



## Malformación arteriovenosa gigante intrarrenal: un soplo sospechoso

M. A. Martín-Gómez, I. Aretero\*, M. A. Frutos, A. Torres y G. Álvarez\*

Servicios de Nefrología y \*Radiodiagnóstico. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

### RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) renales son alteraciones poco comunes que consisten en comunicaciones anómalas entre el sistema arterial y venoso intrarrenal.

Pueden ser de naturaleza congénita o adquirida, siendo estas últimas más frecuentes y habitualmente asintomáticas. En su presentación clínica, predominan la hematuria y la hipertensión (HTA), observándose deterioro cardíaco o pulmonar en un 5% de los casos.

Esta paciente con sospecha inicial de fístula arteriovenosa pulmonar se derivó al nefrólogo por insuficiencia renal e hipertensión arterial. La presencia de un intenso soplo ampliamente localizado facilitó el diagnóstico definitivo con ecografía renal, doppler y angiorresonancia. La ausencia de antecedentes descartó una etiología adquirida.

La nefrectomía del riñón malformado mejoró rápidamente la calidad de vida al desaparecer la disnea. La hipertensión pulmonar cedió al bajar el gasto cardíaco desde 12,9 l/min a 6,49 l/min con mínimo descenso del filtrado glomerular.

Palabras clave: **Hipertensión pulmonar. Malformación arteriovenosa. Hematuria. Hipertensión arterial. Insuficiencia renal.**

### GIANT RENAL ARTERIOVENOUS MALFORMATION: A SUSPICION BRUIT

### SUMMARY

Arteriovenous (AV) malformations remain relatively rare clinical lesions consisting in abnormal shunts between the arterial and venous vascular systems. Both, congenital or acquired fistulas, are unusual causes of renal or heart failure. Congenital AV fistulas usually present with hematuria, while acquired ones are more likely to present with hemodynamic changes, such as hypertension, cardiomegaly and congestive heart failure.

Here we present a 61 year-old woman studied before by probable pulmonary arteriovenous fistula and referred to nephrologist with a six-month history of dyspnea and peripheral edema. Physical examination was remarkable for an apical systolic ejective murmur as well as another bruit over the right pulmonary base. Blood tests showed a sCr of 1.7 mg/dl with normal urinalysis. On imaging, renal duplex

---

**Correspondencia:** Dra. María Adoración Martín Gómez  
Servicio de Nefrología  
Hospital Universitario Carlos Haya  
Avda. Carlos Haya, 82  
29010 Málaga (España)  
E-mail: doritamg@mixmail.com

*ultrasound showed a pulsatile hilar mass on the right kidney with an arterial flow of 300 cm/sec that was identified as a giant AV fistula on MRA.*

*An echocardiogram revealed severe pulmonary hypertension with a cardiopulmonary output of 12,9 l/min that doubled the systemic one (6,49 l/min). In view of the large size of the AV fistula occupying the majority of the parenchyma, endovascular approach was turned down and a laparoscopic nephrectomy was performed successfully. There was an immediate clinical improvement and 45 days after the procedure, a control-echocardiogram showed normalization of the cardiopulmonary parameters with minimal changes in glomerular filtration rate.*

**Key words:** *Pulmonar hypertension. Giant arteriovenous fistula. Hematuria. Renal failure. Heart failure.*

## INTRODUCCIÓN

Las MAV renales son hallazgos poco frecuentes, con incidencia estimada en 1 de cada 30.000 autopsias y 1 de cada 1.000 o 2.000 procedimientos urológicos o radiovasculares<sup>1</sup>.

Pueden ser congénitas o adquiridas. Estas últimas suelen ser de etiología iatrogénica<sup>2</sup> (97% de los casos tras biopsia renal percutánea), pero también hay que valorar las idiopáticas (menos del 3% y habitualmente asociadas a aneurismas de la arteria renal), las traumáticas y relacionadas con neoplasias<sup>1</sup>. Las idiopáticas de origen congénito constituyen el 30% de las MAV<sup>3</sup>. Morfológicamente se distinguen dos tipos, el quístico-cavernoso, con múltiples comunicaciones de aspecto varicoso y el cavernoso (menos prevalente), con una sola comunicación entre arteria y vena únicas. Se presentan con frecuencia unilaterales, aunque se han descrito también en ambos riñones<sup>4</sup>.

