

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

Miguel Ángel de Gregorio, Manuel Maynar, Horacio D'Agostino**, Joaquin Medrano, Teresa Higuera, Alicia Laborda*

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son comunicaciones anormales entre el sistema arterial y venoso. Pueden ser congénitas, producidas por el desarrollo incompleto de los septos vasculares, o no congénitas asociadas a cirugía torácica, traumatismos, actinomicosis, esquistosomiasis, cirrosis y metástasis pulmonares.

Clínicamente se puede manifestar con cianosis acra y peribucal asociada a disnea por desoxigenación, hemoptisis por roturas en bronquios, hemotórax por rotura en espacio pleural o embolias paradójicas y abscesos cerebrales por falta de filtro pulmonar.

Su diagnóstico se realiza con la sospecha clínica confirmándose luego con imágenes como la TC, RM o angiografía digital, la cual ayudaría a planificar tratamiento.

Actualmente, el tratamiento de elección es la embolización percutánea, la cual brinda todas las ventajas de la cirugía mínimamente invasiva, permite realizar diagnóstico y terapéutica en un único acto, se puede verificar el éxito de forma precoz, tiene una baja recurrencia y morbimortalidad.

PALABRAS CLAVE

Malformaciones arteriovenosas pulmonares, angiografía digital, embolización percutánea.

SUMMARY

The pulmonary arteriovenous malformations are abnormal communications between the arterial and venous system. They can be congenital disorders, due to incomplete development of the vascular septi or not congenital, associated to thoracic surgery, traumatism, actinomycosis, squistosomiasis, cirrhosis and pulmonary metastasis.

Clinically they can demonstrate with acral and peribuccal cyanosis associated with shortness of breath because of deoxygenation, haemoptysis in case of bronchi rupture, haemotorax in case of breakage in the pleural space or paradoxical embolisms and cerebral abscesses for lack of pulmonary filter.

Their diagnosis is performed when there is clinical suspicion, confirming it with imaging as CT, MRI or digital angiography, which would help to plan treatment.

At present, the treatment of choice is percutaneous embolization, which offers all the advantages of minimally invasive surgery, allowing to perform diagnosis and therapeutics at the same time, allowing to early success verification, and besides with a low recurrence and morbimortality rate.

KEY WORDS

Pulmonary arteriovenous malformation, digital angiography, percutaneous embolization.

Intervencionismo 2007; 7.2: 68-76

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) son comunicaciones anormales entre los sistemas arterial y venoso pulmonar. Son infrecuentes, pero a su vez importantes por la asociación con potenciales complicaciones fatales.

Las formas más frecuentes (85%), consisten en comunicaciones únicas entre una arteria aferente y una vena eferente (Fig. 1). En ningún caso existe territorio capilar entre ambas estructuras. La mayoría de los pacientes presentan MAVP múltiples, de tamaño variable, localizadas generalmente en lóbulos inferiores (1).

Tradicionalmente, la cirugía (excisión de la lesión, lobectomía, neumectomía, ligadura vascular) constituía la única alternativa terapéutica. Actualmente, pueden ser diagnosticadas y tratadas por medios intervencionistas percutáneos.

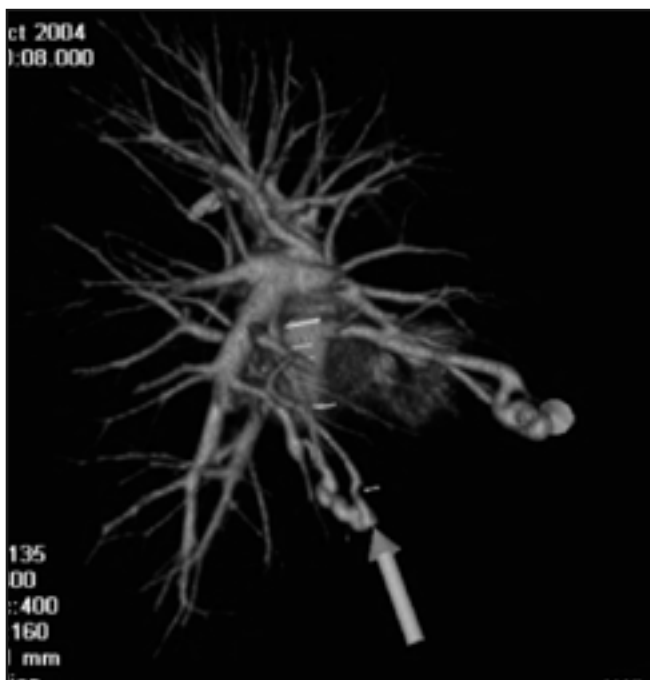


Figura 1. Reconstrucción TC 3D donde se observan dos MAVP (Flechas grandes). Las flechas pequeñas demarcan vasos aferentes

Desarrollo de las malformaciones vasculares pulmonares

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 MAVP se formarían por incompleto desarrollo de estos septos vasculares (1).

A diferencia de las malformaciones arteriovenosas sistémicas, las MAVP generalmente se nutren por una sola arteria, siendo poco frecuente el desarrollo de colaterales.

Etiología de las MAVP

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son lesiones raras, habitualmente congénitas, como la mayor parte del resto de malformaciones vasculares, de etiología desco-

nocida. Más del 70% de las MAVP están relacionadas con el síndrome hereditario de telangiectasias hemorrágicas, también conocido por síndrome de Rendu-Osler-Weber descrito por los autores entre los años 1896 y 1907 (2-4).

La hemorragia telangiectásica hereditaria es un síndrome autosómico dominante caracterizado por malformaciones arteriovenosas en la piel, mucosas, pulmón, tracto gastrointestinal y sistema nervioso central. Su diagnóstico requiere al menos de dos de las siguientes manifestaciones: telangiectasias de mucosas, epistaxis recurrente, herencia autosómica dominante o malformaciones viscerales (5). Estudios recientes (6-7) han ligado esta anomalía a los cromosomas 9, 12 y 3. Cada una de estas alteraciones constituiría variaciones fenotípicas del síndrome, siendo el más frecuente el fenotipo I (cromosoma 9). Los hallazgos más frecuentes en la telangiectasia hereditaria son malformaciones teleangiectásicas en la piel de la cara, manos, nariz y zona peribucal, en los lechos ungueales, en las mucosas de nariz y boca, y en conjuntivas (Fig. 2). En tracto gastrointestinal las telangiectasias son causa de hemorragia en el 5-30% de los individuos afectados. En el sistema nervioso central se asocian con migrañas, cefaleas, infarto cerebral, hemorragias y abscesos cerebrales (1,9). Sin embargo los síntomas cerebrales son secundarios a embolias paradójicas en pacientes con MAVP (5). También se han descrito telangiectasias en el hígado. El 50% de los pacientes con telangiectasia hereditaria tendrán al menos una malformación arteriovenosa pulmonar (8). Se han descrito MAVP de carácter no congénito asociadas a cirugía torácica, traumatismos, actinomicosis, esquistosomiasis, cirrosis y metástasis pulmonares (10-11).

