

Fístula arteriovenosa de la circulación pulmonar. Relación con la enfermedad de Rendu - Osler - Weber

A propósito de 14 observaciones

Dres. Olga Muras, Jorge E. Torres y Luis A. Praderi

La fístula arteriovenosa pulmonar es una afección poco frecuente. A propósito de 14 observaciones reseñamos las principales características clínicas así como exámenes radiológicos y otros que permiten un fácil diagnóstico. Analizamos más adelante sus relaciones con la enfermedad de Rendu - Osler - Weber de la cual pensamos es siempre una manifestación. Finalmente nuestros estudios nos permiten postular que esta última se trata de una displasia vascular sistémica.

Palabras clave (Key words, Most clés) MEDLARS: Arteriovenous Fistula / Arteriovenous Malformations / Lung Diseases.

Es una anomalía congénita del desarrollo capilar. Hace apenas 80 años se la descubrió por primera vez (18), por examen autopsico y 45 que se señalaron sus síntomas (48).

Es considerada una manifestación especial de la telangiectasia hemorrágica familiar (enfermedad de Rendu - Osler - Weber). En su forma clásica tiene manifestaciones estereotipadas (cianosis, hipocratismo y poliglobulia) que la hacen confundir con las cardiopatías congénitas con shunt derecha - izquierda, pero otras veces, al carecer de síntomas y ser éstos mínimos (15, 28), se revela por su signología radiológica, como sombra redondeada, simulando cuando es único, un tumor maligno o benigno, una lesión tuberculosa, etc. La Obs. 1 tuvo el diagnóstico de hidatidosis pulmonar y la Nº 2 de tuberculosis durante varios años.

El tratamiento quirúrgico es el único posible, pero debemos señalar que algunas veces tiene recurrencias ya que la afección puede adoptar una marcha evolutiva por aparición de lesiones similares más pequeñas que al crecer se hacen evidentes.

Anatómicamente se presenta como un saco de pared fina y lobulada en la superficie pulmonar, llena de sangre. Funciona como un ajujo entre arteria y vena pulmonar, produciendo un descenso de la saturación de oxígeno arterial.

Clinicas Médica "A" (Prof. D. Tomalino) y Quirúrgica "F" (Prof. L. Praderi). Hospital de Clínicas "Dr. M. Quintela". Fac. Medicina. Montevideo.

Castellanos y col. (11) le han llamado Aneurisma Arteriovenoso de la circulación pulmonar, pues si bien en su mayoría está situado en el parénquima pulmonar, otras veces, muy poco frecuentes, tiene situación mediastinal o para cardíaca en íntima conexión con venas pulmonares y la propia aurícula izquierda (la Observación Nº 13 es un ejemplo que obligó a practicar una neumonectomía ya que el pedículo prácticamente era la vena pulmonar).

PATOGENIA

Reid citado por Goldman (24) sostiene que arterias y venas se desarrollan en un plexo común, de modo que las conexiones entre ambos pueden persistir. Goldman (24) al publicar en 1948, 2 hermanos con fístulas A.V. en una familia de R.O.W., sugiere que la afección es congénita.

Giampalmo (22) basado en estudios anatómicos de pulmones humanos y de animales y en la anatomía patológica de la enfermedad sostiene una interesante teoría:

Basado en los estudios de Von Hayek (27) establece que el pulmón humano tiene conexiones precapilares entre arterias y venas pulmonares a la altura de la rama intralobulillar de la arteria pulmonar por medio de arterias de bloqueo (sperrarterien) ramas de las arterias bronquicas y por venas comunicantes conectadas con venas bronquicas.

Otro shunt arteriovenoso situado en la periferia (región subpleural de cisuras, superficie mediastinal o en la superficie pulmonar), presenta también "arterias de bloqueo" que salen de arterias bronquicas y venas pulmonares anastomóticas.

Hay otros shunts accesorios subpleurales (capilares gigantes). En este sistema el elemento regulador funcional es la arteria y la vena de bloqueo, que tienen capa muscular. Las arterias de bloqueo comunican a su vez directamente con ramas pleurales de las arterias bronquicas y venas anastomóticas. Esto explica los raros casos de Aneurisma A.V. En comunicación con arterias sistémicas y con escaso o ningún síntoma de shunt arteriovenoso (9).

