

# Diagnóstico y tratamiento endovascular de las malformaciones arteriovenosas pulmonares y hepáticas en pacientes adultos con telangiectasia hemorrágica hereditaria

Diagnosis and Endovascular Treatment of Pulmonary and Hepatic Arteriovenous Malformations in Adult Patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia



Luis Fernando Aleán Argueta<sup>1</sup>  
Daniel Felipe Puello Correa<sup>1</sup>  
Sebastián F. Cifuentes Sandoval<sup>1</sup>  
Jorge Ricardo Uribe Castro<sup>2</sup>  
Alejandro Romero Jaramillo<sup>3</sup>



## Palabras clave (DeCS)

Telangiectasia hemorrágica hereditaria  
Malformaciones arteriovenosas  
Fístula arteriovenosa  
Procedimientos endovasculares  
Embolización terapéutica



## Key words (MeSH)

Telangiectasia, hereditary hemorrhagic  
Arteriovenous malformations  
Arteriovenous fistula  
Endovascular procedures  
Embolization, therapeutic



<sup>1</sup>Residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas. Unidad de Radiología Vasculare e Intervencionista. Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Radiólogo Vascular e Intervencionista. Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Radiólogo Vascular e Intervencionista, EBIR. Director del departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

## Resumen

La telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) o síndrome de Rendu-Osler-Weber (SROW) es una displasia vascular autosómica dominante con penetrancia variable, caracterizada por malformaciones arteriovenosas y telangiectasias mucocutáneas. Actualmente, el diagnóstico y pronóstico está orientado a la identificación temprana de factores de riesgo, signos y síntomas, así como en el reconocimiento e identificación de las malformaciones vasculares en los diferentes órganos que se ven afectados por la enfermedad. La aplicación de técnicas percutáneas, por parte de un equipo de radiología intervencionista, hace parte del abordaje en el tratamiento de los pacientes a quienes se les han confirmado malformaciones arteriovenosas en pulmón e hígado, como en los casos que se expondrán en esta revisión. Con estas técnicas de tratamiento se ha logrado curar o paliar las complicaciones que se pudieran generar por las diferentes malformaciones.

## Summary

Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) or Rendu-Osler-Weber syndrome (ROWS) is an autosomal dominant vascular dysplasia with variable penetrance, characterized by arteriovenous malformations and mucocutaneous telangiectasias. The current diagnosis and prognosis is oriented to the early identification of risk factors, signs and symptoms, as well as in the recognition and characterization of vascular malformations in the different organs that are involved by the disease. The application of percutaneous techniques by an interventional radiology team is part of the approach in the treatment of patients with confirmation of arteriovenous malformations in lung and liver, such as in the cases that will be exposed in this revision. These treatment techniques have achieved the curative or palliative control of the different complications that could be generated by the different malformations.

## Introducción

La telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) típicamente se caracteriza por la triada de múltiples telangiectasias, epistaxis recurrente y antecedente familiar (1-4). La enfermedad se origina en una mutación que conlleva a la formación de múltiples malformaciones arteriovenosas en la piel y las mucosas, así como en diferentes órganos, principalmente descritas en pulmón, hígado y cerebro (5,6).

El diagnóstico y tratamiento actual de la enfermedad es interdisciplinario, y el radiólogo general e intervencionista ostentan un papel determinante en la identificación, evaluación y tratamiento definitivo.

## 1. Visión general de la enfermedad

La THH es un trastorno genético que se caracteriza fundamentalmente por telangiectasias en piel y membranas mucosas asociadas a la aparición de

múltiples malformaciones vasculares viscerales de alto flujo, originadas por mutaciones de proteínas involucradas en procesos de angiogénesis, proliferación, diferenciación y migración celular (7-9).

Tiene una prevalencia estimada de 10-20 casos por cada 100.000 habitantes, afecta principalmente a individuos de raza blanca y no tiene diferencias entre sexos (10-12). Sin embargo, en estudios más recientes se ha informado un incremento en la prevalencia de 1 entre 5.000-8.000 habitantes (13).

Su fisiopatología sigue varias etapas, comenzando con la dilatación focal de vénulas poscapilares rodeadas por un infiltrado de leucocitos mononucleares. Estos vasos continúan aumentando en tamaño a expensas de su diámetro y grosor de la pared, hasta adquirir su característica tortuosidad y conexión a través de capilares con arteriolas dilatadas. Posteriormente, estos capilares desaparecerán llevando a la comunicación arteriovenosa directa, siendo de mayor tamaño en las malformaciones arteriovenosas (14-16).

