

Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



COMUNICACIONES CLÍNICAS

Ictus isquémico secundario a fístula arteriovenosa pulmonar: utilidad del Doppler transcraneal

Ischemic stroke secondary to pulmonary arteriovenous fistula. Utility of the transcranial Doppler

P.E. Jiménez Caballero^{a,*} y T. Segura Martín^b

^aÁrea de Neurología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

^bÁrea de Neurología, Complejo Hospitalario de Albacete, Toledo, España

Recibido el 6 de abril de 2010; aceptado el 10 de mayo de 2010

Disponible en Internet el 15 de septiembre de 2010

Introducción

Las fístulas arteriovenosas pulmonares (FAVP) son malformaciones vasculares que suponen una comunicación directa entre la arteria pulmonar y la vena pulmonar sin interposición del lecho capilar. Presentan una incidencia de 2–3 casos por 100.000 habitantes¹. Las FAVP pueden aparecer aisladas o formando parte de la enfermedad de Rendu-Osler-Weber, un trastorno hereditario con patrón autosómico dominante, caracterizado por múltiples telangiectasias a nivel de dermis, mucosas y vísceras que producen hemorragias recurrentes². Existen FAVP secundarias a procesos subyacentes como traumatismos, cirugía torácica, cirrosis hepática evolucionada, carcinoma metastático, estenosis mitral, infecciones pulmonares y amiloidosis sistémicas. La tríada clásica de cianosis, disnea de esfuerzo y dedos en palillos de tambor aparece en menos de un tercio de los pacientes, estando la mayoría asintomáticos y generalmente se descubren en una radiografía de tórax rutinaria.

La existencia en las FAVP de un *shunt* derecha-izquierda supone un riesgo de embolismo cerebral paradójico, sin embargo, la existencia de ictus secundarios a esta malformación son muy infrecuentes³. El Doppler transcraneal

(DTC) con la técnica de suero salino agitado constituye una herramienta diagnóstica muy útil en los casos de ictus criptogénicos permitiendo descartar la existencia de *shunt* derecha-izquierda.

Caso clínico

Mujer de 52 años, natural de Holanda con antecedentes personales de malformación vascular tipo fístula arteriovenosa pulmonar descubierta en una radiografía de tórax de forma incidental. Episodio compatible con accidente isquémico transitorio (AIT) carotídeo izquierdo tres meses antes por el que no consultó a su médico. No presentaba factores de riesgo vascular, cardiopatía embolígena ni sintomatología respiratoria. No antecedentes familiares de trombofilia. Presenta tras un largo viaje en autobús un cuadro brusco de inestabilidad de la marcha con tendencia a irse hacia el lado derecho, vómitos y cefalea occipital. Exploración física con auscultación cardiopulmonar normal. No acropaquias, telangiectasias ni signos de trombosis venosa periférica. Resto sin hallazgos de interés. Exploración neurológica: funciones corticales y pares craneales normales. Sistema motor y sensibilidad sin alteraciones. Disimetría en extremidades derechas. Marcha con inestabilidad, aumento de la base de sustentación, lateropulsión hacia la derecha y tandem imposible.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pjimenez1010j@yahoo.es
(P.E. Jiménez Caballero).

Hemograma, coagulación, glucosa, función renal, enzimas hepáticas, anticuerpos antinucleares, proteinograma, gasometría arterial y estudio de trombofilia sin alteraciones relevantes. Doppler de miembros inferiores sin datos de trombosis venosa. Radiografía de tórax (fig. 1): lesión a nivel del lóbulo inferior izquierdo redondeada y apéndice superior izquierdo sugerente de fístula arteriovenosa pulmonar. Holter-EKG sin alteraciones relevantes. Doppler de troncos supra-aórticos sin alteraciones hemodinámicas significativas. Ecocardiograma transtorácico y transesofágico sin alteraciones importantes. Resonancia magnética (RM) cerebral: infarto isquémico multifocal a nivel del hemisferio cerebeloso derecho. Angio-RM cerebral: patrón vascular dentro de la normalidad. Doppler transcraneal sin alteraciones hemodinámicas relevantes. Con la técnica de suero salino agitado (fig. 2) se evidencia un paso de microburbujas con un patrón de ducha que aparece a los 12 segundos de la inyección del suero. La repetición de la prueba tras realizar una maniobra de Valsalva no aumentaba el *shunt*.

