Fístulas arteriovenosas pulmonares en un paciente pediátrico: un reporte de caso

Pulmonary arteriovenous fistulas in a pediatric patient: a case report

Dra. Yuli T. Samboni^a, Dra. Liliana P. Tordecilla^a, Dr. Gilberto Acuña^a y Ph.D. Ana L. Muñoz^b

RESUMEN

Las fístulas arteriovenosas pulmonares son malformaciones congénitas dadas por la comunicación directa anómala entre arterias y venas, con una incidencia mundial de 2-3 : 100 000 habitantes. La presentación es, en general, única, asintomática, y aparecen en forma incidental como hallazgo imagenológico en la adultez, y su tratamiento de elección es la embolización endovascular.

Se describe la inusual presentación clínica en una paciente de 10 años, que ingresó por disnea, tos, cianosis central y cefalea. Se encontró hipoxemia persistente, hipocratismo digital, nódulos parahiliares pulmonares, gases arteriales con gradiente alvéolo-arterial aumentado. La tomografía axial computarizada de tórax de alta resolución confirmó la presencia de una malformación arteriovenosa pulmonar en la región parahiliar derecha, la cual no se asociaba con la enfermedad de Rendu-Osler-Weber. La paciente fue tratada con embolización endovascular transcatéter. Tras 1,5 años de seguimiento, no hubo recaídas. Son pocos los casos reportados de estas fístulas en la edad pediátrica.

Palabras clave: fístula arteriovenosa pulmonar, embolización endovascular transcatéter, pediatría.

ABSTRACT

Pulmonary arteriovenous fistulas are congenital malformations due to anomalous direct communication between arteries and veins; the incidence is 2-3 : 100,000 inhabitants. This condition is usually asymptomatic and incidentally appearing in adult imaging findings. Transcatheter endovascular embolization is the technique of choice for treatment. The unusual presentation in a 10-year-old patient is described; she was presented to the Emergency Department with dyspnea, cough, central cyanosis

and headache. The examination revealed persistent hypoxemia and digital clubbing; chest X-ray with images suggestive of parahilar nodules, arterial blood gases with increased alveolar arterial gradient. The high resolution computed tomography of the thorax revealed pulmonary arteriovenous malformation in the right parahilar region not associated with Rendu-Osler-Weber disease. The patient was treated with transcatheter endovascular embolization, and after a year and a half of follow-up there were no relapses. There are few reported cases of pulmonary arteriovenous fistulas in the pediatric age.

Key words: pulmonary arteriovenous fistulas, transcatheter endovascular embolization, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.e170>

Cómo citar: Samboni YT, Tordecilla LP, Acuña G, Muñoz AL. Fístulas arteriovenosas pulmonares en un paciente pediátrico: un reporte de caso. Arch Argent Pediatr 2020;118(2):e170-e173.

INTRODUCCIÓN

Las fístulas arteriovenosas pulmonares (FAVP) son malformaciones congénitas caracterizadas por ser comunicaciones directas anómalas entre arterias y venas pulmonares, sin presencia de lecho capilar entre ellas, lo que condiciona un *shunt* (‘cortocircuito’) derecha-izquierda.¹ A pesar de ser la anomalía vascular pulmonar más común, tiene una baja frecuencia de presentación,² con una incidencia de 2-3 casos por cada 100 000 habitantes a nivel mundial.³

Su origen es, generalmente, hereditario, asociado, en un 60-70 %, a la enfermedad de Rendu-Osler-Weber (ROW), también conocida como telangiectasia hemorrágica hereditaria.¹ Este síndrome se diagnostica gracias a estudios genéticos o manifestaciones clínicas conocidas como criterios de Curaçao, los cuales incluyen epistaxis espontáneas con predominio nocturno, telangiectasias (principalmente, en la cavidad oral), lesiones vasculares viscerales (que incluyen malformaciones y telangiectasias) y, por último, historia de antecedentes familiares de primer grado.^{3,4} También se han descrito factores secundarios desencadenantes de ROW, tales como traumatismos, infecciones micóticas o parasitarias, cirrosis hepática avanzada, cirugía torácica y de cardiopatías congénitas complejas.^{2,4}

- a. Facultad de Medicina, Universidad Antonio Nariño, Bogotá, Colombia.
- b. Facultad de Ciencias, Universidad Antonio Nariño, Bogotá, Colombia.

