

Colegio Americano de Radiología
Criterios® de idoneidad del ACR
Malformación arteriovenosa pulmonar (PAVM)

El Colegio Interamericano de Radiología (CIR) es el único responsable de la traducción al español de los Criterios® de uso apropiado del ACR. El American College of Radiology no es responsable de la exactitud de la traducción del CIR ni de los actos u omisiones que se produzcan en base a la traducción.

The Colegio Interamericano de Radiología (CIR) is solely responsible for translating into Spanish the ACR Appropriateness Criteria®. The American College of Radiology is not responsible for the accuracy of the CIR's translation or for any acts or omissions that occur based on the translation.

Resumen:

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (PAVM) se presentan en 30 a 50 % de los pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria. Las presentaciones clínicas varían desde la enfermedad asintomática hasta las complicaciones resultantes de la derivación de la sangre de derecha a izquierda a través del PAVM, como accidente cerebrovascular paradójico, abscesos cerebrales, hipoxemia e insuficiencia cardíaca. La radiología desempeña un papel importante tanto en el diagnóstico como en el tratamiento de la MAVP. A partir de los diferentes escenarios clínicos, se ha revisado el estudio imagenológico adecuado y se presenta en este documento.

Los Criterios de Idoneidad del Colegio Americano de Radiología son pautas basadas en la evidencia para afecciones clínicas específicas que son revisadas anualmente por un panel multidisciplinario de expertos. El desarrollo y la revisión de la guía incluyen un extenso análisis de la literatura médica actual de revistas revisadas por pares y la aplicación de metodologías bien establecidas (Método de idoneidad de RAND / UCLA y Calificación de la evaluación de recomendaciones, desarrollo y evaluación o GRADE) para calificar la idoneidad de los procedimientos de diagnóstico por imágenes y el tratamiento para escenarios clínicos específicos. En aquellos casos en que la evidencia es escasa o equívoca, la opinión de expertos puede complementar la evidencia disponible para recomendar imágenes o tratamiento.

Palabras clave:

Criterios de adecuación; Criterios de uso adecuado; Área bajo la curva (AUC); Angiografía por tomografía computarizada de tórax; telangiectasia hemorrágica hereditaria; Síndrome de Osler-Weber-Rendu; Embolización transcáteter percutánea; Malformación arteriovenosa pulmonar; Ecocardiografía transtorácica

Resumen del enunciado:

Las manifestaciones clínicas de las PAVM dependen del tamaño, el número, el tipo (complejo o simple) y el flujo a través de las malformaciones.

Variante 1:

Se presenta con un ataque isquémico transitorio, o convulsiones, o absceso cerebral, o alteración del sensorio. La radiografía de tórax revela un nódulo pulmonar. Sospecha de malformación arteriovenosa pulmonar (PAVM). Próximo estudio de imagen.

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Ecocardiografía transtorácica con contraste IV	Usualmente apropiado	○
ARM arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
Arterias pulmonares CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Arteriografía pulmonar	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕⊕
ARM de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado (desacuerdo)	○
Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕
TC de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado (desacuerdo)	⊕⊕⊕
Tórax CTA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado (desacuerdo)	⊕⊕⊕
Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	⊕
ARM de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
ARM arterias pulmonares sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Gammaografía pulmonar con albúmina y pertecnetato	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕

Variante 2:

Se presenta con dificultad para respirar, o hemotórax, o hemoptisis. El paciente tiene antecedentes de epistaxis y antecedentes familiares de hemorragia hereditaria. Telangiectasia (HHT). Sospecha de PAVM. Imágenes iniciales.

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Ecocardiografía transtorácica con contraste IV	Usualmente apropiado	○
ARM arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
Tórax CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
Arterias pulmonares CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
Arteriografía pulmonar	Puede ser apropiado	☼☼☼☼
ARM de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
TC de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	☼
ARM de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
ARM arterias pulmonares sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Gammaografía pulmonar con albúmina y pertecnetato	Usualmente inapropiado	☼☼☼

Variante 3:**Asintomático con antecedentes familiares de HHT y sospecha de PAVM. Imágenes iniciales.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Ecocardiografía transtorácica con contraste IV	Usualmente apropiado	○
ARM arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
Tórax CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
Arterias pulmonares CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
ARM de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
TC de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	☼
Arteriografía pulmonar	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
ARM de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
ARM arterias pulmonares sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Gammagrafía pulmonar con albúmina y pertecnetato	Usualmente inapropiado	☼☼☼

Variante 4:**Presentación para establecer la atención con antecedentes de un PAVM tratado. Imágenes de seguimiento (vigilancia) después de la embolización de PAVM.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Ecocardiografía transtorácica con contraste IV	Usualmente apropiado	○
ARM arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
TC de tórax sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
Tórax CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
Arterias pulmonares CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
Arteriografía pulmonar	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕⊕
ARM de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	⊕
ARM de tórax sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
ARM arterias pulmonares sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○

Variante 5:**Asintomático con imágenes anormales en la TC o radiografía de tórax sugestivas de PAVM.
Próximo estudio de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Ecocardiografía transtorácica con contraste IV	Usualmente apropiado	○
ARM arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Arterias pulmonares CTA con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	⊕⊕⊕
Arteriografía pulmonar	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕⊕
ARM de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
ARM de tórax sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso	Puede ser apropiado (desacuerdo)	⊕⊕⊕
TC de tórax sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado (desacuerdo)	⊕⊕⊕
Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕
Tórax CTA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado (desacuerdo)	⊕⊕⊕
Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido	Usualmente inapropiado	○
ARM arterias pulmonares sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○

MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONAR (PAVM)

Panel de Expertos en Imágenes Vasculares: Anil K. Pillai, MD^a; Michael L. Steigner, MD^b; Ayaz Aghayev, MD^c; Sarah Ahmad, MD^d; Maros Ferencik, MD, PhD, MCR^e; Asha Kandathil, MD^f; David S. Kirsch, MD^g; Yoo Jin Lee, MD^h; Prashant Nagpal, MDⁱ; Kevin O'Neil, MD, MHA^j; Sasan Partovi, MD^k; Sha'Shonda Revels, MD^l; Beth Ripley, MD, PhD^m; Raymond R. Russell, MD, PhDⁿ; Sachin S. Saboo, MD^o; Andrew Tannenbaum, MD^p; Richard Thomas, MD, MBBS^q; Bryan J. Wells, MD^r; Hei Shun Yu, MD^s; Sanjeeva P. Kalva, MD.^t

Resumen de la revisión de la literatura

Introducción/Antecedentes

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (PAVM, por sus siglas en inglés) son derivaciones pulmonares a sistémicas estructuralmente anormales que resultan de las comunicaciones directas entre la arteria pulmonar y la vena pulmonar sin pasar por el lecho capilar pulmonar intermedio. El lecho capilar pulmonar actúa como un tamiz de 8 a 10 µm de diámetro que filtra la sangre procedente de las arterias pulmonares. Las consecuencias fisiológicas de la derivación de derecha a izquierda son la alteración del intercambio gaseoso y la filtración del retorno venoso sistémico [1].

Alrededor del 70 % al 90 % de los pacientes con PAVM tienen telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) [2]. La HHT es un trastorno autosómico dominante asociado con mutaciones en los genes que codifican para la endoglin y la cinasa similar al receptor de activina 1ALK1. El primero conduce a una presentación fenotípica con PAVMs cerebrales y PAVMs descritos como HHT tipo 1 [3]. Este último se presenta con hipertensión pulmonar y malformaciones arteriovenosas hepáticas y se describe como HHT tipo 2 [4]. De los pacientes con HHT, entre el 1 % y el 2 % tienen una mutación en SMAD4 y un fenotipo clínico relacionado con el síndrome de poliposis juvenil [5]. El diagnóstico clínico de la HHT se basa en los criterios de Curazao [6]. La prevalencia de PAVM ocurre en 1 de cada 5.000 individuos en la población general, pero puede variar dependiendo de la distribución geográfica de HHT. En las áreas donde la HHT es más prevalente, la prevalencia de PAVM puede alcanzar entre 26 y 56 por cada 100,000 individuos. En general, hay una incidencia de 1,5 a 2 veces mayor de PAVM en las mujeres en comparación con los hombres, pero se observa un predominio masculino en los recién nacidos [7]. Otras causas de PAVM son poco frecuentes e incluyen traumatismos, cirugía torácica, esquistosomiasis, actinomicosis, estenosis de la válvula mitral, síndrome de Fanconi, cirrosis con síndrome hepatopulmonar y cáncer metastásico [7].

Las manifestaciones clínicas de las PAVM dependen del tamaño, el número, el tipo (complejo o simple) y el flujo a través de las malformaciones. La mayoría de los pacientes son asintomáticos (25%-58%). La hipoxemia (27%-71%) en reposo o ejercicio, especialmente la ortodeoxia (empeoramiento de la hipoxemia cuando se está en posición vertical) y la platipnea (empeoramiento de la disnea en posición vertical), son presentaciones clásicas, ya que entre el 65% y el 83% de los PAVM se encuentran en los lóbulos inferiores de los pulmones [8]. Otros accidentes isquémicos transitorios y accidentes cerebrovasculares (3,2%-55%), infecciones sistémicas y abscesos, incluidos los abscesos cerebrales (0%-25%) y, en raras ocasiones, hemoptisis y hemotórax masivos (0%-2%) son otras manifestaciones [1]. El embarazo se asocia con el rápido crecimiento de PAVMs debido a las consecuencias hormonales y hemodinámicas, con un mayor riesgo de complicaciones por falta de filtración y ruptura [9].

