

Malformaciones arteriovenosas torácicas. Diagnóstico radiológico y manejo

Thoracic arteriovenous malformations. Radiological diagnosis and management

Ana M. Mazza-Rapagna[✉], Alfonso Romeo-Tris, Elena Angulo-Hervias, Elena Heredia-Lacasa

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Resumen

Las malformaciones arteriovenosas torácicas son infrecuentes. Se caracterizan por la unión anómala de arterias y venas sin una red capilar intermedia. La mayoría de los casos cursan de forma asintomática, siendo un hallazgo incidental en pruebas de imagen, o pueden asociar un amplio espectro de síntomas según sus características y relación con las estructuras intratorácicas. Representan un reto diagnóstico por su forma de presentación y complejidad anatómica, siendo indispensables los estudios de imagen para su caracterización y manejo terapéutico. El objetivo de este artículo es describir los hallazgos por imagen, así como el manejo y el seguimiento de las malformaciones arteriovenosas torácicas.

Palabras clave: Malformación arteriovenosa. Tórax. Mediastino. Diagnóstico. Radiología intervencionista.

Abstract

Thoracic arteriovenous malformations are rare. They are characterized by the anomalous union of arteries and veins without an intermediate capillary network. Most cases are asymptomatic, being an incidental finding in imaging studies, or may be associated with a wide spectrum of symptoms due to their characteristics and relationship with intrathoracic structures. They constitute a diagnostic challenge given their form of presentation and anatomical complexity, and imaging studies are essential for their characterization and therapeutic management. The aim of this article is to describe the imaging findings, as well as the management and follow-up of thoracic arteriovenous malformations.

Keywords: Arteriovenous malformation. Thorax. Mediastinum. Diagnosis. Interventional radiology.

*Correspondencia:

Ana M. Mazza-Rapagna

E-mail: aniamazza@gmail.com

Fecha de recepción: 27-12-2024

Fecha de aceptación: 06-07-2025

DOI: 10.24875/RAR.24000090

Disponible en internet: 10-09-2026

Rev Argent Radiol. (Ahead of print)

www.revistarar.com

1852-9992 / © 2025 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Una malformación arteriovenosa (MAV) es la comunicación anómala y directa entre ramas arteriales y venosas sin una red capilar intermedia, formando un cortocircuito de alto flujo, usualmente congénita y debida al desarrollo defectuoso de un plexo vascular común¹⁻⁴. En el tórax son infrecuentes y en su mayoría de localización pulmonar, con una incidencia estimada en 2012 de 38 casos por 100.000 habitantes^{1,2,5}, siendo las de localización mediastínica también poco frecuentes, de prevalencia desconocida y con pocos casos reportados en la literatura^{4,6,7}.

Pueden ser de origen congénito (80%) o adquiridas (< 20%). Las congénitas se diagnostican mayormente en la infancia y se asocian en aproximadamente el 80% de los casos a telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH)^{2,8,9}, aunque existen casos esporádicos poco comunes¹⁰. En el adulto suelen ser secundarias a una causa preexistente que condiciona su desarrollo, como cirugía, traumatismos, infecciones o síndrome hepatopulmonar; afecta con más frecuencia al sexo femenino (2:1) y se diagnostican entre la tercera y la cuarta décadas de la vida^{1,2,5,10}.

La mayoría de los casos son asintomáticos y la aparición de clínica obedece a distintas causas, siendo la gravedad proporcional al número y tamaño de las MAV, así como a la asociación de *shunt*^{7,9,11}. Hasta el 55% de los pacientes con MAV pulmonares son asintomáticos y la clínica se desarrolla por el crecimiento de las lesiones y el efecto *shunt* derecho-izquierdo, manifestándose con disnea debido a la hipoxemia generada por la alteración del intercambio gaseoso, que típicamente empeora en bipedestación (ortodesoxia) debido a la localización habitual de las MAV en el lóbulo medio, la lingula y los lóbulos inferiores, asociando intolerancia al ejercicio^{1,2,5,8,9}. En las MAV mediastínicas, el desarrollo de síntomas se relaciona con el crecimiento de las lesiones y el efecto compresivo que ejercen sobre otras estructuras, como la vena cava, causando un síndrome de vena cava superior o inferior; o la tráquea, causando disnea^{3,4,6}. En algunos casos, los síntomas se relacionan con complicaciones infecciosas de las MAV, embolias paradójicas (ictus, accidente isquémico transitorio, infarto de miocardio, embolias sépticas) y excepcionalmente por rotura, causando hemotórax o hematoma mediastínico (poco frecuente, pero puede ser mortal)^{1,2,4,5,7-9}.

El diagnóstico diferencial incluye un amplio espectro de posibilidades, por lo que la clínica del paciente, sus antecedentes y la valoración radiológica resultan

indispensables. El hallazgo incidental de nódulos o masas en la radiografía convencional obliga a descartar un origen maligno, al igual que procesos benignos (tumores, infecciosos o vasculares)^{2,4}.

El objetivo de este artículo es describir los hallazgos en imagen de las MAV torácicas, así como su manejo y seguimiento radiológico.

Características

Las MAV se caracterizan por la formación de un ovillo vascular o *nidus* de vasos displásicos con un aporte arterial variable. La rama arterial suele ser de menor calibre respecto a la vena de drenaje e incluso pueden formarse aneurismas en el seno del *nidus*^{2,3,8}. El tamaño es variable, desde pequeñas lesiones menores de 5 cm con morfología nodular hasta pseudomasas mayores de 10 cm^{8,9}, lobuladas y en algunos casos formando grandes masas vasculares bien delimitadas^{12,13} (Fig. 1).

En las MAV pulmonares, tanto la aferencia arterial como el drenaje venoso dependen principalmente de la circulación pulmonar (95%)⁸, aunque algunos casos presentan aportes de la circulación sistémica, como arterias intercostales o ramas directas de la aorta torácica y abdominal, así como rara vez drenan directamente en la vena cava inferior o la aurícula izquierda². En un 33-50% de los casos son unilaterales^{8,11} y localizadas con mayor frecuencia en los lóbulos inferiores (53-70%)^{2,8,14}. Pueden ser únicas (42-74%) o múltiples (8-20%)^{8,11}, estas últimas usualmente bilaterales y asociadas a casos de THH⁹. Según el número de vasos que nutren al *nidus* se pueden clasificar en:

- Simples (80%): aferencia de una única arteria segmentaria^{2,5,7,9}.
- Complejas: aporte dependiente de dos o más ramas pulmonares segmentarias o de circulación sistémica^{2,5,7,9}.
- Difusa (5%): se describe en las MAV pulmonares, cuando están comprometidas varias o todas las ramas segmentarias o subsegmentarias de al menos un lóbulo pulmonar^{2,5,7}.

Las MAV mediastínicas se localizan en el espacio extrapleural medial y generalmente presentan varias aferencias que pueden depender del tronco arterial braquiocefálico, la arteria mamaria interna, las intercostales, las bronquiales y, en algunos casos, de ramas directas de la aorta abdominal; pueden drenar a venas intercostales, la subclavia o el tronco innominado, e incluso a venas pulmonares^{6,7,12,13}, y también

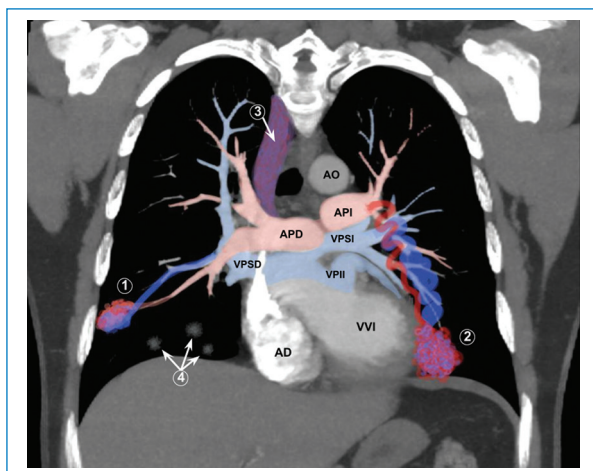


Figura 1. Ejemplos de MAV torácicas. 1: forma nodular de localización subpleural. 2: ovillo vascular en mediastino medio, con vena de drenaje de mayor calibre respecto a la arteria nutricia. 3: pseudomasa vascular bien delimitada en mediastino posterior. 4: forma telangiectásica en parénquima pulmonar.

APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; VPSD: vena pulmonar superior derecha; VPSI: vena pulmonar superior izquierda; VPIL: vena pulmonar inferior izquierda; AO: aorta; VI: ventrículo izquierdo; AD: aurícula derecha.

se han descrito casos en la literatura con drenaje en la vena cava¹⁵ y de forma más excepcional en la aurícula izquierda¹⁶. Así, pueden clasificarse como simples o complejas según el número de aferencias arteriales¹⁷.

Técnicas de imagen

Radiografía convencional

Es la primera prueba realizada en el contacto médico inicial, sobre todo en los adultos y cuando hay síntomas (disnea, cianosis y epistaxis), conjuntamente con la oximetría para detectar hipoxemia^{1,14}. Muchas veces se realiza por un motivo diferente, siendo las MAV un hallazgo casual. Tiene una sensibilidad aproximada del 66%², poniendo de manifiesto alteraciones del contorno mediastínico (Fig. 2) o la presencia de lesiones pulmonares tipo nódulo o masas lobuladas con densidad homogénea y contornos bien definidos, no calcificados, con opacidades curvilíneas en continuidad con el hilio pulmonar y generalmente localizadas en los lóbulos inferiores^{1,5,9,14} (Figs. 3 y 4). Un estudio normal no excluye la presencia de MAV⁵.

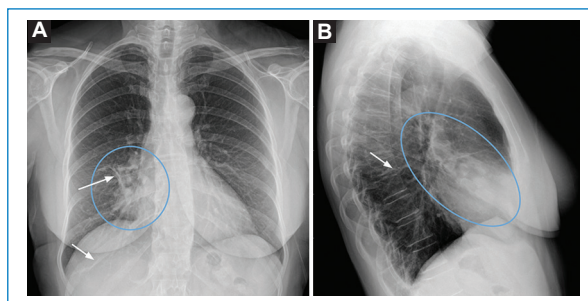


Figura 2. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior (A) y lateral (B). MAV mediastínica. Mujer de 53 años con hallazgo incidental de una lesión en forma de masa polilobulada paramediastínica derecha (círculo en A) que se continúa con las estructuras del hilio pulmonar (óvalo en B), asociando atelectasias subsegmentarias en el parénquima pulmonar (flechas).

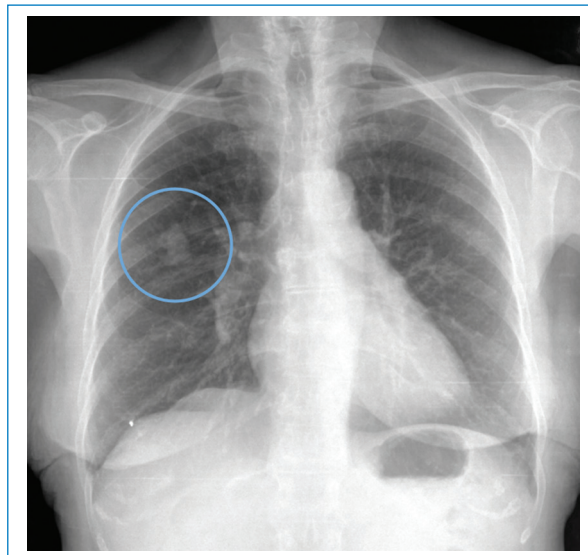


Figura 3. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior. MAV pulmonar. Mujer de 71 años diagnosticada con THH. Malformación arteriovenosa pulmonar en lóbulo superior derecho con morfología nodular-ovalada y márgenes lobulados (círculo).

Ecografía

ECOGRAFÍA TRANSTORÁCICA CON CONTRASTE INTRAVENOSO

Para el estudio de MAV pulmonares, la ecografía transtorácica (ETT) con contraste intravenoso, también conocida como ecocardiografía de burbuja, se realiza como método de detección inicial en pacientes con

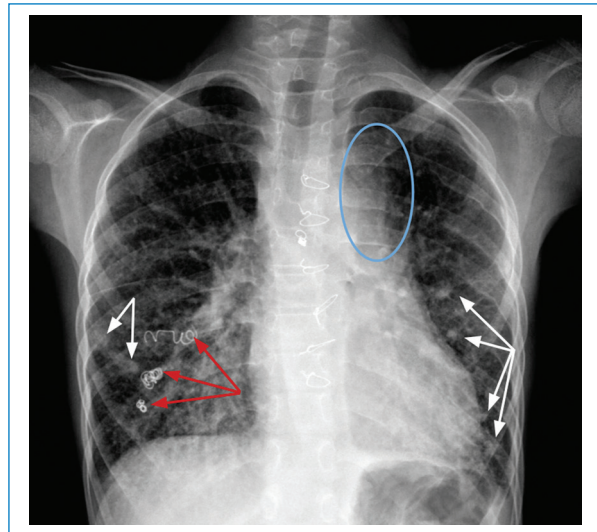


Figura 4. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior. MAV torácicas múltiples. Adolescente de 13 años con diagnóstico de THH desde la infancia y MAV torácicas múltiples. Presenta pérdida del volumen pulmonar izquierdo por tratamiento previo con lobectomía inferior y también se observa embolización endovascular con coils en el hemitórax derecho (flechas rojas). Se visualizan varios nódulos bilaterales de pequeño tamaño con tenues opacidades periféricas en "vidrio deslustrado", en contexto de MAV telangiectásica difusa (flechas blancas). Ensanchamiento mediastínico superior izquierdo correspondiente a MAV en mediastino superior (óvalo).

THH y ante la sospecha clínica de *shunt* derecho-izquierdo, para definir la derivación y estratificar el riesgo^{1,2,5,10}. Por otro lado, resulta útil para valorar la efectividad del tratamiento endovascular⁹. Tiene una sensibilidad aproximada del 98-100%, con un valor predictivo negativo cercano al 100%, pero no es específica, y consiste en la detección de contraste ecográfico en la aurícula izquierda tras completar al menos tres ciclos cardíacos^{1,2,5}, lo que sugiere la presencia de *shunt* extracardiaco o intrapulmonar¹⁰.

ECOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA-TRANSTORÁCICA Y ESTUDIO DOPPLER

En el caso de las MAV mediastínicas puede ser útil como método inicial de cribado si existe buena ventana acústica. Se visualiza como una estructura hipoeecogénica y heterogénea, formada por estructuras serpiginosas correspondientes a vasos tortuosos, algunos de ellos con dilataciones aneurismáticas por arterialización venosa de larga duración^{3,18}. Permite estimar las

dimensiones de la masa, su relación con las estructuras mediastínicas y su complejidad^{3,19}. El modo Doppler color evidencia la naturaleza vascular de la masa, con derivación arteriovenosa prominente y usualmente flujo turbulento; en el Doppler espectral se observan vasos de alto flujo con bajos índices de resistencia y ondas venosas arterializadas^{3,18}.

Angiografía por tomografía computada

La angiografía por tomografía computada (angio-TC) es la prueba de elección para la confirmación diagnóstica de MAV pulmonares cuando las pruebas de cribado son patológicas y la ETT es altamente sugestiva de *shunt* derecho-izquierdo^{1,5,10}. También es de elección por su rapidez y disponibilidad en la valoración y la aproximación diagnóstica de las MAV mediastínicas^{6,16,18}. Permite caracterizar las lesiones en cuanto a tamaño, forma, relaciones y complejidad al identificar las aferencias y el drenaje venoso, a la vez que permite planificar el abordaje terapéutico y valorar las complicaciones asociadas a ellas^{1,5,9,10}.

