

Insuficiencia cardíaca de alto gasto por fístula arterio-venosa congénita Síndrome de Parkes Weber

Agustín Picolini¹, Adrián Carlessi², Guillermo Heredia³, Víctor Moles⁴,
Hernán Molinas⁵, Emilio Alaguibe⁶

Resumen

Se presenta el caso de un paciente joven con fístula arterio-venosa congénita en miembro superior derecho, que evoluciona con elefantiasis del miembro afectado, miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca de alto gasto. Ante el fracaso del tratamiento quirúrgico (ligadura de la fístula), se decide la embolización percutánea de la misma.

Insuf Card 2010;(Vol 5)3:150-153

Palabras clave: Insuficiencia cardíaca de alto gasto - Fístula arterio-venosa - Síndrome de Parkes Weber

Summary

High output cardiac failure by congenital arteriovenous fistula Parkes Weber Syndrome

We present a case of a young patient with congenital arteriovenous fistula in the right upper limb, which evolves with elephantiasis of the affected limb, dilated cardiomyopathy and high output heart failure. With the surgical treatment failure (fistula ligation), we decided the fistulas embolization.

Keywords: High output cardiac failure - Arteriovenous fistula - Parkes Weber syndrome

¹ Residente de Cardiología Clínica. Servicio de Cardiología. Clínica de Nefrología y Enfermedades Cardiovasculares. Santa Fe. Santa Fe. República Argentina.

² Médico Cardiólogo Clínico. Jefe de Unidad Coronaria. Médico de Staff, Servicio de Ecocardiograma Doppler. Servicio de Cardiología. Clínica de Nefrología y Enfermedades Cardiovasculares. Santa Fe. Santa Fe. República Argentina.

³ Médico Clínico. Médico Cardiólogo Clínico. Jefe de Servicio de Cardiología. Servicio de Cardiología. Clínica de Nefrología y Enfermedades Cardiovasculares. Santa Fe. Santa Fe. República Argentina.

⁴ Médico Cardiólogo Intervencionista. Jefe de Servicio de Hemodinamia. Servicio de Cardiología. Clínica de Nefrología y Enfermedades Cardiovasculares. Santa Fe. Santa Fe. República Argentina.

⁵ Médico Cirujano Cardiovascular. Jefe del Servicio de Cirugía y Trasplante Cardíaco. Servicio de Cardiología. Clínica de Nefrología y Enfermedades Cardiovasculares. Santa Fe. Santa Fe. República Argentina.

⁶ Médico Cardiólogo Clínico. Médico de Staff. Servicio de Tomografía Cardíaca multi-slice. Servicio de Cardiología. Clínica de Nefrología y Enfermedades Cardiovasculares. Santa Fe. Santa Fe. República Argentina.

Correspondencia: Dr. Agustín Picolini
Salvador Caputo 3185 Dto 18° "C". CP: 3000. Santa Fe, Santa Fe, República Argentina.
Tel: (0342) 4537262/8396/6020 int 240
Cel: (03783) 15739578
E-mail: picoliniagustin@hotmail.com

Recibido: 17/07/2010

Aceptado: 31/08/2010

Resumo

Insuficiência cardíaca de alto débito por fístula artério-venosa congênita Síndrome de Parkes Weber

Relatamos o caso de um jovem paciente com fístula artério-venosa congênita no membro superior direito, que evoluiu com elefantíase do membro afetado, cardiomiopatia dilatada e insuficiência cardíaca de alto débito. Com o fracasso do tratamento cirúrgico (ligadura de fístula), decidiu-se a embolização da fístula.

Palavras-chave: Insuficiência cardíaca de alto débito - Fístula artério-venosa - Síndrome de Parkes Weber

Introducción

Se define como alto gasto cardíaco¹ (GC) a un volumen minuto (VM) mayor a 8 L/min o a un índice cardíaco mayor a 3,9 L/min/m² de superficie corporal.

Un elevado gasto cardíaco con IC está asociado a distintas patologías, como ser: anemia crónica, fístulas arterio-venosas (AV) sistémicas, sepsis, hipercapnia, síndrome de Beri Beri, obesidad, embarazo e hipertiroidismo¹.

El evento fisiopatológico primario es la reducción de la resistencia vascular periférica (RVS), debida a vasodilatación periférica o fístula AV; ambos escenarios pueden llevar a una caída de la presión arterial sistémica, activación neurohormonal, remodelado ventricular e insuficiencia cardíaca (IC) clínica. En estos casos, el

uso de terapia convencional para IC, como ser inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), beta bloqueantes y bloqueantes de los receptores de la angiotensina reduce las RVS, resultando en un deterioro clínico¹.

