



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Malformación arteriovenosa pulmonar compleja en un niño de 18 meses



Complex pulmonary arteriovenous malformation in an 18-month-old boy

Ricardo Craveiro Costa^{a,b,*}, Catarina Schrempp Esteves^b, Inês Marques^b
y Hugo Castro Faria^{b,c}

^a Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

^b Centro del Niño y el Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal

^c Unidad de Cuidados Intermedios Pediátricos y del Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal

Disponible en Internet el 23 de enero de 2024

Niño de 18 meses con antecedentes de infecciones respiratorias recurrentes que se presentó con fiebre y tos de 3 días de duración, hipoxemia (SpO₂ 85%) y un soplo en el hemitórax inferior derecho. La analítica reveló leucocitosis, neutrofilia y elevación de proteína C reactiva. Se detectó metapneumovirus en el panel de virus respiratorios. Se apreciaba opacificación del pulmón derecho en la radiografía de tórax. La hipoxemia persistió a pesar de la oxigenoterapia, y la ecografía torácica a pie de cama (POCUS) confirmó las alteraciones en el pulmón derecho (fig. 1, panel A).

La angio-TC reveló la presencia de una malformación arteriovenosa (MAV) en el lóbulo medio (fig. 1, paneles B-D). Los antecedentes familiares eran sugerentes de telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), sin evidencia de anomalías vasculares en las pruebas de imagen del abdomen y la cabeza. La saturación de oxígeno mejoró tras la

embolización con un tapón vascular de nitinol. El estudio genético está en curso.

El diagnóstico de las MAV pulmonares en la infancia se basa en la persistencia de la hipoxemia¹. Sus posibles síntomas incluyen disnea, hemoptisis, tos, dolor torácico, hipocratismo digital y cianosis. Los pacientes con THH pueden desarrollar signos precoces, como epistaxis y telangiectasias¹. Las MAV pulmonares pueden dar lugar a infecciones respiratorias, embolismos y hemoptisis, que se puede manejar con ácido tranexámico². Su detección precoz es de vital importancia.

El abordaje diagnóstico incluye métodos no invasivos, como la ecografía transtorácica con contraste y la pulsioximetría^{1,3}. La ecografía clínica puede ser útil en el diagnóstico cuando existe sospecha de MAV³. Otros pasos pueden incluir la TC de tórax, la angiografía pulmonar y pruebas moleculares para el estudio de mutaciones asociadas a la THH (genes endoglin y ALK-1 en los cromosomas 9 y 12)¹. El tratamiento de las MAV implica su embolización para bloquear los vasos anómalos y reducir sus complicaciones¹.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ricardocraveirocosta@gmail.com
(R. Craveiro Costa).

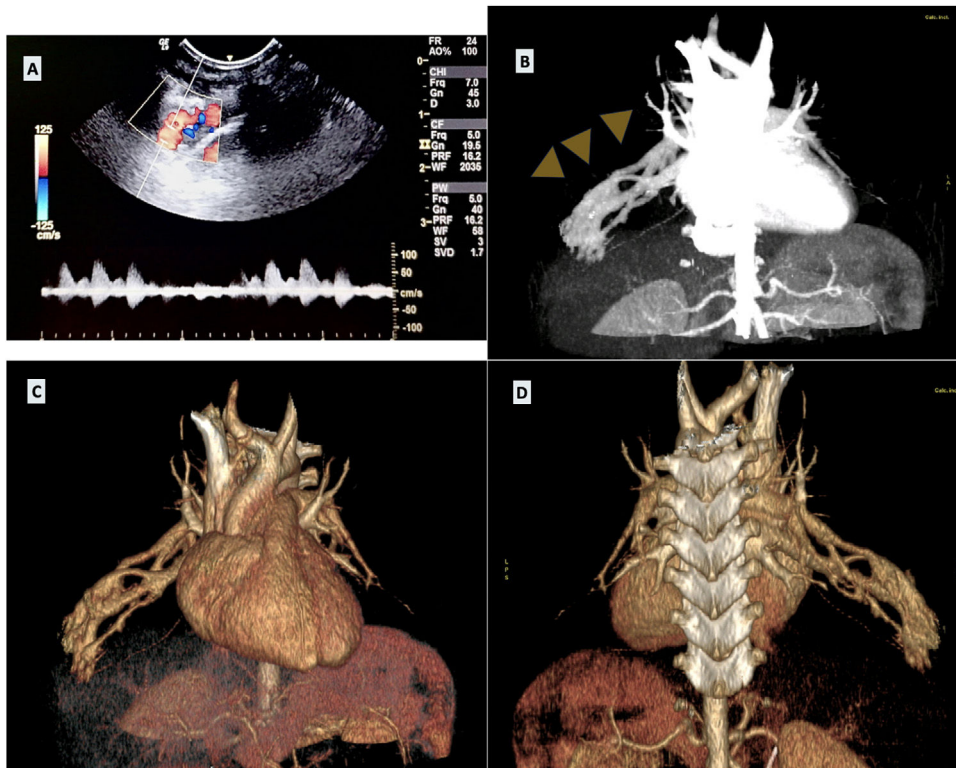


Figura 1 Malformación arteriovenosa (MAV) pulmonar compleja en el lóbulo medio en un niño de 18 meses. (A) Ecografía torácica a pie de cama con señal Doppler aumentada a lo largo de la pared torácica derecha en la localización en la que se percibía el soplo durante la auscultación. (B) Angio-TC mostrando la MAV pulmonar (puntas de flecha). (C y D) Reconstrucción 3D de TC permitiendo la visualización de los aspectos anterior y posterior de una malformación arteriovenosa enrevesada, ilustrando su complejidad.

Bibliografía

1. Gefen AM, White AJ. Asymptomatic pulmonary arteriovenous malformations in children with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Pediatr Pulmonol.* 2017;52:1194–7, <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.23686>.
2. Wand O, Guber E, Guber A, Epstein Shochet G, Israeli-Shani L, Shitrit D. Inhaled Tranexamic Acid for Hemoptysis

Treatment: A Randomized Controlled Trial. *Chest.* 2018;154:1379–84.

3. Echarri MM, Noya SE, Maskin LP. Beyond B-Lines: POCUS and the Diagnosis of Pulmonary Arteriovenous Malformations! *Arch Bronconeumol.* 2023;59:522–3, <http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2023.05.003>.