

FISTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR*

por los doctores
B. MOIA y A. R. ALBANESE

Dentro del grupo de las fístulas arterio-venosas en general, las comunicaciones vasculares anormales intrapulmonares, constituyen una entidad nosológica que se distingue netamente por sus características fisiopatológicas y clínicas. En efecto, si bien desde el punto de vista anatómico, la fístula sigue siendo, como las del circuito aórtico, arteriovenosa, desde el punto de vista funcional, lo es a la inversa, veno-arterial, pues, como es sabido, la sangre que circula por la arteria pulmonar es netamente venosa.

El sistema venoso que prolonga a una fístula arteriovenosa sistémica, recibe mayor cantidad de sangre arterializada, es decir más oxigenada y, por lo tanto, no es de temer la aparición de fenómenos hipoxémicos. En el pulmón, en cambio, la sangre que pasa directamente del sistema arterial al venoso, es substraída a la oxigenación, razón por la cual, si el caudal de la fístula es suficientemente grande, la sangre arterializada que vuelve a la aurícula izquierda por las venas pulmonares, se mezclará con esta fracción de sangre venosa y el ventrículo izquierdo enviará a la aorta sangre hiposaturada de oxígeno.

Se han creado, en consecuencia, las condiciones necesarias para que el enfermo presente cianosis generalizada. Por una parte, disminución de la cantidad de sangre que se ofrece al lecho capilar pulmonar para ser oxigenada⁶¹, y por el otro, mezcla de sangre venosa con la arterializada.

El paciente con una fístula arteriovenosa pulmonar es, en efecto, prácticamente siempre un cianótico y como tal es seguro que un buen número de ellos debe estar todavía equivocadamente incluido en el grande y polimorfo grupo de las cardiopatías congénitas cianóticas o de los síndromes pulmonares con hipoventilación alveolar, perdiendo así la oportunidad de una curación inmediata y

* Pabellón de Cardiología L. H. Inchauspe, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires. Jefe: Prof. Blas Moia.

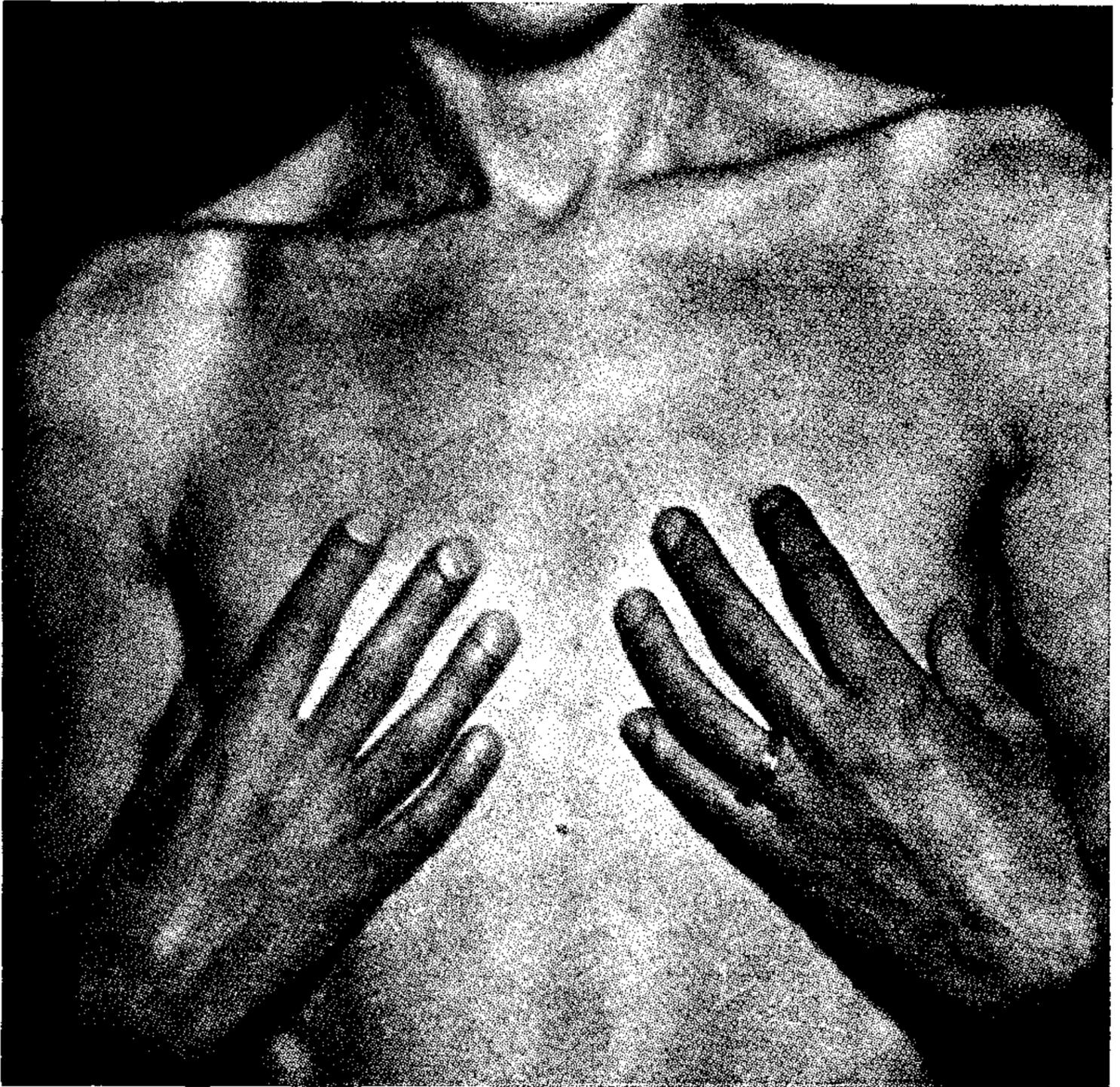


Fig. 1. Puede observarse la acentuada cianosis e hipocratismo digital.

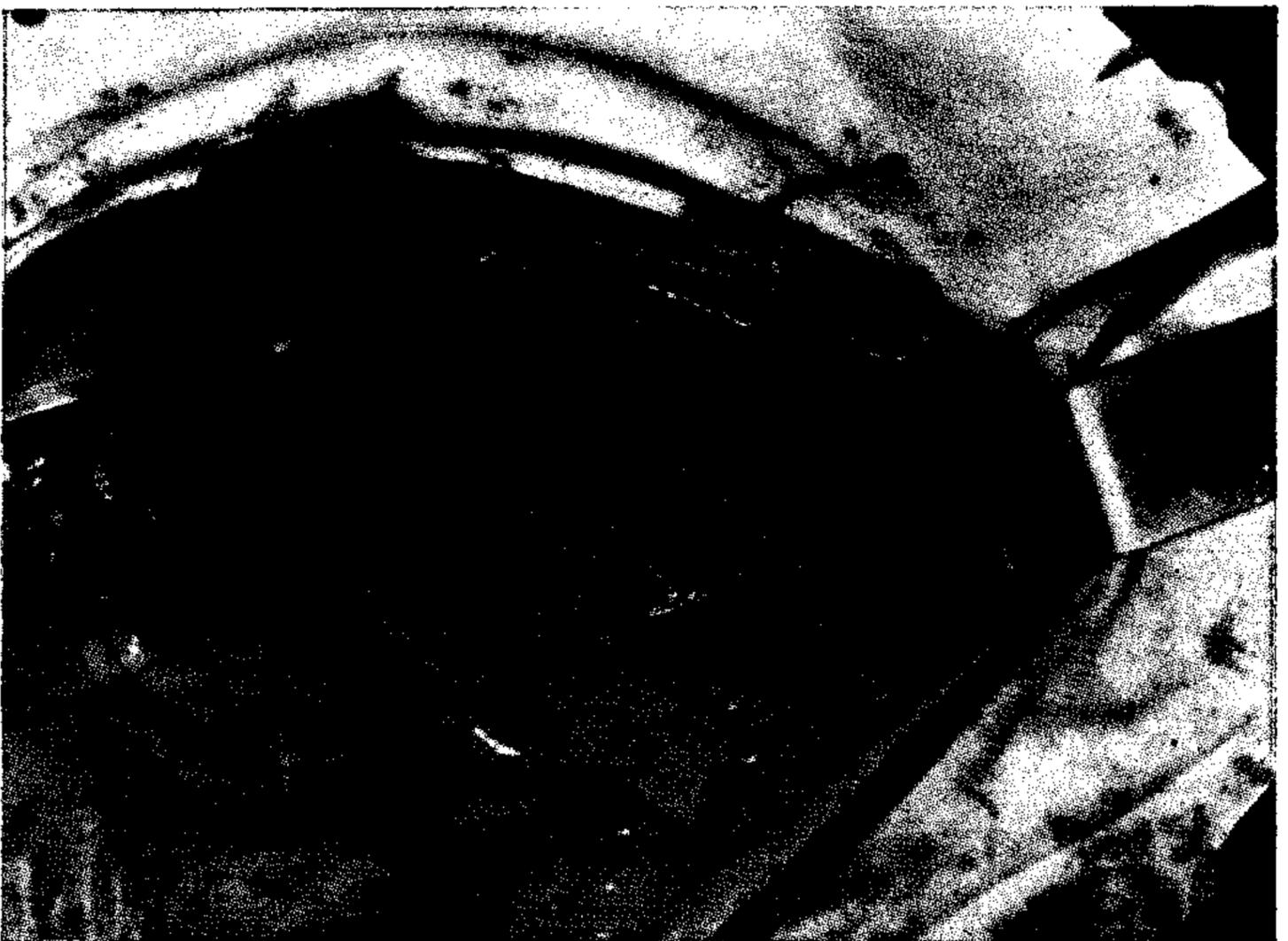


Fig. 2. Las dilataciones vasculares que ocupan todo el lóbulo medio, aparecen en su superficie como várices subpleurales.

radical. Es por ello que, a raíz de una observación personal, hemos creído de interés volver sobre este tema, poco difundido todavía en todos los ambientes cardiológicos y del cual dos de mis colaboradores, Rosenbaum y Otero ⁶² han brindado ya en 1947, una completa síntesis.

El número de casos clínicos publicados hasta la fecha, no ha de exceder en mucho de ochenta y es curioso que, a pesar de haberse reconocido su existencia anatómica por un autor inglés, Churton ¹, ya en 1897 y de haber insistido posteriormente sobre el tema los autores alemanes Wilkens ² y de Lange y de Vries Robles ³, en 1917 y 1923, respectivamente, sólo en los últimos tres lustros se haya empezado a descubrir esporádica y aisladamente, la existencia de estos enfermos. Algo similar, sin duda, a lo sucedido con el infarto de miocardio.

Si año tras año el número de observaciones publicadas se eleva rápidamente, no ha de ser, sin duda alguna, por un aumento absoluto de la enfermedad o síndrome en cuestión, sino simplemente porque ya se la sabe reconocer clínicamente con mayor facilidad.

H. Cl. 15.285. — Mujer de 27 años, cianótica desde el nacimiento, según referencias de los padres. En el colegio sus maestras insistían en que debía tener mala circulación por el color azulado de la piel. A los 13 años, cuando empezó a arreglarse las uñas, todos le llamaron la atención sobre el enorme desarrollo y forma de las mismas (hipocratismo digital).

A la edad de 5 a 6 años, tuvo un período de tiempo, que no puede recordar, en que tosía muy frecuentemente, sin expectoración, en especial durante la noche (coqueluche?). Luego nunca más tosió.

Desde niña notó que no podía seguir a sus compañeras en los juegos habituales, por la aparición de disnea que la obligaba a detenerse, después de lo cual se normalizaba en pocos minutos.

A los 14 años, una mañana muy fría en que debía salir de viaje en automóvil, tuvo una intensa sensación de opresión perimamaria izquierda, acompañada de dolor irradiado hacia el lado izquierdo del cuello, como una neuralgia persistente que se exacerbaba al inspirar profundamente y calmaba acostándose sobre dicho lado izquierdo; no se acompañó de tos. A pesar de ello hizo el viaje sin inconvenientes, pasando el dolor después de 4 a 5 días. Estos dolores se repitieron desde entonces cada 2 a 3 meses, no pudiendo relacionarlos con causa específica desencadenante, aunque parece ser que eran favorecidos por el frío, calmando con calor local, especialmente al abrigarse. Nunca se acompa-

ñaron de fiebre y fueron atenuándose, no padeciéndolos más desde hace seis años.

Hace 8 años, comenzó a sentir palpitaciones, provocadas sobre todo por esfuerzos, aún mínimos: aparecían bruscamente, al agacharse, levantar los brazos, etc.; eran violentas, rápidas, regulares, como si el corazón quisiera salirse del pecho, levantando sus ropas, de modo que eran visibles a otras personas; cesaban repentinamente después de transcurridos algunos minutos; repetían cada dos a tres meses y ahora se han ido alejando paulatinamente.