Desde el 2000 se establecieron los criterios de Curaçao, publicados en el 2009, como los criterios diagnósticos de la THH. Actualmente no existen estudios clínicos que validen estos criterios, los expertos coinciden en que son particularmente útiles en la discriminación de adultos mayores afectados y no afectados, y en descartar el diagnóstico en adultos jóvenes.

Los criterios de Curaçao tienen en cuenta los siguientes hallazgos clínicos e imagenológicos:

- » Epistaxis espontánea y recurrente.
- » Múltiples telangiectasias en sitios característicos, como labios, cavidad oral, dedos, nariz.
- » Malformaciones vasculares viscerales, como telangiectasias o malformaciones arteriovenosas gastrointestinales, pulmonares, hepáticas, cerebrales o espinales.
- » Antecedente familiar en primer grado con la enfermedad de acuerdo con los criterios anteriores.

Se considera un diagnóstico definitivo de THH cuando se cumplen tres o más criterios; posible, cuando se cumplen dos criterios y es poco probable cuando se cumplen menos de dos criterios (17-19).

## 2. Diagnóstico y tratamiento de las malformaciones arteriovenosas pulmonares

Las malformaciones arteriovenosas son el patrón más común de compromiso pulmonar en THH, con una tasa de aparición entre el 15-50 % de los casos y se consideran como un marcador de la enfermedad (20-23).

La conformación de la malformación arteriovenosa consta de una arteria aferente, la comunicación arteriovenosa y una vena eferente. El papel del radiólogo consiste en realizar una adecuada descripción anatómica para así determinar el tipo de abordaje y planeamiento del tratamiento endovascular (24-27).

El vaso aferente puede ser único o múltiple, corto o largo y usualmente nace de la circulación pulmonar; aunque en algunos casos puede variar y provenir de la circulación sistémica por ramas bronquiales o intercostales. La comunicación arteriovenosa puede verse como un saco aneurismático, una red vascular serpiginosa o comunicaciones tortuosas y dilatadas entre la arteria y la vena, hallazgo importante tomando en

consideración el riesgo de migración accidental del dispositivo y la embolización a cavidades izquierdas. Su porción eferente única o múltiple, usualmente tiene comunicación con las venas pulmonares o sus ramas, o bien puede tener conexión directa con la vena cava inferior o incluso con la aurícula izquierda (28,29).

De acuerdo con su aspecto angiográfico, las malformaciones se pueden clasificar en simples y complejas. Las primeras muestran una arteria aferente con origen en un único segmento de la arteria pulmonar, que alimenta a través de una comunicación aneurismática lisa una sola vena pulmonar de drenaje. El segundo tipo tiene múltiples arterias aferentes que se originan de varias arterias segmentarias y alimentan varias venas de drenaje a través de una comunicación aneurismática septada o vasos pequeños (30-32).

Se ha observado que las malformaciones arteriovenosas son múltiples y, aunque aparecen en todo el pulmón, predominan en sus bases; sin embargo, se han logrado establecer dos tipos predominantes de distribución pulmonar, uno discreto y otro difuso.

El más relevante es el patrón difuso, del cual se han propuesto múltiples definiciones y en función de unificación de conceptos se describió la clasificación clínica que lo divide en:

- » Difuso subsegmentario: tiene compromiso de cada arteria subsegmentaria de al menos un lóbulo.
- » Difuso segmentario: tiene compromiso de cada arteria segmentaria de al menos un lóbulo.
- » Mixto segmentario/subsegmentario: es una combinación de compromiso de arterias segmentarias y subsegmentarias de al menos un lóbulo.

Es importante la identificación del patrón predominante, dado que las complicaciones son más frecuentes en los patrones difusos, específicamente en el patrón difuso subsegmentario, y se ha informado una morbilidad neurológica que alcanza hasta el 70 % (33,34).

El diagnóstico del compromiso pulmonar por la enfermedad puede iniciar con una radiografía de tórax, la cual tiene limitada sensibilidad para la detección de las lesiones vasculares, en particular de las más pequeñas; sin embargo, las malformaciones arteriovenosas (AV) pueden observarse como lesiones bien circunscritas, redondeadas, lobuladas, no calcificadas y con sombras en forma de banda, las cuales son el reflejo de las ramificaciones de vasos aferentes y vasos de drenaje dilatados (35).

Actualmente, la tomografía de tórax y el ecocardiograma transtorácico con medio de contraste, son las herramientas diagnósticas de elección que permiten un óptimo tamizaje y evaluación.

