

## Correspondencia

Dra. Ana López

Email: lopez\_amaría@yahoo.com.ar

Recibido: 14.04.2012

Aceptado: 29.01.2013

# Hipoxemia refractaria y poliglobulia

**Autores:** Anibal Bermúdez<sup>1</sup>, Juan Pablo Casas<sup>2</sup>, Diego Insaurralde<sup>1,3</sup>, Marcos Langer<sup>4</sup>, Viviana Moyano<sup>1,3</sup>, María Elisa Uribe<sup>1,3</sup>, Ana M. López<sup>5</sup>

<sup>1</sup>SONECO (Sociedad de Neumonología de Córdoba)<sup>2</sup>Instituto Modelo de Cardiología y Sanatorio Allende Córdoba<sup>3</sup>Servicio de Tórax Hospital Italiano Córdoba<sup>4</sup>Instituto DAMIC Córdoba<sup>5</sup>Hospital Privado Córdoba

## Presentación del caso: Dr. Anibal Bermúdez

Se presenta el caso de una mujer de 65 años de edad que concurre a consultorio externo de Neumonología (Hospital Italiano, Córdoba), consultando por disnea de cinco años de evolución. Dicho síntoma comienza en el año 2001 con disnea grado funcional I, que es progresiva. En el 2007 se detecta poliglobulia y comienza tratamiento con ácido-acetil salicílico AAS, se realiza la primera sangría; en el año siguiente persiste la disnea y se realiza una segunda sangría. En el año 2009, se diagnostica insuficiencia respiratoria hipoxémica comenzando con oxigenoterapia crónica domiciliar indicándose la tercer sangría, y se repite dicho procedimiento al año siguiente, en el que hay empeoramiento progresivo de la disnea.

Antecedentes laborales: instrumentadora quirúrgica y enfermera. Antecedentes patológicos personales: hipertensión arterial (HTA), hipotiroidismo y trombo embolismo de pulmón (TEP) (diagnosticado en 1987, sin tratamiento.). La medicación recibida era: atenolol, levotiroxina, AAS y clopidrogel.

Examen físico (datos positivos): obesidad (IMC: 34.78), cianosis, hipocratismo digital, taquipnea.

## Espirometría

**Test de la marcha 6 min (T6min):** no pudo realizarse por severa desaturación en reposo con  $\text{FiO}_2$  0.34.

Valores	Pred.	Pre	%	Post	%	Cambio
CVF	2.82	1.37	48	1.43	51	+7
FEV <sub>1</sub>	2.37	0.85	35	0.91	38	+7
FEV <sub>1</sub> /CVF	84	62	-22	62	-22	0

**Laboratorio:** Hto: 49%. Hgb:16; gases arteriales: pH: 7.40,  $\text{PCO}_2$ :33,  $\text{HCO}_3^-$ :20.6, Sat.O<sub>2</sub>:81%.9,  $\text{PO}_2$ :48.

### Rx de tórax (Imagen N° 1)

Dr. Anibal Bermúdez: ¿Dr. Langer puede hacer un comentario de las imágenes?

Dr. Marcos Langer: En la radiografía de tórax se observan partes blandas bien marcadas o prominentes y el parénquima pulmonar me parece normal, quizás los hilios están aumentados de tamaño, no se observa cardiomegalia.

Dr. Juan P. Casas: Yo observo cardiomegalia grado I y el segundo arco de la pulmonar es prominente, parece visualizarse una imagen detrás del mismo.

Dr. Diego Insaurralde: En la zona retrocádia izquierda, se alcanzan a apreciar dos imágenes nodulares o pseudonodulares, me gustaría ver una radiográfica de perfil para interpretar mejor las imágenes.

Dr. Anibal Bermúdez: Dra. Ana López ¿qué opinión nos puede brindar sobre la radiografía de tórax?