Menarquía a los 13 años, normal. Casó a los 21 años. Tuvo un solo embarazo del cual nació una hija octomesina, que vive y es normal (sin telangecta-

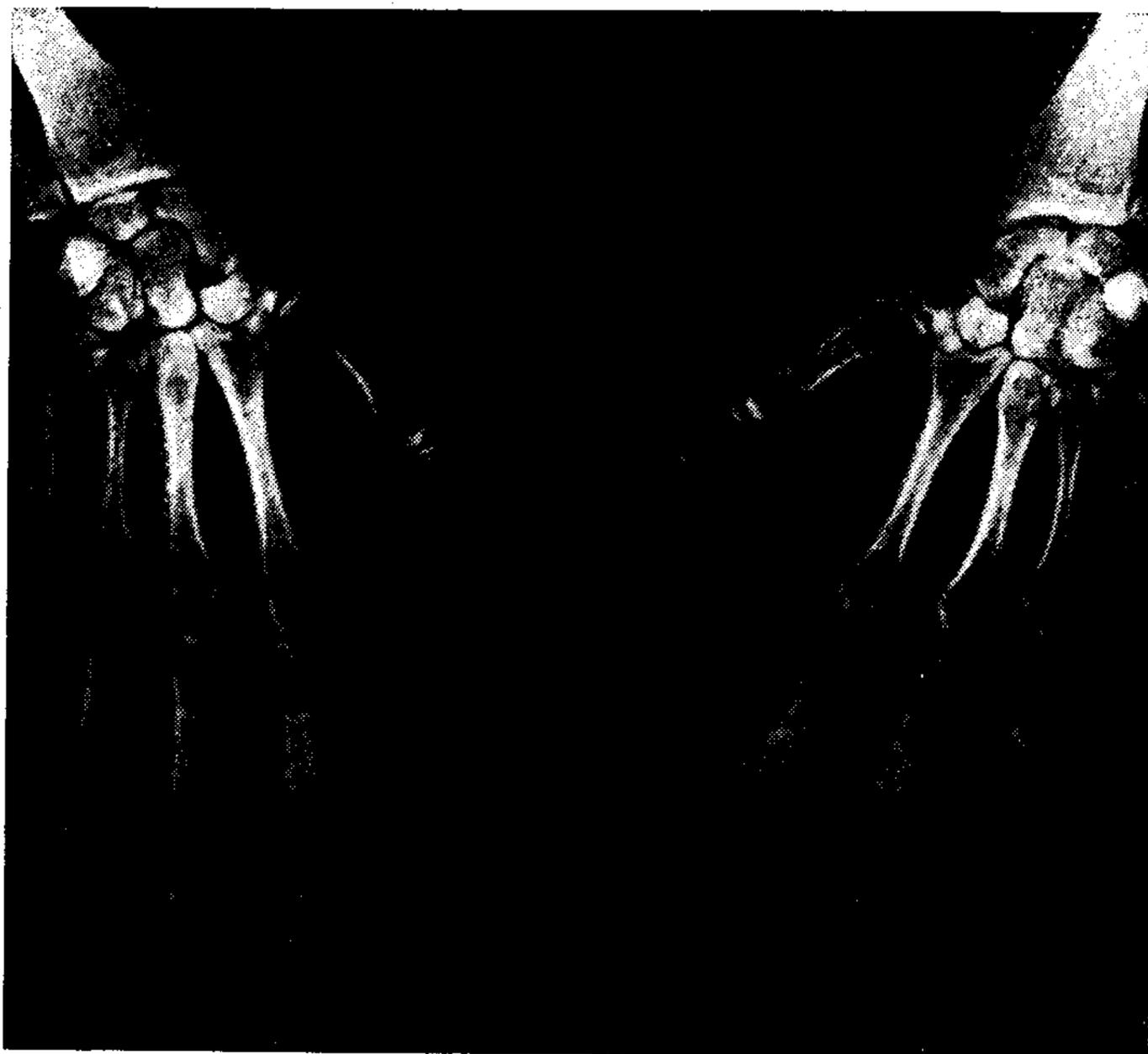


FIG. 3

sias ni sombras pulmonares). Durante el embarazo sus molestias no aumentaron. Ha seguido menstruando normalmente y no hay ninguna evidencia de perturbación hormonal.

Progresivamente ha llegado a una situación en la que los esfuerzos menores, caminar, hablar, etc., le producen sensación de sofocación y opresión, sin dolor precordial. No puede, por ejemplo, barrer. Al detenerse se alivia rápidamente. A veces tiene las mismas sensaciones durante los primeros minutos de estar acostada, pasando luego la sintomatología y pudiendo dormir sin dificultad con una sola almohada.

Toda su sintomatología se exagera con el frío.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

Desde hace años tiene cefaleas que se presentan repentinamente, alrededor del mediodía, durando horas; son intensísimas, sin vómitos, pero sí náuseas; se alivian acostándose; no se relacionan con los períodos menstruales.

A veces, cuando está acostada, suele tener sensación de adormecimiento de ambas piernas, pero no hay otros fenómenos parestésicos.

Nunca ha tenido epistaxis ni hemoptisis.

Diuresis normal, sin nocturia. Función digestiva normal.

En sus *antecedentes personales* figura: nacida a término, de parto normal. Alimentación artificial. Deambulación al año. Dentición normal. Prácticamente no ha sufrido de procesos respiratorios, salvo los habituales catarros estacionales.

Es la segunda hija de un matrimonio que tuvo solamente otro hijo varón,

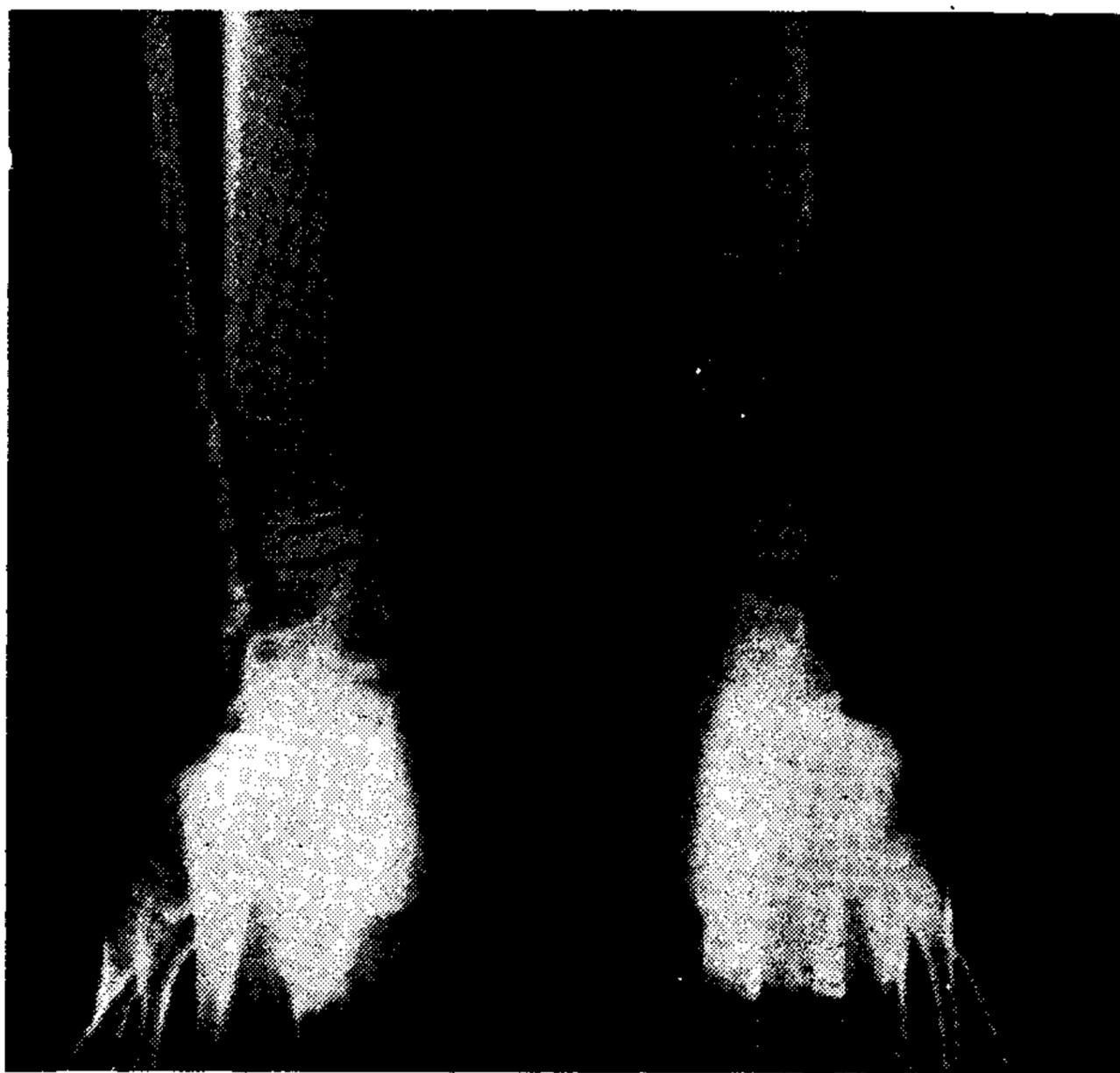


FIG. 4

mayor: La madre es sana, pero el padre sufre de enfisema pulmonar. Examinados cuidadosamente el padre, la madre y el hermano mayor, no se encuentran telangectasias cutáneas y la radiografía de tórax no revela la existencia de sombras anormales, salvo el enfisema del padre.

Examen físico: estatura, 170 m.; peso, 58 k. Decúbito indiferente.

Intensa eritrocianosis generalizada con acentuado hipocratismo digital (fig. 1). La radiografía no demuestra, sin embargo, la existencia de las características alteraciones de la osteoartropatía néumica hipertrofiante, en los huesos de la muñeca y articulación del pie (figs. 3 y 4). Las manos son frías, no sudorosas. En ninguna parte de la piel del cuerpo o mucosas visibles se encuentran telangectasias. La piel de la cara presenta discreto acné.

Las conjuntivas están muy congestivas y las escleróticas vascularizadas. En fondo de ojo, las venas se ven muy dilatadas y turgentes.

En cuello no hay turgencia yugular ni se ven latidos arteriales.

El tórax es de forma aplanada, alargado, a ángulo xifoides agudo (fig. 1). La respiración es de tipo costo-abdominal, regular: 16 por minuto. Capacidad vital, reiteradamente verificada: 1.800 cc.

Los campos pulmonares son libres, no presentando al examen más que una muy discreta disminución de sonoridad en la base derecha. La auscultación cuidadosa de todo ese hemitórax, no revela la existencia de soplos anormales.

Al examen de la región precordial no se ven latidos ni deformaciones torácicas. El latido apexiano se ve, pero no eleva las costillas; se palpa en 5º es-

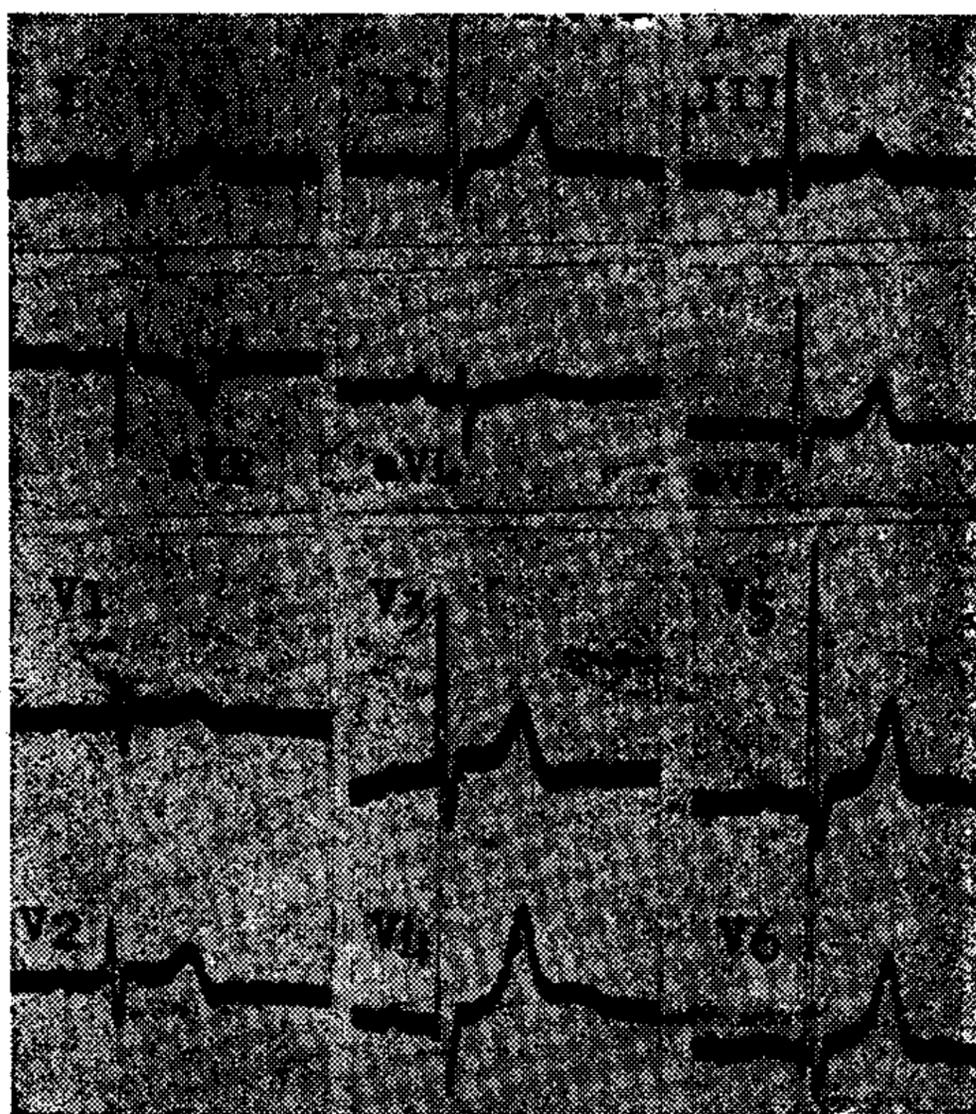


FIG. 5

pacio intercostal, a 11 cm. de la línea medioesternal; es pequeño, poco resistente.