El tratamiento de las PAVM implica la oclusión endovascular de la arteria de alimentación y, en raras ocasiones, la resección quirúrgica. La embolización percutánea transcáteter se realiza generalmente para el tratamiento de los

^aUT Southwestern Medical Center, Dallas, Texas. ^bPanel Chair, Brigham & Women's Hospital, Boston, Massachusetts. ^cPanel Vice-Chair, Brigham & Women's Hospital, Boston, Massachusetts. ^dUniversity of Toronto, Toronto, Ontario, Canada; American College of Physicians. ^eKnight Cardiovascular Institute, Oregon Health & Science University, Portland, Oregon; Society of Cardiovascular Computed Tomography. ^fUT Southwestern Medical Center, Dallas, Texas; Commission on Nuclear Medicine and Molecular Imaging. ^gOchsner Hospital, Baton Rouge, Louisiana. ^hUniversity of California San Francisco, San Francisco, California. ⁱUniversity of Wisconsin School of Medicine and Public Health, Madison, Wisconsin. ^jWilmington Health, Wilmington, North Carolina; American College of Chest Physicians. ^kCleveland Clinic, Cleveland, Ohio. ^lUCLA Medical Center, Los Angeles, California; The Society of Thoracic Surgeons. ^mVA Puget Sound Health Care System and University of Washington, Seattle, Washington. ⁿThe Warren Alpert School of Medicine at Brown University, Providence, Rhode Island; Nuclear cardiology expert. ^oSouth Texas Radiology Group, P.A., San Antonio, Texas. ^pMercyhealth, Rockford, Illinois. ^qLahey Hospital and Medical Center, Burlington, Massachusetts. ^rEmory University, Atlanta, Georgia; American Society of Echocardiography. ^sBrigham & Women's Hospital, Boston, Massachusetts; Committee on Emergency Radiology-GSER. ^tSpecialty Chair, Massachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts.

El Colegio Americano de Radiología busca y alienta la colaboración con otras organizaciones en el desarrollo de los Criterios de Idoneidad de ACR a través de la representación de la sociedad en paneles de expertos. La participación de representantes de las sociedades colaboradoras en el panel de expertos no implica necesariamente la aprobación individual o social del documento final.

Reimprima las solicitudes a: publications@acr.org

PAVM. La arteria de alimentación está ocluida por un dispositivo embólico que oblitera la derivación arteriovenosa. Independientemente del tamaño de la arteria de alimentación, cualquier PAVM detectado por TC o angiografía con catéter debe considerarse para el tratamiento debido al riesgo de embolia paradójica [10,11]. La embolización se realiza mediante el despliegue de espirales o tapones en la arteria de alimentación lo más cerca posible de la comunicación arteriovenosa. Las guías internacionales para el diagnóstico y tratamiento de la HHT recomiendan la angiografía por TC (ATC) de seguimiento para detectar la persistencia o las lesiones nuevas en un plazo de 6 a 12 meses, seguida de cada 3 a 5 años [10]. La perfusión persistente de PAVMs después de la embolización conlleva el riesgo continuo de embolia paradójica y es un problema molesto para volver a tratar, con tasas de éxito de hasta el 44% al 85% [12]. Las tasas de persistencia varían con el material embólico y se deben principalmente a la recanalización arterial. Otras causas incluyen la perfusión pulmonar a pulmonar y sistémica a pulmonar del saco venoso. La perfusión persistente del saco después de la embolización con diferentes materiales embólicos varía de 5 a 21 % para los coils solos, de 4 a 6 % para los tapones vasculares de nitinol y de 0 a 2 % para los tapones microvasculares [13,14].

Consideraciones especiales sobre las imágenes

Se ha demostrado que el cribado y el tratamiento sistemáticos de la afectación de órganos relacionados con la HHT mejoran la supervivencia [15]. Los signos y síntomas clínicos de las PAVM a menudo están ausentes antes de la aparición de las complicaciones. La ecocardiografía transtorácica con contraste (TTCE) con material de contraste intravenoso (IV) y la TC pueden ser útiles para el diagnóstico y la evaluación posterior al tratamiento, con buena sensibilidad para la detección de enfermedad sin tratamiento previo. Sin embargo, la sensibilidad es baja para detectar tasas de recanalización después del tratamiento [16,17].

Se ha demostrado que el uso del posprocesamiento de proyección de máxima intensidad aumenta las tasas de detección y reduce los tiempos de notificación de PAVM pequeños, tanto en niños como en adultos. La proyección de máxima intensidad también detecta la anatomía y el tamaño de la arteria de alimentación con mayor precisión en comparación con las imágenes de TC convencionales de sección delgada [18-20].

Las exploraciones posteriores a la embolización de las PAVM son propensas a la aparición de artefactos que interfieren con la evaluación del flujo persistente. La TC espectral y de energía dual se han estudiado en otras localizaciones anatómicas para reducir la bobina y otros artefactos metálicos [21,22]. No hay estudios que evalúen su papel en la PAVM, pero estas técnicas pueden mejorar la interpretación de las imágenes después del tratamiento al reducir los artefactos.

Con el fin de distinguir entre la TC y la angiografía por TC (ATC), los temas de los criterios de idoneidad del ACR utilizan la definición en el [ACR-NASCI-SIR-SPR Parámetro de práctica para la realización e interpretación de la angiografía por tomografía computarizada corporal \(CTA\)](#) [23]:

"La ATC utiliza una adquisición de TC en sección delgada que se cronometra para que coincida con el pico de realce arterial o venoso. El conjunto de datos volumétricos resultante se interpreta utilizando reconstrucciones transversales primarias, así como reformas multiplanares y representaciones en 3D".

Todos los elementos son esenciales: 1) el tiempo, 2) las reconstrucciones/reformateos y 3) las representaciones en 3D. Las tomografías computarizadas estándar con contraste también incluyen problemas de temporización y reconstrucciones/reformateos. Sin embargo, solo en CTA es necesario el renderizado 3D. Esto corresponde a las definiciones que el CMS ha aplicado a los códigos de Terminología Procedimental Actual.

Definición inicial de imágenes

Las imágenes iniciales se definen como imágenes indicadas al comienzo del episodio de atención para la afección médica definidas por la variante. Más de un procedimiento puede considerarse generalmente apropiado en la evaluación inicial por imágenes cuando:

- Existen procedimientos que son alternativas equivalentes (es decir, solo se ordenará un procedimiento para proporcionar la información clínica para administrar eficazmente la atención del paciente)

O

- Existen procedimientos complementarios (es decir, se ordena más de un procedimiento como un conjunto o simultáneamente donde cada procedimiento proporciona información clínica única para administrar eficazmente la atención del paciente).

Discusión de Procedimientos por Variante

Variante 1: Se presenta con un ataque isquémico transitorio, o convulsiones, o absceso cerebral, o alteración del sensorio. La radiografía de tórax revela un nódulo pulmonar. Sospecha de malformación arteriovenosa pulmonar (PAVM). Próximo estudio de imagen.

Arteriografía Pulmonar

La naturaleza en tiempo real de la arteriografía pulmonar permite una alta precisión en la delineación de la angioarquitectura y la detección de características de flujo, como la vena de drenaje temprano. En un estudio que comparó la especificidad de la arteriografía pulmonar y la ATC, se observó que la arteriografía pulmonar tenía una mayor especificidad para detectar la angioarquitectura en comparación con la ATC (100% frente a 78%) [24]. La angiografía pulmonar se realiza como parte del procedimiento de tratamiento y no tiene una función diagnóstica independiente en la detección de la PAVM. Una excepción en la que la angiografía pulmonar sería útil como herramienta de diagnóstico por imágenes inicial es en un paciente que es hemodinámicamente inestable con sospecha clínica de hemorragia pulmonar por una PAVM [25].

Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La TC con contraste proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa [10,26]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tomografía computarizada de tórax sin y con contraste intravenoso

Hay datos limitados para apoyar la obtención de una TC de tórax con y sin contraste intravenoso en el contexto de la sospecha de PAVM. Un estudio de Nawaz et al [24] comparó la TC con y sin contraste intravenoso con la angiografía por sustracción digital (DSA) para la evaluación de las PAVM. Su estudio mostró una sensibilidad superior de la TC en comparación con la DSA para la detección de PAVM; sin embargo, la especificidad de la TC fue inferior a la de la DSA. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27]. No está claro el beneficio del uso de la TC de tórax sin y con contraste intravenoso para evaluar la PAVM en comparación con la TC independiente sin contraste intravenoso o la TC con contraste intravenoso [24].

Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax sin contraste es útil para confirmar el diagnóstico de PAVM. Al igual que la TC de tórax con contraste intravenoso, la TC sin contraste ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. Remy y otros [28] fueron capaces de predecir la angioarquitectura de los PAVM en el 95% de los casos mediante TC sin contraste y reconstrucción 3D. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax sin contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tórax CTA con contraste intravenoso

La ATC de tórax proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa. Desemejante Arterias pulmonares CTA (CTPA), el realce vascular durante la ATC está programado para la aorta y sus ramas y, por lo tanto, puede ayudar a identificar el suministro sistémico a los PAVM a través de las arterias sistémicas [10,29,30]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ATC Arterias pulmonares con contraste intravenoso

La CTPA evalúa específicamente la vasculatura pulmonar. El material de contraste intravenoso se cronometra para una evaluación óptima de las arterias pulmonares. El uso de CTPA para la evaluación de la PAVM se utiliza en la práctica clínica cuando se considera una TC con contraste para evaluar la PAVM. Al igual que otras técnicas de

TC, CTPA ofrece una alta resolución especial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La CTPA proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para evitar que el aire [27]. Se ha demostrado que la correlación del grado de PAVM con el eco con contraste es más sensible con la CTPA en comparación con la TC sin contraste [31]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ARM de tórax sin y con contraste intravenoso

El uso rutinario de la angiografía por resonancia magnética (ARM) de tórax sin y con contraste intravenoso en el estudio de un paciente con sospecha de PAVM. Al igual que la ATC de tórax, la ARM de tórax puede identificar el suministro arterial sistémico a la PAVM.

ARM de tórax sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de PAVM.

