

Embolización de Malformación Arteriovenosa Pulmonar (MAVP) por parte del Radiólogo Intervencionista. A propósito de un caso.

Amaro Luna Morales, Francisco Javier Hidalgo Ramos,
Marina Cristina Sánchez – Porro Del Río.

Hospital Universitario de Puerto Real

Objetivo Docente:

- Describir la fisiopatología de las fístulas arteriovenosas pulmonares (MAVP) y describir los principales signos radiológicos para su diagnóstico y planificación terapéutica.
- Exponer nuestra experiencia en el caso de su embolización percutánea por parte del servicio de Radiología Intervencionista.

Revisión del tema:

Las **MAV pulmonares (MAVP)** son comunicaciones directas anómalas entre las arterias y venas pulmonares, sin presencia de lecho capilar entre ellas. Sin una red capilar, la sangre arterial pulmonar fluye directamente a la circulación venosa pulmonar, lo que fisiológicamente produce una derivación de derecha a izquierda.

Es una patología poco frecuente. La gran mayoría son de origen congénito (80%), mientras que las formas adquiridas suponen menos del 20% y su etiología es muy dispar.

Las asociaciones más frecuentes son telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT), cirrosis hepática y cardiopatía congénita. Las asociaciones menos comunes incluyen traumatismo torácico, infecciones pulmonares, enfermedad pulmonar metastásica y síndrome de Fanconi.

El Angio – TC de tórax es la técnica de elección para el estudio de esta patología. Permite la valoración cobertura anatómica con un menor tiempo de adquisición, consiguiéndose así disminuir los artefactos respiratorios y cardiacos, y mejorando la resolución espacial del estudio. Esta técnica posibilita además la realización de reconstrucción multiplanares, volumétricas y proyecciones MIP.

Las MAVP pueden ser únicas o múltiples y su localización más frecuente es en los lóbulos inferiores.

Se clasifican en **simples** (formas más frecuentes) con una sola arteria aferente y una vena eferente; y **complejas** con una o más arterias aferentes y sistema venoso de drenaje muy desarrollado y complejo, o bien existiendo un sistema de canales vasculares interpuestos entre las arterias y las venas.

La mayoría de las MAVP son asintomáticas. La sintomatología es **secundaria al shunt derecha-izquierda** que se crea en el interior de la MAV, siendo **la disnea** el síntoma más común.

Sin embargo, también pueden ser responsables de **complicaciones severas**, tanto neurológicas desencadenadas por fenómenos de embolización paradójica, como torácicas, donde pueden causar episodios de hemoptisis o hemotórax masivos motivados por la rotura de la MAV que, aunque infrecuentes, son potencialmente mortales.

Por tanto, **es necesario tratar las MAVP**, especialmente las MAVP asintomáticas.

Los tratamientos primarios para las MAVP incluyen la resección quirúrgica y la embolización con catéter.

La elección se basa en la ubicación, el número y el tamaño.

Sin embargo, con el desarrollo de tecnología y materiales intervencionistas, la **embolización percutánea a través de catéter** es el **tratamiento de elección en las MAVP**, quedando reservado el tratamiento quirúrgico como tratamiento de segunda elección.

La embolización con catéter es un tratamiento mínimamente invasivo, repetible y no requiere anestesia general. También tiene la ventaja de evitar la pérdida del parénquima pulmonar.

El objetivo principal del tratamiento es reducir el shunt vascular y disminuir la tasa de morbimortalidad global.

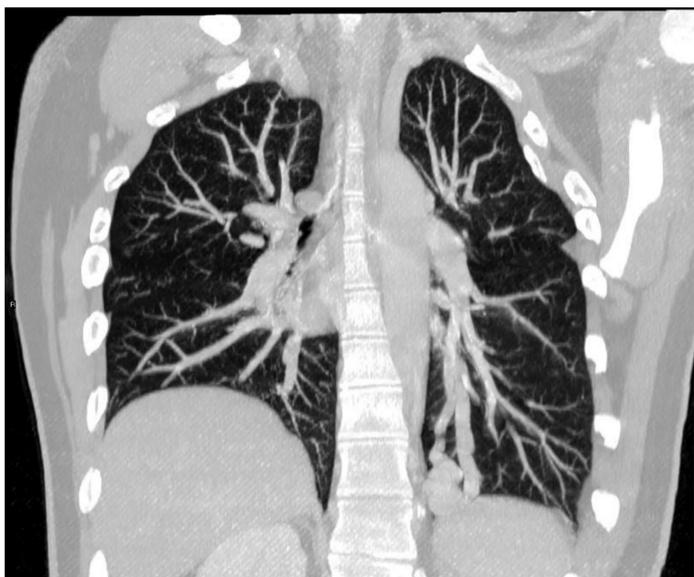
A raíz de este tema, presentamos un caso clínico de una paciente sometida a un procedimiento de embolización percutánea de una malformación pulmonar arterio venosa con coils en nuestro centro:

Antecedentes Personales e Historia clínica

Paciente de 33 años con agenesia renal izquierda, **enfermedad de Rendu – Osler – Weber** (Teleangiectasia hemorrágica hereditaria) y Poliposis Juvenil por mutación en el gen SMAD4 y MUTYH, con **antecedentes familiares de primer grado positivos**. Intervenido en 2004 mediante colectomía subtotal y anastomosis ileorrectal.

Es valorada por el Servicio de Neumología debido a episodios de **epistaxis frecuentes** y **disnea grado 3 mMRC** (La disnea hace que tenga que parar a descansar al andar unos 100 metros o pocos minutos después de andar en llano), que incluso en ocasiones sucede en reposo. Solicitan Angio – TC de tórax.

Angio – TC de tórax:



Figuras 1 y 2. Angio-TC de tórax en el cual se identifica una gran masa vascular bien delimitada en la región medial del lóbulo inferior izquierdo, en relación con MAV pulmonar. Se identifica una arteria aferente que nutre la malformación dependiente de la arteria lobar inferior y una vena de drenaje que desemboca en la vena pulmonar inferior izquierda, por lo que correspondería a una MAVP simple.

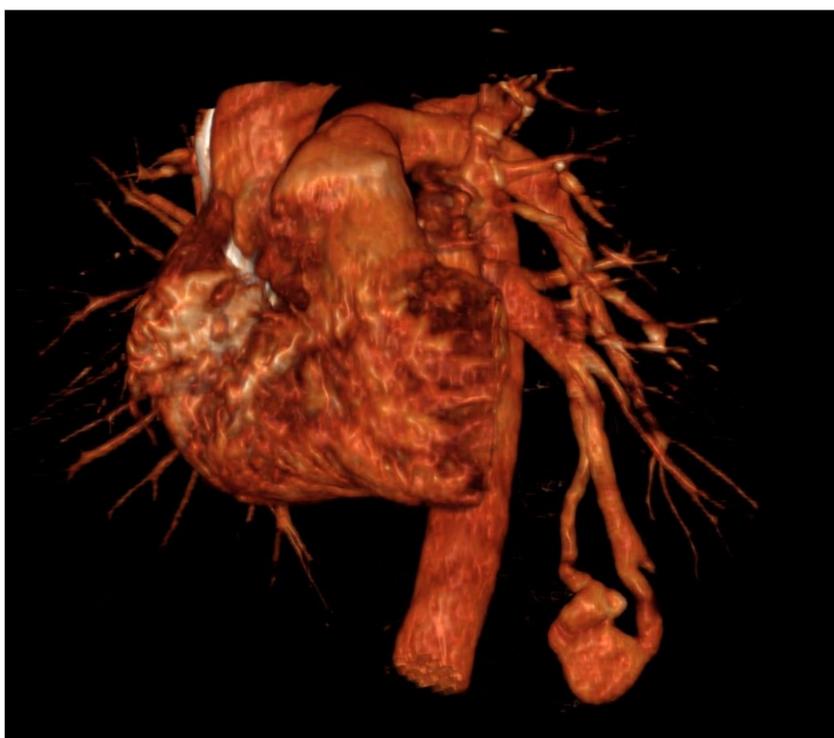


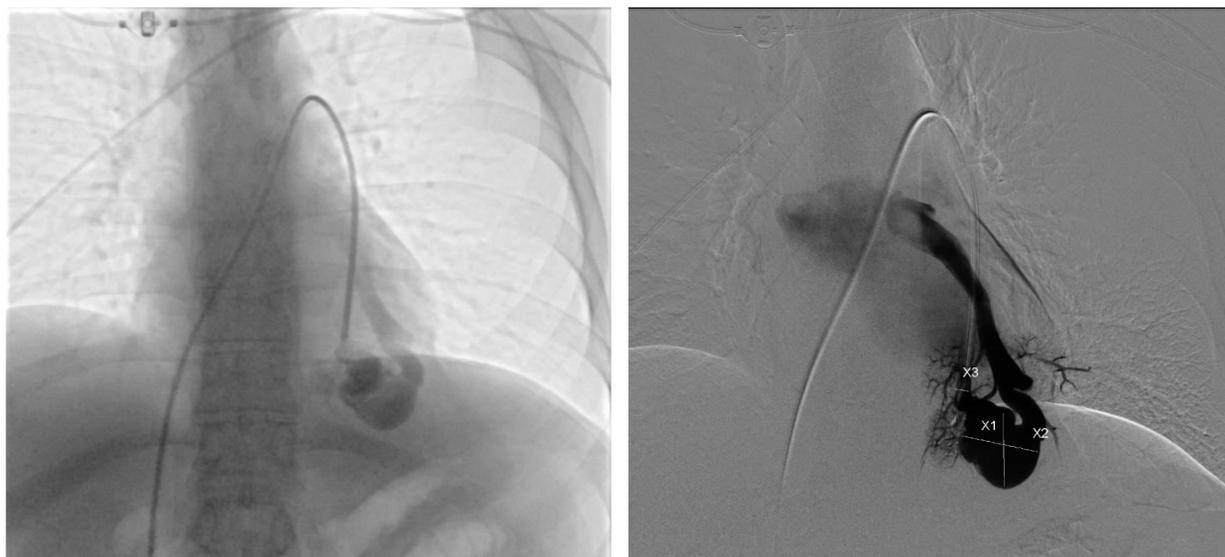
Figura 3. Reconstrucción vascular en 3D de la MAV pulmonar donde se observa una única arteria nutricia dependiente de la arteria lobar inferior izquierda y su vena de drenaje.

