

# El papel del radiólogo en el diagnóstico y tratamiento de las malformaciones arteriovenosas pulmonares

Joan Perelló Garcia<sup>1</sup>, Adrià Roset Altadill<sup>1</sup>, Jaid Fernando Landa Pake<sup>1</sup>, Gemma Forcada Serrabassa<sup>1</sup>, Alejandro Planas Callao<sup>1</sup>, Noemí Cañete Abajo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari Dr. Josep Trueta, Girona

## TABLA DE CONTENIDOS

### 1. Objetivo docente

### 2. Revisión del tema

- ¿Qué son las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP)?
- ¿Qué es la telangiectasia hemorrágica Hereditaria (THH)?
  - › Criterios diagnósticos
  - › Malformaciones vasculares hepáticas en la THH
  - › Malformaciones cerebrovasculares en la THH
  - › Malformaciones vasculares pulmonares en la THH
- Diagnóstico de las MAVP
  - › Placa de tórax
  - › TC
  - › Diagnóstico diferencial de las MAVP
- Tratamiento de las MAVP
- Casos especiales
  - › Embarazadas
  - › Pacientes pediátricos
- Seguimiento de las MAVP

### 3. Conclusiones

### 4. Referencias

## OBJETIVO DOCENTE

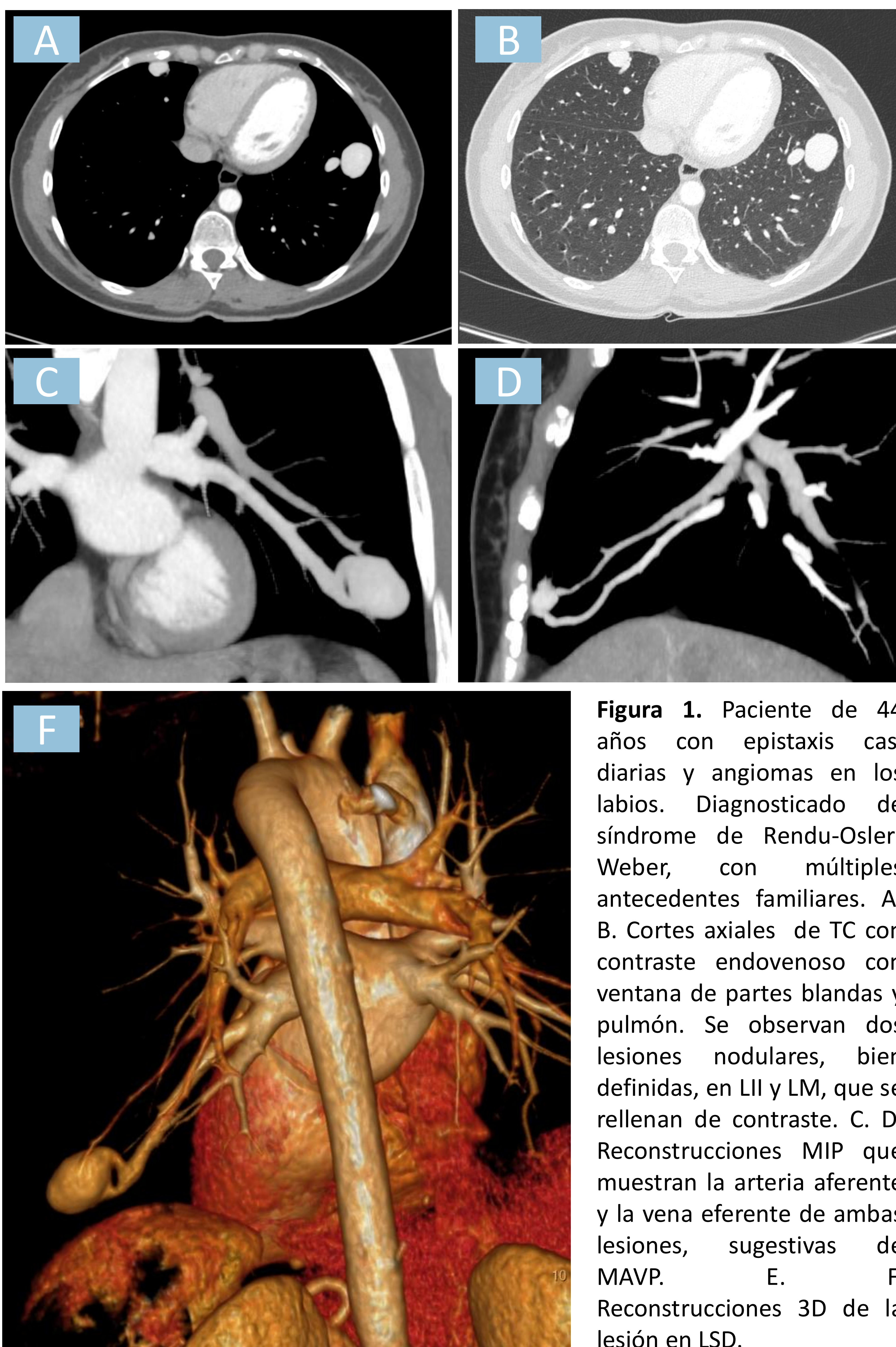
- Revisar las características básicas de las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP).
- Exponer la información más relevante para el radiólogo de la telangiectasia hemorrágica hereditaria.
- Describir los hallazgos radiológicos de las MAVP y sus diagnósticos diferenciales.
- Repasar su manejo y el papel de la radiología intervencionista.

## REVISIÓN DEL TEMA

### ¿Qué son las MAVPs?

Las MAVP son **conexiones anómalas entre los sistemas arterial y venoso pulmonares**, sin pasar por un lecho capilar, estableciendo un **shunt derecha-izquierda**. Son lesiones poco habituales, con una prevalencia estimada de 1 por cada 2,600 individuos (1).

La gran mayoría de MAVP, aproximadamente un 70%, se dan en pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), también conocida como **síndrome de Rendu-Osler-Weber** (Figura 1). Las MAVP adquiridas, menos frecuentes, se pueden dar en el contexto de traumatismos, intervención quirúrgica, malformación cardíaca congénita, infección (Figura 2), metástasis, amiloidosis, tromboembolismo crónico o en el síndrome hepatopulmonar (2,3).



**Figura 1.** Paciente de 44 años con epistaxis casi diarias y angiomas en los labios. Diagnosticado de síndrome de Rendu-Osler-Weber, con múltiples antecedentes familiares. A. B. Cortes axiales de TC con contraste endovenoso con ventana de partes blandas y pulmón. Se observan dos lesiones nodulares, bien definidas, en LII y LM, que se rellenan de contraste. C. D. Reconstrucciones MIP que muestran la arteria aferente y la vena eferente de ambas lesiones, sugestivas de MAVP. E. F. Reconstrucciones 3D de la lesión en LSD.

