

Hemotórax espontáneo como primera manifestación de malformación arteriovenosa pulmonar. A propósito de un caso

Aura Lucía Rivera Bernal, M.D. *; Jorge Alberto Carrillo Bayona, M.D.**; Paulina Ojeda León, M.D.***; Rodrigo Sánchez, M.D****

RESUMEN

El hemotórax como primera manifestación de malformación arteriovenosa pulmonar es una complicación clínica poco frecuente y potencialmente fatal. Presentamos el caso de un paciente de 34 años de edad con diagnóstico final de ruptura a cavidad pleural de Malformación Arteriovenosa Pulmonar (MAV) pulmonar y revisamos su presentación clínica y manifestaciones radiológicas.

Palabras clave: Malformación arteriovenosa pulmonar, hemotórax, telangiectasia hereditaria hemorrágica.

ABSTRACT

The hemothorax as a first complication from pulmonary arteriovenous malformation is very seldom outcome and actually potentially fatal. Here we show a case from a 34 years old patient whose final diagnostic was pulmonary arteriovenous malformation with hemothorax. Here we make a clinical presentation and radiologic review.

Key words: pulmonary arteriovenous malformation, hemothorax,

El término *Malformación Arterio-Venosa pulmonar* (MAV pulmonar) se utiliza para describir un espectro de comunicaciones vasculares anómalas entre las arterias y las venas pulmonares, generalmente de origen congénito, que van desde comunicaciones microscópicas demasiado pequeñas para visualizarse radiológicamente, hasta aneurismas complejos que pueden afectar el aporte sanguíneo de un segmento o lóbulo. Cuando se presentan como lesión única hacen parte del diagnóstico diferencial de nódulo pulmonar solitario.

Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino, de 34 años de edad, quien consulta al servicio de urgencias remitido de un centro de salud local con cuadro de 8 días de evolución consistente en dolor tipo opresivo en el hemitórax derecho, acompañado de tos con expectoración mucopurulenta, disnea clase funcional III, astenia, adinamia, diaforesis y el día previo al ingreso tres episodios de vómito de contenido alimentario.

Al ingreso a este centro el paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con TA 110/70, FC: 88x´ FR: 20x´. A la auscultación pulmonar se encontró

una disminución de los ruidos respiratorios en el hemitórax derecho, con matidez a la percusión. La hemoglobina al ingreso fue de 10.3 gr/dL y el hematocrito de 31.2 %.

La radiografía de tórax demostró una opacidad homogénea, en el hemitórax derecho, con desplazamiento de las estructuras mediastinales en sentido contralateral, hallazgo interpretado como derrame pleural extenso. La TAC contrastada, evidenció un derrame pleural derecho, con imágenes de mayor densidad en su interior, compatibles con coágulos en la cavidad pleural y atelectasia pasiva del pulmón adyacente (Figura 1). En la toracénesis diagnóstica, se obtuvieron 200cc de líquido oscuro, hemorrágico y denso. La citología fue negativa para malignidad (PAP II). Extendido de fondo hemorrágico con infiltrado de linfocitos y neutrófilos. Células mesoteliales normales.

Una radiografía de tórax tomada tres años atrás por cuadro de infección pulmonar evidenciaba una masa parenquimatosa, de contornos lobulados bien definidos, localizada en el lóbulo inferior derecho, conectada al hilio por imágenes tubulares sugestivas de va-

* Radióloga Departamento de Imágenes Diagnósticas, Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia. Instructor asociado de Radiología Universidad El Bosque.

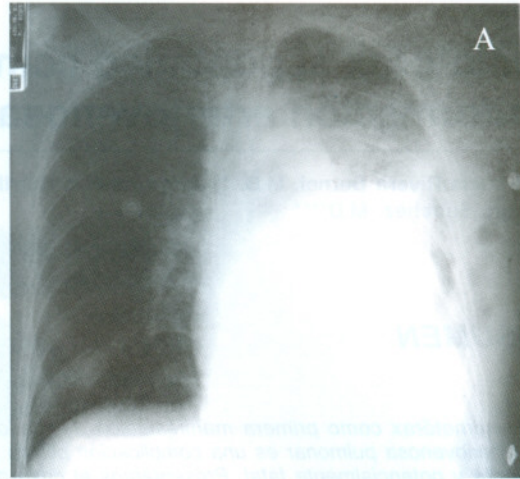
** Radiólogo Departamento de Imágenes Diagnósticas, Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia. Profesor Asistente de Radiología Universidad Nacional de Colombia.

*** Patóloga Departamento de Patología, Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia. Profesora Asistente de Patología Universidad El Bosque.