Frecuencia cardíaca: 72 por minuto; ritmo regular. A la percusión superficial, el esternón es sonoro y la palpación no revela la existencia de latido paraesternal izquierdo, lo que aleja la hipótesis de agrandamiento ventricular derecho. Los ruidos cardíacos son normales y se ausculta en la zona apical y mesoesternal, un tenue soplo sistólico que se atenúa en posición de pie.

La presión arterial es 110/80 en ambos brazos. La presión venosa en el brazo derecho es de 10 cm. de agua, elevándose a sólo 11 cm. después de enérgica compresión abdominal. La velocidad circulatoria es: decholin, 20 seg.; éter, 10 segundos.

No hay hepatomegalia ni esplenomegalia.

El examen del sistema nervioso no revela cambios de carácter patológico.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

Reacción de Wassermann y Kahn, negativas. Orina, normal.

El electrocardiograma es normal, mostrando un corazón vertical con AQRS a más 90° (fig. 5).

La radiografía simple de tórax (fig. 6) mostró una sombra triangular, de contornos policíclicos, pero a borde inferior bastante neto, de densidad no homogénea, extendiéndose desde el hilio derecho hasta la parte media del diafragma y borde exterior del tórax de ese lado. Se puede observar como su vértice agudo se continúa directamente con el hilio, distinguiéndose en la radiografía penetrante la existencia de cordones vasculares que siguen directamente a las ramificaciones de la rama derecha de la arteria pulmonar. Fluoroscópicamente se ve como uno de esos vasos muy dilatados late ampliamente, lo mismo que el resto de la sombra descrita en pleno parénquima pulmonar. Los latidos y el tamaño de la sombra se acentúan durante la inspiración y disminuyen durante la espiración. El corazón aparece de forma y tamaño normal, tipo en gota.

De las radiografías realizadas en distintas incidencias, se ve sobre todo en la oblicua anterior izquierda (fig. 7), como la imagen moteada, se prolonga hasta la pared torácica.

La angiocardiógrafía (figs. 8 y 9), practicada mediante la inyección de 50 cc. de Diiodrast al 75 %, permite visualizar a la trama arterial y venosa de la imagen, llenas de sustancia opaca, confirmando así el diagnóstico de fístula arteriovenosa, precisando su localización en el lóbulo medio y eliminando otras sombras vasculares en el resto del parénquima pulmonar.

CUADRO I

	antes oper.	6 días post-op.
Eritrocitos	5.700.000	4.480.000
Leucocitos	6.200	10.800
Hemoglobina (gm)	17.70	14.62
Hematocrito	55 %	43.07 %
O ₂ arteria femoral	16.4 %	
O ₂ aurícula derecha	13.1 %	
Cap. O ₂ sangre art.	23.7 %	
Saturación O ₂ art.	69 %	
Saturación O ₂ ven.	55 %	
Volumen minuto	6.7 l.	
Indice cardíaco	4.0 l./m ²	
Corto circuito arterio-venoso pulmonar: 64 % del caudal pulmonar total.		
Volumen sanguíneo	8.5 l.	
Volumen plasmático	3.8 l.	
Vol. sang./m ²	5.1 l.	
Capacidad vital	1.800 l.	

Las investigaciones complementarias (cuadro I) demuestran la existencia de poliglobulia no muy acentuada con manifiesta insaturación arterial de O₂, con muy discreto aumento del volumen minuto y más manifiesto aumento del volumen sanguíneo total y no del plasmático.

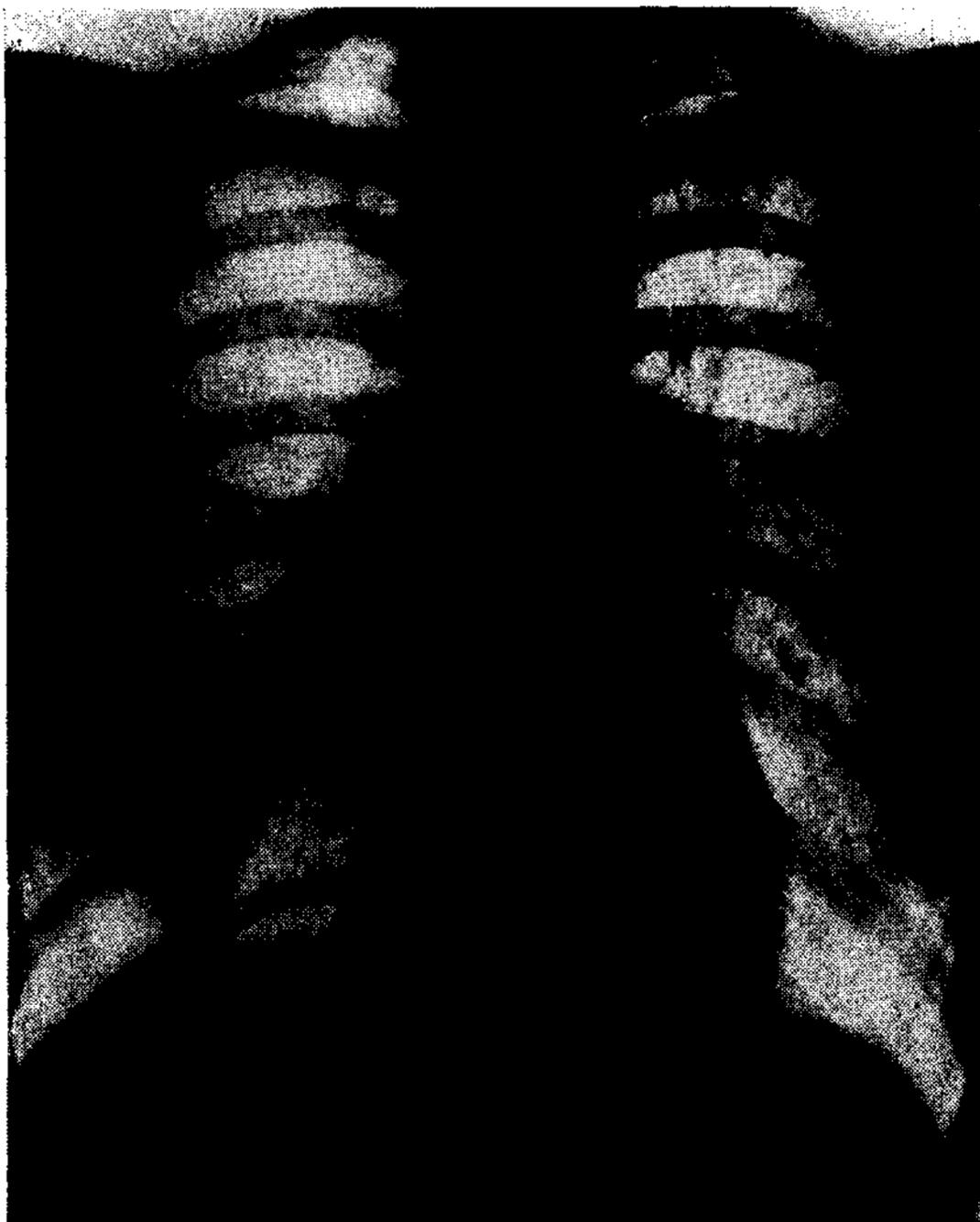


FIG. 6. — Telerradiografía simple de tórax.

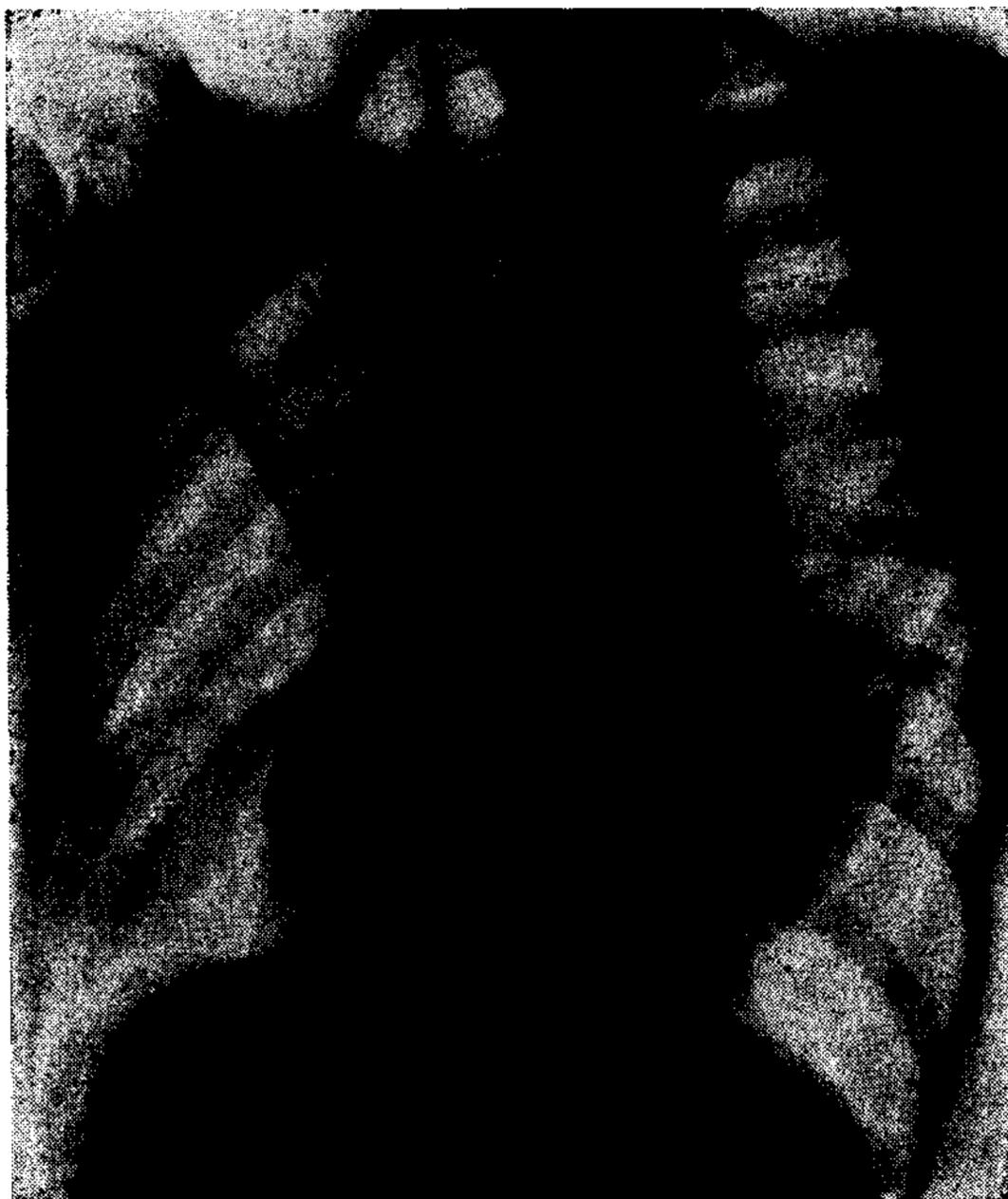


FIG. 7. — Radiografía en O.A.I. con relleno de esófago.



FIG. 8. — Angiocardiografía a los 2 segundos de finalizada la inyección.



FIG. 9. — Angiocardiografía a los 4 segundos.

De acuerdo con la fórmula de Lundsgaard y Van Slyke, el 64 % del caudal pulmonar total, pasaría por el corto circuito arteriovenoso pulmonar.

Operación. — Se la prepara con exceso de líquidos, penicilina y antisepsia de vías respiratorias superiores. Anestesia con ciclopropane —éter-oxígeno.

