

la localización de la hemorragia son atípicas y por ser la vacunación el probable desencadenante.

Se remitió al lactante de 5 meses a urgencias por dolor, tumefacción e impotencia funcional, con rotación externa del miembro inferior derecho. La exploración física mostró que estaba hemodinámicamente estable, afebril, sin movilidad activa y llanto a la movilidad pasiva, con aumento de partes blandas en el muslo y la rodilla, y asimetría respecto a la extremidad contralateral. Tenía antecedente de vacunación intramuscular la semana previa en la zona afectada. La analítica básica fue normal, excepto TTPa alargada (ratio: 3,07). Se descartó fractura ósea. La ecografía mostró engrosamiento de partes blandas y de las sinoviales de la cadera y la cara interna de la rodilla. En la RMN se observaron lesiones de hemorragia muscular extensa en cuádriceps crural (colecciones hemáticas y alguna zona de posible necrosis muscular asociada) y hemorragia intraarticular en la rodilla.

Entre los antecedentes familiares tenía al abuelo materno afectado de hemofilia A grave y una hermana de 3 años sin estudio de portadora realizado.

El estudio de la hemostasia mostró niveles de factor VIII inferiores al 1% compatibles con hemofilia A grave. Se descartó inhibidor adquirido específico. En el estudio molecular, el propólitus mostró la típica inversión del intrón 22. La madre mostró la misma alteración y niveles de factor VIII alrededor del 50%.

Se inició tratamiento con factor VIII (recombinante de 3.^a generación) en dosis de 65 UI/kg/24 h hasta el alta hospitalaria, y se obtuvieron niveles residuales a las 24 h de la primera infusión del 16%, y superiores al 30% tras las restantes.

La evolución clínica fue favorable, observada mediante pruebas de imagen a los 12 días. Fue dado de alta y se mantuvieron infusiones de factor VIII ambulatorias, con la misma dosis/48 h hasta que se consideró resuelto el cuadro al mes del ingreso.

Quince días después presentó nuevo hematoma espontáneo en el mismo muslo, de menor tamaño y que se resolvió con las mismas dosis de factor VIII/24 h, durante 8 días y cada 48 h 10 dosis más; se confirmó su desaparición por ecografía.

La educación sanitaria y el consejo genético a los padres son fundamentales^{1,2}. Los niños y sus padres deben conocer el tratamiento de la enfermedad^{5,6}, disponer de un centro especializado que resuelva los aspectos médicos, y de

programas sociales y deportivos que excluyan el riesgo traumático. Las vacunaciones deben administrarse por vía subcutánea, si es posible^{4,5}, y debe usarse siempre una aguja de calibre pequeño, y aplicar presión y hielo local sobre la zona. Está contraindicado el uso de ácido acetilsalicílico y deben evitarse los antiinflamatorios no esteroideos¹.

Existen vías de estudio abiertas para usar tratamiento genético, que pretenden transformar al paciente hemofílico grave en un fenotipo moderado-leve⁶.

Bibliografía

1. Monteagudo J, Sedano C, Pérez Montes R. Coagulopatías plasmáticas congénitas. En: Sans-Sabrafen J, Besses Raebel C, Vives Corrons JL, editores. Hematología Clínica, 5 ed. Madrid: Elsevier. España; 2006. p. 725–32.
2. Manno CS. Management of bleeding disorders in children. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2005;1:416–22.
3. White GC, Rosendaal F, Aledort LM, Lusher JM, Rothschild C, Ingerslev J, et al. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis.
4. Keeling CT, Makris M, A United Kingdom Haemophilia Center Doctors' Organisations (UKHCDO) Guideline Approved by The British Committee For Standards in Haematology. Guideline on the selection and use of therapeutic products to treat haemophilia and other hereditary bleeding disorders. Haemophilia. 2008;14:671–84.
5. Battle J, Brito D, Calvente N, Alonso C, Quintana M, Villar A, et al. Recomendaciones para la selección y uso de productos terapéuticos para el tratamiento de la hemofilia y otras coagulopatías congénitas. Comisión Científica de la Real Fundación Victoria Eugenia.
6. Kessler CM. New perspectives in hemophilia treatment. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2005;1:429–35.