## ¿Qué es la telangiectasia hemorrágica hereditaria?

La THH es una enfermedad autosómica dominante que puede ser causada por la mutación de varios genes, cada uno con una expresión fenotípica ligeramente diferente. Globalmente, se caracteriza por la aparición de **malformaciones vasculares en el cerebro, el pulmón, el hígado, el tracto gastrointestinal, la mucosa nasal y la piel**. La radiología juega un rol esencial en el diagnóstico, estratificación del riesgo, tratamiento y seguimiento de esta patología.

La epistaxis es la manifestación clínica más frecuente de la THH, apareciendo en un 95% de los adultos (2).

### Criterios diagnósticos

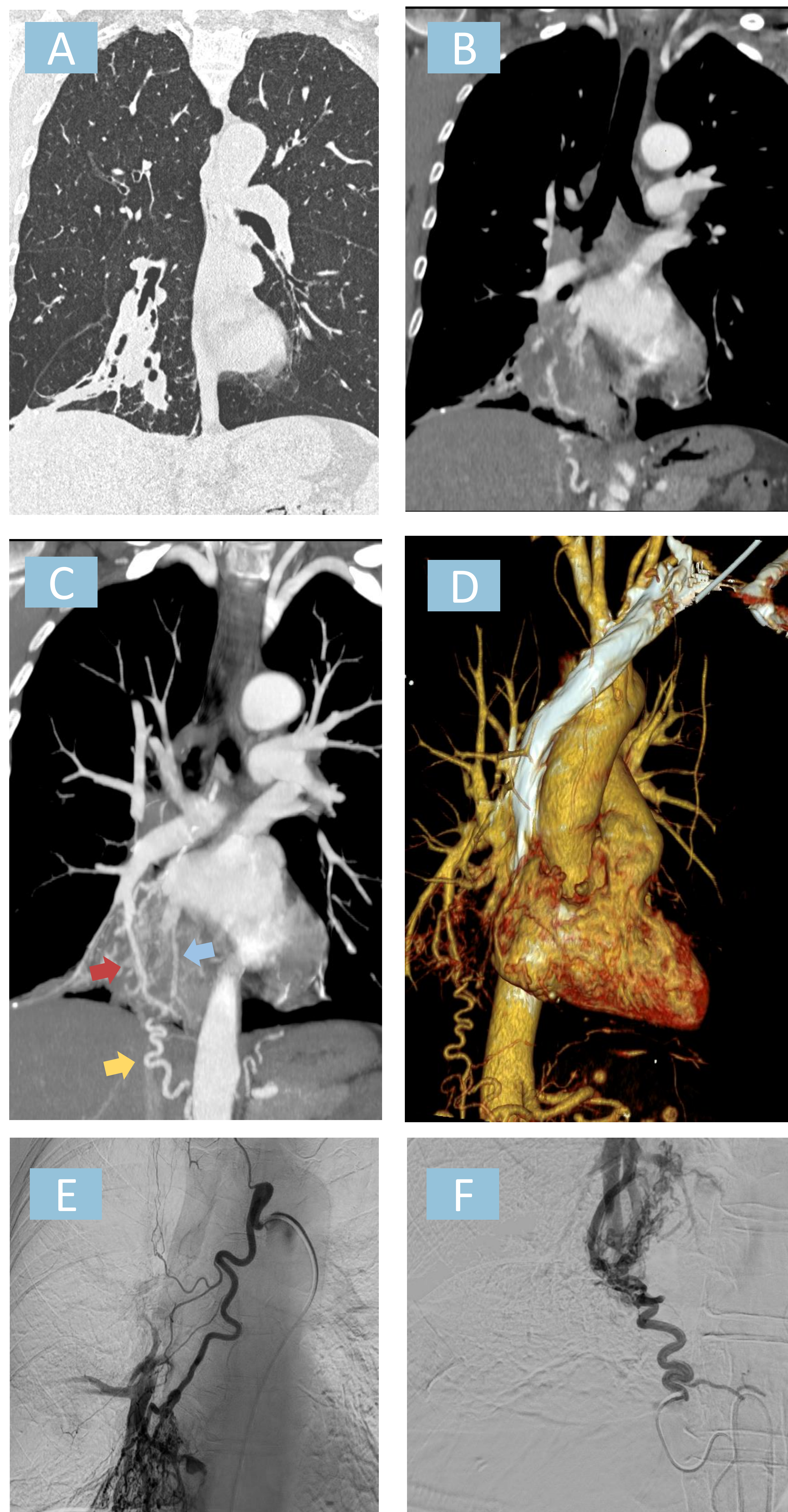
La THH se diagnostica mediante los **criterios de Curaçao**:

1. Epistaxis espontáneas i recurrentes,
2. Telangiectasias múltiples y en lugares característicos,
3. Lesiones viscerales características y
4. Un familiar de primer grado afecto

Con tres o más criterios el diagnóstico se considera definitivo; con dos criterios, posible; y con menos de dos, poco probable.

Aunque un 90% de los pacientes con THH mayores de 40 años son diagnosticables mediante los criterios de Curaçao, estos se consideran poco sensibles en pacientes pediátricos y adultos jóvenes (4). En estos pacientes, es vital el diagnóstico genético a partir del caso índice familiar, estudiando los principales genes involucrados (ACVRL1, ENG, y SMAD4).

En general, en los pacientes con diagnóstico de THH definitivo o probable y aquellos con test genético positivo, **se recomienda el screening de malformaciones vasculares en el cerebro, pulmón y hígado**.



**Figura 2.** Ejemplo de malformación vascular pulmonar adquirida en una paciente de 61 años con bronquiectasias campos inferiores. (A) de causa desconocida y múltiples antecedentes de infecciones pulmonares de repetición. B. TC de tórax con contraste endovenoso, realizado por aparición de hemoptisis, que muestra una consolidación en LID con múltiples estructuras vasculares aberrantes. C. Reconstrucción MIP que demuestra una conexión anómala entre una arteria pulmonar (flecha roja) y una vena pulmonar (flecha azul). La flecha amarilla muestra una fístula aortopulmonar con origen en una rama de la aorta abdominal. D. Reconstrucción 3D que muestra la fístula aortopulmonar. E. Arteriografía diagnóstica desde una arteria bronquial que muestra la opacificación de la malformación vascular descrita, evidenciando la presencia de una fístula broncopulmonar. F. Arteriografía diagnóstica que muestra la conexión entre la arteria frénica y la lesión descrita, evidenciando una fístula aortopulmonar. Ambas fístulas fueron tratadas endovascularmente mediante partículas y cianocrilato.

### Malformaciones vasculares hepáticas en la THH

Las lesiones en el hígado ocurren en un 41-78% de pacientes con THH (5). Las manifestaciones clínicas dependen principalmente de la magnitud y características del shunt, siendo las más frecuentes la hipertensión portal, fallo cardíaco por alto gasto y necrosis biliar (4). Se recomienda el screening de lesiones hepáticas en todos los pacientes con THH y malformaciones vasculares hepáticas sintomáticas o con signos de complicación (6). Su detección se puede realizar mediante ecografía, TC o RM, en función de las preferencias del centro, aunque en las guías publicadas en 2020 se recomienda la ecografía Doppler (6).