Dra. Ana López: Con respecto a las imágenes retrocardíacas que se visualizan y no contando con una imagen de perfil de la placa radiográfica, mi opinión es que podrían corresponder a la rama descendente de la arteria pulmonar. Creo que es oportuno enfatizar en los datos de la historia clínica de esta paciente.

Dr. Anibal Bermúdez: Se realiza un ecocardiograma doppler que evidencia los siguientes resultados: dilatación de aurícula izquierda (AI), estructuras valvulares sin alteraciones, función sistólica del ventrículo izquierdo (VI) conservada, patrón de remodelamiento concéntrico de VI dilatado y presión sistólica de ventrículo derecho (PSVD): 30 mmHg.

La paciente concurre a la consulta con las siguientes imágenes TAC de tórax (Imagen N° 2 y 3) RMN de tórax (Imagen N° 4).

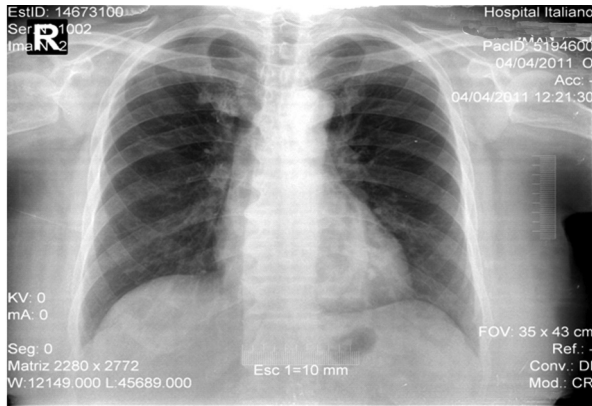


Figura 1

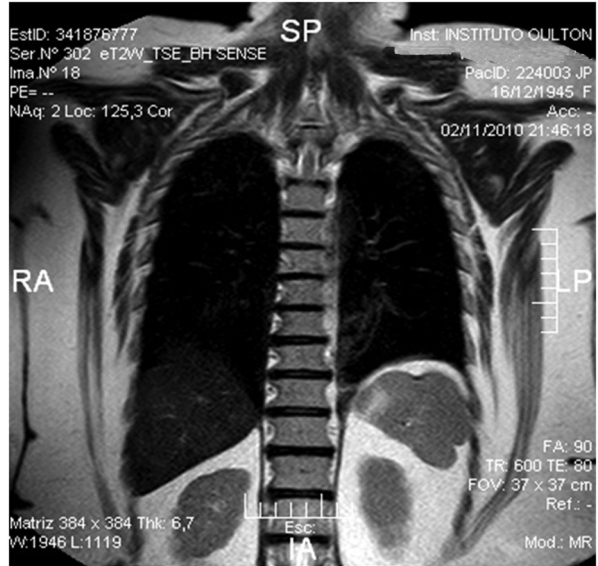


Figura 4

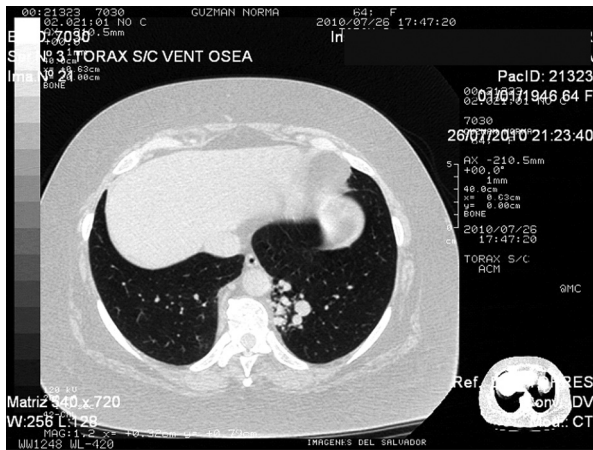


Figura 2

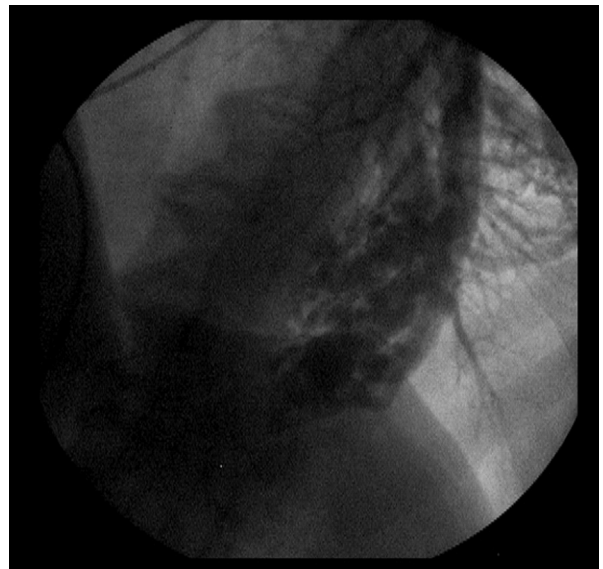


Figura 5

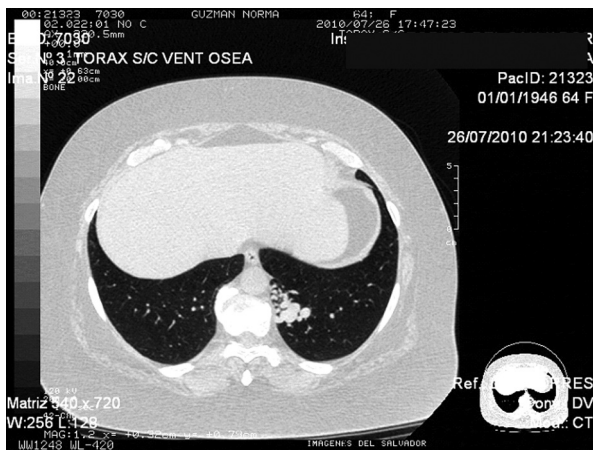


Figura 3

Dr. Marcos Langer: Vista ahora la tomografía de tórax, se puede interpretar que las imágenes nodulares retrocardíacas que se observan en la radiografía de tórax podrían corresponder a lesiones o malformaciones arterio-venosas pulmonares.

