

Fístula arterio-arterial sistémico-pulmonar. Presentación de un Caso Clínico

Miguel Amilachwari, Saúl Pérez, Richard Gibson, María C. Delgado, Miriam Maldonado, María Regalado.

Hospital de Niños J.M. de los Ríos. Caracas.

RESUMEN

Reportamos el caso de una escolar femenina, 9 años, con hallazgo de fístula arterio-arterial sistémico-pulmonar. Como trayecto anómalo comunica la aorta descendente con la rama izquierda de la arteria pulmonar. Se trata de una malformación congénita aislada con una expresión clínica dada por la auscultación de un soplo continuo de acentuación sistólica en el área infraclavicular izquierda. Signos electrocardiográficos de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo.

El Doppler continuo demuestra un flujo turbulento sisto-diastólico en la rama pulmonar; dilatación de cavidades izquierdas con el ecocardiograma-bidimensional. Las radiografías torácicas muestran una sombra de aspecto hídrico paracardiaca izquierda con crecimiento hemicardio izquierdo. La cineangio reveló la emergencia del ramo anómalo, tortuoso y dilatado en sus extremos desde la aorta torácica, sin aspecto aneurismático. Paciente prácticamente asintomática salvo los hallazgos ya mencionados. Como opción terapéutica se plantea la ligadura y sección de la porción medial del trayecto vascular aberrante. Se analizan las diferencias con las fístulas arterio-venosas pulmonares.

Palabras claves: Fístula; sistémico-pulmonar arterio-arterial; clínica; terapéutica.

INTRODUCCION

La oportunidad de estudiar y analizar una escolar portadora de una fístula arterio-arterial sistémico pulmonar (AA-SP) representa una oportunidad única en un Servicio de Cardiología Infantil. Como anomalía aislada, comunica la aorta descendente con la rama proximal izquierda de la arteria pulmonar, por intermedio de un trayecto vascular largo, tortuoso, anómalo y dilatado en sus respectivos extremos. La repercusión hemodinámica del hemicardio izquierdo, producto de una sobrecarga de volumen es demostrada con los paraclínicos, en particular con la

ecocardiografía bidimensional-Doppler y la cineangiografía.

Destacaremos las diferencias con las fístulas arterio-venosas pulmonares.

Reportamos las características clínicas, los hallazgos paraclínicos y la consideración terapéutica del caso.

Presentación del Caso Clínico

Se trata de una paciente femenina, 9 años de edad, conocida por Cardiología desde los 5 años de vida. Enviada a nuestro centro por un servicio homónimo regional con la finalidad de establecer diagnóstico y conducta terapéutica. Antecedentes personales no contributorios con cuadro clínico actual. Padres no consanguíneos, ambos saludables. Sin antecedentes de enfermedades cardiovasculares entre los familiares cercanos. Al ingreso, paciente en buenas condiciones generales. Pulso arterial sistémico y venoso yugular normal. Latido ventricular izquierdo (VI) moderadamente dinámico, sin retracción ventricular derecha significativa. Sin frémito palpatorio. A la auscultación, un soplo con acentuación sistólica en el área infraclavicular izquierda, también audible en mesocardio y espalda. Un desdoblamiento fisiológico del 2º ruido sin aumento del componente pulmonar. Al electrocardiograma se observa un eje eléctrico en 60° en el plano frontal con signos evidentes de sobre carga diastólica del VI. Un flujo turbulento sisto-diastólico en la rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP) con el Doppler continuo; una sobrecarga de volumen y dilatación subsecuente de aurícula y ventrículo izquierdos al practicarse el ecocardiograma bidimensional. Se interpreta inicialmente como persistencia del conducto arterioso (PCA). La radiografía de tórax, en proyección pósterio-anterior (PA), destaca

el crecimiento de VI y la imagen paracardíaca izquierda de apariencia hídrica y de bordes poco definidos (Figura 1).

