

MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONAR COMO CAUSA DE HEMOPTISIS.

PULMONARY ARTERIOVENOUS MALFORMATION AS A CAUSE OF HEMOPTYSIS

Yuri Liberato Salinas¹
Villacorta Aguirre Javier¹
Villarreal Santiago Pamela¹
Ocas Melvin¹

Recibido: 13 de octubre del 2018
Aceptado: 26 de octubre del 2018

RESUMEN

La hemoptisis se presenta de forma infrecuente en casos de malformación arteriovenosa pulmonar, lo cual trata de comunicaciones directas entre ramas de la arteria pulmonar y vena pulmonar, unidos mediante un saco aneurismático comportándose como fistula arteriovenosa. Los sacos aneurismáticos se pueden romper produciendo, en poco casos, hemoptisis o cuadros de hemotórax que ponen en peligro la vida del paciente. Se presenta el caso clínico de una mujer de 57 años con hemoptisis recurrentes asociado a signos de hipoperfusión pulmonar, anemia, y evidencia de malformación arteriovenosa pulmonar a nivel de llingula del lóbulo izquierdo pulmonar.

Palabras claves: hemoptisis, malformación arteriovenosa pulmonar, Síndrome Réndu Osler Weber.

¹ Escuela de Medicina, Universidad Privada Antenor Orrego, Trujillo, Perú

ABSTRAT

Hemoptysis occurs infrequently in cases of pulmonary arteriovenous malformation, which involves direct communications between branches of the pulmonary artery and pulmonary vein joined by an aneurysmal sac behaving like an arteriovenous fistula. The aneurysmal sac can rupture, producing in a few cases hemoptysis, or pictures of hemothorax that endanger the life of the patient. We present the clinical case of a 57-year-old woman with recurrent hemoptysis associated with signs of pulmonary hypoperfusion, anemia, and evidence of pulmonary arteriovenous malformation at the level of the left pulmonary lobe.

Key words: hemoptysis, pulmonary arteriovenous malformation, Rendu Osler Weber Syndrome

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) son comunicaciones directas entre ramas de la arteria y vena pulmonar por medio de un saco aneurismático, sin paso de sangre por el lecho capilar pulmonar caracterizados por tener cortocircuito de derecha a izquierda, comportándose como una fístula arteriovenosa pulmonar.⁽¹⁾

Los sacos aneurismáticos anómalos de los MAVP pueden llegar a romperse y producir una hemorragia, ocasionando hemoptisis masiva y hemotórax que pueden ser relativamente mortales. Su causa más frecuente es la bronquiectasia y la malformación arteriovenosa pulmonar que sigue siendo una de las causas infrecuentes.⁽²⁾ Mas del 70% de estas son congénitas asociadas entre 47 a 80% a telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) o también llamado síndrome de Rendu-Osler-Weber; es una alteración displásica vascular de tipo autosómico dominante.⁽³⁾

Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad a nivel pulmonar son hipoxemia como consecuencia del shunt de derecha a izquierda y como consecuencia producen dificultad respiratoria, cianosis y policitemia; también pueden producir embolias paradójicas sistémicas a nivel cerebral en forma de abscesos y accidentes isquémicos cerebrales , sangrados de origen pulmonar produciendo hemoptisis y hemotórax por rotura del MAVP. El tratamiento es recomendado para MAVP sintomáticos o mayores de 3 milímetros y la embolización ha demostrado mayor seguridad y buenos resultados; en casos de falla de embolización se usa la cirugía receptiva.⁽⁴⁾

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 52 años de edad, con antecedentes patológicos de hemoptisis recurrentes desde hace 3 años asociado a dificultad respiratoria de larga data, desde su juventud, evaluada clínicamente sin diagnostico definido.

Como antecedente patológico fue diagnosticada de bronquiectasias hace 3 años a través de radiografía de tórax. Ingresa por emergencia con cuadro de hemoptisis moderada, acompañada de cefalea, malestar generalizado con debilidad y fatiga sin descompensación hemodinámica.

