

Fístulas arteriovenosas sistémico-viscerales.

Dres. J. Alessandria, R. San Miguel, J.C. Puigdevall, A. Inón.

Servicio de Cirugía, Departamento de Pediatría, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Las fístulas arteriovenosas sistémico-viscerales son poco frecuentes en pediatría. Se presentan 8 pacientes portadores de diversas variedades de esta malformación vascular. El rango de edad osciló entre un mes y 11 años con una media de 2,5 años. Cuatro eran mujeres y cuatro varones. De los 8 pacientes, 4 presentaron fístulas pulmonares, 3 de las cuales eran unilaterales y la restante bilateral y múltiple. Un paciente presentó fístula arterioportal, otro fístula arteriovenosa intestinal y los 2 restantes presentaban fístulas arteriovenosas multisistémicas con compromiso fundamentalmente de hígado y pulmón.

En las fístulas arteriovenosas pulmonares la radiología simple fue el estudio que permitió presumir el diagnóstico. La ecografía constituyó un estudio práctico y útil en el diagnóstico de las malformaciones hepáticas.

La angiografía fue el método más efectivo para confirmar el diagnóstico y definir la anatomía quirúrgica en todos los casos.

Los pacientes con fístulas limitadas o que comprometían a un solo órgano, recibieron tratamiento quirúrgico con buena evolución postoperatoria.

La niña con compromiso pulmonar bilateral mejoró significativamente con la cirugía y actualmente se encuentra en plan de embolización. Los 2 pacientes con fístulas poliviscerales fallecieron luego del tratamiento quirúrgico.

Palabras clave

Fístulas Arteriovenosas, Pediatría.

Summary

Visceral arteriovenous (A-V) shunts are an uncommon entity in children. This paper reports the experience in 8 patients with different varieties of this malformation. The mean age was 2.5 years with a range of 1 month to 11 years. Four were girls and four were boys. Pulmonary A-V shunts were seen on 4 patients, 3 unilateral and the other one was bilateral and multiple. One patient had an arterioportal shunt and other had an intestinal A-V shunt. Multisystemic shunts were observed in the other 2 patients, in which the liver and the lung were the two most involved organs.

Pulmonary A-V shunt diagnosis was suspected by a simple chest film.

Ultrasonography was an useful method to evaluate A-V shunt in the liver.

Definitive diagnosis was made with angiography and was used to outline the surgical anatomy.

Surgery was carried out on all the patients with A-V shunts that were limited to one organ. The final outcome was excellent.

The girl with bilateral pulmonary A-V shunt improved with surgery and is waiting for embolization. The 2 patients with multisystemic shunts died after surgery.

Index words

Arteriovenous Shunt, Pediatrics.

Introducción

Las fístulas arteriovenosas congénitas son poco frecuentes en edad pediátrica y pueden localizarse en uno o más órganos. Entre estos, los comprometidos más frecuentemente son: hígado, pulmón, piel, mucosas e intestino. En las fístulas poliviscerales se puede encontrar una predisposición familiar (1-5).

La edad de diagnóstico más frecuente es entre la tercera y cuarta década de la vida (5).

Material y método

Se presentan ocho pacientes portadores de fístulas arteriovenosas viscerales diagnosticadas y tratadas en el período comprendido entre 1980 y 1990. Cuatro fueron mujeres, 4 varones con un rango de edad entre 1 y 11 años con una media de 2,5 años.

Casos clínicos

Paciente 1: G.A. niño de 4 años.

Sintomatología: cianosis ungueal y labial, dedos hipocráticos, soplo sistólico en mesocardio y poliglobulia. Con diagnóstico de cardiopatía congénita, fue tratado desde los 6 meses de vida hasta el año con digitálicos, pero persistió sintomático. La angiografía convencional diagnosticó fístula arteriovenosa de la arteria pulmonar a la vena pulmonar del lóbulo inferior derecho. (Figura 1)

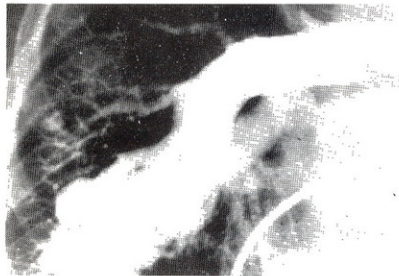


Fig.1: Fístula arteriovenosa pulmonar en lóbulo inferior derecho.

El tratamiento quirúrgico consistió en una lobectomía inferior derecha y la evolución postoperatoria fue favorable. En el control a los tres años de la cirugía, el paciente se encontraba asintomático.

Paciente 2: R.G. niño de 45 días de vida.