El ecocardiograma transtorácico con medio de contraste es una técnica mínimamente invasiva con una alta sensibilidad (97 %) y alto valor predictivo negativo (99 %). El objetivo es observar la localización de microburbujas en las cavidades cardíacas luego de la inyección intravenosa de solución salina agitada, por lo que si se observan inmediatamente, sugiere un cortocircuito intracardiaco; pero si aparecen luego de 2 a 5 latidos cardíacos, sugiere un cortocircuito pulmonar de derecha a izquierda; en general, se considera positivo un examen que muestra burbujas en la aurícula izquierda.

Históricamente, el patrón de oro para el diagnóstico de las malformaciones vasculares pulmonares lo había tenido la angiografía pulmonar. Actualmente, se prefiere la tomografía computarizada (TC) de

tórax con medio de contraste como el patrón de oro, dadas las ventajas que aporta en cuanto a la alta resolución anatómica, localización precisa, definición del tipo de malformación y utilidad en la planificación de la embolización, seguimiento de la reperfusión y crecimiento de las lesiones porque es un hallazgo frecuente en estos paciente. Adicionalmente, es útil en la detección del compromiso visceral subfrénico, hepático y/o pancreático (36).

Para el tratamiento endovascular de las malformaciones vasculares pulmonares se recomienda el uso de la embolización transcáteter, pues ha demostrado su eficacia y alto perfil de seguridad con una baja tasa de complicaciones.

La indicación para la realización de tratamiento mediante esta técnica se basa en el diámetro de la arteria aferente, la cual debe ser  $\geq 3$  mm. Sin embargo, la embolización de las arterias de 2 mm debe evaluarse en cada caso particular y puede ser apropiada dados los desenlaces similares a las de mayor tamaño, según opinión de expertos (37,38).

Así mismo, se recomienda el seguimiento de los pacientes que fueron sometidos al procedimiento con TC de tórax, con el fin de detectar la reperfusión, crecimiento o nueva aparición de malformaciones arteriovenosas pulmonares, así como para verificar el éxito de la terapia endovascular evaluada por la localización de la arteria aferente distal al saco aneurismático y la posición de los microespirales, lo que indica una retracción completa de la malformación embolizada (39,40).

Se recomienda que el seguimiento con TC sea entre 6 y 12 meses después de la embolización y luego cada 3 años; sin embargo, para los pacientes en quienes se identificó el patrón de distribución de lesiones vasculares subsegmentario difuso, su seguimiento debe ser anual.

Dentro de las complicaciones por la embolización transcáteter deben considerarse la migración de dispositivo, embolismo aéreo, accidente cerebrovascular, infarto pulmonar y hemoptisis, todas relacionadas con las malformaciones y observadas durante un seguimiento de 5 a 10 años (41,42).

En nuestro hospital hemos tenido experiencia en el diagnóstico y tratamiento de este tipo de pacientes, por lo que estudiamos el caso de una paciente femenina de 65 años de edad, a quien como diagnóstico incidental se le encontró malformación arteriovenosa pulmonar con posterior diagnóstico molecular de THH. Al examen físico manifestó únicamente desaturación al aire ambiente. No refirió disnea y no tenía antecedentes relevantes. El diagnóstico se efectuó mediante escanografía (figura 1).

Se le practicó tratamiento endovascular a la paciente, con el cual se aumentó su saturación de oxígeno en sangre, desde un 75 % antes de entrar al procedimiento hasta un 93 % en el primer día posprocedimiento y en la evaluación posterior en 3 y 6 meses (figura 2).

### 3. Diagnóstico y tratamiento de las malformaciones arteriovenosas hepáticas

El compromiso hepático por el síndrome de la THH está dado por un amplio espectro de malformaciones vasculares, desde pequeñas telangiectasias hasta grandes malformaciones arteriovenosas. Las malformaciones vasculares aparecen en el 32 al 78 % de los pacientes con THH, pero solo el 8 % de los casos, aproximadamente, son sintomáticos (43,44).

Las malformaciones intrahepáticas actualmente conocidas fueron agrupadas en tres tipos de cortocircuito:

- » Cortocircuito arteria hepática a venas hepáticas, conocido como

arteriosistémico.

- » Cortocircuito arteria hepática a vena porta, descripción propia del cortocircuito arterioportal.
- » Cortocircuito portosistémico, caracterizado por una comunicación entre la vena porta y la vena hepática o la vena cava inferior.