### Malformaciones vasculares del sistema nervioso central en la THH

Las malformaciones cerebrovasculares (MCV) se dan en uno de cada 5 pacientes con mutaciones en el gen ENG y en menor frecuencia en pacientes con otras mutaciones. Las malformaciones arteriovenosas cerebrales son las MCV más frecuentes en la THH. También pueden aparecer cavernomas, anomalías del desarrollo venoso, telanectasias capilares, fístulas piales, malformaciones de la vena de Galeno y lesiones mixtas (5).

Se recomienda realizar una **RM cerebral** para el screening de malformaciones vasculares intracraneales a todos los adultos con THH posible o definitiva y a los niños con THH confirmada o con riesgo de padecerla (6).

### Malformaciones vasculares pulmonares en la THH

Entre un 30% y un 50% de los pacientes con THH tendrán MAVP (2). Las guías actuales recomiendan el cribaje de MAVP en todos los pacientes con THH confirmada. En los niños, se recomienda el cribaje también en pacientes con riesgo de padecer THH. La prueba de elección para el cribaje es la ecocardiografía con contraste transtorácica (6).

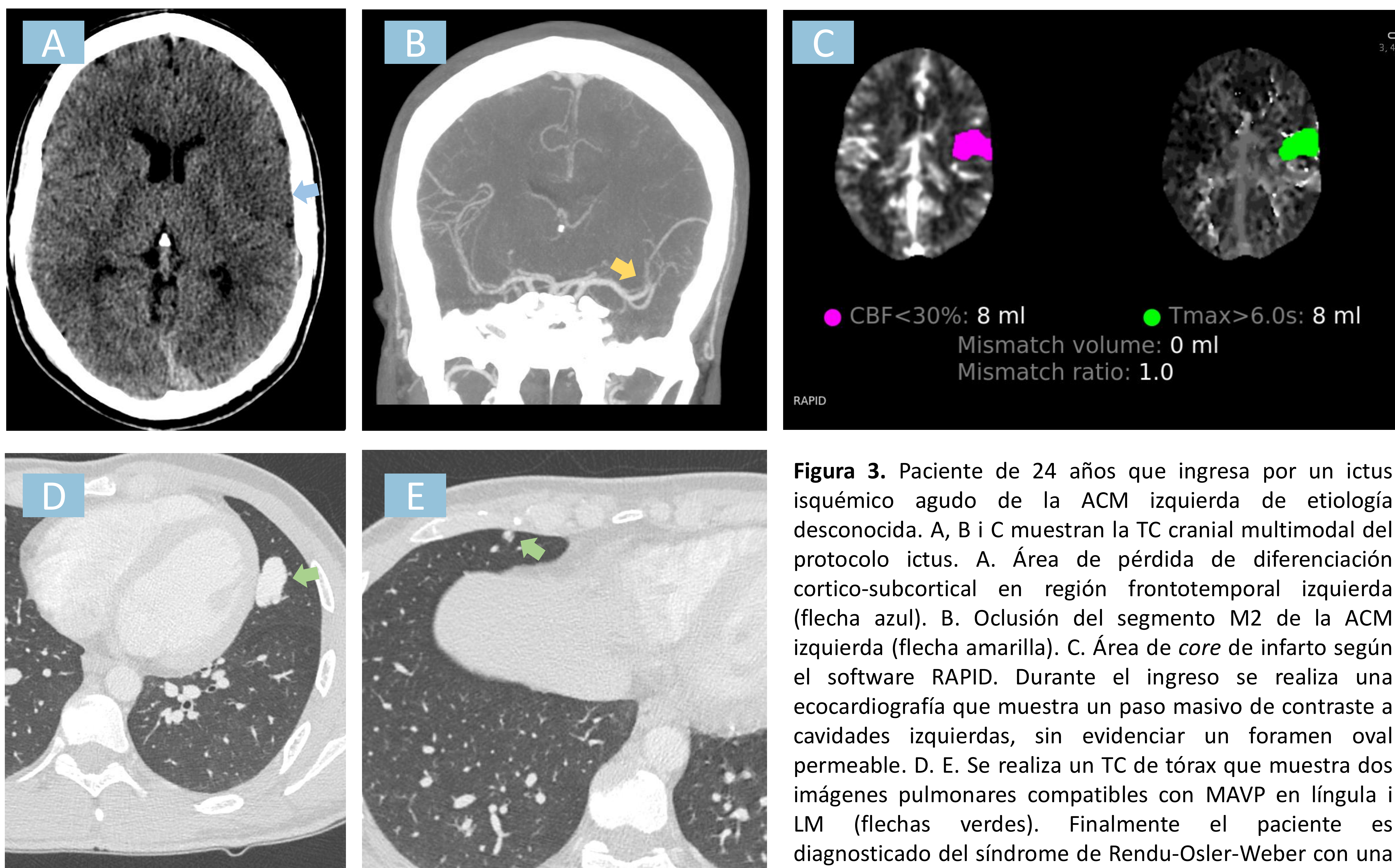
La **ecocardiografía con contraste transtorácica** (ECCTT) permite identificar *shunts* derecha-izquierda, siendo de gran utilidad el despistaje de MAVP en pacientes con THH. Se trata de una prueba altamente sensible que descarta la presencia de MAVP si es negativa (3). Permite diferenciar los *shunts* intracardíacos, en los que se observa aparición de material de contraste en el ventrículo izquierdo en los tres primeros ciclos cardíacos, de los extracardíacos o intrapulmonares, en los que se detectan burbujas entre el tercer y octavo ciclo cardíaco (2,3). Varias condiciones pueden causar *shunts* extracardíacos, por lo que una ECCTT positiva requerirá una prueba de imagen de confirmación para el diagnóstico de la MAVP.