Se recomienda realizar el estudio con equipos de TC multidetector^{7,10}, incluyendo el tórax y el segmento superior de la aorta abdominal con la intención de identificar posibles aportes sistémicos originados en la aorta infradiaphragmática, así como también MAV hepáticas^{5,10}, lo que permite confirmar el diagnóstico de THH basado en los criterios de Curazao⁵.

El estudio de MAV pulmonares se realiza mediante angio-TC de arterias pulmonares^{1,10} (Fig. 5) y en el caso de MAV mediastínicas con angio-TC de aorta⁶ (Fig. 6), tras la administración de un bolo de contraste yodado de alta concentración, pudiendo utilizar la técnica de *bolus tracking*. Es recomendable realizar adquisiciones volumétricas con corte fino (0,63-1 mm), reconstrucciones multiplanares y posprocesado con MIP (*maximum intensity projection*), lo que permite delimitar mejor los componentes vasculares de las MAV y ofrece una mayor sensibilidad para detectar lesiones de pequeño tamaño^{1,10}.

Usualmente se observa un entramado formado por vasos tortuosos y venas con dilataciones varicosas (Figs. 7 y 8), normalmente de 1-2 mm mayor calibre respecto a la arteria, formando un *nidus* que se opacifica por completo en el estudio poscontraste^{5-7,10}. Las MAV pulmonares también pueden verse como lesiones nodulares circunscritas y no calcificadas, con una rama arterial subsegmentaria nutricia y su respectiva vena de

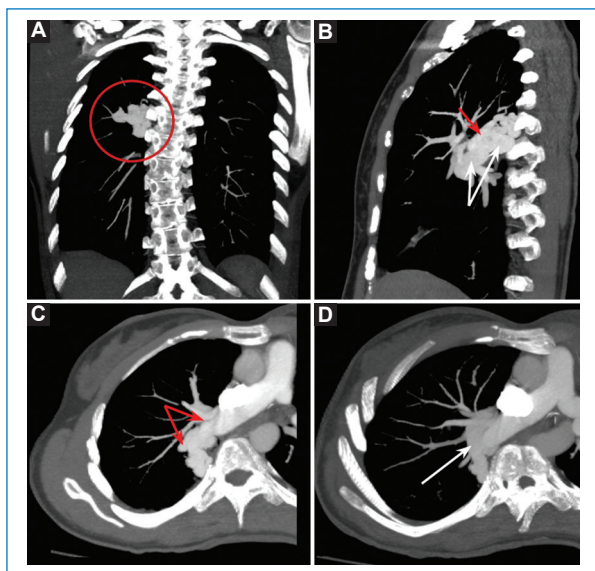


Figura 5. Angio-TC de arterias pulmonares con MIP y MPR en los planos coronal (A), sagital (B) y axial (C y D). MAV pulmonar en el lóbulo superior derecho. Paciente de 34 años diagnosticado con THH en la infancia y tratado quirúrgicamente con lobectomía inferior derecha y ligadura de MAV pulmonar derecha. Persistencia de *shunt* derecho-izquierdo en la ETT. La angio-TC evidencia un ovillo vascular localizado en el segmento posterior del lóbulo superior derecho paravertebral (círculo), con aporte vascular dependiente de la arteria segmentaria posterior (flecha roja) y drenaje venoso en la vena pulmonar superior derecha (flechas blancas).

drenaje, habitualmente de localización subpleural^{5,7,14} (Figs. 9 y 10). En los casos de MAV telangiectásicas pulmonares o de pequeño tamaño se pueden observar como opacidades en “vidrio deslustrado”¹⁰ (Fig. 11); no obstante, las opacidades alveolares pueden estar relacionadas con hemorragia alveolar en los pacientes que se manifiestan clínicamente con hemoptisis.

En la valoración de los pacientes con MAV, sobre todo en los niños, las pacientes en edad fértil y las embarazadas, es importante realizar estudios con TC de baja dosis teniendo en cuenta la necesidad de controles a largo plazo⁵. Por ello, realizar estudios con equipos de TC con energía dual ofrece el beneficio de reducir la dosis de radiación, así como la cantidad de contraste administrada, permite realizar reconstrucciones sin contraste virtual (anula la adquisición previa sin contraste en los estudios vasculares) y ofrece una mayor resolución temporal que mejora la valoración de pequeñas lesiones^{10,20}.

Debe recordarse que la angio-TC es la prueba de elección para confirmar el diagnóstico de MAV,

permitiendo caracterizar las lesiones y valorar las complicaciones derivadas de estas.

Angiografía por resonancia magnética

La angiografía por resonancia magnética (angio-RM) se considera la modalidad de estudio de elección cuando existe limitación o contraindicación para la realización de una angio-TC. Tiene como ventaja la ausencia de radiación ionizante y la posibilidad de realizar secuencias angiográficas sin administración de contraste intravenoso, siendo capaz de detectar MAV de hasta 2 mm, con potencial uso en el diagnóstico y el planteamiento terapéutico^{1,5}. Su principal limitación es la poca disponibilidad de equipos de RM y la mayor duración de la exploración. Deben incluirse secuencias *spin eco* T1 y T2, y secuencias dinámicas en fases arterial y venosa, lo que permitirá discernir que se trata de una lesión vascular de alto flujo, así como secuencias poscontraste 3D T1-EG utilizando gadolinio a dosis de 0,1-0,2 mmol/kg^{1,5,18}.

En las secuencias *spin eco* se observan como estructuras con vacío de señal, algunas de morfología serpiginosa^{3,18}, como focos hiperintensos en secuencias de eco de gradiente potenciadas en T2^{3,5,18}, y muestran intenso realce poscontraste con drenaje venoso precoz, característico de lesiones de alto flujo^{3,18}. Permite detectar focos de sangrado o trombosis, y con las secuencias poscontraste y 3D dinámicas se logra valorar correctamente el *nidus*, la complejidad del aporte vascular y el drenaje venoso³.

Angiografía pulmonar

Aunque se considera el método de referencia para el diagnóstico de MAV, es un procedimiento invasivo, lo que implica ciertos riesgos, además de la exposición a radiación ionizante y los posibles eventos adversos asociados al uso de contraste yodado. Por ello, queda reservada únicamente para realizar el tratamiento endovascular^{2,5}.

Manejo terapéutico

El manejo de las MAV ha ido variando con el tiempo, siendo la tendencia actual realizar intervenciones mínimamente invasivas y con menor morbilidad para los pacientes², teniendo en cuenta que la mayoría son niños y que necesitarán un seguimiento prolongado, probablemente con varias intervenciones a lo largo de su vida por el riesgo de enfermedad residual o recurrente^{1,3,21}. El objetivo principal del tratamiento es