ARM Arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso

Las arterias pulmonares con ARM con contraste proporcionan información anatómica sobre la presencia, el número, el tamaño y la ubicación de las PAVM. Schneider et al [32] evaluó a 203 pacientes con HHT o familiares de primer grado con HHT mediante ARM con contraste. Los pacientes con diagnóstico definitivo e incierto de PAVM en la ARM se sometieron a angiografía pulmonar. La angiografía pulmonar detectó solo del 77 % al 80 % de las PAVM que se observaron en la ARM. En su estudio, la mayoría de las PAVM no detectadas por angiografía pulmonar tenían un tamaño de <5 mm. El criterio de tamaño se definió como el tamaño de la PAVM en sí y no de la arteria de alimentación. Un estudio más reciente de Van den Heuvel et al [33] Se investigó la sensibilidad de la ARM con contraste para la detección de PAVM con una arteria de alimentación >2 cm en niños y adultos jóvenes. Reclutaron a 53 pacientes que tenían un TTCE de grado 2 o 3 que se sometieron a una TC de tórax y se encontró que tenían el PAVM con una arteria de alimentación >2 cm para recibir una ARM con contraste. La sensibilidad de la ARM con contraste para detectar PAVM con un tamaño de la arteria de alimentación de >2 cm fue del 92 %, y la especificidad osciló entre el 67 % y el 96 %.

ARM Arterias pulmonares sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la angiografía pulmonar por ARM sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de MPAV.

Gammagrafía pulmonar con albúmina de pertecnetato

No hay ningún papel para la gammagrafía pulmonar con pertecnetato albúmina en la práctica moderna. Históricamente, esta técnica se utilizaba para detectar y cuantificar la derivación de derecha a izquierda antes y después del tratamiento de un PAVM [34,35].

Radiografía de tórax

El aspecto radiográfico de un nódulo pulmonar del lóbulo inferior con una arteria aferente ramificada y una vena eferente dilatada define el aspecto clásico de la PAVM en la radiografía de tórax. La sensibilidad de la radiografía de tórax es del 60% al 70% con una especificidad del 98% cuando se presentan los hallazgos clásicos [36]. La vasculatura aferente y eferente y los PAVM más pequeños pueden ser difíciles de ver en una radiografía de tórax de una sola vista. Los mejores resultados diagnósticos se obtienen cuando se realiza una radiografía de tórax de 2 vistas, una vista postero anterior y una vista lateral [37]. El papel de la radiografía de tórax en el diagnóstico de una sospecha de PAVM es limitado debido a su escasa sensibilidad.

Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido

La ecocardiografía transesofágica (ETE) por ultrasonido (US) como herramienta diagnóstica independiente en la evaluación de las PAVM. La utilidad de la ETE en el contexto de la PAVM es descartar derivaciones intracardiacas [38]. Su capacidad para demostrar el tabique interauricular y la inserción de las venas pulmonares en la aurícula izquierda es útil para evaluar las variaciones anatómicas [39].

Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido

La ETE con material de contraste salino agitado por vía intravenosa no se utiliza de forma rutinaria para diagnosticar la PAVM. La ETE con contraste puede ser útil para localizar un PAVM basándose en la excelente visualización de los 4 ostios venosos pulmonares a medida que las venas drenan hacia la aurícula izquierda. Sobre la base de la

visualización del material de contraste que emana de una vena pulmonar en particular, se puede confirmar la ubicación del PAVM en ese territorio venoso [38,40]. En presencia de múltiples PAVM, la utilidad de esta modalidad de imagen para identificar la ubicación de los PAVM es limitada.

Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido

La ecocardiografía transtorácica (ETT) en la fase de reposo no desempeña ningún papel en la evaluación de la PAVM. Permite la evaluación de las derivaciones intracardíacas y la evaluación de la función cardíaca [38].

Ecocardiografía transtorácica con contraste intravenoso por ultrasonido

La TTCE es una prueba diagnóstica esencial para los pacientes con sospecha de PAVM. El TTCE con solución salina agitada tiene una sensibilidad del 98% al 99% y una especificidad del 67% al 91% para la detección de PAVM [41]. Las microburbujas se visualizan después de 3 a 8 ciclos cardíacos en la aurícula izquierda después de la opacificación inicial de las cámaras derechas en pacientes con derivación intrapulmonar [1]. TTCE no proporciona ninguna información sobre el tamaño y la ubicación del PAVM. A partir de la aparición de las burbujas en la aurícula izquierda, se ha desarrollado un sistema de clasificación semicuantitativo [42,43]. Los grados se definen como 0 sin opacificación, grado 1 con <30 burbujas, grado 2 con relleno moderado y grado 3 con opacificación completa de la aurícula izquierda. El sistema de clasificación se correlaciona bien con el diagnóstico de PAVM, ya que los grados más altos se asocian con derivaciones más grandes y complicaciones cerebrales [41,44,45]. La utilidad del sistema de clasificación para predecir el tratamiento de la PAVM demuestra que los grados 2 y 3 tienen un valor predictivo positivo de 0,21 (intervalo de confianza [IC] del 95%, 0,05-0,36) y 0,87 (IC del 95%, 0,79-0,99), respectivamente [44]. Los eventos adversos, incluida la embolia gaseosa, son raros, y la TTCE ocurre en el <1% [46].

Variante 2: Se presenta con dificultad para respirar, hemotórax o hemoptisis. El paciente tiene antecedentes de epistaxis y antecedentes familiares de telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT). Sospecha de PAVM. Imágenes iniciales.

Arteriografía Pulmonar

La naturaleza en tiempo real de la arteriografía pulmonar permite una alta precisión en la delineación de la angioarquitectura y la detección de características de flujo, como la vena de drenaje temprano. En un estudio que comparó la especificidad de la arteriografía pulmonar y la ATC, se observó que la arteriografía pulmonar tenía una mayor especificidad para detectar la angioarquitectura en comparación con la ATC (100% frente a 78%) [24]. La angiografía pulmonar se realiza como parte del procedimiento de tratamiento y no tiene una función diagnóstica independiente en la detección de la PAVM. Una excepción en la que la angiografía pulmonar sería útil como herramienta de diagnóstico por imágenes inicial es en un paciente que es hemodinámicamente inestable con sospecha clínica de hemorragia pulmonar por un PAVM [25].

Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax con contraste ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La TC con contraste proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa [10,26]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tomografía computarizada de tórax sin y con contraste intravenoso

Hay datos limitados para apoyar la obtención de una TC de tórax con y sin contraste intravenoso en el contexto de la sospecha de PAVM. Un estudio de Nawaz et al [24] comparó la TC con y sin contraste intravenoso con la angiografía por sustracción digital (DSA) para la evaluación de las PAVM. Su estudio mostró una sensibilidad superior de la TC en comparación con la DSA para la detección de PAVM; sin embargo, la especificidad de la TC fue inferior a la de la DSA. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27]. No está claro el beneficio del uso de la TC de tórax sin y con contraste intravenoso para evaluar la PAVM en comparación con la TC independiente sin contraste intravenoso o la TC con contraste intravenoso [24].

Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax sin contraste es útil para confirmar el diagnóstico de PAVM. Al igual que la TC de tórax con contraste intravenoso, la TC sin contraste ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con

precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. Remy y otros [28] fueron capaces de predecir la angioarquitectura de los PAVM en el 95% de los casos mediante TC sin contraste y reconstrucción 3D. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax sin contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tórax CTA con contraste intravenoso

La ATC de tórax proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa. Desempejante CTPA, el realce vascular durante la ATC está programado para la aorta y sus ramas y, por lo tanto, puede ayudar a identificar el suministro sistémico a los PAVM a través de las arterias sistémicas [10,29,30]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ATC Arterias pulmonares con contraste intravenoso

La CTPA evalúa específicamente la vasculatura pulmonar. El material de contraste intravenoso se cronometra para una evaluación óptima de las arterias pulmonares. El uso de CTPA para la evaluación de la PAVM se utiliza en la práctica clínica cuando se considera una TC con contraste para evaluar la PAVM. Al igual que otras técnicas de TC, CTPA ofrece una alta resolución especial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La CTPA proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para evitar que el aire [27]. Se ha demostrado que la correlación del grado de PAVM con el eco con contraste es más sensible con la CTPA en comparación con la TC sin contraste [31]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ARM de tórax sin y con contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin y con contraste intravenoso en el estudio de un paciente con sospecha de MAVP.

ARM de tórax sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de PAVM.

ARM Arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso

Las arterias pulmonares con ARM con contraste proporcionan información anatómica sobre la presencia, el número, el tamaño y la ubicación de las PAVM. Schneider et al [32] evaluó a 203 pacientes con HHT o familiares de primer grado con HHT mediante ARM con contraste. Los pacientes con diagnóstico definitivo e incierto de PAVM en la ARM se sometieron a angiografía pulmonar. La angiografía pulmonar detectó solo del 77 % al 80 % de las PAVM que se observaron en la ARM. En su estudio, la mayoría de las PAVM no detectadas por angiografía pulmonar tenían un tamaño de <5 mm. El criterio de tamaño se definió como el tamaño de la PAVM en sí y no de la arteria de alimentación. Un estudio más reciente de Van den Heuvel et al [33] Se investigó la sensibilidad de la ARM con contraste para la detección de PAVM con una arteria de alimentación >2 cm en niños y adultos jóvenes. Reclutaron a 53 pacientes que tenían un TTCE de grado 2 o 3 que se sometieron a una TC de tórax y se encontró que tenían el PAVM con una arteria de alimentación >2 cm para recibir una ARM con contraste. La sensibilidad de la ARM con contraste para detectar PAVM con un tamaño de la arteria de alimentación de >2 cm fue del 92 %, y la especificidad osciló entre el 67 % y el 96 %.

ARM Arterias pulmonares sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la angiografía pulmonar por ARM sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de MPAV.

Gammagrafía pulmonar con albúmina de pertecnetato

No hay ningún papel para la gammagrafía pulmonar con pertecnetato albúmina en la práctica moderna. Históricamente, esta técnica se utilizaba para detectar y cuantificar la derivación de derecha a izquierda antes y después del tratamiento de un PAVM [34,35].

Radiografía de tórax

El aspecto radiográfico de un nódulo pulmonar del lóbulo inferior con una arteria aferente ramificada y una vena eferente dilatada define el aspecto clásico de la PAVM en la radiografía de tórax. La sensibilidad de la radiografía de tórax es del 60% al 70% con una especificidad del 98% cuando se presentan los hallazgos clásicos [36]. La vasculatura aferente y eferente y los PAVM más pequeños pueden ser difíciles de ver en una radiografía de tórax de una sola vista. Los mejores resultados diagnósticos se obtienen cuando se realiza una radiografía de tórax de 2 vistas, una vista posteroanterior y una vista lateral [37]. El papel de la radiografía de tórax en el diagnóstico de una sospecha de PAVM es limitado debido a su escasa sensibilidad.

Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido

No hay ningún papel para TEE como herramienta de diagnóstico independiente en la evaluación de PAVM. La utilidad de la ETE en el contexto de la PAVM es descartar derivaciones intracardíacas [38]. Su capacidad para demostrar el tabique interauricular y la inserción de las venas pulmonares en la aurícula izquierda es útil para evaluar las variaciones anatómicas [39].

Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido

La ETE con material de contraste salino agitado por vía intravenosa no se utiliza de forma rutinaria para diagnosticar la PAVM. La ETE con contraste puede ser útil para localizar un PAVM basado en la excelente visualización de los 4 ostios venosos pulmonares a medida que las venas drenan hacia la aurícula izquierda. Sobre la base de la visualización del material de contraste que emana de una vena pulmonar en particular, se puede confirmar la ubicación del PAVM en ese territorio venoso [38,40]. En presencia de múltiples PAVM, la utilidad de esta modalidad de imagen para identificar la ubicación de los PAVM es limitada.

Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido

No hay ningún papel para el ETT en la fase de reposo para la evaluación de la PAVM. Permite la evaluación de las derivaciones intracardíacas y la evaluación de la función cardíaca [38].

Ecocardiografía transtorácica con contraste intravenoso por ultrasonido

La TTCE es una prueba diagnóstica esencial para los pacientes con sospecha de PAVM. El TTCE con solución salina agitada tiene una sensibilidad del 98% al 99% y una especificidad del 67% al 91% para la detección de PAVM [41]. Las microburbujas se visualizan después de 3 a 8 ciclos cardíacos en la aurícula izquierda después de la opacificación inicial de las cámaras derechas en pacientes con derivación intrapulmonar [1]. TTCE no proporciona ninguna información sobre el tamaño y la ubicación del PAVM. A partir de la aparición de las burbujas en la aurícula izquierda, se ha desarrollado un sistema de clasificación semicuantitativo [42,43]. Los grados se definen como 0, sin opacificación, grado 1 con <30 burbujas, grado 2 con relleno moderado y grado 3 con opacificación completa de la aurícula izquierda. El sistema de clasificación se correlaciona bien con el diagnóstico de PAVM, ya que los grados más altos se asocian con derivaciones más grandes y complicaciones cerebrales [41,44,45]. La utilidad del sistema de clasificación para predecir el tratamiento de la PAVM demuestra que los grados 2 y 3 tienen un valor predictivo positivo de 0,21 (IC del 95%, 0,05-0,36) y 0,87 (IC del 95%, 0,79-0,99), respectivamente [44]. Los eventos adversos, incluida la embolia gaseosa, son raros, y la TTCE ocurre en el <1% [46].

Variante 3: Asintomático con antecedentes familiares de HHT y sospecha de PAVM. Imágenes iniciales.

Arteriografía Pulmonar

La naturaleza en tiempo real de la arteriografía pulmonar permite una alta precisión en la delineación de la angioarquitectura y la detección de características de flujo, como la vena de drenaje temprano. En un estudio que comparó la especificidad de la arteriografía pulmonar y la ATC, se observó que la arteriografía pulmonar tenía una mayor especificidad para detectar la angioarquitectura en comparación con la ATC (100% frente a 78%) [24]. La angiografía pulmonar se realiza como parte del procedimiento de tratamiento y no tiene una función diagnóstica independiente en la detección de la PAVM.

Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax con contraste ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La TC con contraste proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa [10,26]. La anatomía

transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tomografía computarizada de tórax sin y con contraste intravenoso

Hay datos limitados para apoyar la obtención de una TC de tórax con y sin contraste intravenoso en el contexto de la sospecha de PAVM. Un estudio de Nawaz et al [24] comparó la TC con y sin contraste intravenoso con la DSA para la evaluación de las PAVM. Su estudio mostró una sensibilidad superior de la TC en comparación con la DSA para la detección de PAVM; sin embargo, la especificidad de la TC fue inferior a la de la DSA. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27]. No está claro el beneficio del uso de la TC de tórax sin y con contraste intravenoso para evaluar la PAVM en comparación con la TC independiente sin contraste intravenoso o la TC con contraste intravenoso [24].

Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax sin contraste es útil para confirmar el diagnóstico de PAVM. Al igual que la TC de tórax con contraste intravenoso, la TC sin contraste ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. Remy y otros [28] fueron capaces de predecir la angioarquitectura de los PAVM en el 95% de los casos mediante TC sin contraste y reconstrucción 3D. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax sin contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tórax CTA con contraste intravenoso

La ATC de tórax proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa. Desempejante CTPA, el realce vascular durante la ATC está programado para la aorta y sus ramas y, por lo tanto, puede ayudar a identificar el suministro sistémico a los PAVM a través de las arterias sistémicas [10,29,30]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ATC Arterias pulmonares con contraste intravenoso

La CTPA evalúa específicamente la vasculatura pulmonar. El material de contraste intravenoso se cronometra para una evaluación óptima de las arterias pulmonares. El uso de CTPA para la evaluación de la PAVM se utiliza en la práctica clínica cuando se considera una TC con contraste para evaluar la PAVM. Al igual que otras técnicas de TC, CTPA ofrece una alta resolución especial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La CTPA proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para evitar que el aire [27]. Se ha demostrado que la correlación del grado de PAVM con el eco con contraste es más sensible con la CTPA en comparación con la TC sin contraste [31]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ARM de tórax sin y con contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin y con contraste intravenoso en el estudio de un paciente con sospecha de MAVP.

ARM de tórax sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de PAVM.

ARM Arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso

Las arterias pulmonares con ARM con contraste proporcionan información anatómica sobre la presencia, el número, el tamaño y la ubicación de las PAVM. Schneider y cols [32] evaluó a 203 pacientes con HHT o familiares de primer grado con HHT mediante ARM con contraste. Los pacientes con diagnóstico definitivo e incierto de PAVM en la ARM se sometieron a angiografía pulmonar. La angiografía pulmonar detectó solo del 77 % al 80 % de las PAVM que se observaron en la ARM. En su estudio, la mayoría de las PAVM no detectadas por angiografía pulmonar tenían un tamaño de <5 mm. El criterio de tamaño se definió como el tamaño de la PAVM en sí y no de la arteria de alimentación. Un estudio más reciente de Van den Heuvel et al [33] Se investigó la sensibilidad de la ARM con contraste para la detección de PAVM con una arteria de alimentación >2 cm en niños y adultos jóvenes. Reclutaron a 53 pacientes que tenían un TTCE de grado 2 o 3 que se sometieron a una TC de tórax y se encontró

que tenían el PAVM con una arteria de alimentación >2 cm para recibir una ARM con contraste. La sensibilidad de la ARM con contraste para detectar PAVM con un tamaño de la arteria de alimentación de >2 cm fue del 92 %, y la especificidad osciló entre el 67 % y el 96 %.

ARM Arterias pulmonares sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la angiografía pulmonar por ARM sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de MPAV.

Gammagrafía pulmonar con albúmina de pertecnetato

No hay ningún papel para la gammagrafía pulmonar con pertecnetato albúmina en la práctica moderna. Históricamente, esta técnica se utilizaba para detectar y cuantificar la derivación de derecha a izquierda antes y después del tratamiento de un PAVM [34,35].

Radiografía de tórax

El aspecto radiográfico de un nódulo pulmonar del lóbulo inferior con una arteria aferente ramificada y una vena eferente dilatada define el aspecto clásico de la PAVM en la radiografía de tórax. La sensibilidad de la radiografía de tórax es del 60% al 70% con una especificidad del 98% cuando se presentan los hallazgos clásicos [36]. La vasculatura aferente y eferente y los PAVM más pequeños pueden ser difíciles de ver en una radiografía de tórax de una sola vista. Los mejores resultados diagnósticos se obtienen cuando se realiza una radiografía de tórax de 2 vistas, una vista posteroanterior y una vista lateral [37].

Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido

No hay ningún papel para TEE como herramienta de diagnóstico independiente en la evaluación de PAVM. La utilidad de la ETE en el contexto de la PAVM es descartar derivaciones intracardíacas [38]. Su capacidad para demostrar el tabique interauricular y la inserción de las venas pulmonares en la aurícula izquierda es útil para evaluar las variaciones anatómicas [39].

Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido

La ETE con material de contraste salino agitado por vía intravenosa no se utiliza de forma rutinaria para diagnosticar la PAVM. La ETE con contraste puede ser útil para localizar un PAVM basándose en la excelente visualización de los 4 ostios venosos pulmonares a medida que las venas drenan hacia la aurícula izquierda. Sobre la base de la visualización del material de contraste que emana de una vena pulmonar en particular, se puede confirmar la ubicación del PAVM en ese territorio venoso [38,40]. En presencia de múltiples PAVM, la utilidad de esta modalidad de imagen para identificar la ubicación de los PAVM es limitada.

Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido

No hay ningún papel para el ETT en la fase de reposo para la evaluación de la PAVM. Permite la evaluación de las derivaciones intracardíacas y la evaluación de la función cardíaca [38].

Ecocardiografía transtorácica con contraste intravenoso por ultrasonido

La TTCE es una prueba diagnóstica esencial para los pacientes con sospecha de PAVM. El TTCE con solución salina agitada tiene una sensibilidad del 98% al 99% y una especificidad del 67% al 91% para la detección de PAVM [41]. Las microburbujas se visualizan después de 3 a 8 ciclos cardíacos en la aurícula izquierda después de la opacificación inicial de las cámaras derechas en pacientes con derivación intrapulmonar [1]. TTCE no proporciona ninguna información sobre el tamaño y la ubicación del PAVM. A partir de la aparición de las burbujas en la aurícula izquierda, se ha desarrollado un sistema de clasificación semicuantitativo [42,43]. Los grados se definen como 0 sin opacificación, grado 1 con <30 burbujas, grado 2 con relleno moderado y grado 3 con opacificación completa de la aurícula izquierda. El sistema de clasificación se correlaciona bien con el diagnóstico de PAVM, ya que los grados más altos se asocian con derivaciones más grandes y complicaciones cerebrales [41,44,45]. La utilidad del sistema de clasificación para predecir el tratamiento de la PAVM demuestra que los grados 2 y 3 tienen un valor predictivo positivo de 0,21 (IC del 95%, 0,05-0,36) y 0,87 (IC del 95%, 0,79-0,99), respectivamente [44]. Los eventos adversos, incluida la embolia gaseosa, son raros, y la TTCE ocurre en el <1% [46].