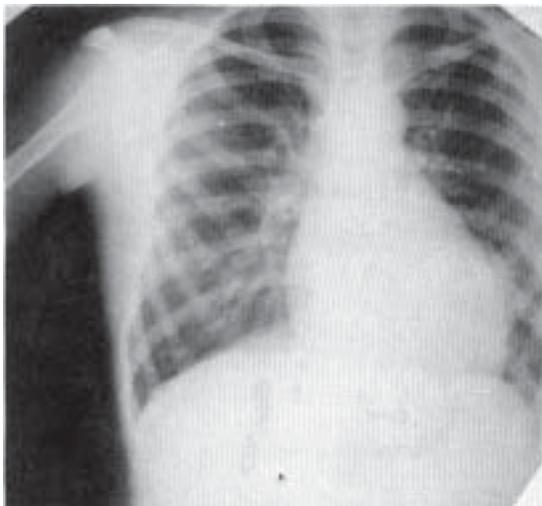


Figura 1. Radiografía torácica, proyección PA. Hipertrofia del VI, con aorta y cayado normales. Aumento de la trama vascular hacia ambas bases. Imagen de aspecto hídrico, bordes poco definidos, que se proyectan sobre borde paracardíaco izquierdo. Reforzamiento parahiliar bilateral, con imágenes residuales.

Una aorta ascendente y cayado normales. Hilios con reforzamiento de las tramas. Una radiografía torácica ulterior ubica un probable secuestro pulmonar del segmento ventro basal izquierdo. A los 7 años, al practicársele el cateterismo cardíaco se descartó la persistencia del conducto arterioso, demostrándose la presencia de un trayecto fistuloso arterio-arterial sistémico-pulmonar. Se confirma un salto oximétrico en la RIAP, con presiones normales en cámaras cardíacas derechas y tronco de la arteria pulmonar (TAP) (Cuadro 1). Las presiones capilar media pulmonar, ventricular izquierda y en tronco aórtico fueron normales (Cuadros 1 y 2). La ventriculografía izquierda en proyección craneoaxial oblicua anterior izquierda y la aortografía fueron también normales. Durante la aortografía torácica descendente, en proyección PA, la cineangio revela a nivel del mencionado vaso, en su tercio medio inferior y del lado izquierdo, la emergencia de un vaso arterial muy dilatado, de trayecto tortuoso, que se comunica con la RIAP; ésta a su vez con una dilatación importante de ++ a +++/++++, con la

formación de una imagen lacunar con un rápido llenado y vaciamiento inmediato en dirección de la aurícula izquierda (AI). La AI con un volumen dilatado moderado ++/++++. En la arteriografía pulmonar, en proyección oblicua anterior derecha a 20°, no se observa el subrama inferior izquierdo de la rama pulmonar ipsilateral por competencia de flujo con la fístula.

Debido a la procedencia geográfica lejana, su asistencia a los controles sucesivos por la consulta externa ha sido irregular; reevaluado el caso nuevamente se plantea al Servicio de Cirugía Cardiovascular su consideración quirúrgica con carácter prioritario.

DISCUSION

Una fístula arterio-arterial sistémico-pulmonar (AA-SP) representa la comunicación vascular a manera de ramo anómalo, entre la aorta y la arteria pulmonar o una de sus ramas principales proximales. En nuestro caso, representó una malformación congénita aislada, pero con una repercusión funcional hemodinámica significativa. Una o más comunicaciones directas entre los sistemas venosos pulmonar y arterial pulmonar caracteriza a la fístula arterio-venosa (FAV) pulmonar congénita, a diferencia del caso en discusión. La abertura pulmonar de esta fístula sistémica se sitúa a la izquierda de la bifurcación del tronco pulmonar, es decir, en la rama izquierda de la arteria pulmonar, mientras que el extremo aórtico se ubica en la aorta torácica descendente. Una gran diferencia con el ductus arterioso permeable, cuyo orificio aórtico se sitúa inmediatamente por debajo del origen de la arteria subclavia izquierda a nivel del cayado. El trayecto de esta fístula sistémica aunque generalmente largo, varía en función de la tortuosidad del mismo (1,2). Un diámetro, ancho o estrecho, con todas las gradaciones intermedias. El orificio de esta fístula AA-SP más ancho en el extremo aórtico.

No disponemos datos de casos previos de fístulas AA-SP de aspecto aneurismático, pero tal hallazgo es posible. Su cierre espontáneo resulta difícil a diferencia del ductus permeable (1). Puede confundirse con una fístula AV pulmonar clásica, si esta última es unilateral y solitaria. Pero excepcionalmente, la irrigación arterial principal de una fístula AV proviene de una arteria sistémica, como puede ser una arteria bronquial, intercostal o anómala (3-5); si fuera el caso, estaríamos en presencia de una fístula