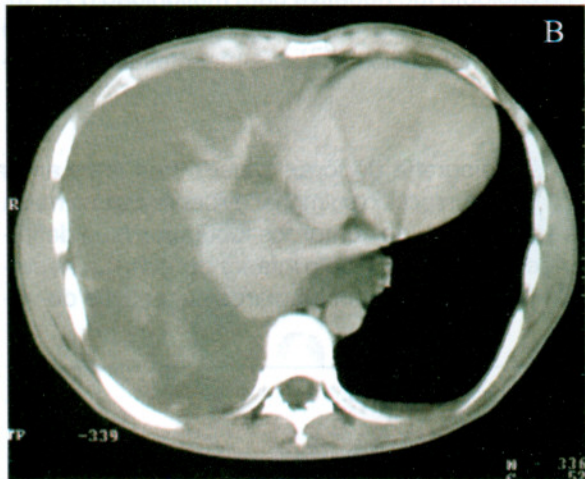
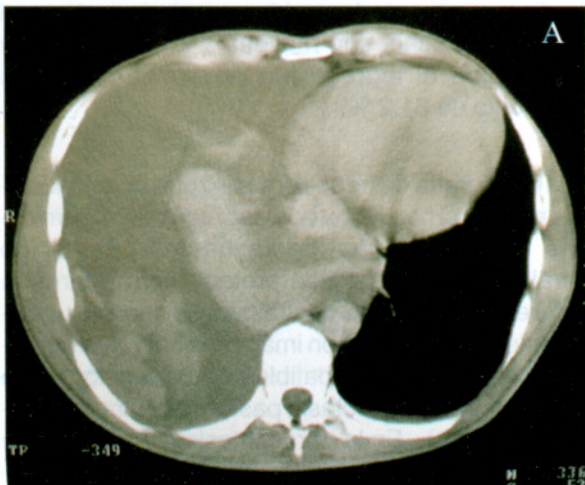
****Fellow Cirugía de Tórax, Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia. Universidad El Bosque.

sos anómalos, compatible con malformación arteriovenosa. Teniendo en cuenta los hallazgos anteriores y la presencia de hemotórax se sugiere el diagnóstico de ruptura de MAV pulmonar a la cavidad pleural (Figura 2).

El paciente fue llevado a cirugía, practicando una toracotomía posterolateral derecha, encontrando un hemotórax de 4000 cc, con coágulos y adherencias de fibrina en pleura visceral y parietal. Al examinar el parénquima pulmonar atelectásico fue evidente una lesión lobulada de 4 cms de diámetro, localizada en el segmento basal anterior del lóbulo inferior del pulmón derecho, la cual con la manipulación presentaba sangrado rutilante. Se realizó una resección en cuña de la lesión y drenaje del hemotórax, logrando una adecuada expansión pulmonar. Postoperatorio sin complicaciones. La radiografía de control mostró una adecuada expansión pulmonar, sin áreas de consolidación ni atelectasia. El paciente evolucionó satisfactoriamente siendo dado de alta. Hasta el momento lleva 10 meses de seguimiento.



Figuras 2 a y b. Masa parenquimatosa en el lóbulo inferior derecho, de contornos lobulados. Imágenes tubulares extendiéndose del hilum hacia la lesión.



Figuras 1 a y b. TAC contrastado que demuestra derrame pleural extenso con colapso pulmonar secundario y coágulos en la cavidad pleural.



Figura 3a. Pieza macroscópica. Segmento pulmonar con lesión de aspecto diverticular constituida por pared vascular.

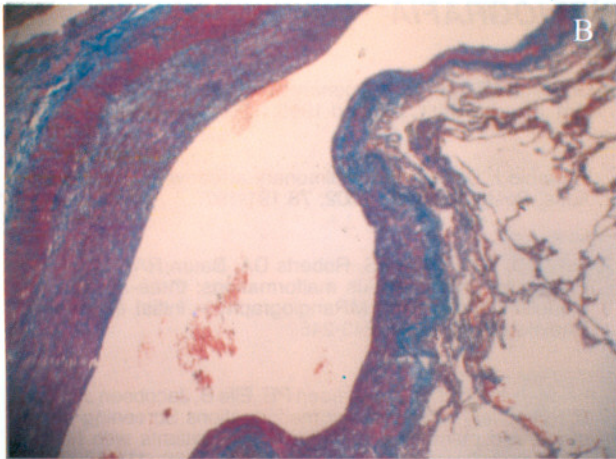


Figura 3b. Micro. Pared de fístula TM 4X.

DISCUSIÓN

La malformación arteriovenosa pulmonar no es una entidad clínica frecuente, siendo su incidencia de 2 a 3 casos en 100.000 (2). Alrededor de un 10% de las MAV pulmonares son diagnosticadas en la infancia, con un incremento gradual de su incidencia hacia la quinta-sexta décadas de la vida.

Aproximadamente el 70% de los casos se encuentran asociados a telangiectasia hemorrágica hereditaria o síndrome de Rendu-Osler-Weber (THH), entidad autosómica dominante caracterizada por la presencia de malformaciones arteriovenosas en la piel, mucosas y vísceras. Entre el 15 y 35% de los pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria pueden presentar MAV pulmonar (1, 4, 6).

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son unilaterales entre el 53 y el 70% de los casos, se presentan como nódulos múltiples en el 36% de los pacientes y de éstos hasta la mitad pueden cursar con compromiso bilateral. Tienen predilección por los lóbulos inferiores, especialmente el izquierdo, donde pueden encontrarse hasta en el 75% de los pacientes (1, 2). Los diámetros de las lesiones varían entre 1 y 5 cms, aunque en ocasiones pueden alcanzar dimensiones mayores de 10 cms. Pueden extenderse a la pleura hasta en el 89% de los casos cursando con hemotórax cuando se rompen a la cavidad pleural.

