

# **EMBOLOZACION Y CIRUGIA COMPLEMENTARIAS EN EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS ARRIEROVENOSOS PULMONARES EN LA ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER**

---

E. Martín Díaz, T. Montoro Martín, E. González Rodríguez, M.E. Espinosa Domínguez (\*), E. Martín Rodríguez.  
Unidad de Cirugía Torácica y (\*) Servicio de Anestesiología y Reanimación. Complejo Hospitalario Ntra. Sra. de la Candelaria.  
Santa Cruz de Tenerife.

---

Presentamos el caso de un varón de 43 años con aneurismas arteriovenosos pulmonares múltiples y bilaterales sobre los que se había actuado en varias ocasiones mediante angiorradiología intervencionista para su embolización terapéutica con resultados parcialmente satisfactorios. Desde los 27 años el paciente padecía hemiparesia izquierda y epilepsia, secundarias a un accidente vascular cerebral. Fue a los 35 años, a raíz de un proceso respiratorio, cuando ante la presencia de poliglobulia se diagnosticaron las lesiones arteriovenosas pulmonares en el contexto de la enfermedad de Rendu-Osler-Weber. Sufrió septicemia tras una de las sesiones de embolización terapéutica. La imposibilidad de suprimir totalmente el flujo mediante embolizaciones motivó la extirpación quirúrgica definitiva de las malformaciones del pulmón derecho mediante la lobectomía media por toracotomía, pues éstas estaban circunscritas a dicho lóbulo. La evolución postquirúrgica fue favorable, si bien persistió la hipoxemia.

Palabras clave:

- Malformaciones arteriovenosas pulmonares.
- Embolización.
- Enfermedad de Rendu-Osler-Weber.
- Lobectomía pulmonar media.

---

## **EMBOLOZATION AND COMPLEMENTARY SURGERY FOR TREATMENT OF PULMONARY ARTERIO VENOUS ANEURYSMS IN RENDU-OSLER-WEBER DISEASE**

The case of a 43 year old male with multiple and bilateral arteriovenous pulmonary aneurysms which had been treated several times with interventional angiography for therapeutic embolization, with partially satisfactory results, is presented. Since he was 27, the patient suffered left hemiparesis and epilepsy, secondary to a cerebral vascular accident. At the age of 35 and after respiratory problems, in presence of poliglobulia, the pulmonary arteriovenous lesions were diagnosed as Rendu-Osler-Weber disease. After one of the therapeutic embolization sessions, the patient suffered septicemia. Unability to totally suppress the blood flow using embolizations motivated the surgical removal of the left pulmonary malformation by means of a middle lobectomy. The post-surgical evolution was favorable, but the hypoxemia did persist.

Key words:

- Pulmonary arteriovenous malformations.
- Embolization.
- Rendu-Osler-Weber disease.
- Middle pulmonary lobectomy.

## INTRODUCCIÓN

---

Los aneurismas arteriovenosos pulmonares, también llamados fístulas o varices arteriovenosas, son lesiones primordialmente congénitas, múltiples en el 30% de los casos, bilaterales en el 8% y aproximadamente el 4% tiene una arteria nutricia sistémica. Estas lesiones suelen ser causantes de embolias, poliglobulia, hemorragias, infecciones y sintomatología progresiva por el shunt derechaizquierda y la hematosi insuficiente<sup>(2)</sup>. Generalmente se diagnostican en personas con displasias vasculares como la enfermedad de Rendu-Osler-Weber (ROW), llamada también Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH), no siendo la localización de estas malformaciones arteriovenosas (MAV) exclusivamente pulmonar. Su tratamiento mediante angiorradiología intervencionista con emboloterapia (Figura 1), cirugía de exclusión o exéresis, o ambas técnicas secuencialmente, tiene como objeto evitar las graves secuelas secundarias a las angéitisi y embolias e intentar mejorar la oxigenación sanguínea<sup>(3,4)</sup>

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

---

Paciente, varón de 43 años, que a la edad de 27 años sufrió un accidente vascular cerebral isquémico quedando las secuelas de hemiparesia izquierda y epilepsia. A los 35 años, a raíz de un proceso gripal, tras detectarse poliglobulia, se le diagnosticaron aneurismas arteriovenosos pulmonares múltiples bilaterales y enfermedad de ROW, pues presentaba telangiectasias en la mucosa bucal y epistaxis de repetición, sin otras formas de sangrado crónico ni alteraciones en la coagulación. El resto de su exploración física era normal.