FISTULA ARTERIO-ARTERIAL SISTEMICO PULMONAR

Cuadro 1
Cateterismo cardíaco

	O ₂ Vol	Gases (%)		Presiones (mm Hg)					
		%O ₂ Sat Paciente	VN	Sistólico		Reposo Diastólico		Media	
				Paciente	VN	Paciente	VN	Paciente	VN
VCS	13,94	84	77						
VCI	14,27	86	83						
ADM	13,94	84	80						
VDM	13,27	80	79	20	25	0-2	3-4		
TAP	14,12	80	78	20	23	2	10	10	15-20
PCP								3	4,5-8,2
VI	15,76	95	96	110	135	0-4	8		
Ao	16,09	97	96	106	135	62	60-71	81	83-91

VCS: Vena cava superior; VCI: Vena cava inferior; ADM: Aurícula derecha media; VDM: Ventrículo derecho medio; TAP: Tronco arteria pulmonar; PCP: Presión capilar pulmonar; VI: Ventrículo izquierdo; Ao: Aorta; VN: Valores normales; Sat: Saturación.

Cuadro 2
Cálculos hemodinámicos

Parámetro	Paciente	Valores normales
Hemoglobina	12,2 gr%	11,5-15,5 gr%
Gasto cardíaco sistémico	9,10 lt/min	5,5-6,5 lt/min
Índice cardíaco	9,63 lt/min/m ²	3,1 lt/min/m ²
Consumo de oxígeno	158 lt/min	140-16- lt/min
Cortocircuito izq-der	2,84 lt/min	0 lt/min
Resistencia arterial periférica	8,90 U	8,75-20 U
Resistencia arterial pulmonar	0,84 U	1,25-3,75 U
Resistencia arteriolar pulmonar	0,59 U	0,25-1,60 U
RP/RS	00,7	menos 0,20
Qp/Qs	1,3	igual 1

AV: Arterio venosa; Iizq-der: Izquierda-derecha; RP/RS: Relación resistencias arteriolas pulmonares y sistémicas; Qp/Qs: Relación de flujo pulmonar y sistémico.

AV sistémica, aun cuando pueda estar incluida en el parénquima pulmonar (2,3,6). Las fístulas AV pulmonares frecuentemente son múltiples, bilaterales y difusas, involucrando en su gran mayoría los lóbulos basales o lóbulo medio derecho; la ubicación en estos sitios abarca a los 3/4 de los pacientes (7-10). Las consecuencias fisiológicas de esta fístula AA-SP dependen de 3 factores: Las dimensiones internas de la comunicación anatómica, la resistencia vascular pulmonar y finalmente la capacidad funcional del ventrículo izquierdo con una sobrecarga de volumen. Como los valores de la resistencia vascular pulmonar son normales, existe

un gradiente simultáneo de presión desde la aorta descendente en dirección de la RIAP durante todo el ciclo cardíaco; éste a su vez es responsable del flujo aorto-pulmonar continuo a través del trayecto vascular anómalo. Como la boca de la fístula sistémica es grande, pero conserva cierto carácter restrictivo, hay un aumento del flujo sanguíneo pulmonar, imponiendo una carga adicional de volumen al hemio-cardio izquierdo. Como resultado, hay una dilatación de la aurícula y ventrículo izquierdo, pero sin signos de hipertrofia del corazón derecho. Recordemos que la dirección del flujo a través de la fístula depende de las resistencias vasculares sistémica y

pulmonar; como la resistencia pulmonar es apreciablemente menor que la sistémica, se establece un cortocircuito de izquierda a derecha apreciable con la sobrecarga diastólica de las cavidades cardíacas izquierdas.

Las consecuencias fisiológicas de las fístulas AV pulmonares clásicas dependen sobre todo de la cantidad de sangre desoxigenada aportada a través de la comunicación, por tanto, un cortocircuito de derecha a izquierda es la regla (2,7,9). Si bien el volumen aportado por estas fístulas AV pulmonares a través del corto-circuito es suficiente para provocar una cianosis, no lo es para causar una carga hemodinámica significativa, salvo excepciones (5,7,9). En general, las fístulas AV pulmonares congénitas aportan cortocircuitos relativamente pequeños que, cuando mucho, se acompañan sólo de un aumento moderado del volumen minuto (7,9). Las fístulas AV pulmonares congénitas ocasionan una disminución del flujo a través de segmentos no involucrados del pulmón (9); el flujo sanguíneo a través de las fístulas AV pulmonares aumenta, mientras disminuye en grado comparable el flujo en el resto de los pulmones (6). No disponemos de referencias que describan cambios del flujo sanguíneo a través de esta fístula sistémica por factores mecánicos (decubito lateral, movimientos respiratorios) (11).

