

# MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

**3º Jornadas Nacionales de Medicina Interna Pediátrica**  
**8-11 de Agosto de 2012**

Alonso José Luis  
Hospital de Pediatría J.P. Garrahan  
Buenos Aires, Argentina



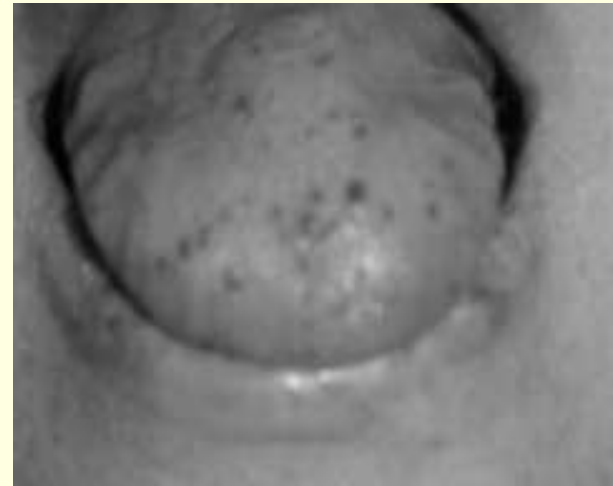
## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

- **Definición:**
- Su incidencia en la población general es de 2 a 3 casos por cada 100.000 habitantes y se observan lesiones múltiples en el 33-50% de los pacientes.
- Las malformaciones pulmonares arteriovenosas (MPAV) son una alteración vascular infrecuente, detectada en sólo 3 casos, en 1953 por Sloan , basados en 15.000 autopsias consecutivas.
- - 3,2 a 4,5 casos / año en la Clínica Mayo
- Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son comunicaciones anormales entre el sistema arterial y venoso pulmonar o directamente con la aurícula izquierda.
- Pueden ser:
  - **Congénitas**, producidas por el desarrollo incompleto de los septos vasculares (Arco 6º y Plexo endodérmico venoso). Alteración en el desarrollo del lecho esplacnico fetal. o
  - **No Congénitas** asociadas a cirugía torácica, traumatismos, actinomicosis, esquistosomiasis, cirrosis , metástasis pulmonares y cardiopatías congénitas operadas.

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

- 70% a 87% de las MAVP se asocian con Rendu Osler Weber o THH y a la inversa 20% a 30% de los pacientes con THH tienen MAVP. Es Autosómica Dominante cromosomas 9,12 y 3.



## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

### ■ **Cuadro Clínico:**

- La mayoría de los pacientes cursan en forma asintomática siendo raro su hallazgo antes de la segunda década de la vida, a pesar de ser una malformación congénita. Sus manifestaciones dependen fundamentalmente del grado de cortocircuito de derecha a izquierda.
- Los síntomas suelen ser insuficiencia respiratoria crónica, cianosis, intolerancia al ejercicio, hemoptisis y hemotórax.
- Otras formas de presentación se deben a embolia paradójal, que ocasiona accidentes cerebro-vasculares o isquémicos transitorios y/o abscesos cerebrales.
- Raramente puede ocasionar insuficiencia cardíaca congestiva, encefalopatía portosistémica, y coagulación intravascular diseminada.
- Más frecuente en mujeres.
- La tríada clásica de disnea, cianosis y acropaquias aparece sólo en el 30% de los casos.

# MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

## ■ Clasificación:

- 1. MAVP simples con una sola arteria aferente y una vena eferente. El lecho venoso suele estar dilatado con morfología fusiforme o aneurismática. Son las formas más frecuentes (hasta un 80% de total). La embolia paradójica se observa en este tipo de MAVP.
- 2. MAVP complejas con una o más arterias aferentes y sistema venosos de drenaje muy desarrollado y complejo. Existe un sistema de canales vasculares interpuestos entre las arterias y las venas.



