

## HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. C. Gonzalez Cambaceres, R. Bernztein, A. Villa, J. Alonso

### CASO CLINICO

Un paciente de 6 años de edad fue derivado al servicio de Mediano Riesgo por presentar una adenopatía parahiliar derecha en la radiografía de tórax. Nació de término con un peso de 4100 g. No presentó antecedentes perinatales patológicos. Tomó pecho exclusivo durante 5 meses; presentó buen progreso pondoestatural y adecuada maduración. Sus vacunas se hallaban completas para la edad. No se registraban antecedentes epidemiológicos familiares significativos. Vivienda de clase media en el Gran Buenos Aires. El niño padecía de asma bronquial moderada desde los 2 años de edad. Las crisis eran frecuentes, manejadas con  $\beta_2$  agonistas en forma sintomática. El último mes presentó un incremento en la frecuencia de las crisis, consultó con un neumonólogo que solicitó la Rx. de tórax donde se observa una imagen en tercio medio del hilio derecho, por la que fue derivado a este hospital (Figura 1).



**Figura 1:** Rx. de tórax frente. Imagen paracardíaca derecha redondeada. Se observa hipoflujo en el campo pulmonar inferior derecho.

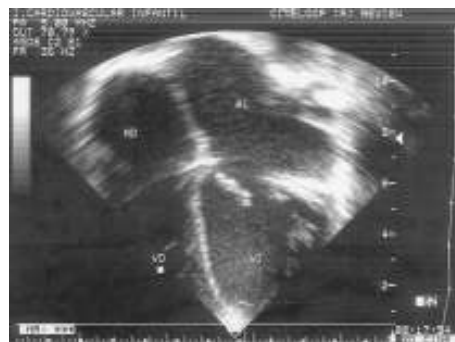
Al ingreso se encontraba en buen estado general, sin signos de obstrucción bronquial. Talla en percentilo 75 y peso en el 50 para la edad. Presentaba una coloración cianótica de piel y mucosas (Figura 2), que a pesar de existir desde el nacimiento no fue valorada hasta el momento como patológica. Otros datos positivos al examen físico eran un pectus excavatum, dedos en palillo de tambor con

uñas en vidrio de reloj y un soplo sistólico continuo 1/6 que se auscultaba en región infraclavicular derecha. Presentaba Hb de 18/dl y un Hto de 51 %. El estado ácido base mostraba PH de 7.34, pCO<sub>2</sub> de 34 mm Hg, pO<sub>2</sub> de 61 mm Hg y bicarbonato de 18,3 mmol/L. La saturometría con aire ambiental fue de 65% y no corrigió con suplemento de oxígeno.



**Figura 2:** Coloración azulada de las facies.

Se realizó una ecocardiografía bidimensional que informó estructuras cardíacas normales, no ductus ni coartación de aorta y función ventricular conservada. Se presumió el diagnóstico con una ecocardiografía contrastada (Figura 3).



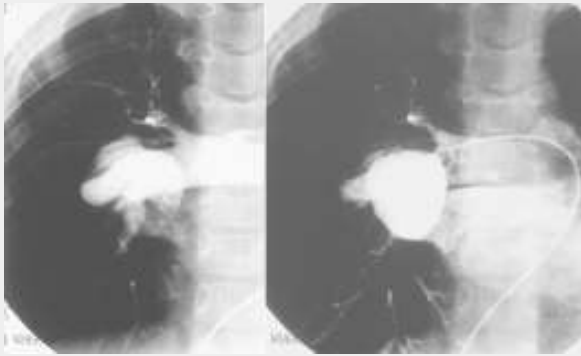
**Figura 3:** Ecocardiografía contrastada positiva. Imagen de 4 cámaras. Se observan las burbujas del contraste en aurícula y ventrículo izquierdos. Tinción secuencial de ambas aurículas.

Posteriormente otro estudio fue confirmatorio y terapéutico (Figura 4 y 5).

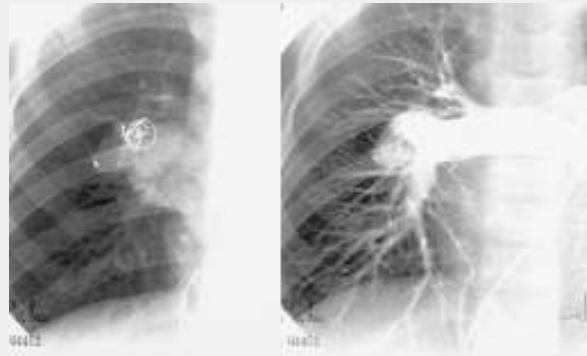
**¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?**

????????????????????????????????

## FISTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES



**Figura 4:** Angiografía. Catéter en arteria pulmonar derecha. Ramas pulmonares dilatadas. Hiperflujo a través de la fístula. Trayecto fistuloso largo, con calibre de 12 mm de diámetro hasta venas pulmonares dilatadas antes del ingreso a la aurícula izquierda. Hipoflujo campos medio e inferior derecho (robo por fístula).



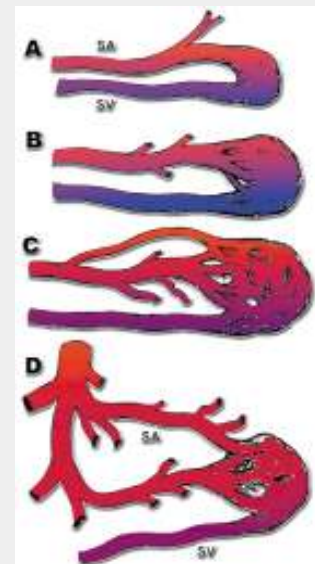
**Figura 5:** Angiografía. Prótesis en la fístula. Mejora el flujo sanguíneo del pulmón derecho (en ese momento la saturación aumenta a 98%).

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares fueron descritas por Churton en 1897. Se presentan más frecuentemente en adultos que en niños, pero son una importante causa de morbimortalidad en el período neonatal. Pueden existir como lesiones solitarias pero frecuentemente son múltiples y en un 5% son difusas. Anatómicamente son vasos dilatados o aneurismáticos que conectan directamente las arterias con las venas pulmonares, lo que significa un bypass de la hematosis que realiza el lecho capilar pulmonar normal. La sangre desaturada de la arteria pulmonar se desvía a través de la fístula a la vena pulmonar, penetra en el corazón izquierdo y causa una desaturación arterial sistémica. Según el tamaño del shunt y su número, genera disnea y cianosis. El cortocircuito a través de la fístula tiene presión y resistencia baja, por lo que la presión en la arteria pulmonar es normal, y no existen ni insuficiencia cardíaca ni cardiomegalia.

Con respecto a la etiología, son congénitas en su mayoría y en un 40 a 65% se asocian con el síndrome de Rendu-Osler-Weber, pero pueden ser adquiridas (TBC, trauma, hipertensión portal, esquistosomiasis, otros parásitos con migración pulmonar) o idiopáticas. Su angioarquitectura es simple cuando una única arteria que drena en una única vena, ambos vasos pueden estar dilatados con un saco aneurismático en la región venosa proximal (Figura 6). Aproximadamente el 80% de las fístulas existen en su forma simple, las cuales podrán ser: de tipo A, un único segmento arterial pulmonar llega a una delgada pared doble de un saco aneurismático drenado por una única vena; de tipo B, el segmento de la arteria pulmonar se divide en múltiples brazos antes de entrar en el aneurisma; de tipo C, la arteria segmentaria tiene una arteria proximal y distal que suplen al aneurisma. De un 20 a un 30% son complejas, en donde al menos 2 arterias drenan en 2 venas. En un 60% se localizan en lóbulos pulmonares bajos, es aislada en un 65% y unilateral en un 75% de los casos.

Los shunts pulmonares pequeños son asintomáticos. Los shunts largos de más de 2 cm. de diámetro o múltiples generan disnea. Los shunts con más del 20% del flujo pulmonar pueden presentar disnea, cianosis, policitemia, soplo continuo con la inspiración o Valsalva. El bypass del filtro pulmonar puede predisponer a un absceso cerebral o meningitis.

La evaluación diagnóstica comprende: Rx. de tórax, oximetría de pulso, estado ácido base sin y con suplemento de oxígeno, centellografía pulmonar de ventilación-perfusión, TAC de tórax de alta resolución. La ecocardiografía con contraste sonográfico permite el diagnóstico, en ausencia de shunt intracardíaco, al comprobar pasaje del contraste a la aurícula izquierda, 2 o 3 ciclos cardíacos después de haberse evidenciado en aurícula derecha. La angiografía pulmonar, gold standar diagnósti-



**Figura 6:** Esquema de tipos de fístulas arteriovenosas.

co y terapéutico de las fístulas, define la morfología de las lesiones vasculares y permite tomar decisiones sobre las modalidades terapéuticas a seguir.