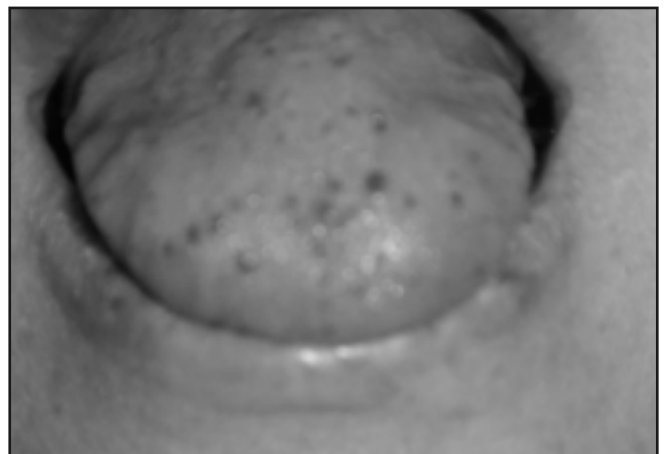


Figura 2. Enfermedad de Rendu-Osler-Weber. Hemangiomas puntiformes en labio inferior y en lengua

Clasificación morfológica, tamaño y localización de las MAVP

Las MAVP son cortocircuitos o comunicaciones anormales arteria-vena sin desarrollo capilar. La localización periférica, adyacentes a la superficie pleural en los lóbulos inferiores pulmonares, es la más frecuente. Suelen manifestarse clínicamente a partir de la segunda década de la vida (12), probablemente debido a su crecimiento con la edad, influencia hormonal, traumatismos, etc.

Suelen tener morfología redondeada, oval o lobulada y calibre que oscila de pocos milímetros a varios centímetros.

Según su apariencia angiográfica se clasifican (16-17) en:

1. MAVP simples con una sola arteria aferente y una vena eferente. El lecho venoso suele estar dilatado con morfología fusiforme o aneurismática. Son las formas más frecuentes (hasta un 80% de total). La embolia paradójica se observa en este tipo de MAVP.

2. MAVP complejas con una o más arterias aferentes y sistema venosos de drenaje muy desarrollado y complejo. Existe un sistema de canales vasculares interpuestos entre las arterias y las venas.

Fisiopatología y manifestaciones clínicas

Alrededor del 60% de las MAVP son asintomáticas (9). Cuando aparecen síntomas estos se basan en tres mecanismos fisiopatológicos básicos. En primer lugar, se conoce que la comunicación derecha izquierda puede determinar una desoxigenación en sangre periférica con presiones parciales de oxígeno (PaO_2) menores de 80 mm de Hg y saturaciones de oxígeno inferiores al 90%, lo que conlleva cianosis acra y peribucal acompañada de disnea. Algunos pacientes con MAVP compensan bien esta disminución de la oxigenación y no manifiestan síntomas nada más que en bipedestación ya que la gravedad dirige preferentemente el flujo hacia las bases y es allí donde asientan las MAVP (18-21).

Como consecuencia de la disminución de oxígeno en sangre muchos de estos pacientes presentan “dedos en palillos de tambor” y policitemia reactiva. Se han descrito, sin embargo, casos con anemia, probablemente debida a las reiteradas epistaxis.

El segundo hecho fisiopatológico en la génesis de las manifestaciones clínicas es la fragilidad capilar de las MAVP que, al romperse en los bronquios, producen hemoptisis y cuando lo hacen en el espacio pleural, hemotórax. Se reconoce que el 6-15% de los pacientes pueden presentar hemoptisis masiva (22,23).

Finalmente, la presencia de cortocircuitos —carentes de filtro capilar— facilita la existencia de embolias paradójicas y abscesos cerebrales. La policitemia y la existencia de infecciones frecuentes en lecho dental y bucal favorecen la trombosis y las infecciones pulmonares que, sin el filtro ca-

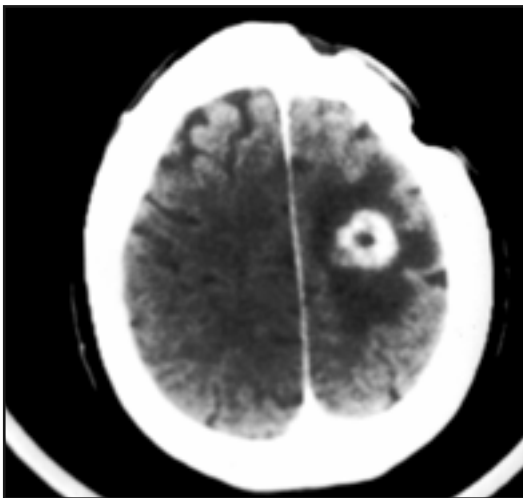


Figura 3. TC de cerebro en paciente con absceso hemisférico izquierdo. Se pueden observar signos postquirúrgicos en la tabla externa

pilar del pulmón sano, pueden migrar a territorio sistémico (fundamentalmente cerebro) produciéndose infartos, accidentes isquémicos transitorios y abscesos (24,25). (Fig. 3).

Otros síntomas y signos comunes en las MAVP son las ceafeas migrañosas, alteraciones visuales y crisis convulsivas.

Las MAVP se desarrollan y crecen más rápidamente durante el embarazo, es por ello que se han descrito hemorragias graves con mayor frecuencia en pacientes embarazadas con MAVP (26).

