

## TEMAS DE ACTUALIDAD

### FISTULAS ARTERIOVENOSAS INTRAPULMONARES

por los doctores

M. ROSEMBAUM y E. A. OTERO \*

La existencia de una comunicación anormal entre los sectores arterial y venoso de la circulación pulmonar configura un cuadro clínico de reciente conocimiento <sup>1</sup>, caracterizado por la presencia de cianosis, policitemia, dedos en palillo de tambor y sombra radiológica intrapulmonar con corazón normal.

Justifica el interés por el estudio de esta afección la necesidad de hacer el diagnóstico diferencial con las cardiopatías congénitas cianóticas y la posibilidad de su tratamiento radical, efectuado por vez primera por Hepburn y Dauphinee <sup>2</sup> en 1942, con todo éxito y pocos riesgos merced a los progresos de la cirugía torácica.

El substractum anatómico de este síndrome está representado por un tumor de naturaleza vascular y origen congénito, un hemangioma. Estos hemangiomas pueden ser únicos o más frecuentemente múltiples. Se los ve como una masa sacular de diámetro que varía entre 2 y 6 cms., ocupada por espacios sanguíneos multiloculares amplia e irregularmente comunicados entre sí, 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 entre ambos sectores del circuito pulmonar <sup>3, 4</sup>.

**CUADRO CLÍNICO.** — Se trata habitualmente de sujetos jóvenes, cianóticos, poliglobúlicos, con dedos en palillo de tambor, con un cuadro muy parecido al de los enfermos con cardiopatía congénita cianótica, pero en los que el más minucioso estudio no descubre signos de cardiopatía orgánica <sup>1, 2, 5, 6, 7</sup>. En cambio, la radiografía simple o penetrante de tórax, demuestra la existencia de una sombra intrapulmonar casi siempre parahiliar, producida por el proceso angiomaso. Dicha sombra tiene habitualmente aspecto nodular, de contornos policíclicos, mostrando en la radioscopia pulsaciones evidentes y aumento también de la pulsación hilar <sup>7</sup>.

Síntomas no característicos pero que se presentan en un buen número de casos son: disnea; parestesias, a veces curiosamente locali-

\* Del Pabellón de Cardiología L. H. Inchauspe. Hosp. Ramos Mejía, Bs. Aires.

zadas en la mitad izquierda del cuerpo, mareos, voz gruesa y epistaxis.

De evidente valor diagnóstico es la comprobación de soplo sistólico sobre una área pulmonar (58% de los casos publicados) que puede o no intensificarse durante la inspiración y llega a desaparecer durante la espiración.

En la mayoría de los casos, una cuidadosa búsqueda permitirá hallar pequeños y numerosos hemangiomas cutáneos y mucosos de preferente localización en labios, cara, palma de manos y región retroauricular. Este hecho sugeriría la existencia de una enfermedad de sistema. Puede haber agrandamiento cardíaco como en los casos de Wilkens<sup>8</sup> y de Sisson<sup>9</sup>. En una observación de Beierwaltes y Byron<sup>10</sup> se ha sospechado este proceso en varios miembros de una misma familia.

Una complicación no infrecuente y que puede ser causa de muerte, es la hemoptisis.

**FISIOPATOLOGÍA.** — Debemos señalar que esta fístula arteriovenosa lo es únicamente en el sentido anatómico, ya que la diferencia de presiones condiciona el pasaje de sangre de una arteria a una vena; pero desde el punto de vista fisiopatológico se trata de una fístula venoarterial dado que pasa sangre venosa de la arteria pulmonar a las venas pulmonares que llevan sangre arterial. Este hecho, unido a la disminución del caudal circulatorio pulmonar por derivación de la sangre a través del "shunt", es lo que fija la fisonomía del cuadro clínico, y lo separa netamente de las fístulas arteriovenosas de la circulación sistémica, que lo son en el doble sentido anatómico y fisiopatológico.

En los casos en que se determinó la saturación de oxígeno en la sangre arterial, se obtuvieron cifras entre 70 y 80%, es decir, que hubo una insaturación entre 20 y 30% (insaturación normal 5%). Este hecho se explica por el pasaje de sangre venosa a la circulación mayor. Creemos que si se hicieran determinaciones con la llamada "sangre capilar pulmonar"<sup>11</sup> obtenible por cateterización de ramificaciones de la arteria pulmonar, se encontraría una saturación de O<sub>2</sub> del 95%, lo que demostraría la no participación pulmonar en la insaturación de O<sub>2</sub> referida. Como la capacidad de acarreo para el O<sub>2</sub> está aumentada puesto que la hemoglobina oscila entre 120 y 140%, la cantidad de O<sub>2</sub> por 100 cc. de sangre es normal o aumentada.

La cianosis, en los casos que no hay poliglobulia se debe al cortocircuito con pasaje por lo menos de un tercio de sangre venosa a través de la fístula. Pero lo habitual es que el principal factor en su producción sea la poliglobulia.