El caso presentado aquí con HTA, insuficiencia renal (IR) y disnea había sido valorado anteriormente como fístula arteriovenosa pulmonar (FAV) y derivado a Nefrología por IR y ligeros edemas. Un gran soplo en todo el flanco derecho puso en la pista de la malformación.

## Caso clínico

Mujer de 61 años, sin antecedentes de interés. En agosto de 2000 fue remitida por su médico de familia a cardiología por presentar desde hacía seis meses, disnea de moderados esfuerzos, ortopnea y edemas asimétricos en miembros inferiores. Desde hacía 45 días refería además episodios de opresión retroesternal de características isquémicas. La exploración mostraba buen estado general y de hidratación. La presión arterial era de 160/60 mmHg y el pulso venoso con ondas a y v de amplitud normal. El ritmo cardíaco irregular a 80 latidos por minuto (lpm) y se evidenció un soplo sistólico eyectivo apical, además de

otro continuo en base pulmonar derecha. El resto de la exploración fue anodina, salvo mínimo edema pretibial.

En las exploraciones complementarias realizadas destacó un electrocardiograma con ritmo sinusal y extrasístoles politópicas. La radiología torácica mostró crecimiento de cavidades izquierdas que se confirmó con ecocardiografía (dilatación aurícula izquierda y leve hipertrofia septal con fracción de eyección conservada). Ante la sospecha de FAV pulmonar se realizó arteriografía pulmonar que no evidenció alteraciones. La ergometría resultó negativa y una gammagrafía miocárdica objetivó un pequeño defecto de perfusión inferior.

Entre los datos analíticos, hematocrito y hemoglobina normales, urea 51 mg/dl y creatinina 1,5 mg/dl (ClCr por Cockcroft-Gault: 35 ml/min).

La paciente fue diagnosticada de HTA esencial, cardiopatía hipertensivo-isquémica e insuficiencia cardíaca. Pese al tratamiento antihipertensivo instaurado la disnea progresó hasta ser de mínimos esfuerzos. En septiembre de 2004 es derivada a la consulta de nefrología por insuficiencia renal.

Llamaba la atención un soplo intenso en base pulmonar, flanco y fosa renal derechos, así como edema periférico moderado. La diuresis estaba, sin proteinuria y con sedimento normal, si bien la creatinina sérica había subido a 1,7 mg/dl.

Se realizó ecografía abdominal que mostró riñón izquierdo de 12 cm y derecho de 9 cm. Este riñón presentaba además una gran masa quística a nivel hilar. Con doppler-color, dicha masa presentaba flujo en su interior y con el modo pulsado se evidenció hipertrofia de arteria renal derecha y grandes flujos arteriales y venosos a 300 cm/seg compatibles con fístula arteriovenosa (fig. 1).

La angiorresonancia confirmó FAV gigante en polo inferior de riñón derecho y una gran dilatación de arterias intrarrenales y venas de drenaje (fig. 2).

El informe arteriográfico repetía el hallazgo de la MAV y cuantificó detalladamente el diámetro de la ar-



Fig. 1.—Doppler que evidencia masa renal con flujo en su interior y gran vibración de tejidos que produce artefactos de color.

teria renal (16,7 mm), así como una menor captación de contraste por el parénquima cortical. Para completar el estudio se repitió el ecocardiograma que mostró un gasto cardíaco sistémico de 6,49 litros/min, pulmonar de 12,9 litros/min (cociente QP/QS: 1,98). Las cavidades y válvulas eran normales, así como la fracción de eyección ventricular (65%).

Debido al patrón en mosaico de la radiología simple pulmonar, se realizó TAC torácico que mostró aumento de tamaño del cono de la arteria pulmonar (3,6 cm) así como de sus ramas y venas cava y suprahepáticas, todo ello compatible con hipertensión pulmonar. La arteria renal se describió como aneurismática con pared calcificada.