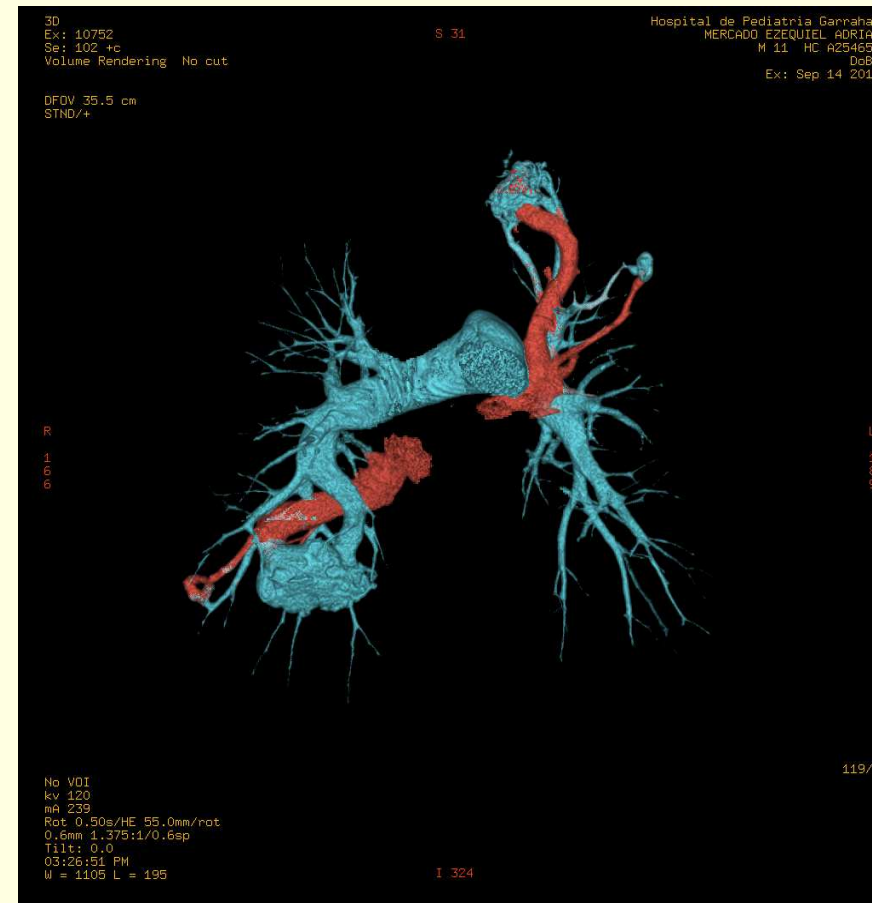
## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

- **Diagnóstico:**
- Se arribó al diagnóstico luego de un completo examen físico, saturimetría en decúbito dorsal y supino con aire ambiental y respirando oxígeno a 100%, radiografía de tórax y ecocardiografía contrastada(3-5 ciclos)