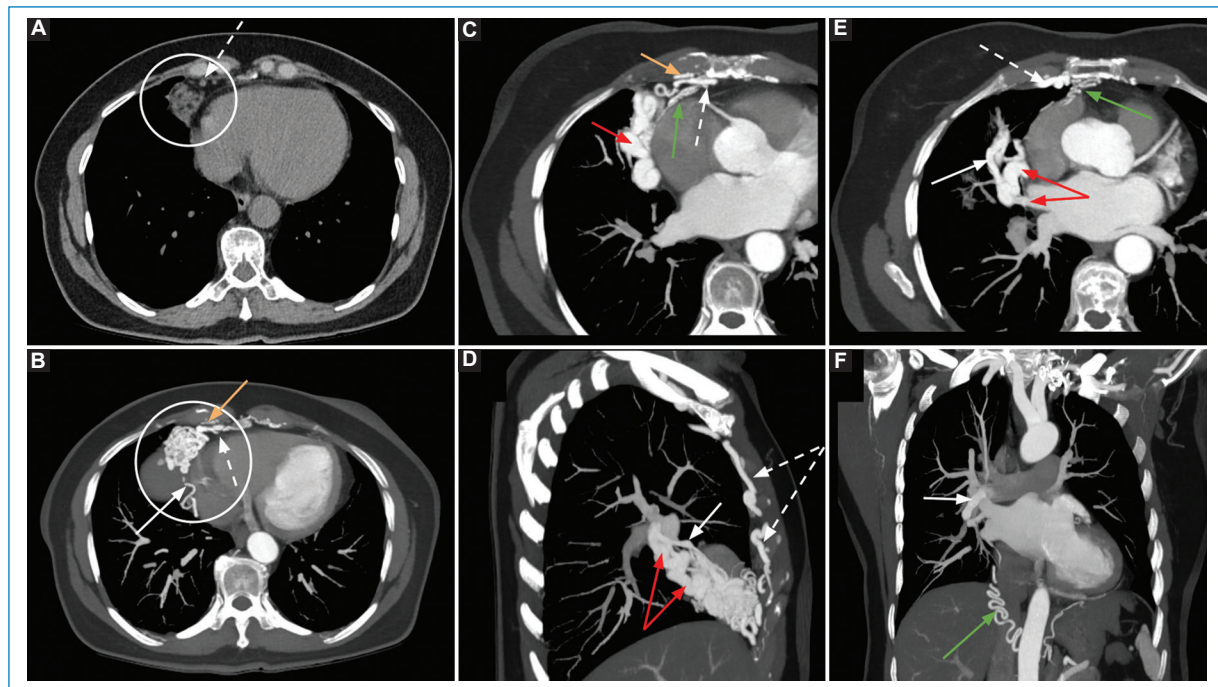


Figura 6. TC de tórax sin contraste en el plano axial (A) y angio-TC de aorta en el plano axial (B) con MIP (C y E), incluyendo MPR sagital (D) y coronal (F). MAV mediastínica compleja. Se observa una estructura vascular localizada en el seno cardiofrénico derecho que corresponde al *nidus* (círculo en A y B), con aportes vasculares dependientes de la arteria lobar media e interlobar (flechas blancas), así como circulación sistémica a expensas de la arteria mamaria interna derecha (flechas discontinuas), ramas intercostales (flecha amarilla) y ramas frénicas con origen en la aorta abdominal (flecha verde). El drenaje venoso depende de la vena pulmonar inferior derecha, con dilataciones varicosas y mayor calibre respecto a las arterias nutricias (flechas rojas).

mejorar los síntomas cuando aparecen y prevenir las posibles complicaciones^{8,11,14}.

En el caso de las MAV pulmonares, las últimas recomendaciones de la Sociedad Europea de Radiología Cardiovascular e Intervencionista (CIRSE) indican tratar a todo paciente que cumpla los siguientes criterios⁵:

- Presencia de síntomas (hipoxemia o embolias paradójicas).
- Crecimiento progresivo de la MAV.
- Cualquier MAV con un diámetro de la arteria nutricia ≥ 2 mm, ya que se ha demostrado que las embolias paradójicas ocurren con independencia del diámetro del vaso².

La decisión de no tratar a niños asintomáticos con MAV de pequeño tamaño debe ser considerada de manera individualizada según el criterio clínico y la valoración del riesgo-beneficio^{1,14}.

En las MAV mediastínicas se deben considerar el tamaño, la localización y las relaciones con estructuras adyacentes, así como la dinámica del flujo, para tratarlas de forma adecuada^{3,4}. El tratamiento endovascular puede ser de primera elección, donde el abordaje y el

material utilizado dependerán de las características angiográficas de la MAV³, aunque basándonos en los casos reportados en la literatura podemos decir que la tendencia es realizar tratamiento quirúrgico, siendo el endovascular un paso previo; la embolización prequirúrgica se realiza con intención de reducir el tamaño inicial y las aferencias al *nidus*, facilitando la resección con menor probabilidad de complicaciones, como en el caso de MAV de gran tamaño y con invasión a estructuras vitales^{4,6,13,22}. La resección incompleta o el cierre parcial del *nidus* tiende a causar recurrencias^{3,4}, aunque no siempre es posible¹⁵. En algunos casos de pacientes asintomáticos se puede optar por tratamiento conservador, con un enfoque de observar y esperar^{4,6}.

Tratamiento endovascular por radiología intervencionista

MAV PULMONARES

Se prefiere el tratamiento endovascular por ser un abordaje menos agresivo y asociar menor morbilidad

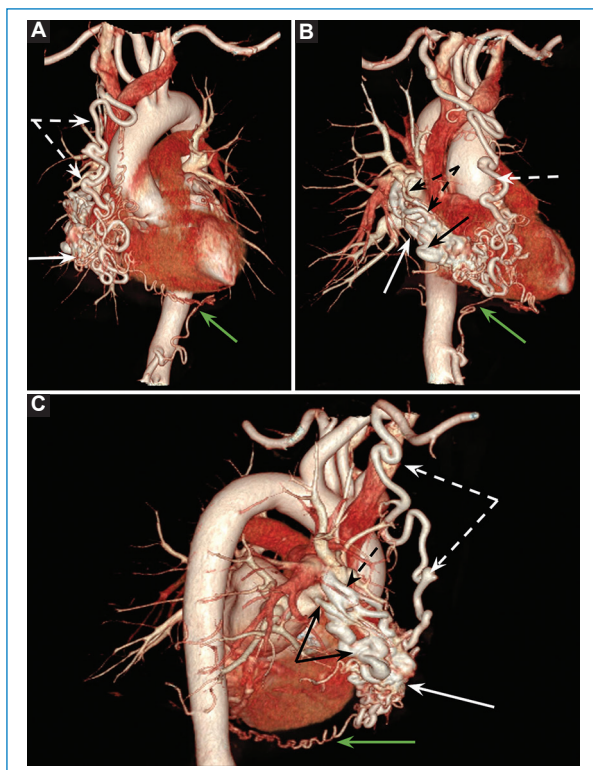


Figura 7. Reconstrucción 3D de MAV mediastínica compleja con vista anteroposterior (A), lateral-oblicua derecha (B) y posterior (C). Mismo caso de la figura 6. MAV compleja en seno cardiofrénico derecho (flecha blanca) con aporte vascular dependiente de la arteria lobar media e interlobar (flechas negras discontinuas), la arteria mamaria interna derecha (flechas blancas discontinuas) y la frénica (flecha verde). Drenaje venoso a la vena pulmonar inferior derecha (flecha negra).

que la cirugía convencional². Puede realizarse una embolización terapéutica en una única sesión para casos con cuatro lesiones o menos, o en varias sesiones cuando existan múltiples lesiones y enfermedad difusa, teniendo en cuenta la complejidad de las lesiones, así como la dosis de radiación y de contraste que va a recibir el paciente durante el procedimiento¹.

El acceso a la arteria pulmonar puede ser por vía venosa femoral o yugular^{1,2,21}, y en algunos casos por vía cubital⁵. Se deben embolizar las arterias nutricias lo más cerca posible del *nidus* (embolización supra-selectiva), con el fin de bloquear el suministro al *nidus* y preservar al máximo la perfusión pulmonar normal^{1,2,5}.