La mortalidad en las MAVP viene determinada por la existencia de las siguientes complicaciones (27): Abscesos e infartos cerebrales producidos por el paso de émbolos y bacterias a la circulación sistémica, hemoptisis masiva por la rotura de la fina pared de la MAVP comunicando a un bronquio, epistaxis repetidas, hemotórax (más frecuente en las MAVP de localización subpleural) y hemorragias digestivas.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de presunción de las MAVP se basa en la existencia de signos clínicos sugestivos. Aunque es importante demostrar por medios no invasivos la presencia de shunt derecho-izquierdo, el diagnóstico de certeza requerirá estudios morfológicos tales como TC, RM o angiografía, sobre todo de cara a la planificación del tratamiento (1). (Fig. 4)

1. Diagnóstico funcional del shunt derecho-izquierdo.

a. Medición de la fracción de shunt. Consiste en cuantificar sangre procedente de corazón derecho que la MAVP introduce en cavidades izquierdas, sin pasar por el filtro capilar pulmonar. Este test es más sensible si se realiza con el paciente respirando oxígeno al 100 % durante 15-20 minutos antes de medir la saturación (SaO_2) y la presión parcial de oxígeno (PaO_2). En los individuos normales la fracción de shunt debe ser $< 5\%$. Gossage y Janj (28) en una revisión de 122 pacientes procedentes de múltiples estudios encontraron que una fracción de shunt $> 5\%$ tiene una sensibilidad superior al 97% para detectar MAVP. Las técnicas de Medicina Nuclear con macroagregados de albúmina marcada con $\text{Tc}^{99\text{m}}$ también pueden determinar la fracción de shunt (29).

b. Gasometría arterial. Una $\text{SaO}_2 < 96\%$ y una $\text{PaO}_2 < 85$ mm de Hg se correlaciona con una fracción de shunt $> 5\%$, lo que en un contexto clínico adecuado puede sugerir la existencia de MAVP. La normalidad del ECG facilitará la diferenciación con otros tipos de shunt.

2. *Radiografía de tórax.* Más del 95% de los pacientes presentan alteraciones radiológicas (16). La más frecuente es la presencia de un nódulo periférico bien definido, no calcificado y unido a estructuras hiliares por vasos. Ocasionalmente pueden calcificarse, pudiendo crecer con la edad. Se han comunicado una sensibilidad y una especificidad del 92% y 83% respectivamente (30). (Fig. 5)

3. *Ecocardiografía con contraste.* La utilización de contrastes de intensificación de señal en ecocardiografía constituye un buen método de diagnóstico de cortocircuitos intracardíacos al poder detectar el contraste introducido por vía venosa periférica en cavidades izquierdas un ciclo cardíaco ($\cong 3$ seg) después de haberlo visto en aurícula de-

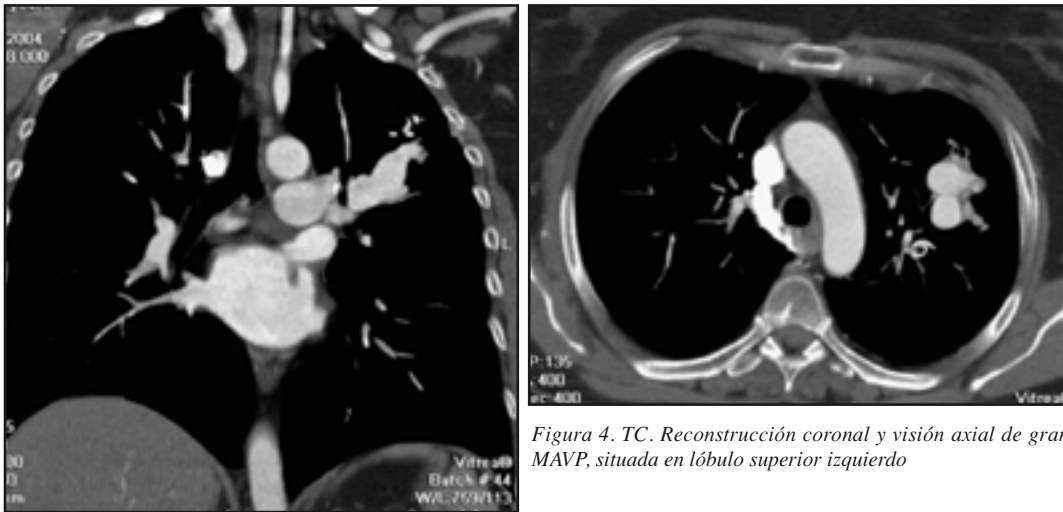


Figura 4. TC. Reconstrucción coronal y visión axial de gran MAVP, situada en lóbulo superior izquierdo

recha. En las MAVP, el tiempo transcurrido de una cavidad a otra es de 9 a 15 segundos (3-5 ciclos) (31,32).

4. *Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR)*. Combinada con la reconstrucción 3D puede proporcionar información no sólo de la MAVP, sino del número y tamaño de vasos aferentes y eferentes (33). La tomografía computarizada multicorte ha sido utilizada con éxito para evaluar malformaciones vasculares residuales o neoformadas tras la emboloterapia (34).
5. *Arteriografía pulmonar*. Constituye el "gold standard". Establece el diagnóstico definitivo por su alta sensibilidad y especificidad. Ha de realizarse arteriografía selectiva y en varias proyecciones para obtener la correcta visualización de la lesión con sus vasos aferentes y eferentes. Proporciona información funcional de la lesión, ya que mide el tiempo de relleno del nido vascular y de paso del medio de contraste a través de una vena de gran calibre hacia aurícula izquierda. (30, 35) Finalmente es indispensable para realizar el control de oclusión. (Fig. 6)
6. *Resonancia magnética (RM)*. Existen pocas reseñas bibliográficas del papel de la RM en el diagnóstico de las MAVP. Los estudios clásicos le adjudican escaso valor diagnóstico debido al artefacto respiratorio, sobre todo en

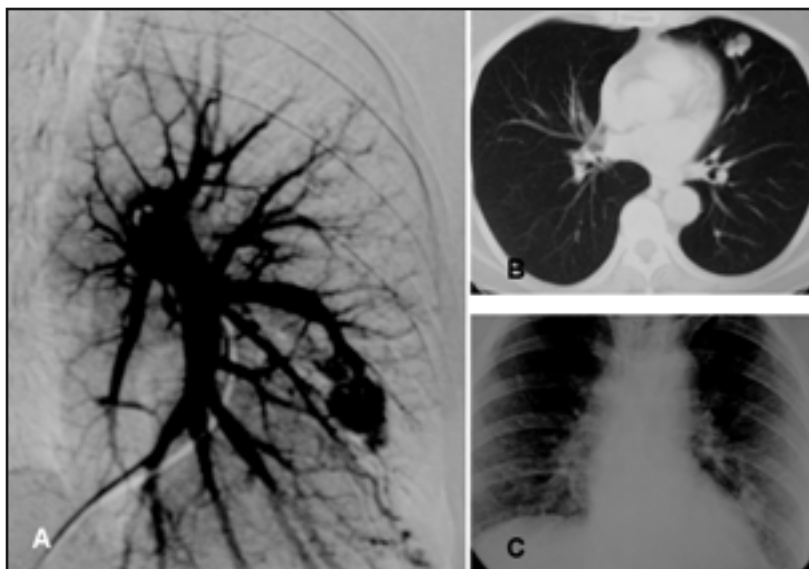


Figura 5. A. Diagnóstico angiográfico de fístula arteriovenosa en lóbulo inferior izquierdo. B. Lesión en TC. C. Lesión en Rx simple de tórax

las fístulas pequeñas. (36) Es posible que los avances tecnológicos y el uso de contraste puedan mejorar su sensibilidad y especificidad. (37)

