

# CASOS EN IMAGEN: 1

B. Sánchez, A.G. Marco y B. Ramos

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.



Fig. 1.—Radiografía posteroanterior de tórax.

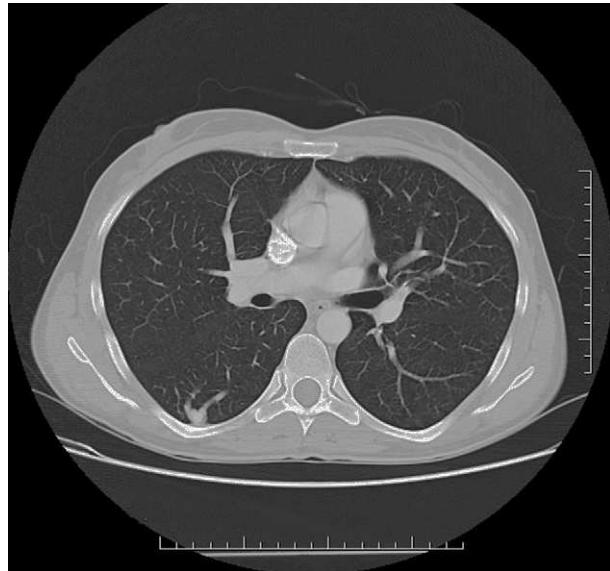


Fig. 2.—Imagen axial de tomografía computarizada torácica con contraste intravenoso.

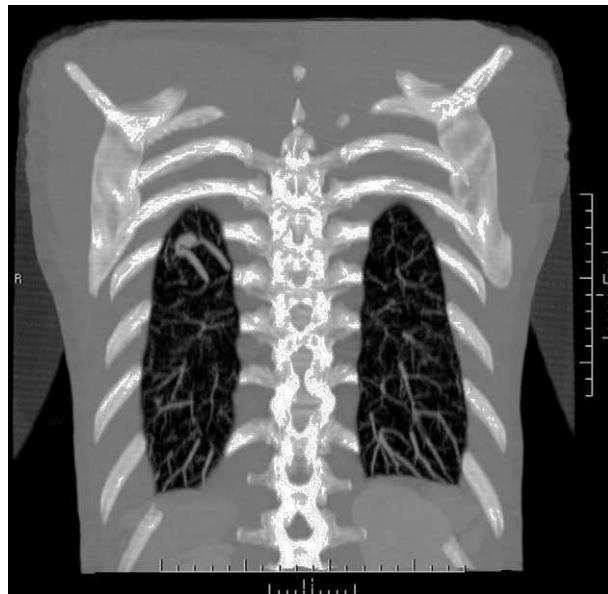


Fig. 3.—Reconstrucción multiplanar coronal de tomografía computarizada torácica con contraste intravenoso.

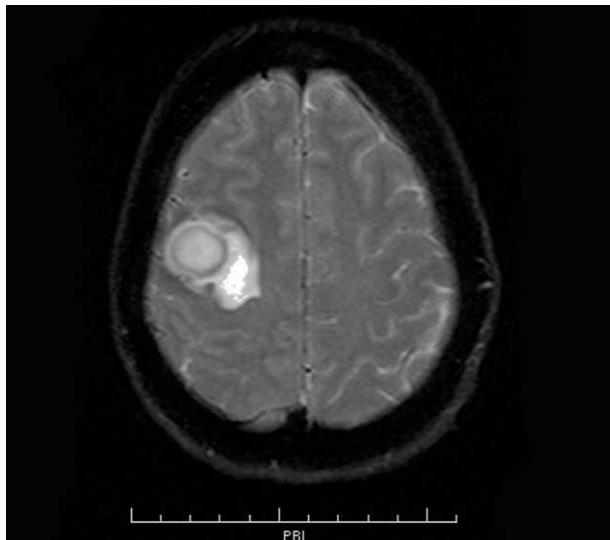


Fig. 4.—Imagen coronal de resonancia magnética cerebral con secuencia espín eco potenciada en T1 con contraste intravenoso.

Mujer de 41 años de edad que acude a Urgencias por haber presentado un episodio de cefalea brusca acompañada de crisis convulsiva generalizada de aproximadamente 20 minutos de duración.

*Comentario en la página 448*

## Casos en imagen 1.—TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER): MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES Y ABSCESO CEREBRAL COMO COMPLICACIÓN

### Diagnóstico final

Malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) y absceso cerebral como complicación en paciente diagnosticada de telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH).

### Hallazgos radiológicos

En la radiografía posteroanterior de tórax (fig. 1) se observan dos nódulos pulmonares bien delimitados, localizados en el segmento apical del lóbulo inferior derecho y en el segmento posteroobasal del lóbulo inferior izquierdo.

En la tomografía computarizada multicorte (TCM) realizada con contraste intravenoso (fig. 2) se observa el nódulo del segmento apical del lóbulo inferior derecho con la arteria nutricia y una vena de drenaje. La imagen es diagnóstica de MAVP.

Se realiza una reconstrucción multiplanar coronal que demuestra que los vasos que llegan a la fistula del lóbulo inferior derecho son únicos y dependen de la arteria y la vena pulmonar inferiores (fig. 3).

En la imagen coronal de la resonancia magnética cerebral con secuencia espín eco potenciada en T1 tras la administración de contraste intravenoso se observa una lesión redondeada de 2 x 2 cm en la región frontoparietal posterior derecha con halo hipointenso, también se capta un contraste en anillo y un leve edema vasogénico adyacente, así como un realce meníngeo focal; todo esto se corresponde con un absceso cerebral (fig. 4).