## Diagnóstico de las MAVPs

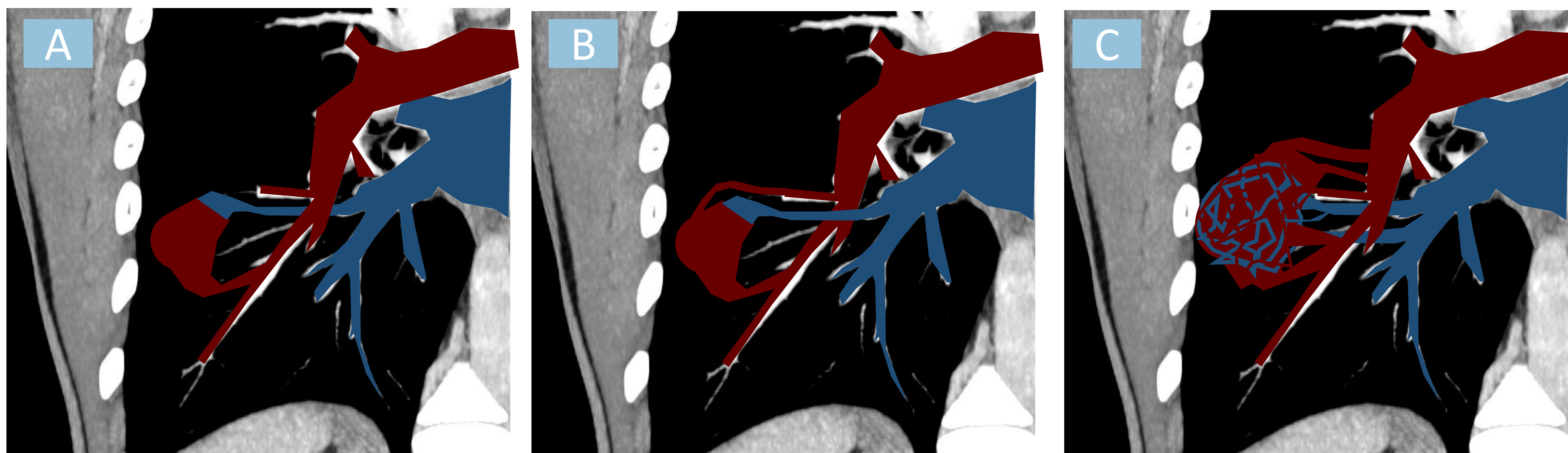
La mayoría de las MAVP son asintomáticas. En función del grado de **shunt derecha-izquierda**, principalmente determinado por el tamaño de las MAVP, el paciente puede presentar clínica como disnea, hipoxia o cianosis. Este *shunt* derecha-izquierda implica riesgo de **complicaciones por embolismo paradójico** y aquí radica la principal importancia clínica de esta entidad. Accidentes cerebrovasculares, infecciones en el sistema nervioso central o infartos de miocardio, son potenciales complicaciones de las MAVP con una alta morbimortalidad (Figura 3). Las MAVP tienen paredes frágiles que pueden romperse causando un hemotórax o un cuadro de hemoptisis. Esta complicación se da más comúnmente en pacientes embarazadas. Las MAVP también se asocian a migrañas por mecanismos desconocidos (2,3,5).

Las MAVP se clasifican en tres tipos en función de su morfología (Figura 4):

- › **Simples:** tienen aporte arterial de una única arteria segmentaria pulmonar. Pueden tener múltiples arterias nutricias con origen en la misma arteria segmentaria.
- › **Complejas:** tienen aporte arterial de más de una arteria segmentaria pulmonar.
- › **Difusas:** tienen incontables arterias nutricias de pequeño tamaño. Suelen afectar todo un segmento o más infrecuentemente, todo un lóbulo pulmonar. Son muy raras, estando presentes en menos del 5% de los pacientes y acostumbran a tener una peor evolución.



**Figura 3.** Paciente de 24 años que ingresa por un ictus isquémico agudo de la ACM izquierda de etiología desconocida. A, B i C muestran la TC craneal multimodal del protocolo ictus. A. Área de pérdida de diferenciación cortico-subcortical en región frontotemporal izquierda (flecha azul). B. Oclusión del segmento M2 de la ACM izquierda (flecha amarilla). C. Área de *core* de infarto según el software RAPID. Durante el ingreso se realiza una ecocardiografía que muestra un paso masivo de contraste a cavidades izquierdas, sin evidenciar un foramen oval permeable. D. E. Se realiza un TC de tórax que muestra dos imágenes pulmonares compatibles con MAVP en llingula i LM (flechas verdes). Finalmente el paciente es diagnosticado del síndrome de Rendu-Osler-Weber con una mutación en el gen ENG.

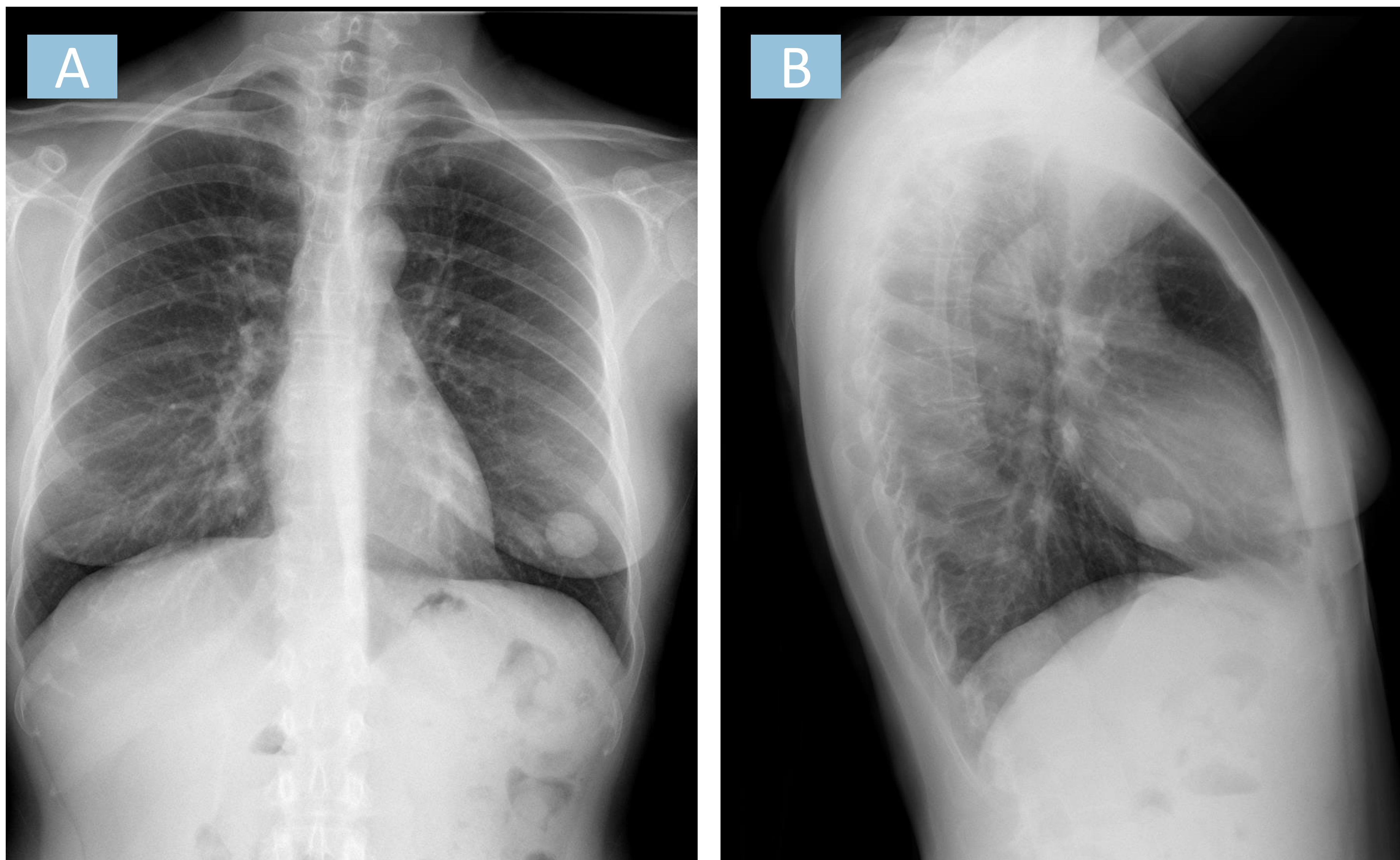


**Figura 4.** Representación esquemática de los diferentes tipos de MAVP en función de su morfología. A. MAVP simple con aporte arterial de una única arteria segmentaria. B. MAVP compleja con aporte arterial de múltiples arterias segmentarias. C. MAVP difusa con incontables arterias nutricias de pequeño tamaño.