Habitualmente, la IC con alto GC se asocia a patologías potencialmente modificables. En ausencia de causa re-mediable, el tratamiento consiste en restricción dietaria de sal y agua asociado a diuréticos¹.

Presentación del caso

Se presenta el caso clínico de un paciente de 27 años de edad, con diagnóstico de síndrome de Parkes Weber y fístula arterio-venosa (AV) congénita en miembro superior derecho (MSD). Tratado en su infancia con medidas elástico-compresivas, recibió tratamiento quirúrgico (ligadura de la fístula AV) a los 22 años de edad. Evolucionó a 10 años del diagnóstico con elefantiasis del miembro afectado (Figura 1), sintomático por dolor, pesadez y disnea clase funcional (CF) II-III de la *New York Heart Association* (NYHA). Recibió tratamiento con diuréticos, obteniéndose mejoría de su disnea. Concurrió a nuestro servicio de cardiología por empeoramiento de su CF. Se realizó anamnesis y examen clínico, arrojando el laboratorio: hormonas tiroideas normales y serología para Chagas negativo. En el ecocardiograma con Doppler se evidenció una dilatación del ventrículo izquierdo (VI) con función sistólica conservada y fracción de eyección estimada por método de Simpson del 67% (Figura 2). A través del Doppler pulsado del tracto de salida del VI se estimó un VM de 7,94 L/min y un IC de 4,03 L/min/m² (Figuras 3 y 4).

Se realizó una arteriografía del MSD, cateterizándose de manera selectiva la arteria subclavia derecha y se inyectó sustancia de contraste en forma anterógrada, donde se evidenciaron múltiples fístulas AV desde el tercio proximal de la arteria humeral hasta el tercio distal de la misma. Realizándose embolización percutánea de dichas fístulas AV, mediante la inyección de esponja de gelatina absorbente y luego histoacryl. Como resultado de ello, se evidenció posteriormente una disminución angiográfica del número de las fístulas.



Figura 1. Fotografía de miembro superior derecho, que evidencia aumento de la circunferencia del mismo, donde se observan malformaciones vasculares.

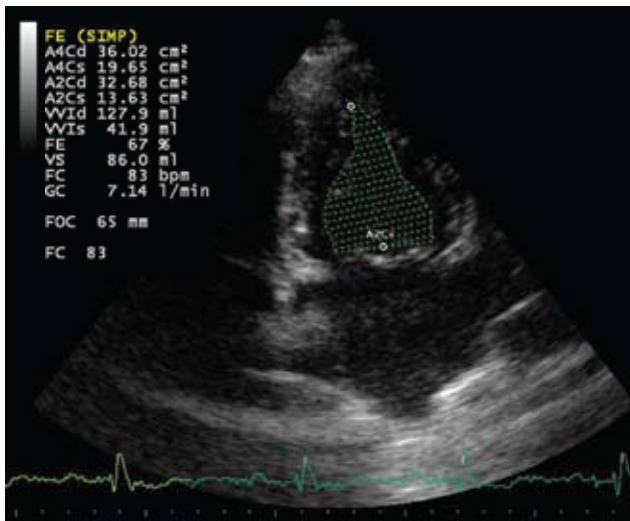


Figura 2. Ecocardiograma en 2 cámaras apical que evidencia a través del método Simpson una fracción de eyección de 67% con leve aumento de volumen de fin de diástole de ventrículo izquierdo.

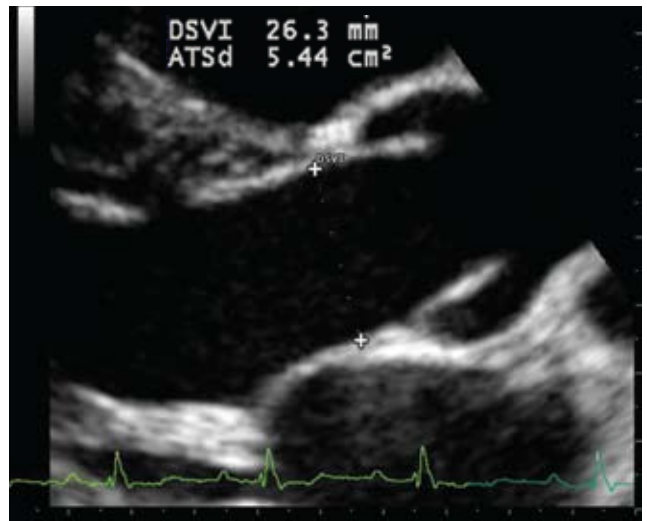


Figura 3. Ecocardiograma eje paraesternal largo, que muestra el diámetro del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que permite estimar el área del mismo.