Dada la clínica respiratoria de la paciente, los antecedentes familiares de primer grado y los hallazgos en el TC, se decide en consenso multidisciplinar la realización de la **embolización de la malformación arterio – venosa pulmonar**.

Procedimiento:

Se accede a través de la vena femoral común derecha con técnica Seldinger y cateterizamos el tronco principal de la arteria pulmonar, la arteria pulmonar izquierda y la arteria del lóbulo inferior izquierdo.

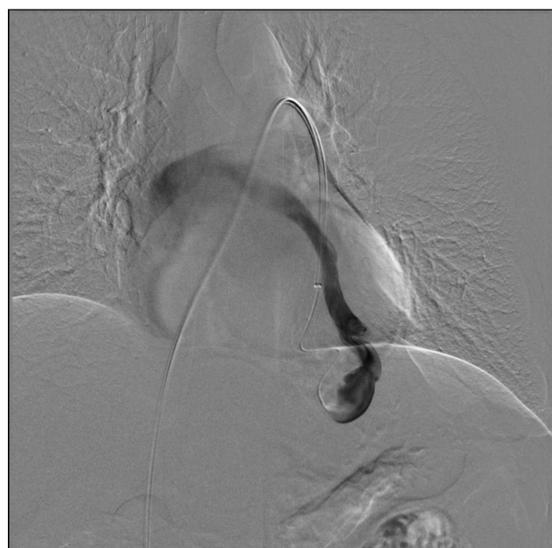
Realizamos arteriografía, donde se aprecia la **MAV pulmonar la región medial del LII**, bilobulada y con márgenes bien definidos, identificándose la arteria nutricia, dependiente de la arteria lobar inferior, y la vena de drenaje de dicha malformación.



Figuras 4 y 5. Serie vascular en las cual se identifica la MAV pulmonar en la región medial del LII, con una única arteria aferente que la nutre y una vena de drenaje.

Seguidamente, accedemos con microcatéter al lóbulo más distal de la malformación para proceder a su embolización desde la porción distal a la proximal.

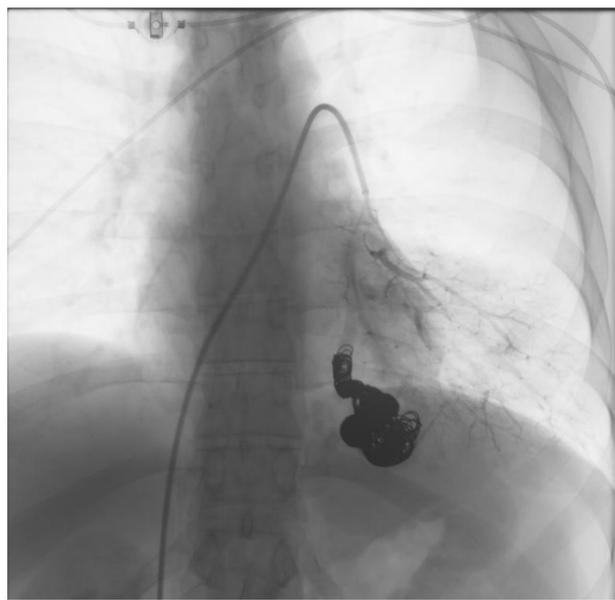
Figura 5. Acceso con microcatéter a la porción más distal de la malformación.



