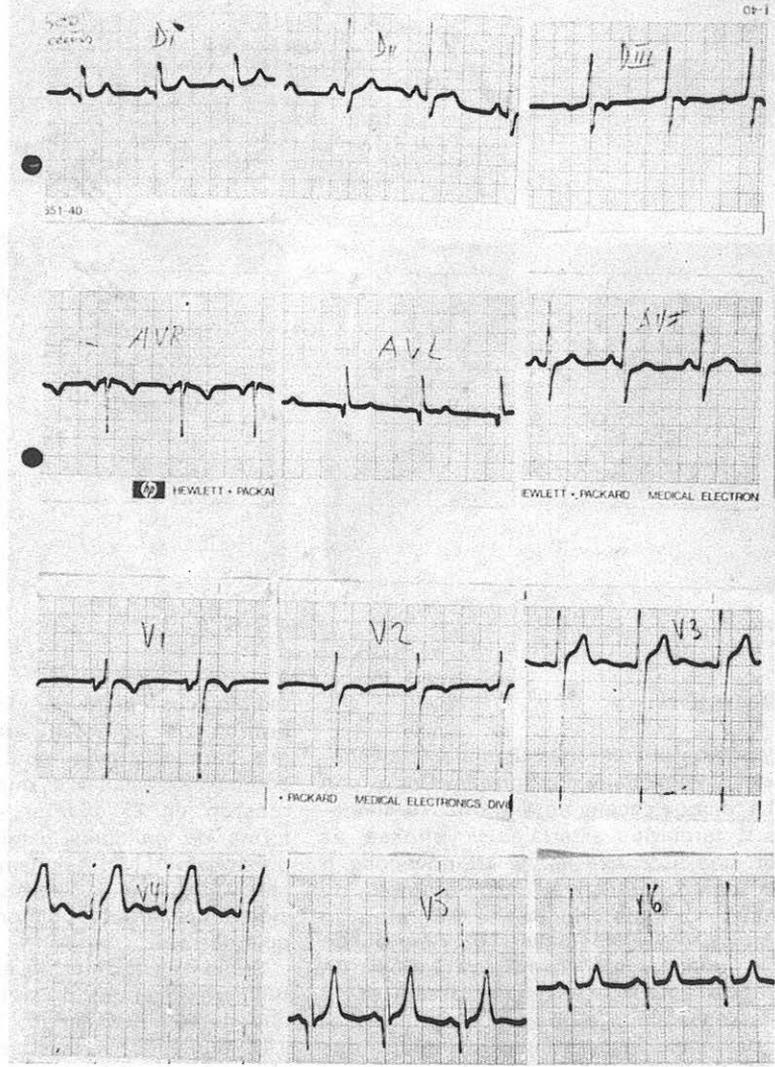


Figura 5.

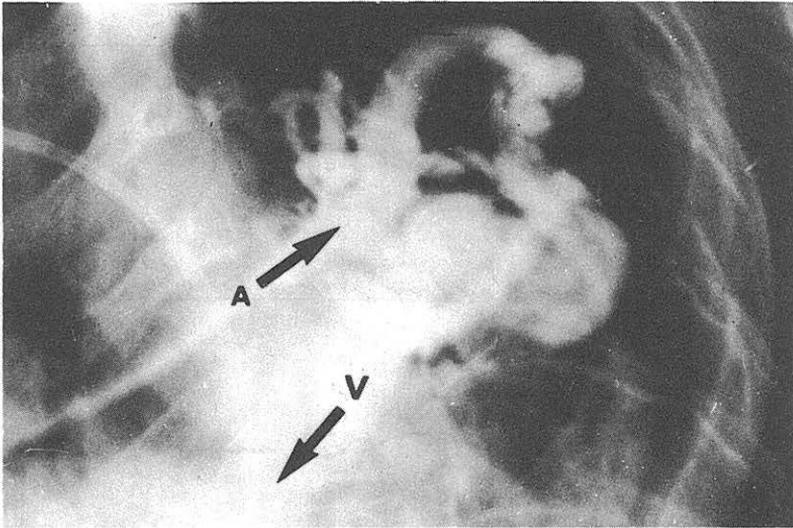


Figura 6.