Tanto su padre, fallecido de infarto agudo de miocardio, como dos de sus hermanos dieron historia de epistaxis frecuentes y lesiones puntiformes rojas en la mucosa bucal, al igual que él. Su hijo, de 7 años, con los mismos síntomas y signos, había sido diagnosticado recientemente de MAV pulmonares.

En el estudio de imagen realizado mediante arteriografía pulmonar se le detectaron una lesión varicosa con tres arterias nutricias en el campo medio derecho y otra lesión en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo. En la ecografía abdominal no se encontraron malformaciones vasculares hepáticas. El estudio funcional respiratorio era normal.

Desde los 41 años había sido sometido a cinco sesiones de embolización de las MAV pulmonares, persistiendo la permeabilidad en la del campo medio derecho (Figura 2). Sufrió una septicemia días después de una sesión de embolización de esa MAV, posiblemente secundaria a una endoangéitisi de la misma. Ante la imposibilidad de cerrar totalmente el flujo por la MAV del pulmón derecho se decidió su intervención quirúrgica mediante toracotomía, en el curso de la cual se puso de manifiesto que toda la malformación se encontraba en el lóbulo medio, procediéndose a la lobectomía tras una minuciosa disección vascular (Figura 3). El lóbulo medio tenía dos ramas arteriales, siendo la más proximal la que alimentaba con sus ramas las dilataciones aneurismáticas, localizadas en la superficie lobar de la cisura mayor, en las que se palpaba un tremor apreciable y múltiples espirales. La evolución postquirúrgica fue favorable, si bien no se objetivaron cambios en la hematosi (Tabla 1).

En el estudio macroscópico de la pieza se observó una dilatación vascular de 3x3x4 cm que drenaba en la vena del lóbulo medio, con múltiples lóculos, algunos de ellos trombosados, con septos finos y alambres en su interior. A esta dilatación vascular llegaban cuatro ramas arteriales pulmonares, una de ellas permeable, existiendo espirales en las demás.

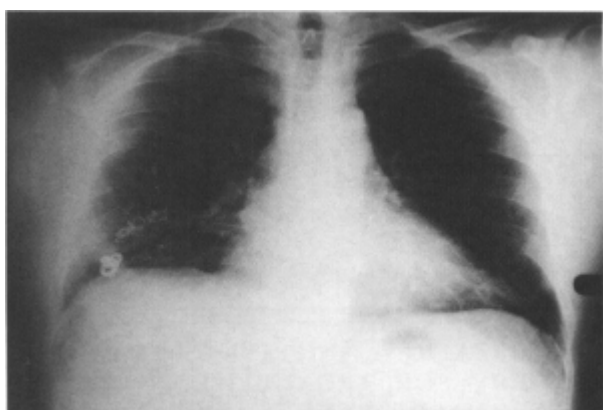


Fig. 1. Radiografía simple posteroanterior de tórax donde se observan múltiples espirales metálicas en el campo pulmonar medio derecho como resultado de los intentos de embolización de la malformación arteriovenosa allí existente.