Dr. Juan P. Casas: Se podría pensar que son lesiones vasculares de acuerdo a la morfología de los hallazgos. Ante imágenes redondeadas periféricas, en el contexto de esta paciente con historia de hipoxemia y asociado a los hallazgos del examen físico que son cianosis e hipocratismo digital podrían corresponder a malformaciones arterio-venosas (MAV), por lo que sugeriría realizar una angiotomografía. Las imágenes nodulares que se visualizan también pueden corresponder a otros diagnósticos diferentes.

Dra. Ana López: es notorio que en esta paciente los únicos hallazgos al examen físico sean el hipocratismo digital, no se especifica otros hallazgos importantes como telangiectasias, en piel o mucosas, nódulos tipo Síndrome de Rendu Weber Osler – *RSOW*. ¿Realmente no los tenía?

Dr. Aníbal Bermúdez: La paciente no tenía ningún tipo de lesiones en la piel o mucosas. Esto, sin embargo, no excluye el diagnóstico de *RSOW* ya que sólo el 15 al 35% de los pacientes con esta patología presentan MAV cutáneas y solamente el 50% de los pacientes con MAV tienen *RSOW*.

Dr. Marcos Langer: Hubiese sido conveniente realizar un centellograma V/Q corporal total, ya que si resulta una captación positiva en cerebro y en riñón nos puede ayudar para aproximarnos más al diagnóstico porque los macroagregados de albúmina marcados con Te pueden pasar al cerebro y riñón a través de la fistula o shunt AV pulmonar.