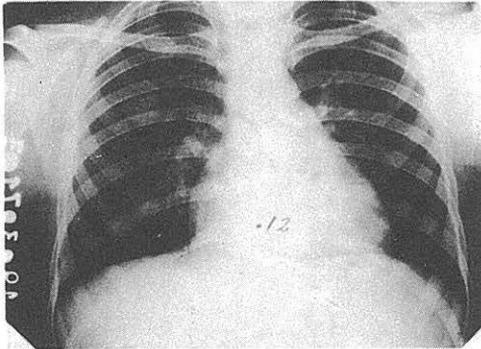


Figura 7.

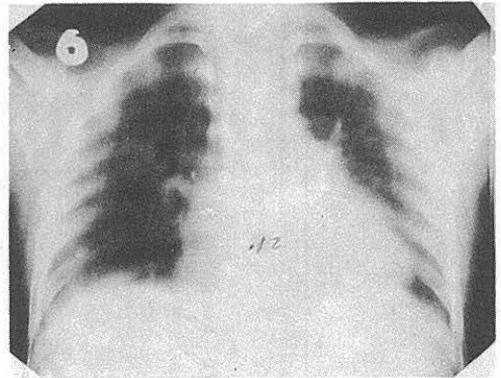


Figura 8.

DISCUSION

Podemos encontrar la fístula arteriovenosa de pulmón bajo dos formas: Como una única comunicación entre ramas secundarias o terciarias arteriales y venosas, es decir, una auténtica fístula arteriovenosa, o bien como una masa angiomasosa, de tamaño variable, donde se encontrarán múltiples vasos afectados (10). Pero puede haber una tercera forma, tratándose de múltiples fístulas a nivel microscópico; en estos casos, junto a una típica sintomatología de fístula arteriovenosa pulmonar, nos podemos encontrar con unos exámenes

radiológicos negativos, incluyendo el angiográfico, así como un estudio necrópsico que tampoco evidencia la existencia de anomalías vasculares, que en cambio aparecerán en el examen microscópico en forma de múltiples fístulas arteriovenosas pulmonares (13). Asimismo existen algunos casos raros en la literatura de comunicación entre arteria pulmonar y aurícula izquierda (3).

Sabida es la relación existente entre fístula arteriovenosa pulmonar y la enfermedad de Rendu-Osler (5, 7, 8, 11, 12, 13, 14), pudiendo aquélla ser una manifestación más de dicha enfermedad. En tal caso

la fístula se puede considerar como una forma mayor, y de localización pulmonar, de las telangiectasias que preferentemente aparecen en la piel, en la enfermedad de Rendu-Osler. Se estima que el aneurisma pulmonar ocurrirá aproximadamente en el 6 por 100 de los casos de telangiectasia hemorrágica familiar. Una rara eventualidad es la aparición de fístulas arteriovenosas en pulmón motivadas por un carcinoma metastásico tiroideo, esquistosomiasis pulmonar o cirrosis hepática (3, 13).

En este sentido observamos cómo de los tres casos por nosotros estudiados, dos de ellos incidían sobre la enfermedad de Rendu-Osler.

La aparición de síntomas, así como la intensidad de ellos, dependerá del grado de hipoxia existente (3, 5, 8, 13, 15). Se calcula que para manifestarse clínicamente es preciso que aproximadamente el 25 por 100 de la sangre se trasvase por medio de la fístula del circuito venoso a la arterial;

con ello la saturación del oxígeno en sangre arterial disminuye ostensiblemente.

Vemos que la existencia de síntomas estará en relación con el tamaño de la fístula; debido a que estas anomalías frecuentemente evolucionan aumentando de tamaño, el momento del debut clínico será cuando el shunt existente adquiera la cuantía necesaria como para producir hipoxia.

De esta forma es fácil comprender que los síntomas fundamentales de la fístula arteriovenosa pulmonar sean la cianosis, poliglobulia e hipocratismo digital (5, 8, 12, 13). Otros síntomas menos frecuentes serán la disnea, generalmente de escasa cuantía, astenia, cansancio fácil y hemoptisis. Asimismo podemos encontrarnos con síntomas del tipo de las cefaleas, vértigos, accesos sincopales, ataques epileptiformes y parálisis transitorias (12, 13), cuya explicación, para algunos autores, será como más adelante comentaremos al hablar de las complicaciones neurológicas.