### Placa de tórax

La placa de tórax **no es una prueba sensible** para la identificación de las MAVP (2). Si se visualizan, aparecerán típicamente como un **nódulo pulmonar de densidad agua, bien definido y de tamaño variable** (habitualmente entre 1 y 2 cm de diámetro) (Figura 5). En muchos casos asociara estructuras vasculares engrosadas, correspondiendo a los vasos nutricios y de drenaje.

En el caso de las MAVP difusas, aparecerán como áreas de aumento de densidad ocupando segmentos pulmonares enteros, con estructuras vasculares prominentes (7).



**Figura 5.** Placa de tórax en proyecciones PA y lateral del paciente mostrado en Figura 1. Nódulo pulmonar bien definido en campo pulmonar inferior izquierdo que se corresponde con la MAVP de mayor tamaño visualizado en TC (ver Figura 1). No se identifica de forma evidente la MAVP de menor tamaño en LM.

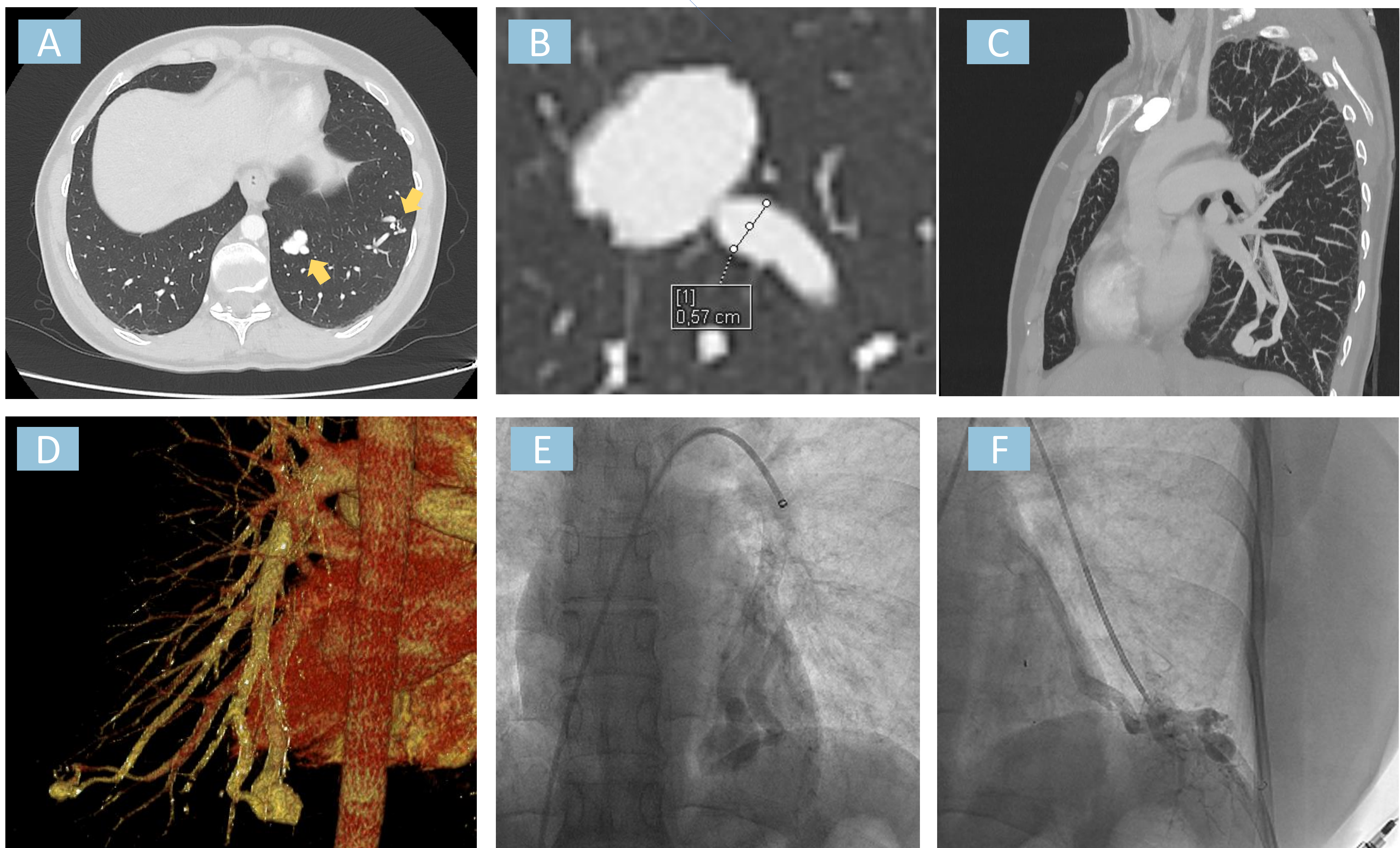
### Tomografía computada (TC) de tórax

La **prueba de elección para el diagnóstico y evaluación de la localización y morfología** de las MAVP es la TC. Existe cierta controversia sobre el protocolo de estudio adecuado. Las guías actuales de la THH recomiendan un estudio TC torácico sin contraste para la valoración de pacientes con una ECCTT positiva (4). **Muchos autores recomiendan realizar el estudio con contraste endovenoso** ya que permitirá una mejor valoración de la arquitectura de la lesión, una mejor planificación del tratamiento endovascular, permitirá evaluar posibles comorbilidades, facilitará el diagnóstico diferencial y puede permitir la visualización de MAVP en el hígado, en el caso de pacientes con THH. Algunos centros han empezado a utilizar el TC de energía dual para reconstruir las imágenes sin contraste a partir de un estudio post-contraste y reducir así la dosis de radiación (3). Las reconstrucciones MIP son de gran utilidad para la valoración de la morfología de la lesión y la planificación del tratamiento (2,3,7).

Las MAVP aparecerán en el TC como un **nódulo periférico bien definido**, de morfología ovalada o multilobulada, asociado a al menos **una arteria nutricia y una vena de drenaje**. La identificación de estas dos estructuras es necesaria para poder diagnosticar la entidad.