Se le propuso nefrectomía laparoscópica del riñón afecto descartándose el cierre endovascular por el gran tamaño de la malformación. Tras la nefrectomía se confirma en la macroscopia de la pieza (fig. 3) la tortuosidad vascular de la FAV, midiendo esta en su mayor longitud 40 x 50 mm. La microscopia simple con hematoxilina-eosina informó de nefroangioesclerosis con cambios crónicos tubulointersticiales y glomerulares.

Pasados 45 días tras la nefrectomía se apreció gran mejoría de los parámetros ecocardiográficos, disminuyendo el gasto pulmonar a 6,4 l/min y con un gasto sistémico de 5,8 l/min. La tensión arterial pasó a controlarse mejor con solo dos fármacos.

Clínicamente, la paciente ha mejorado su calidad de vida y se mantiene estable sin disnea apreciable con una actividad física normal. La creatinina sérica actual esta en 2,0 mg/dl.

## DISCUSIÓN

Las MAV renales rara vez debutan con insuficiencia cardíaca o renal, y son casos aislados las que llegan a ocasionar hipertensión pulmonar. Aproximada-



Fig. 2.—Arteriografía que pone de manifiesto la gran FAV que afecta al riñón derecho, la tortuosidad de vasos renales y la disminución de parénquima renal funcional.

mente, un 75% de estas anomalías se producen iatrogénicamente tras un procedimiento nefrourológico. Los antecedentes del presente caso no aportaban ningún incidente por el que pudiera atribuirse a una etiología adquirida y, si bien un considerable grupo de personas no suele recordar todos los traumatismos sufridos, la probabilidad de que estos deriven en anomalía vascular es ciertamente baja. Por tanto, todo parece señalar, en este caso a una naturaleza congénita.

En tres de cada cuatro casos, las FAV se presentan con hematuria macroscópica y, si ésta es de considerable cuantía, con dolor renoureteral por obstrucción, aunque no es infrecuente el diagnóstico casual en estudios de hipertensión arterial<sup>3</sup>.

La presencia de un gran soplo tóraco-abdominal facilitó la petición urgente de una ecografía renal que confirmó el diagnóstico de MAV. El examen con el modo doppler pulsado informó de las dimensiones aproximadas de la FAV, detectando un flujo sanguíneo en su interior de unos 300 cm/seg, 15 veces superior a la normalidad.

Finalmente, la angiorresonancia magnética y, más tarde, la arteriografía definieron tamaño y forma de la FAV, demasiado grandes para embolización endovascular.

La ecografía renal es tan valiosa y poco invasiva, que es el primer abordaje diagnóstico. Una vez establecida la sospecha clínica, disponemos de técnicas más específicas, como la ecografía doppler, la angio-

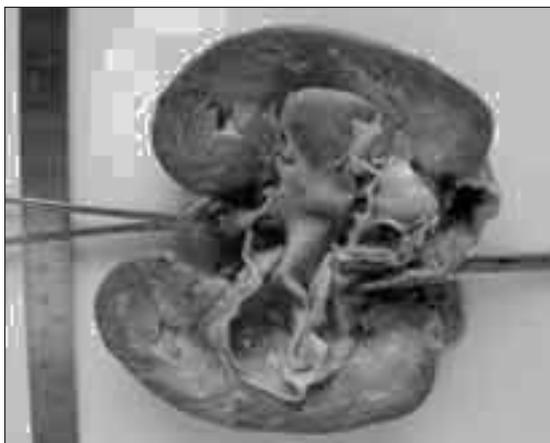


Fig. 3.—Pieza de nefrectomía que pone de relieve el gran tamaño de la malformación vascular de paredes calcificadas y con entrada y salida únicas.

rresonancia magnética y el «gold-standar», la arteriografía<sup>5</sup>.

Su tratamiento debe individualizarse optando entre la actitud expectante o activa; esta última se indicará ante la presencia de hematuria anemizante, insuficiencia cardíaca, HTA no controlada, cólicos renoureterales recidivantes y menos frecuentemente, hemorragia intraparenquimatosa<sup>6</sup>. La HTA renina-dependiente se presenta en el 50% de las FAV adquiridas y en el 25% de las congénitas<sup>7</sup>.