Correspondencia:

PhD. Ana L. Muñoz: analuisa.munoz@uan.edu.co

Financiamiento: Este trabajo fue apoyado por el acuerdo de cooperación que existe entre el Hospital Occidente de Kennedy y la Universidad Antonio Nariño. La autora Ana L. Muñoz fue apoyada por fondos de la Vicerrectoría de Ciencia y Tecnología (VCTI) de la Universidad Antonio Nariño (Proyecto #2016230).

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 18-1-2019

Aceptado: 16-9-2019

Los pacientes con malformaciones arteriovenosas pulmonares son asintomáticos en un 60 %. Por lo general, los cuadros clínicos son de larga evolución, por lo tanto, usualmente, se manifiestan en edades altas y aparecen de forma incidental en los hallazgos imagenológicos. Aunque las FAVP suelen presentarse de forma única, las manifestaciones dependerán de su número y tamaño.⁵

Las características clínicas más frecuentes de las FAVP son hipoxemia, fragilidad capilar pulmonar y *shunt* arteriovenoso.² En cuanto a sus complicaciones, las más comúnmente asociadas, con una incidencia de presentación de hasta el 59 %, son aquellas que están relacionadas con alteraciones del sistema nervioso central, tales como migraña, accidente cerebrovascular, abscesos cerebrales y convulsiones. Otras complicaciones menos frecuentes son hemoptisis y hemotórax.⁶

El objetivo de este reporte de caso fue mostrar el diagnóstico y el manejo realizado a una paciente con una patología de baja presentación, más aún en la edad pediátrica, quien tuvo una evolución favorable durante un año y medio de seguimiento.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 10 años de edad, con antecedente de tos durante el ejercicio que limitaba la actividad física y cianosis peribucal. Consultó al Servicio de Urgencias por presentar

tos emetizante no cianosante, asociada a cefalea global de tipo opresivo con una intensidad 3/10 en la escala subjetiva del dolor, sin otra sintomatología y sin antecedentes perinatólogicos ni familiares relevantes.

Al ingresar, se encontró a una paciente en buenas condiciones generales, afebril, sin signos de dificultad respiratoria. Adicionalmente, la niña presentó hipoxemia (saturación de oxígeno SpO_2 al 0,21 en ambos miembros superiores). En la auscultación pulmonar, se encontró un murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares e hipocratismo digital. El resto del examen físico fue normal.

Se hospitalizó y se prescribió el tratamiento con oxígeno por cánula nasal a 2 l/min. Ante la pobre respuesta, se dejó con sistema Venturi al 50 %. Los resultados de los paraclínicos iniciales mostraron leucocitos: 10 780/mm³; neutrófilos: el 60,1 %; linfocitos: el 34,4 %; hemoglobina: 17,6 g/dl; hematocrito: el 49,8 %; plaquetas en 342 000/mm³; glicemia: 86 mg/dl. En los rayos X de tórax, se evidenció el atrapamiento aéreo con aumento del diámetro anteroposterior, horizontalización de los arcos costales y nódulos no calcificados parahiliares derechos (*Figura 1, paneles A y B*). El electrocardiograma fue normal, sin signos de crecimiento de las cavidades.

El diagnóstico de ingreso fue crisis asmática moderada e hipoxemia. Se inició el manejo con agonistas β_2 ; sin embargo, la paciente tuvo

FIGURA 1. Radiografía de tórax

Panel A. Anteroposterior; evidencia la horizontalización de los arcos costales y nódulos no calcificados parahiliares en la base derecha del pulmón (flechas).

Panel B. Lateral; muestra el atrapamiento aéreo (flecha) con aumento del diámetro anteroposterior.

una pobre respuesta, con persistencia de la hipoxemia y de cefalea de tipo opresivo. Presentó, además, durante su hospitalización, tres episodios de epistaxis anterior leves autolimitados, sin compromiso de la mucosa nasal, por lo tanto, se asociaron a la respuesta a la cánula nasal para el suministro de oxígeno. Dada la persistencia de la hipoxemia y la presencia de nódulos no calcificados en la radiografía, se consideró el diagnóstico de tuberculosis pulmonar o enfermedad granulomatosa pulmonar.