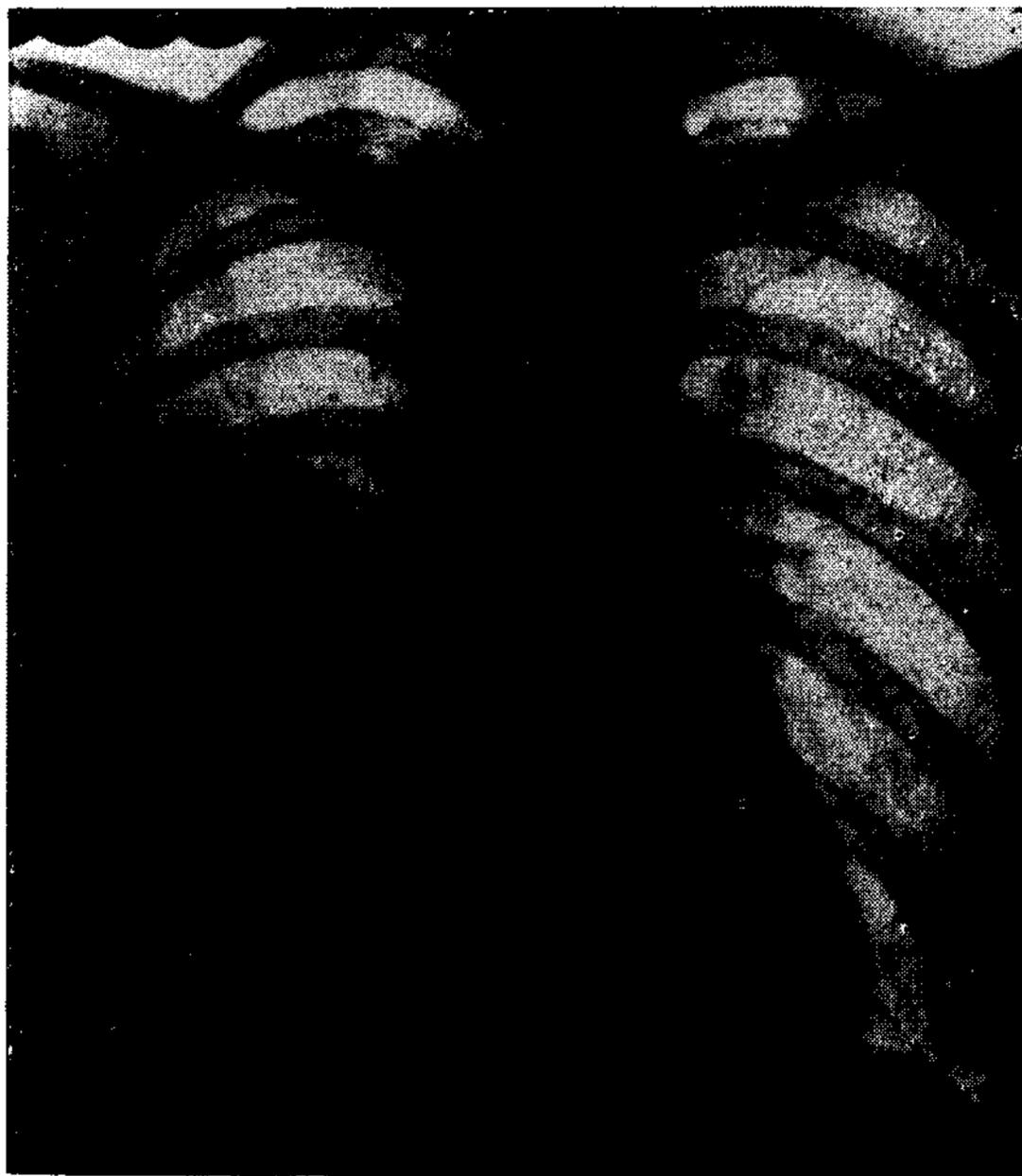


FIG. 10. — Radiografía de tórax obtenida a los 14 días de la operación, mostrando el pequeño neumotórax y el derrame.

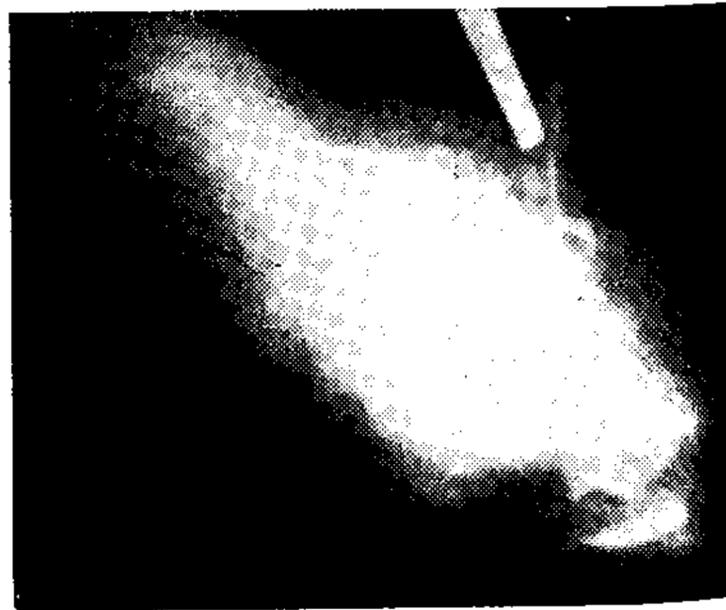


FIG. 11. — Radiografía del lóbulo medio en distintas incidencias, después de inyectado con sustancia iodada por la parte superior.

Se practica toracotomía anterolateral derecha, por el lecho de la 6ª costilla. Aparece el tumor vascular localizado en el lóbulo medio (fig. 2). La lobectomía

FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

fué laboriosa, pues no eran practicables las cisuras sino en un pequeño sector y las superficies eran particularmente hemorragíparas. Se aíslan y ligan las arterias pulmonares segmentarias, del volumen de dedos meñiques y luego la

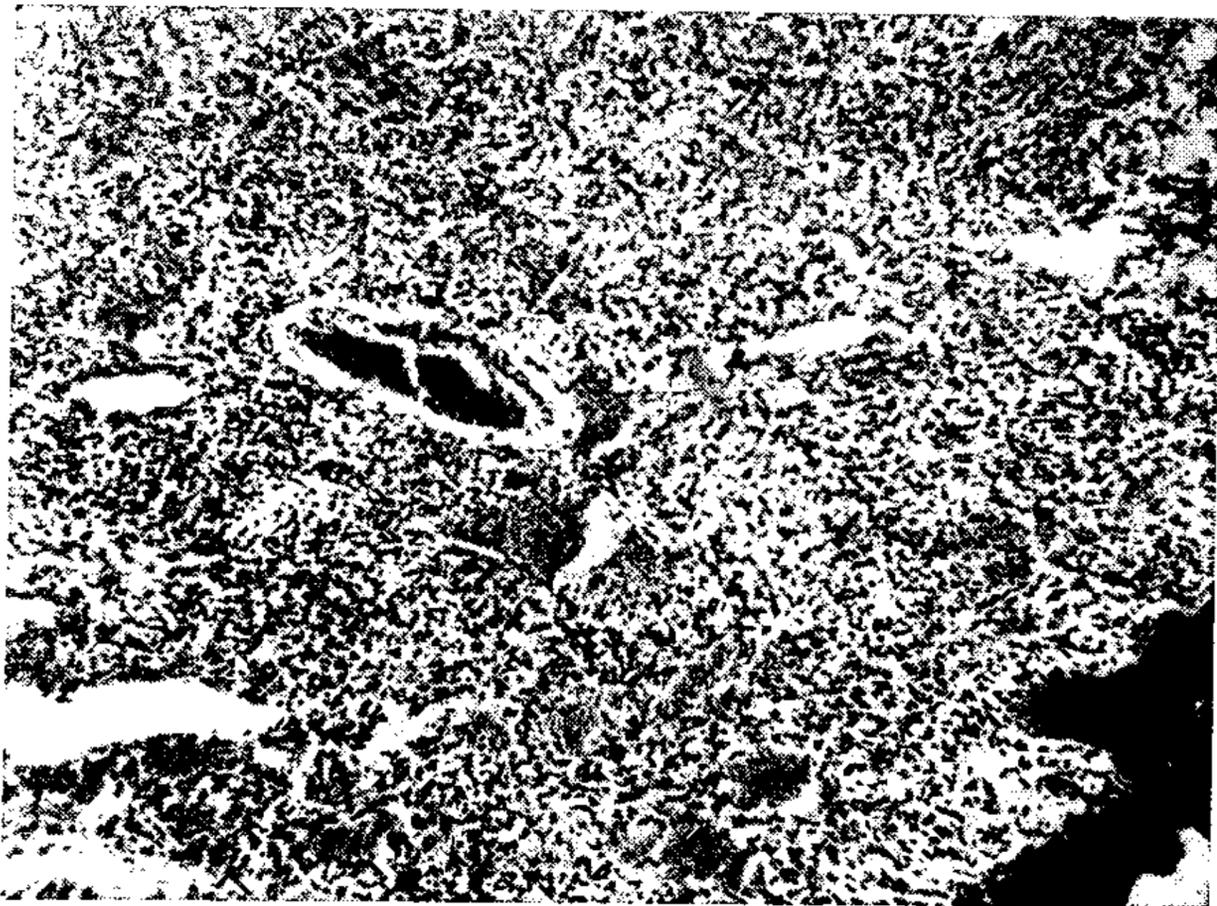


FIG. 12. — Visión a pequeño aumento del tejido angiomaso, constituido por numerosos vasos sanguíneos dilatados y llenos de glóbulos rojos, separados entre sí por elementos celulares conjuntivos.



FIG. 13. — En la parte central se observa una cavidad bronquial, (a) comprimida por tres vasos sanguíneos ampliamente dilatados y (b) en los que se distingue la capa elástica muy delicada.

vena del lóbulo cuyo volumen era del tamaño de un dedo pulgar. Se secciona el bronquio fuente a lo Sweet. Sigue sangrando una arteria bronquial, del volumen de una cubital, colocada en posición prebronquial, que dió bastante trabajo ligar.

Se cubre en parte el bronquio con pleura, se drena con Pezzer en 8° espacio, línea axilar posterior y se cierra el tórax, reexpandiéndose el pulmón, como se vió luego incompletamente. El tubo de avenamiento se llevó al frasco a lo Duval.

El post-operatorio inmediato fué bueno y simple, retirándose el tubo al cuarto día. Un discreto hemoneumotórax fué tratado con punciones aspiradoras a objeto de permitir la total reexpansión del pulmón restante. La enferma fué levantada al 5º día, sintiéndose perfectamente bien y restablecida, abandonando diariamente el lecho. La cianosis desapareció rápidamente y la fórmula hemática era normal al 6º día (ver cuadro I).

El 14º día, antes de abandonar la clínica, como persistiera discreto neumotórax (fig. 10) se practica punción en región pectoral, extrayéndose alrededor de 20 cc. de líquido serohemático y 100 cc. de aire. La enferma permanece tranquila y después de la punción se ausculta murmullo vesicular en casi toda la superficie pulmonar, excepto en la base, donde quedaba el derrame y en vértice, que era aún soplante. Quince minutos después abandona la sala donde se practicó la punción, en perfectas condiciones, y llega por sus propios medios a su habitación. Ya en ella siente gran agitación y sensación de muerte inminente. Tiene cianosis que cambia luego en palidez, haciéndose el pulso incontable para desaparecer en pocos minutos. La auscultación pulmonar no ha variado. Los ruidos cardíacos eran débiles, perdiendo la conciencia en 5 minutos (embolia aérea arterial? 73). Se practicó medicación analéptica parenteral e intracardíaca y respiración artificial. La broncoscopia no halló espuma en árbol bronquial. La enferma fallece.

Examen de la pieza extraída. — Macroscópicamente, el lóbulo pulmonar se caracterizó por presentar pleura lisa brillante y transparente con dilataciones venosas muy marcadas (ver fig. 2). La superficie de sección del lóbulo, practicada a diferentes alturas, lo muestra color rojizo, destacándose entre los componentes propios del órgano, evidentemente atelectasiados, una serie de pequeñas cavidades vasculares de diferente tamaño ocupadas por sangre. Estas formaciones se destacan mejor en la zona subpleural. Los vasos pulmonares se presentan también dilatados. La radiografía de la pieza, previa inyección de sustancia iodada, muestra la amplitud de estas dilataciones vasculares (fig. 11).

Las microfotografías (figs. 12 y 13) (Lr. Polak) muestran las características histológicas del proceso angiomaso.

PATOLOGÍA. — Todos los autores están de acuerdo en considerar a la lesión vascular, anatómicamente, como un hemangioma congénito, múltiple en casi el 50 % de los casos. Se trata de procesos benignos, que no dan metástasis, el revés de los hemangiomas malignos, cuyo estudio excluirémos en este trabajo.

Se ve una arteria aferente dilatada, de paredes delgadas, que desemboca en un laberinto de vasos dilatados, formando un lago

vascular, del cual emergen numerosas venas eferentes dilatadas. Estos espacios sanguíneos, multiloculares, amplia e irregularmente comunicados entre sí, están revestidos por una capa de células endoteliales y una pared de tejido conjuntivo-muscular liso. Es a nivel de estos espacios lacunares donde se establece la comunicación directa, extracapilar, entre ambos sectores del circuito pulmonar, desviando así a la sangre venosa procedente de la arteria pulmonar, de su recorrido normal, a través del lecho capilar pulmonar, y por lo tanto, impidiendo su transformación en sangre arterial oxigenada.

