

Caso clínico-radiológico

ANIBAL ESPINOZA G.¹, DANIELA PIVCEVIC C.²

1. Radiólogo pediátrico. Clínica Alemana Santiago

2. Clínica Alemana-UDD, residente radiología.

Historia clínica

Paciente de sexo femenino de 11 años con antecedente de síndrome bronquial obstructivo recurrente y neumonía intersticial aguda a repetición los primeros 2 años de vida. En control y evaluación por posible asma en unidad broncopulmonar.

La historia actual comienza una semana antes del ingreso, con otalgia, síntomas respiratorios altos y fiebre no cuantificada. Cuatro días después aparece tos y dolor abdominal. Consulta en el Servicio de Urgencia por persistir con dolor abdominal asociado a cianosis peribucal y distal en las manos. Se pesquiza saturación de 73% y se indica oxígeno. Ingresa sin fiebre, ni apremio respiratorio, con murmullo vesicular disminuido, especialmen-

te a derecha. Abdomen blando, depresible. En radiografía de tórax se describe imagen parenquimatosa basal derecha que se interpreta como neumonía intersticial aguda (figuras 1a y 1b). Hematocrito de ingreso 52%, PCR 0,82 mg/dl. Requerimiento de O₂ inicialmente 2 lt. x min queda con broncodilatador y con hidrocortisona endovenosa. El resultado de la inmunofluorescencia viral fue positiva para virus parainfluenza.

Se presenta sin gran dificultad respiratoria, pero llama la atención aumento progresivo de requerimiento de O₂, sin clínica concordante. Se aumenta la concentración de O₂ con máscara de alto flujo con 15 lt x min, pese a lo cual no logra saturar sobre 93%. En la radiografía de control persiste imagen parenquimatosa en la base derecha sin cambios (figuras 1a y 1b).

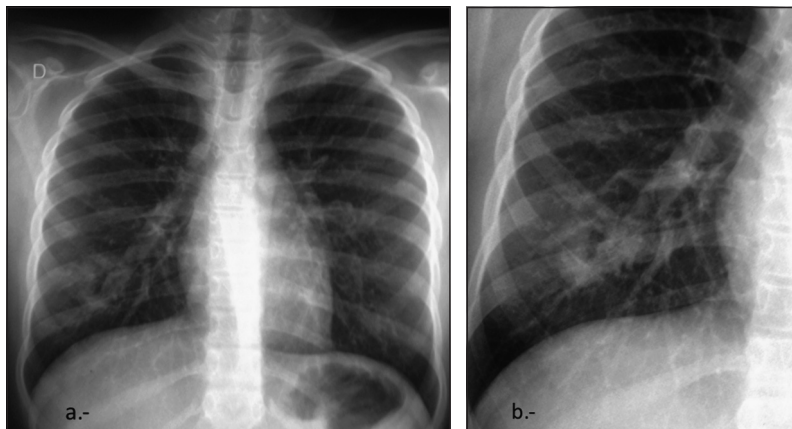


Figura a y b. En la base pulmonar derecha, se observa una opacidad de bordes mal definidos, de aspecto pseudonodular, no calcificada, de aproximadamente 1,2 cm de diámetro.

Recibido el 30 de agosto de 2012, devuelto para corregir el 07 de septiembre de 2012, segunda versión el 17 de noviembre de 2012, aceptado para publicación el 09 de enero de 2013.

Correspondencia a:
Anibal Espinoza Gamboa
E-mail: anibalespinoza2005@yahoo.com

Se mantiene con terapia broncodilatadora + corticoides (completó 7 días) + budesonida + azitromicina (5 días), con mejoría del murmullo vesicular y aparición de signología obstructiva más florida. Esta evolución permite disminuir requerimiento de O₂, aunque persiste con saturaciones entre 91-93%, lo que contrasta con su buen estado general. La niña no refiere hemorragias ni lesiones mucocutáneas.

¿Qué patología pulmonar podría explicar el cuadro clínico de la niña?

La paciente presenta varios signos clínicos clásicos que pueden llevar a una alta sospecha diagnóstica; 1) historia de síndrome bronquial obstructivo asociado a hematocrito elevado; 2) cianosis peribucal y de extremidades con el ejercicio y 3) hipoxemia resistente al tratamiento con O₂. Estos hallazgos clínicos sumados a una imagen focal pulmonar en la Rx de tórax hacen el diagnóstico de la paciente, el que se confirma con una angio-TC.