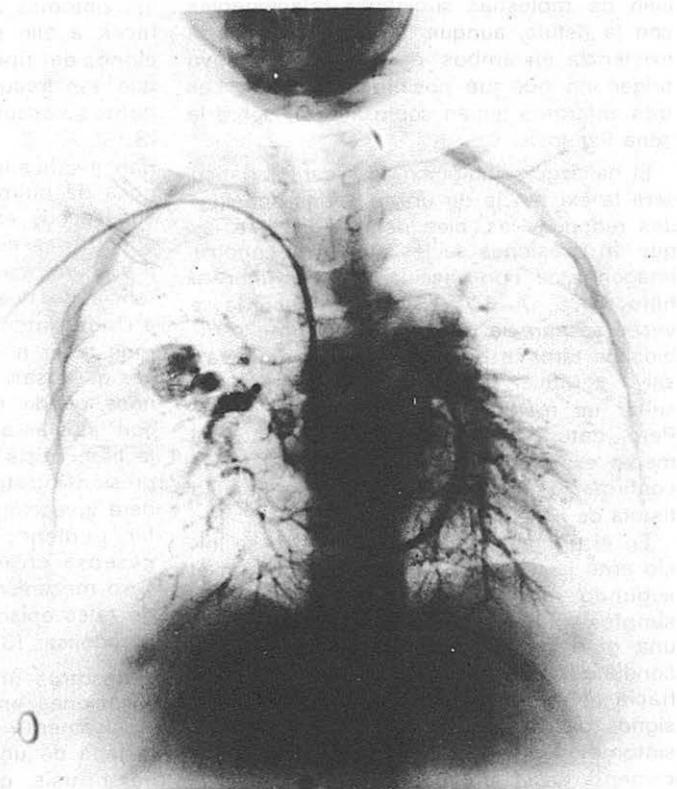


Figura 9.

En la mayoría de los casos puede auscultarse, por encima de la fístula, un soplo sistólico o continuo, con reforzamiento durante la inspiración. La silueta cardíaca suele conservar su tamaño (3, 8, 12). El electrocardiograma generalmente no presenta trastornos (3, 5, 14, 18), aunque en ocasiones puede existir una sobrecarga diastólica de ventrículo izquierdo, como ocurre en uno de nuestros enfermos.

Pero a veces la fístula carecerá de manifestaciones subjetivas y el diagnóstico se hará casualmente durante un reconocimiento en el que se encuentra una imagen radiográfica sospechosa, o bien auscultándose un soplo de dudosa interpretación. En otras ocasiones se llegará al diagnóstico a través de una hemoptisis en un enfermo previamente sano y sin antecedentes de padecimientos pulmonares.

De los tres enfermos por nosotros estudiados sólo el segundo de ellos era típicamente sintomático, con una baja saturación de oxígeno arterial; los otros dos carecían de molestias subjetivas relacionables con la fístula, aunque llama la atención la existencia en ambos de una anemia cuyo origen no nos fue posible determinar. Los tres enfermos tenían soplo audible sobre la zona fistulosa.

El hallazgo radiológico más característico será la existencia de una o varias opacidades redondeadas, bien delimitadas y a las que en ocasiones se les pueden reconocer imágenes de tipo vascular que las unen al hilio (3, 5, 7, 10, 13); a radioscopia, a veces se aprecia un latido, así como cambios de tamaño con las maniobras de Valsalva y Müller; las tomografías suelen resultar un medio diagnóstico muy valioso. Pero, naturalmente, será la angiografía el medio exploratorio preciso para obtener la confirmación final de la existencia de una fístula de este tipo.

En el primer enfermo la sospecha se inició ante la visión de las tomografías; en el segundo enfermo, tanto las radiografías simples como las tomografías revelaban una gran opacidad, difícil por sí sola de conducir al diagnóstico, aunque orientada hacia el origen vascular la existencia de signos de corrosión costal, además de la sintomatología clínica ya referida. Fue únicamente en el tercer enfermo donde la ra-

diografía simple mostraba una imagen altamente subjetiva de tal anomalía vascular, lo que unido al soplo ya descrito nos puso en la pista del diagnóstico.

Es necesario el considerar que la fístula puede no ser única, sino que existan varias situadas en uno o los dos pulmones, así como el que alguna de ellas sea muy pequeña y difícil de poner de manifiesto. Para obviar en lo posible estas circunstancias se hace indispensable en todo caso practicar la angiografía bilateral, con objeto de que no nos pasen inadvertidas fístulas pequeñas y no sospechadas en el otro pulmón (5, 11, 15).