N. Català Tella*, C. Araguás Arasanz y C. Marzo Alonso

Sección de Hemostasia, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lleida, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ncatala@comll.cat (N. Català Tella).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.01.003

Fístula arteriovenosa pulmonar y parada cardiorrespiratoria

Pulmonary arteriovenous fistula and cardiorespiratory arrest

Sr. Editor:

Las fístulas arteriovenosas pulmonares (FAVP) son malformaciones vasculares poco frecuentes que producen un shunt de derecha a izquierda¹. La incidencia es de 2–3 casos por cada 100.000 habitantes, siendo más frecuentes en mujeres.

Más del 80% de los casos son congénitos; de ellos, la mitad están asociados a la enfermedad de Rendu-Osler-Weber (EROW), de los que solo el 20% presentan fístulas pulmonares². Una de las variantes más raras de fístulas arteriovenosas es aquella que drena de arteria pulmonar izquierda a aurícula izquierda^{3–7}.

Se presenta el caso de una niña de 9 años de edad que sufre un episodio brusco de parada cardíaca prolongada, con fibrilación ventricular (fig. 1A), que precisa reanimación cardiopulmonar avanzada durante 30 min, incluyendo 4 desfibrilaciones. Destacan en los antecedentes personales un episodio de amaurosis brusca transitoria un año antes y un episodio de atonía sin pérdida de consciencia e imposibilidad de movilidad de minutos de duración el mes previo; se realizó



Figura 1 Electrocardiogramas de la paciente: A) Fibrilación ventricular. B) Ritmo sinusal (FC: 150 lpm), con imagen de lesión subepicárdica anterolateral y bloqueo incompleto de rama derecha.