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 5 de junio de 1978.

Profeso. Agregados de Clínica Médica y Profesor de Clínica Quirúrgica. Fac. Med. Montevideo.

Dirección: Br. España 2761, Montevideo (Dr. L. Praderi).

Son generalmente múltiples y al lado de las lesiones macroscópicas importantes pueden existir otras más pequeñas formadas por arteriolas y vénulas configurando verdaderas telangiectasias.

La lesión aunque de origen congénito, se desarrolla durante toda la vida, dando la explicación de su descubrimiento entre los 20 y 40 años.

Podría concebirse entonces como una comunicación precapilar que pierde el control específico neuromuscular de los canales fisiológicos.

Puede ser una malformación única a asiento pulmonar; pero otras veces puede estar asociada a otras malformaciones vasculares de piel, mucosas y vísceras, en especial el hígado (12). (La Observación N° 1 presentó un hemangioma hepático.) La vinculación con la telangiectasia hemorrágica hereditaria (R.O.W.) (46) será analizada más adelante.

FRECUENCIA

Es poco frecuente. En más de 24.000 ingresos en la Clínica Mayo (1929-1944) Adams y col. (1) descubren el primer caso y establecen que en 4.380 autopsias no se halló ninguno. En 1948 Packard y Waring (41) al referirse al completo trabajo de Brenner sobre patología de los vasos de la circulación pulmonar, declaran que este autor no lo menciona, ya por su rareza o por su falta de conocimiento de la entidad hasta ese entonces.

Sloan y Cooley (53) en 15.000 autopsias del John's Hopkins, mencionan sólo 3 casos, dos de los cuales tenían lesiones pequeñas.

Una estadística de la Clínica Mayo más reciente abarcando el período de 20 años (1952-1972) publicado por Dines y col. (19) recopila 63 casos.

Uzzan, Borderiou e Israel Asselain (62) revisando la literatura y agregando 8 casos personales totalizan hasta 1970, 632 casos.

CASUÍSTICA NACIONAL

Los 2 primeros casos fueron publicados en 1957 (44), el 3° en 1960 (45) y el 4° en 1968 (10).

Todos fueron estudiados en la Clínica Semiológica del Hospital de Clínicas y diagnosticados en vida en base a su sintomatología y sus características radiológicas.

Es indudable que el incremento del estudio de las malformaciones congénitas vasculares ha llevado en los últimos años a un creciente interés por los shunts de la circulación pulmonar; a su vez la mayor frecuencia de los estudios radiológicos de masas y el auge de la cirugía torácica ha hecho que en nuestro país, como en el mundo entero, el estudio multidisciplinario nos haya permitido recoger 12 observaciones. Si se agregan dos más pertenecientes a los Dres. Tavella y Rubio, totalizan 14 los pacientes afectados de fistula A.V. de la circulación pulmonar estudiados en el Hospital de Clínicas en el período 1954-1978.

EDAD Y SEXO

Aparece generalmente en jóvenes pero puede descubrirse en la infancia (32), incluso en recién nacidos (26).

En los casos que presentamos, la edad en que se hizo el diagnóstico osciló entre 7 y 66 años pero con franco predominio en edades bajas (promedio 35 años).

No se han observado diferencias significativas entre ambos sexos (7 femeninos y 7 masculinos).

SINTOMATOLOGIA

No siempre está presente. Se han publicado casos asintomáticos descubiertos por radiología (30, 55).

Se puede resumir un trípede sintomático siguiendo a Burchell y Clagett (9): cianosis, hipocratismo digital, y policitemia, en ausencia de alteraciones cardíacas.

Depende su intensidad del gasto aneurisma y siempre que éste sea abastecido por la arteria pulmonar, sea único y voluminoso o haya lesiones múltiples.

La cianosis apareció en 10 de los 14 casos. Según Moyer y Ackermann (38) se necesita un shunt de 30 % para que se registre y según Talbot y Silverman (58) 25 %. La hemos visto con cifras menores.

El 50 % presentó hipocratismo. En cuanto a la policitemia causada por la hipoxia registra cifras medianas (entre 6 y 7 millones de glóbulos rojos) aunque hay mayores. No se acompaña de aumento de glóbulos blancos. Se presentó en 6 pacientes; 3 tenían anemia: 2 por epístasis rebeldes y repetidas y en 1 por hemotórax masivo complicativo.