Al valorar las complicaciones que pueden ocurrir, comprenderemos que la evolución será imprevisible. Las complicaciones más frecuentes son el aumento de tamaño de la fístula, las hemoptisis y hemotórax, siendo también factible la instauración de una endocarditis bacteriana (5, 8, 13). Especial interés tienen las complicaciones neurológicas; ya vimos cuáles eran algunos de los síntomas de este tipo que podían aparecer; a ello debemos agregarle complicaciones del tipo de los abscesos cerebrales, que son frecuentes; embolias y otros accidentes vasculocerebrales con hemiplejías (3, 5, 7, 12, 15). Estos episodios quedarían justificados si con la fístula arteriovenosa de pulmón coexistiese, como de hecho sucede en ocasiones, telangiectasias y aneurismas cerebrales; pero esto no siempre ocurre así. Además de la probable existencia de tales anomalías, una explicación a estos síntomas y complicaciones la podemos tener a través de la suelta de embolias gaseosas. En efecto, la fístula arteriovenosa puede encontrarse en comunicación con las vías aéreas, y la tos, provocada por la hemoptisis, ocasionar un aumento de la presión intratorácica y efectuar una verdadera inyección de aire en el sistema vascular, pudiendo ello ocasionar una embolia gaseosa en el territorio cerebral (9, 12). Otro mecanismo posible para la explicación de tales episodios sería el de las embolias paradójicas (3).

Nosotros únicamente hemos visto complicaciones en uno de nuestros enfermos, precisamente el que clínicamente se manifestaba de una manera típica; ingreso con hemoptisis, que ya las había tenido con

anterioridad; incluso en una ocasión se acompañó de caída al suelo por pérdida brusca de conciencia. Igualmente tenía el antecedente de una hemorragia subaracnoidea.

No queremos dejar de insistir sobre el problema que se nos planteó con la anemia encontrada en los otros dos enfermos. En ambos casos pensamos en la posibilidad de que hubiese alguna fístula situada en otro órgano y que sangrara; esto no se pudo demostrar. No obstante, el encontrar anemia importante, que desaparece pronto, en enfermos sin ninguna otra causa etiológica aparente, y que eran portadores de fístula arteriovenosa de pulmón, lo cual abre la posibilidad de que tuvieran angiomias a otro nivel, nos hace sugerir la hipótesis anteriormente señalada.

El único tratamiento efectivo es el quirúrgico; creemos que se debe intervenir en todos los casos, incluso en los asintomáticos, debido a la evolución que puede seguir la fístula y a sus complicaciones (3, 5, 14). Se hará una exéresis segmentaria, lobular o total, según la extensión del proceso, pero siempre tendiendo al máximo conservadurismo (3, 8, 10, 14). Es aconsejable, siempre que sea posible actuar sobre la fístula, ligándola o extirpándola, sin reseca pulmon.

Los síntomas suelen regresar en breve plazo de tiempo; cuando después de extirpada la fístula la saturación de oxígeno en sangre arterial periférica no se normaliza, significa, con toda seguridad, que deben existir otras fístulas pulmonares; esta evolución no esperada puede suceder porque las nuevas fístulas fueran muy pequeñas y no se vieran en el estudio angiográfico, o bien porque se abrirán tras la intervención (3, 5, 14, 15). Incluso es posible que después de varios años de latencia clínica posoperatoria reaparezcan de nuevo los mismos síntomas, debido a que hubiera otras fístulas, pequeñas o cerradas, que con el tiempo han crecido hasta adquirir la cuantía necesaria como para producir hipoxia nuevamente.

A pesar de estos comentarios y de nuestra propia experiencia, somos decidamen-

te partidarios de la intervención quirúrgica, incluso en los casos asintomáticos.

En el enfermo que hemos intervenido la evolución fue la ya referida; dada la persistencia del llenado de la fístula, la posible patología de la circulación en la base del mismo pulmón, y ante la aparente indennidad del otro pulmón, estudiamos la posibilidad de realizar una neumectomía.

RÉSUMÉ

Les auteurs présentent trois cas de fistule arterio-veineuse du poumon et commentent la fréquence de coincidence avec la maladie de Rendu-Osler. Deux des patients présentent cette coincidence. Les symptômes et complications plus fréquentes de cette anomalie vasculaire sont signalés et les possibles mécanismes de l'apparition des complications neurologiques. Le traitement chirurgical est l'indiqué. Il a été réalisé dans l'un des malades.