La embolización del saco venoso puede ser una alternativa a la embolización arterial, con la ventaja de tener menor tasa de reperfusión²¹; sin embargo, conlleva un incremento en el coste (amerita más material

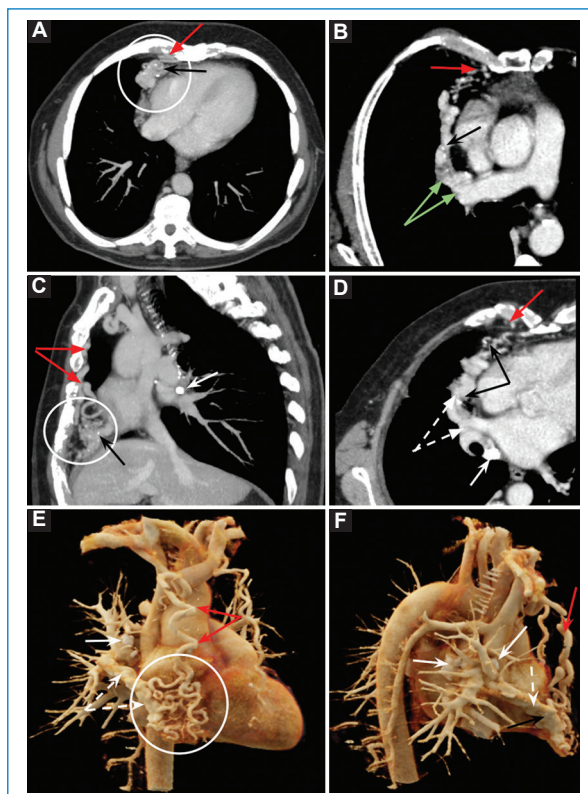


Figura 8. TC de tórax con contraste intravenoso en fase venosa. Posprocesado con MIP en planos axial (A, B y D) y sagital (C), y reconstrucción 3D con vistas anterior (E) y lateral derecha (F). MAV mediastínica compleja. Paciente con antecedente de infección por *Mycobacterium tuberculosis* y hallazgo incidental de una masa mediastínica en la radiografía de tórax; asintomático respiratorio. Se identifica un *nidus* vascular en el seno cardiofrénico derecho (círculo) con aportes dependientes de la arteria interlobar (flecha verde) y la arteria mamaria interna derecha (flecha roja). Drenaje dependiente de la vena pulmonar inferior derecha (flechas blancas discontinuas) con dilataciones varicosas y mayor calibre respecto a las arterias del *nidus*. Se observan pequeñas calcificaciones vasculares (flechas negras) y adenopatías calcificadas en el hilio derecho (flecha blanca) en relación con la tuberculosis pasada.

de embolización) y aumenta el tiempo del procedimiento, y con ello la dosis de radiación^{2,5}.

El material más usado son los *coils* y *plugs* vasculares tipo Amplatzer²¹ (Fig. 12), cada uno con riesgo de recanalización de forma aislada (en torno al 15-20% y hasta un 6% respectivamente)^{1,2}, por lo que serán seleccionados dependiendo de las características de la MAV. Actualmente se cuenta con *plugs* microvasculares para vasos de pequeño calibre^{2,5} (riesgo de recanalización < 5%¹ a 6%², según la literatura). Esto se ve

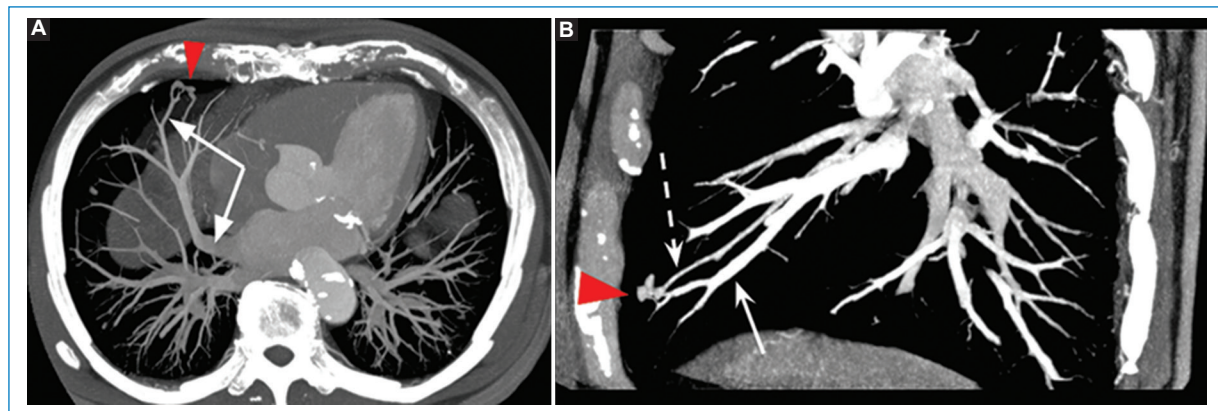


Figura 9. TC de arterias coronarias con MIP en cortes axial (A) y sagital (B). MAV pulmonar. Paciente de 80 años, hipertenso, con episodios de angina. Hallazgo incidental de MAV pulmonar simple en el lóbulo medio (punta de flecha), de pequeño tamaño, con aporte vascular de rama subsegmentaria (flecha blanca discontinua) y drenaje en la vena pulmonar inferior derecha (flecha blanca) de mayor calibre.

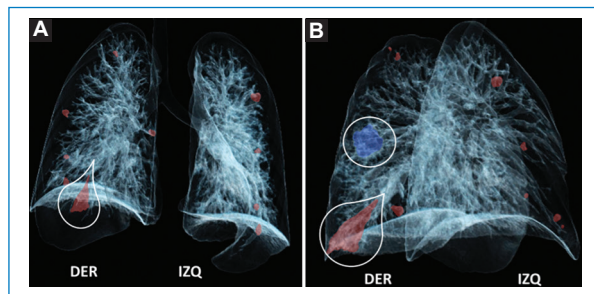


Figura 10. Reconstrucción volumétrica en 3D de parénquima pulmonar en vistas anteroposterior (A) y lateral-oblicua derecha (B). MAV pulmonares. Niño de 7 años con diagnóstico conocido de THH. Se observan varios nódulos pulmonares de pequeño tamaño y distribución periférica subpleural, correspondientes a MAV (sombreado rojo en A y B), una de mayor tamaño en la base pulmonar derecha con componente atelectásico (lágrima), así como en el segmento apical del lóbulo inferior derecho (círculo, sombreado azul, en B), embolizada con un *plug* vascular tipo Amplatzer.

influenciado además por el tamaño de la MAV, su complejidad y el punto respecto al *nidus* donde se libera el material, habiéndose demostrado que el uso combinado de *coils* y *plugs* es capaz de prevenir la recanalización del *nidus*^{1,2}. No se utilizan agentes de embolización líquidos⁵.

MAV MEDIASTÍNICAS

La finalidad es conseguir ocluir por completo y erradicar el *nidus*^{3,7}, ya que el tratamiento incompleto

favorece un crecimiento agresivo debido a la neovascularización y el reclutamiento de colaterales, aunque suele ameritar más de una sesión por enfermedad residual o recurrencia³. Se puede intentar la escleroterapia del *nidus* mediante el uso combinado de agentes líquidos (como alcohol polivinílico)^{3,7,15} y *coils*, teniendo en cuenta los riesgos y las posibles complicaciones con el uso de partículas^{6,15} (Fig. 13).

Se puede acceder por vía vascular, venosa o ambas, en función de las características de la lesión. Para el tratamiento puede considerarse la clasificación terapéutica adaptada por Flors et al.³, aunque en la práctica pueden existir formas mixtas, debiendo adaptarse el manejo (Fig. 14):

- Tipo I: no más de tres arterias comunicando una única vena de drenaje.
- Tipo II: múltiples arteriolas comunicando una única vena de drenaje.
- Tipo IIIa: múltiples comunicaciones entre finas arteriolas y vénulas, con aspecto de “mancha” en la angiografía.
- Tipo IIIb: red vascular compleja formada por múltiples arteriolas y vénulas.