**El tamaño de la arteria nutricia** ha sido clásicamente el principal criterio para indicar el tratamiento endovascular. Debe medirse unos 2-3 mm proximal al *nidus* (3) (Figura 6). La vena de drenaje suele ser unos 1-2 mm mayor a la arteria. Tanto la arteria como la vena de drenaje pueden originarse en la circulación sistémica.

Las MAVP tienen predilección por los lóbulos inferiores (en el 65-83 % de los casos) (2), el lóbulo medio y la llingua. Pueden asociar áreas de vidrio deslustrado, correspondiendo a telangiectasias microscópicas (3).

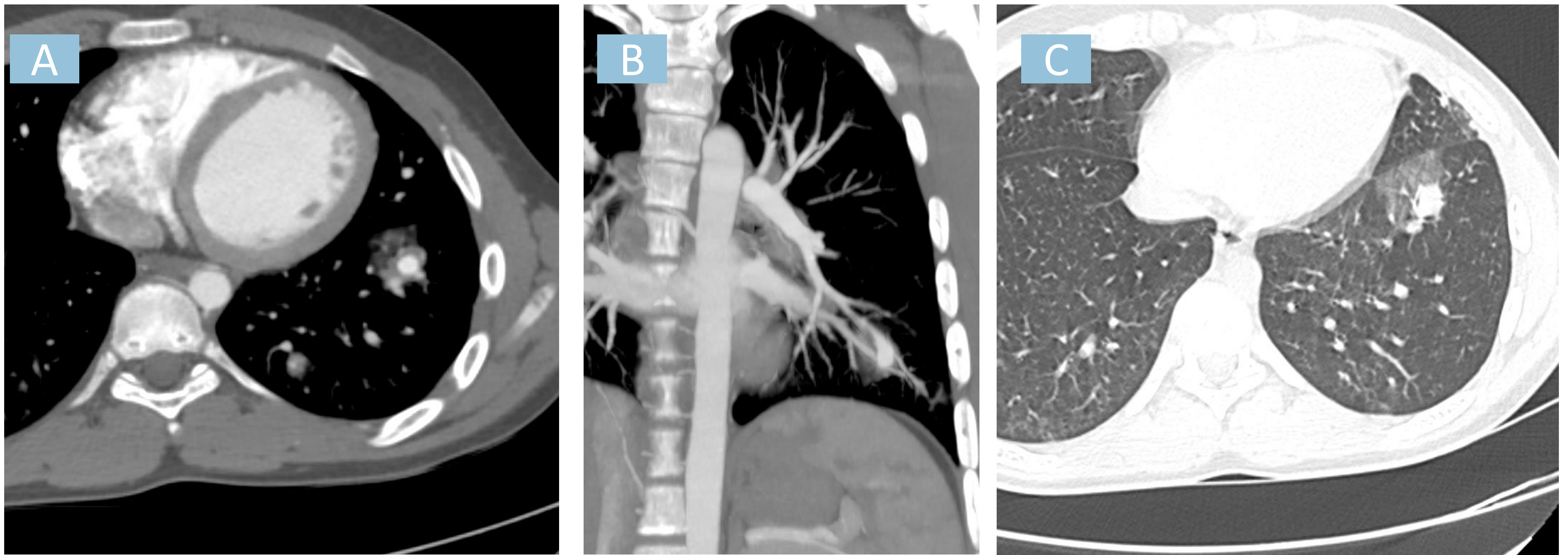


**Figura 6.** Paciente de 44 años con síndrome de Rendu-Osler-Weber. A. TC de tórax con contraste endovenoso que muestra dos lesiones sugestivas de MAVP en el lóbulo inferior izquierdo (flechas amarillas). B. Medición de la arteria aferente de la lesión de mayor tamaño. C. Reconstrucción MIP que muestra la arteria aferente y vena eferente de la lesión de mayor tamaño. D. Reconstrucción 3D donde se observan ambas lesiones. E. F. Angiografía diagnóstica de ambas lesiones. Se embolizaron ambas lesiones con *microplugs*.

### Diagnóstico diferencial de las MAVP

Las entidades que se incluyen en el diagnóstico diferencial de las MAVP pueden dividirse en aquellas de naturaleza vascular y las no vasculares. La formación de venas o arterias colaterales secundarias a una obstrucción vascular crónica, los aneurismas (Figura 7) o pseudoaneurismas de arteriales pulmonares congénitos o secundarios a un infarto y las dilataciones vasculares en pacientes con síndrome hepatopulmonar son algunos ejemplos del primer grupo. Los nódulos neoplásicos pulmonares, los granulomas, los mucocelos o incluso las atelectasias segmentarias también pueden llegar a tener una apariencia en la TC similar a las MAVP. **Identificar un *nidus* vascular con una arteria aferente y una vena eferente en los casos de MAVP permitirá un correcto diagnóstico diferencial con estas entidades en la mayoría de casos.**





**Figura 7.** Paciente de 15 años con síndrome de Behçet al que se realiza TC de tórax por hemoptisis. A. B. Se observa un aneurisma arterial pulmonar como una dilatación arterial de morfología sacular dependiente de una rama del lóbulo inferior izquierdo. No hay conexión con el sistema venoso. C. Asocia un área de vidrio deslustrado que se interpretó como hemorragia pulmonar en el contexto. También se evidenciaron varios focos de tromboembolismo pulmonar. Todo ello son hallazgos típicos de la afectación pulmonar por Behçet, siendo el aneurisma pulmonar uno de los principales diagnósticos diferenciales de las MAVP.

## El tratamiento de las MAVPs

El tratamiento de elección de las MAVP es la **embolización endovascular**. Históricamente se consideraba que MAVP con arterias nutricias menores a 3 mm no requerían tratamiento dado que se estimaba que tenían un riesgo de complicación muy bajo. En las guías de tratamiento de la CIRSE publicadas en 2019 (8), se considera indicada la embolización si se cumple uno de los siguientes criterios:

- MAVP con una arteria nutricia de más de 2 mm de calibre.
- Incremento de tamaño medible de una MAVP.
- Hipoxemia sintomática o embolo paradójico.

Aún así, **se recomienda la embolización de cualquier lesión que se considere cateterizable.**

Es muy importante tener en cuenta el riesgo de embolización paradójica de burbujas de gas durante el procedimiento. En caso de MAVP en ambos pulmones, se recomienda realizar la embolización en dos tiempos, para evitar el riesgo de pleuritis bilateral. El agente embólico usado depende de la anatomía vascular, el tamaño de la lesión y las preferencias del operador. Generalmente, se usan **coils** para lesiones de pequeño tamaño y vascular **plugs** para lesiones de mayor tamaño (Figura 8). En ambos casos, se debe sobredimensionar el agente embólico un 20-25%.