SUMMARY

Three cases of arteriovenous fistule of the lung are studied. These fistules are frequently associated with Rendu-Osler's disease, as in two of our patients.

Symptoms and complications of these vascular abnormality are exposed and the a.a. comment the possible mechanisms of the neurological complications.

Surgical treatment is advisable. One of the patients was successfully operated.

ZUSAMMENFASSUNG

Es werden drei Fälle arterio-venöser Fisteln der Lunge vorgestellt. Das häufige Zusammentreten dieser Fisteln mit Morbus Rendu-Osler wird unterstrichen. Die häufigsten Symptome und Komplikationen dieser vaskuläre Anomalie werden vorgestellt und die möglichen Mechanismen der neurologischen Komplikationen werden besprochen. Die chirurgische Behandlung ist indiziert. Einer der Patienten ist chirurgisch behandelt worden.

BIBLIOGRAFIA

1. **Bates y Christie:** *Pulmonary Function in Disease*. W. Saunders. Philadelphia and London, 1964.
2. **Casamayor del Cacho, M., y García Ortiz, E.:** "Tratamiento quirúrgico de los aneurismas arteriovenosos pulmonares. Presentación de dos casos". *Rev. Esp. Card.*, 22, 671 (1969).
3. **Gasul, B. M.; Arcilla, R. A., y Lev., M.:** "Heart Disease in Children". *Pitman Medical Publishing*. London, 1966.
4. **Gerbaux, J., y colaboradores:** "Cianosis congénita en niño de seis años por angioma circunscrito de pulmón y telangiectasia hereditaria hemorrágica". *J. Fr. Med. et Ch. Thor.*, 22, 2, 179 (1968).
5. **Hodgson, C., y Kaye, R.:** "Pulmonary Arteriovenous Fistula and Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia". *Dis. of the Ch.*, 43, 449 (1963).
6. **Javier; Hildner y Samet:** "Fístula arteriovenosa pulmonar con doble corriente". *Chest.*, 58, 6, 623 (1970).
7. **Jiménez Díaz, C.:** "Aneurisma arteriovenoso de pulmón con telangiectasias". *Rev. Clín. Esp.*, 44, 41 (1952).
8. **Knipping, H. N., y Rinn, H.:** "Clínica de las enfermedades pulmonares".
9. **Paramelle, B., y colaboradores:** "Hemoptysie et hémiplegie révélatrices d'un aneurisme artérioveineux pulmonaire". *J. Fran. de Med. et Cir. Thor.*, 23, 59 (1970).
10. **Pedro-Pons, A.:** *Tratado de Patología y Clínica Médicas*. T. 3. Salvat Barcelona, 1965.
11. **Purriel, P., y Torres, J. E.:** "L'aneurisme artérioveineux pulmonaire. Manifestation de la maladie de Rendu-Osler". *J. Fran. de Med. et Ch. Thor.*, 23, 5 (1969).
12. **Rof-Carballo, J.:** "Enfermedad de Rendu-Osler". *Bol. Ins. Pat. Med.*, 14, 126 (1959).
13. **Rubin, E. H.:** *Enfermedades del tórax*. Toray. Barcelona, 1965.
14. **Ruiz-Caballero, M.; Ono Okabe, S.; Martín Infante, A., y Quijano Pitman, E.:** "Fístula arteriovenosa pulmonar". *Rev. Clín. Esp.*, 122, 56 (1971).
15. **Sahn, S. H., y colaboradores:** "Pulmonary Arteriovenous Fistula". *Dis. of the Ch.*, 44, 542 (1963).
16. **Shields, J.:** "Caso de neoplasia mediastínica neurogénica con fístula arteriovenosa". *Dis. of the Chest.*, 51, 4, 441 (1967).
17. **Sluiter-Eringa, H.; Orié, N. G. M., y Sluiter H. J.:** "Pulmonary Arteriovenous Fistula. Diagnosis and Prognosis in Non-complainant Patients". *Am. Rev. of Resp. Dis.*, 100, 2, 17; (1969).
18. **Varela de Seijas, J. R.; Rábago González, P.; Sánchez Cascos, A.; Sokolowski, M., y Esquivel, A.:** "Fístula arteriovenosa pulmonar". *Bol. Fund. Jiménez Díaz*, 3, 275 (1971).