TRATAMIENTO

El tratamiento tradicional de las MAVP accesibles y localizadas había sido la cirugía, no estando exenta de complicaciones. (38) En la actualidad se admite que el tratamiento de elección es la embolización vascular.

(38-40) No obstante, la cirugía queda reservada para cuando falla o no es factible la embolización, sobre todo en MAVP complejas y de difícil acceso vascular. (22)

Las indicaciones de tratamiento de MAVP son:

- la prevención de embolización paradójica y las posibles secuelas neurológicas (41). Según White (42), el riesgo de un accidente cerebrovascular anual en un paciente con MAVP que presente un diámetro igual o superior a 3 mm es del 1.5%.
- la prevención de hemoptisis masiva sobre todo en pacientes jóvenes con posibilidades de embarazo (27).
- el tratamiento de los síntomas derivados del shunt derecho-izquierdo como son la cianosis y la disnea, sobre todo en el ejercicio.

La recurrencia tras tratamiento endovascular es muy baja (5%) (43), dependiendo fundamentalmente de la complejidad y número de lesiones a tratar.

1. Tratamiento quirúrgico

Desde la primera intervención de MAVP en 1940 hasta los años setenta, la lobectomía, segmentectomía y resección o ligadura quirúrgica constituyeron el único tratamiento posible en esta patología (44). En la actualidad tan sólo se realiza en aquellos casos donde no es posible o falla la embolización percutánea. A pesar de que Puskas et al. (45) la sigan proponiendo como tratamiento de elección, la cirugía tiene una serie de inconvenientes que la sitúan en un nivel terapéutico inferior al tratamiento por embolización endovascular. El riesgo quirúrgico en este grupo de pacientes es más elevado que en la población normal por las bajas cifras de saturación de oxígeno que mantienen. Por otra parte es difícil plantear resección de múltiples fístulas arteriovenosas en ambos hemitórax. Como tratamiento de las malformaciones difusas bilaterales complejas se ha sugerido el trasplante pulmonar (46).

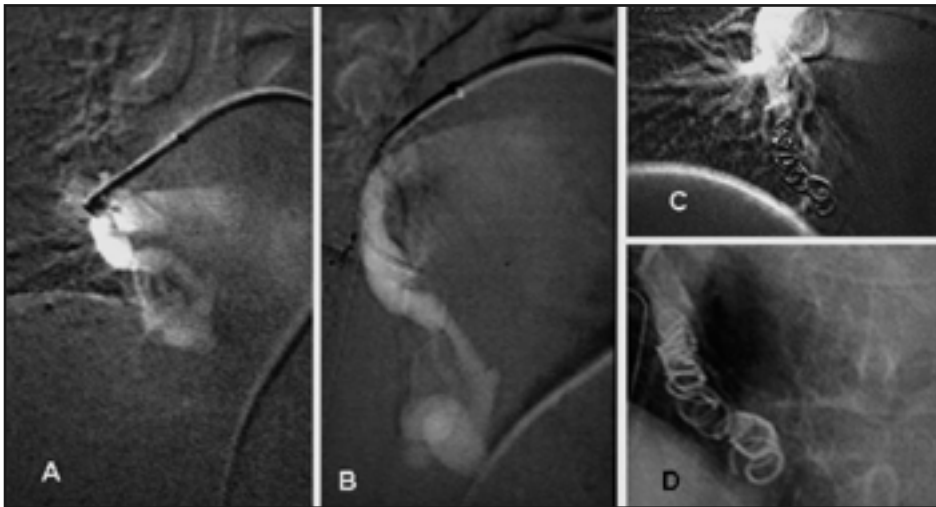


Figura 6. A. Imagen angiográfica de MAV pulmonar. Cateterización supraselectiva de arteria aferente. B. Imagen angiográfica de MAV pulmonar. Vena eferente. C. Vista general del trayecto aferente cerrado por coils. D. Detalle del anterior



Figura 7. A y B. Diversos tipos de espirales de embolización

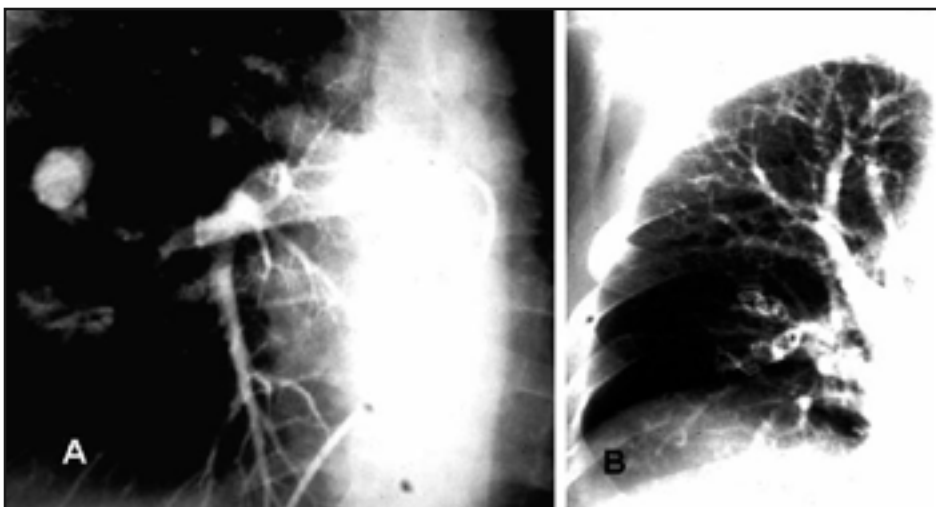


Figura 8. A. Imagen angiográfica de MAV pulmonar en campo medio derecho. B. Aspecto angiográfico post-embolización con espirales metálicas

2. Embolización percutánea

En 1997, Porstmann (49) realizó la primera embolización de una MAVP, utilizando por primera vez coils metálicos hechos a mano. Posteriormente, Taylor (50) fabricó espirales de acero inoxidable como material embolizante y en 1980, Ferry (51) utilizó los balones de silicona. Desde entonces, se han publicado múltiples series de pacientes tratados mediante embolización endovascular (39-41, 50-52). Los avances tecnológicos en el diseño y desarrollo de nuevos materiales (coils

desprendibles mediante descargas eléctricas, balones, etc.) junto con el perfeccionamiento en los métodos de imagen han contribuido a la obtención de resultados muy satisfactorios con esta técnica.