Hayward y Reid ⁴⁰, a raíz de un caso en el cual practicaron una disección a lo largo de los vasos, creen que, en realidad, la arteria pulmonar aferente dilatada y tortuosa, al ser cortada de través, simula la existencia de estas lagunas y que la amplia cavidad comunicando a la arteria con las venas, ocupa la misma posición que los capilares normales del resto del pulmón. Por ello, proponen denominar al proceso únicamente con el nombre de telangectasia pulmonar cavernosa, excluyendo el de fístula arteriovenosa, que puede atraer la idea de un proceso traumático. Nosotros preferimos, sin embargo, seguir usando esta última denominación, que no prejuzga sobre su patogenia y da una idea clara de las consecuencias hemodinámicas que el proceso origina.

El carácter varicoso de estas dilataciones venosas, que puede observarse bien a simple vista en la superficie externa del pulmón (ver fig. 2) ha hecho, también que algunos autores ⁴⁷ sigan usando todavía el nombre de *várices pulmonares*.

Progresivamente todos estos componentes vasculares se dilatan más y más, pudiendo producirse cambios degenerativos que favorecen la formación de nuevas intercomunicaciones o su ruptura, con hemorragias consecutivas, en el parénquima pulmonar o cavidad pleural ⁴⁸. Además, al lado del gran aneurisma arterio-venoso, se encuentran otros focos angioplásticos, formados por circunvoluciones de vasos a estructura parietal mixta, arterio-venosa, de curso irregular. En su luz se ven excrescencias poliposas de tejido elástico, que hacen presagiar su ruptura, no sólo por la variabilidad del espesor de sus paredes, sino por la presencia de alteraciones regresivas, sobre todo espesamiento y adelgazamiento de la elástica, atrofia de la muscular e infiltración hemática disecante, con even-

tual endotelización sucesiva de las capas parietales limitantes ⁶³. En los casos de niños estudiados por Giampalmo ⁶³, las lesiones parecerían radicar inicialmente en el lado venoso o capilar, extendiéndose posteriormente al resto de ambos vasos arterial y venoso. Habría así un componente congénito al que se sumarían componentes adquiridos que favorecerían la ampliación y extensión de la fístula, lo que explicaría el porqué, en muchos casos, la sintomatología recién se evidencia muchos años después del nacimiento.

El mismo autor ha señalado, en la zona vecina al hemangioma, la existencia de displasias bronquiales, especialmente arborizaciones de tipo papilar y pseudoadenomatoso, así como zonas de atelectasia y de esclerosis pulmonar, en parte de tipo cicatricial (probablemente sobre áreas de atelectasia o infiltrados hemorrágicos), con abundante hemosiderosis.

Finalmente, debe consignarse la frecuente existencia de adherencias pleurales a veces muy vascularizadas, que dificultan, a menudo notablemente el acto operatorio, y, además, la existencia de vasos pulmonares arteriales o venosos anómalos, como p. ej. arterias pulmonares accesorias ⁴⁹, venas pulmonares desembocando en la vena cava inferior ⁴⁹, venas de otro lóbulo desembocando en el de la fístula ¹³, etc.

Hay autores, en especial Moyer y Ackerman ³⁴, que han tratado de relacionar este proceso con las telangectasias hemorrágicas familiares hereditarias y de allí que muchos designen a estas fístulas pulmonares con el nombre de *telangectasia hemorrágica pulmonar*. Estas telangectasias se caracterizan anatómicamente por múltiples dilataciones de capilares y vénulas, muy aparentes en la piel y mucosas, pero encontradas también en el riñón, faringe, laringe, tráquea, estómago, duodeno, bazo, etc. (Winthrope ⁶⁴). Aquí también muy a menudo, aunque no siempre, los vasos tienen paredes extremadamente delgadas, constituídas, en muchos casos, por una simple membrana endotelial. Para acentuar la similitud con las fístulas pulmonares, es interesante señalar que estas telangectasias, aunque presentes en la niñez, aumentan en número a medida que el sujeto envejece y las rupturas y hemorragias características pueden no hacerse presentes sino cuando se llega a la edad adulta. Además, la exposición al sol puede favorecer su intensificación y ruptura.

La telangectasia hemorrágica hereditaria o enfermedad de Ren-

du-Osler, afecta por igual a ambos sexos y la anormalidad vascular parece transmitirse como simple dominante. Sin embargo, hay pacientes portadores de la enfermedad, que raramente o nunca presentan hemorragias, razón por la cual el proceso puede pasar inadvertido y hacer creer que se han saltado los individuos de toda una generación, lo que no podría ocurrir si el factor transmitido es en verdad dominante ⁶⁴.

Aproximadamente el 30 % de los casos de fístula arteriovenosa pulmonar han presentado estas telangectasias cutáneas o viscerales. Muchas veces, son pequeñas, como un simple puntilleado que puede pasar inadvertido dentro del fondo cianótico del paciente, pero que, justamente, no se presentan en casos de cianosis provocada por otras enfermedades y que, por lo tanto, cuando están presentes, constituyen un buen indicio para buscar el hemangioma pulmonar. Aunque se han descrito telangectasias localizadas en una nalga ³⁹, en general, aparecen casi siempre en la cabeza, ya sea en los labios o en la parte posterior del cuello. Como los pulmones derivan embriológicamente de una hendidura en la pared ventral de la faringe o en la cabeza, resultaría fácil explicar, así, esta coexistencia y su localización habitual ²¹.

CUADRO II. — ANTECEDENTES EN 77 CASOS DE FÍSTULA ARTERIO-VENOSA PULMONAR

Sexo femenino: 30 — masculino: 44 — ? : 3
 Historia familiar — positiva: 16 — negativa: 17 — ? : 44
 Edad apar. sint. - nac.: 12; antes 12 a.: 22; post 12 a.: 27; ? : 16.
 Edad del diagnóstico — menor: 2 días — mayor: 66 años.
 Número — solitario: 47 — múltiple: 29 — bilateral: 14.
 Localización — lob. inf.: 45 — medio: 17 — superior: 15 — ? : 9
 Pulmón derecho: 55 — Pulmón izquierdo: 36.

A pesar de que todo parece, entonces, hablar en favor del carácter congénito y familiar de estas fístulas arteriovenosas, conviene señalar, que si bien se han descrito casos de coexistencia de hemangiomas pulmonares y cutáneos o viscerales y que se han encontrado también hemangiomas pulmonares en uno o más miembros de una familia (ver cuadros 2 y 3) en más de la mitad de los casos prolijamente investigados, como en el nuestro, el hemangioma se localiza exclusivamente en el pulmón y no afecta a otros miembros de la familia ni parece tener carácter hereditario.

TABLA III

Datos fundamentales en 77 casos de fistula arterio-venosa pulmonar recogidos en la literatura, incluida la observación personal*

Caso #	Sexo	Edad	Hist. famil.	Telangect.	Edad ap. sint.	Cianosis	Hipocrat.	Soplos torac.	Disnea	Epistaxis	Debilidad	Trast. nerv.	Dolor torac.	Hemoptisis	Espieng.	Eritroc. Millones	Hemoglobina	Sat. art. O ₂ %	Localiz. y núm.	Tratamiento	Curso
1-1	M	12	?	?	11a.	?	?	sí	?	sí	sí	?	?	sí	?	?	?	bilat. 7	0	autopsia	
2-2	F	23	?	?	17a.	sí	sí	sí	?	?	?	?	?	?	?	?	?	L.m.i.d. i.i.	0	† hemotórax	
3-3	?	10 sem.	?	?	inf.	?	?	?	sí	?	?	sí	?	?	?	?	?	L.s.d., 3 s.i., 2	0	†	
4-4	F	4	?	?	nac.	sí	sí	sí	?	?	sí	?	?	?	?	6.70	102%	mult. p. i.	0	† abscc. cerebr.	
5-5	M	2 día	?	?	2º d.	?	?	?	sí	?	?	?	?	?	?	?	?	L. s. d., i. i.	0	† hemotórax	
6-6	M	25	no	sí	nac.	sí	sí	?	?	?	?	sí	sí	sí	?	7.54	118%	L. m. i. d. s. i., 3	0	† hemoptisis	
7-7	M	40	no	?	nac.	sí	sí	sí	sí	?	?	sí	sí	?	?	6.47	23.7 g	L. i. d.	0	† neumonía	
8-8	F	16	no	?	6a.	no	no	?	sí	?	?	?	?	?	sí	?	?	L. i. i.	biopsia	† neumonía	
9-9	M	22	no	sí	inf.	sí	sí	?	sí	?	?	?	sí	?	sí	11.45	137%	L. m. i.	neumonectomía	?	
10-10	F	23	?	?	15a.	sí	sí	?	sí	?	?	sí	?	?	?	9.60	22.8 g.	L. m. i. d.	neumonectomía curado		
11-11	M	24	sí	sí	6a.	sí	sí	no	no	sí	?	?	?	?	?	7.20	23.0 g.	L. i. i., 1 s. i., 2	neumonectomía curado		
12-12	Lí	30	?	sí	?	sí	?	sí	?	?	?	?	?	sí	?	?	?	L. m. i. d. i. i., 4	escisión local	mejoría	
13-13	F	24	?	?	nac.	sí	sí	sí	?	?	?	?	?	?	?	7.50	130%	Mult. p. d.	neumonectomía curado		
14-14	M	41	?	?	años	sí	sí	sí	sí	?	?	sí	sí	?	?	8.50	20.4 g.	Mult. bilat.	0	† coronario	
15-15	M	56	?	sí	14a.	?	?	sí	sí	sí	sí	?	sí	?	sí	3.10	26%	L. m. d.	transfusión		
16-16	F	45	no	?	22a.	sí	sí	sí	sí	?	?	sí	?	sí	?	5.87	14.5 g.	L. i. i. m. d., mult.	0	† angiocardio- diografía	
17-17	M	21	no	sí	14a.	sí	sí	?	sí	sí	?	?	?	?	?	7.70	19.5 g.	P. d., 3, P. i., 1	lobect. s. d. y l. s. i.	mejoría 56	
18-18	M	30	?	?	14a.	sí	sí	sí	sí	?	sí	?	?	?	?	4.30	55%	L. i. i.	0	curado	
19-18	M	29	sí	sí	niñ.	sí	sí	?	sí	?	sí	sí	?	sí	?	6.40	125%	Mult. d. e. i.	lobectomía y resecc. doble	curado	
20-18	F	25	?	?	?	sí	sí	sí	sí	?	sí	?	no	sí	?	?	?	Língula	lingulectomía	curado	
21-19	F	27	sí	sí	nac.	sí	sí	no	sí	sí	?	sí	?	?	no	8.20	21.6 g.	L. i. d.	lobectomía	mejoría	
22-20	M	29	?	?	21a.	sí	sí	sí	sí	?	sí	sí	sí	sí	?	6.80	18.0 g.	L. i. d., 2	lobectomía	curado	
23-21	M	10	?	sí	nac.	sí	sí	sí	sí	?	?	sí	?	sí	?	6.00	?	L. m. d. mult.	lobectomía	curado	
24-22	M	20	?	?	8a.	sí	sí	sí	?	?	?	sí	?	?	sí	7.59	24.1 g.	L. m. d. mult.	lobectomía	curado	
25-23	M	32	?	?	?	sí	sí	?	?	?	?	?	?	?	?	7.00	?	P. i., 1	0	curado	
26-24	F	23	?	?	niñ.	sí	sí	no	no	no	sí	no	sí	?	?	8.79	24.9 g.	L. m. d., mult.	lobectomía	curado	
27-25	M	2	?	?	nac.	sí	sí	sí	?	?	?	?	?	?	?	?	?	L. m. d.	lobectomía	curado	
28-26	F	25	?	?	niñ.	sí	sí	sí	no	?	?	?	?	?	?	6.50	155%	L. s. d.	lobectomía	curado	

El hemangioma pulmonar benigno aparece más frecuentemente en el hombre que en la mujer, en proporción de 1.5 a 1.

Aunque en el 60 % de los casos se presenta con carácter solitario, en otro 40 % la localización es bilateral o múltiple, es decir en distintos sitios de uno o ambos pulmones (cuadro 2). Este dato es muy digno de ser tenido en cuenta para que el cirujano sepa de antemano qué tipo de operación va a practicar y para que no pase por alto la existencia de otros angiomas. Por ello siempre debería practicarse una angiocardiógrafa, pre-operatoria.

La localización predominante fué el lóbulo inferior, 45 veces, contra 17 y 15 para los lóbulos medio y superior, respectivamente. También predominó en el pulmón derecho (74 %).

CUADRO CLÍNICO. — Las manifestaciones clínicas pueden aparecer desde el nacimiento pero lo hacen más comunmente durante la niñez o después de la pubertad. No extraña así que la enfermedad haya pasado inadvertida durante muchos años y se la haya reconocido recién a una edad muy avanzada (ver cuadros 2, 3 y 4).