## DISCUSIÓN

Las MAV pulmonares pueden ser adquiridas o congénitas. Las adquiridas suelen darse en pacientes con hepatopatía crónica, consistiendo en conexiones vasculares directas, de hasta 1 mm de diámetro, entre la arteria y las venas pulmonares en el hilio, en el parénquima periférico o subpleurales.<sup>1</sup> Se piensa que su etiología es similar a la de las arañas vasculares cutáneas en la enfermedad hepática avanzada. Las MAV congénitas, ocasionalmente aisladas, se diagnostican en el seno de displasias vasculares en el 60% de los casos.<sup>(1)</sup> Aproximadamente, 15-20% de los pacientes con THH tienen MAV pulmonares<sup>(2)</sup>. La THH se atribuye a un conjunto de trastornos cromosómicos autosómicos<sup>(5,6,7)</sup>. El 15-30% de los pacientes con THH no tiene antecedentes familiares, pero la existencia de lesiones vasculares subclínicas en evolución obliga a un seguimiento a largo plazo del paciente y sus familiares.<sup>(4,8)</sup>

Las MAV son secundarias a la persistencia de capilares anastomóticos fetales capaces de conducir un flujo de sangre progresivo de la arteria nutricia hacia la vena

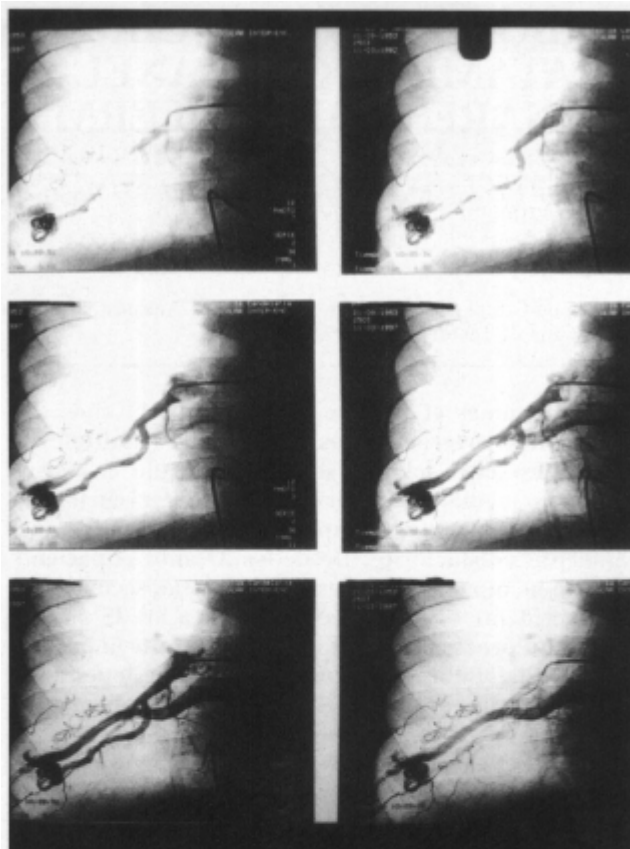


Fig. 2. Secuencias de la arteriografía pulmonar mediante acceso venoso femoral derecho donde se puede apreciar la existencia de tres ramas nutricias al aneurisma arteriovenoso del campo pulmonar medio (todas ellas con espirales) con una vena de drenaje de apreciable calibre y ausencia de vasos capilares entre una y otra circulación.

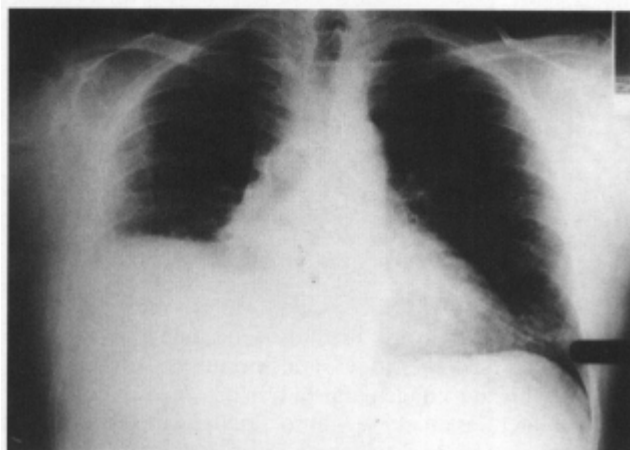


Fig. 3. Radiografía simple posteroanterior de tórax tras la exéresis del lóbulo pulmonar medio, donde se encontraban la malformación vascular y las espirales. Se pueden apreciar las espirales que permanecen en el pulmón izquierdo (flecha).