En lo que se refiere a la génesis de esta última, mientras se creía que las poliglobulias secundarias eran siempre anoxémicas se la podía haber explicado exclusivamente por el cortocircuito venoarterial. Desde los trabajos de la doctora Taussig se admite, sin embargo, que la disminución del caudal circulatorio pulmonar puede ser causa importante de poliglobulia, como parecen probarlo en forma indirecta los resultados de la operación de Taussig. Blalock <sup>12</sup> en la tetralogía de Fallot. Dado que en toda fístula intrapulmonar se produce una derivación de sangre del circuito arterial al venoso sin pasaje de la misma a través del pulmón, resulta evidente, por lo menos teóricamente, que dicha condición es similar a la de aquella cardiopatía. De cualquier manera, la participación real de dicho mecanismo patogénico, dista de estar aclarada.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. — Debe plantearse con los procesos en que la poliglobulia y la cianosis son signos dominantes <sup>13</sup>:

1) *Poliglobulia esencial.* — La edad habitual de su comienzo es después de los 40 años. El engrosamiento dígito-terminal es poco frecuente. La esplenomegalia se encuentra en el 75% de los casos. En lo demás, ambos procesos son prácticamente idénticos y únicamente la comprobación de la tumoración "vascular" intrapulmonar permitirá el diagnóstico. Si en una poliglobulia esencial coexiste una tumoración pulmonar cualquiera, la confusión será más factible. Insistimos en tal caso en la necesidad de demostrar la naturaleza vascular de la tumoración, en cuyo sentido la fluoroscopia y posiblemente también la angiocardiógrafía, podrán ser de utilidad.

2) *Poliglobulia de las cardiopatías congénitas.* — Los exámenes clínico, radiológico y electrocardiográfico descubrirán el tipo de lesión cardíaca implicada (tetralogía de Fallot, estrechez o atresia pulmonar con defecto septal interauricular o interventricular, complejo de Eisenmenger, atresia tricuspídea, transposición de los grandes vasos, persistencia del tronco arterioso común, etc.).

3) *Poliglobulia de las neumopatías crónicas.* — La sintomatología pulmonar es siempre lo suficientemente evidente como para permitir

el diagnóstico (bronquitis crónica, enfisema, neumoconiosis, tuberculosis fibrosa, etc.). Por otra parte, son siempre importantes el síndrome de hipoventilación alveolar con reducción de la capacidad vital y disminución significativa de la saturación de O<sub>2</sub> en sangre arterial, y, en etapas posteriores, la repercusión sobre las cavidades derechas (corazón pulmonar crónico).

4) *Poliglobulia de las alturas* (enfermedad de Monge). — El cuadro puede ser muy parecido al de la comunicación arteriovenosa pulmonar, no faltando ni el engrosamiento de las falanges terminales. Pero existe el antecedente de la vida en las alturas, con remisión del cuadro cuando el enfermo vuelve a vivir en la llanura y falta, además, la tumoración pulmonar.

TRATAMIENTO. — Como destacáramos al comienzo, la extirpación quirúrgica del proceso fistuloso (neumectomía o lobectomía) cura estos enfermos en forma definitiva. Así en el caso recientemente operado por Burchell y Clagett<sup>7</sup>, después de la intervención quirúrgica la cianosis desapareció; los eritrocitos disminuyeron de 7.500.000 a 5.180.000; el volumen plasmático de 172 a 87; la capacidad de O<sub>2</sub> de 30.8 a 20.2; la velocidad circulatoria al decholin de 20 a 12 seg. y al éter de 10 a 8 seg.; por otra parte, la reserva alcalina aumentó de 48.6 a 65.2 vol.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Rodes C. B. — "J. A. M. A.", 1938, 110, 1914.
2. Hepburn J. y Dauphinee J. A. — "Am. J. Med. Sc.", 1942, 204, 681.
3. Churton J. — "Brit. Med. J.", 1897, 1, 1223.
4. Smith H. L. y Horton B. T. — "Am. Heart J.", 1939, 18, 589.
5. Boyd L. J. y Mc Gavack T. N. — "Am. Heart J.", 1939, 18, 562.
6. Goldman A. — "Dis. of Chest", 1943, 9, 479.
7. Burchell H. B. y Clagett O. T. — "Am. Heart J.", 1947, 34, 151.
8. Wilkens G. D. — "Beitr. z. Klin. d. Tuberk.", 1917, 38, 1.
9. Sisson J. H., Murphy G. E. y Newman E. V. — "Bull. J. Hopkins Hosp.", 1945, 76, 93.
10. Beierwaltes W. H. y Byron F. X. — "J. A. M. A.", 1947, 134, 1069.
11. Dexter L., Haynes F. W., Burwell C. S., Eppinger E. C., Seibel R. E. y Evans J. M. — "J. Clin. Invest.", 1947, 26, 547.
12. Taussig H. B. y Ballock A. — "Am. Heart J.", 1947, 33, 413.
13. Wintrobe M. M. — "Clinical Hematology", Lea y Febiger, Filadelfia, 1942, 527.