La disnea de esfuerzo es un síntoma frecuente y en algunas estadísticas ocupa el primer lugar. Es en general moderada. Se atribuye a la disminución de la capacidad vital y a la estimulación de los quimiorreceptores del seno carotídeo por la hipoxia.

A veces aparecen dolores torácicos de patogenia discutida.

No son excepcionales las manifestaciones neurológicas (cefaleas, mareos, trastornos de la visión, de la palabra, etc.). Fueron motivo del ingreso de las Observaciones Nos. 1 y 8. En esta última la cefalea acompañada de convulsiones, dio lugar al planteo de meningitis naturalmente no corroborada.

La causa de los fenómenos encefálicos es discutida: anoxia cerebral, embolia gaseosa o de coágulos, trombosis intracerebral, infecciones, malformaciones concomitantes, etc.

En el examen físico del tórax la existencia de un soplo de los caracteres discutidos por primera vez en 1939 por Smith y Horton (53): continuo con máximo al fin de la sístole y comienzo de la diástole, acentuándose en la inspiración y con maniobra de Müller y desapareciendo en la espiración y con la prueba de Valsalvo. Puede percibirse a su nivel un thrill en la pared torácica.

CUADRO 1 — DETALLES DE LOS 14 CASOS ESTUDIADOS

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Edad	42	28	46	43	66	46	14	22	22	48	7	20	29	60
Sexo	F	F	M	F	F	M	M	M	F	F	M	F	M	F
Cianosis	Si	No	Si	No	Si	Si	No	Si	Si	Si	Si	Si	Si	No
Hipocratismo digital	Si	No	Si	No	No	No	No	Si	Si	Si	Si	No	Si	No
Soplo	Si	No	Si	Si	Si	Si	Si	Si	Si	Si	No	Si	Si	No
Policemia	Si	No	?	No	Si	No	?	Si	Si	Si	?	No	Si	No
Hipoxemia	69 %	?	84 %	84 %	91 %	?	94 %	85 %	80 %	84 %	76 %	90 %	—	—
Volumen del Shunt	69 %	?	26 %	?	20,5 %	?	?	48 %	30 %	?	41 %	33 %	—	—
Unicos o múltiples	Mu. Bilat.	Mu. Unil.	Un.	Un.	Mu. Bilat.	Un.	Un.	Mu. Bilat.	Mu. Bilat.	Un.	Mu. Bilat.	Mu. Bilat.	Un.	Un.
Operado	No	Bisegmentectomía	Lobectomía	Segmentectomía	No	No	Lobectomía	Resección Atípica	Lig. de Pedic. y Resecc. Aneur.	Lobectomía	No	No	Neumectomía	No
Historia familiar	No	Si	Si	Si	?	Si	Si	No	Si	No	No	Si	No	Si
Otras manifestaciones de R.O.W.	No	Si	Si	Si	Si	Si	Si	No	Si	No	No	Si	No	Si

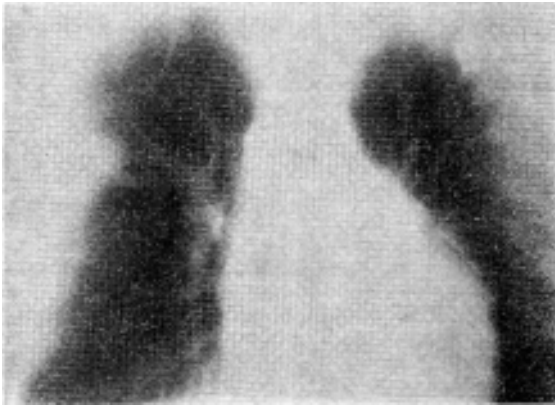


FIG. 1.— La Rx. muestra la típica imagen en cometa en que una imagen nodular aparece ligada al hilio por 2 vasos.

La presión parcial de oxígeno en sangre arterial suele estar disminuida, así como la saturación de HB, por shunt veno - arterial, razón por la cual no se corrige con la inhalación de oxígeno al 100 %.

En los 6 pacientes con cianosis, osciló entre 69 y 94 %. El volumen del shunt varió entre 20,5 y 69 %, en los casos en que fue calculado.