de drenaje, de forma que las anastomosis se distienden y aumentan de tamaño. Si las anastomosis se dan entre las pequeñas arteriolas y vénulas periféricas el resultado son telangiectasias que habitualmente permanecen minúsculas y no causan trastornos hemodinámicos en la circulación pulmonar o en otros lechos vasculares; en cambio, si se trata de grandes arterias y venas sí pueden producirlos,<sup>(1,9)</sup> especialmente en aquellos estados, como el embarazo, en las que el flujo sanguíneo aumenta.<sup>(10,11)</sup>

El 50% de los pacientes con THH presentan síntomas o signos debidos a estas malformaciones vasculares antes de los 15 años de edad, si bien pueden pasar desapercibidos y no establecerse un diagnóstico por no ser atribuidos a ninguna enfermedad en concreto, como ocurrió en este caso. La poliglobulia puede ocasionar fenómenos de hipercoagulabilidad y producir accidentes vasculares isquémicos<sup>(2)</sup>, como el sufrido por el paciente a los 27 años de edad. En la tomografía computarizada (TC) craneal con contraste practicada en aquel momento no se hallaron MAV en el sistema nervioso central intraeraneal. El carácter multifocal sistémico de la enfermedad puede no apreciarse hasta el momento en el que una segunda lesión surge en el mismo o en otro órgano tras el tratamiento (embolización, ligadura o exéresis) de una lesión arteriovenosa manifiesta.<sup>(1)</sup>

TABLA 1

CIFRAS OBSERVADAS EN LAS GASOMETRÍAS ARTERIALES  
BASEALES PREVIAS Y POSTERIORES A LA LOBECTOMÍA

	PaO <sub>2</sub> (mm Hg)	Pa CO <sub>2</sub> (mm Hg)	SaO <sub>2</sub> (%)
3 meses antes de la lobectomía	62	37	92
15 días antes de la lobectomía	67	34	94
2 meses tras la lobectomía	66	36	93

La presencia de al menos dos de los siguientes criterios clínicos permite el diagnóstico de THH: epistaxis recurrente, telangiectasias en otra localización aparte de la mucosa nasal, evidencia de un patrón de herencia autosómico dominante y de afectación visceral<sup>(12)</sup>. Durante el estudio pueden pasarse por alto lesiones vasculares en otros lugares como el hígado<sup>(13)</sup>, intestino<sup>(14)</sup>, cerebro<sup>(15)</sup>, médula espinal<sup>(16)</sup>, riñón<sup>(17)</sup>, etc., recomendándose los reconocimientos del fondo de ojo y del área ORL.<sup>(18)</sup>

En los estudios radiográficos simples de tórax pueden verse opacidades nodulares múltiples acompañadas de alteraciones vasculares, si bien pueden pasar desapercibidas hasta la realización de otras técnicas de imagen.<sup>(2,8)</sup> La TC torácica tiene un 98.2% de sensibilidad en el diagnóstico aunque a veces no detecta lesiones menores de 5 mm y el estudio de la angioarquitectura sólo se consigue en el 26% de las malformaciones<sup>(19)</sup>. Mediante la resonancia magnética es posible un estudio funcional y hemodinámico de las MAV, la cuantificación del flujo y la visión tridimensional de las lesiones.<sup>(18)</sup> Ninguna de, estas dos últimas técnicas pudieron ser aplicadas en nuestro caso. Según Rerny et al.<sup>(19)</sup> la angiografía pulmonar sigue siendo la técnica estándar, su sensibilidad diagnóstica es de 59.6%, permite un estudio completo de la angioarquitectura en el 60% de las lesiones y el abordaje terapéutico de las MAV sospechadas. En el paciente estudiado, una de las ramas arteriales nutricias de la MAV no se detectó en las proyecciones angiográficas pulmonares y sí en el estudio de la pieza de exéresis.