CUADRO IV. — SINTOMAS Y SIGNOS EN 77 CASOS DE FISTULA ARTERIO-VENOSA PULMONAR

	sí	no	?
Cianosis	69	5	3
Hipocratismo	58	8	11
Poliglobulia	56	6	15
Disnea	47	9	21
Soplos extracard.	39	17	21
Trast. nerviosos	27	4	46
Hemoptisis	26	7	44
Telangectasias	20	5	52
Epistaxis	18	8	51
Debilidad	15	6	56
Dolor torácico	15	3	59
Esplenomegalia	5	4	68

En cuanto a su reconocimiento clínico, Reading⁴ (1932) parece haber sido el primero en asociar la triada clínica caracterizada por cianosis, hipocratismo y poliglobulia con el hallazgo necroscópico de un hemangioma pulmonar. Más tarde, Rhodes⁶ (1938) a quien se atribuye equivocadamente la paternidad de la identificación clínica de la afección, describe un caso con hemoptisis fatal. El primer caso diagnosticado en vida, parece ser el de Smith y Horton⁷. (1939).

FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

Llama, en realidad, la atención que haya transcurrido tanto tiempo para reconocer una afección cuyo cuadro clínico es tan característico y en la cual la cianosis se destaca como signo dominante. La aparición de la cianosis era fácil de preveer, si se tiene en cuenta la enorme cantidad de sangre no oxigenada que puede pasar directamente de la arteria a las venas pulmonares y que, al mismo tiempo que reduce la saturación de O_2 de la hemoglobina, disminuye el caudal de sangre que circula por el lecho capilar normal y se ofrece a la oxigenación.

Este "shunt" ha sido calculado mediante la determinación de la saturación arterial y venosa, variando del 18 % al 89 % del caudal pulmonar circulante total. En un caso de fístula pulmonar traumática Berconsky encontró también un shunt del 58 % (cuadro V).

CUADRO V. — PORCENTAJE DE SANGRE PULMONAR PASANDO A TRAVÉS DEL CORTO-CIRCUITO PULMONAR

Berconsky 69 (traumática)	58 %
Lindgren 18	28 %
Maier y colab. 31	50 %
Brobeck 44	66 %
Baker y colab. 39	80 %
Lequime y colab. 51	89 % *
	42 %
Friedlich y colab. 56	71 %
	76 %
	61 %
Denolin y colab. 58	45 %
Segers y colab. 59	18 % *
Móia y colab.	64 %

* Sangre venosa no obtenida por cateterismo.

Lógicamente, entonces, la intensidad de la cianosis variará de acuerdo con el volumen del "shunt". La fecha de su aparición en la vida del paciente es también variable y depende no sólo del volumen de la fístula, sino de la apertura más o menos precoz de las comunicaciones anormales arterio-venosas, o de su progresión o formación de otras nuevas, tal como se describió más arriba. Así se explica que algunos pacientes nazcan ya cianóticos y que otros sólo se vuelvan cianóticos en la niñez o edad adulta.

Esta cianosis no se modifica significativamente por la inhalación de O_2 y se acompaña habitualmente de hipocratismo y de policitemia y muy a menudo de acné cutáneo. Los dedos en palillos

de tambor tienen habitualmente, gran desarrollo, pero no es frecuente el hallazgo de las clásicas manifestaciones de osteoartropatía néumica hipertrofiante, en los huesos de las articulaciones de la muñeca y del pie.

La policitemia varía también de intensidad de acuerdo con el grado de insaturación arterial, como lo hace en los demás tipos de cianosis. Oscila habitualmente entre 6.500.000 y 7.500.000 de glóbulos rojos, aunque se ha descrito un caso con 11.450.000 (Goldman²³). A veces, los enfermos tienen hemorragias y entonces la cifra de eritrocitos baja aún a niveles inferiores a los normales, como sucedió en el caso de Armentrout y colab.⁵³ que llegó a tener en una ocasión, 1.360.000 glóbulos rojos, cifra que se elevó a 6.600.000 después de la recuperación.

Se han descrito algunos casos sin cianosis ni hipocratismo ni policitemia (ver cuadros 3 y 4) y es probable que si se hiciera una búsqueda más sistemática, el número se elevaría aún más, ya que habitualmente es la cianosis la que conduce al hallazgo de la fístula. Se ha citado, por ejemplo, el caso de dos hermanos con fístula arteriovenosa pulmonar, uno con cianosis y el otro sin cianosis.³⁴ El hecho se atribuye a que las comunicaciones de arteria a vena pulmonar pueden no ser muy voluminosas o no estar lo suficientemente abiertas como para dejar pasar la necesaria cantidad de sangre no oxigenada, capaz de originar el signo. Hipotéticamente se ha supuesto, también, que la arteria aferente a la fístula, en lugar de ser rama de la pulmonar, que lleva sangre venosa, fuera rama de las bronquiales, que llevan sangre arterial³¹.

La mayoría de los pacientes se queja, además, de disnea de esfuerzo aunque no haya signos definidos de insuficiencia cardíaca. La disnea nunca precedió a la cianosis y no constituye, por lo general, un factor de acentuada incapacidad funcional. No se ha dado una explicación satisfactoria para este síntoma, aunque puede pensarse en un mecanismo reflejo, por colapso alveolar. La capacidad vital está, en efecto, por lo general disminuída. La disnea se ha relacionado también con estimulación del centro respiratorio por aumento del CO₂ de la sangre arterial, así como de los quimiorreceptores sino-aórticos por la hipoxemia³⁸.

Las epistaxis son muy frecuentes y han sido atribuidas a la ruptura de angiomas nasales; sin embargo, cualquier policitémico

está, como se sabe, expuesto a sufrir hemorragias nasales. Con frecuencia algo menor, se observan hemoptisis, más o menos copiosas, capaces de poner en peligro la vida del paciente y que han sido vinculadas a pequeñas rupturas vasculares en el angioma. Ello puede dar origen a hemotórax ^{5, 44, 48}.

Se anotan también, entre las manifestaciones clínicas, las registradas habitualmente en todo policitémico: parestesias, a veces curiosamente localizadas a la mitad izquierda del cuerpo, sensación de debilidad, convulsiones, mareos y hasta pérdida de conocimiento, fenómenos relacionados presumiblemente, como sucede en otros cianóticos, al aumento de la viscosidad sanguínea determinada por la poliglobulia y que Taussig ⁶⁵ aconseja disminuir aumentando mucho la ingestión de líquidos. Las cefaleas son, a veces, muy llamativas.

Raramente se han observado accidentes cerebrovasculares focales, que en ocasiones se presentan a repetición. El caso de Yater ⁴³ tuvo, p. ej., dos hemiparesias transitorias con 5 años de intervalo. También se ha anotado la presencia de voz gruesa, calambres musculares y dolores torácicos o tóraco-epigástricos. Estos últimos tienen características variables: en ocasiones tienen cierto carácter anginoso, aunque no guardan relación con el esfuerzo; pero, por lo general, son de tipo pleural, exacerbándose con las inspiraciones profundas.

La esplenomegalia es excepcional y cuando presente obedece habitualmente a la localización de otro angioma en el bazo.

Se han encontrado también angiomas en la pared del pecho, coexistiendo con la fístula pulmonar ⁶⁶ y localizaciones similares en la pared del cráneo ⁴⁴.

Finalmente, se han descrito casos con sintomatología digestiva, a veces de tipo ulceroso, con o sin hemorragias que pueden inducir a serios errores de diagnóstico ^{40, 53}.

Es interesante destacar la inexplicable tendencia de algunos de los síntomas descritos a vincularse con el lado izquierdo del cuerpo, cualquiera que sea el pulmón en que se localice el hemangioma. Así, en el caso de Adams y colab. ¹¹ el decúbito lateral izquierdo producía tos, que desapareció después de la lobectomía izquierda, y en el de Beierkaltes y Byron ¹⁹, aparecían intensas parestesias de extremidades izquierdas que desaparecieron después de la lobectomía derecha.

Al examen físico llama enseguida la atención la falta habitual de alteraciones cardíacas (cuadro VI). El corazón no está habitualmente agrandado ni la silueta cardíaca deformada. Se han descrito algunos casos de agrandamiento cardíaco, pero casi siempre han sido secundarios a otro proceso circulatorio concomitante. En realidad, sólo hay 5 casos con discreto agrandamiento ventricular derecho o izquierdo que pueden atribuirse exclusivamente a la fístula pulmonar. Como consecuencia, el electrocardiograma es, de regla, normal, salvo que exista otro proceso que lo modifique. En 5 casos, uno de ellos con dilatación ventricular derecha confirmada necroscópicamente³⁹ había desviación discreta del eje eléctrico a la derecha^{37, 39, 48, 56, 60} con P de tipo pulmonar en dos^{37, 39}. También se ha señalado ritmo aurículo-ventricular⁵¹.

CUADRO VI. — ALTERACIONES CARDIOVASCULARES EN 77 CASOS DE FÍSTULA ARTERIO-VENOSA PULMONAR

Agrandamiento cardíaco:	
exclusivamente vinculado a la fístula	4
secundario a otros procesos	4
Insuficiencia cardíaca (hipertensión)	1
Hipertensión arterial	1
Trombosis coronaria	1
Electrocardiograma:	
P pulmonar	2
Eje eléctrico a la derecha	5
Eje eléctrico a la izquierda:	
exclusivamente vinculado a la fístula	4
secundario a otros procesos	2
Ritmo nodal A-V	1
Coexistencia con:	
Estenosis mitral	1
Defecto septal aórtico-pulmonar	1

A la auscultación, los ruidos son normales, no teniendo porqué estar acentuado el segundo ruido pulmonar desde el momento que no hay éxtasis pulmonar. A veces, sin embargo, se han auscultado soplos, por lo general de tipo continuo, atribuidos erróneamente al corazón, y que han podido plantear la duda con la existencia de un ductus arterioso permeable³⁸ o una valvulopatía reumática⁵³. Se trata de soplos originados por el pasaje de la sangre a través de la fístula y que pueden auscultarse en distintas partes del tórax, incluso próximo a la región precordial, lo que explica cómo se puede

cometer la confusión. Por lo general, este soplo extracardiaco es continuo, a refuerzo sistólico, aunque puede auscultarse solamente el componente diastólico. Se acentúa durante la inspiración profunda y se atenúa hasta casi desaparecer durante la espiración. Dichos soplos se encuentran en más de la mitad de los casos, siendo necesario para descubrirlos, cuando no son muy intensos, auscultar cuidadosamente las distintas partes del tórax, en especial la axila.

La presión arterial y venosa son normales.

La falta habitual de agrandamiento cardíaco y otras repercusiones circulatorias se explica fácilmente si se tiene en cuenta, como veremos más adelante, que en estos casos no hay mayor aumento del volumen minuto.

La radiología es fundamental e imprescindible para el diagnóstico. Ya en la simple radiografía de rutina, se pueden observar las sombras intrapulmonares, casi siempre parahiliares, producidas por el proceso angiomaso. Son manchas nodulares de contornos policíclicos, con ramificaciones lineares o sinuosas que las conectan con el hilio. Es necesario prestar gran atención a la relación existente entre los vasos pulmonares y las sombras en cuestión, sobre todo en la radiografía penetrante y en la fluoroscopia. Aún las fístulas más pequeñas tienen, por lo menos, dos vasos que las ponen en conexión con el hilio, el cual aparece, entonces, más denso de ese lado. Estos vasos se presentan más dilatados que los otros en la misma región y siguen un curso diferente (Lindgrén¹⁸). Uno de ellos muestra fluoroscópicamente pulsaciones sincrónicas con la arteria pulmonar.

En la fluoroscopia, lo mismo que en el kimograma, llama la atención la manifiesta pulsatilidad expansiva, no sólo de la sombra tumoral, sino de los mencionados vasos hiliares. La sombra pulmonar puede achicarse durante la maniobra de Valsalva y agrandarse durante la maniobra de Müller^{15, 18}, hecho al que la mayoría de los autores atribuye gran importancia diagnóstica.

La tomografía puede ser de utilidad para demostrar la existencia de los lagos multiloculados y sus conexiones vasculares. Además, en los pequeños angiomas subpleurales, el diagnóstico radiológico puede ser facilitado por un neumotórax que permite registrar entonces, en distintas incidencias, las prominencias vasculares irregulares de la superficie pulmonar³⁴.

El angiocardiógrama elimina toda duda con respecto al carácter vascular de la imagen radiológica, pues permite, no sólo el diagnóstico correcto de la afección, sino que da información precisa, sobre su localización y sobre el estado del resto de los vasos pulmonares, permitiendo descubrir, a veces, la existencia de pequeños angiomas diseminados en otros puntos del parénquima pulmonar, que suelen no ser fácilmente identificables en la radiografía simple o penetrante del tórax, como sucedió en el caso de Brea ⁵⁵.

Dado que la sustancia opaca persiste algunos segundos en el laberinto vascular del angioma, conviene tomar radiografías en posición antero-posterior y en las oblicuas o perfil, para informar al cirujano sobre el grado de extensión del hemangioma hacia la periferia, el lóbulo a que pertenece, etc. El procedimiento es habitualmente inocuo, aun cuando Sisson y colab.¹⁶ refieren una observación mortal. En caso de no disponerse de seriógrafo adecuado, se puede hacer una simple radiografía, 2 a 3 segundos después de finalizada la inyección de la sustancia iodada, la que permitirá visualizar, habitualmente, con la mayor nitidez el llenado de la fístula. Llama la atención que, aún en casos de reciente publicación, no se haya efectuado en la mayoría la angiocardiógrafía, que es, en realidad, el método que permite llegar al diagnóstico de certeza indiscutible.