Al realizarle el examen físico se destaca palidez mucocutánea, hipocratismo digital, saturación de oxígeno 89%,

Exámenes de laboratorio, Hemoglobina 9.5 mg/dl. Se le realiza una videobroncofibroscopia que evidenció signos inflamatorios y sangrado de segmentos lingulares, se lava y aspira sangrado. La angiotomografía computarizada de tórax evidenció opacidad a nivel de la llingula con una área de 3.4mm por 3.5mm imagen compatible con MAVP y granulomas calcificados vasculares de base pleural y vértice hilar.



Figura 1. Hipocratismo digital.

Paciente no presenta telangiectasias en piel ni mucosas. No tiene antecedentes familiares con telangiectasia hemorrágica hereditaria.



Figura 3. TAC. MAVP en lóbulo lingular.

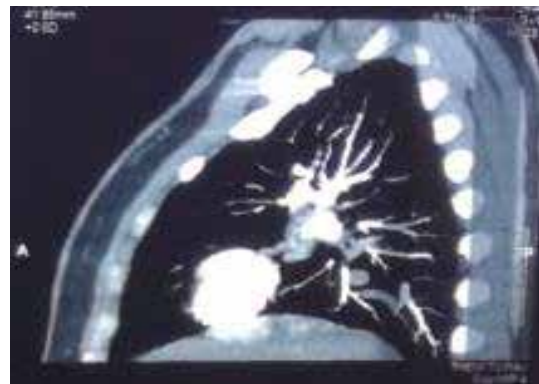


Figura 2. TAC MAVP en lóbulo lingular.

Se concluye que la hemoptisis es causada por la MAVP pulmonar, donde se decide tratamiento con embolización de las ramas que irrigan el lóbulo lingular observándose posteriormente su oclusión en su último control. En sus siguientes evaluaciones, no hay evidencia de presentar hemoptisis y los síntomas respiratorios han disminuidos teniendo una disminución en la recurrencia de la hemoptisis con evolución favorable de su estado clínico.

DISCUSIÓN

La hemoptisis se caracteriza por expulsión de sangre por la boca cuyo origen procede de las arterias traqueobronquiales o del parénquima pulmonar; se clasifica en leve o moderada, si la expectoración es menor de 30ml de sangre en 24 horas y masiva si la expectoración es de 200 a 1000ml de sangre en 24 horas, o mayor de 600ml en 48horas, condición que puede ser mortal y requiere tratamiento oportuno.⁽⁵⁾ Para la valoración del paciente se tiene en cuenta el volumen de sangre expectorado en relación al tiempo, la velocidad de la hemorragia (>15ml/h) y la función respiratoria del paciente (capacidad de expectorar o presencia de insuficiencia respiratoria).⁽⁶⁾ La causa de hemoptisis puede ser por bronquiectasias y de forma inusual la malformación arteriovenosa.⁽⁷⁾

La MAVP es una patología infrecuente con una incidencia de 2 – 3 casos por cada 100 000 habitantes con aumento de frecuencia en el sexo femenino, con relación 2:1 respecto a los varones; entre el 65 – 70% se presentan en pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria o Enfermedad de Rendu Osler Weber.⁽⁸⁾

Las manifestaciones clínicas de las MAVP son variadas y dependen principalmente del tamaño y de la cuantía del shunt. Se pueden presentar desde casos asintomáticos hasta pacientes con hipoxemia grave o complicaciones como accidentes neurológicos o hemorragias exanguinantes.⁽¹⁾ La paciente descrita presenta síntomas atribuibles a la MAVP. A nivel pulmonar las manifestaciones clínicas de las MAVP son: hipoxemia como consecuencia del shunt derecha-izquierda, lo que produce disnea, cianosis y policitemia. La hemoptisis y el hemotórax espontáneo masivo, que no es evidente, son una presentación infrecuente, en quienes el tamaño de las MAVP pueden experimentar un importante aumento.^(2,10)

La tomografía computarizada helicoidal permite evaluar la ubicación, tamaño, vasos aferentes y eferentes. El uso de contraste y reconstrucciones tridimensionales permiten una excelente evaluación anatómica y la posibilidad de encontrar otras posibles lesiones. Sin duda hoy constituye el examen de elección en el estudio anatómico de ellas.⁽¹¹⁾