Variante 4: Presentación para establecer la atención con antecedentes de un PAVM tratado. Imágenes de seguimiento (vigilancia) después de la embolización de PAVM.

Arteriografía Pulmonar

La naturaleza en tiempo real de la arteriografía pulmonar permite una alta precisión para delinear la angioarquitectura y detectar las características del flujo, como la vena de drenaje temprano. La angiografía pulmonar

es el estándar de referencia para detectar la reperfusión de una malformación arteriovenosa tratada, pero la angiografía se realiza como parte del protocolo de tratamiento y no como una prueba diagnóstica [10]. En los pacientes que tienen hallazgos no concluyentes en la TC, la angiografía pulmonar puede evaluar las PAVM recanalizadas.

Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso

El alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar en la TC sin contraste y el pequeño riesgo de embolia gaseosa durante la administración de medicamentos intravenosos hacen que la TC de tórax con contraste intravenoso sea innecesaria en el diagnóstico de PAVM [10]. Los artefactos del material embólico limitan la utilidad del realce del contraste como herramienta para evaluar la reperfusión [47]. El papel de la TC con contraste ha sido estudiado después de la emboloterapia para PAVM en el contexto de la detección de colaterales sistémicos por Brillet et al [29] en 32 pacientes. Encontraron colaterales sistémicos en 13 pacientes que, de otro modo, se habrían pasado por alto en la TC sin contraste. No está clara la función de la TC con contraste después de la embolización con PAVM. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación posterior del tratamiento si se detectan PAVM nuevos o recanalizados [10,27].

Tomografía computarizada de tórax sin y con contraste intravenoso

El alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar en la TC sin contraste y el pequeño riesgo de embolia gaseosa durante la administración de medicamentos intravenosos hacen que la TC de tórax con contraste intravenoso sea innecesaria en el diagnóstico de PAVM [10]. Los artefactos del material embólico limitan la utilidad del realce del contraste como herramienta para evaluar la reperfusión [47]. El papel de la TC con contraste ha sido estudiado después de la emboloterapia para PAVM en el contexto de la detección de colaterales sistémicos por Brillet et al [29] en 32 pacientes. Encontraron colaterales sistémicos en 13 pacientes que, de otro modo, se habrían pasado por alto en la TC sin contraste. No está clara la función de la TC con contraste después de la embolización con PAVM. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación posterior del tratamiento si se detectan PAVM nuevos o recanalizados [10,27].

Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax sin contraste utiliza la reducción del tamaño del saco/vena de drenaje como un factor pronóstico para el éxito de la embolización. Se han propuesto dos criterios de tamaño diferentes, >70% de reducción en el tamaño del saco [48-50] y >30% de reducción en el tamaño de la vena de drenaje [12,30,51]. Ambos criterios son arbitrarios y no están validados. Belanger et al [47] comparó la sensibilidad y la especificidad de estos dos criterios de tamaño en 108 PAVM tratados con angiografía pulmonar como estándar de referencia. Cuando se utilizó el criterio del 70%, la sensibilidad estuvo entre el 98% y el 100%, y la especificidad fue del 20% al 47%. Cuando se utilizó el criterio de reducción del 30%, la sensibilidad estuvo entre el 51% y el 56%, y la especificidad fue del 86% al 98%. Conclusiones similares han sido reportadas por otros estudios [52]. En otro estudio se indicó un diámetro de la vena de drenaje de $\geq 2,5$ mm como marcador de reperfusión de una PAVM después de la embolización [53]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación posterior del tratamiento si se detectan PAVM nuevos o recanalizados [10,27].

Tórax CTA con contraste intravenoso

La ATC también proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de contraste añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa. La ATC puede ayudar a identificar el suministro sistémico a grandes PAVM a través de las arterias sistémicas [10,29,30]. Los artefactos del material embólico limitan la utilidad del realce del contraste como herramienta para evaluar la reperfusión [47]. El papel de la TC con contraste ha sido estudiado después de la emboloterapia para PAVM en el contexto de la detección de colaterales sistémicos por Brillet et al [29] en 32 pacientes. Encontraron colaterales sistémicos en 13 pacientes que, de otro modo, se habrían pasado por alto en la TC sin contraste. Otro estudio de Remy-Jardin et al [30] mostró que el seguimiento a largo plazo de la ATC de los PAVM inicialmente tratados con éxito reveló una emboloterapia exitosa del 75% y una emboloterapia parcial o completamente fallida del 25% de los PAVM. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación posterior del tratamiento si se detectan PAVM nuevos o recanalizados [10,27].

ATC Arterias pulmonares con contraste intravenoso

La CTPA evalúa específicamente la vasculatura pulmonar. El contraste intravenoso se cronometra para una evaluación óptima de las arterias pulmonares. Sin embargo, existe una literatura limitada específica sobre la ATC de las arterias pulmonares para la evaluación de la PAVM. Este protocolo se utiliza en la práctica clínica cuando se

considera la tomografía computarizada con contraste para evaluar la PAVM. Al igual que otras técnicas de TC, CTPA ofrece una alta resolución especial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La CTPA proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para evitar que el aire [27]. Se ha demostrado que la correlación del grado de PAVM con el eco con contraste es más sensible con la CTPA en comparación con la TC sin contraste [31].

Las estrategias para mitigar los artefactos del material embólico mediante el ajuste de los parámetros de exploración y el uso de la adquisición de TC espectral y de energía dual han demostrado ser prometedoras en otras ubicaciones anatómicas. Por ejemplo, Zheng et al [54] mostró que la TC espectral utilizando software de reducción de artefactos metálicos mejoró la evaluación vascular de las bobinas metálicas adyacentes en el cerebro. La visualización del flujo recanalizado sigue siendo un desafío en la evaluación de la TC posterior al tratamiento para la reperfusión.

ARM de tórax sin y con contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin y con contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con PAVM tratada.

ARM de tórax sin contraste intravenoso

No hay ningún papel para el uso rutinario de la ARM de tórax sin contraste intravenoso en el estudio de un paciente con PAVM tratada.

ARM Arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso

La ARM dinámica que utiliza secuencias resueltas en el tiempo tiene la ventaja sobre la TC, y no se ve afectada por el artefacto del material embólico. La ARM resuelta en el tiempo puede detectar el flujo en la vena pulmonar de manera similar a la arteriografía pulmonar. Shimohira et al [55] comparó la sensibilidad y especificidad de la TC y la ARM resuelta en el tiempo con angiografía por sustracción digital como estándar de referencia en una cohorte retrospectiva multiinstitucional de 205 pacientes. Utilizando el 55% como umbral de reducción del diámetro del saco en la TC, encontraron una sensibilidad y especificidad para la TC del 82% y del 81%, respectivamente. Por otro lado, la ARM resuelta en el tiempo tiene una sensibilidad y especificidad del 89% y el 95%, respectivamente. Hallazgos similares han sido reportados en 28 PAVMs en 10 pacientes por Kawai et al [56]. En un estudio reciente, Hong et al [57] estudió la factibilidad de la ARM resuelta en el tiempo en la evaluación de las arterias de alimentación y la reperfusión después de la embolización de PAVM en 9 pacientes con 62 PAVM. Encontraron una sensibilidad y especificidad del 100% para la detección de la reperfusión en comparación con la angiografía con catéter como estándar de referencia. La visibilidad de las arterias de alimentación se comparó con la TC, y encontraron una buena correlación entre 0,76 y 0,79 con 2 lectores cuando se utilizó 3-D Proyección de intensidad máxima Imágenes. La ARM resuelta en el tiempo también tiene la ventaja de detectar la reperfusión después de la embolización repetida para la persistencia, ya que la carga de espiral será mayor, lo que dará lugar a más artefactos metálicos en la TC [58].

ARM Arterias pulmonares sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la angiografía pulmonar por ARM sin contraste intravenoso en el estudio de un paciente con PAVM tratada, no desempeña ningún papel.

Radiografía de tórax

El aspecto radiográfico de un nódulo pulmonar del lóbulo inferior con una arteria aferente ramificada y una vena eferente dilatada define el aspecto clásico de la PAVM en la radiografía de tórax. La sensibilidad de la radiografía de tórax es del 60% al 70% con una especificidad del 98% cuando se presentan los hallazgos clásicos [36]. La vasculatura aferente y eferente y los PAVM más pequeños pueden ser difíciles de ver en una radiografía de tórax de una sola vista. Los mejores resultados diagnósticos se obtienen cuando se realiza una radiografía de tórax de 2 vistas, una vista posteroanterior y una vista lateral [37]. La radiografía de tórax tiene una utilidad limitada para detectar la enfermedad recurrente en el contexto de la PAVM tratada previamente.

Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido

No hay ningún papel para TEE como herramienta de diagnóstico independiente en la evaluación de PAVM. La utilidad de la ETE en el contexto de la PAVM es descartar derivaciones intracardíacas [38]. Su capacidad para demostrar el tabique interauricular y la inserción de las venas pulmonares en la aurícula izquierda es útil para evaluar las variaciones anatómicas [39].

Ecocardiografía transefágica con contraste intravenoso por ultrasonido

La ETE con material de contraste salino agitado por vía intravenosa no se utiliza de forma rutinaria para diagnosticar la PAVM. La ETE con contraste puede ser útil para localizar un PAVM basado en la excelente visualización de los 4 ostios venosos pulmonares a medida que las venas drenan hacia la aurícula izquierda. Sobre la base de la visualización del material de contraste que emana de una vena pulmonar en particular, se puede confirmar la ubicación del PAVM en ese territorio venoso [38,40]. En presencia de múltiples PAVM, la utilidad de esta modalidad de imagen para identificar la ubicación de los PAVM puede ser limitada.

Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido

No hay ningún papel para el ETT en la fase de reposo para la evaluación de la PAVM. Permite la evaluación de las derivaciones intracardíacas y la evaluación de la función cardíaca [38].

Ecocardiografía transtorácica con contraste intravenoso por ultrasonido

La TTCE es una prueba diagnóstica esencial para los pacientes con sospecha de PAVM. El TTCE con solución salina agitada tiene una sensibilidad del 98% al 99% y una especificidad del 67% al 91% para la detección de PAVM [41]. Las microburbujas se visualizan después de 3 a 8 ciclos cardíacos en la aurícula izquierda después de la opacificación inicial de las cámaras derechas en pacientes con derivación intrapulmonar [1]. TTCE no proporciona ninguna información sobre el tamaño y la ubicación del PAVM. A partir de la aparición de las burbujas en la aurícula izquierda, se ha desarrollado un sistema de clasificación semicuantitativo [42,43]. Los grados se definen como 0 sin opacificación, grado 1 con <30 burbujas, grado 2 con relleno moderado y grado 3 con opacificación completa de la aurícula izquierda. El sistema de clasificación se correlaciona bien con el diagnóstico de PAVM, ya que los grados más altos se asocian con derivaciones más grandes y complicaciones cerebrales [41,44,45]. La utilidad del sistema de clasificación para predecir el tratamiento de la PAVM demuestra que los grados 2 y 3 tienen un valor predictivo positivo de 0,21 (IC del 95%, 0,05-0,36) y 0,87 (IC del 95%, 0,79-0,99), respectivamente [44]. Los eventos adversos, incluida la embolia gaseosa, son raros, y la TTCE ocurre en el <1% [46]. Sin embargo, como herramienta para medir la efectividad del tratamiento previo, la TTCE tiene baja especificidad y sensibilidad.

Variante 5: Asintomático con imágenes anormales en la tomografía computarizada o radiografía de tórax sugestivas de PAVM. Próximo estudio de imagen.

Arteriografía Pulmonar

La naturaleza en tiempo real de la arteriografía pulmonar permite una alta precisión en la delineación de la angioarquitectura y la detección de características de flujo, como la vena de drenaje temprano. En un estudio que comparó la especificidad de la arteriografía pulmonar y la ATC, se observó que la arteriografía pulmonar tenía una mayor especificidad para detectar la angioarquitectura en comparación con la ATC (100% frente a 78%) [24]. La angiografía pulmonar se realiza como parte del procedimiento de tratamiento y no tiene una función diagnóstica independiente en la detección de la PAVM. Una excepción en la que la angiografía pulmonar sería útil como herramienta de diagnóstico por imágenes inicial es en un paciente que es hemodinámicamente inestable con sospecha clínica de hemorragia pulmonar por una PAVM [25].

Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax con contraste ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La TC con contraste proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa [10,26]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tomografía computarizada de tórax sin y con contraste intravenoso

Hay datos limitados para apoyar la obtención de una TC de tórax con y sin contraste intravenoso en el contexto de la sospecha de PAVM. Un estudio de Nawaz et al [24] comparó la TC con y sin contraste intravenoso con la DSA para la evaluación de las PAVM. Su estudio mostró una sensibilidad superior de la TC en comparación con la DSA para la detección de PAVM; sin embargo, la especificidad de la TC fue inferior a la de la DSA. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27]. No está claro el beneficio del uso de la TC de tórax sin y con contraste intravenoso para evaluar la PAVM en comparación con la TC independiente sin contraste intravenoso o la TC con contraste intravenoso [24].

Tomografía computarizada de tórax sin contraste intravenoso

La tomografía computarizada de tórax sin contraste es útil para confirmar el diagnóstico de PAVM. Al igual que la TC de tórax con contraste intravenoso, la TC sin contraste ofrece una alta resolución espacial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. Remy y otros [28] fueron capaces de predecir la angioarquitectura de los PAVM en el 95% de los casos mediante TC sin contraste y reconstrucción 3D. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax sin contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

Tórax CTA con contraste intravenoso

La ATC de tórax también proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para prevenir la embolia gaseosa. Desempejante CTPA, el realce vascular durante la ATC está cronometrado para la aorta y sus ramas y, por lo tanto, puede ayudar a identificar el suministro sistémico a los PAVM a través de las arterias sistémicas [10,29,30]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ATC Arterias pulmonares con contraste intravenoso

La CTPA evalúa específicamente la vasculatura pulmonar. El material de contraste intravenoso se cronometra para una evaluación óptima de las arterias pulmonares. El uso de CTPA para la evaluación de la PAVM se utiliza en la práctica clínica cuando se considera una TC con contraste para evaluar la PAVM. Al igual que otras técnicas de TC, CTPA ofrece una alta resolución especial y puede detectar con precisión el número, el tamaño y la distribución de las PAVM. La CTPA proporciona una precisión diagnóstica similar a la TC sin contraste debido al alto contraste natural inherente a la anatomía pulmonar. La administración de material de contraste intravenoso añade un pequeño riesgo de embolia gaseosa en pacientes con PAVM. Se deben tomar las precauciones adecuadas para evitar que el aire [27]. Se ha demostrado que la correlación del grado de PAVM con el eco con contraste es más sensible con la CTPA en comparación con la TC sin contraste [31]. La anatomía transversal que se muestra en la TC de tórax con contraste intravenoso es útil en la planificación del tratamiento [10,27].

ARM de tórax sin y con contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin y con contraste intravenoso en el estudio de un paciente con sospecha de MAVP.

ARM de tórax sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la ARM de tórax sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de PAVM.

ARM Arterias pulmonares sin y con contraste intravenoso

Las arterias pulmonares con ARM con contraste proporcionan información anatómica sobre la presencia, el número, el tamaño y la ubicación de las PAVM. Schneider et al [32] evaluó a 203 pacientes con HHT o familiares de primer grado con HHT mediante ARM con contraste. Los pacientes con diagnóstico definitivo e incierto de PAVM en la ARM se sometieron a angiografía pulmonar. La angiografía pulmonar detectó solo del 77 % al 80 % de las PAVM que se observaron en la ARM. En su estudio, la mayoría de las PAVM no detectadas por angiografía pulmonar tenían un tamaño de <5 mm. El criterio de tamaño se definió como el tamaño de la PAVM en sí y no de la arteria de alimentación. Un estudio más reciente de Van den Heuvel et al [33] Se investigó la sensibilidad de la ARM con contraste para la detección de PAVM con una arteria de alimentación >2 cm en niños y adultos jóvenes. Reclutaron a 53 pacientes que tenían un TTCE de grado 2 o 3 que se sometieron a una TC de tórax y se encontró que tenían el PAVM con una arteria de alimentación >2 cm para recibir una ARM con contraste. La sensibilidad de la ARM con contraste para detectar PAVM con un tamaño de la arteria de alimentación de >2 cm fue del 92 %, y la especificidad osciló entre el 67 % y el 96 %.

ARM Arterias pulmonares sin contraste intravenoso

El uso rutinario de la angiografía pulmonar por ARM sin contraste intravenoso no desempeña ningún papel en el estudio de un paciente con sospecha de MPAV.

Ecocardiografía transesofágica por ultrasonido

No hay ningún papel para TEE como herramienta de diagnóstico independiente en la evaluación de PAVM. La utilidad de la ETE en el contexto de la PAVM es descartar derivaciones intracardíacas [38]. Su capacidad para

demostrar el tabique interauricular y la inserción de las venas pulmonares en la aurícula izquierda es útil para evaluar las variaciones anatómicas [39].

Ecocardiografía transesofágica con contraste intravenoso por ultrasonido

La ETE con material de contraste salino agitado por vía intravenosa no se utiliza de forma rutinaria para diagnosticar la PAVM. La ETE con contraste puede ser útil para localizar un PAVM basado en la excelente visualización de los 4 ostios venosos pulmonares a medida que las venas drenan hacia la aurícula izquierda. Sobre la base de la visualización del material de contraste que emana de una vena pulmonar en particular, se puede confirmar la ubicación del PAVM en ese territorio venoso [38,40]. En presencia de múltiples PAVM, la utilidad de esta modalidad de imagen para identificar la ubicación de los PAVM puede ser limitada.

Ecocardiografía en reposo transtorácico por ultrasonido

No hay ningún papel para el ETT en la fase de reposo para la evaluación de la PAVM. Permite la evaluación de las derivaciones intracardíacas y la evaluación de la función cardíaca [38].

Ecocardiografía transtorácica con contraste intravenoso por ultrasonido

La TTCE es una prueba diagnóstica esencial para los pacientes con sospecha de PAVM. El TTCE con solución salina agitada tiene una sensibilidad del 98% al 99% y una especificidad del 67% al 91% para la detección de PAVM [41]. Las microburbujas se visualizan después de 3 a 8 ciclos cardíacos en la aurícula izquierda después de la opacificación inicial de las cámaras derechas en pacientes con derivación intrapulmonar [1]. TTCE no proporciona ninguna información sobre el tamaño y la ubicación del PAVM. A partir de la aparición de las burbujas en la aurícula izquierda, se ha desarrollado un sistema de clasificación semicuantitativo [42,43]. Los grados se definen como 0 sin opacificación, grado 1 con <30 burbujas, grado 2 con relleno moderado y grado 3 con opacificación completa de la aurícula izquierda. El sistema de clasificación se correlaciona bien con el diagnóstico de PAVM, ya que los grados más altos se asocian con derivaciones más grandes y complicaciones cerebrales [41,44,45]. La utilidad del sistema de clasificación para predecir el tratamiento de la PAVM demuestra que los grados 2 y 3 tienen un valor predictivo positivo de 0,21 (IC del 95%, 0,05-0,36) y 0,87 (IC del 95%, 0,79-0,99), respectivamente [44]. Los eventos adversos, incluida la embolia gaseosa, son raros, y la TTCE ocurre en el <1% [46].

