

Fístula AV pulmonar y manifestaciones neurológicas en la enfermedad de Rendu-Osler

C. DE LA RIVA AGUINACO, F. MARTINEZ LUENGAS ORIBE, R. VILLANUEVA, P. GONZALEZ DE ZARATE APEÑANIZ, I. ALBEROLA GOMEZ-ESCOLAR y C. AGUIRRE ERRASTI.

Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social. Bilbao.

(Recibido, 3 de septiembre de 1979.)

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) es una displasia vascular generalizada de carácter hereditario, causada por un gen autosómico dominante de alta penetrancia, sin preferencia de sexo o raza, cuyas alteraciones asientan principalmente sobre el lecho capilar-venular del territorio mucocutáneo y visceral, manifestándose clínicamente por hemorragias recidivantes, bien por traumatismo mínimos o bien de forma espontánea.

Fue SUTTON¹, en 1864, quien por primera vez estableció la relación entre telangiectasias cutáneas y hemorragias internas. RENDU², en 1896, cita por primera vez esta enfermedad como entidad clínica separada, y años después BABINGTON³, OSLER⁴ y WEBER⁵, contribuyeron a la descripción de las lesiones y a establecer el carácter familiar de la THH. HANES⁶, en 1909, propuso la terminología de telangiectasia hemorrágica hereditaria, estableciendo los criterios que aún persisten: telangiectasias, hemorragias recidivantes e historia familiar.

La relación entre THH y fístulas arteriovenosas pulmonares (Fs AV PKS) no fue establecido hasta 1938 por RODES⁷, aunque con anterioridad dicha asociación ya se había descrito, pero sin relacionarse⁸⁻¹⁰. El primer diagnóstico premortem fue hecho por SMITH y HORTON¹¹, mientras que SHENSTONE y HANES¹² realizaron la primera resección quirúrgica en 1940, aunque no fue publicado hasta 2 años después de HEPBURN y DAUPHINEE¹³. Desde entonces, y hasta fechas más recientes, el número de casos descritos ha ido enriqueciendo ampliamente la literatura¹⁴.

La asociación entre telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) y Fs AV Ps es frecuente^{15,16}, aumentando la incidencia con la edad. Más del 90 % de los pacientes con Fs AV Ps y THH superan los 50 años¹⁷. Las complicaciones neurológicas en la THH fueron consideradas inicialmente como raras. En 1964, VAN BOGART¹⁸ afirmó que las manifestaciones cerebrales del Rendu-Osler-Weber son desconocidas y probablemente no existen, aunque desde las primeras descripciones de la enfermedad se mencionaban síntomas y signos neurológicos^{4,19} y en una revisión de la literatura realizada por BIRD en 1959²⁰ dentro de la afectación visceral incluyen el sistema nervioso central.

Las complicaciones neurológicas han sido observadas de un 8 a 12 % de los miembros de familias con telangiectasia hemorrágica hereditaria^{21,22}. ROMAN-FISHER¹⁴ recogen más de 200 casos de telangiectasia hemorrágica hereditaria con alteraciones neurológicas, de los cuales el 61 % tenía fístulas arteriovenosas pulmonares, un 36 % manifestaciones vasculares del sistema nervioso central y periférico y un 3 % encefalopatía portosistémica, pudiendo coincidir los diferentes tipos de lesiones.

Estudiaremos primero las fístulas arteriovenosas pulmonares y a continuación las alteraciones neurológicas.

FISTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES

Las fístulas arteriovenosas pulmonares se pueden clasificar, siguiendo a WOOLNER, en adquiridas y congénitas.