### Comentario

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber es un trastorno sistémico caracterizado por múltiples telangiectasias asociadas con hemorragias. Su prevalencia es de 1/10.000 habitantes<sup>1,2</sup>. Para su diagnóstico se necesitan dos de las siguientes características: a) presencia desde el nacimiento de múltiples telangiectasias en piel y mucosas; b) propensión a las hemorragias localizadas, y c) herencia autosómica dominante. Histológicamente, la lesión fundamental es un adelgazamiento extremo de la pared capilar debido a la falta de pericitos, por lo que queda reducida a la capa endotelial. También hay una alteración del tejido conjuntivo perivascular.

Las MAVP predominan en el sexo femenino (2:1), con un pico de incidencia en la quinta y sexta década de la vida. El porcentaje de pacientes con MAVP que tienen THH varía del 36 al 100%<sup>3</sup>. El porcentaje de pacientes diagnosticados de THH que presentan MAVP oscila entre el 15 y el 50%<sup>1,4</sup>; aproximadamente el 60% lesiones múltiples<sup>4</sup>. La localización característica de las MAVP son los lóbulos pulmonares inferiores<sup>1</sup>. En la radiografía de tórax, su apariencia típica consiste en nódulos bien definidos (representan el aneurisma), asociados con una o más opacidades tubulares contiguas al hilus pulmonar (representan las venas de drenaje)<sup>1,5</sup>. La TCM es fundamental en la evaluación de los pacientes con MAVP, teniendo una sensibilidad para su diagnóstico de hasta el 98%<sup>5</sup>. Típicamente, las MAVP aparecen como nódulos pulmonares únicos o múltiples con arterias nutricias y venas de drenaje<sup>1</sup>, sin que intervengan los lechos capilares. También pueden aparecer como masas serpinginosas con conexiones vasculares<sup>1,5-7</sup>. La TCM es útil en el estudio de las MAVP para determinar su localización, tamaño, angioarquitectura, multiplicidad y diámetro del pedículo vascular<sup>7</sup> (los vasos embolizados deben tener un diámetro mínimo de 2-3 mm y todos deben embolizar con éxito<sup>1</sup>). No obstante, la técnica de imagen de referencia es la angiografía pulmonar.

Las complicaciones neurológicas son la forma inicial de presentación más frecuente en los pacientes con MAVP<sup>1</sup>; aparecen hasta

en el 40% de los casos. Los abscesos cerebrales aparecen en el 11% de los casos y con frecuencia son múltiples. Se localizan en la interfase de sustancia gris-sustancia blanca de los lóbulos frontal y temporal. El foco primario más aceptado son las MAVP que ocasionan embolias sépticas paradójicas o siembra bacteriana en una región isquémica producida por una embolia previa estéril. La TC cerebral sin y con contraste intravenoso posee una sensibilidad cercana al 100% para detectar esta complicación. Se puede observar una zona hipodensa delimitada por un anillo iso-hiperdenso (cápsula de colágeno reactiva) rodeada a su vez por un área de edema cerebral. Es de utilidad terapéutica saber distinguir la fase de cerebritis en la que tendrá mayor efecto el tratamiento con los antibióticos, observándose en la TC un realce fino y delgado en anillo con posterior difusión del contraste hacia el interior del absceso. La administración de corticoides en este estadio puede retardar la formación de la cápsula y retrasar la aparición de síntomas. La RM, en el estadio de cerebritis, muestra en las imágenes con secuencia espín eco potenciadas en T1 una lesión de señal hipointensa que es hiperintensa en T2; en el estadio capsular en las imágenes en T1 el centro es hipointenso y la cápsula, bien definida, es levemente hiperintensa, mientras que en T2 muestra un centro iso o hiperintenso. Tras la administración de contraste hay un realce periférico.

El tratamiento actual de las MAVP es la embolización (siempre que sea posible), produciendo excelentes resultados sin apenas mortalidad y con muy pocas complicaciones.

En nuestro caso se trataba de una mujer de 41 años con múltiples MAVP y un absceso cerebral como complicación neurológica. La paciente tenía una historia familiar de THH múltiples telangiectasias mucocutáneas, por lo que se la diagnosticó de enfermedad de Rendu-Osler-Weber.

### BIBLIOGRAFÍA

- Jaskolka J, Wu L, Chan RP, Faughnan ME. Imaging of hereditary hemorrhagic telangiectasia. AJR. 2004;183, 307-14.
- Amato A, Stabile I, Memeo M, Sabbá C, Cirulli A, Rotondo A, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: multi-detector row helical CT assessment of hepatic involvement. Radiology. 2004;230:250-9.
- Smirniotopoulos J. Image interpretation session:1998. Radiographics. 1999;19:205-23.
- Cottin V, Plauchu H, Bayle JY, Barthelet M, Revel D, Cordier JF. Pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Am J Respir Crit Care Med. 2004;169:994-1000.
- Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F, Wattinne L, Deffontaines C. Pulmonary arteriovenous malformations: evaluation with CT of the chest before and after treatment. Radiology. 1992;182:809-16.
- Engelke C, Schaefer-Prokop C, Schrig E, Freihorst J, Crubnic S, Prokop M. High-resolution CT and CT angiography of peripheral pulmonary vascular disorders. RadioGraphics. 2002;22:739-64.
- Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F, Wattinne L. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. Radiology. 1994;191: 657-64.

### Correspondencia:

Borja Sánchez Cordón.  
Servicio de Radiodiagnóstico.  
Hospital Universitario Príncipe de Asturias.  
Carretera de Meco, s/n.  
28804 Alcalá de Henares (Madrid).  
linfocitoTpeludo@yahoo.com