Resumen de las recomendaciones

- **Variante 1:** La TTCE por ultrasonido suele ser apropiada para un próximo estudio de imagen en un paciente que presenta un ataque isquémico transitorio, o convulsiones, o absceso cerebral, o sensorio alterado. La radiografía de tórax revela un nódulo pulmonar y el paciente tiene sospecha de PAVM. Las arterias pulmonares por ARM sin y con contraste IV, la TC de tórax sin contraste IV o las arterias pulmonares ATC con contraste IV son procedimientos complementarios, cada uno de los cuales son alternativas equivalentes (es decir, solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica necesaria para gestionar eficazmente la atención del paciente). El panel no acordó recomendar la ARM de tórax sin y con contraste IV, la TC de tórax sin y con contraste IV, o la CTA de tórax con contraste IV para este escenario clínico. No hay suficiente literatura médica para concluir si estos pacientes se beneficiarían o no de estos procedimientos en este escenario. Las imágenes con estos procedimientos en esta población de pacientes son controvertidas, pero pueden ser apropiadas.
- **Variante 2:** La TTCE ecografía por emisión de US suele ser apropiada para la toma de imágenes inicial en un paciente que presenta dificultad para respirar, hemotórax o hemoptisis. El paciente tiene antecedentes de epistaxis y antecedentes familiares de HHT y, por lo tanto, tiene sospecha de PAVM. Las arterias pulmonares por ARM sin y con contraste IV, la TC de tórax con contraste IV, la TC de tórax sin contraste IV, la ATC de tórax con contraste IV o las arterias pulmonares CTA con contraste IV son procedimientos complementarios, cada uno de los cuales son alternativas equivalentes (es decir, solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica necesaria para gestionar eficazmente la atención del paciente).
- **Variante 3:** La TTCE por ultrasonido suele ser apropiada para la imagen inicial en un paciente asintomático con antecedentes familiares de HHT y con sospecha de PAVM. Las arterias pulmonares por ARM sin y con contraste IV, la TC de tórax sin contraste IV, la ATC de tórax con contraste IV o las arterias pulmonares CTA con contraste IV son procedimientos complementarios, cada uno de los cuales son alternativas equivalentes (es decir, solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente).

- **Variante 4:** Las arterias pulmonares con y sin contraste IV, las arterias pulmonares con contraste IV, la TC de tórax sin y con contraste IV, la TC de tórax sin contraste IV, el tórax CTA con contraste IV o las arterias pulmonares CTA con contraste IV suelen ser apropiadas para las imágenes de seguimiento (vigilancia) en un paciente después de la embolización de PAVM. El paciente se presenta para establecer la atención con antecedentes de un PAVM tratado. Estos procedimientos son alternativas complementarias (es decir, se ordenará uno o más procedimientos para proporcionar la información clínica necesaria para gestionar eficazmente la atención del paciente).
- **Variante 5:** Las arterias pulmonares con y sin contraste intravenoso o las arterias pulmonares con contraste intravenoso suelen ser apropiadas en un próximo estudio de imagen en un paciente asintomático con imágenes anormales en la TC o en la radiografía de tórax sugestivas de PAVM. Estos procedimientos son alternativas complementarias (es decir, se ordenará uno o más procedimientos para proporcionar la información clínica necesaria para gestionar eficazmente la atención del paciente). El panel no acordó recomendar la TC de tórax con contraste IV, la TC de tórax sin y con contraste IV, o la TCA de tórax con contraste IV para este escenario clínico. No hay suficiente literatura médica para concluir si estos pacientes se beneficiarían o no de estos procedimientos en este escenario. Las imágenes con estos procedimientos en esta población de pacientes son controvertidas, pero pueden ser apropiadas.

Documentos de apoyo

La tabla de evidencia, la búsqueda bibliográfica y el apéndice para este tema están disponibles en <https://acsearch.acr.org/list>. El apéndice incluye la evaluación de la solidez de la evidencia y las tabulaciones de la ronda de calificación para cada recomendación.

Para obtener información adicional sobre la metodología de los Criterios de idoneidad y otros documentos de apoyo, haga clic [aquí](#).

Idoneidad Nombres de categoría y definiciones

Nombre de categoría de idoneidad	Clasificación de idoneidad	Definición de categoría de idoneidad
Usualmente apropiado	7, 8 o 9	El procedimiento o tratamiento por imágenes está indicado en los escenarios clínicos especificados con una relación riesgo-beneficio favorable para los pacientes.
Puede ser apropiado	4, 5 o 6	El procedimiento o tratamiento por imágenes puede estar indicado en los escenarios clínicos especificados como una alternativa a los procedimientos o tratamientos de imagen con una relación riesgo-beneficio más favorable, o la relación riesgo-beneficio para los pacientes es equívoca.
Puede ser apropiado (desacuerdo)	5	Las calificaciones individuales están demasiado dispersas de la mediana del panel. La etiqueta diferente proporciona transparencia con respecto a la recomendación del panel. "Puede ser apropiado" es la categoría de calificación y se asigna una calificación de 5.
Usualmente inapropiado	1, 2 o 3	Es poco probable que el procedimiento o tratamiento por imágenes esté indicado en los escenarios clínicos especificados, o es probable que la relación riesgo-beneficio para los pacientes sea desfavorable.

Información relativa sobre el nivel de radiación

Los posibles efectos adversos para la salud asociados con la exposición a la radiación son un factor importante que considerar al seleccionar el procedimiento de imagen apropiado. Debido a que existe una amplia gama de exposiciones a la radiación asociadas con diferentes procedimientos de diagnóstico, se ha incluido una indicación

de nivel de radiación relativo (RRL) para cada examen por imágenes. Los RRL se basan en la dosis efectiva, que es una cuantificación de dosis de radiación que se utiliza para estimar el riesgo total de radiación de la población asociado con un procedimiento de imagen. Los pacientes en el grupo de edad pediátrica tienen un riesgo inherentemente mayor de exposición, debido tanto a la sensibilidad orgánica como a una mayor esperanza de vida (relevante para la larga latencia que parece acompañar a la exposición a la radiación). Por estas razones, los rangos estimados de dosis de RRL para los exámenes pediátricos son más bajos en comparación con los especificados para adultos (ver Tabla a continuación). Se puede encontrar información adicional sobre la evaluación de la dosis de radiación para los exámenes por imágenes en el documento [Introducción a la Evaluación de la Dosis de Radiación](#) de los Criterios de Idoneidad del ACR® [59].

Asignaciones relativas del nivel de radiación		
Nivel de radiación relativa*	Rango de estimación de dosis efectiva para adultos	Rango de estimación de dosis efectiva pediátrica
○	0 mSv	0 mSv
⊕	<0.1 mSv	<0.03 mSv
⊕⊕	0,1-1 mSv	0,03-0,3 mSv
⊕⊕⊕	1-10 mSv	0,3-3 mSv
⊕⊕⊕⊕	10-30 mSv	3-10 mSv
⊕⊕⊕⊕⊕	30-100 mSv	10-30 mSv

*No se pueden hacer asignaciones de RRL para algunos de los exámenes, porque las dosis reales del paciente en estos procedimientos varían en función de una serie de factores (por ejemplo, la región del cuerpo expuesta a la radiación ionizante, la guía de imágenes que se utiliza). Los RRL para estos exámenes se designan como "Varía".

Referencias

1. Cartin-Ceba R, Swanson KL, Krowka MJ. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 2013;144:1033-44.
2. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:643-61.
3. McAllister KA, Grogg KM, Johnson DW, et al. Endoglin, a TGF-beta binding protein of endothelial cells, is the gene for hereditary haemorrhagic telangiectasia type 1. *Nat Genet* 1994;8:345-51.
4. Berg JN, Gallione CJ, Stenzel TT, et al. The activin receptor-like kinase 1 gene: genomic structure and mutations in hereditary hemorrhagic telangiectasia type 2. *Am J Hum Genet* 1997;61:60-7.
5. Gallione CJ, Repetto GM, Legius E, et al. A combined syndrome of juvenile polyposis and hereditary haemorrhagic telangiectasia associated with mutations in MADH4 (SMAD4). *Lancet* 2004;363:852-9.
6. Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet* 2000;91:66-7.
7. Westermann CJ, Rosina AF, De Vries V, de Coteau PA. The prevalence and manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia in the Afro-Caribbean population of the Netherlands Antilles: a family screening. *Am J Med Genet A* 2003;116A:324-8.
8. Tellapuri S, Park HS, Kalva SP. Pulmonary arteriovenous malformations. *Int J Cardiovasc Imaging* 2019;35:1421-28.
9. Esplin MS, Varner MW. Progression of pulmonary arteriovenous malformation during pregnancy: case report and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv* 1997;52:248-53.
10. Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet* 2011;48:73-87.
11. Shovlin CL, Tighe HC, Davies RJ, Gibbs JS, Jackson JE. Embolisation of pulmonary arteriovenous malformations: no consistent effect on pulmonary artery pressure. *Eur Respir J* 2008;32:162-9.
12. Woodward CS, Pyeritz RE, Chittams JL, Trerotola SO. Treated pulmonary arteriovenous malformations: patterns of persistence and associated retreatment success. *Radiology* 2013;269:919-26.
13. Ratnani R, Sutphin PD, Koshti V, et al. Retrospective Comparison of Pulmonary Arteriovenous Malformation Embolization with the Polytetrafluoroethylene-Covered Nitinol Microvascular Plug, AMPLATZER Plug, and Coils in Patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *J Vasc Interv Radiol* 2019;30:1089-97.
14. Trerotola SO, Pyeritz RE. PAVM embolization: an update. *AJR Am J Roentgenol* 2010;195:837-45.