Las fístulas congénitas resultan de una maduración anormal en uno o en más de los estadios embriológicos del desarrollo de las asas de un plexo capilar común, por lo que se producen comunicaciones vasculares anómalas con dilataciones aneurismáticas. En un 40-70 % suelen estar asociadas a telangiectasia hemorrágica hereditaria. Los estudios necrópsicos realizados muestran que las fístulas arteriovenosas pulmonares están constituidas por una arteria aferente y venas eferentes distendidas, existiendo entre ambas un saco aneurismático o bien canales vasculares dilatados y tortuosos. El saco aneurismático puede estar en las inmediaciones de la pleura. No siempre se encuentra este tipo de fístulas, pues en ocasiones constituyen fístulas más complejas, con aferencia arterial y drenaje venoso múltiple. Las fístulas pueden ser únicas, múltiples, uni o bilaterales, asentando sobre un segmento o lóbulo de ambos pulmones, pero con preferencia en bases. En ocasiones son tan pequeñas que pasan inadvertidas. Desde el punto de vista microscópico, las lesiones iniciales, como señala BIRD²⁰, tanto a nivel pulmonar como en el resto del organismo, presentan una displasia vascular a nivel del lecho capilar venular que, con el paso del tiempo, y de forma progresiva, van produ-

REVISIONES DE CONJUNTO

54. THOMAS, D. J.—Cerebral blood-flow in polycytemia.—*Lancet*, 2, 161, 1977.
55. LATOUR, H.—Abcés du cerveau reveleateur d'un aneurysme arterio-veneux pulmonaire.—*Arch. Mal. Coeur*, 58, 1503, 1965.
56. CLARK, D. B.—Brain abscess and congenital heart disease.—*Clin. Neurosurg.*, 14, 274, 1966.
57. BESTYRONG, M., y SABISTON, D. C.—Cerebral lesion in congenital heart disease. A review of autopsies on one hundred and sixty-two cases.—*Bull. Johns Hopk. Hosp.*, 89, 384, 1951.
58. DYER, N. H.—Cerebral abscesses in hereditary hemorrhagic telangiectasia: report of two cases.—*J. Neurol Neurosurg Psychiat.*, 30, 563, 1951.
59. THOMPSON, R.; CATTANEO, S., y BARNES, J.—Recurrent brain abscess: Manifestation of pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest.*, 72, 654, 1977.
60. BEAN, W. B.—Clinical pathologic conference.—*J. Iowa Med. Sci.*, 43, 107, 1953.
61. STERN, W. E.—Brain abscess associated with pulmonary angioma-tous malformation.—*Ann. Surg.*, 138, 521, 1953.
62. SUSSMAN, E. B.—Hereditary hemorrhagic telangiectasia. A case with hepatocellular carcinoma and hepatocerebral degeneration.—*Arch. Pathol.*, 99, 95, 1975.
63. CHANDLER, D.—Pulmonary and cerebral arteriovenous fistula with Osler's disease.—*Arch. Intern. Med.*, 116, 277, 1965.
64. ADAMS, H. P.—Neurologic aspects of hereditary hemorrhagic telangiectasia. Report of two cases.—*Arch. Neurol.*, 34, 101, 1977.
65. GIL PERALTA, A.—Nistagmus refractarius (malformación arteriovenosa cerebral y enfermedad de Rendu-Osler).—*Rev. Clin. Esp.*, 129, 195, 1973.
66. WICKEL, K. E.—Subarachnoid hemorrhage in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia.—*Neurology*, 17, 716, 1962.
67. HOLDEN, K. R.—Diffuse neonatal hemangiomas.—*Pediatrics*, 46, 411, 1970.
68. TYLER, H. R.—Brain abscess and pulmonary arteriovenous fistulae.—*Trans. Am. Neurol. Ass.*, 98, 314, 1958.
69. MEACHAN, W. F.—Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm complicated by bacteroid abscess of brain; Success of surgical treatment.—*Ann. Surg.*, 147, 404, 1958.
70. BERGQUIST, N.—Arteriovenous pulmonary aneurysm in Osler's disease (telangiectasia hereditaria hemorrhagica). Report of four cases in the same family.—*Acta Med. Scand.*, 171, 301, 1962.
71. THOMAS, M. L.—Cerebral hereditary haemorrhagic telangiectasia demonstrated angiographically.—*Austral Radiol.*, 19, 140, 1975.
72. MANSOUR, K. A.—Pulmonary arteriovenous fistula.—*Amer. Surg.*, 37, 203, 1971.
73. DAVID Y DINES.—Pulmonary arterio-venous fistulas. *Mayo Clin. Proc.*, 49, 460, 1974.