

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

Seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE
RADIOLOGÍA MUSCULOESQUELÉTICA

RC | RADIOLOGOS
DE CATALUNYA

MALFORMACION ARTERIOVENOSA PULMONAR, UNA VARIANTE DE LA NORMALIDAD IMPORTANTE DE CONOCER

**WILLIAM JO RIVERA OVIEDO¹, SEBASTIAN FELIPE
BOLIVAR TORRES¹, MARIA CELESTE PRIETO BARREDA²,**

¹HospitalHospital universitario virgen del Valme, Sevilla;

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram Sociedad Española de Radiología Médica
FERM FEDERACIÓ D'ESPECIALISTES DE RADIOLOGIA MÈDICA
RC RADIOLOGES DE CATALUNYA

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer la relación las características de las fístulas arteriovenosas pulmonares y su relación con la telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT).
- Aumentar la conciencia pública sobre esta condición poco común pero importante como variante anatómica por sus posibles complicaciones.
- Aprender cómo hacer un diagnóstico estandarizado y conocer las opciones de tratamiento efectivas

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

Seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE
RADIOLOGÍA MUSCULOESQUELÉTICA

RC
RADIOLOGOS
DE CATALUNYA

EPIDEMIOLOGIA

- Tiene predilección femenina con proporciones F:M que oscilan entre 1,5 y 1,8:1.
- Se cree que la incidencia estimada es de alrededor de 2-3 por 100.000

REVISION DEL TEMA

- Las fístulas arteriovenosas pulmonares (FAVP) son anomalías vasculares raras por conexiones anormales entre las arterias y las venas pulmonares, a menudo relacionadas con la telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH).
- Aunque muchas FAVP son asintomáticas, pueden causar síntomas como dificultad respiratoria, cianosis y policitemia debido a la derivación de sangre del lado derecho al izquierdo del corazón.
- Generalmente se consideran conexiones fistulosas directas de alto flujo y baja resistencia entre las arterias y venas pulmonares.
- En los casos congénitos, se considera que son el resultado de un defecto en las asas capilares terminales que provoca dilatación vascular y formación de sacos vasculares de paredes delgadas.

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FEDERACIÓN DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLOGES
DE CATALUNYA

- En los casos congénitos, se considera que son el resultado de un defecto en las asas capilares terminales que provoca dilatación vascular y formación de sacos vasculares de paredes delgadas.
- Pueden ser múltiples en aproximadamente un tercio de los casos.

CLINICA

- A pesar de que la mayoría de los pacientes son asintomáticos, la conexión entre el sistema venoso y arterial puede provocar disnea (debido a la derivación de derecha a izquierda), así como eventos embólicos (debido a émbolos paradójicos).
- Aunque se supone que los defectos vasculares están presentes desde el nacimiento, rara vez se manifiestan clínicamente hasta la vida adulta, cuando los vasos han estado sujetos a presión durante varias décadas.
- Clínicamente, puede ser audible un soplo o soplo sobre la lesión (especialmente si es periférica).
- Existe una edad de presentación muy variable desde el lactante hasta la vejez, aunque la mayoría se presenta dentro de las primeras tres décadas de la vida.

DIAGNOSTICO

- a) Medición de la fracción de derivación y gasometría arterial. Una $SaO_2 < 96\%$ y una $PaO_2 < 85 \text{ mmHg}$ se correlacionan con una fracción de derivación $>5\%$.
- b) Radiografía de tórax. Más de 95% de los pacientes muestran alteraciones radiológicas. La más frecuente es la presencia de un nódulo periférico bien definido, no calcificado y unido a estructuras hiliares (sensibilidad y especificidad de 92 y 83%, respectivamente).
- c) Tomografía computarizada. Combinada con la reconstrucción 3D puede proporcionar información no sólo de la FAVP, sino también de su localización, número y tamaño de los vasos aferentes y eferentes.
- d) Arteriografía pulmonar. Constituye el “estándar de oro”. Establece el diagnóstico definitivo por su alta sensibilidad y especificidad. Ha de realizarse arteriografía selectiva y en varias proyecciones para obtener la correcta visualización de la lesión con sus vasos aferentes y eferentes.