Discusión

Datan de 1900 los primeros estudios cuadro clínico, en que Klippel y Trenaunay describieron un caso caracterizado por un *naevus* del miembro inferior, varices e hipertrofia de los tejidos y del esqueleto del segmento afectado, de-

nominándolo “*naevus varicoso osteohipertrófico*”². Parkes Weber describió en 1918 un cuadro clínico, con lesiones semejantes a las descritas por Klippel y Trenaunay, con el título de “Hemangiectasia hipertrófica” y que se caracteriza por angiomas, varices, aneurismas cirsoideos o arteriovenosos e hipertrofia segmentaria.

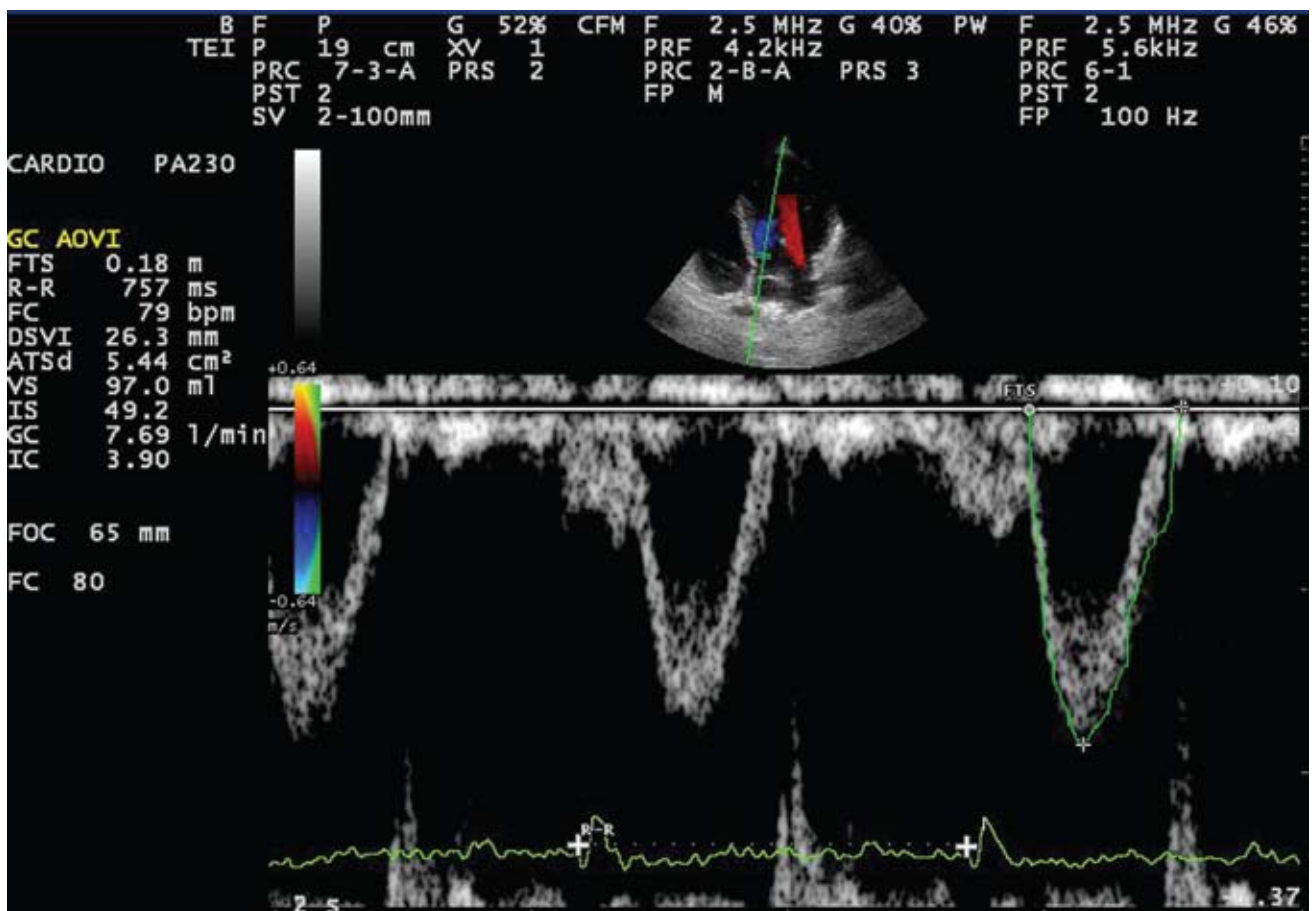


Figura 4. Doppler pulsado del tracto de salida del ventrículo izquierdo que estima la integral de velocidades para el cálculo del volumen sistólico e índice cardíaco.

En 1939, Gunche y Lapalucci, de Argentina, presentan el caso de un paciente de 23 años en el que el proceso ataca sólo al miembro inferior derecho, con dilataciones varicosas bien marcadas y con un aumento de los diámetros transversales del miembro³.