La manifestación clínica es variable, entre sus posibilidades puede haber falla cardíaca de alto gasto con síntomas de disnea de esfuerzo, ascitis y edema, como en el caso de los cortocircuitos de tipo arteriosistémico; con hipertensión portal y riesgo de hemorragia varicosa, correspondiente a la presentación de los cortocircuitos arterioportales; y otras menos frecuentes, como isquemia biliar, pseudocirosis con transformación nodular del parénquima hepático sin septos fibrosos, hiperplasia nodular focal, encefalopatía hepática y angina abdominal resultado de una isquemia mesentérica, por robo a través de la arteria hepática (45,46).

Dentro de las modalidades disponibles para el diagnóstico del compromiso hepático por la enfermedad, se encuentra al ultrasonido en su modalidad Doppler, que tiene ventajas en la valoración del calibre de la arteria, el patrón y análisis espectral de flujo, pero es una técnica que necesita de un óptimo entrenamiento del examinador.

Por lo anterior, es útil que desde el inicio los pacientes sean clasificados según la gravedad, con la finalidad de ayudar en la toma de decisiones terapéuticas (47-49). La gravedad puede ser determinada con ultrasonido Doppler, como se expone en la tabla 1.

**Tabla 1. Escala de gravedad de las malformaciones vasculares hepáticas en telangiectasia hemorrágica hereditaria**

Grado	Criterios
0+	Diámetro de AH > 5 pero < 6 mm, y/o VFP > 80 cm/s, y/o IR < 0,55, y/o Hipervascularización hepática periférica
1	Dilatación de AH, solo extrahepática > 6 mm, y VFP > 80 cm/s, y/o IR < 0,55
2	Dilatación de AH, extra e intrahepática (signo de doble canal) y VFP > 80 cm/s Posiblemente asociada con moderada anormalidad de flujo de las venas hepáticas y/o porta.
3	Cambios complejos en la arteria hepática y sus ramas (tortuosas y enredadas) con marcadas anormalidades de flujo asociadas con: Dilatación moderada de las venas hepática y/o porta, y/o Anormalidad del flujo de la vena hepática y/o porta
4	Descompensación del cortocircuito arteriovenoso, como: Marcada dilatación de la vena hepática y/o porta. Marcadas anormalidades de flujo en ambas arterias y venas.

*Abreviaturas:* AH: arteria hepática; IR: índice de resistencia; VFP: velocidad de flujo venoso portal.

*Fuente:* Tomado y traducido de Buscarini y colaboradores (50).

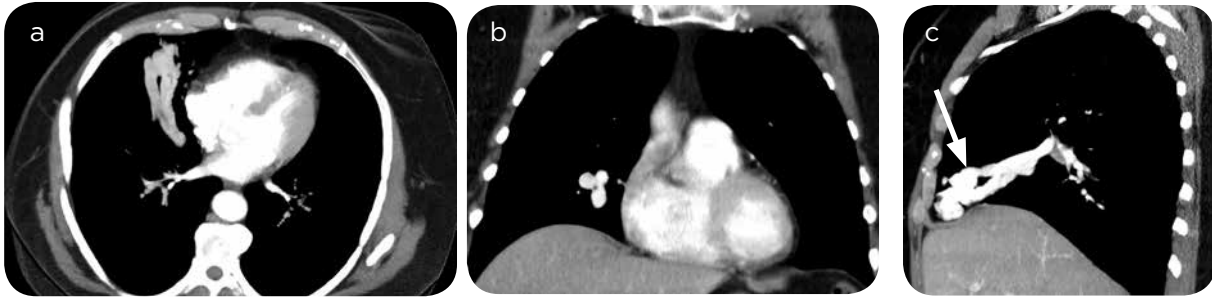


Figura 1. Escanografía de tórax con medio de contraste. a) Axial con reconstrucciones MIP, b) reconstrucción coronal, c) reconstrucción sagital (flecha). Malformación arteriovenosa pulmonar de gran calibre, localizada en el lóbulo medio.