La resistencia pulmonar puede aumentar por vasoconstricción o trombosis del lecho vascular.

ESTUDIO RADIOLOGICO

Es fundamental. Los caracteres radiológicos muy bien descritos por Lindgren (33) en 1946 detalla sobre las placas opacidades ovales o redondeadas generalmente en los campos inferiores o medios, unidas al hilio por bandas vasculares de densidad aumentada que representan las ramas de arteria y vena pulmonar, que se abren en el saco (constituyen la imagen "en cometa" de Packard y Waring (41). Cuando el saco es retrocardíaco o cae en la gotera retro o prediafragmática en la proyección frontal, es este grueso pedículo formado por vasos que no disminuyen de diámetro, el que lleva indirectamente al diagnóstico (Casos 3 y 12).

La tomografía aclara las características y a veces tiene la nitidez de una angiografía y permite la mejor visualización de los pedículos.

En el estudio radioscópico se puede observar la pulsación de una opacidad redondeada y los cambios de volumen en las pruebas dinámicas: reducción de la maniobra de Valsalva y aumento con la de Müller.

La angiografía es indispensable para: a) descartar un shunt cardíaco; b) mostrar la precocidad del retorno venoso a la aurícula izquierda por el pedículo venoso ensanchado; c) evidenciar la disminución del gasto circulatorio en el resto del pulmón asiento de la malformación y en el pulmón opuesto; d) precisar la imagen del aneurisma; e) visualización de otros aneurismas no visibles en la radio-

grafía simple ya por su pequeñez o por su situación retrocardíaca o en goteras diafragmáticas; f) a veces muestra la reopacificación del saco por existencia de anastomosis con arterias sistémicas (brónquicas). La angiografía selectiva precisa aún más la lesión (32).

Debemos señalar que a veces la angiocardiografía puede ser incapaz de mostrar las lesiones cuando las fístulas son pequeñas y múltiples, verdaderas telangiectasias de pulmón (8).

En la casuística la angiografía mostró lesiones múltiples en 7 casos de los cuales 6 eran bilaterales; en 5 eran únicos; en los dos restantes no se practicó el examen.

Otros métodos complementarios son: 1) Kilmografía (20, 24) (que fue usada en la Observación N° 1) mostrando un espiculado en los bordes de la masa provocado por los latidos. 2) La scintigrafía pulmonar (32, 57) muestra la ausencia de fijación de los macroagregados (zonas frías) a nivel de las lesiones. 3) La cinodensografía (47) da imágenes que demuestran la naturaleza vascular.

ANATOMIA PATOLOGICA

Asienta con frecuencia en lóbulos inferiores y zonas medias del pulmón. Los hallazgos son variados. Cuando se presenta como un saco aneurismático, la pared puede tener muy diversos grados de diferenciación: pared colágena recubierta de endotelio, ya de tipo arterial,

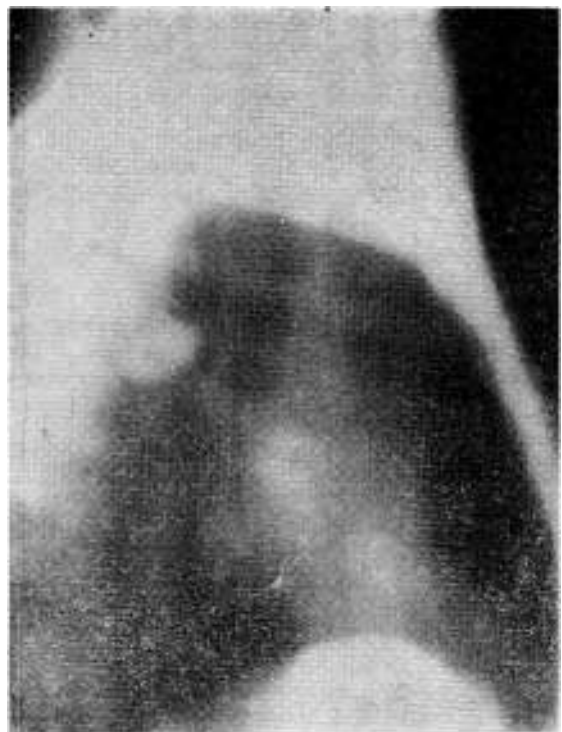


FIG. 2.— En la Rx. de perfil se aprecia la posición posterior del aneurisma.