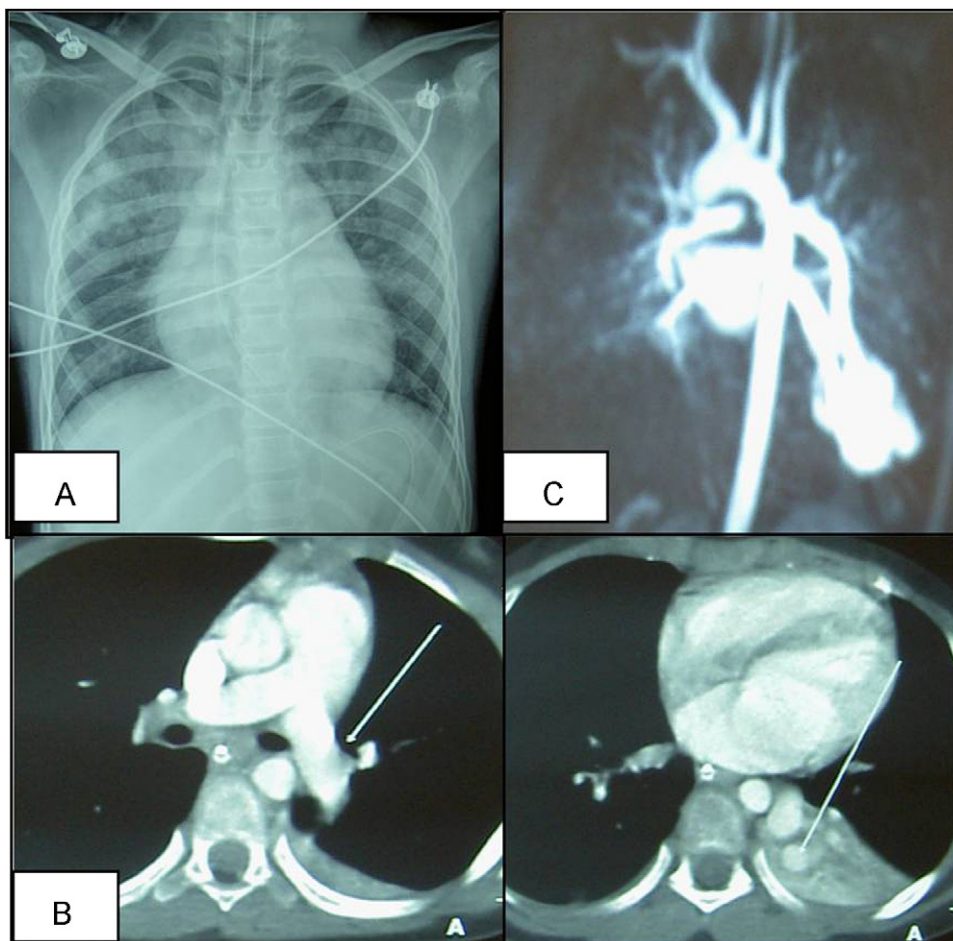


Figura 2 A) Angio-TC pulmonar. B) Angio-RM torácica. C) Embolización angiográfica y Rx de tórax postembolización.

TC cráneo, fondo de ojo y estudio neurológico que fueron normales. Antecedentes familiares de EROW y FAVP en la rama paterna. Se recibe en nuestro centro en ventilación mecánica, con saturaciones de oxígeno del 94% con FiO_2 de 1. Presenta taquicardia sinusal, con datos electrocardiográficos de lesión subepicárdica en derivaciones anterolaterales, y bloqueo incompleto de rama derecha (fig. 1B), que se normaliza al alta. En las exploraciones complementarias destaca poliglobulia con hemoglobina: 16,8g/dl y hematocrito: 51%; ácido láctico: 5,5mmol/l; elevación inicial de enzimas cardíacas (CPK: 600 U/l con CPK-MB: 370mg/dl, troponina I: 19,98ng/ml), con normalización progresiva en días siguientes. Se mantiene en ventilación

asistida durante 80h, requiriendo FiO_2 elevadas y óxido nítrico por hipoxemia refractaria ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2=67$), precisando soporte hemodinámico durante 4 días. La Rx simple de tórax evidencia imagen de condensación basal retrocardiaca y la ecocardiografía descarta hipertensión pulmonar y cardiopatía estructural. Se realiza angio-TC pulmonar (fig. 2A) comprobándose malformación vascular parenquimatosa en lóbulo inferior izquierdo, correspondiente a FAV, con aporte de arteria pulmonar principal izquierda y drenaje vascular a aurícula izquierda, que se confirma en angiorresonancia magnética, evidenciándose vaso neoformado de gran tamaño (mayor que arterias pulmonares principales) y 2 malformaciones vasculares pequeñas satélites asociadas

en campo pulmonar izquierdo adyacente (fig. 2B). Tras confirmarse shunt derechaizquierda al cuarto día, se procede a extubación, con buena tolerancia, manteniendo saturaciones entre 85–90% sin oxígeno suplementario, pudiéndose retirar apoyo vasoactivo. Al alta la exploración neurológica es completamente normal.

No se objetivan malformaciones vasculares cutáneas ni internas, con RM craneal, ecografía doppler abdominal y de miembros inferiores normales. Estudio de hemostasia, coagulación, ANA y complemento normales. En gammagrafía cardiaca con Tc99m tetrofosmina, no se encuentran áreas de necrosis ni aturdimiento miocárdico.

Los objetivos del tratamiento de las FAVP son eliminar o reducir el shunt y prevenir las complicaciones neurológicas, la hipoxia crónica y progresiva, el fallo cardiaco y la hemoptisis; pues las lesiones no tratadas se asocian con un 26% de morbilidad y un 11% de mortalidad⁶. La clínica neurológica se refiere con frecuencia como complicación de embolismos paradójicos en estas situaciones⁹; la causa de los eventos neurológicos está más relacionada con lo anterior que con la fibrilación en sí misma. Las opciones terapéuticas varían entre: la embolización angiográfica con espirales metálicas, la oclusión con balón o la extirpación quirúrgica. El tratamiento de elección suele ser la embolización angiográfica¹⁰, como se realizó en nuestro caso, por ser menos invasivo y poder repetirse con facilidad (fig. 2C), hasta este momento la paciente se mantuvo heparinizada.