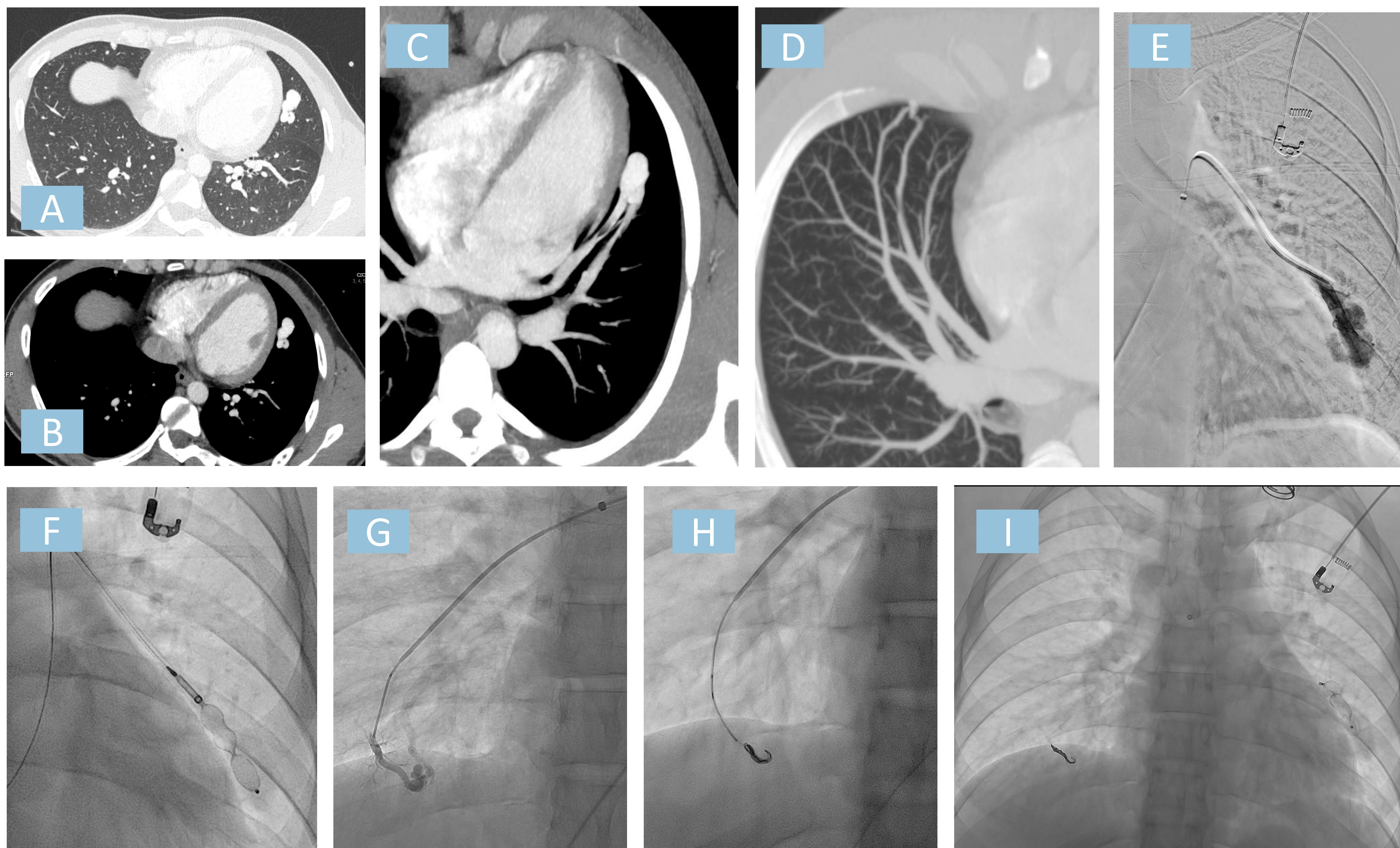
## Casos especiales

### Embarazadas

Existe un aumento del riesgo de complicación durante el embarazo debido al aumento del gasto cardíaco y la disminución de la resistencia vascular periférica, especialmente en el segundo y tercer trimestre. Un 13% de las embarazadas con THH que no han seguido el cribaje o no han sido tratadas muestran complicaciones mayores durante el embarazo. Se debe realizar una TC para cribar posibles MAVP en todas las pacientes con THH con intención de quedarse embarazadas. Por otro lado, todas las pacientes con MAVP que consideren el embarazo, deben ser tratadas. En caso de diagnosticar la lesión durante el embarazo, se recomienda el tratamiento si la paciente desarrolla disnea o hemoptisis (8).

### Pacientes pediátricos

Las MAVP crecen durante la infancia, especialmente en la pubertad, hecho que supone un mayor índice de reperfusión tras el tratamiento. Por ello, solo se recomienda tratar a pacientes sintomáticos. En pacientes asintomáticos, se recomienda diferir el tratamiento hasta pasada la pubertad (2).



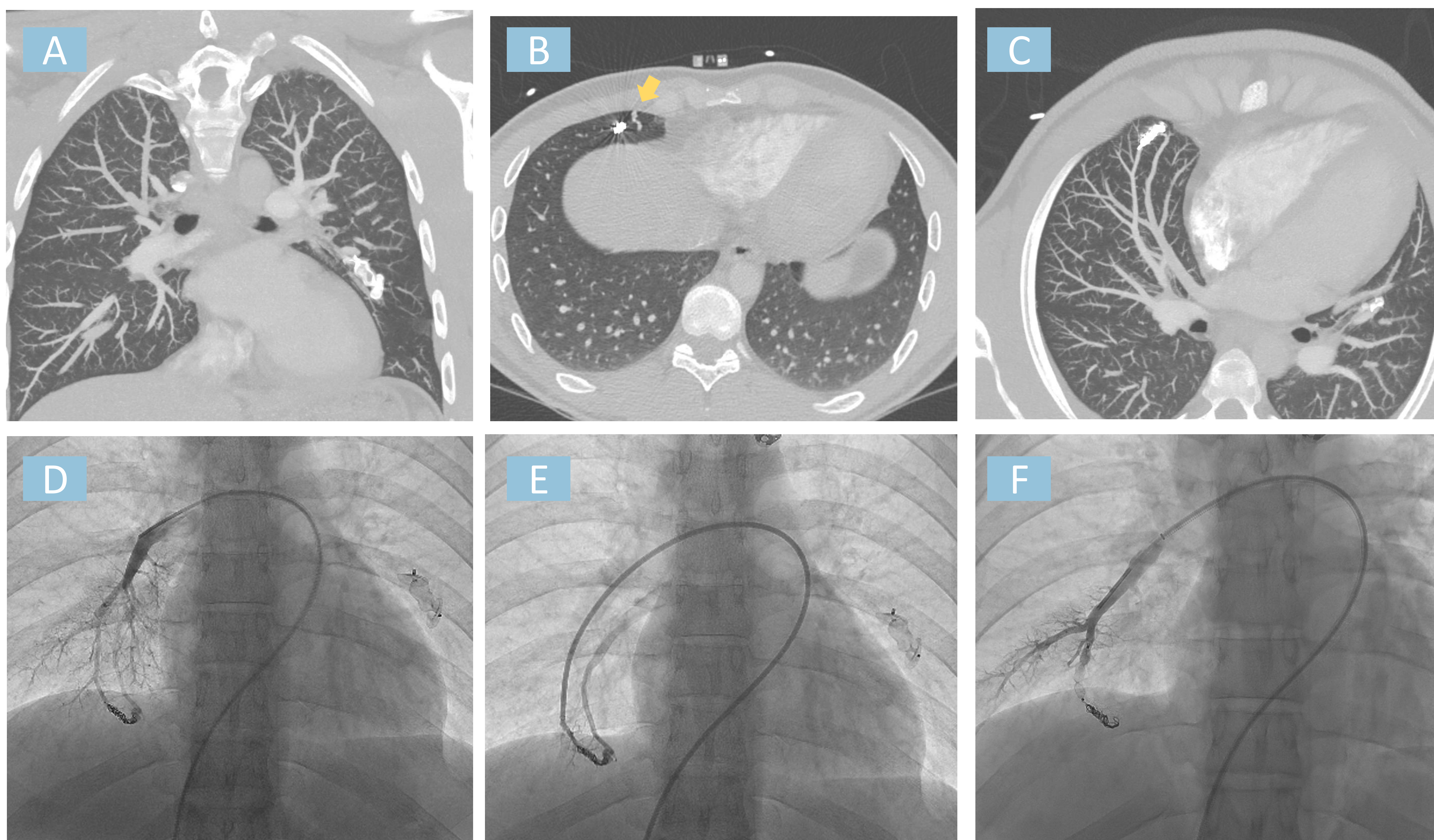
**Figura 8.** Paciente mostrado en Figura 4. A. B. C. D. TC de tórax con contraste al diagnóstico, visualizando las MAVP en llingula i LM como imágenes aneurismáticas en el parénquima pulmonar con una arteria aferente y una vena eferente (MAVP simples). E. F. Tratamiento de la MAVP en llingula mediante un *Amplatzer* de 14 mm. G. H. Tratamiento de la MAVP del LM mediante coils. I. Imagen final posttratamiento