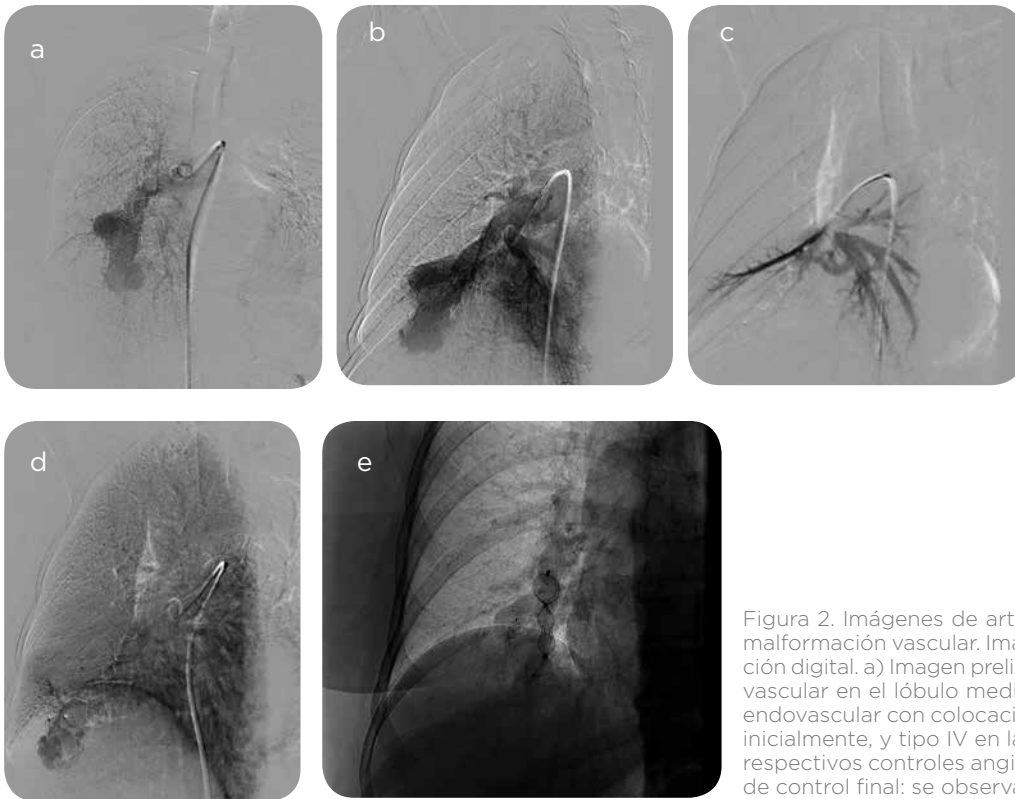


Figura 2. Imágenes de arteriografía pulmonar y oclusión de malformación vascular. Imágenes de angiografía con sustracción digital. a) Imagen preliminar: se identifica la malformación vascular en el lóbulo medio. b-d) Secuencia del tratamiento endovascular con colocación de dispositivo Amplatzer tipo II inicialmente, y tipo IV en la arteria de menor aporte, con sus respectivos controles angiográficos satisfactorios. e) Imagen de control final: se observan los dispositivos de oclusión.

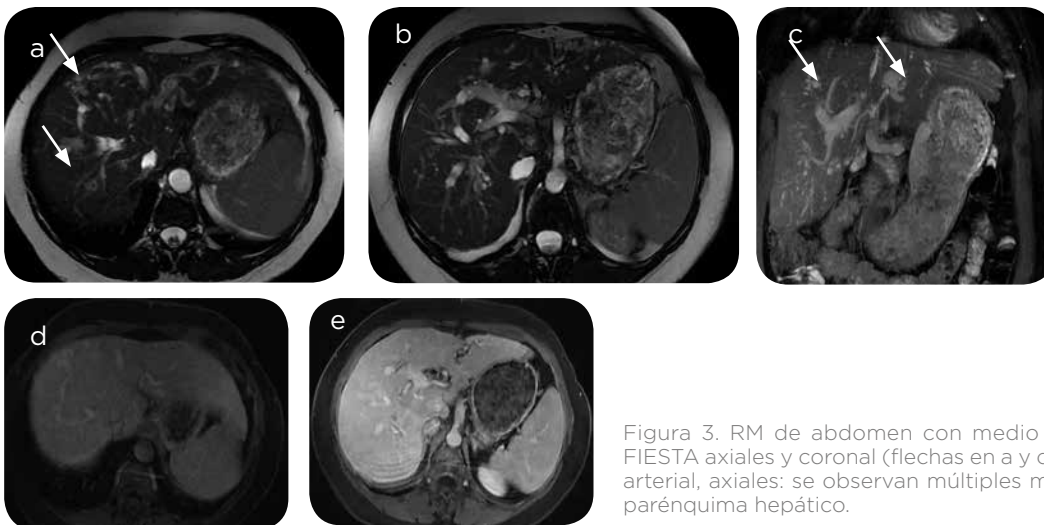


Figura 3. RM de abdomen con medio de contraste. a-c) secuencias FIESTA axiales y coronal (flechas en a y c). d-e) T1+Gd dinámicas en fase arterial, axiales: se observan múltiples malformaciones vasculares en el parénquima hepático.