El tratamiento de las fístulas se realiza como segundo tiempo de la hemodinamia. En el presente caso la embolización por cateterización endovenosa con colocación de prótesis, permitió un abordaje rápido y eficiente. Sólo en un pequeño porcentaje se requieren re-embolizaciones. El procedimiento está indicado para tratar los síntomas de los shunts, revertir la hipoxemia severa, prevenir el riesgo de las complicaciones neurológicas y de la hemorragia pulmonar en shunts de gran calibre. Cuando es exitoso, se logra una mejoría rápida y sustancial de la oxigenación por reducción del shunt. Como complicaciones de esta terapéutica pueden ocurrir la embolización de la arteria pulmonar verdadera y la embolia paradójica, migración del dispositivo ocluyente a cavidades izquierdas e inclusive la aorta, lo que puede requerir tratamiento quirúrgico de urgencia. No se emboliza cuando hay comunicación directa de la fístula con la aurícula izquierda o cuando la fístula es mayor de 2 cm (en ese caso se realiza la lobectomía parcial).

Entre los diagnósticos diferenciales en nuestro paciente se revisaron las diferentes causas de cianosis; habrá cianosis cuando al menos haya 5g/dl de Hb reducida. La cianosis es periférica cuando hay coloración azulada de extremidades, mientras que la central afecta extremidades, lengua y otras mucosas. La cianosis central puede corresponder a 4 etiologías: enfermedad pulmonar, cardíaca, hematológica o del SNC. El diagnóstico de cianosis central se realiza con el examen físico (la letargia sugiere sepsis o shock, patrón respiratorio, auscultación cardiorrespiratoria). Los estudios de laboratorio incluyen estado ácido base y prueba con oxígeno al 100% para determinar los mecanismos de desaturación alveolar. Con cianosis y saturación normal se debe sospechar metahemoglobinemia. Con Pa O<sub>2</sub> menor a 60 mm Hg se sospecha hipoventilación alveolar, compromiso de la difusión, shunt derecha-izquierda, trastornos en la ventilación/perfusión, transporte inadecuado de O<sub>2</sub> por la Hb. Si la prueba con O<sub>2</sub> no corrige la hipoxemia se descartan las enfermedades pulmonares y la hipoventilación, se sospecha shunt derecha-izquierda. El shunt intracardíaco se descarta con una ecocardiografía, por lo que el diagnóstico más probable son las fístulas arteriovenosas pulmonares (shunt extracardíaco).

#### LECTURA RECOMENDADA

- Kendig EL, Chernick V. Alteraciones del aparato respiratorio en niños. Editorial Panamericana, 1986.
- Behrman RE et al. Tratado de pediatría. Nelson. Editorial Interamericana. Edición 15ta, 1996.
- White RI. Angioarchitecture of the Pulmonary Arteriovenous Malformations. ARJ 1983;140:681-686.
- Manotas Villegas M. Fístula Arteriovenosa Pulmonar. Bol Med Hosp Infant Mex 1994; 51:190-4.
- Tanuone LT. Pulmonary Arteriovenous Malformations. WWW.CHESTNET.ORG/EDUCATION/PCCU/VOL.13/LESSON10.HTML
- Ardinger RH. Evaluation of the cyanotic infant. WWW.KUMC.EDU./INSTRUCTION/MEDICINE/PEDCARD/CARDIOLOGY/LECTURES/CYANOSIS.HTML
- Murakami T. Diffuse Pulmonary arteriovenous fistula shown by contrast echocardiography and pulmonary angiography. Ped. Rad. 1991;21:128.
- Black IW et al. Left atrial echo contrast. A clinical and echocardiographic analysis. J Am Coll Cardiology 1991;18:398.
- Velioglu SK, Zzenoglu M, Alioglu Z, et al. Pulmonary arteriovenous fistula and brain abscess. Eur J neurol 1998;5:511-4.
- Matura K, Kobayashi Y, Tanaka O, et al. Clinical study of transcatheter arterial embolization for pulmonary arteriovenous fistula. Nippon Igaku Hoshasan Gakkai Zasshi 1998;58:266-70.
- Pick A, Deschamps C, Stanson A. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. Mayo Clinic and May Foundation World J Surg 1999;23:1118-22.
- Swanson KL, Prakash JA, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: Mayo Clinic experience, 1982-1997. Mayo Clinic Proc 1999;74:671-80.