Con el diagnóstico de ictus isquémico cerebeloso secundario a embolismo paradójico por fístula arteriovenosa pulmonar

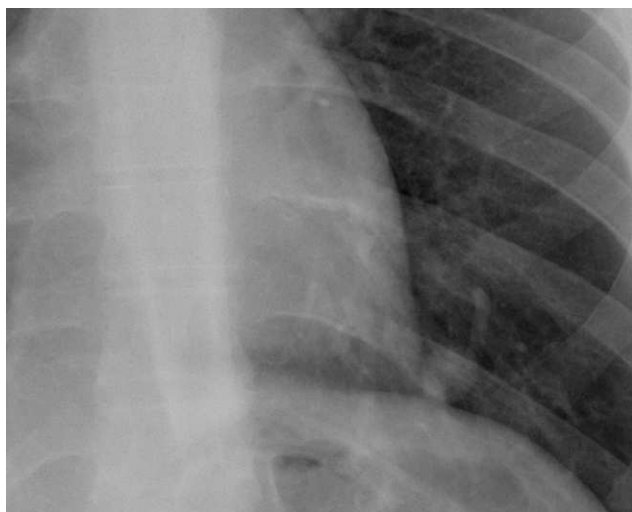


Figura 1 Radiografía de tórax: imagen redondeada con apéndice superior (flecha) localizada en el lóbulo inferior izquierdo sugerente de fístula arteriovenosa pulmonar.

se inicio tratamiento con acenocumarol. La paciente fue intervenida en su país mediante embolización por angiografía. Después de 2 años no ha presentado nuevos eventos cerebrovasculares.

Discusión

Las FAVP aisladas no asociadas a enfermedad de Rendu-Osler-Weber raramente han sido descritas como causas de ictus⁴. Sin embargo, se ha estimado que el 0,5% de los ictus isquémicos se deben a embolismo paradójico secundario a FAVP. Determinadas características clínicas se relacionan con estos ictus como son: mujeres de mediana edad, ausencia de cianosis, disnea ni policitemia, aparición durante la mañana, afectación más frecuente del territorio vertebrobasilar, historia previa de ictus o AIT y localización de la fístula en el lóbulo inferior derecho. Nuestra paciente presenta estas características con excepción de la localización de la fístula. Como en otros casos de embolismo paradójico pueden producirse ictus recurrentes o en diferentes localizaciones.

Las FAVP suelen ser congénitas y van creciendo conforme crece el niño, por lo que no es sorprendente que den clínica en la edad adulta. Se ha estimado que las FAVP suelen dar síntomas cuando alcanzan un tamaño igual o superior a 2 centímetros. Otros autores han descrito un AIT como forma de presentación de FAVP⁵ lo que enfatiza el hecho de que en los AIT se debe realizar un diagnóstico etiológico exhaustivo similar al de los ictus. Los mecanismos fisiopatológicos postulados en los ictus por FAVP son la trombosis cerebral secundaria a policitemia por la hipoxia, embolismo aéreo por la entrada de aire a través de defectos en la pared de la fístula, especialmente durante los episodios de hemoptisis y por último, embolismo paradójico por *shunt* derecha-izquierda a nivel de la fístula estando la clínica relacionada con el tamaño del *shunt*³. En nuestra paciente los 2 primeros mecanismos no explican el ictus y parece lógico pensar que sea el embolismo paradójico pese a la ausencia de trombosis venosa periférica el causante del mismo.

En alrededor del 50% de las FAVP se puede observar lesiones redondeadas o lobuladas en la radiografía de tórax⁶. Remy et al⁷ han reportado que un TAC torácico podría identificar un 98% de todas las FAVP, mientras que la arteriografía pulmonar solo los encontraba en un 60%,

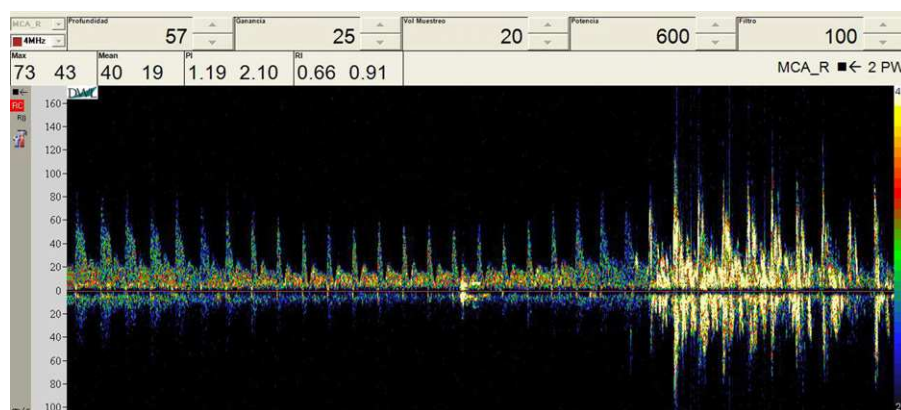


Figura 2 Doppler transcraneal con espectro de la arteria cerebral media y técnica de suero salino agitado en condiciones basales. Se evidencia un patrón de ducha que aparece a los 12 segundos de la infusión del suero.