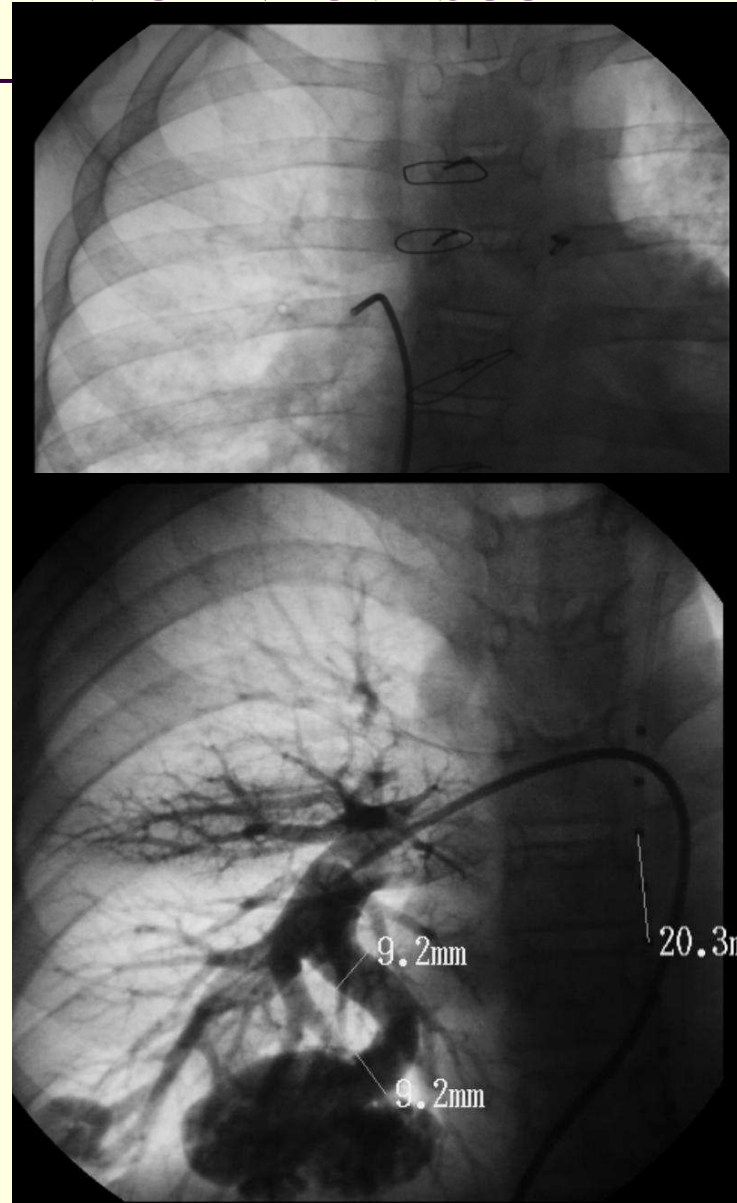
# MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

- TAC multicorte con reconstrucción 3D



## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

- RMN contrastada
- ***Arteriografía pulmonar.***  
**Constituye el “gold standard”.**  
**Establece el diagnóstico definitivo por su alta sensibilidad y especificidad.**





## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

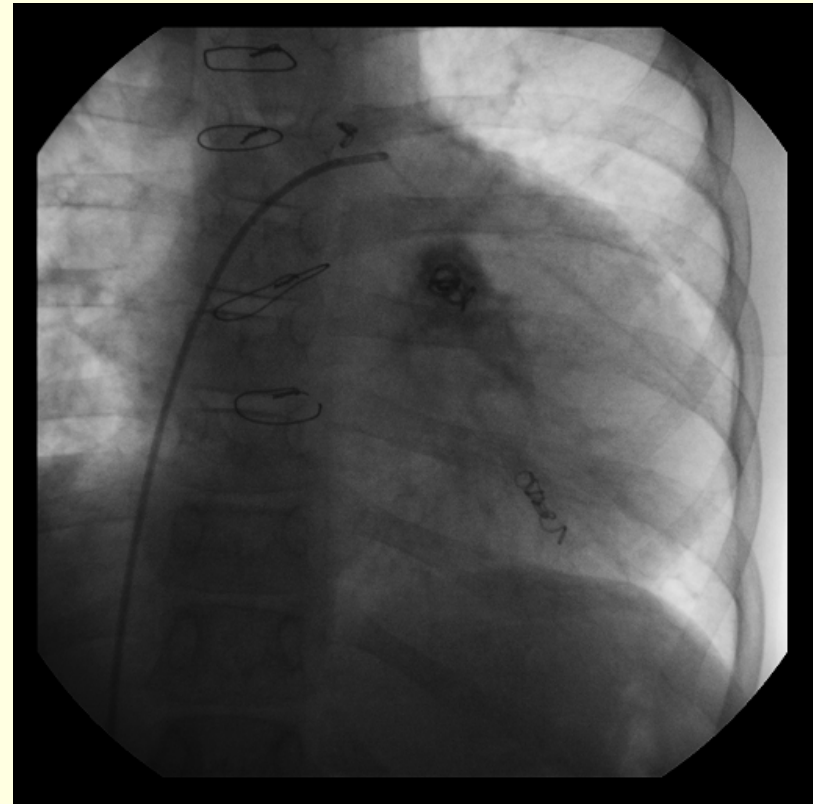
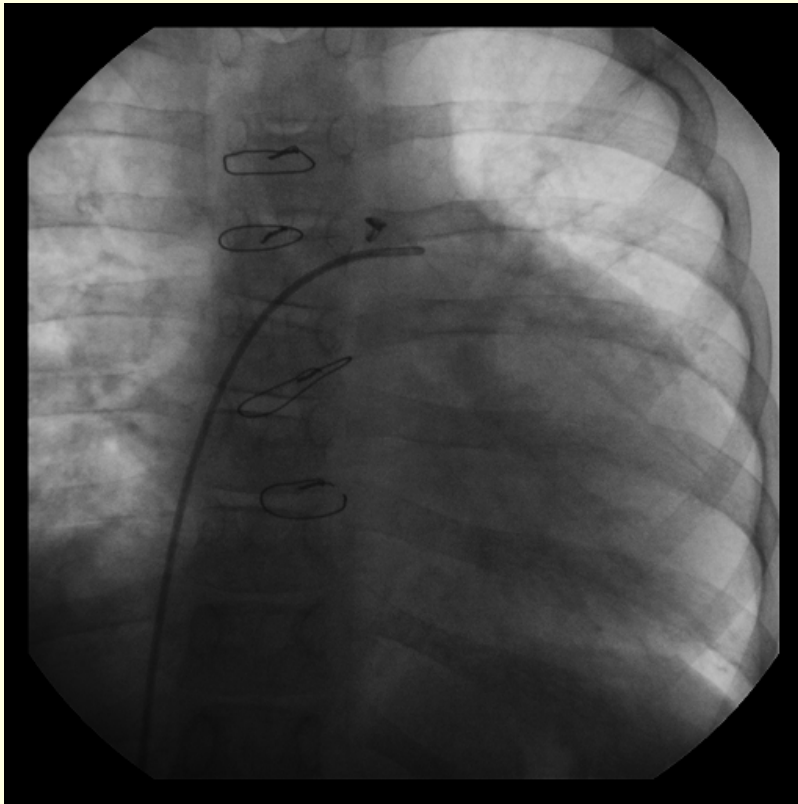
- **Tratamiento:**
- **Tratamiento quirúrgico:** Desde la primera intervención de MAVP en 1940 hasta los años setenta, la lobectomía, segmentectomía y resección o ligadura quirúrgica constituyeron el único tratamiento posible en esta patología. En la actualidad tan sólo se realiza en aquellos casos donde no es posible o falla la embolización percutánea. A pesar de que Puskas la siga proponiendo como tratamiento de elección.
- La cirugía, muy utilizada en el pasado, tiene una baja mortalidad y su tasa de recurrencia es inferior al 2%.
- Podría estar indicada en casos de fístula arteriovenosa única y cuando no sea posible la embolización, preservando la mayor cantidad de parénquima pulmonar posible.

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

- **Tratamiento:**
- **Embolización percutánea:**
- En 1975, Gianturco ideó los coils que llevan su nombre.
- En 1977, Porstmann realizó la primera embolización de una MAVP, utilizando por primera vez coils metálicos hechos a mano. Posteriormente, Taylor fabricó espirales de acero inoxidable como material embolizante y en 1980, Ferry utilizó los balones de silicona. Desde entonces, se han publicado múltiples series de pacientes tratados mediante embolización endovascular con diferentes dispositivos.
- **Medicina Infantil 2001; VIII: 13 - 17.**