En los tipos I y II es importante abordar el componente venoso del *nidus* mediante punción transvenosa y ocluirlo; si se considera el uso de alcohol polivinílico, debe embolizarse primero el componente venoso con *coils* con el fin de reducir la dosis de etanol y estabilizar la trombosis venosa tras reducir su flujo. En el tipo III se debe realizar un abordaje transarterial, ya que los vasos del *nidus* son muy finos y en el abordaje venoso no permitirá liberar el material de embolización en la

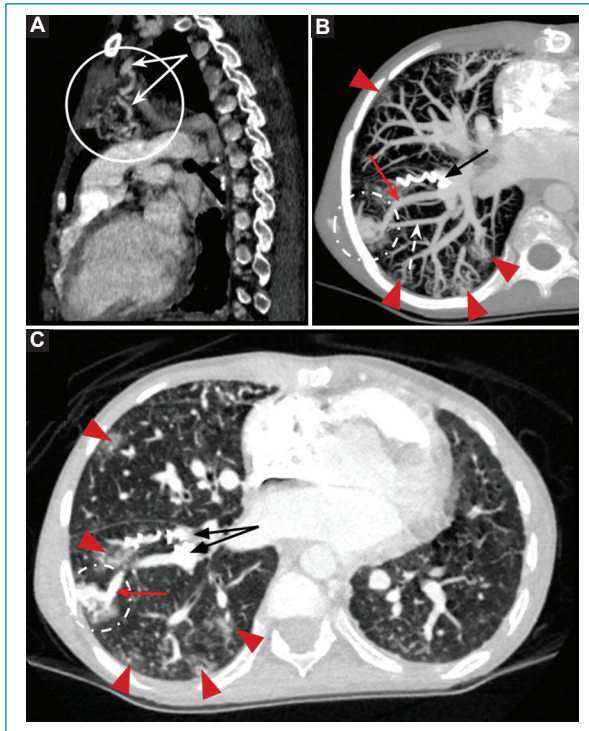


Figura 11. Angio-TC de arterias pulmonares con MPR sagital (A), MIP en corte axial con ventana de mediastino (B) y ventana de pulmón (C). Adolescente de 13 años con THH y MAV torácicas múltiples en seguimiento. (A) MAV en mediastino superior (círculo) con aporte de arteria mamaria interna izquierda (flechas blancas) y drenaje en vena pulmonar superior izquierda (no mostrado). (B y C) MAV pulmonar en el lóbulo inferior derecho (círculo discontinuo) con aporte de rama subsegmentaria (flecha roja) y drenaje en vena pulmonar inferior derecha (flecha blanca discontinua), así como micronódulos periféricos con opacidades en «vidrio deslustrado» (puntas de flecha rojas), en contexto de MAV telangiectásica difusa. Además, se identifican coils de embolización previa en el lóbulo inferior derecho (flechas negras) y pérdida del volumen pulmonar izquierdo (C) en relación con lobectomía por tratamiento previo de MAV.

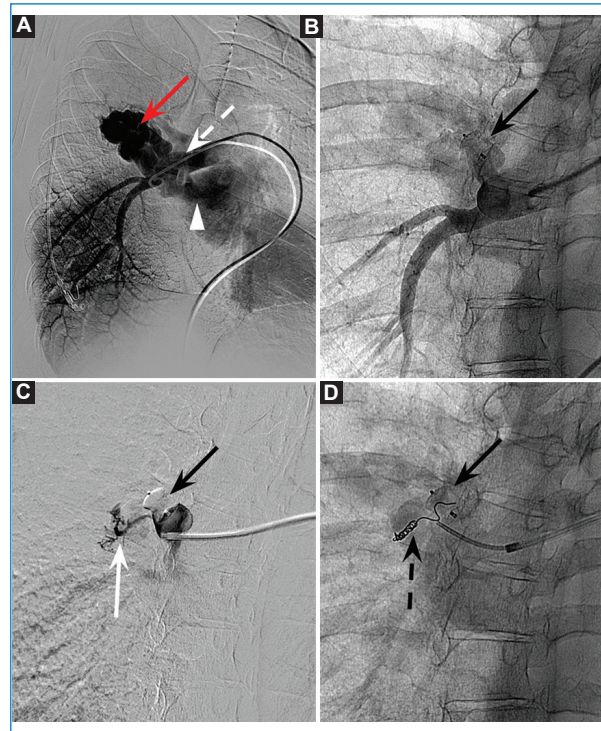


Figura 12. Arteriografía pulmonar más embolización endovascular de MAV pulmonar en el lóbulo superior derecho con *plug* vascular tipo Amplatzer. (A) Arteriografía pulmonar derecha selectiva mediante abordaje a través de la vena femoral común derecha y control de escopia, poniendo de manifiesto una voluminosa MAV en el segmento posterior del lóbulo superior derecho (flecha roja) con importante aporte de ramas del lóbulo superior derecho (flecha blanca discontinua) y drenaje inmediato en la vena pulmonar superior derecha (punta de flecha). (B) Se intenta el cierre con un dispositivo tipo Amplatzer (flecha negra), sin poder desplazarlo de forma óptima, persistiendo el flujo en la MAV. (C) Durante el control inmediato se evidencia extravasado de contraste por una lesión vascular durante el avance del dispositivo de cierre (flecha blanca). (D) Embolización con coils de lesión vascular incidental (flecha negra discontinua) y cierre parcial de la MAV.

localización adecuada, además de aumentar el riesgo de crecimiento y rotura por el bloqueo del drenaje venoso³.

Debe recordarse que el objetivo principal del tratamiento endovascular en las MAV pulmonares es ocluir las aferencias arteriales al nidus, mientras que para las MAV mediastínicas se pretende la esclerosis o erradicación total del nidus.

En todos los casos, tras la embolización de la arteria nutricia debe comprobarse la existencia de aportes adicionales al *nidus* que no son evidentes al inicio por presentar menor flujo^{1,5}. Es recomendable

la administración intravenosa de heparina durante el procedimiento, para prevenir embolias paradójicas (1% de incidencia); habitualmente un bolo de 5000 UI, seguido de una infusión de 1000 UI por hora^{1,2}.

Las complicaciones asociadas al tratamiento endovascular son las propias del sitio de punción (hematoma), reacción alérgica al contraste yodado, infarto pulmonar (excepcional), embolia del material usado o de pequeños trombos (usualmente sin mayor repercusión)^{2,21}; lo más frecuente es la aparición de dolor pleurítico autolimitado tras la embolización y fiebre (15-30%)⁵.

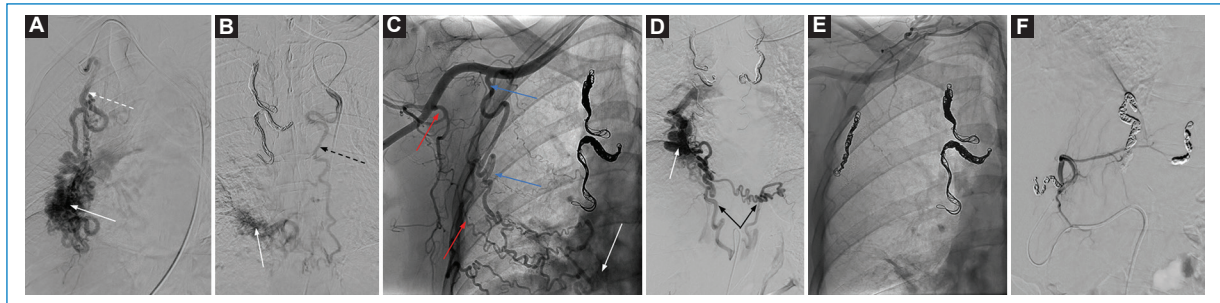


Figura 13. Arteriografía torácica y abdominal más embolización endovascular con *coils* de MAV mediastínica compleja. Aortografía bajo control de escopia con abordaje a través de la arteria femoral común derecha, identificando MAV mediastínica (tipo II) con aferencias de ambas arterias mamarias internas, frénicas y ramas epigástricas (flecha blanca). (A) Cateterización de la arteria mamaria interna derecha y embolización con *coils* (flecha blanca discontinua). (B) Control tras la embolización con aferencia importante desde la arteria mamaria interna contralateral, que posteriormente es embolizada (flecha negra discontinua); no se identifican aportes importantes en el control inmediato. Por persistencia de signos de *shunt* en el control, se realiza en segundo tiempo una arteriografía que muestra aporte prominente de la arteria torácica superior y lateral (C, flechas azules y rojas, respectivamente), así como de las arterias frénicas (D, flechas negras), con resultado final satisfactorio tras la embolización (E y F).