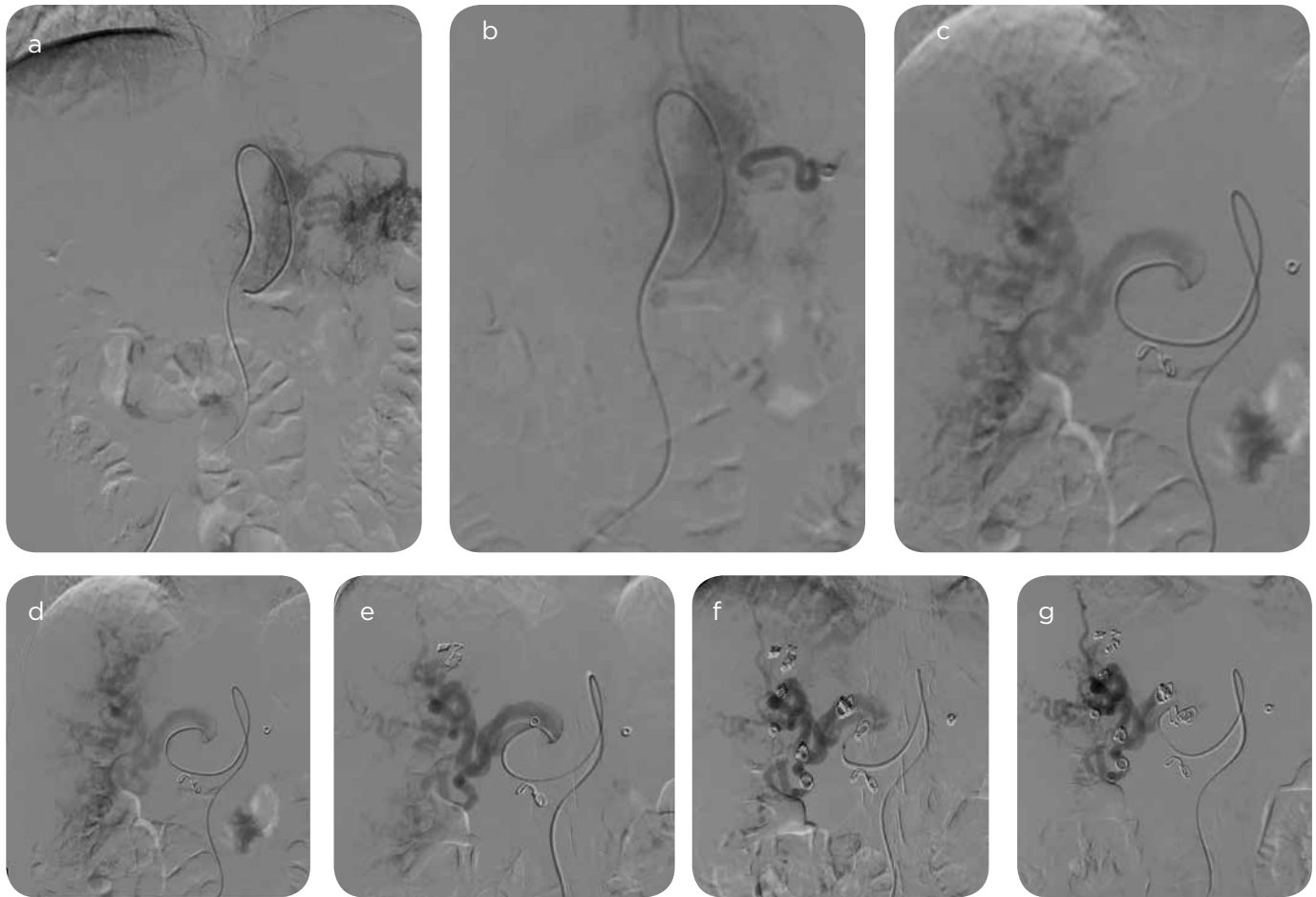


Figura 4. Arteriografía hepática. Imágenes de angiografía con sustracción digital. Se observan múltiples malformaciones vasculares. Tratamiento endovascular y embolizaciones selectivas con 32 espirales metálicas y los controles angiográficos posteriores a la colocación de estos.