En los enfermos en quienes se han efectuado investigaciones hemodinámicas complementarias, se ha encontrado que la presión venosa periférica es habitualmente normal, lo mismo que la velocidad circulatoria, brazo-lengua y brazo-pulmón. Como en todo caso de corto circuito entre la circulación pulmonar y sistémica, sería de esperar, sin embargo, una disminución del tiempo de circulación, y así sucedió en efecto en los dos casos de Lequime y colab.^{51, 58} Pero la lentitud con que circula habitualmente la sangre en el lago de la fístula, así como su mayor viscosidad, podrían ser las causas que contrarrestan el efecto del cortocircuito, dando, habitualmente, tiempos de circulación normales y aún ligeramente retardados.

La presión en la arteria pulmonar y aurícula y ventrículo derechos no está aumentada, ^{31, 51, 56, 57} y se ha encontrado aun ligeramente disminuida, en la primera, ^{39, 42}, hecho fácil de explicar si se tiene en cuenta que el angioma no ofrece mayor resistencia circulatoria. Sin embargo, no debe olvidarse que por el enorme

aumento de la viscosidad sanguínea puede ser necesario un mayor trabajo cardíaco.

El volumen sanguíneo está elevado, no por aumento del volumen plasmático sino del celular. Las cifras varían de 4.800 cc.³¹ a 12.900 cc.³⁴. Por ello el hematocrito está elevado, siempre que haya policitemia.

En los casos en que se determinó el volumen minuto se lo encontró normal³¹ o ligeramente aumentado. Sin embargo en tres oportunidades el aumento fué evidente y en ellos apareció agrandamiento cardíaco. En el de Baker y colab.³⁹ con 12 l/m. había dilatación del ventrículo derecho (autopsia), en el de Friedlich y colab.⁵⁶, con 4.17 l/m/², había hipertrofia ventricular izquierda (radiología y precordiales izquierdas en el E.C.G.) y en el de Baer y colab.⁶⁰ con la elevada cifra de 9.5 l/m/b² (calculado por balistocardiografía), había agrandamiento cardíaco (radiológico).

Todos estos datos, con excepción de los hallazgos esporádicos mencionados en último término, distinguen claramente, desde el punto de vista hemodinámico, a estas fístulas pulmonares de las de la circulación general, éstas con su clásico aumento absoluto del volumen sanguíneo, sin poliglobulia y con hematocrito normal, su manifiesto incremento del volumen minuto y agrandamiento cardíaco consecutivo, insuficiencia cardíaca habitual, etc. (cuadro VII). Así se explica el porqué de la casi constante normalidad del corazón en las fístulas pulmonares, tal cual lo mencionáramos ya más arriba.

CUADRO VII. — COMPARACION ENTRE LOS CAMBIOS CIRCULATORIOS PRODUCIDOS POR LAS FISTULAS ARTERIO-VENOSAS PULMONARES Y DE LA CIRCULACION GENERAL³¹

	<i>pulmonar</i>	<i>general</i>
Volumen sanguíneo total	aumentado	aumentado
Volumen sanguíneo plasmático	normal	aumentado
Hematocrito	aumentado	normal
Saturación de oxihemoglobina	disminuída	normal
Agrandamiento cardíaco	ausente	presente
Volumen minuto	normal ³¹ , o lig. aumentado	aumentado

A primera vista, resulta difícil explicarse el porqué, salvo los casos excepcionales descritos, en las fístulas arteriovenosas pulmonares no hay habitualmente aumento del volumen minuto. Sin embargo, las investigaciones de Friedlich y colab.⁵⁶ tienden a acla-

rar el punto satisfactoriamente. En efecto, en la fístula sistémica, la resistencia circulatoria está disminuída y de allí el aumento del caudal circulatorio. En cambio, en las pulmonares, el cálculo de la resistencia circulatoria, ha demostrado que, por lo general, ésta se conserva dentro de cifras normales. En el sujeto sano, la resistencia pulmonar es tan baja (3 a 5 mmHg/L. min/m²) que la presencia de un "shunt" en paralelo con la resistencia pulmonar, no reduce significativamente la totalidad de la resistencia pulmonar, a menos que la resistencia en la fístula sea muy baja. En los 4 casos en que los autores calcularon la resistencia en el sector pulmonar exclusivo a la fístula, se la encontró muy aumentada, llegando, término medio, a 9,3 mmHg/L. min./², mientras que en la fístula sólo alcanzó a 5.8 mm Hg. Este aumento de la resistencia en el sector pulmonar exclusivo a la fístula podría obedecer a embolias vasculares múltiples, como se observa en la tetralogía de Fallot o a la constricción arteriolar pulmonar por hipoxemia, tal como se observa en otros casos de policitemia con hipoxemia arterial; su presencia hace que la sangre se derive más fácilmente a la fístula, aumentando así el corto-circuito y la insaturación arterial con lo que se acentúa el círculo vicioso.

Estas modificaciones en la resistencia circulatoria de las fístulas arterio-venosas pulmonares, no existentes en las sistémicas, hacen que se establezca una compensación entre el volumen de sangre que atraviesa el lecho pulmonar y el que pasa directamente por la fístula, gracias a lo cual, salvo que la resistencia en ésta sea muy baja (como sucedió en el caso con agrandamiento cardíaco), el volumen minuto no aumenta significativamente y no hay, por lo tanto, manifiesto agrandamiento cardíaco.

La saturación de O₂, como puede verse en el cuadro 2, está disminuída, en grados variables, guardando habitualmente relación con la intensidad de la cianosis y del corto-circuito. Por razones obvias, el ejercicio hace disminuir la saturación arterial de O₂, como se observa siempre que la cianosis obedece a un corto-circuito ^{31, 52, 58}. El mismo, provoca también, como consecuencia, disminución del coeficiente de utilización de O₂, ya que el caudal circulatorio pulmonar no puede aumentar en proporción al incremento de la ventilación pulmonar ⁵⁸. Es interesante señalar, además, el aumento de la presión parcial del CO₂ sanguíneo hecho que

persiste aún algunas semanas después de la extirpación quirúrgica de la fístula ³¹.

Los estudios de la broncoespirometría no han aportado datos de mayor interés ^{31,52}.

Antes de finalizar este capítulo, queremos destacar un hecho fundamental, y es el que todas las modificaciones hemo-dinámicas que acabamos de describir se vinculan exclusivamente a la existencia del simple pasaje anormal de la sangre a través de la anormal comunicación arteriovenosa-pulmonar. Así lo demuestran, en efecto, los casos de fístulas arteriovenosas traumáticas, adquiridas, debiendo en ese sentido destacarse, que fué Berconsky ^{67, 69} en nuestro país, el primero en hacer el cálculo del "shunt", mediante la determinación de los gases sanguíneos, en una enferma que había recibido años antes una herida de bala en el pecho y presentaba el cuadro clínico del proceso que estudiamos ⁶⁸. La autopsia posterior ⁶⁹, demostró que la enferma tenía, en efecto, una comunicación arteriovenosa anormal, cuyo diámetro era aproximadamente de 2 cm.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO. — El paciente con una fístula arteriovenosa pulmonar está expuesto a severas contingencias ya sea como consecuencia directa del hemangioma o de la policitemia a que da lugar. Puede sufrir hemoptisis o hemotórax por rupturas vasculares en algunos casos mortales; accidentes cerebrales por lesiones encefálicas focales que tienen extraordinaria tendencia a originar parálisis, paresias, parestesias o convulsiones del lado izquierdo del cuerpo, habiéndose incluso descrito, abscesos cerebrales, como en ciertas cardiopatías congénitas cianóticas; fenómenos de flebotrombosis y, excepcionalmente, insuficiencia cardíaca. Ello no obstante, la mayoría de los pacientes ha podido llegar a la edad adulta, época en la cual, habitualmente, recién se hizo el diagnóstico correcto. Algunas mujeres incluso han tenido uno más hijos.

En el cuadro N° VIII puede observarse el curso seguido por los pacientes no operados y como el pronóstico ha cambiado fundamentalmente gracias al tratamiento quirúrgico.

DIAGNÓSTICO. — El diagnóstico no ofrece dificultades siempre que se piense en la enfermedad y es seguro que ahora que se ha difundido el conocimiento de la misma, se hará mucho más a menudo y más precozmente, facilitando así el acto quirúrgico en una

CUADRO VIII. — EVOLUCION ESPONTANEA Y TRATAMIENTO Y CURSO POST-OPERATORIO EN 77 CASOS DE FISTULA ARTERIO-VENOSA PULMONAR

No operados (28) — muerte directa: 9; indirecta: 5; igual: 14.
Operados (49) — lobect.: 37; neumec.: 7; lig. art.: 4; exc. sola: 1.
curados: 30; mejor.: 8; no mejor.: 1; muerte post-oper.: 5; ?:5.

edad temprana, antes de que la fístula haya aumentado su desarrollo o provocado complicaciones.

De la recopilación efectuada por Yater y colab.⁴³ se desprende que antes de llegar al diagnóstico correcto final, en 7 casos se había hecho previamente el diagnóstico de policitemia rubra, en 6 el de cardiopatía congénita, en 5 el de tuberculosis, en 3 el de neumonía y en 2 el de tumor pulmonar, figurando también diagnósticos aislados de enfermedad de Hodgkin, aneurisma intercostal, nefropatía, artritis, hipotensión, etc. Nuestra paciente había sido también anteriormente considerada como tuberculosa y luego como portadora de una cardiopatía congénita.

En la eritremia o policitemia vera, si bien hay también acentuada policitemia, no hay, en cambio, perturbaciones de la hematosis y el enfermo tiene un color más rojo que cianótico. Además, el cuadro clínico recién comienza a manifestarse habitualmente en la edad media de la vida o más tardíamente. Hay, no sólo aumento inusitado del número de eritrocitos, sino también leucocitosis con desviación a la izquierda en la serie mieloidea. Por ello, no es raro encontrar metamielocitos y aumento absoluto de los eosinófilos; además, la esplenomegalia es mucho más frecuente y, muy a menudo, la enfermedad se acompaña de hipertensión arterial (Gäisbock)⁷⁰. Faltan, en cambio, las sombras pulmonares, aunque se han descrito algunas imágenes, tal vez infartos de pulmón, que no conectan, sin embargo, con el hilio ni tienen carácter policíclico⁷¹.

También habrá que tener en cuenta la cianosis congénita hereditaria y familiar, con o sin metahemoglobinemia, que evoluciona habitualmente sin hipocratismo digital⁷².

El examen clínico completo eliminará la posible duda con uno de los variados tipos de cardiopatías congénitas cianóticas. Debe tenerse, sin embargo, en cuenta que a veces la fístula puede coexistir con otra cardiopatía congénita o no, y entonces dar lugar

a dudas. Así en el caso de Lindgren¹⁸ había estenosis mitral concomitante y en el de Erf y colab.⁵⁰ la fístula coexistía con un extenso defecto septal entre aorta y arteria pulmonar. Recordemos, finalmente, que el soplo continuo de la fístula al exteriorizarse en una zona torácica próxima al corazón puede inducir a error, en especial, con la existencia de un ductus arterioso permeable.

Muy cuidadoso debe ser el diagnóstico diferencial con las bronconeumopatías crónicas en su etapa de hipoventilación pulmonar y cianosis, sobre todo cuando no existe aún la insuficiencia cardíaca. Pero, en este caso, la edad del paciente, los antecedentes broncopulmonares con tos y expectoración, el carácter de las imágenes radiológicas y, para mayor precisión, el estudio de los gases alveolares, precisarán, sin dificultad, el diagnóstico.

En caso de duda, sin embargo, cualquiera sea el diagnóstico de presunción formulado se impone la práctica de una angiocardiógrafía, recurso sencillo y del cual no deberá prescindirse nunca si se quiere llegar al diagnóstico indiscutible de fístula arteriovenosa pulmonar y plantear una operación quirúrgica.

Cabe en ese sentido destacar que de la lectura de los numerosos casos de la literatura que hemos conseguido recopilar, surgen evidencias directas o indirectas de que en muchos de ellos, el enfermo fué operado con otra presunción diagnóstica reconociéndose el carácter exacto de la lesión sólo después de abierto el tórax.

TRATAMIENTO. — El único tratamiento eficaz de este proceso es el quirúrgico, tal cual lo practicaron por primera vez Schenstone y Janes (1940) en el caso de Hepburn y Dauphinee⁹. Otros procedimientos, como la colapsoterapia, han fracasado.

En casos de lesiones únicas bastará, en general, la lobectomía, de lo contrario habrá que recurrir a la neumectomía o la resección múltiple. La ligadura de la arteria aferente se ha mostrado ineficaz en un caso²⁷ y relativamente eficaz en otros tres en los que después de varios meses de practicada se borró la imagen radiológica y se atenuó notablemente la cianosis^{37, 49, 56}.

Si se extirpa la lesión única, la curación es completa, con desaparición de la cianosis y rápida normalización del estado hemático y de las condiciones hemodinámicas, como sucedió en nuestro caso.