15. de Gussem EM, Kroon S, Hosman AE, et al. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT) and Survival: The Importance of Systematic Screening and Treatment in HHT Centers of Excellence. *J Clin Med* 2020;9.
16. Al-Saleh S, Dragulescu A, Manson D, et al. Utility of contrast echocardiography for pulmonary arteriovenous malformation screening in pediatric hereditary hemorrhagic telangiectasia. *J Pediatr* 2012;160:1039-43 e1.
17. Karam C, Sellier J, Mansencal N, et al. Reliability of contrast echocardiography to rule out pulmonary arteriovenous malformations and avoid CT irradiation in pediatric patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Echocardiography* 2015;32:42-8.
18. Inarejos Clemente EJ, Ratjen F, Manson DE. Utility of MDCT MIP Postprocessing Reconstruction Images in Children With Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *J Comput Assist Tomogr* 2016;40:375-9.
19. Kilburn-Toppin F, Arthurs OJ, Tasker AD, Set PA. Detection of pulmonary nodules at paediatric CT: maximum intensity projections and axial source images are complementary. *Pediatr Radiol* 2013;43:820-6.
20. Peloschek P, Sailer J, Weber M, Herold CJ, Prokop M, Schaefer-Prokop C. Pulmonary nodules: sensitivity of maximum intensity projection versus that of volume rendering of 3D multidetector CT data. *Radiology* 2007;243:561-9.
21. Katsura M, Sato J, Akahane M, Kunimatsu A, Abe O. Current and Novel Techniques for Metal Artifact Reduction at CT: Practical Guide for Radiologists. *Radiographics* 2018;38:450-61.
22. Winklhofer S, Hinzpeter R, Stocker D, et al. Combining monoenergetic extrapolations from dual-energy CT with iterative reconstructions: reduction of coil and clip artifacts from intracranial aneurysm therapy. *Neuroradiology* 2018;60:281-91.
23. American College of Radiology. ACR–NASCI–SIR–SPR Practice Parameter for the Performance and Interpretation of Body Computed Tomography Angiography (CTA). Available at: <https://gravitas.acr.org/PPTS/GetDocumentView?docId=164+&releaseId=2>. Accessed September 29, 2023.
24. Nawaz A, Litt HI, Stavropoulos SW, et al. Digital subtraction pulmonary arteriography versus multidetector CT in the detection of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2008;19:1582-8.
25. Ference BA, Shannon TM, White RI, Jr., Zawin M, Burdge CM. Life-threatening pulmonary hemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 1994;106:1387-90.
26. Muller-Hulsbeck S, Marques L, Maleux G, et al. CIRSE Standards of Practice on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2020;43:353-61.
27. Circo S, Gossage JR. Pulmonary vascular complications of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Curr Opin Pulm Med* 2014;20:421-8.
28. Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F, Watinne L. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology* 1994;191:657-64.
29. Brillet PY, Dumont P, Bouaziz N, et al. Pulmonary arteriovenous malformation treated with embolotherapy: systemic collateral supply at multidetector CT angiography after 2-20-year follow-up. *Radiology* 2007;242:267-76.
30. Remy-Jardin M, Dumont P, Brillet PY, Dupuis P, Duhamel A, Remy J. Pulmonary arteriovenous malformations treated with embolotherapy: helical CT evaluation of long-term effectiveness after 2-21-year follow-up. *Radiology* 2006;239:576-85.
31. Shin SM, Kim HK, Crotty EJ, Hammill AM, Wusik K, Kim DH. CT Angiography Findings of Pulmonary Arteriovenous Malformations in Children and Young Adults With Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *AJR Am J Roentgenol* 2020;214:1369-76.
32. Schneider G, Uder M, Koehler M, et al. MR angiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *AJR Am J Roentgenol* 2008;190:892-901.
33. Van den Heuvel DAF, Post MC, Koot W, et al. Comparison of Contrast Enhanced Magnetic Resonance Angiography to Computed Tomography in Detecting Pulmonary Arteriovenous Malformations. *J Clin Med* 2020;9.
34. Harding JA, Velchik MG. Pulmonary scintigraphy in a patient with multiple pulmonary arteriovenous malformations and pulmonary embolism. *J Nucl Med* 1985;26:151-4.
35. Seto H, Futatsuya R, Kamei T, et al. Pulmonary arteriovenous malformation: radionuclide detection and quantification of right-to-left shunting. *Radiat Med* 1985;3:33-7.
36. Cottin V, Plauchu H, Bayle JY, Barthelet M, Revel D, Cordier JF. Pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;169:994-1000.
37. Shovlin CL, Condliffe R, Donaldson JW, Kiely DG, Wort SJ. British Thoracic Society Clinical Statement on Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Thorax* 2017;72:1154-63.

38. Duch PM, Chandrasekaran K, Mulhern CB, Ross JJ, Jr., MacMillan RM. Transesophageal echocardiographic diagnosis of pulmonary arteriovenous malformation. Role of contrast and pulsed Doppler echocardiography. *Chest* 1994;105:1604-5.
39. Mehta RH, Helmcke F, Nanda NC, Hsiung M, Pacifico AD, Hsu TL. Transesophageal Doppler color flow mapping assessment of atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1010-6.
40. Ahmed S, Nanda NC, Nekkanti R, Yousif AM. Contrast transesophageal echocardiographic detection of a pulmonary arteriovenous malformation draining into left lower pulmonary vein. *Echocardiography* 2003;20:391-4.
41. Gazzaniga P, Buscarini E, Leandro G, et al. Contrast echocardiography for pulmonary arteriovenous malformations screening: does any bubble matter? *Eur J Echocardiogr* 2009;10:513-8.
42. Barzilai B, Waggoner AD, Spessert C, Picus D, Goodenberger D. Two-dimensional contrast echocardiography in the detection and follow-up of congenital pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Cardiol* 1991;68:1507-10.
43. Zukotyński K, Chan RP, Chow CM, Cohen JH, Faughnan ME. Contrast echocardiography grading predicts pulmonary arteriovenous malformations on CT. *Chest* 2007;132:18-23.
44. Deng Y, Huang X, Wang G, et al. Applicability of Transthoracic Contrast Echocardiography for the Diagnosis and Treatment of Idiopathic Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Front Cardiovasc Med* 2021;8:656702.
45. Velthuis S, Buscarini E, van Gent MW, et al. Grade of pulmonary right-to-left shunt on contrast echocardiography and cerebral complications: a striking association. *Chest* 2013;144:542-8.
46. Bhatia V, Arora P, Parida AK, Singh G, Kaul U. Air travel and pulmonary embolism: "economy class syndrome". *Indian Heart J* 2008;60:608-11.
47. Belanger C, Chartrand-Lefebvre C, Soulez G, et al. Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) reperfusion after percutaneous embolization: Sensitivity and specificity of non-enhanced CT. *Eur J Radiol* 2016;85:150-57.
48. Milic A, Chan RP, Cohen JH, Faughnan ME. Reperfusion of pulmonary arteriovenous malformations after embolotherapy. *J Vasc Interv Radiol* 2005;16:1675-83.
49. Pollak JS, Saluja S, Thabet A, Henderson KJ, Denbow N, White RI, Jr. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:35-44; quiz 45.
50. Prasad V, Chan RP, Faughnan ME. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: efficacy of platinum versus stainless steel coils. *J Vasc Interv Radiol* 2004;15:153-60.
51. Remy J, Remy-Jardin M, Wattinne L, Deffontaines C. Pulmonary arteriovenous malformations: evaluation with CT of the chest before and after treatment. *Radiology* 1992;182:809-16.
52. Hong J, Lee SY, Cha JG, et al. Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) embolization: prediction of angiographically-confirmed recanalization according to PAVM Diameter changes on CT. *CVIR Endovasc* 2021;4:16.
53. Gamondes D, Si-Mohamed S, Cottin V, et al. Vein Diameter on Unenhanced Multidetector CT Predicts Reperfusion of Pulmonary Arteriovenous Malformation after Embolotherapy. *Eur Radiol* 2016;26:2723-9.
54. Zheng H, Yang M, Jia Y, et al. A Novel Subtraction Method to Reduce Metal Artifacts of Cerebral Aneurysm Embolism Coils. *Clin Neuroradiol* 2022;32:687-94.
55. Shimohira M, Kiyosue H, Osuga K, et al. Location of embolization affects patency after coil embolization for pulmonary arteriovenous malformations: importance of time-resolved magnetic resonance angiography for diagnosis of patency. *Eur Radiol* 2021;31:5409-20.
56. Kawai T, Shimohira M, Kan H, et al. Feasibility of time-resolved MR angiography for detecting recanalization of pulmonary arteriovenous malformations treated with embolization with platinum coils. *J Vasc Interv Radiol* 2014;25:1339-47.
57. Hong J, Lee SY, Lim JK, et al. Feasibility of Single-Shot Whole Thoracic Time-Resolved MR Angiography to Evaluate Patients with Multiple Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Korean J Radiol* 2022;23:794-802.
58. Shimohira M, Kawai T, Hashizume T, et al. Reperfusion Rates of Pulmonary Arteriovenous Malformations after Coil Embolization: Evaluation with Time-Resolved MR Angiography or Pulmonary Angiography. *J Vasc Interv Radiol* 2015;26:856-64 e1.
59. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria® Radiation Dose Assessment Introduction. Available at: <https://edge.sitecorecloud.io/americancoldf5f-acrorgf92a-productioncb02-3650/media/ACR/Files/Clinical/Appropriateness-Criteria/ACR-Appropriateness-Criteria-Radiation-Dose-Assessment-Introduction.pdf>. Accessed September 29, 2023.

El Comité de Criterios de Idoneidad de ACR y sus paneles de expertos han desarrollado criterios para determinar los exámenes de imagen apropiados para el diagnóstico y tratamiento de afecciones médicas específicas. Estos criterios están destinados a guiar a los radiólogos, oncólogos radioterápicos y médicos remitentes en la toma de decisiones con respecto a las imágenes radiológicas y el tratamiento. En general, la complejidad y la gravedad de la condición clínica de un paciente deben dictar la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Solo se clasifican aquellos exámenes generalmente utilizados para la evaluación de la condición del paciente. Otros estudios de imagen necesarios para evaluar otras enfermedades coexistentes u otras consecuencias médicas de esta afección no se consideran en este documento. La disponibilidad de equipos o personal puede influir en la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Las técnicas de imagen clasificadas como en investigación por la FDA no se han considerado en el desarrollo de estos criterios; Sin embargo, debe alentarse el estudio de nuevos equipos y aplicaciones. La decisión final con respecto a la idoneidad de cualquier examen o tratamiento radiológico específico debe ser tomada por el médico y radiólogo remitente a la luz de todas las circunstancias presentadas en un examen individual.