FIG. 3.—La Rx. revela la presencia de un proceso inhomogéneo bibasal.

o de tipo venoso. Se ha descrito calcificación de la pared. En la Observación N^o 1 se comprobaron lesiones arteriomatosas y calcificadas (12, 44).

A veces la afección está representada por pequeñas telangiectasias difusas que sólo la inyección vascular con sustancias coloreadas ponen en evidencia.

Excepcionalmente la fístula puede tener aporte sanguíneo sistémico por intermedio de arterias brónquicas, intersticiales o ramas directas de la aorta (5, 9, 50, 64).

DIAGNOSTICO

Es fácil en casos típicos, con sintomatología clínica. En casos de pacientes conocidos como pertenecientes a la Enfermedad de R.O.W.; la búsqueda de un soplo torácico extracardiaco se impone sobre todo cuando el paciente presenta cianosis. Si los síntomas están ausentes y la imagen radiológica es atípica el diagnóstico puede ser difícil con otras entidades: aneurisma de arteria pulmonar o sus ramas, tumores, etc.

COMPLICACIONES

Pueden ser múltiples. Las roturas poniendo en comunicación el contenido sanguíneo con los bronquios o la pleura da lugar a la aparición de hemoptisis o hemotórax. Este último a veces puede causar la muerte (7, 21, 29, 66) pero

otras cuando se trata con eficacia salva la vida del paciente (34), como en nuestra Observación N^o 2 (44).

La migración de coágulos intraneurismáticos o trombosis por enlentecimiento circulatorio provocan obstrucciones arteriales en el tejido nervioso (12, 13). Otras veces las manifestaciones neurológicas precedidas por hemoptisis hacen sostener la migración de embolias gaseosas a la circulación cerebral, por entrada de aire en los vasos pulmonares en el momento de la hemoptisis. Esta posibilidad fue sostenida por primera vez por Broman que estudió un caso de Giampalmo (22) y luego Wiklund y Giampalmo, en el paciente operado por Crafford (14), comprueban durante la operación burbujas de aire en el angioma antes de cortar el tejido muscular.

Paramelle y col. (42) publican un caso similar que fue operado después del 4^o episodio de accidente vascular precedidos por hemoptisis; el estudio de la pieza mostró una comunicación broncovascular, planteándose una embolia gaseosa en los esfuerzos de tos.

Runström y Sigroth (50) establecen que la sintomatología cerebral se debería a angiomas cerebrales.

Otras complicaciones son los fenómenos coronarios. Son ejemplos el caso de Alexander (2) con muerte por trombosis de rama descendente de coronaria izquierda; la paciente de Sisson y col. (53) con cicatriz de infarto y nuestra Observación N^o 1 (44) con aneurisma de pared de ventrículo izquierdo, como secuela de infarto y una obstrucción del nacimiento de la rama descendente anterior de la coronaria izquierda por endarteritis obliterante. También se describen complicaciones infecciosas como la endarteritis bacteriana (31, 35, 36, 43), y el absceso cerebral (17, 43, 48, 57, 65, 67).



FIG. 4.—La angiocardiógrafa precisa que se tratan de múltiples fístulas arteriovenosas bilaterales.

PRONOSTICO

Depende del grado de progresividad y de la posibilidad de sus complicaciones. La posibilidad de progresión, indicando que es una afección evolutiva, está en relación a la concomitancia en el mismo enfermo de otras manifestaciones de la Enfermedad de Rendu - Osler - Weber y a su carácter de manifestación múltiple.

Sluiter - Eringa y col. (54) siguiendo a 20 pacientes en un período de 3 a 21 años, hallan 11 incambiados y 9 con progresión radiológica. En este último grupo el número de pacientes con fistulas A.V. múltiples era significativamente mayor que los que presentaban lesión única. Dines y col. (19) en 63 casos observó agrandamiento de la lesión en 11; de ellos 9 tenían otras manifestaciones de R.O.W.