En las exploraciones realizadas no se encuentran datos de cardiopatía ni enfermedad eléctrica, con ECG, Holter de 24 h, ecocardiograma y coronariografía normales. Estudio electrofisiológico normal (protocolo de estimulación ventricular sin inducción de arritmias. Test de isoprenalina con prolongación del QT no corregido en rango de normalidad. Test de flecainida negativo). Aunque no hemos hallado datos publicados en la literatura que relacionen la presencia de FAVP con fibrilación ventricular no podemos descartarla como desencadenante, sobre todo teniendo en cuenta la existencia de clínica neurológica previa también explicable por la misma. Sin embargo, ante la posibilidad de que la FAVP fuera un hallazgo casual y el diagnóstico de fibrilación ventricular idiopática se indicó la colocación de un DAI, a pesar de la falta de evidencia de cardiopatía estructural, enfermedad coronaria y trastorno del ritmo. Actualmente, se encuentra asintomática sin nuevos episodios clínicos relevantes.

La asociación de FAVP y EROW tiene peor pronóstico que los casos de FAVP aisladas, por presentar mayor frecuencia de FAVP múltiples y grandes. La predisposición familiar para EROW y FAVP está presente al nacimiento, pero las lesiones no se manifiestan hasta la segunda década de la vida, por lo que el cribaje de familiares de primer grado de los pacientes

con EROW y FAVP es importante, debiéndose realizar un seguimiento estrecho para evitar complicaciones y tratar en caso necesario. Nuestra paciente cumple 2 de los 4 criterios diagnósticos⁸, por lo que se diagnostica de posible EROW.

Bibliografía

1. Ference BA, Shannon TM, White RI, Zawin M, Burdge CM. Life-threatening pulmonary haemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic teleangiectasia. *Chest*. 1994;106:1387–90.
2. López Vime R, de Miguel Díez J, Jara Chinarro B, Salgado Salinas R, Gómez Santos D, Serrano Iglesias JA, et al. Diagnóstico y tratamiento de las fistulas arteriovenosas pulmonares. *Arch Bronconeumol*. 2002;38:288–90.
3. Tirilomis T, Busch T, Aleksic I, Ruschewski W, Criée CP, Dalichau H. Pulmonary Arteriovenous Fistula Drainage into the Left Atrium. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;48:37–9.
4. Subramanian N, Vasudevan S, Hussain AT. Direct communication of a pulmonary artery with left atrium—report of a case with balloon occlusion studies and successful correction: a case report. *Angiology*. 1986;37(2):136–41.
5. Karnik AM, Nilsson U, Vijayaraghavan G, Hashmi J, Shuhaiber H. Direct communication between the left pulmonary artery and the left atrium. *Chest*. 1989;96:937–9.
6. Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary Arteriovenous Fistula: Presentation, Diagnosis, and Treatment. *World J Surg*. 1999;23:1118–22.
7. Alexi-Meskishvili V, Dähnert I, Ovroutski S, Hetzer R. Right Pulmonary Artery-to-Left Atrium Communication. A Rare Cause of Systemic Cyanosis. *Heart Inst J*. 2001;28:122–4.
8. Swanson KL, Prakash UBS, Stanson AW. Pulmonary Arteriovenous Fistulas: Mayo Clinic Experience, 1982–1997. *Mayo Clin Proc*. 1999;74:671–80.
9. Gossage JR, Ghassan K. Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998;158:643–61.
10. Lee DW, White RI, Egglin TK, Pollack JS, Fayad PB, Wirth JA, et al. Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long term results. *Ann Thorac Surg*. 1997;64:930–9.

R. Gil Gómez^{a,*}, G. Milano Manso^a, J.L. de la Mota Ybancos^a y M.I. Martínez León^b

^aServicio de Cuidados Críticos y Urgencias de Pediatría, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

^bServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rgilgomez@hotmail.com (R. Gil Gómez).