Hallazgos radiológicos

Angio-TC revela en el lóbulo inferior derecho una imagen nodular determinada por un saco aneurismático irregular que recibe aporte desde una rama de la arteria pulmonar, hipertrófica a este nivel y con una vena de drenaje única también hipertrófica (figura c y d). El diagnóstico de estas lesiones, a pesar de ser congénitas, generalmente es tardío, a veces durante la 4^a y 5^a década de la vida. La lesión crece lentamente hasta ser capaz de producir síntomas. La manipulación y traumatismo de la lesión y los cambios hormonales pueden favorecer su crecimiento. La madre entrega antecedente de tío materno con MAV cerebelosa no operable diagnosticada hace 8 años.

Se solicita además ecografía abdominal, evaluación por equipo vascular periférico y angio-TC cerebral para descartar otras localizaciones; los resultados de estos estudios resultaron todos normales.

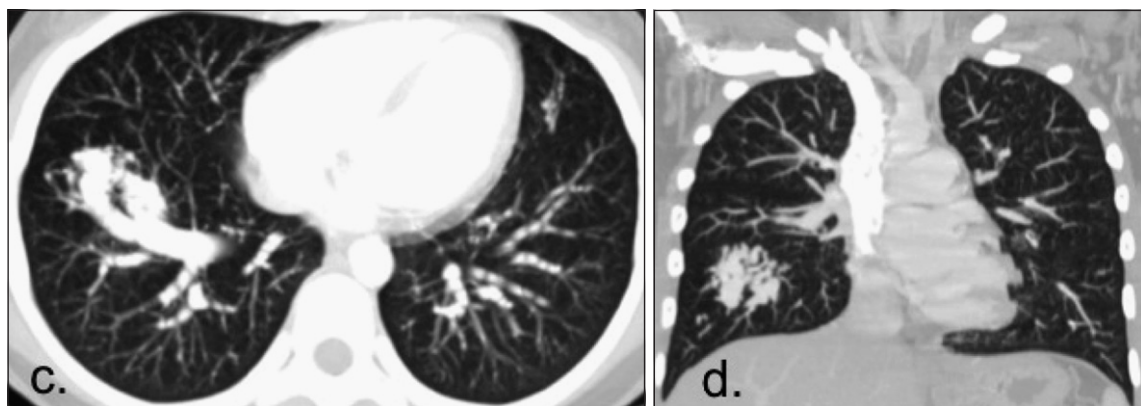


Figura c y d. Angio-TC evidencia estructura vascular (saco aneurismático) concordante con la imagen en LID visualizado en la Rx simple, la que se contrasta en tiempo similar a la aorta (tiempo arterial).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Malformación arteriovenosa pulmonar (MAVP).

Discusión

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) pulmonares son comunicaciones vasculares, la mayoría de las veces congénitas entre una arteria y una vena pulmonar, sin un lecho capilar entre ellas, por lo que se produce un cortocircuito de derecha a izquierda¹. Son infrecuentes, sin embargo, es importante conocerlas debido a sus potenciales complicaciones fatales³.

Su incidencia en la población general es de 2 a 3 casos por cada 100.000 habitantes. Pueden ser únicas o múltiples (hasta en el 33-50% de los pacientes) y la mayoría de ellas ubicadas en los lóbulos inferiores³. Es conocida su asociación con la enfermedad de telangectasia hereditaria hemorrágica (THH), también llamado Síndrome de Rendu-Osler-Weber; de hecho, la mitad de los pacientes que tienen el diagnóstico de MAV pulmonar, tienen de base THH, pero sólo un 15-20% de los que tienen THH presentan MAV pulmonares¹.

La telangectasia hereditaria hemorrágica es una patología relativamente frecuente, autosómica dominante con una expresión clínica variable. La enfermedad determina una displasia vascular multisistémica caracterizada por telangectasias y MAV en piel, mucosas y vísceras. No tiene predilección étnica ni geográfica y presenta una frecuencia global de 1 a 2 cada 10.000 individuos.

Por tratarse de una enfermedad autosómica dominante la anamnesis familiar es fundamental. Los hallazgos clínicos diagnósticos son epistaxis recurrente, telangectasias mucocutáneas, MAV viscerales y antecedente de familiar en primer grado con THH.

En nuestra paciente no existía el antecedente de epistaxis ni telangectasias mucocutáneas, pero sí un familiar con antecedente de MAV del SNC⁴. A pesar de no cumplir con los criterios para el diagnóstico de THH, siempre que se presenta una MAV pulmonar debe plantearse la eventual asociación con THH.

En cuanto al desarrollo de las MAV, se sabe que las venas pulmonares se desarrollan a partir del plexo endodérmico venoso, mientras que las arterias pulmonares derivan del sexto arco aórtico. Las conexiones primitivas, a modo de diminutas fístulas arteriovenosas, se desarrollan durante el período embriológico. Los septos vasculares entre las circulaciones arterial y venosa forman el lecho capilar. Según algunos investigadores, las MAV pulmonares se formarían por incompleto desarrollo de estos septos vasculares³. Las MAV inicialmente pequeñas aumentan su tamaño con el desarrollo del niño hasta hacerse sintomáticas.