Sintomatología: a los 15 días se detectó soplo sistólico en dorso e hipertensión arterial. Con diagnóstico presuntivo de coartación de aorta, fue medicado con digitálicos y diuréticos. El ecocardiograma descartó esta patología por lo que se le realizó angiografía digital computada que mostró fístula arteriovenosa sistémico-pulmonar en el lóbulo inferior derecho con una arteria de gran calibre de la aorta infradiaphragmática. (Figura 2)

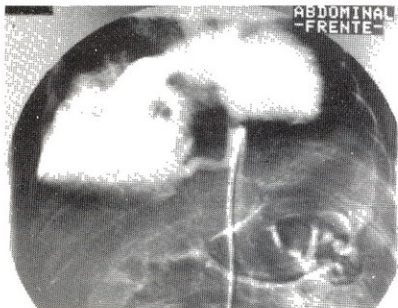


Fig.2: Fístula aorto-pulmonar.

Se realizó lobectomía inferior derecha con muy buena evolución postoperatoria. Actualmente a cinco años de la cirugía, el paciente permanece asintomático.

Paciente 3: V.G. niña 5 años de edad.

Sintomatología: cianosis generalizada, dedos hipocráticos y poliglobulia.

Ingresó con el diagnóstico clínico de fístula arteriovenosa pulmonar, luego de haber descartado clínicamente una cardiopatía congénita.

La angiografía mostró fístula arteriovenosa (arteria pulmonar-vena pulmonar) ubicada en lóbulos medio e inferior derechos. El tratamiento quirúrgico consistió en una lobectomía media e inferior derecha. La evolución postoperatoria fue muy buena y a los 3 años de la cirugía se encuentra asintomática.

Paciente 4: M.F. niña de 3 años.

Sintomatología: cianosis, dedos en palillo de tambor. La radiografía de tórax mostró imagen compatible con fístulas arteriovenosas en ambos campos pulmonares. Se le realizó arteriografía que reveló gran fístula en lóbulo superior izquierdo y tres fístulas en pulmón derecho ubicadas en lóbulo medio e inferior. La hemodinamia mostró shunt derecha a izquierda sin hipertensión pulmonar. (Figuras 3, 4 y 5)

Con estos datos se realizó resección de la fístula con segmentectomía del lóbulo superior izquierdo. La paciente mejoró francamente con desaparición de la cianosis. Actualmente reaparecieron los síntomas por lo que está en plan de embolización de las fístulas derechas.

Paciente 5: E.R. niña 11 años.

Sintomatología: episodios de enterorragia desde un año antes de la consulta. El último episodio generó shock hipovolémico. Se realizó laparotomía exploradora en la cual se observó un pequeño tumor en la pared del fleon con evidencia de sangrado activo. Se realizó resección intestinal con enteroanastomosis.

El estudio anatomopatológico informó fístula arteriovenosa intestinal. La evolución postoperatoria fue muy buena. La paciente está asintomática 3 años después del tratamiento.

Paciente 6: S.F. niña de 8 meses de vida.

Sintomatología: hepatoesplenomegalia, sangrado digestivo y desnutrición. Al examen físico presentaba signos de insuficiencia cardíaca, con ascitis, soplo en hipocondrio derecho, hepatoesplenomegalia y circulación colateral.

La ecografía hepática mostró la vena porta intra y extrahepática aumentada de tamaño así como la arteria hepática. La angiografía mostró una fístula arterioportal derecha. (Figura 6)

En la laparotomía se comprobó la hipertensión portal. La oclusión de la arteria hepática derecha disminuyó la presión portal, por lo cual se ligó dicha arteria.

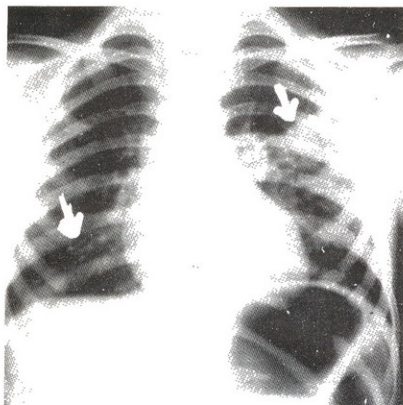


Fig. 3: Rx simple: las flechas señalan las imágenes compatibles con patología vascular.

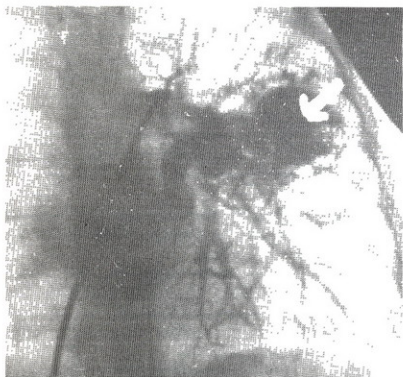


Fig. 4: Fístula lóbulo superior izquierdo.