El tratamiento percutáneo de las MAVP persigue la oclusión de la arteria aferente (única o múltiple) con el fin de excluir la comunicación arterio-venosa patológica (48). Desde el punto de vista clínico el objetivo es mejorar la saturación de oxígeno, y evitar las hemorragias y la posibilidad de embolia paradójica.

La elección del material de embolización es fundamental para evitar una oclusión excesivamente proximal, con lo que se afectaría parénquima sano o excesivamente distal, con lo que se podría originar una embolización sistémica.

Existen dos tipos de material de embolización para las MAVP: las espirales metálicas y los balones largables.

En 1975, Gianturco describió el material de embolización que lleva su nombre (47). Los coils o espirales de embolización son espirales metálicas de diámetros y longitudes variables, según el vaso o estructura a tratar y pueden ir acompañadas o no de diversos materiales (fibras artificiales, etc.) que aumenten su potencial trombogénico. (Fig. 7).

Las espirales metálicas se liberan lo más distalmente posible en la arteria aferente habiendo elegido el diámetro apropiado para evitar las complicaciones arriba mencionadas. (Fig. 8).

En la actualidad existen en el mercado espirales de liberación controlada, que se realiza sólo en el momento en que existe completa seguridad en cuanto a la eficacia oclusiva y la localización deseada.

Una vez finalizada la embolización debe realizarse un nuevo estudio

angiográfico para confirmar la oclusión completa de la MAVP y valorar la perfusión de los territorios normales (50-54). (Fig. 9)

La utilización de balones de silicona requiere más experiencia. Tienen diámetros de 1 y 2 mm cuando están colapsados, adquiriendo diámetros de 4 y 8 mm respectivamente cuando se rellenan. Son particularmente importantes en las MAVP de alto flujo formadas por una sola arteria aferente y cuya selectivización resulta complicada (50-53). (Fig. 10).

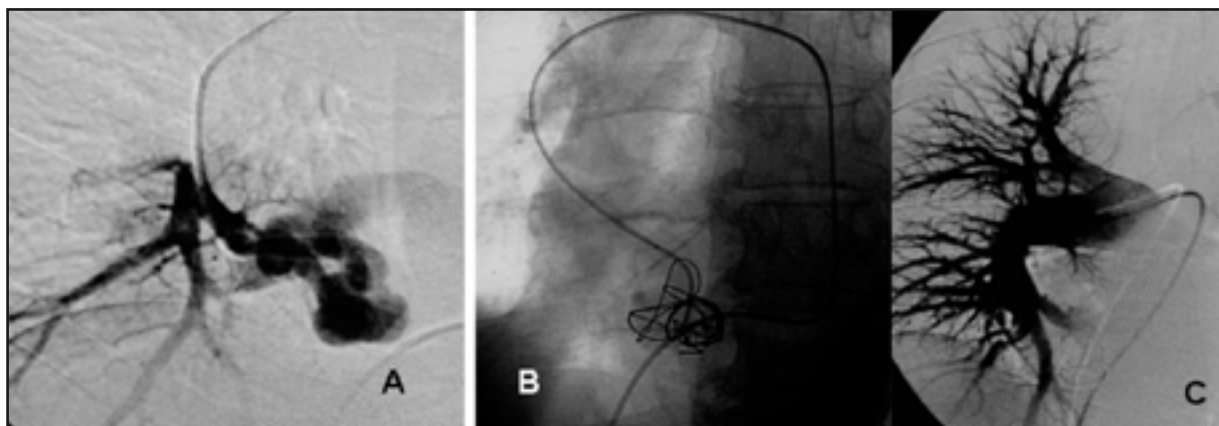


Figura 9. Coils de liberación mecánica y controlada (Detach, William Cook Europe). Gran MAV con drenaje rápido a una gran vena que desemboca directamente en aurícula izquierda

Están contraindicados los agentes embolizantes líquidos y los formados por partículas, dada la ausencia de lecho capilar en la lesión, por el consiguiente riesgo de embolización sistémica (55).

Procedimiento percutáneo

Previamente al procedimiento se requiere un consentimiento informado completo, una vez explicadas las posibles complicaciones al paciente o a sus familiares (dado que en muchos casos son de corta edad).

Es una intervención que puede realizarse bajo sedación consciente. La anestesia general es necesaria sólo en algunos casos, sobre todo en niños y en pacientes con alto grado de ansiedad. La profilaxis antibiótica no es indispensable pero toda la exploración. Es necesaria la anticoagulación antes y durante el procedimiento para evitar la trombosis parcial de la fístula y la embolización sistémica.

La angiografía diagnóstica inicial juega un papel importante en el resultado final del procedimiento terapéutico. Es imprescindible la adquisición de imágenes generales y selectivas que muestren con claridad la morfología de la lesión, la aferencia y eferencia vascular, diámetro de la arteria aferente a 1-2 cm de la lesión, posibles ramas comunicantes, así como la velocidad de llenado y vaciado de la malformación. Para el diagnóstico general se requieren catéteres configurados tipo pig-tail, Grollman o van Tassen, mientras que para el estudio selectivo y la embolización se utilizan catéteres curvos o multipropósito.

La elección del material embolizante debe depender del diámetro del vaso y de la experiencia personal y es fundamental para conseguir la oclusión completa de la lesión y evitar complicaciones. Finalmente es necesario, en función del número de lesiones, valorar la realización del tratamiento en una o en varias sesiones. En ausencia de complicaciones, los pacientes pueden ser dados de alta hospitalaria en 24 48 horas.