El tratamiento de las fístulas arteriovenosas fue eminentemente quirúrgico hasta la aparición de la angiorradiología intervencionista, que permitió, a través de la embolización con espirales metálicas (coils), balones o microesferas, un abordaje eficaz de aquellas lesiones múltiples y diseminadas sin sacrificio de parénquima pulmonar sano<sup>(3)</sup>. En estas técnicas debe estudiarse minuciosamente la angioarquitectura de las MAV para conseguir el éxito de la emboloterapia<sup>(19,20)</sup> y evitar la proyección iatrógena de émbolos a otros lugares de la economía. También es

importante una técnica depurada al realizar los accesos venosos y así prevenir bacteriemias, émbolos gaseosos, trombosis o migración intravascular de fragmentos de los dispositivos, especialmente en estos pacientes en los que el filtro pulmonar no es efectivo<sup>(21)</sup>. En algunos casos, como el presentado, la técnica mínimamente invasiva no es totalmente eficaz (tamaño considerable de las MAV, persistencia de flujo por ellas, desplazamiento de las espirales, procesos sépticos, etc.) y necesita ser complementada por la cirugía para la resección de las lesiones. Éstas, ocasionalmente se pueden disecar y aislar permitiendo su ligadura o exéresis. Otras veces, el número de lesiones, su profundidad y otras circunstancias, como la existencia de múltiples espirales en su interior y el riesgo de liberación de émbolos en las maniobras quirúrgicas, obligan a una cuidadosa exéresis anatómica para su tratamiento radical, en cuyo caso es necesario un análisis preciso del retorno venoso del parénquima respetado, pues su drenaje puede verse comprometido por la resección practicada.

Funcionalmente, se ha observado mejoría en los parámetros respiratorios tras el tratamiento de las MAV pulmonares<sup>(3)</sup> pero esto no siempre es así. La existencia de lesiones vasculares que escapan a las técnicas diagnósticas empleadas o la repermeabilización y dilatación ante la nueva situación hemodinámica de otras lesiones hasta el momento colapsadas, puede ser la causa de que no se objetive una mejoría en la oxigenación sanguínea. En nuestro paciente no se hallaron nuevas MAV pulmonares en la arteriografía practicada seis semanas tras la intervención quirúrgica.

Desde el punto de vista anatomopatológico los angiomas pulmonares pueden ser cavernosos o capilares. Los cavernosos o aneurismas arteriovenosos suelen tener más de una rama nutricia de la arteria pulmonar y ocasionalmente alguna rama sistémica. En este caso se encontraron cuatro vasos dependientes de la arteria pulmonar. Las paredes de la parte venosa aparecen adelgazadas, tortuosas y muy dilatadas debido a las bajas presiones existentes. Los angiomas capilares forman un lecho de innumerables capilares y frecuentemente la lesión sólo se descubre por la presencia de angiomas cavernosos en otras partes del pulmón.<sup>(1)</sup>

La asociación secuencial de la angiorradiología intervencionista y la cirugía en el tratamiento de las malformaciones vasculares pulmonares resulta una terapéutica eficaz cuyo fin es la menor exéresis posible de parénquima pulmonar sano. El carácter evolutivo de las malformaciones vasculares obliga a un seguimiento clínico a largo plazo, apoyado por pruebas complementarias de análisis vascular.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1 Spencer H. Pathology of the lung. 3 a ed. Oxford: Pergamon Press Ltd., 1972.
2. Love BB, Biller J, Landas SK, Hoover WW. Diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation by ultrafast chest computed tomography in Rendu-Osler-Weber syndrome with cerebral ischemia - a case report. *Angiology* 1992; 43: 522-8.
3. Martín Díaz E, Arnau Obrer A, Ciscar Vilanova MA, Ramón Capilla M, Paz González LM, Cantó Armengod A. Paciente con enfermedad de Rendu-Osler-Weber y malformaciones arteriovenosas pulmonares tratadas satisfactoriamente mediante embolización. *Arch Bronconeumol* 1996; 32: 307-9.
4. Hall WA. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease) presenting with polymicrobial brain abscess. Case report. *J Neurosurg* 1994; 81: 2944
5. McDonald MT, Papenberg KA, Ghost S, Glatfelter AA, Biesecker BB, Helmbold EA, et al. A disease locus for hereditary hemorrhagic telangiectasia maps chromosome 9q33-34. *Nat Genet* 1994; 6: 197-204.
6. Johnsons DW, Berg JN, Gallione C.I, McAllister KA, Warner JP, Helmbold EA, et al. A second locus for hereditary hemorrhagic telangiectasia mapped to chromosome 12. *Genome Res* 1995; 5: 21-8.