Patológicamente, las MAV pulmonares pueden clasificarse como simples: caracterizadas por una arteria nutricia y una vena de drenaje y complejas con dos o más arterias nutricias o venas de drenaje; apareciendo las primeras en el 86 a 92% de los pacientes. Los vasos aferentes están dados en la mayo-

ría de los casos por ramas de las arterias pulmonares, pero puede encontrarse suplencia vascular de la circulación sistémica (aorta, arterias intercostales o bronquiales) (1, 2).

Clínicamente su presentación depende del grado del corto-circuito: si es mínimo, los síntomas pueden ser subagudos o ausentes; si el corto circuito es mayor del 20% puede presentarse con cianosis y policitemia. (2). La presentación puede ser temprana (al nacimiento), sin embargo, el mayor porcentaje de diagnósticos de la entidad se realizan en las tres primeras décadas de la vida (2). El síntoma más frecuente es la epistaxis y aparece cuando se asocia a las telangiectasia hemorrágica hereditaria, seguido de disnea la cual es frecuente en pacientes con lesiones múltiples o de gran tamaño (1,4). Otros síntomas incluyen palpitaciones, dolor torácico y tos.

Numerosas complicaciones pueden presentarse en los pacientes con MAV pulmonar. En el 30% de los pacientes comprometen el sistema nervioso central e incluyen eventos cerebrovasculares 18%, enfermedad isquémica transitoria 37%, abscesos cerebrales 9%, migraña 43% y convulsiones 8% (1,2). El mecanismo implicado en estos eventos neurológicos es el embolismo paradójico a través de la MAV o por MAV cerebrales coexistentes en pacientes con THH. En un porcentaje menor de casos, puede aparecer hemotórax (por ruptura de MAV pulmonares subpleurales) y hemoptisis, siendo estos dos eventos potencialmente fatales (1, 2, 4, 5).

Hasta en el 98% de los pacientes la radiografía de tórax es anormal. La presentación más frecuente es la de nódulo-masa redonda u ovalada de densidad uniforme, frecuentemente lobulada, de márgenes bien definidos, más comúnmente localizada en los lóbulos inferiores. Los pacientes con MAV pulmonar múltiple, generalmente presentan de dos a ocho lesiones. Las lesiones pueden no ser evidentes por la presencia de sangrado en el parénquima contiguo o por atelectasia secundaria a compresión bronquial. En ocasiones puede definirse la arteria nutricia, emergiendo del hilio y la vena de drenaje dirigiéndose hacia la aurícula izquierda. La tomografía lineal puede facilitar la visualización de la conexión entre el nódulo y los vasos nutricios y de drenaje.

La gammagrafía de perfusión puede ayudar a cuantificar la magnitud del corto circuito.

La TAC contrastada es útil para el diagnóstico y para definir la anatomía vascular de la MAV pulmonar.

Remy y col comparan el uso de la TAC contrastada con la angiografía selectiva, encontrando que la primera es mejor en la detección de la MAV pulmonar. La superioridad de la TAC contrastada en la detección de estas lesiones es atribuida a la ausencia de interposición de imágenes (6). La angioTAC con reconstrucciones 3D es una buena alternativa diagnóstica, con limitaciones en la adecuada visualización de MAV pulmonares de gran tamaño (2). La angiografía tridimensional por RM es una técnica que puede usarse en el diagnóstico de la MAV pulmonar, pero las lesiones menores de 5 mm pueden ser difíciles de identificar por esta técnica, siendo su principal utilidad la de demostrar de manera no invasiva el tamaño y número de arterias nutricias, previo al tratamiento. (3). La angiografía pulmonar permanece como el patrón de oro en el diagnóstico de la MAV pulmonar, ya que no solo define la arquitectura de la vascularización pulmonar de manera precisa, sino que es necesaria para la embolización o previa a la resección quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643-661.
2. Khorshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformations. *Postgrad Med J* 2002; 78:191-197.
3. Maki DD, Slegelman ES, Roberts DA, Baum RA, Getter WB. Pulmonary arteriovenous malformations: three-dimensional Gadolinium-enhanced MRangiography – initial experience. *Radiology* 2001; 219: 243-246.
4. Kielsen AD, Oxhøj H, Andersen PE, Elle B, Jacobsen JP, Vase P. Pulmonary arteriovenous malformations Screening procedures and pulmonary angiography in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1999; 116:432-439.
5. Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, Pugash RA, Redelmeier DA, Hyland RH, White RI. Diffuse Pulmonary arteriovenous malformations. Characteristics and prognosis. *Chest* 2000; 117: 31-38.
6. Remy, J., M. Remy-Jardin, L. Watinne, and C. Deffontaine. Pulmonary arteriovenous malformations: evaluations with CT of the chest before and after treatment. *Radiology* 1992; 182:809-816.



¡Se puede lograr!