RESULTADOS Y PRONÓSTICO

La combinación de coils metálicos y balones de silicona ha sido utilizada con éxito en pacientes con MAVP múltiples, colocándose los coils distalmente y balones en la zona proximal (56). Las grandes cantidades de medio de contraste administrados durante el procedimiento y la incomodidad del

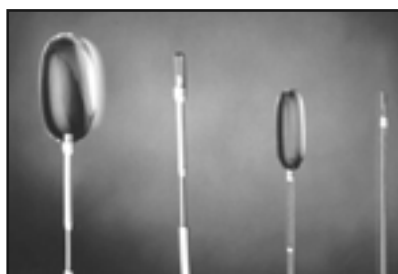


Figura 10. Balones largales hinchados para embolización arterial pulmonar

paciente debido a las características de la mesa del equipo radiológico son los factores limitantes de la duración del procedimiento (40). De ahí que algunos autores (55) prefieran separar los procedimientos diagnóstico y terapéutico, a menos que la situación clínica sea de urgencia. Además, esto permite un estudio detallado de la arteriografía diagnóstica y mejor programación de la terapéutica. (Fig. 11).

Con cualquiera de los dos agentes embolizantes utilizados, el éxito técnico alcanza casi el 100 % de los casos, con escasas complicaciones periprocedimiento y con éxito clínico próximo al 95 %. Swanson et al. (22) en su revisión de 48 pacientes con MAVP tratados en la Clínica Mayo en el período de 1982 a 1997 demuestran un éxito clínico del 98 % con una única muerte imputable a la MAVP en el seguimiento a largo plazo. Seguimientos de más de 5 años han demostrado la oclusión completa de la MAVP y la ausencia de síntomas (50-51).

COMPLICACIONES

Las complicaciones de la embolización endovascular de las MAVP son infrecuentes y generalmente están asociadas a problemas técnicos.

La liberación de pequeñas partículas o de aire a través del catéter en el momento de la liberación del balón o de los coils puede condicionar embolización paradójica sistémica produciendo accidentes cerebrovasculares transitorios o permanentes, infartos, angina por obstrucción de arterias coronarias, etc (1-2% de los casos). Puede ser más frecuente la formación de pequeños coágulos en el seno de la fístula que, al lavar con suero o contraste, embolizan los territorios cerebral, coronario o sistémico. Por esta razón es imprescindible la utilización de heparina a dosis terapéuticas durante el procedimiento (58).



Figura 11. Paciente de 52 años con MAVP difusas. A. Gran fístula arteriovenosa en lóbulo superior izquierdo. B. Tratamiento mediante coils de liberación mecánica

La existencia de arterias aferentes cortas y de alto flujo puede dificultar la liberación del coil o del balón y condicionar migración del agente embolizante a territorios vecinos produciendo infarto pulmonar de territorio sano (60). El uso de pequeños catéteres en grandes venas y arterias y su paso por cavidades cardíacas condiciona inestabilidad y puede producir movimientos irregulares que conlleven arritmia cardíaca y angor (1-3% de los casos). Se ha descrito colapso prematuro del balón (10), con persistencia de la fístula y riesgo de migración distal del balón colapsado. Y en ocasiones hay imposibilidad de selectivizar ramas muy periféricas, debido a la anatomía vascular (60).

Como complicaciones menores se pueden citar: signos de irritación pleural (que desaparecen en las 48-72 horas y que en ocasiones requieren analgesia), febrícula y tromboflebitis en el punto de punción (56) para lo que se recomienda utilizar alternativamente ambas venas femorales en las diferentes sesiones terapéuticas (57-59).

EXPERIENCIA PROPIA

Desde marzo de 1989 hasta abril de 2007 se han tratado mediante embolización en las Unidades de Cirugía Mínimamente Invasiva (CMIGI) del Hospital Clínico Universitario de Zaragoza (España) y en la unidad de Radiología Intervencionista (IR) del Health Science Center de Shreveport (Louisiana, EEUU) 23 pacientes afectados de MAVP. De ellos, 18 fueron mujeres y 5 hombres. La edad media fue de 41.6 (rango 18-54 años). 2 pacientes (8,6%) fueron asintomáticos, mientras que el resto presentaron síntomas. 21 pacientes presentaban manifestaciones cutáneas. El síntoma clínico dominante fue la desaturación de oxígeno con cianosis y disnea, que tuvo lugar en 22 de los pacientes (95,6%) con una media de saturación de oxígeno de 84 % (rango 78-90 %). En 3 pacientes la disnea tan sólo se manifestaba con el ejercicio, en el resto la disnea fue de reposo o de mínimos esfuerzos o con la bipedestación. 7 pacientes (30,4%) presentaron en su evolución clínica hemoptisis que fue de pequeña cuantía en todos los casos (< 200 cc en 24 horas). 11 pacientes relataron epistaxis de repetición. 6 pacientes presentaron manifestaciones cerebrales de tipo isquémico con sintomatología de déficit motor. 2 pacientes fueron tratados satisfactoriamente y de for-

ma empírica de abscesos cerebrales sin llegarse a diagnosticar el agente causal. En 2 pacientes las MAVP fueron un hallazgo radiológico en un seguimiento epidemiológico familiar. En 21 pacientes se constató antecedentes familiares de MAVP o epistaxis. El diagnóstico en base a datos clínicos y gasométricos se constató mediante radiología simple y tomografía computarizada. El 82,6% de los pacientes tenían MAV múltiples, mientras que 4 la MAV era única.

Todos los pacientes fueron tratados mediante embolización con coils convencionales de tamaño y morfología variada, entre 4 y 12 mm de diámetro, tipo Nester platinum y Mreye platinum (William Cook Europe. Aps Bjaeverskov, Denmark). En dos casos debido al tamaño de la arteria nutricia y la complejidad de la malformación se utilizaron coils de gran tamaño y de liberación controlada tipo Detach Coil System (William Cook Europe. Aps Bjaeverskov, Denmark). 14 pacientes se realizaron en una sola sesión, mientras que el resto requirieron varias intervenciones (2 de ellos, tres intervenciones y 7 dos intervenciones). En 5 pacientes después del tratamiento todavía se constataron pequeñas malformaciones arteriovenosas menores de 1 cm sin manifestaciones clínicas ni gasométricas. El éxito técnico se consiguió en todos los casos (100%). Se dieron complicaciones menores en dos pacientes (hematoma en punto de entrada). En un paciente un coil migró accidentalmente a un vaso arterial próximo no patológico y se recuperó, sin complicaciones, mediante un lazo Curry (William Cook Europe. Aps Bjaeverskov, Denmark). No se evidenció ningún caso de embolización paradójica. El éxito clínico inmediato fue del 100%. En 21 pacientes se normalizó la saturación de oxígeno y desaparecieron los síntomas clínicos. En 2 pacientes la mejoría de los síntomas y de la saturación de oxígeno fue muy valorable. El seguimiento de pacientes se realizó en la consulta de la Unidades de CMIGI e IR en 14 pacientes. En 6 pacientes se perdió el seguimiento clínico. El seguimiento consistió en valoración clínica y gasométrica. En todos los casos se realizó gammagrafía de ventilación/perfusión y en 7 pacientes se realizó TC de alta resolución. El seguimiento medio fue de 7,2 años (1-13 años). En ningún caso se observó reaparición de síntomas, sin embargo en 4 pacientes se apreció ligero empeoramiento de la saturación de oxígeno. En tres pacientes se apreciaron nuevas peque-

ñas MAVP en la TC y en 2 crecimiento de las fístulas residuales post-embolización.