El ecocardiograma transtorácico no mostró alteraciones, con buena función biventricular, sin signos de hipertensión pulmonar. La gasometría mostró hipoxemia con gradiente alvéolo-arterial aumentado (Q_s/Q_t del 32,25 %), lo que sugirió *shunt* como causa de la hipoxemia. La tomografía axial computarizada de tórax de alta resolución (TACAR) con contraste evidenció una imagen sugestiva de malformación arteriovenosa pulmonar en la región parahiliar derecha (Figura 2).

De acuerdo con las manifestaciones clínicas de hipoxemia, hipocratismo *digital* y cefalea, así como los hallazgos imagenológicos y la gasometría que sugirieron *shunt*, se confirmó la presencia de una FAVP en la región parahiliar y en la base pulmonar derechas, por lo que se consideró como primera posibilidad diagnóstica la enfermedad de ROW y los episodios de migraña común como una posible complicación.

FIGURA 2. Tomografía axial computarizada de tórax de alta resolución con contraste

Muestra una malformación arteriovenosa pulmonar en la región parahiliar derecha y en la base pulmonar derecha (flechas).

La paciente fue manejada por medio endovascular por vía femoral con embolización mediante el uso de *coils*. Como hallazgo, se encontró la presencia de dos malformaciones, por lo que se consideró, entonces, FAVP de tipo complejo. Tras un año y medio de seguimiento, la paciente no presentó recurrencia y mantuvo las saturaciones de oxígeno dentro de los rangos normales (entre el 94 % y el 96 %), aunque con persistencia del hipocratismo digital, como era de esperar (Figura 3).

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son una patología de presentación poco frecuente y menos aún en niños, y tienen un alto porcentaje de asociación con el síndrome de ROW. Esta paciente pediátrica no solo presentaba FAVP de tipo complejo, sino que solo cumplía uno de los criterios de Curaçao, por lo cual su origen no se asoció con ROW.

DISCUSIÓN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son trastornos vasculares con una baja frecuencia de presentación. Están asociadas, en su mayoría, a la enfermedad de ROW,^{2,3} cuyo diagnóstico se establece con el cumplimiento de, al menos, tres de los criterios de Curaçao (anteriormente mencionados).^{3,4} La paciente de este caso cumplía tan solo con un criterio (asociado a las lesiones vasculares), por lo tanto, era poco probable aseverar el diagnóstico de ROW. Podría haber sido de gran utilidad la realización de estudios genéticos para confirmar el diagnóstico con certeza.

FIGURA 3. Hipocratismo digital, único signo tras un año y medio después de la embolización

Las FAVP suelen ser asintomáticas o presentarse únicamente con hipoxemia o disnea en la edad pediátrica.^{7,8} Su presentación clínica y el pronóstico de los pacientes depende del número y tamaño de las malformaciones vasculares. Son más frecuentes las que son únicas y asintomáticas.⁵ El diagnóstico se establece por las anomalías radiológicas, que incluyen la presencia de lesiones nodulares e, incluso, la conexión vascular, la determinación de la fracción del *shunt* (suele ser superior al 5 %), la detección del *shunt* de izquierda a derecha por medio de ecografía de contraste (sin embargo, esta no permite evaluar anatómicamente la malformación) y la angiografía, que es el método diagnóstico imagenológico de primera elección ante la sospecha de FAVP, después de descartar malformaciones cardíacas, mediante el ecocardiograma.⁸

En este caso, el diagnóstico fue inicialmente asociado a otras patologías con una prevalencia más alta, como sucede con frecuencia.⁷ Sin embargo, el diagnóstico final de la paciente se realizó por los hallazgos imagenológicos en la TACAR, que fueron compatibles con los resultados encontrados en el estudio de los gases arteriales y los hallazgos radiológicos. Adicionalmente, que la malformación fuese de tipo complejo pudo estar asociado con la sintomatología de presentación temprana y grave en la paciente, en concordancia con lo publicado en los estudios de Mowers et al. y de C. Yu et al., que reportaron a niños con FAVP de tipo complejo, que presentaban manifestaciones secundarias a sus lesiones, tales como intolerancia al ejercicio, cianosis, hemoptisis, dolor torácico, dificultad para respirar e isquemia cardíaca.^{9,10}