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR



## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

- **Tratamiento: Experiencia del Grupo de trabajo**
- Se trataron cinco pacientes en que se realizaron un total de 8 procedimientos;
- **Edad:** 6 y 14 años ( $X = 7,5$  años)
- **Peso:** 17 y 60 Kg. ( $X = 23,5$  Kg).
- En 4 casos las malformaciones fueron calificadas como complejas y la restante como simple.
- Las formas clínicas de presentación en nuestros pacientes fueron signos de hipoxia crónica, cianosis, dedos en palillo de tambor e intolerancia al ejercicio en cuatro pacientes y embolia paradójal en el restante (accidente isquémico transitorio).
- Cuatro de ellos 80% tenían antecedentes de enfermedad de OWR.

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

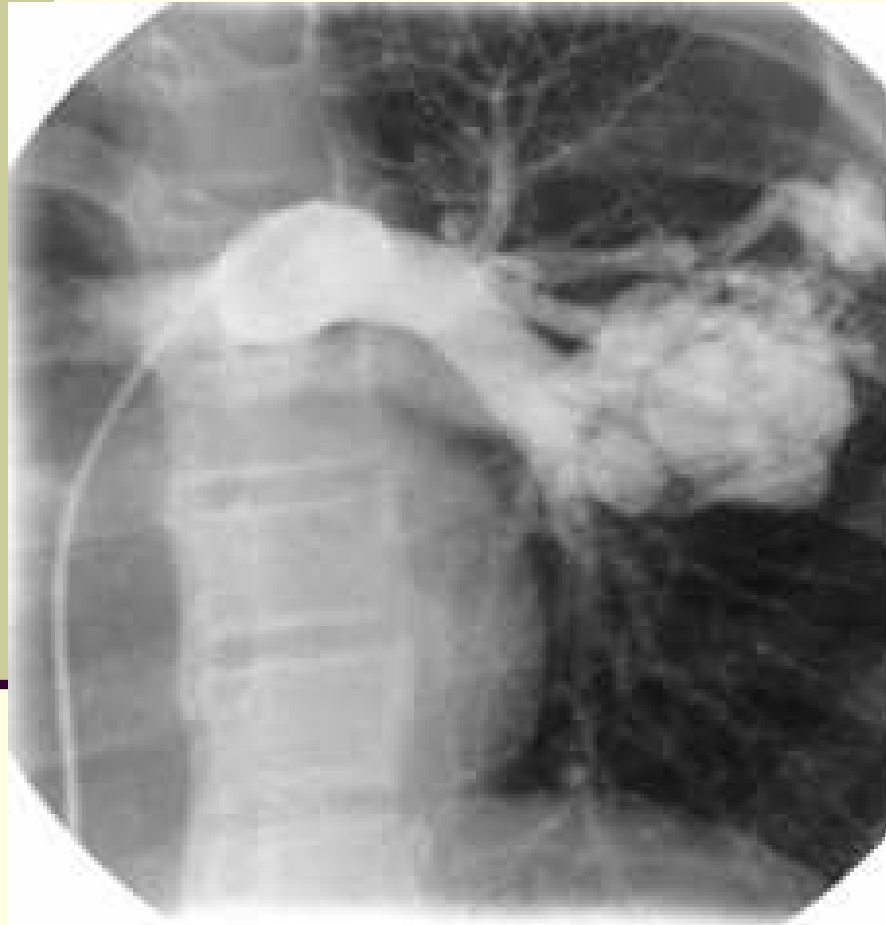
- Los cateterismos fueron realizados previo consentimiento firmado de los padres; se realizaron bajo anestesia general con un equipo de hemodinamia biplanar que permite obtener distintas incidencias de la malformación en la misma angiografía, lo que reduce el número de exposiciones, la cantidad de sustancia de contraste utilizada y la duración del procedimiento