RELACIONES CON LA ENFERMEDAD DE RENDU - OSLER - WEBER

Uno de nosotros con el Prof. Purriel (46) en 1968 estudió las relaciones de la F.A.V.P. con la Enfermedad de Rendu - Osler - Weber. Nuestro objetivo fue demostrar que la F.A.V.P. era manifestación de esa enfermedad en todos los casos, tema que ya había sido sostenido en trabajos anteriores (60).

Se estudiaron 28 familias comprendiendo 562 miembros, de los cuales 151 eran enfermos; en 70 se hizo examen clínico, Rx, de tórax, estudio de crisis sanguínea, circunstancialmente otros exámenes. Esta cifra es de significación si se tiene en cuenta que según Hodgson (30) había 350 familias estudiadas hasta 1963 y 3.000 individuos según Fenelon hasta 1961. Aquellas cifras de 1967 han aumentado (Ver Cuadro II).

CUADRO II

ESTUDIO DE ENFERMEDAD DE RENDU - OSLER - WEBER

30	Familias
593	Integrantes
154	Enfermos
74	Estudiados

En aquel estudio aparecieron las características de la enfermedad. Afección familiar, hereditaria, de tipo dominante, afectando indistintamente ambos sexos, casi exclusiva en la raza blanca. Señalamos la presencia de mutantes.

Las manifestaciones clínicas del tipo hemorragias mucosas aparecen precozmente, casi siempre epistaxis; los angiomas más tardíamente y la repercusión hematológica se ve sólo en los casos evolucionados. Esto nos permite distinguir 3 etapas: 1) hemorrágica, 2) angiomatosa, 3) hematológica, como lo sugiere Croizat (16) lo que fue verificado en la mayoría de nuestros pacientes. Al lado de este cuadro clásico, que en nuestra casuística representa el 80 %, hemos encontrado 10 % de hemorragias digestivas aisladas y 10 % con sólo angiomas.

Destacamos casos de hemorragias digestivas en 3 miembros de una familia asociada a angiomas cutáneos como única manifestación de la enfermedad. Esto ha sido observado en los aneurismas arteriovenosos como modalidad única de afección visceral en una familia.

La mayoría de los autores admiten una estrecha relación entre F.A.V.P. y Enfermedad de Rendu - Osler - Weber. Apoyan la misma: 1) comprobación de Enfermedad de Rendu - Osler - Weber en pacientes con F.A.V.P.; 2) existencia de casos familiares de F.A.V.P.; 3) hallazgo de F.A.V.P. en pacientes con Rendu - Osler - Weber o sus familiares.

Es interesante señalar que el primer caso publicado por Churton (18) (1897) sufre de epistaxis. Goldman (24) (1947) relata casos de F.A.V.P. en enfermos con Rendu - Osler - Weber. Purriel y Muras (44) (1957) encuentran, en la revisión de todos los casos publicados hasta el momento, antecedentes familiares en el 58 % de los casos, presencia de telangiectasias cutáneas en el 70 % y epistaxis en el 64 %, cifras más elevadas que las destacadas por otros autores.

Baer (4) encuentra en las F.A.V.P. 50 % de anomalías vasculares, Moia (38) 30 % y Orié (40) 50 %.

Los casos familiares de F.A.V.P. abogan a favor de esta relación. Se ha descrito un caso de 2 hermanas por Glen (23) en 1953 y por Weill (cit. en 44) en 1956; en padre e hija por Sloan Cooley (54) en 1953; Tobin y Wilder (60) y Moyer y Ackermann (39) en 1948.

Goldman (24) en 1947 hace mención de dos hermanas en una familia con enfermedad de Rendu - Osler - Weber.

El caso más notorio corresponde a Hodgson (30): en una familia de 7 hermanos, 6 estaban afectados, 5 eran asintomáticos, descubiertos por Rx. Un estudio completo de la familia permitió descubrir 14 F.A.V.P. entre 231 miembros, 91 de los cuales tenían telangiectasias; es decir, de estos 91 el 15 % tenía F.A.V.P. El autor cita el caso de un matrimonio, ambos cónyuges con F.A.V.P. cuyos tres hijos tienen la enfermedad. De nuevo lo señalado por nosotros referente a casos familiares con hemorragias digestivas: tendencia a heredar una misma modalidad clínica en una familia.