Actualmente el tratamiento de elección es realizar embolización vascular para MAVP simple y son de fácil acceso vascular; sin embargo la cirugía no se descarta en pacientes con falla a embolización o en MAVP sintomáticas o mayores de 3 milímetros, por lo que previene hemoptisis y/o hemotórax masivo, especialmente en pacientes de la 5° década y las posibles secuelas neurológicas entre las cuales se encuentra el accidente cerebrovascular.^(12,13)

CONCLUSIÓN

Como conclusión podemos decir que: las MAVP pueden presentarse en un amplio espectro clínico y anatómico; pueden generar importantes síntomas y complicaciones graves, por lo que, en general, se recomienda su tratamiento. El estudio pre-operatorio se basa principalmente en demostrar el shunt y en determinar adecuadamente las características anatómicas de la lesión; el tratamiento de elección es percutáneo (endovascular) y en algunos casos la cirugía resectiva pulmonar está indicada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salisbury DJP. Pulmonary arteriovenous malformations An approach to a rare condition based on three clinical cases. *Arch Med Interna.* :5.
2. Saboo SS, Chamarthy M, Bhalla S, Park H, Sutphin P, Kay F, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. *Cardiovasc Diagn Ther.* junio de 2018;8(3):325-37.
3. Hanley M, Ahmed O, Chandra A, Gage KL, Gerhard-Herman MD, Ginsburg M, et al. ACR Appropriateness Criteria Clinically Suspected Pulmonary Arteriovenous Malformation. *J Am Coll Radiol.* julio de 2016;13(7):796-800.
4. González L R, Lazo P D, Prats M R, Santolaya C R, Linacre S V, Rodríguez D P. Tratamiento quirúrgico de fístula arteriovenosa pulmonar en telangiectasia hemorrágica hereditaria (Enfermedad de Rendu Osler Weber). *Rev Chil Cir [Internet].* abril de 2010 [citado 30 de junio de 2019];62(2). Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262010000200012&lng=en&nrm=iso&tlng=en
5. Thung KH, Sihoe ADL, Wan IYP, Lee TW, Wong R, Yim APC. Hemoptysis from an unusual pulmonary arteriovenous malformation. *Ann Thorac Surg.* noviembre de 2003;76(5):1730-3.
6. Pons LR, Garcia-Olivé I, Manzano JR. Hemoptisis: Actualización en diagnóstico y tratamiento. :12.
7. Salibe-Filho W, Piloto BM, Oliveira EP de, Castro MA, Affonso BB, Motta-Leal-Filho JM da, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnostic and treatment characteristics. *J Bras Pneumol.* 2019;45(4):e20180137.
8. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary Arteriovenous Fistula: Presentation, Diagnosis, and Treatment. *World J Surg.* noviembre de 1999;23(11):1118-22.
9. Shang H-W, Sun S-B, Ma G-Y, Mei X-M, Li C, Yang K. A ruptured pulmonary arteriovenous fistula after laparoscopic operation. *Chin J Traumatol.* diciembre de 2017;20(6):359-61.
10. Alicea-Guevara R, Cruz Caliz M, Adorno J, Fernandez R, Rivera K, Gonzalez G, et al. Life-threatening hemoptysis: case of Osler-Weber-Rendu Syndrome. *Oxf Med Case Rep [Internet].* 1 de marzo de 2018 [citado 2 de julio de 2019];2018(3). Disponible en: <https://academic.oup.com/omcr/article/doi/10.1093/omcr/omx108/4951581>
11. Rivero Rapalino O, Garcia-Herreros L, Barragán Leal C, Kock S, Salcedo Miranda D, Vinck EE. Endovascular management of bilateral pulmonary arteriovenous malformations presenting with a spontaneous hemothorax. *J Card Surg.* 7 de diciembre de 2018;jocs.13955.
12. Angriman F, Ferreyro BL, Wainstein EJ, Serra MM. Malformaciones arteriovenosas pulmonares y complicaciones embólicas en pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria. *Arch Bronconeumol.* julio de 2014;50(7):301-4.