No se ha descrito la asociación de la fístula AA-SP a cardiopatías coexistentes ni enfermedades sistémicas, a diferencia de las fístulas AV pulmonares asociadas a cirrosis hepática juvenil (12) o enfermedad de Rendu-Osler-Weber (13-16). No hay casos de cierres espontáneos; tampoco, de cierre ulterior a la curación de una endarteritis infecciosa. En nuestra paciente, el corto circuito de izquierda a derecha es de leve a moderada o, de allí que la eventualidad de una insuficiencia cardíaca izquierda es poco probable. Persiste el riesgo de que la fístula sistémica adquiera características de aneurisma; o complicaciones como ruptura del saco aneurismático, disección intramural, embolía sistémica, infección o compresión del tronco pulmonar o de sus ramas proximales.

La presencia de un cortocircuito de izquierda a derecha, con la consecuente "lesión por chorro" del endotelio de la arteria pulmonar o sus ramas principales sirven de factores etiopatogénicos para una endarteritis infecciosa. El paso de sangre no arterializada a través de la comunicación vascular es

mínimo, de allí que no haya cianosis clínicamente apreciable en la paciente. Dependiendo del grado de cortocircuito, la presión del pulso arterial será variable, dado que el flujo diastólico desde la aorta descendente hacia la RIAP reduce la presión diastólica aórtica. Un pulso saltón sería un aspecto de la fístula AA-SP grande con un apreciable cortocircuito. Si el flujo de intercambio de izquierda a derecha es despreciable, el pulso arterial será normal. Un latido ventricular izquierdo dinámico puede ser un detalle clínico a la palpación, siempre que coincida con un cortocircuito significativo. El fenómeno soplante apreciado en la niña aumenta hasta un pico de sístole tardía, continuando sin interrupción a través del 2º tono, al cual eclipsa y luego declina finalmente durante la diástole. El soplo descrito abarca todo el ciclo cardíaco. Es bueno recordar que el término "continuo" se aplica mejor al progreso ininterrumpido del soplo a través del 2º ruido que a la persistencia del soplo durante todo el ciclo cardíaco (6).

Un flujo de alta velocidad a través de la fístula genera un soplo continuo relativamente suave, de alta frecuencia, sin frémito. El refuerzo sistólico se debe al flujo retrógrado desde la aorta hacia la RIAP que es mayor en sístole, en especial cuando la presión de pulso sistémico es amplia; en cambio, el flujo diastólico deviene sólo de la circulación anterógrada de la fístula. De aumentar la resistencia vascular pulmonar, las presiones diastólicas pulmonar y aórtica se equilibran, y el flujo diastólico a través del conducto fistuloso se detiene; en consecuencia, la porción diastólica del soplo continuo se acortaría hasta finalmente desaparecer, dejando tan solo un soplo holosistólico.

El electrocardiograma es normal si la fístula sistémica es pequeña. Las variaciones del trazado dependen de la magnitud y duración de la sobre carga del volumen del hemicardio izquierdo y la posible sobrecarga de presión del corazón derecho. Un eje QRS en el plano frontal normal, con una sobrecarga esperada del volumen del ventrículo izquierdo dada por ondas S profundas en las derivaciones precordiales derechas, ondas Q profundas y T altas y picudas en V5 y V6. Los hallazgos con la radiografía de tórax también depende del tamaño, duración y dirección del cortocircuito, así como de la resistencia vascular pulmonar. La fístula puede verse en la proyección frontal como una sombra convexa separada de la silueta, de bordes

poco definidos (Figura 1). La silueta cardíaca es llamativa por el crecimiento de las cavidades izquierdas. Una tendencia a la vascularidad pulmonar desigual con un pulmón izquierdo hiperlúcido, similar a lo observado en la persistencia del ductus arterioso (17). Una aorta radiológicamente inconspicua. La sobrecarga de volumen da como resultado una dilatación de la aurícula y ventrículo izquierdos. El agrandamiento de la aurícula izquierda es variable, pero a veces lo suficientemente marcado especialmente en las proyecciones radiográficas de perfil (2,6). El ecocardiograma bidimensional-Doppler nos informa sobre las repercusiones hemodinámicas; del entrenamiento y experiencia del observador depende la correcta visualización del trayecto vascular fistuloso. Con facilidad puede confundirse con un ductus arterioso permeable, dada la similitud de los hallazgos ecocardiográficos. Las imágenes en modo M de las dimensiones de las cavidades izquierdas aclaran la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha y se refleja en el tamaño de estas cámaras; un aumento de la relación aurícula izquierda/aorta es común (2,3).