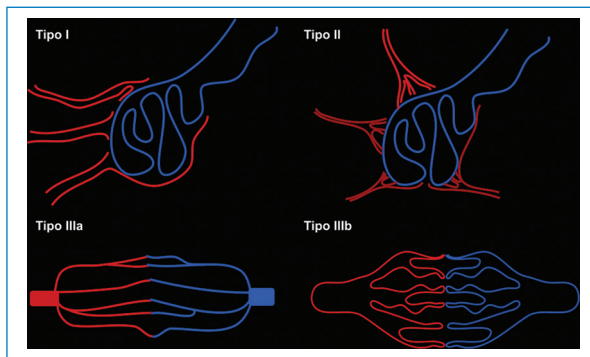


Figura 14. Clasificación angiográfica de las MAV para la planificación del tratamiento endovascular (adaptada de Flors et al.³).

Debe recordarse que, actualmente, el tratamiento endovascular es la opción terapéutica de primera línea para el tratamiento de las MAV pulmonares, debido a la menor morbimortalidad asociada respecto a la cirugía convencional, reservando esta última para aquellos casos en los que no es posible realizar manejo endovascular o ante una hemorragia potencialmente grave, incluso durante el embarazo.

Cirugía convencional (toracotomía)

Anteriormente se consideraba el tratamiento con neumonectomía, lobectomía o resección atípica para las MAV pulmonares. En la actualidad, solo está

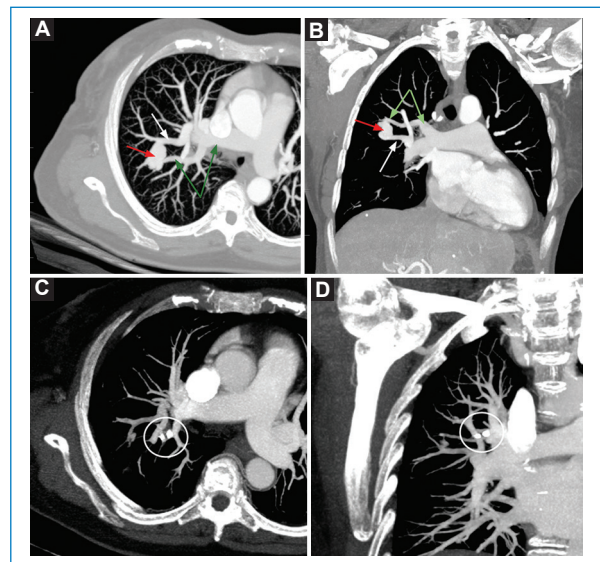


Figura 15. Angio-TC de arterias pulmonares con MIP y RPM en los planos axial (A y C) y coronal (B y D). MAV pulmonar en el lóbulo superior derecho. Mujer de 71 años con THH. (A y B) MAV pulmonar (flecha roja) con aferencia de la rama del segmento posterior del lóbulo superior derecho (flechas verdes) y drenaje en la vena pulmonar superior derecha (flecha blanca). (C y D) Control al mes de la embolización con un dispositivo tipo Amplatzer (círculo), con resultado satisfactorio.

indicado en aquellos casos con lesiones de extensión limitada no aptas para embolización, o cuando no se dispone de la técnica endovascular, en casos de

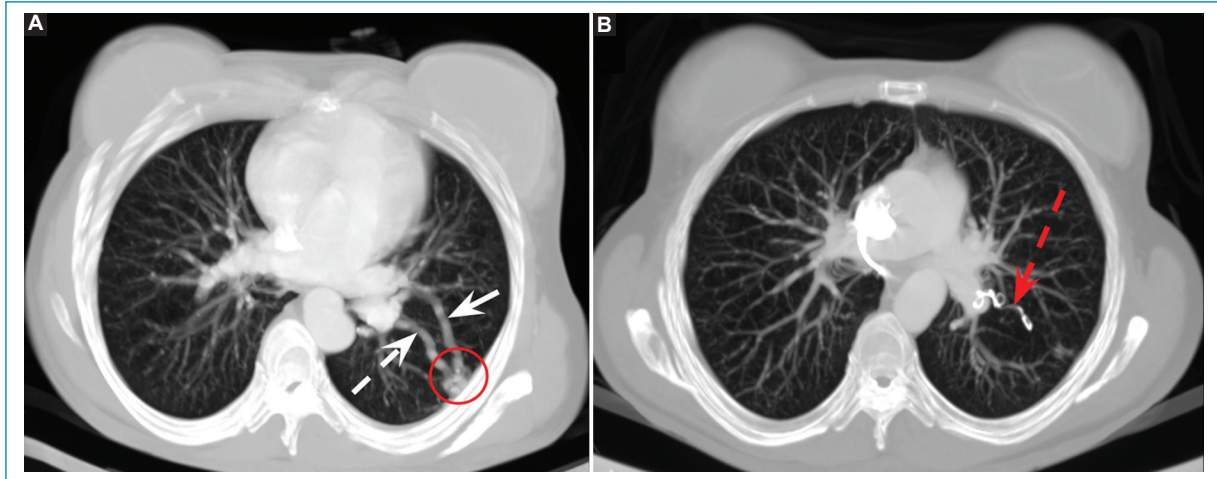


Figura 16. Angio-TC de arterias pulmonares con MIP en corte axial y ventana de pulmón. MAV pulmonar en lóbulo inferior izquierdo. Mujer de 48 años con THH y evidencia de *shunt* en control con ETT. **(A)** MAV pulmonar (círculo rojo) con aporte arterial dependiente de la rama pulmonar del lóbulo inferior izquierdo (flecha blanca) y drenaje en vena pulmonar homónima (flecha blanca discontinua). **(B)** Control al mes de la embolización endovascular con *coils* (flecha roja discontinua) y oclusión satisfactoria de la MAV.

embolización fallida o si se produce una hemorragia potencialmente mortal^{1,2,14}.

En las MAV mediastínicas, la cirugía sigue siendo la principal opción terapéutica, intentando una resección completa de la lesión, lo que no siempre es posible, muchas veces debido a su tamaño y a la invasión de estructuras mediastínicas, por lo que se suele realizar una embolización previa con el fin de reducir el tamaño de la MAV, disminuir el riesgo de sangrado y facilitar la resección^{4,12,13,15,22}.

Debe recordarse que en las MAV mediastínicas el tratamiento puede realizarse mediante toracotomía, terapia endovascular o cirugía con embolización prequirúrgica para facilitar el procedimiento, siendo esta última la opción terapéutica más realizada según los casos reportados.

Pacientes embarazadas

En el embarazo, debido al efecto vasodilatador de la progesterona y a los cambios dinámicos en el flujo vascular pulmonar, las MAV tienden a crecer^{9,23}, con un riesgo de rotura y hemorragia estimado del 1,4%², mayor en el segundo y el tercer trimestres^{5,23}, según la literatura. En los casos asintomáticos, confirmados o con sospecha de THH, se recomienda la detección inicial de MAV con ETT y TC sin contraste de baja dosis; esta última a partir del segundo trimestre¹⁷. En los casos sintomáticos se debe realizar TC sin

contraste de baja dosis independientemente de la edad gestacional siempre que exista una clara indicación¹⁷. Se recomienda el tratamiento endovascular a partir del segundo trimestre a menos que exista una indicación diferente^{9,17,24}; las series de casos han demostrado el bajo riesgo de complicaciones asociadas al diagnóstico por imagen y la terapia endovascular, a diferencia del elevado riesgo de complicaciones en las MAV no tratadas durante el embarazo^{5,17}. La cirugía es de elección en casos de rotura y hemorragia potencialmente grave^{2,9,23}.

En el tratamiento endovascular se deben tomar medidas para reducir la exposición del feto a la radiación, como fluoroscopia pulsada o de baja dosis, evitar la fluoroscopia sobre el abdomen y la pelvis, minimizar los recorridos de angiografía y utilizar colimación ajustada. No se recomienda protección abdominal para la TC ni la angiografía, ya que aumenta la radiación dispersa al feto¹⁷.