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

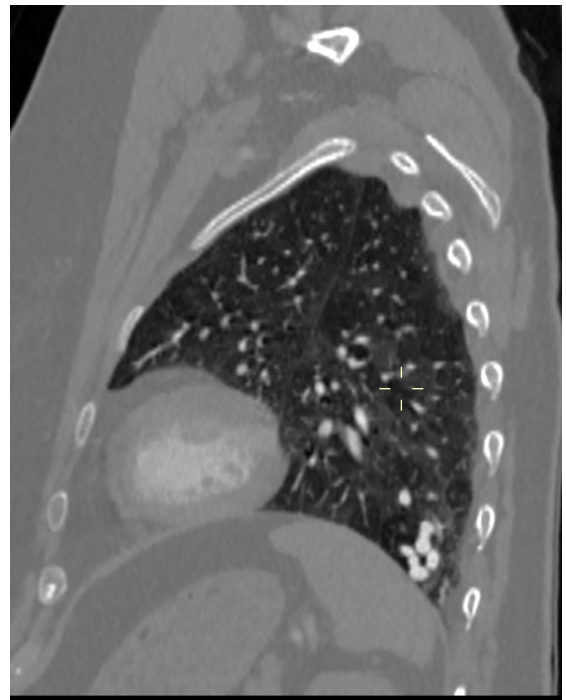
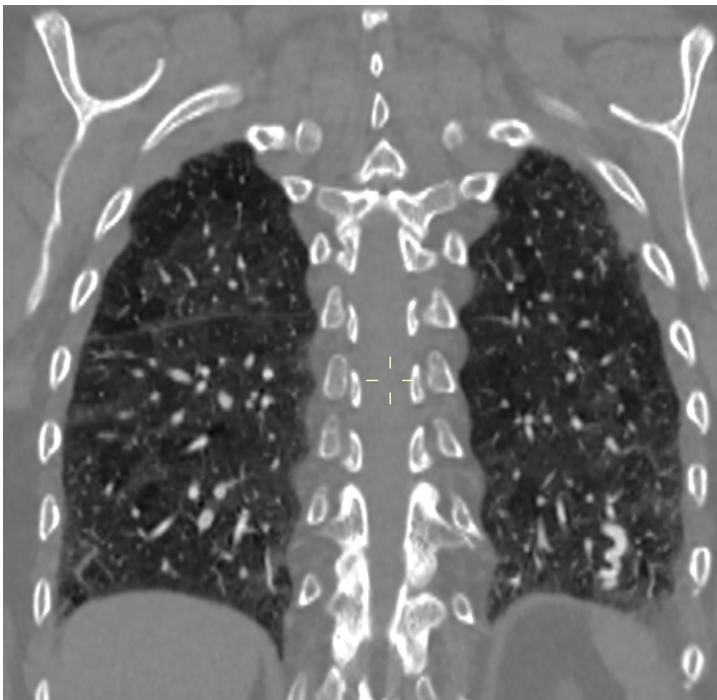
seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FEDERACIÓN DE ESPECIALIDADES DE RADIOLOGÍA