Para el tratamiento definitivo habrá que elegir entre el abordaje endovascular o quirúrgico. No existen estudios válidos que comparen ambos tratamientos, pero a grandes rasgos, la embolización angiográfica sería de primera elección, quedando la nefrectomía para las FAV excepcionales. Tales casos serían las MAV de gran tamaño (por el riesgo de embolización del material esclerosante), las producidas en el seno de una enfermedad neoplásica, la HTA refractaria, la alergia al contraste inevitable con premedicación, la insuficiencia renal moderada (nefrotoxicidad por contraste) y los casos refractarios de dolor o hematuria<sup>8,9</sup>.

La técnica de nefrectomía laparoscópica en este caso proporcionaba una actuación eficaz y de bajo riesgo y por ello fue la primera alternativa propuesta a la paciente<sup>10-11</sup>.

Respecto a la pérdida de función renal se asumió que no sería de gran cuantía, toda vez que el riñón de la MAV era pequeño, con cortical de tamaño reduci-

do y menor captación de contraste en la arteriografía, sugiriendo que la ausencia del gradiente arteriovenoso necesario para la filtración glomerular anulaba funcionalmente al riñón derecho.

En cuanto a la disfunción renal que presentaba antes de la nefrectomía se valoró como probablemente secundaria a nefroangioesclerosis en paciente monorrena funcional (HTA, edad y *shunt* arteriovenoso intrarrenal que conducía a un estado de hiperfiltración en el riñón contralateral), circunstancia que confirmó el estudio microscópico del riñón. Así, el aclaramiento de creatinina pre-nefrectomía de 35 ml/min pasó a 30 ml/min a los 45 días de la intervención.

La nefrectomía en esta paciente ha conseguido normalizar el gasto cardíaco, mejoría muy notable en su calidad de vida con mínima pérdida de función renal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wakefield M: Renal arteriovenous malformation. *e-Medicine Specialties*. November 2004.
2. Frutos MA, Escaño A: Hemorragia renal postbiopsia. Control mediante oclusión arterial transvascular con microbobina de acero. *Nefrología* 6: 84-85, 1986.
3. Tarif N, Mitwalli AH, Al Samayer A, Abu-Aisha H, Memon NA, Sulaimani F, Alam A, Al Wakeel JS: Congenital renal arteriovenous malformation presenting as severe hypertension. *Nephrol Dial Transplant* 17: 291-294, 2002.
4. Minetti E, Montoli A. Bilateral Renal Arteriovenous Malformation. *N Engl J Med* 351: 10, 2004.
5. Cisternino SJ, Malave SR, Neiman HL: Congenital renal arteriovenous malformation: ultrasonic appearance. *J Urol* 126: 238-239, 1981.
6. Crotty KL, Orihuela E, Warren MM: Recent advances in the diagnostic and treatment of renal arteriovenous malformations and fistulas. *J Urol* 150: 1355-1359, 1993.
7. Praga M, Ruilope LM, Alcázar JM, Martínez JM, Alonso P, Rodicio JL: Renin-mediated arterial hypertension in a case of congenital renal arteriovenous fistula. *J Urol* 131: 937-938, 1984.
8. Pande SA, Shetty DD, Pawar AD: Successful treatment with therapeutic embolization of left renal arteriovenous malformation in a haemophilic patient. *Ind J Radiol Imag* 12: 253-256, 2002.
9. Takebayashi S, Hosaka M, Kubota Y, Ishizuka E, Iwasaki A, Matsubara S: Transarterial embolization and ablation of renal arteriovenous malformations: efficacy and damages in 30 patients with long-term follow up. *J Urol* 159: 696-701, 1998.
10. Chatziioannou A, Mourikis D, Kalaboukas K, Ladopoulos Ch, Magoufis G, Primetis E, Katsenis K, Vlahos L: Endovascular Treatment of Renal Arteriovenous Malformations. *Urol. Internat.* 74: 89-91, 2005.
11. Takaha M, Matsumoto A, Ochi A, Takeuchi M, Takemoto M, Sonoda T: Intrarenal arteriovenous malformation. *J Urol* 124: 315-8, 1980.