Una vez dentro de la malformación, procedemos a su embolización con **coils**.

En la serie final se observa embolización satisfactoria de la malformación, con ausencia de teñido en su interior.

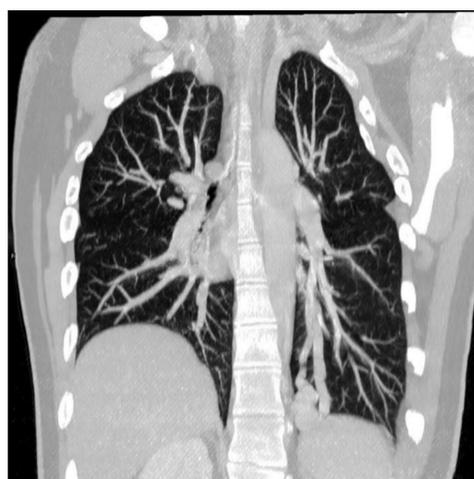
El procedimiento transcurre sin incidencias y la paciente pasa a la URP estable.



Figuras 6 y 7. Series vasculares post-embolización, con ausencia de relleno de contraste de la MAV pulmonar.

Evolución:

Actualmente, la paciente sigue en seguimiento por los Servicios de Medicina Interna y por Neumología, con niveles de Sat O₂ del 98%. Previamente a la embolización, la paciente presentaba disnea GII y ortopnea. Posterior al procedimiento, la paciente presenta disnea GI y camina hasta unos 8-9 km sin disnea. También refiere mejoría de las acropaquías tras la embolización.



Figuras 8 y 9. Angio – TC de tórax post-embolización, donde se observan los coils normoposicionados y ausencia de relleno de contraste de la MAV pulmonar.

Conclusiones:

Las MAVP son comunicaciones anómalas entre las arterias y venas pulmonares.

El Angio – TC de tórax constituye la prueba diagnóstica de elección para el diagnóstico de las MAVP, aportando información para la planificación de su tratamiento.

La embolización percutánea a través de catéter de las MAV pulmonares es el tratamiento de elección, ya que es un procedimiento seguro, con alta tasa de éxito y baja tasa de recurrencia.

Entre las principales ventajas frente a la cirugía destacan la preservación máxima de parénquima pulmonar, la posibilidad de diagnóstico y tratamiento en una sola sesión, la rápida verificación del éxito o fracaso del mismo y la baja morbimortalidad.

Bibliografía:

- Wu Z, Lin J, Yang W, Jiang N, Huang N, Clavijo LC. Evaluation of percutaneous transcatheter embolization for pulmonary arteriovenous malformations. BMC Pulmonary Medicine [Internet]. 2021 Dec.
- Habib Ahmad Esmat, Mohammad Tahir Aien. Pulmonary arteriovenous malformations presenting with upper back pain in an adult: A case report and literature review. Radiology Case Reports. 16 (8). 2021; 1988-1992.
- Nagano M, Ichinose J, Sasabuchi Y, Nakajima J, Yasunaga H. Surgery versus percutaneous transcatheter embolization for pulmonary arteriovenous malformation: Analysis of a national inpatient database in Japan. J Thorac Cardiovasc Surg. 2017 Sep;154(3):1137-1143.
- P. Pierucci, G.M. Lenato, P. Suppressa, P. Lastella, V. Triggiani, R. Valerio, et al. A long diagnostic delay in patients with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia: A questionnaire-based retrospective study. Orphanet J Rare Dis. 2012 Jun 7;7:33.
- R. Díaz-Aguilera, L.J. Zurera-Tendero, M. Canis-López, F. Triviño-Tarradas, J. García-Revilla, P. Baños. Embolización de malformaciones arteriovenosas pulmonares: seguimiento clinicorradiológico a largo plazo. Radiología. 51 (1). 2009; 85-89.