La TC de abdomen permite la detección de malformaciones en 67-74 % de los casos, las cuales se pueden clasificar según el tamaño, por ejemplo, en las grandes puede encontrarse un realce marcado y temprano del sistema porta durante la fase arterial, mientras que en las de pequeño tamaño puede observarse un área hepática periférica en forma de cuña con incremento en la atenuación, asociado a un temprano llenado portal en la fase arterial seguido de la normalización en la atenuación en la fase portal (51-53).

Según el tipo, las malformaciones arteriovenosas hepáticas pueden ser cortocircuitos arterioportales, que típicamente son subcapsulares, con realce temprano y prolongado de los vasos portales durante la fase arterial temprana, característica que en condiciones normales no ocurre. Se pueden encontrar, también, dilataciones de la arteria hepática y la vena porta asociada a vasos colaterales y esplenomegalia.

En otro tipo de cortocircuito, como el arteriosistémico, se ha visto que pueden presentarse aislados y/o asociados con los de tipo arterioportal, y sus hallazgos por escanografía incluyen la opacificación simultánea de la arteria y venas hepáticas durante la fase arterial temprana. Por último, los cortocircuitos que representan un mayor desafío para el radiólogo son los de tipo portosistémico, por la sutileza de los hallazgos en las fases portal y venosa. Durante la fase portal-venosa,

las venas porta dilatadas están en comunicación con una vena hepática o sistémica, o también se puede visualizar la arteria hepática dilatada, ya sea con dilataciones de las venas hepática o porta; o la presencia de grandes masas vasculares confluentes (54-57).

La angiografía selectiva de la arteria hepática tradicionalmente ha sido considerada el patrón de oro, es una técnica diagnóstica invasiva, por lo que es menos utilizada actualmente para el diagnóstico; no obstante, los estudios angiográficos permiten el reconocimiento de los aspectos característicos de las malformaciones vasculares del síndrome, dentro de los cuales se han descrito el aumento de tamaño de la arteria hepática y su ramificación a una dilatación con telangiectasias intrahepáticas diseminadas y comunicaciones arteriovenosas, o también, se pueden observar asociadas otras anomalías vasculares en los demás vasos hepáticos y colaterales; como una estenosis del tronco celíaco y de la arteria esplénica, y malformaciones en las arterias mesentéricas, e incluso en la arteria renal derecha. Cabe recordar que los circuitos de tipo portosistémico son lesiones angiográficamente ocultas.

La angiografía por RM permite la visualización del mapa de vasos anómalos; sin embargo, se puede decir que los hallazgos encontrados son similares a los obtenidos con estudios tomográficos (58).

El único tratamiento considerado curativo para los pacientes con compromiso hepático por THH, es el trasplante ortotópico de hígado. Las principales indicaciones para la realización del mismo incluyen la necrosis biliar isquémica y la falla cardíaca de alto gasto e hipertensión portal intratables. Aunque en la mayoría de pacientes trasplantados se han obtenido resultados favorables, a largo plazo no se puede desconocer la mortalidad postoperatoria informada, dado que alcanza hasta el 10 % en estos pacientes (59,60).

Las otras opciones terapéuticas disponibles únicamente están recomendadas para pacientes sintomáticos con THH 3 y 4 en la escala de gravedad por ultrasonido Doppler y para aquellos con compromiso hepático.

Para pacientes con malformaciones vasculares hepáticas complicadas, que no respondan al tratamiento médico intensivo, que presenten un empeoramiento progresivo de su estado clínico basal o que no son candidatos al trasplante hepático, se han propuesto tratamientos paliativos invasivos, como la embolización transarterial de las fístulas arteriovenosas hepáticas. El procedimiento debe ser utilizado con precaución, por el riesgo de desenlaces fatales o desarrollo de complicaciones postembolización y se debe evitar en pacientes con signos y/o síntomas biliares (61,62).

En nuestro hospital tuvimos a una paciente de 62 años de edad, con THH y manifestación hepática, a quien se le documenta una fístula arterioportal, con flujo hepatopetal y discreta esplenomegalia (figura 3).

Dados los hallazgos por imagen y el antecedente patológico, a la paciente se le practicó tratamiento endovascular (figura 4).

## Conclusiones

En los últimos años, la calidad y expectativa de vida de los pacientes con síndrome de THH ha mejorado significativamente gracias al abordaje multidisciplinario al cual han sido sometidos, lo que permite un mejor entendimiento y tratamiento de la enfermedad. En su abordaje se incluye, entre otros puntos importantes, una adecuada valoración por radiólogos diagnósticos e intervencionistas, quienes contribuirán no solo en el adecuado diagnóstico del compromiso visceral, sino, también, en la posibilidad de realizar tratamientos mínimamente invasivos; métodos que implicarán una parte importante del tratamiento definitivo y/o paliativo de las malformaciones arteriovenosas en los diferentes órganos.