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

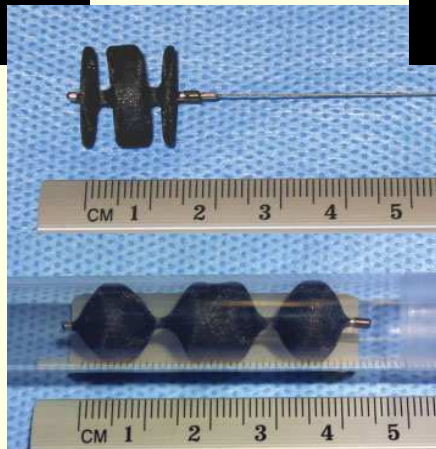
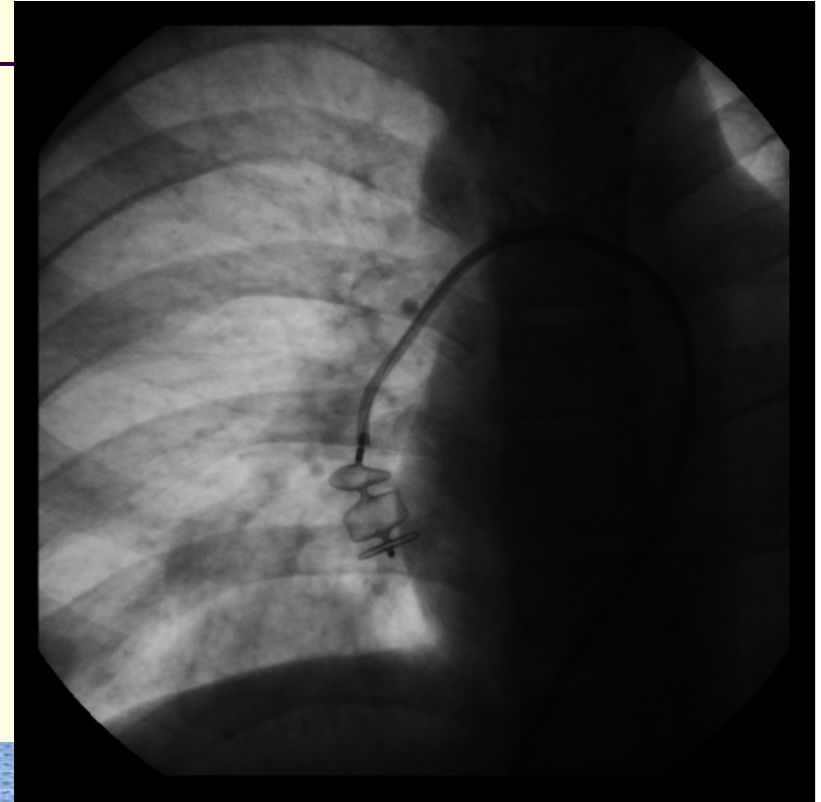
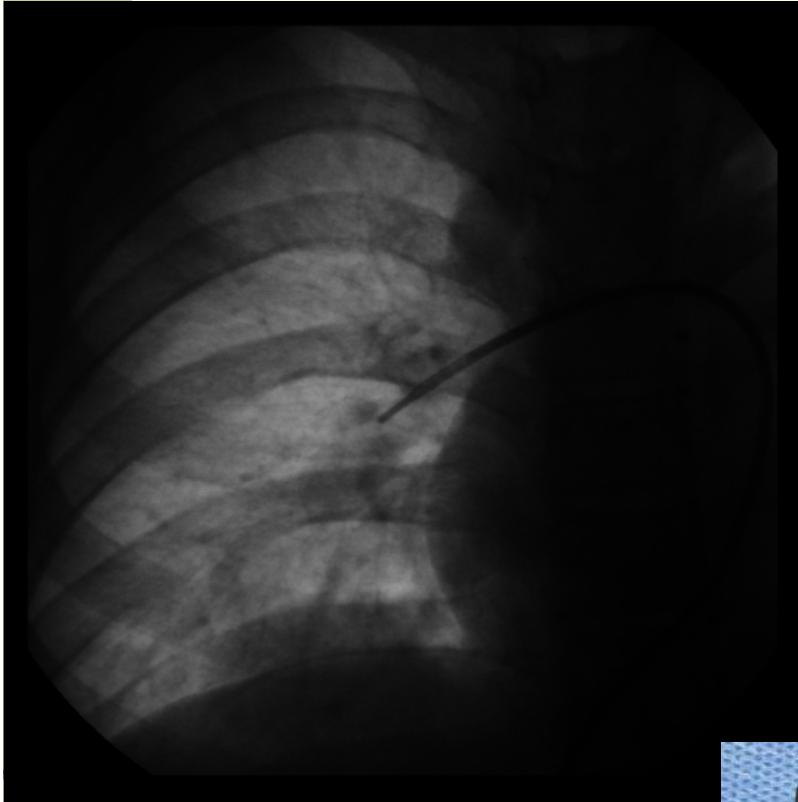
---