7. Vincent P, Plauchu H, Hazan J, Fauré S, Weissenbach J, Godet J. A third locus for hereditary haemorrhagic telangiectasia maps to chromosome 12q. *Hum Mol Genet* 1995; 4: 945-50.
8. Ribet M, Denimal F. Malformations artério-veineuses pulmonaires. *Cirurgie* 1991; 117: 533-41.
9. Whithing JH Jr., Morton SA, Datz FL, Patch GG, Miller FJ Jr. Embolization of hepatic arteriovenous malformations using radiolabeled and non radiolabeled polyvinyl alcohol sponge in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia: case report. *J Nucl Med* 1992; 33: 260-2.
10. Freixinet J, Sánchez-Palacios M, Guerrero D, Rodríguez de Castro F, González D, López L, et al. Pulmonary arteriovenous fistula ruptured to pleural cavity in pregnancy. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 29: 39-41.
11. Ference BA, Shannon TM, White RI Jr, Zawin M, Burdige CM. Life-threatening pulmonary hemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest*, 1994; 106: 1387-90.
12. Plauchu H, de Chadarévian JP, Bideau A, Robert JM. Age-related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population. *Am J Med Genet* 1989; 32: 291-7.
13. Buscarini E, Buscarini L, Civardi G, Arruzzoli S, Bossalini G, Piantanida M. Hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: imaging findings. *Am J Roentgenol* 1994; 163: 1105-10.
14. Blasco Navalpotro MA, Alted López E, Cantalapiedra Santiago JA, Cisneros Alonso C, Montero Castillo A, Guillén Ramírez F. Hemotórax masivo: complicación excepcional de la enfermedad de Rendu-Osler-Weber. *Rev Clin Esp* 1991; 188: 298-300.
15. Kikuchi K, Kowada M, Sasajima H. Vascular malformations of the brain in hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). *Surg Neurol* 1994; 41: 374-80.
16. Halbach VV, Higashida RT, Dowd CF, Fraser KW, Edwards MS, Barnwell SL. Treatment of giant (perimedullary) arteriovenous fistulas. *Neurosurgery* 1993; 33: 972-80.
17. Hagspiel KD, Christ ER, Schöpke W. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Rendu-Weber disease) with pulmonary, hepatic and renal disease pattern. *Rofo Fortschr Geb Röntgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 1995; 163: 190
18. Jaffuel D, Demoly P, Sénac JP, Chircop R, Michel FB, Godard PH. Cyanose et nodules pulmonaires multiples. *Rev Mal Resp* 1996; 13: 527-9.
19. Rémy J, Rémy Jardin M, Wattirme L, Deffontaines C. Pulmonary arteriovenous malformations: evaluation with CT of the chest before and after treatment. *Radiology* 1992; 182: 809-16.
20. White RI Jr, Mitchell SE, Barth KH, Kaulman SL, Kadir S, Chang R, et al. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: an important consideration before embolotherapy. *Am J Roentgenol* 1983; 140: 681-6.
21. Whitman ED. Complications associated with the use of central venous access devices. *Curr Probl Surg* 1996; 33: 311-79.