La paciente a los 4 años de la cirugía se encuentra asintomática y con desarrollo pondocastatural normal.

Paciente 7: J.G. niño de 1 mes de edad. Sintomatología: insuficiencia cardíaca y diagnóstico presuntivo de cardiopatía congénita. El examen físico mostró múltiples angiomas cutáneos y un soplo sistólico en hipocondrio derecho. Esta asociación hizo sospechar la presencia de una fístula arteriovenosa intrahepática, la cual se confirmó por cateterismo selectivo de la arteria hepática.

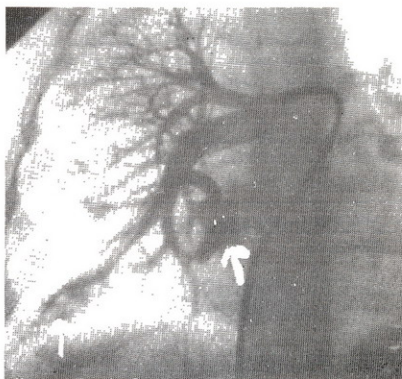


Fig. 5: Fístulas lóbulo medio e inferior derechos.

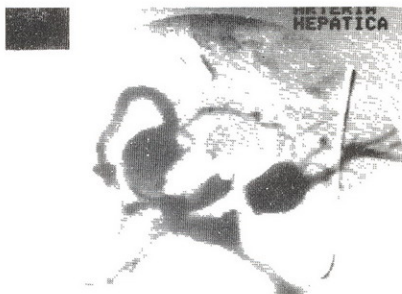


Fig. 6: Fístula arteria hepática/vena porta. Se observa la gran comunicación anómala arteriovenosa.

El tratamiento quirúrgico consistió en ligadura de la arteria hepática. El paciente tuvo una mejoría transitoria, pero paulatinamente los síntomas reaparecieron y el paciente falleció a los dos meses.

La necropsia reveló fístulas poliviscerales múltiples con compromiso importante de ambos pulmones.

Paciente 8: S.F. niña de 8 meses de vida. Sintomatología: hepatoesplenomegalia y signos de hipertensión portal.

La ecografía mostró hepatoesplenomegalia homogénea. En la esplenopografía no se pudo observar el sistema venoso esplénico. Durante el acto quirúrgico, se efectuó una mesentericoportografía que mostró fístula arteriovenosa en el lóbulo izquierdo del hígado. Este hallazgo explicó el fracaso de esplenopografía ya que había presión sistémica en el territorio. Se decidió lobectomía hepática izquierda.

En el postoperatorio inmediato la paciente mejoró, con disminución de la presión portal. A los 10 días de la cirugía, el estado clínico sufrió un deterioro progresivo y la niña falleció a los 30 días del postoperatorio.

La necropsia reveló hemangioendotelomatosis de hígado, múltiples y pequeñas fístulas arteriovenosas intrahepática y pulmonares.

Pulmón	Hígado	Intestino	Poliviscerales
3 unilateral	1	1	2
1 bilateral			

Cuadro 1: localización y número de pacientes con fístula arteriovenosa

Pulmonares

Cianosis
Dedos hipocráticos
Poliglobulia
Hipertensión arterial
Insuficiencia cardíaca

Intestinal

Enterorragia

Hepáticas

Síndrome de mala absorción
Desnutrición
Hepatoesplenomegalia
Hipertensión portal
Soplo hipocondrio derecho

Polivisceral

Insuficiencia cardíaca
Soplo hipocondrio derecho
Hepatoesplenomegalia
Hipertensión portal
Retardo de crecimiento

Cuadro 2: sintomatología en los pacientes con fístulas arteriovenosas.

Resultados

La localización de las fístulas arteriovenosas halladas en esta serie se objetivan en el cuadro nº 1.

La sintomatología varió según la localización como puede verse en el cuadro nº 2.

El tratamiento y la evolución de los pacientes se describe en el cuadro nº 3.

Pulmonar (4)	Hepática (1)	Intestinal (1)	Poliviscerales (2)
Lobectomía (3)	Ligadura arteria hepática derecha	Resección Intestinal	Ligadura arteria hepática (1)
Segmentectomía (1)			Lobectomía hepática (1)
Curación (3) enfermedad residual (1)	Curación	Curación	Fallecidos (2)

Cuadro 3: Resumen de los tratamientos realizados y evolución de los pacientes.

Discusión

Las fístulas arteriovenosas son una entidad poco frecuente en la edad pediátrica.

La mayor incidencia de acuerdo a la bibliografía, se presenta entre la tercera y cuarta década de la vida, sin embargo en la presente serie, la edad media de presentación fue de 2,5 años (1-5).

No se observó distribución preferencial de acuerdo al sexo para ninguna de las localizaciones.