La mayoría de las MAV pulmonares se hacen evidentes en niños escolares y adultos jóvenes, sin embargo, la cianosis y acropaquia o dedos en palillo de tambor, puede verse desde la infancia². Los síntomas más frecuentes son la tríada clásica: disnea, cianosis y acropaquia, que aparece hasta en el 30% de los casos. La poliglobulia es un hallazgo característico, que nos debe hacer sospechar esta patología, como fue en nuestra paciente.

La complicación más temida es el compromiso del sistema nervioso central, con importante morbimortalidad debido a embolismos paradójicos es decir, un embolismo arterial que se produce por el paso de émbolos desde el sistema venoso o desde la MAV pulmonar al territorio arterial cerebral, en estos pacientes no existe antecedente de enfermedad trombotica venosa como tampoco tromboembolismo pulmonar, por lo que también se ha llamado embolismo criptogénico. Los trombos se generarían dentro de la MAV pulmonar donde los vasos anómalos, tortuosos y con flujo turbulento favorecen la formación de trombos, los que al desprenderse pasan a la circulación arterial sistémica y pueden producir accidentes cerebro vasculares transitorios, infartos y abscesos cerebrales. Esta complicación grave está descrita en aproximadamente 20% de los pacientes¹.

En relación al diagnóstico, la Rx. de tórax se encuentra alterada en el 98% de los casos, siendo típica la imagen lobulada no calcificada, principalmente en los lóbulos inferiores. La TC es considerada actualmente, la técnica más sensible y permite establecer el diagnósti-

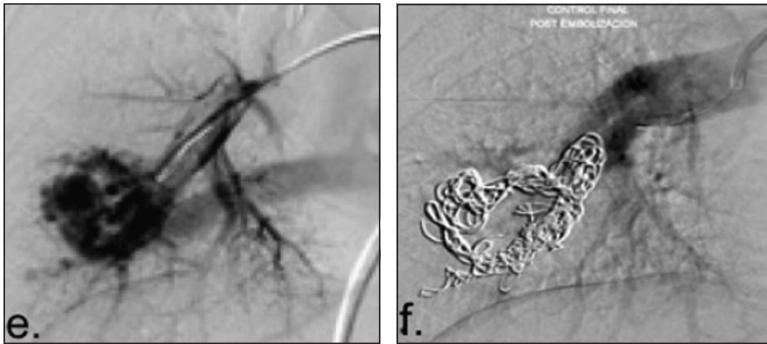


Figura e y f. Cateterismo selectivo de la arteria pulmonar por acceso femoral derecho, con técnica Seldinger, hasta alcanzar la malformación AV basal derecha. Embolización del saco aneurismático y la arteria aferente.

co en el 95% de los casos¹. Esta técnica además de confirmar la existencia de malformaciones arteriovenosas, permite ver su localización exacta, número, tamaño y los vasos aferentes y eferentes de la lesión.

En cuanto al tratamiento, la embolización endovascular es el procedimiento terapéutico de elección, con un rendimiento mayor a 90% y es posible repetir el procedimiento si la enfermedad progresa (la recurrencia por recanalización es del 10%).

El objetivo del tratamiento de las MAV pulmonares es disminuir la sintomatología asociada y en especial prevenir la aparición de complicaciones, fundamentalmente neurológicas. La mortalidad en las MAV pulmonares está determinada por la existencia de las siguientes complicaciones: Abscesos e infartos cerebrales y hemorragia masiva por la rotura y comunicación de MAV a un bronquio o pleura³.

En nuestra paciente, 20 días después del diagnóstico, se embolizó vía endovascular, procedimiento exitoso y bien tolerado (figura

e y f). La sintomatología pulmonar y signos clínicos cedieron completamente, con mejoría inmediata de la saturación de O₂. En controles de 2 y 4 meses la niña no ha presentado disnea ni cianosis y ha aumentado su peso en aproximadamente 3 kg.

Referencias

- 1.- 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.
- 2.- Higgins CHB, Wexler L: Clinical and Angiographic Features of Pulmonary Arteriovenous Fistulas in Children Radiology 1976; 119: 171-5.
- 3.- de Gregorio MA, Maynar M, D'Agostino H, Medrano J, Higuera T, Laborda A: Malformaciones arteriovenosas pulmonares. diagnóstico y tratamiento endovascular. Intervencionismo 2007; 72: 68-76.
- 4.- Sharathkumar A, Shapiro A: Hereditary haemorrhagic telangiectasia. Haemophilia 2008; 14: 1269-80.