Dr. Juan P. Casas: La TAC de tórax con contraste puede diferenciar si la imagen es vascular o no, ya que nos brindaría información no sólo de la existencia de las fistulas AV, sino también del número, origen y tamaño de los vasos aferentes y eferentes. También se puede realizar un ecocardiograma con contraste, con este estudio, inyectando contraste en una vena periférica se puede diagnosticar un shunt intracardiaco en el caso de que luego de un ciclo cardíaco, es decir, a los 3 segundos posteriores a haber visto el contraste en la aurícula derecha, se detecta el mismo en las cavidades izquierdas. En las MAV el tiempo que transcurre en pasar el medio de contraste de las cavidades derechas a las izquierdas es de 5 a 9 segundos, es decir 2 a 5 ciclos cardíacos. Nosotros vemos una lesión bastante localizada en la base izquierda que podría corresponder a un secuestro.

Dra. Ana López: Comparto tu opinión, en un primer momento pensé en secuestro por la localización basal pulmonar izquierda, que es la descripción clásica. Sin embargo, este se pone en evidencia generalmente con infecciones porque no tiene una ventilación adecuada, otro dato en contra de secuestro es que este tiene una o varias arterias aferentes que dependen de la circulación sistémica, pero no tiene la repercusión clínica con policitemia e hipocratismo digital, ni tampoco la severa hipoxemia que presenta nuestra paciente y que es secundaria al shunt intrapulmonar de derecha a izquierda.

Dr. Juan P Casas: Uno esperaría que una fistula, si es realmente una MAV en principio, mantenga la presión de la arteria pulmonar normal o baja.

Dra. María E. Uribe.: En parte es lógico tu razonamiento pero por otro si las fistulas son múltiples, pueden generar un hiperflujo a las cavidades izquierdas que podría aumentar la presión wedge.

Dra. Ana López: Me llama la atención que no está aumentada la presión de la arteria pulmonar por ecocardiograma ante tanta hipoxemia y de tan larga evolución; lo que probablemente pueda explicarse porque la hipoxemia es secundaria al shunt intrapulmonar de derecha a izquierda.

Dra. María E Uribe: Su inquietud es porque a pesar de la hipoxemia no hay vasoconstricción hipóxica y por lo tanto no hay hipertensión arterial pulmonar.

Dr. Juan P. Casas: Y esto es debido a que no hay hipoxia alveolar.

Dra. Viviana Moyano: Los pacientes con MAV al no tener el filtro capilar pulmonar pueden tener embolias paradójales al circuito sistémico con riesgo de infartos, abscesos o accidentes cerebro vasculares isquémicos transitorios, fundamentalmente cerebrales.

Dr. Aníbal Bermúdez: Se realizó una arteriografía pulmonar (Imagen N°5) con la que se confirma el diagnóstico de MAV. El estudio revela dos fistulas arterio-venosas grandes con múltiples arterias aferentes provenientes de la arteria pulmonar del lóbulo inferior izquierdo con una única vena aferente de gran tamaño que drena en la aurícula izquierda. Se verificó hipertensión arterial pulmonar leve.

Dr. Aníbal Bermúdez: Se realizó una lobectomía inferior izquierda con marcada mejoría de la saturación arterial de oxígeno en el acto quirúrgico.

Dr. Diego Insaurrealde: Se realizó lobectomía inferior izquierda debido al importante tamaño de la lesión que dificultaba la embolización percutánea.

El lóbulo inferior izquierdo era de un tamaño mucho mayor que lo habitual correspondiendo a 2/3 del total del pulmón izquierdo. Sobre su superficie externa (pleura visceral), se evidenciaban una serie de lesiones serpiginosas violáceas que a la palpación eran de consistencia dura y de un tamaño bastante considerable ocupando gran porcentaje de dicho lóbulo.

Se abordó primero la vena del lóbulo inferior izquierdo (LII) colocándose un clamp vascular y seccionándola debido a su gran tamaño. Se suturó

en forma continua con prolene 5/0. A continuación se procedió a la disección de las ramas arteriales lobares a través del plano cisural. Se protegió el muñón bronquial con colgajo de pleura parietal. Al corte de la pieza quirúrgica se pudieron observar múltiples lesiones nodulares, induradas, de color rojo vinosas. Se envió este material a anatomía patológica para su estudio.