En la actualidad, se considera la embolización endovascular transcatéter como la técnica ideal para la corrección de estas malformaciones,^{11,12} ya que mejora la saturación de oxígeno, previene la presentación de hemorragias o embolia y tiene un bajo riesgo de recaída y pocas complicaciones posoperatorias.³ En la paciente, se utilizaron *coils*, y tuvo total recuperación, sin efectos adversos ni recaídas después de un año y medio de seguimiento, lo cual sugiere que es un procedimiento seguro y efectivo también en niños, mejorando su calidad de vida, similar a lo reportado previamente.⁹⁻¹¹

Es importante, en los pacientes pediátricos que presentan hipoxemia crónica, considerar las malformaciones arteriovenosas pulmonares como diagnóstico diferencial, ya que sus

manifestaciones clínicas son inespecíficas y poco frecuentes en esta población, para así poder tratarlas oportunamente y evitar complicaciones, como abscesos cerebrales, accidentes cerebrovasculares e incluso la muerte.^{10,13,14} ■

Agradecimientos:

Los autores agradecen al Dr. Ronald Mesa, neumólogo pediatra del Hospital Occidente de Kennedy, por sus aportes y contribuciones en el diagnóstico y manejo de la paciente. Así como al Dr. Samuel Maury, neumólogo pediatra, por sus contribuciones en la revisión final del documento.

REFERENCIAS

1. Serrano-Usaola N, Echevarría-Uraga JJ, Miguelez-Vidales JL, Armendáriz-Tellitu K. Embolización de malformación arteriovenosa pulmonar con Amplatzer®. A propósito de un caso. *Gac Médica Bilbao*. 2011; 108(4):123-6.
2. González LR, Cifuentes VC, Mordojovich RG, Prats MR, et al. Malformación arteriovenosa pulmonar: Características clínicas, diagnóstico y rol del tratamiento quirúrgico en pacientes tratados con cirugía resectiva pulmonar. *Rev Chil Enferm Respir*. 2011; 27(1):16-25.
3. De Gregorio MA, Maynar M, D'Agostino H, Medrano J, et al. Malformaciones arteriovenosas pulmonares. Diagnóstico y tratamiento endovascular. *Intervencionismo*. 2007; 7.2:68-76.
4. Serra M. Telangiectasia hemorrágica hereditaria (Síndrome de Rebdus-Osler-Weber). *Rev Hosp Ital B Aires*. 2014; 34(2):41-50.
5. Salisbury JP, Piñeyro LM. Malformaciones arteriovenosas pulmonares Aproximación a una patología poco frecuente a partir de tres casos clínicos. *Arch Med Int*. 2011; 33(2):39-43.
6. Khurshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J*. 2002; 78(918):191-7.
7. Dokumcu Z, Ozcan C, Alper H, Erdener A. Pulmonary arteriovenous malformation in children. *Pediatr Int*. 2015; 57(4):708-11.
8. Papagiannis J, Apostolopoulou S, Sarris G, Rammos S. Diagnosis and management of pulmonary arteriovenous malformations. *Images Paediatr Cardiol*. 2002; 4(1):33-49.
9. Mowers KL, Sekarski L, White AJ, Grady RM. Pulmonary arteriovenous malformations in children with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a longitudinal study. *Pulm Circ*. 2018; 8(3):2045894018786696.
10. Yu CK, Cheung YF. Transcatheter occlusion of complex pulmonary arteriovenous malformations in a cyanotic child. *J Cardiol Cases*. 2018; 18(2):65-9.
11. Carvajal LF, Bretón C, Zapata M, Guzmán M, et al. Embolización de colaterales en niños con cardiopatías congénitas. Experiencia en un centro cardiovascular. *Rev Colomb Cardiol*. 2014; 21(4):266-71.
12. Sim JY, Alejos JC, Moore JW. Techniques and applications of transcatheter embolization procedures in pediatric cardiology. *J Interv Cardiol*. 2003; 16(5):425-48.
13. Tabakow P, Jarmundowicz W, Czapiga B, Czapiga E. Brain abscess as the first clinical manifestation of multiple pulmonary arteriovenous malformations in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). *Folia Neuropathol*. 2005; 43(1):41-4.
14. Kjeldsen AD, Tørring PM, Nissen H, Andersen PE. Cerebral abscesses among Danish patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Acta Neurol Scand*. 2014; 129(3):192-7.