En algunos pacientes, sin embargo, la mejoría se hace muy len-

tamente y solo al cabo de varios meses se observa tendencia a disminución de la cianosis y de la poliglobulia.

Practicada por manos hábiles, el porcentaje de mortalidad operatoria imputable a la operación en sí misma es muy reducido, frente al de los éxitos (ver cuadro VIII). Debe tenerse, sin embargo, en cuenta que la operación es generalmente muy laboriosa, por la existencia habitual de adherencias pleurales con circulación colateral más o menos amplia y por la abundante vascularización del pedículo, en especial de arterias bronquiales que es necesario ligar cuidadosamente para asegurar una correcta hemostasia.

En casos de acentuada poliglobulia se debe tener cuidado además, de no usar durante el acto operatorio, transfusiones de sangre total, sino de plasma o sueros salinos, para evitar el incremento de la viscosidad sanguínea y prevenir en lo posible la aparición de accidentes de flebotrombosis, que distan de ser excepcionales.

SUMARIO

Se presenta el caso de una mujer de 27 años, sin antecedentes familiares ni telangectasias cutáneas, cianótica desde el nacimiento, con hipocratismo digital, disnea de esfuerzo, dolores torácicos, cefaleas y ausencia de agrandamiento cardíaco y soplos torácicos. Existía poliglobulia de 5.700.000 eritrocitos y 17.7 g. de hemoglobina, con una insaturación arterial de O_2 del 69 %. La presión intraauricular era normal; el volumen minuto era de 6.7 l/m; el volumen sanguíneo de 8.5 c. y el volumen plasmático de 3.8 l. Se calculó que el 64 % del caudal pulmonar total pasaba a través de la fístula. El diagnóstico fué confirmado por angiocardiógrafía. Se resecó el lóbulo medio derecho y la enferma recuperó rápidamente, después de un post-operatorio sin inconvenientes, normalizándose el cuadro hemático y desapareciendo la cianosis, al sexto día. Habiendo sido ya dada de alta la enferma fallece al 14º día, minutos después de una punción aspiradora practicada para hacer desaparecer un pequeño neumotórax residual.

Se hace una completa revisión de los casos publicados en la literatura.

BIBLIOGRAFIA

1. *Churton*. — "Brit. Med. J.", 1897, 1, 1223.
2. *Wilkins G. D.* — "Beitr. z. Klin. d. Tuberk.", 1917, 38, 1.
3. *de Lange C. y de Vries Robles S. B.* — "Ztschr. f. Kinderk.", 1922-23, 34, 304.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

4. *Reading B.* — "Texas State J. Med.", 1932, 23, 462.
5. *Bowers W. F.* — "Nebraska M. J.", 1936, 21, 55.
6. *Rhodes C. B.* — "J.A.M.A.", 1938, 110, 1914.
7. *Smith H. L. y Horton B. T.* — "Am. Heart J.", 1939, 18, 589.
8. *Duvoir M., Picot G., Pollet L. y Gaultier M.* — "Bul. Mem. Soc. Med. Hosp. Paris", 1939, 55, 596.
9. *Hepburn J. y Dauphinee J. A.* — "Am. J. Med. Sc.", 1942, 204, 681.
10. *Goldman A.* — "Dis. of Chest", 1939, 9, 479.
11. *Adams W. E., Thorton T. H. jr. y Eichelberger L.* — "Arch. Surg.", 1944, 49, 51.
12. *Janes R. M.* — "Brit. J. Surg.", 1943-44, 31, 270.
13. *Jones J. C. y Thompson W.* — "J. Thoracic Surg.", 1944, 13, 357.
14. *Alexander W. S.* — "New Zealand M. J.", 1945, 41, 180.
15. *Rundles R. W.* — "Am. J. M. Sc.", 1945, 210, 76.
16. *Sisson J. H., Murphy G. E. y Newman E. V.* — "Bull. J. Hopkins Hosp.", 1945, 76, 93.
17. *Makler P. T. y Zion D.* — "Am. J. M. Sc.", 1946, 211, 261.
18. *Lindgren E.* — "Acta radiol.", 1946, 27, 585.
19. *Beierwaltes W. H. y Byron F. X.* — "J.A.M.A.", 1947, 134, 1069.
20. *Bisgard J. D.* — "Ann. Surg.", 1947, 126, 965.
21. *Boerema L. y Brilman R. P.* — "Nederl. tijdschr. v. geneesk.", 1947, 91, 2736.
22. *Burchell H. B. y Clagett O. T.* — "Am. Heart J.", 1947, 34, 151.
23. *Goldman A.* — "J. Lab. Clin. Med.", 1947, 32, 951.
24. *Caso clínico —anatómico.* — "New England J. Med.", 1947, 236, 951.
25. *Sweet R. H.* — "J. Thoracic Surg.", 1948, 17, 23.
26. *Salvesen H. A.* — "Tidskr. f. Den Norske Lægefor.", 1947, 67, 460.
27. *Watson W. L.* — "Surgery", 1947, 22, 919.
28. *Williams C. F. y Flink E. B.* — "J. Lab. & Clin. Med.", 1947, 32, 1401.
29. *Whitaker W.* — "Thorax", 1947, 2, 58.
30. *Cleland W. P.* — "Thorax", 1948, 3, 48.
31. *Maier H. C., Himmelstein A., Riley R. L. y Bunin J. J.* — "J. Thoracic Surg.", 1948, 17, 13.
32. *Samson P. C.* — "J. Thoracic Surg.", 1948, 17, 23.
33. *Shefts L. M.* — "J. Thoracic Surg.", 1948, 17, 23.
34. *Moyer J. H. y Ackerman A. J.* — "Ann. Int. Med.", 1948, 29, 775.
35. *Wodehouse G. H.* — "J. Thoracic Surg.", 1948, 17, 408.
36. *Blades B.* — Comunic. personal a 43.
37. *Packard G. B. y Waring J. J.* — "Arch. Int. Med.", 1948, 56, 725.
38. *Barnes C. G., Fatti L. y Pryce D. M.* — "Thorax", 1948, 3, 148.
39. *Baker C. y Trounce J. R.* — "Brit. Heart J.", 1949, 11, 109.
40. *Hayward J. y Reid L.* — "Thorax", 1949, 4, 137.
41. *Crane P., Lerner H. H. y Lawrence E. A.* — "Am. J. of Roent. & Radium Th.", 1949, 62, 418.
42. *Chapman D. W., Earle D. M., Gugle L. J., Huggins R. A. y Zimdahl W.* — "Arch. Int. Med.", 1949, 84, 640.
43. *Yater W. M., Finnegan J. y Giffin H. M.* — "J.A.M.A.", 1949, 141, 581.

44. Brobeck O. — "Acta Radiol.", 1948, 30, 371.
45. Duisenberg C. E. y Arismendi L. — "Radiology", 1949, 53, 66.
46. Ettinger A., Magendantz H. y Russo E. A. — "Radiology", 1949, 53, 261.
47. Botello G. y Fleury da Silveira D. — "Rev. Bras. de Tuberc.", 1949, 17, 199.
48. Donzelot E., Heim de Balsac R., Eman-Zadé A. M., Escalle J. E. y Metianu C. — "Arch. Mald. Coeur", 1949, 42, 185.
49. Grishman A., Poppel M. H., Simpson R. S. y Sussman M. L. — "Am. J. Roentg. and Rad. Ther.", 1949, 62, 500.
50. Erf L. A., Foldes J., Piccione F. V. y Wagner F. B. jr. — "Am. Heart J.", 1949, 38, 766.
51. Lequime J., Denolin H., Delcourt R., Verniory A. y Callebaut C. — "Acta Cardiol.", 1950, 5, 63.
52. Forsee J. H., Mahon H. W. y James L. A. — "Ann. Surg.", 1950, 131, 418.
53. Armentrout H. L. y Underwood F. J. — "Am. J. of Med.", 1950, 8, 246.
54. Vacarezza O. A., Tricerri F. F. y Franzon O., comun. pers.
55. Brea M. J. — "Bol. Ac. Arg. Cir.", 1950, 34, 19.
56. Friedlich A., Bing R. J. y Blount S. G. — "Bull. Johns Hophins Hosp.", 1950, 86, 20.
57. Trocmé M. P. y Soulié P. — "Arch. Mald. Coeur", 1950, 43, 161.
58. Denolin H., Lequime J. y Jonnart L. — "Acta Cardiol.", 1950, 5, 144.
59. Segers M., Regnier M. y Denolin H. — "Acta Cardiol.", 1950, 5, 156.
60. Baer S., Behrend A. y Goldburgh H. — "Circulation", 1950, 1, 602.
61. Taussig H. B. y Blalock A. — "Am. Heart J.", 1947, 33, 413.
62. Rosenbaum M. y Otero E. A. — "Rev. Arg. Cardiol.", 1947, 14, 388.
63. Giampalmo A. F. — "Pathologica", 1948, 40, 61.
64. Wintrobe M. M. — Clinical Hematology, Lea y Febiger, Philadelphia, 1942, 603.
67. Berconsky I. — "Bol. Acad. Nac. Med. Bs. As.", 1930, 408.
68. Castex M. R., Di-Ciò A. C. y Battro A. — Bol. Acad. Nac. Med. Bs. As.", 1930, 399.
69. Berconsky I. — "Semana Médica", 1934, II, 1777.
65. Taussig H. — Congenital Malformations of the Heart. New York. Commonwealth Fund. 1947, 543.
66. Maier H. C. y Purdy Stout A. — "Circulation", 1950, I, 890.
70. Wintrobe M. M., Loc. cit., 532.
71. Hirsh I. S. — "Radiology", 1936, 24, 469.
72. Lutembacher R. — "Presse Medicale", 1949, 276.
73. Durant T. M., Oppenheimer M. J., Webster M. R. y Long J. — "Am. Heart J.", 1949, 38, 481.

RÉSUMÉ

On présente le cas d'une femme de 27 ans, sans antécédents familiaux ni télangiectasies cutanées, cyanotique depuis la naissance, avec hypocratisme des doigts, dyspnée d'effort, douleurs thoraciques, céphalées et absence d'agrandissement cardiaque et souffles thoraciques. Il existait une poliglobulie de 5.700.000 avec 17.7 g. d'hémoglobine et une insaturation artérielle de O₂ d'un 69%. La pression dans l'oreillette droite était normale; le volume-minute était de 6.7 l/m.;

FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

le volume sanguine de 8.5 l. et le volume plasmatique de 3.8 l. On calcula que le 64% du débit ventriculaire droit passait à travers la fistule. Le diagnostic d'anévrisme artério-veineux pulmonaire fut confirmé par l'angiocardigraphie. On résécha le lobule moyen droit et la malade se recupéra rapidement, après un post-opératoire sans inconvénients; le cadre hématique se normalisa et la cyanose disparut au sixième jour.

La malade se retira et mourut au 14ème jour quelques minutes après une ponction aspiratoire pratiquée pour faire disparaître un petit pneumothorax résiduel.

Une complète revision des cas publiés dans la littérature a été faite.

SUMMARY

A case is presented of a 27 years old woman, without familiar antecedents nor cutaneous telangiectasis, cyanotic from birth, with clubbing of the fingers, dyspnea on effort, thoracic pains, cephalalgias and absence of heart enlargement and thoracic murmurs. There was a polyglobulia of 5.700.000 and 17.7 g hemoglobin per cent with an arterial O_2 insaturation of 69 per cent. Intraauricular pressure was normal; cardiac output equalled 6.7 l/min.; blood volume 8.5 l. and plasma volume 3.8 l. According to calculations 64 per cent of total pulmonary blood flow passed through the fistula. Diagnosis was confirmed by angiocardio-graphy. The middle right lobe was extirpated and the patient recovered rapidly after a normal post-operative, with return to normal of the blood picture and disappearance of cyanosis by the sixth day. Fourteen days after operation when the patient had been discharged she died minutes after a pleural puncture performed in order to evacuate a small residual pneumothorax.

A complete review of the literature is made.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird ein Fall einer 27-jährigen Frau beschrieben, mit negativer Familienanamnese, ohne Haut-Teleangiectasien, cyanotisch seit Geburt, mit Trommelschlägelfingern, Dysnoe, Brustschmerzen, Kopfschmerzen und ohne Herzerweiterung und ohne Geräusche. Es besteht Polyglobulie von 5.700000 roten Blutkörperchen und 17,7 Hb, un Blut O_2 von 69%. Der intraauriculäre Druck ist normal, Herzminutenvolumen ist 6.7 l/m; Blutvolumen 8.5 L. und Plasmavolumen 3.8 L. Es wurde calculiert, dass 64% des Lungentotalvolumens durch die Fistel passierte. Die Diagnose wurde durch Angiocardio-graphie bestätigt. Es wurde der rechte mittlere Lappen reseziert und die Kranke erholte sich rasch und ohne Zwischenfälle. Das Blutbild wurde normal und am 6. Tag verschwand die Cyanose. Am 14. Tag nach der Entlassung starb die Patientin einige Minuten nach der Punction eines kleinen Residualpneumotorax.

Es wird eine vollständige Besprechung aller in der Literatur publizierten Fälle veröffentlicht.