ya que las FAVP menores de 0,5 mm no se evidencian con esta técnica. La demostración del *shunt* derecha-izquierda puede llevarse a cabo mediante ecocardiograma o DTC con suero salino agitado⁸. Mientras que el ecocardiograma nos da información estructural, el DTC es una técnica no invasiva que se puede realizar en la cabecera del paciente y consiste en localizar mediante ecodoppler la arteria cerebral media a través de una ventana sonográfica del hueso temporal. Posteriormente se realiza la obtención de microburbujas mediante la mezcla de suero salino (9 ml) y aire (1 ml) con 2 jeringas de 10 ml conectadas a una llave de 3 pasos. La mezcla emulsionada de microburbujas se introduce tanto en situación basal como tras una maniobra de Valsalva. Las microburbujas producen unas señales sobre el espectro Doppler y dependiendo de número de señales distinguimos entre ausencia de *shunt* derecha-izquierda (SDI) (si no se detectan señales), SDI mínimo (< 10 señales) y SDI masivo (> 10 señales). Este último grupo lo subdividimos en pacientes con 10–25 señales, > 25 señales o patrón en ducha (cuando por su número son incontables pero las señales no ocupan todo el espectro Doppler) y por último patrón en cortina (cuando todo el espectro Doppler está interferido por las señales). El patrón masivo es el que constituye un factor de riesgo para ictus por embolia paradójica.

La diferenciación de un *shunt* intracardiaco del producido por una FAVP mediante DTC se basa en el tiempo transcurrido hasta la aparición de las microburbujas tras la inyección de suero salino. De modo que si aparecen después de 7 segundos el origen del *shunt* es la FAVP⁹. Sin embargo, en ocasiones tiempos inferiores pueden deberse también a la presencia de FAVP⁸. Por último, en las FAVP el *shunt* es masivo y espontáneo en situación basal¹⁰ sin aumentar con las maniobras de Valsalva como ocurren en el *shunt* intracardiaco. El *shunt*, al igual que ocurre con el soplo que en ocasiones se oye en la auscultación torácica en las FAVP, puede aumentar con la maniobra de Mueller (inspiración forzada con la glotis cerrada) y disminuir con la maniobra de Valsalva.

Se consideran subsidiarias de tratamiento quirúrgico las FAVP en pacientes sintomáticos, fistulas grandes o múltiples, cuando existe hipoxemia y en aquellas asociadas a enfermedad de Rendu-Osler-Weber. El tratamiento de

elección es la embolización percutánea ya que es poco invasiva y eficaz a largo plazo.

En conclusión, el DTC con técnica de suero salino agitado es una prueba que se debería de realizar en todo paciente que consulte por patología cerebrovascular para evidenciar *shunt* derecha-izquierda y poder determinar el origen del mismo.

Bibliografía

1. Hodgson CH, Kaye RL. Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia: a review and report of 35 cases of fistula. *Dis Chest*. 1963;43:449.
2. Bird RM, Hammarsten JF, Marshall RA, Robinson RR. Family reunion: study of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med*. 1957;257:105–9.
3. Tomelleri G, Bovi P, Carletti M, Mazzucco S, Bazzoli E, Casilli F, et al. Paradoxical brain embolism in a young man with isolated pulmonary arteriovenous fistula. *Neurol Sci*. 2008;29:169–71.
4. Miyabe H, Ohta N, Goto T, Takada N, Yajima K, Akita S, et al. Paradoxical brain embolism caused by pulmonary arteriovenous fistula and coincidental pulmonary embolism. *Angiology*. 2004;55:577–81.
5. Espejo-Herrero JJ, Bravo-Rodríguez F, Triviño-Tourradas F, Ymasat Marfá R, Zurera-Tendero LJ, Canis-López M. Accidente isquémico transitorio como forma de presentación de una fistula arteriovenosa pulmonar. *Rev Neurol*. 2005;40:163–5.
6. Chessa M, Drago M, Krantunkov P, Bini MR, Butera G, De Rosa G, et al. Differential diagnosis between patent foramen ovale and pulmonary arteriovenous fistula in two patients with previous cryptogenic stroke caused by presumed paradoxical embolism. *J Am Soc Echocardiogr*. 2002;15:845–6.
7. Remy J, Remy-Jardin M, Wattine L, Deffontaines C. Pulmonary arteriovenous malformations: evaluation with TC of the chest before and after treatment. *Radiology*. 1992;182:809–16.
8. Jauss M, Zanette E. Detection of right-to-left shunt with ultrasound contrast agent and transcranial Doppler sonography. *Cerebrovasc Dis*. 2000;10:490–6.
9. Arjona A, Rubi-Callejon J, Alonso-Verdegay G, Serrano-Castro PJ. Doppler transcraneal en el diagnóstico de fístula arteriovenosa pulmonar. *Rev Neurol*. 2005;41:383.
10. Chimowitz MI, Nemec JJ, Marwick TH, Loring RJ, Burlan AJ, Salcedo EE. Transcranial Doppler ultrasound identifies patients with right-to-left cardiac or pulmonary shunts. *Neurology*. 1991;41:1902–4.