CONCLUSIÓN

La embolización percutánea a través de catéter de las MAVP es un procedimiento seguro y relativamente fácil (incluso en niños) y constituye el tratamiento de elección frente

a la cirugía. Entre las principales ventajas frente a la cirugía hay que citar: la preservación máxima de parénquima pulmonar, la posibilidad de diagnóstico y tratamiento en una sola sesión, la rápida verificación del éxito o fracaso del mismo, la baja morbilidad, la baja tasa de recurrencia y la posibilidad de realización del mismo sin necesidad de anestesia general (61).

REFERENCIAS

1. Swischuck JL, Castañeda F, Smosuse B, Fox P, Brady T. Embolization of pulmonary arteriovenous malformations. *Sem Intervent Radiol* 2000; 17: 171-183.
2. Rendu HJ. Epistaxis repetees chez un sujet porteur de petits angiomes cutanes et muqueux. *Gaz Hosp* 1896; 1322-1323.
3. Osler W. On a family form of recurring epistaxis associated with multiple telangiectasia of the skin and mucous membranes. *Bull John Hopkins Hosp* 1901;12: 333-337.
4. Weber FP. Multiple hereditary developmental angioma (telangiectasia) of the skin and mucous membranes associated with recurring haemorrhages. *Lancet* 1907; 2160-2162.
5. Guttamacher AE, Marchuk D, White R. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med* 1995; 333:918-924.
6. Mcallister K, Lennon F, Bowles-Biesecker B, McKinnon W, Helmbold E, Markel et al. Genetic heterogeneity in hereditary haemorrhagic telangiectasia: Possible correlation with clinical phenotype. *J Med Genet* 1994; 31:927-932.
7. Berg J, Guttmacher A, Marchuk D, Porteous M. Clinical heterogeneity in hereditary hemorrhagic telangiectasia: Are pulmonary arteriovenous malformations more common in families linked to endogling? *J Med Genet* 1996; 33: 256-257.
8. Porteous M, Burn J, Proctor S. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: A clinical analysis. *J Med Genet* 1992; 29:527-530.
9. Brydon HL, Akinwunmi J, Selway R, Ul-Haq I. Brain abscesses associated with pulmonary arteriovenous malformations. *Br J Neurosurg* 1999 Jun;13(3):265-269.
10. Merland JJ. Les Malformations Vasculaires Superficielles Classifications et attitudes Thérapeutiques. *J Mal Vasc* 1992; 17: 1-12.
11. Kerr A, Sauter D. Acquired traumatic pulmonary arteriovenous fistula: case report. *J Trauma* 1993; 35:484-486.
12. Iqbal M, Rossoff LJ, Steinberg HN, Marzouk KA, Siegel DN. Pulmonary arteriovenous malformations: a clinical review. *Postgrad Med J* 2000 Jul;76(897):390-394.
13. Khalil A, Farres MT, Mangiapan G, Tassart M, Bigot JM, Carette MF. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 2000 May;117(5):1399-1403.
14. Wilmshurst P, Jackson P. Arterial hypoxemia during pregnancy caused by pulmonary arteriovenous microfistulas. *Chest* 1996 Nov;110(5):1368-1369.
15. Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, Pugash RA, Redelmeier DA, Hyland RH, White RI Jr. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations: characteristics and prognosis. *Chest* 2000 Jan; 117(1):31-38.
16. Dines DE, Arms R, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1983; 58: 176-181.
17. Kadir S. Diagnostic angiography. WB Saunders Co Philadelphia 1986; 584-616.
18. Taced R, Schwartz SM, Pearl JM, Raake JL, Beekman RH 3rd, Manning PB, Nelson DP. Unrecognized pulmonary venous desaturation early after Norwood palliation confounds Gp:Gs assessment and compromises oxygen delivery. *Circulation* 2001 5;103:2699-2704.
19. McDonald JE, Miller FJ, Hallam SE, Nelson L, Marchuk DA, Ward KJ. Clinical manifestations in a large hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) type 2 kindred. *Am J Med Genet* 2000 Aug 14;93(4):320-327.
20. Robin E, Laman D, Horn B, Theodore J. Platypnea related to orthodeoxia caused by true vascular lung shunts. *N Engl J Med* 1976; 17: 941-943.
21. Dutton J, Jackson R, Hughes J, Whyte M, Peters A, Ussov W, Allison D. Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *AJR* 1995;165:1119-1125.
22. Swanson K, Prakash U, Stanson A. Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clinic experience 1982-1997. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 671-680.
23. van der Werf TS, Timmer A, Zijlstra JG. Fatal haemorrhage from Dieulafoy's disease of the bronchus. *Thorax* 1999;54:184-185.
24. Maher CO, Piepgras DG, Brown RD Jr, Friedman JA, Pollock BE. Cerebrovascular manifestations in 321 cases of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Stroke* 2001;32:877-882.
25. Brydon HL, Akinwunmi J, Selway R, Ul-Haq I. Brain abscesses associated with pulmonary arteriovenous malformations. *Br J Neurosurg* 1999;13:265-269.
26. Shovlin CL, Letarte M. Hereditary haemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations: issues in clinical management and review of pathogenic mechanisms. *Thorax* 1999;54:714-729.
27. Gershon AS, Faughnan ME, Chon KS, Pugash RA, Clark JA, Bohan MJ, Henderson KJ, Hyland RH, White RI Jr. Transcatheter embolotherapy of maternal pulmonary arteriovenous malformations during pregnancy. *Chest* 2001;119:470-477.
28. Gossage J, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the review. *Am J Respir Crit Care* 1998; 158:643-661.
29. Sugiyama M, Sakahara H, Igarashi T, Takahashi M. Scintigraphic evaluation of small pulmonary right-to-left shunt and therapeutic effect in pulmonary arteriovenous malformation. *Clin Nucl Med* 2001;26:757-60.