RC | RADIOLOGOS
DE CATALUNYA

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

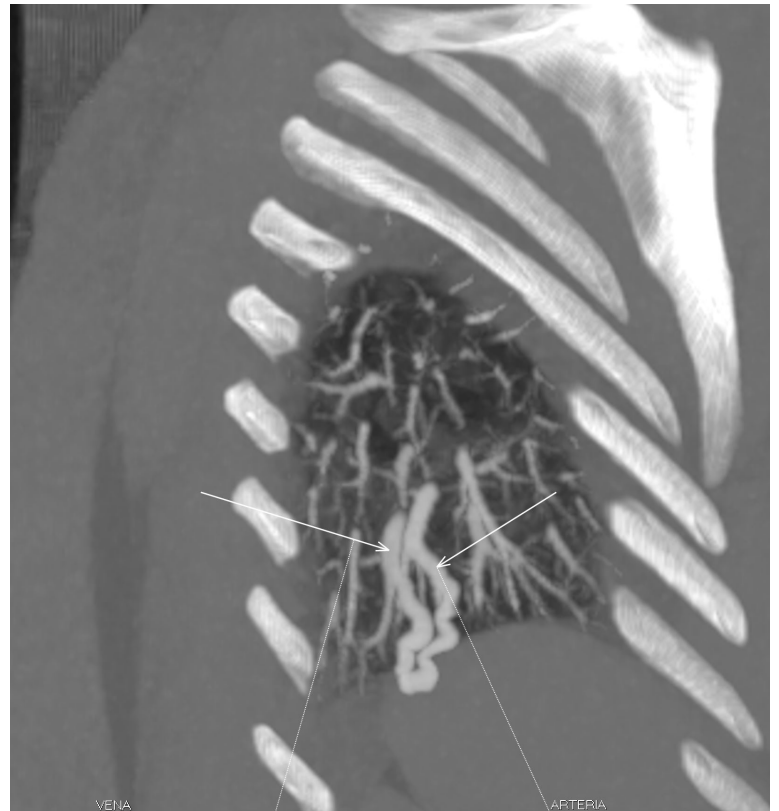
- Entre los diagnósticos diferenciales por imagen podemos encontrar:
 - Vasos sistémicos anormales.
 - Masas parenquimatosas altamente vascularizadas.
 - Otras lesiones arteriales o venosas pulmonares congénitas o adquiridas (por ejemplo, las várices pulmonares), broncoceles.



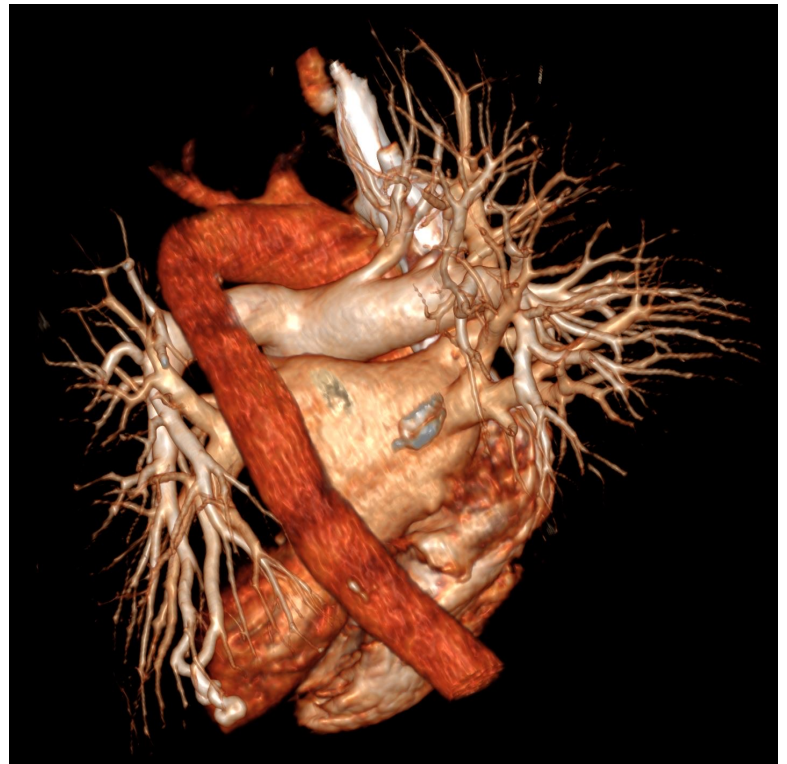
- Figuras 1 y 2: TC de tórax con Ventana de pulmón proyección coronal y sagital, donde se aprecia una imagen vascular tortuosa que corresponde con una fistula arteriovenosa en lóbulo inferior izquierdo.



- Figuras 3 y 4: TC de tórax sin contraste con MIP, proyección coronal y sagital, apreciando imagen de conexión directa de arteria y vena pulmonar sin capilares entre si formando una fistula arteriovenosa pulmonar en lóbulo inferior izquierdo.



- Figura 5 y 6: TC de tórax corte sagital con flechas que evidencian la arteria pulmonar comunicando con la vena pulmonar ipsilateral a nivel del lóbulo inferior izquierdo.



- Figuras 7 y 8 :Imágenes en 3D apreciando la comunicación de la vena pulmonar inferior izquierda con la rama lobar inferior de la arteria pulmonar.