Los pacientes con fístulas arteriovenosas pulmonares presentaron sintomatología propia de un shunt de derecha a izquierda. Uno de los pacientes presentó hipertensión arterial e insuficiencia cardíaca debido al shunt izquierda a derecha.

Todos estos pacientes fueron catalogados inicialmente como portadores de cardiopatía congénita y luego derivados ante el fracaso de la terapéutica instituida.

Los hallazgos semiológicos y la radiografía de tórax permitieron sospechar el diagnóstico de fístula arteriovenosa pulmonar.

Las sospechas diagnósticas fueron confirmadas por la angiografía. Los 3 pacientes con fístulas arteriovenosas pulmonares unilaterales, tratados con lobectomía pulmonar están curados y han mantenido un desarrollo pondoestatural normal.

En la paciente con fístulas arteriovenosas bilaterales la segmentectomía constituyó el tratamiento paliativo de gran beneficio inicial y se encuentra en plan de oclusión endovascular. La misma se mantiene sintomática, por la naturaleza de su patología.

El paciente con fístula arterioportal presentó síndrome de mala absorción, desnutrición e insuficiencia hepática secundaria a la severa hipertensión portal.

La auscultación de un soplo en región hepática sugirió la presencia de una fístula arteriovenosa y esta sospecha fue confirmada por la ecografía y la angiografía.

La ligadura de la arteria hepática produjo la obliteración de la fístula arteriovenosa. Los controles postoperatorios hasta los 5 años revelan un paciente asintomático (3).

Los pacientes con compromiso polivisceral presentaron sintomatología compleja. En ambos el cuadro clínico y la ecografía sugirió la presencia de una fistula arteriovenosa hepática, la cual fue confirmada por angiografía. El tratamiento instaurado en ambos casos fue la ligadura de la arteria hepática en uno y lobectomía hepática izquierda en el otro.

Estos pacientes evolucionaron mal a pesar de la terapéutica empleada y el diagnóstico de afección polivisceral fue hecho en la necropsia. La niña con fistula arteriovenosa intestinal presentó como único síntoma entrorragia, uno de los episodios fue tan severo que la llevó a un shock hipovolémico.

Los estudios contrastados y el centellograma no aportaron datos específicos. La laparotomía permitió el diagnóstico y el tratamiento con resección del segmento intestinal afectado. La evolución fue favorable y actualmente se encuentra asintomática.

El diagnóstico presuntivo de fistula arteriovenosa visceral debe ser considerado en aquellos pacientes, aún de corta edad, que presenten la sintomatología específica descrita para cada grupo. Los estudios complementarios más efectivos son la radiografía simple, la ecografía y la angiografía.

La cirugía sigue siendo una terapéutica efectiva, ya sea por la ligadura del vaso aferente o la resección completa de la fistula (7). Sin embargo, para aquellos pacientes con más de un órgano comprometido, con fistulas múltiples de un sistema o en fistulas importantes la tendencia actual en el tratamiento es la embolización de las mismas mediante cateterismo selectivo utilizando distintos tipos de materiales como el etanol, los balones inflables y muy recientemente el etibloc semilíquido (4-8). Esta técnica debe contar con un equipo entrenado y una infraestructura adecuada para su realización.

Bibliografía

1. *Dines DE, Seward JB, Bernatz PE*: Pulmonary arteriovenous fistula. *Mayo Clinic Proc* 58:176-181, 1983.
2. *Heaton KW*: Imaginín Pulmonary arteriovenous malformation. *British Medical Journal* 244:1633-1634, 1987.
3. *Iñón AE, D'Agostino D*: Portal hypertension secondary to congenital arterioportal fistula. *J P Gastroent and Nutric.* 6:471-473, 1987.
4. *Knicht WB, Buxh A, Busst CM et al*: Multiple pulmonary arteriovenous fistula in childhood. *Int J Cardiol* 23:105-106, 1989.
5. *Shumacker HB, Waldhausen SA*: Pulmonary arteriovenous fistula in children. *Ann Surg* 158:713-720, 1963.
6. *Murakami T, Nakanishi M, Konishi T et al*: Difusse pulmonary arteriovenous fistula shown by contrast echocardiography and pulmonary angiography. *Pediatr Radiol* 21:128, 1991.
7. *Tseng TM, Bianchi A*: Congenital hepatic artery-portal vein aneurysmal and arteriovenous malformation an unusual anomaly. *Ped Surg Int* 5:362-364, 1991.
8. *Weber J*: Techniques and results of therapeutic catheter embolization of congenital vascular defects. *Int Angiol* 9:214-223, 1990.
9. *Yakes WF, Luetke JM, Parker SH et al*: Ethanol embolization of vascular malformation. *Radiographics* 10:787-796, 1990.

Dr. J. Alessandria

Gascón 450 (1181)
Buenos Aires