Debe recordarse que el diagnóstico y el manejo de las MAV torácicas es complejo y requiere la valoración conjunta con toma de decisiones por un equipo multidisciplinario, especialmente en la infancia y en las embarazadas.

Seguimiento

En los niños con THH asintomáticos o con resultado negativo en la detección inicial de MAV se recomienda

valorar de nuevo cada 5 años, o incluso antes cuando el resultado inicial en las pruebas de imagen (radiografía o ecografía) y de oximetría resulta dudoso¹⁷.

Se debe realizar seguimiento tras el tratamiento endovascular mediante la clínica y angio-TC, para valorar la involución de la MAV o la posible recanalización y crecimiento de la lesión, así como para la detección de nuevas MAV no detectadas en el estudio inicial⁵. Según la literatura (más enfocada en MAV pulmonares), podría considerarse un control transcurrido 1 mes de la intervención, luego a los 6-12 meses y a continuación cada 3-5 años, aproximadamente^{1,2}. En las lesiones pequeñas o no tratadas, incluyendo las sospechadas en la ETT y no detectadas en la TC, debe planificarse el seguimiento individualizando en cada caso según los riesgos y el criterio del clínico¹.

El éxito del tratamiento endovascular se estima en un 80-95%²¹. Un resultado satisfactorio o resolución completa se considera cuando el diámetro transversal de la MAV disminuye un 70% o más del diámetro inicial (Figs. 15 y 16); el éxito parcial se define por una reducción del 30-70% (Fig. 12) y el fracaso del tratamiento cuando el volumen persiste invariable y se demuestra recanalización o reperfusión del *nidus* (15% de los casos²¹) (Fig. 13), que clínicamente se manifiesta como disnea de nueva aparición, cefalea, palpitaciones o hemoptisis², y en general ocurre en MAV complejas, de gran tamaño o por hipertrofia de arterias bronquiales⁵. En estos casos, se puede intentar nuevamente una embolización de la MAV^{2,5}. A veces resulta difícil estimar en forma adecuada el éxito del tratamiento, sobre todo cuando se realizan técnicas endovasculares, por el volumen que presenta el material de embolización².

Conclusión

Las MAV torácicas son infrecuentes, sobre todo las de localización mediastínica, caracterizadas por una comunicación anómala entre ramas arteriales y venosas sin una red capilar intermedia. Representan un reto diagnóstico por su forma de presentación y complejidad anatómica, siendo indispensables los estudios de imagen para su caracterización y abordaje terapéutico. La mayoría son congénitas, usualmente asociadas a THH. En los adultos suele ser un hallazgo incidental en pruebas de imagen, tanto en los casos esporádicos como en los adquiridos. En las MAV pulmonares se considera el abordaje de primera línea con tratamiento endovascular, limitando la cirugía convencional a aquellos casos en los que el tratamiento endovascular no es posible o resulta fallido, mientras que en las MAV

mediastínicas la tendencia es la escisión quirúrgica, previa embolización del *nidus* con la finalidad de minimizar las complicaciones y facilitar el procedimiento.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de su institución para acceder a los datos de las historias clínicas. Se ha obtenido el consentimiento informado de los pacientes y se cuenta con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no se utilizó ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción ni la creación de contenido de este manuscrito.

Referencias

1. Tellapuri S, Park HS, Kalva SP. Pulmonary arteriovenous malformations. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2019;35:1421-8.
2. Kramdhari H, Valakkada J, Ayyappan A. Diagnosis and endovascular management of pulmonary arteriovenous malformations. *Br J Radiol*. 2021;94:20200695-704.
3. Flors L, Park AW, Norton PT, Hagspiel KD, Leiva-Salinas C. Malformaciones vasculares y tumores de partes blandas. Parte 1: clasificación, papel de las pruebas de imagen y lesiones de alto flujo. *Radiología*. 2019;61:4-15.
4. Tennyson C, Routledge T, Cámaras A, Scarci M. Arteriovenous malformation in the anterior mediastinum. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:e9-10.
5. Müller-Hülsbek S, Marques L, Maleux G, Osuga K, Pelaje JP, Wolgemuth WA et al. CIRSE standards of practice on diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2020;43:353-61.
6. Kashi DA, Vijayalakshmi P. Arteriovenous malformation in the middle mediastinum with spontaneous hemoptysis and successful management by endovascular embolization. *Radiol Case Rep*. 2021;16:2853-6.
7. Lee HN, Hyun D. Pulmonary arteriovenous malformation and its vascular mimickers. *Korean J Radiol*. 2022;23:202-17.
8. Serrano-Usola N, Echevarria-Uraga JJ, Miguelez-Vidales JL, Armendáriz-Tellitu K. Embolización de malformación arteriovenosa pulmonar con Amplatzer. A propósito de un caso. *Cag Med Bilbao*. 2011; 108:123-6.
9. Lukic A, Cmelak L, Draženović D, Kojundžić H, Lukic IK, Gluncic V. Pulmonary arteriovenous malformation unmasked by pregnancy: a review of pulmonary arteriovenous malformations and cardiovascular and respiratory changes in pregnancy. *Case Rep Pulmonol*. 2023;2023:5469592-9.
10. Raptis DA, Short R, Robb C, Marlow J, Naeen M, McWilliams S, et al. CT appearance of pulmonary arteriovenous malformations and mimics. *Radiographics*. 2022;42:56-68.

11. Díaz-Aguilera R, Zurera-Tendero LJ, Canis-López M, Triviño-Tarradas F, García-Revillo J, Baños P. Embolización de malformaciones arteriovenosas pulmonares: seguimiento clinicoradiológico a largo plazo. *Radiología*. 2009;51:85-9.
12. Kaplan T, Altuntas B, Ceran S, Sadi-Sunam G. Unusual location of arteriovenous malformation; posterior mediastinum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;8:260-2.
13. Kohli P, Penumadu P, Ray S, Ganesh RN. Posterior mediastinal arteriovenous malformation: a rare catch. *J Cardiovasc Thorac Res*. 2022;14:74-6.
14. Danylaian A, Sankari A, Hernández F. Pulmonary arteriovenous malformation (AVMs). En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. (Consultado el 08-04-2024.) Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559289/>.
15. Grillo HC, Athanasoulis CA. Tracheal obstruction from mediastinal arteriovenous malformation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;128:780-2.
16. Busch T, Aleksic I, Schulze F, Sirbu H, Dalichau H. Retrocardiac arteriovenous malformation causing recurrent cerebral ischemia. *Ann Thorac Surg*. 2000;70:663-5.
17. Faughnan ME, Mager JJ, Hetts SW, Palda VA, Lang-Robertson K, Buscarini E, et al. Second International Guidelines for the diagnosis and management of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Ann Intern Med*. 2020;173:989-1001.
18. Samadi K, Salazar GM. Role of imaging in the diagnosis of vascular malformations. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2019;9:S143-51.
19. Faletra F, Ravini M, Moreo A, Fedriga E, Ciliberto MR, Alberti A, et al. Transesophageal echocardiography in the evaluation of mediastinal masses. *J Am Soc Echocardiogr*. 1992;5:178-86.
20. Fernández-Pérez GC, Fraga C, Oñate M, Díez M, Mato J, Collazos MA. Energía dual en TC. Consideraciones técnicas y aplicaciones clínicas. *Radiología*. 2022;64:445-55.
21. Lau KK, Steinke K, Reis S, Cherukuri SP, Cejna M. Current trends in image-guided chest interventions. *Respirology*. 2022;27:581-99.
22. Sasankan P, Geraci TC, Narula N, Cerfolio R. Robotic resection of a combined capillary and arteriovenous malformation in the mediastinum. *Ann Thorac Surg*. 2021;111:e189-91.
23. Duan C, Mu Y, Yang Y. Spontaneous hemothorax by pulmonary arteriovenous malformation during pregnancy. *Thorac Cardiovasc Surg Rep*. 2023;12:e63-5.
24. Locke T, Gollamudi J, Chen P. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. (Consultado el 08-04-2024.) Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK578186/>.