Se ha encontrado F.A.V.P. en enfermos con Rendu - Osler - Weber en una proporción que varía de 1,2 a 23,5 %. Uzzan y col. (61) sobre 378 Rendu - Osler - Weber encuentran 22 F.A.V.P., aproximadamente un 5,8 %. Como provienen de distintas familias es lógico que el porcentaje sea menor que lo mostrado por Hodgson.

Nuestros casos apoyan la relación entre las F.A.V.P. y la Enfermedad de Rendu - Osler - Weber: 8 entre 12 R.O.W. están afectados y/o tienen familiares con enfermedad de R.O.W.

Además presentamos la primera observación familiar en nuestro medio. La enferma de Muras en 1957, tiene una sobrina que consulta ahora por la misma afección.

Queda pendiente de explicación qué sucede con los casos en que no se encuentran otros elementos de afectación ni antecedentes familiares que sugieran el R.O.W.

Pensamos con Purriel (46) que son mutantes. Algunos autores como Saunders (50) señalan hasta un 20 % de mutantes. En nuestra casuística tenemos 6 mutantes sobre el total de 30 familias, un 20 %, y en 12 casos 4 carecen de antecedentes personales y familiares, o sea de 30 %.

LA ENFERMEDAD DE RENDU - OSLER - WEBER ES UNA DISPLASIA VASCULAR SISTEMICA

Insistimos en el carácter universal de la afección. Hace años practicamos a 9 pacientes arteriografía hepática, en alguno umbílico - portografía, y toma de presión y oximetría en vena suprahepática, que junto a biopsias nos permiten abcrdar el estudio de la afectación hepática en la enfermedad de Rendu - Osler - Weber (61). En esta serie no seleccionada encontramos 5 con alteración de la arteria hepática principal. Hallamos dilatación (mega - arteria) con diámetro en algún caso próximo al aórtico y alargamiento (dólico - arteria) con flexuosidades en su trayecto. Estas características se repiten en las ramas de división. Existe un crecimiento de la vascularización intrahepática con numerosas ramas de división y se observan los vasos con nitidez poco común hasta la periferia.

Más adelante aparecen imágenes que interpretamos como dilataciones arteriocapilares. La sustancia de contraste se detiene a su nivel dando un moteado opaco y difuso en la superficie de la silueta hepática. No se trataba de fístulas arterio - venosas con suprahepática ni con vena porta, de acuerdo a estudio de presión y oxigenación en suprahepática y por umbilicportografía.

Quienes presentaron la afectación fueron los pacientes más añosos, lo que nos habla del carácter evolutivo de la enfermedad.

Pensábamos entonces que la enfermedad de Rendu - Osler - Weber no debía ser considerada como una afección cutáneo - mucosa sino como

una angiopatía sistémica que circunstancialmente afecta grandes vasos.

En apoyo de esta afirmación, Jean Marié André en 1972 (3), a través de un estudio de las perturbaciones embriológicas de las principales malformaciones vasculares, concluye que en la enfermedad de Rendu - Osler - Weber existe alteración de pequeños y de grandes vasos de acuerdo al estado evolutivo vascular en que incida la noxa genética.

RESUME

Fistule artério - veineuse pulmonaire. A propos de 14 observations. Aspect cliniques et radiologiques. Etude gentique

La fistule artério - veineuse pulmonaire c'est une affection peu fréquente. A propos de 14 observations, on signale les principales caractéristiques cliniques, ainsi que les examens radiologiques et autres examens qui permettent un diagnostic facil.

On analyse ensuite ses relations avec la maladie de Rendu - Osler - Weber, dont nous croyons elle est toujours une manifestation. Finalement nos études nous permettent affirmer que cette maladie est une dysplasia vasculaire systematique.

SUMMARY

Arteriovenous fistula in lung. 14 cases. Clinical and radiologic aspects. Genetic study

The arteriovenous fistula in lung is a rare condition. The paper contains a review of main clinical characteristics, radiological examinations and other tests which render diagnosis easy, performed on a series of 14 patients.

The authors then proceed to analyze its connection with Rendu - Osler - Weber disease, considering the condition herein described as one of its manifestations. Finally, on the basis of studies performed, the authors sustain that the latter is a systemic vascular dysplasia.

Ver la bibliografía de este artículo al final del siguiente de los mismos autores.