- Como material embolígeno fueron utilizados:
- Coils de Gianturco, seleccionándose tamaños 25 a 30% mayores que el del vaso a ocluir.
- Amplatzer, para cierre de ductus, con un diámetro un 50% mayor, debido a la gran elasticidad del vaso a ocluir.
- Nit-occlud y
- Vascular plug de la familia Amplatzer.
- Los coils fueron liberados a través de un catéter de orificio terminal ubicado selectivamente en la o las bocas aferentes de la malformación.
- Amplatzer fue liberado a través de un catéter transeptal de 6 french.
- El nit occlud y el vascular plug por catéteres de 5 french.

## **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR**



# MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR





## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR



## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

- Fueron necesarios entre 4 y 12 dispositivos oclusores para obtener el resultado deseado, (lograr la oclusión total de la MAVP en el momento del procedimiento).
- Se repitieron angiografías luego de liberar los oclusores, para investigar la existencia de otras bocas aferentes y la oclusión lograda en el vaso embolizado.

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

- **Resultados:**
- Se logró un incremento de la saturación de X =76% (rango 62 a 81%) a X =98% (rango 97 a99%). el paciente con antecedentes de embolia paradójal no presentó nuevos episodios pero es necesario mayor seguimiento.
- Se necesitaron dos procedimientos en dos pacientes, en uno debido a la complejidad de la malformación y en el otro por embolia paradójal del dispositivo ocluser. (coil de Gianturco de 0,038" x 15 mm x 8 cm, alojándose el coil en la aorta descendente de la cual fue extraído por vía arterial femoral con un catéter snare.
- Consideramos los resultados como oclusiones subtotales permaneciendo shunts residuales menores de 1.5 mm.

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

- **Complicaciones:**
- embolia paradójal del dispositivo ocluser (coil de Gianturco de 0,038" x 15 mm x 8 cm, alojándose el coil en la aorta descendente de la cual fue extraído por vía arterial femoral con un catéter snare; en otro procedimiento diferido se completó el cierre de la MAVP con un dispositivo ocluser de Amplatzer 14/12 para cierre de ductus además de coils, sin experimentar inconvenientes.
- No se produjeron en la serie otras complicaciones como pleuresía, angor por embolia aérea, infarto pulmonar, hipertensión pulmonar ni accidentes cerebro-vasculares por embolia paradójal del dispositivo ocluser o gaseosa en el sistema nervioso central.

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

---

- Conclusiones:
- Para concluir pensamos que con el desarrollo de nuevas prótesis endovasculares, dada su baja morbimortalidad, fácil repetitividad y resultados comparables con otros métodos terapéuticos, el cateterismo es el tratamiento inicial de las MAVP. Los buenos resultados obtenidos, se han mantenido en el mediano plazo; es indispensable en este grupo etáreo mantener un seguimiento alejado debido a la baja pero cierta posibilidad de recidiva 10%?.

# MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR



# **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR**

---

# **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR**

---