Es indiscutible que la solución al problema sea la opción quirúrgica, es decir, la ligadura con puntos de transfixión y sección de la porción medial de la fístula. De comprobarse el secuestro pulmonar, la resección del segmento sería la alternativa terapéutica. Un dato a favor de un pronóstico favorable lo constituyen entre otros factores: la condición de lesión o anomalía anatómica única, en contraste con las múltiples fístulas AV pulmonares que generalmente están presentes en estos pacientes.

La paciente continúa asintomática, asistiendo a sus controles ambulatorios, con el único hallazgo clínico de soplo continuo; caso clínico ya aprobado para resolución operatoria.

BIBLIOGRAFIA

1. Davilea JC, Hamilton GB, Charbonneau A. Systemic-pulmonary arterio-arterial fistula. *Arch Surg* 1958;76:496-499.
2. Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC. Heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore. Williams and Wilkins Co 2 ed 1977:472-474.
3. Sanchez PA. Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía. Barcelona. Salvat Editores SA 1986:776-778.
4. Bjork VO, Intonti F, Aletrass H, Madsen R. Varieties of pulmonary arteriovenous aneurysms. *Acta Chir Scand* 1963;125:69-73
5. Kafka V, Padorcova H, Kabelka M, Klent Z. A congenital arteriovenous pulmonary aneurysm in a 2 1/2 year old boy. Case report and review of the literature. *J Cardiovasc Surg* 1961;2:396-402
6. Perloff JK. Cardiopatías congénitas. Diagnóstico clínico. Buenos Aires. Editorial panamericana 3° ed 1988:693
7. Dines DE, Seward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fístula. *Mayo Clin Proc* 1983; 58:176-181
8. Sahn SH, Bluth I, Schub H. Pulmonary arteriovenous fístula. *Dis Chest* 1963;44: 542-546
9. De Melo JC, de Araujo AP, Monteiro E da S y col. Fístula arteriovenosa pulmonar. Relato de caso e revisao de literatura. *Arq Bras Cardiol* 1989;53: 43-48
10. Carretero-Baez M, Justo-Alpánez E, Villa-Arellano F y col. Síndrome del lóbulo medio y fístula arteriovenosa pulmonar. *Rev Clin Esp* 1983;170:303-306.
11. Gaspar J, Sandoval J, Fernández-Bonetti P, Herrera EL. Fístula arteriovenosa pulmonar y decúbito látero-deoxia. *Arch Inst Cardiol* 1980;50:172-177
12. Sarmiento J, Bernat R, Casais L, Vidaller A, Salvado J. Cirrosis hepática e hipertensión pulmonar primaria: descripción de un caso. *Med Clin* 1981;76: 314-317.
13. Beppu OS, Romaldini H, Lamounier EN, Santos ML, Ratto OR. Fístula arteriovenosa pulmonar congénita asociada a doença de Rendu-Osler-Weber. *Arq Bras Cardiol* 1976;29:317-321
14. De la Riva C, Martínez-Luengas F, Villanueva R, González de Zárate P, Alberola I, Aguirre-Errasti C. Fístula AV pulmonar y manifestaciones neurológicas en la enfermedad de Rendu-Osler. *Rev Clin Esp* 1980; 159:155-158
15. García F, Martínez E, Merino E, Alonso F. Fístula arterio-venosa pulmonar y telangiectasia hemorrágica hereditaria con fístula AV pulmonar y manifestaciones neurológicas: estudio de 3 casos. *Rev Clin Esp* 1980;159:199-201
16. García F, Martínez E, Merino E, Alonso F. Fístula arterio-venosa pulmonar y telangiectasia hemorrágica hereditaria: aportación de un caso. *Med Clin* 1979;73:19-22
17. Sang K, Bowen A, Park SC, Galvis AG, Young LW. Patent ductus arteriosus. Its occurrence with unequal pulmonary vascularity and hyperlucent left lung. *Am J Dis Child* 1981;135: 637-641.

Solicitud de sobretiros: Dr. Miguel Amilachwari. Apartado Postal 76858 El Marqués. Caracas 1070. Venezuela.