30. Haitjema R, Disch F, Overtoom T, Westermann C, Lamers J. Screening family members of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia *Am J Med* 1995; 99: 519-524.
31. Kjeldsen A, Oxhøj H, Anderesen P, Elle B, Jacobsen J, Vase P. Pulmonary arteriovenous malformations Screening procedures and pulmonary angiography in patients with hereditary hemorrhage telangiectasia *Chest* 1999; 116:432-439.
32. Nanthakumar K, Graham AT, Robinson TI, Grande P, Pugash RA, Clarke JA, Hutchison SJ, Mandzia JL, Hyland RH, Faughnan ME. Contrast echocardiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Am Heart J* 2001; 141:243-246.
33. Lawler LP, Fishman EK. Multi-detector row CT of thoracic disease with emphasis on 3D volume rendering and CT angiography. *Radiographics* 2001; 21:1257-1273.
34. Brillet P, Dumont Ph, Bouziz N, Duhamel A, Laurent F, Remy J et al. Pulmonary arteriovenous malformation treated with embolotherapy. Systemic collateral supply at multi-detector CT angiography after 2-20 year follow-up. *Radiology* 2007; 242:267-276
35. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg* 1999 ;23:1118-1122.
36. Vrachliotis TG, Bis KG, Kirsch MJ, Shetty AN. Contrast-enhanced MRA in pre-embolization assessment of a pulmonary arteriovenous malformation. *J Magn Reson Imaging* 1997;7:434-436.
37. Maki DD, Siegelman ES, Roberts DA, Baum RA, Gefter WB. Pulmonary arteriovenous malformations: three-dimensional gadolinium-enhanced MR angiography-initial experience. *Radiology* 2001 Apr;219(1):243-246.
38. Clark JA, Pugash RA, Faughnan ME, Hyland RH. Multidisciplinary team interested in the treatment of pulmonary arteriovenous fistulas or malformations (PAVFs). *World J Surg* 2001 Feb;25(2):254-255.
39. Pugash RA. Pulmonary arteriovenous malformations: overview and transcatheter embolotherapy. *Can Assoc Radiol J* 2001;52:92-102.
40. Goergen S, Sacharias NR. Pulmonary arteriovenous malformations: Pathology, clinical features and treatment with balloon and coil occlusion. *Australas Radiol* 1992; 36: 222-229.
41. Kjeldsen AD, Oxhøj H, Andersen PE, Green A, Vase P. Prevalence of pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) and occurrence of neurological symptoms in patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT). *J Intern Med* 2000;248:255-262.
42. White RI. Pulmonary arteriovenous malformations. How do we diagnosis them and why is it important to do so?. *Radiology* 1992;182:633-635.
43. Burke CM, Safai C, Nelson DP, Raffin TA. Pulmonary arteriovenous malformations: a critical update. *Am Rev Res Dis* 1986; 134: 334-339.
44. Hepburn, Dauphinee J. Successful removal of hemangioma of the lung followed by disappearance of polycythemia. *Am J Med Sci* 1942;204:681-685.
45. Puskas J, Allen M, Moncure A, Wain J, Hilgenberg a, Wright C, Grillo H, Mathisen D. Pulmonary arteriovenous malformations. Therapeutic options *Ann Surg* 1993, 56: 253-258.
46. Reynaud-Gaubert M, Thomas P, Gaubert JY, Pietri P, Garbe L, Giudicelli R, Orehek J, Fuentes P. Pulmonary arteriovenous malformations: lung transplantation as a therapeutic option. *Eur Respir J* 1999;14:1425-1428.
47. Gianturco C, Anderson JH, Wallace S. Mechanical devices for arterial occlusion. *AJR* 1975; 124: 428-435.
48. Porstmann W. Therapeutic embolization of arteriovenous fistula by catheter technique. In: Kelop O, (ed) *Current Concepts in Pediatric Radiology* Berlin: Springer, 1977: 23-31.
49. Taylor BG, Cockerill E, Manfredi F, Klatt E. Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. *Am J Med* 1978; 64: 360-365.
50. Saluja S, Sitko I, Lee DW, Pollak J, White RI. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations with detachable balloons: long-term durability and efficacy. *J Vasc Interv Radiol* 1999;10:883-889.
51. Wingen M, Gunther RW. Transcatheter embolization of pulmonary arteriovenous fistulas. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2001;173:606-611.
52. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Papagiannis J, Hausdorf G, Rammos S. Transcatheter occlusion of a large pulmonary arteriovenous malformation with use of a Cardioseal device. *J Vasc Interv Radiol* 2001;12:767-769.
53. White RI, Barth K.H, Kaufman S, Mitchell S. Therapeutic embolizations with detachable balloons. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1980; 3: 229-241.
54. Waight DJ, Hijazi ZM. Pulmonary arteriovenous malformations: transcatheter embolization options. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000 ;50:52-53.
55. Kaufman SL, Kumar A, Roland JM, Harrington DP, Barth K.H, Haller J.A, White R.I. Transcatheter embolization in the management of congenital arteriovenous malformations. *Radiology* 1980; 137: 21-29.
56. White RI, Lynch Nyhan A, Terry P, Buescher P, Farmlett E, Charnas L, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: Techniques and long term outcome of embolotherapy. *Radiology* 1988; 169: 663-669.
57. Andersen PE, Kjeldsen AD, Oxhøj H, Vase P, White RI Jr. Embolotherapy for pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Acta Radiol* 1998 Nov;39(6):723-726
58. Mager HJ, Overtoom TT, Mauser HW, Westermann KJ. Early cerebral infarction after embolotherapy of a pulmonary arteriovenous malformation. *J Vasc Interv Radiol* 2001 Jan;12(1):122-123.
59. White R, Polla K J, Wirth J. pulmonary arteriovenous malformations Diagnosis and transcatheter embolotherapy *J Vasc Intervent Radiol* 1996; 7:787-804.
60. Remy Jardin M, Watinne L, Remy J. Transcatheter occlusion of pulmonary arterial circulation and collateral supply: failures, incidents and complications. *Radiology* 1991; 180: 699-705.
61. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:35-45.