El síndrome de Parkes Weber se trata de una malformación venular arterio-venosa. Aparece en el nacimiento y afecta más al miembro inferior (77%)⁴. A diferencia del síndrome de Klippel-Trenaunay, la lesión vascular es de alto flujo con fístulas arterio-venosas, las malformaciones linfáticas y la afectación músculo-esquelética son raras y ocurre en los brazos hasta en un 23% de los casos. En lugar de tromboflebitis y riesgo de embolismo pulmonar, la principal complicación en el síndrome de Parkes Weber es el aumento del GC que puede originar fallo cardíaco e isquemia cutánea⁵.

Epidemiológicamente, su incidencia es < 1,5% de la población general (datos de EEUU, no hay información en Latinoamérica al respecto). Prevalece en hombres, con una relación de 1,3 hombre por cada mujer. Su edad media de presentación es a los 23 años.

Estas malformaciones capilares-malformaciones arterio-venosas (MC-MAV), son un nuevo desorden autosómico dominante, causada por mutación en el gen RASA 1. Todos los individuos afectados presentan malformaciones capilares (MCs) multifocal. Un tercio de estas lesiones vasculares son de alto flujo⁶.

De acuerdo a su fisiopatología se observan cambios hamartomatosos difusos que afectan, además de la alteración vascular, al tejido conectivo epitelial y a los elementos neurales de la piel, sugiriendo la existencia de una mutación somática en el área implicada. El análisis histológico revela que el *nidus* de la lesión está compuesto de capilares. Estas malformaciones persisten en el tiempo y van creciendo lentamente a lo largo de la vida. Según la malformación va madurando, el grado de ectasia aumenta y el desarrollo de la dilatación venosa e hipertrofia arterial se hacen aparentes.

Clínicamente, se presenta habitualmente con elefantiasis, edemas, várices superficiales, hemangiomas, dolor, sangrado y úlceras. La localización más frecuente es la intracraneal, afectándose luego por orden de frecuencia la cabeza, el cuello, los miembros, el tronco y las vísceras; habitualmente, es de afección unilateral⁷.

Al examen físico se presenta como una tumoración caliente y a veces con latido palpable y frémito. También son frecuentes la ulceración, el dolor intenso, el sangrado intermitente y la hipertrofia ósea subyacente a la lesión. Una malformación arterio-venosa proximal con un gran flujo sanguíneo puede aumentar el GC y originar una IC

congestivo, aunque lo normal es que el GC aumentado esté compensado durante años.

El método de imágenes *gold standard* para el diagnóstico era la arteriografía por cateterismo selectivo; que es desplazada por la angiografía por tomografía axial multi-corte⁸.

La evolución final de esta patología sin tratamiento es la elefantiasis y la IC de alto GC e isquemia cutánea. Su tratamiento consiste en la elastocompresión, ligadura de las fístulas AV, tratamiento ortopédico y eventualmente embolización percutánea.

Conclusión

La IC de alto gasto cardíaco es una entidad muy poco frecuente cuyo sustrato generalmente es reversible, con un adecuado diagnóstico y tratamiento.

Las fístulas A-V de alto gasto generan dilatación de cavidades cardíacas e insuficiencia cardíaca. El tratamiento efectivo de las mismas es clave para prevenir dicho trastorno hemodinámico.

La embolización de la fístula A-V es una medida terapéutica cuando se presentan con múltiples fístulas, como adyuvante a la ligadura de las mismas.

Referencias bibliográficas

1. Mehta PA, Dubrey SW. High output heart failure. Review. Q J Med 2009;102:235-241.
2. Grass PJ, Chernilo BB. Síndrome de Klippel-Trenaunay. Rev Chil Pediatr 1983;54(1):29-31.
3. Wiederhold A, Neira M, Nazer J. Síndrome de Parkes Weber. Rev Chil pediatr 1956;27(2):70-72.
4. Contreras MF, López FM, Tórriz QA, Conchari Cabrera G. Síndrome de Parkes Weber. Malformación Arteriovenosa de Alto Flujo: a propósito de un caso. Revisión de hallazgos por Imagen. Revista de Diagnóstico por Imágenes;3(1):62-65.
5. Redondo P. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. Actas Dermosifiliogr 2007;98:141-158.
6. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Cordisco MR, Burrows PE, et al. Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurismal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. Human Mutation 2008, 29(7):959-965.
7. Noel AA, Gloviczki P, Cherry Jr KJ, Rooke TW, Stanson AW, Driscoll DJ. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. J Vasc Surg 2000; 32:840-847.
8. Courivaud D, Delerue A, Delerue C, Boon L, Piette F, Modiano P. Familial case of Parkes Weber syndrome. Ann Dermatol Venereol 2006;133:445-447.