CLASIFICACION

- Se pueden clasificar en simples, complejos o difusos.

Tipo simple: más común; tiene una única arteria segmentaria que alimenta la malformación; La arteria segmentaria de alimentación puede tener múltiples ramas sub-segmentarias que alimentan la malformación, pero debe tener un solo nivel segmentario.

Tipo complejo: tiene múltiples arterias nutricias segmentarias (~20%).

Tipo difuso: raro (~5% de las lesiones); la forma difusa de la enfermedad se caracteriza por cientos de malformaciones; algunos pacientes pueden tener una combinación de MAV simples y complejas dentro de una lesión difusa

TRATAMIENTO

- Las opciones de tratamiento incluyen la observación, la embolización o la cirugía, siendo la embolización el método mínimamente invasivo preferido.
- El éxito del tratamiento conlleva resultados positivos para lesiones individuales.
- El tratamiento está indicado en casos con un diámetro de la arteria nutricia superior a 3mm. Una vez tratado con éxito (emboloterapia, resección quirúrgica), el pronóstico suele ser bueno para una lesión individual.

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FEDERACIÓN DE ESPECIALIDADES DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC
RADIOLOGES
DE CATALUNYA

COMPLICACIONES

- Las FAVP pueden provocar complicaciones como hipertensión arterial pulmonar, insuficiencia cardiaca de alto gasto y embolias paradójicas.
- La detección precoz y el tratamiento adecuado son vitales para esta enfermedad poco frecuente pero potencialmente grave.

CONCLUSIONES

- Las fístulas arteriovenosas pulmonares (FAVP) son raras y a menudo asintomáticas, pero pueden provocar problemas respiratorios y complicaciones graves.
- La detección temprana y la elección de tratamientos adecuados, como la embolización, son esenciales para gestionar con éxito esta afección potencialmente grave, en particular cuando se asocia con la telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH).

BIBLIOGRAFIA

- A. Cartin-Ceba R, Swanson KL, Krowka MJ. Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Chest* 2013; 144(3): 1.033 – 1.044

- B. Tellapuri S, Park HS, Kalva SP. Pulmonary arteriovenous malformations. *Int J Cardiovas Imaging* 2019; 35(8): 1.421 – 1.428.

- C. Biçakçioğlu P, Gülhan SS, Sayilir E et al. Surgical treatment o pulmonary arteriovenous malformations. *Turk J MedSci* 2017; 47(1): 161 – 166.

- D. Goodenberger DM, Chakinala M. Pulmonary arteriovenous malformations. In: Grippi MA, Elias JA, Fishman JA et al (eds) *Fishman's pulmonary diseases and disorders*, 5th ed. McGrawHill Education 2015; New York.

- E. Lacombe P, Lacout A, Marcy PY, Binsse S, Sellier J, Bensalah M, Chinet T, Bourgault-Villada I, Blivet S, Roume J, Lesur G, Blondel JH, Fagnou C, Ozanne A, Chagnon S, El Hajjam M. Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: An overview. *Diagnostic and Interventional Imaging*. 2013 Sep;94(9):835-48. doi: 10.1016/j.diii.2013.03.014

- F. López Vime R, De Miguel Díez J, Jara Chinarro B, Salgado Salinas R, Gómez Santos D, Serrano Iglesias JA. Diagnóstico y tratamiento de las fístulas arteriovenosas pulmonares. *Arch Bronconeumol*. 2002;38(6):288-290. doi: 10.1016/S0300-2896(02)75216-2

- G. López Vime R, De Miguel Díez J, Jara Chinarro B, Salgado Salinas R, Gómez Santos D, Serrano Iglesias JA. Diagnóstico y tratamiento de las fístulas arteriovenosas pulmonares. *Arch Bronconeumol*. 2002;38:288-90.

- H. González LR, Lazo PD, Prats MR, Santolaya CR, Linacre SV, Rodríguez DP. Tratamiento quirúrgico de fístula arteriovenosa pulmonar en telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu Osler Weber). *Rev Chilena de Cirugía*. 2010;62:165-8

- I. White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations: how do we diagnose them and why is it important to do so? *Radiology*. 1992;182:633-5.