Es importante remarcar que durante el mismo acto quirúrgico, durante el clampeo de los vasos se evidenció una franca mejoría de la saturación arterial de oxígeno.

Dra. Viviana Moyano: ¿Por qué no se realizó una embolización?

Dr. Aníbal Bermúdez: La embolización percutánea, en la mayoría de los casos, se ha transformado en el tratamiento de elección ya que los resultados son satisfactorios por múltiples causas.

Han contribuido el avance tecnológico en el diseño y el desarrollo de nuevos materiales, el perfeccionamiento de los métodos de imágenes, a lo que se suma que se trata de una técnica mínimamente invasiva en relación a la cirugía y que además permite repetirla si la enfermedad progresa. Su principal indicación es el manejo de la MAV múltiples o bilaterales.

En este caso, por el tamaño y magnitud de la fístula se consideró que la mejor opción era la resección quirúrgica.

## Comentarios finales

Las MAV pulmonares son comunicaciones vasculares anormales entre el sistema arterial y venoso que generan un cortocircuito de derecha- izquierda<sup>1-3</sup>.

Generalmente la malformación se origina en la circulación pulmonar<sup>1, 4</sup>.

Más del 70% de las MAV están relacionadas con el Síndrome de RSOW (MAV en piel, mucosas y órganos internos) y suelen manifestarse a partir de la segunda década de la vida<sup>1-2</sup>.

Pueden presentarse en forma única o múltiple, simple o compleja, de acuerdo al número de vasos por los cuales se alimenta o los que drena (uno o más de uno). La localización más frecuente es en los lóbulos basales, el diagnóstico diferencial debe realizarse con patologías pulmonares hipoxémicas y otras causas de nódulos pulmonares<sup>1-4</sup>.

El diagnóstico se inicia con la sospecha clínica que se confirma con estudios de imágenes.

La embolización percutánea permite realizar el diagnóstico y tratamiento en un único procedimiento, además permite verificar precozmente si la intervención fue exitosa y tiene además una baja recurrencia y mortalidad<sup>1, 4</sup>.

Alrededor del 60% son asintomáticos y cuando los síntomas están presentes se deben a tres mecanismos fisiopatológicos:

1. cianosis y disnea por shunt de derecha a izquierda; como consecuencia del ahipopoxemia, algunos pacientes desarrollan dedos en palillo de tambor.
2. hemoptisis y hemotórax por la fragilidad capilar de las MAV, con ruptura en los bronquios o espacio pleural.
3. embolias paradójales y abscesos cerebrales, por la presencia de shunts, sin el filtro de la circulación capilar pulmonar<sup>1</sup>.

## Bibliografía

1. IDe Gregorio MA, Maynar M, D'Agostino H, Medrano J, Higuera T, Laborda A. Revisión Malformaciones Arteriovenosas Pulmonares. Diagnóstico y tratamiento endovascular. *Intervencionismo* 2007; 7.2: 68-76.
2. Flores Hernández SS, González Zamora JF, Carrasco Daza D, González Flores M de L. Comunicación de un caso de malformación arteriovenosa en la adolescencia. *Rev Inst Nal Enf RespMex* 2006; v19 n.1
3. López Vime R, Díez J de M, Jara Chinarro B, Salgado Salinas R; Gómez Santos D; Serrano SA; Iglesias JA. Diagnóstico y tratamiento de las fístulas arteriovenosas Pulmonares. *Arch Bronconeumol*. 2002; 38: 288-90.
4. Salisbury JP, Piñero LM. Casuística de interés. Malformaciones arteriovenosas poco frecuentes. Aproximación a una patología poco frecuente a partir de 3 casos clínicos. *Arch Med Interna* 2011; XXXIII (1): 39-43.