## Seguimiento

Se recomienda realizar un TC de tórax de control **entre los 6 a 12 meses después del tratamiento** de las MAVP. Si no hay signos de reperfusión, se recomienda continuar el seguimiento con intervalos de 3 a 5 años (2). En los estudios post-tratamiento, se recomienda realizar una única fase post-contraste.

La tasa de éxito del tratamiento endovascular y la frecuencia de reperfusión de las MAVP son muy variables en la literatura publicada. Las posibles causas de reperfusión son múltiples (5,8):

- Recanalización a través del material embólico (Figura 9). La principal causa, en un 88% de pacientes (5).
- Reperfusión a través de pequeñas ramas accesorias no identificadas en el estudio inicial o por reclutamiento de vasos colaterales.
- Repermeabilización a través de anastomosis de arterias bronquiales sistémicas con el sistema pulmonar.



**Figura 9.** Paciente mostrado en Figura 4 y 8. Ingresa un año después del tratamiento mostrado en Figura 8 por empeoramiento de la clínica neurológica. A. Se realiza angio-TC pulmonar que muestra el *Amplatzer* en llingula con una correcta oclusión de la arteria aferente de la MAVP. B. C. Coils en LM visualizando un pequeño remanente de la MAVP en LM como un pequeño nódulo vascular (flecha amarilla) que drena a la vena eferente ya visualizada en el estudio previo. No se identifican nuevas arterias aferentes que nutran la lesión. D. E. F. Se realiza una angiografía diagnóstica de la MAVP en LM que muestra la opacificación de la vena eferente desde la arteria aferente a través de los coils. Se coloca un *Amplatzer* de 8 x 7 mm (diámetro x longitud) en la arteria aferente, visualizando una correcta exclusión de la MAV tras el tratamiento.

## CONCLUSIONES

- › Las malformaciones arteriovenosas pulmonares **son conexiones anómalas entre los sistemas arterial y venoso pulmonares.**
- › Son lesiones con una baja prevalencia pero su importancia radica en sus potenciales complicaciones, secundarias a **embolismos paradójicos** y con una alta morbimortalidad.
- › La mayoría de las MAVP están asociadas a la **telangiectasia hemorrágica hereditaria**, una enfermedad autosómica dominante caracterizada por malformaciones vasculares en varios órganos. Su diagnóstico se realiza mediante los **criterios de Curaçao**, que incluyen la demostración de lesiones viscerales mediante técnicas de imagen.
- › **La técnica de elección** para el diagnóstico de las MAVP es la **TC** y requiere la visualización de una **arteria aferente y una vena eferente.**
- › Actualmente **se recomienda el tratamiento de cualquier MAVP que se considere cateterizable**, especialmente en aquellas sintomáticas, con arterias nutricias de más de 2 mm de calibre o que aumenten de tamaño.
- › El tratamiento de elección es la **embolización endovascular mediante coils o vascular plugs**, realizada por el servicio de radiología intervencionista.

El diagnóstico y manejo de las MAVP implica un enfoque multidisciplinario con una gran participación del servicio de radiología en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

## REFERENCIAS

1. Nakayama M, Nawa T, Chonan T, Endo K, Morikawa S, Bando M, et al. Prevalence of Pulmonary arteriovenous malformations as estimated by low-dose thoracic CT screening. *Internal Medicine*. 2012;51(13):1677–81.
2. Kaufman CS, McDonald J, Balch H, Whitehead K. Pulmonary Arteriovenous Malformations: What the Interventional Radiologist Should Know. *Semin Intervent Radiol*. 2022 Aug 31;39(3):261–70.
3. Raptis DA, Short R, Robb C, Marlow J, Naeem M, McWilliams S, et al. CT Appearance of Pulmonary Arteriovenous Malformations and Mimics. *Radiographics*. 2022 Jan 1;42(1):56–8.
4. Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, Geisthoff UW, McDonald J, Proctor DD, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. Vol. 48, *Journal of Medical Genetics*. 2011. p. 73–87.
5. Hetts SW, Shieh JT, Ohliger MA, Conrad MB. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: The Convergence of Genotype, Phenotype, and Imaging in Modern Diagnosis and Management of a Multisystem Disease. Vol. 300, *Radiology*. Radiological Society of North America Inc.; 2021. p. 17–30.
6. Faughnan ME, Mager JJ, Hetts SW, Palda VA, Lang-Robertson K, Buscarini E, et al. Second international guidelines for the diagnosis and management of hereditary hemorrhagic telangiectasia. Vol. 173, *Annals of Internal Medicine*. American College of Physicians; 2020. p. 989–1001.
7. Gill SS, Roddie ME, Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations and their mimics. Vol. 70, *Clinical Radiology*. W.B. Saunders Ltd; 2015. p. 96–110.
8. Müller-Hülsbeck S, Marques L, Maleux G, Osuga K, Pelage JP, Wohlgemuth WA, et al. CIRSE Standards of Practice on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Cardiovasc Intervent Radiol* [Internet]. 2020 Mar 1 [cited 2024 Feb 18];43(3):353–61. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31875234/>