## Referencias

- Fulbright R, Chaloupka JC, Putman CM, Sze GK, Merriam MM, Lee GK et al. MR of hereditary hemorrhagic telangiectasia: Prevalence and spectrum of cerebrovascular malformations. *AJNR*. 1998;19:477-84.
- Edelstein S, Naidich TP, Newton TH. The rare phakomatoses. *Neuroimaging Clin N Am*. 2004;14(2):185-217.
- Kamath N, Bhatia S, Singh H, Shetty A, Shetty S. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Am J Med Sci*. 2015;7(3):125-8.
- Lenato GM, Guanti G. Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia (HHT): genetic and molecular aspects. *Curr Pharm Des*. 2006;12:1173-93.
- Khoja AM, Jalan RK, Jain DJ, Kajala OV. Osler-Weber-Rendu Disease: a rare cause of recurrent hemoptysis. *Lung India*. 2016;33(3):313-6.
- Sadick H, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: an update on clinical manifestations and diagnostic measures. *Wien Klin Wochenschr*. 2006;118(3-4):72-80.
- Sharathkumar AA, Shapiro A. Hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Haemophilia*. 2008;14(6):1269-80.
- McDonald J, Wooderchak-Donahue W, VanSant Webb C, Whitehead K, Stevenson DA, Bayrak-Toydemir P. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: genetics and molecular diagnostics in a new era. *Front Genet*. 2015;6:1-8.
- Carette MF, Nedelcu C, Tassart M, Grange JD, Wislez M, Khalil A. Imaging of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2009;32(4):745-57.
- Ogul H, Aydın Y, Ozgokce M, Orsal E, Kantarci M, Eroglu A. Pulmonary arteriovenous malformations and hepatic involvement in a patient with Osler-Rendu-Weber disease. *Ann Thorac Surg*. 2012;94(6):e155.
- Begbie ME, Wallace GM, Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): a view from the 21st century. *Postgrad Med J*. 2003;79(927):18-24.
- Giordano P, Nigro A, Del Vecchio GC, Sabbà C, De Mattia D. HHT in childhood: screening for special patients. *Curr Pharm Des*. 2006;12:1221-5.
- Guttmacher AE, Marchuk DA, White RJ. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *N Engl J Med*. 1995;333(14):918-24.
- Lacout A, Marcy PY, Thariat J, El Hajjam M, Lacombe P. VEGF target in HHT lung patients: the role of bevacizumab as a possible alternative to embolization. *Med Hypotheses*. 2012;78(5):689-90.
- Fuchizaki U, Miyamori H, Kitagawa S, Kaneko S, Kobayashi K. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). *Lancet*. 2003;362(9394):490-4.
- Sabbà C. A rare and misdiagnosed bleeding disorder: hereditary hemorrhagic telangiectasia. *J Thromb Haemost*. 2005;3(10):2201-10.
- Shovlin CL, et al. Diagnostic criteria for hereditary haemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet*. 2000;91(1):66-7.
- Raimondi A, Blanco I, Pomares X, Barberà JA. Hipertensión arterial pulmonar en un paciente con telangiectasia hemorrágica hereditaria. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(3):119-21.
- White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations: how do I embolize? *Tech Vasc Interv Radiol*. 2007;10(4):283-90.
- Giordano P, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: arteriovenous malformations in children. *J Pediatr*. 2013;163(1):179-86.
- Cottin V, Dupuis-Girod S, Lesca G, Cordier JF. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (rendu-osler disease). *Respiration*. 2007;74(4):361-78.
- Halefoglu AM. Rendu-Osler-Weber syndrome presenting with pulmonary arteriovenous fistula. *Australas Radiol*. 2005;49(3):242-5.
- Lowe LH, Marchant TC, Rivard DC, Scherbel AJ. Vascular malformations: classification and terminology the radiologist needs to know. *Semin Roentgenol*. 2012;47(2):106-17.
- Uller W, Alomari AI, Richter GT. Arteriovenous malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):203-7.
- Cartin-Ceba R, Swanson KL, Krowka MJ. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest*. 2013;144(3):1033-44.
- Trerotola SO, Pyeritz RE. PAVM embolization: an update. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;195(4):837-45.
- Kuhajda I, et al. Pulmonary arteriovenous malformation-etiology, clinical four case presentations and review of the literature. *Ann Transl Med*. 2015;3(12):171.
- Cummings KW, Bhalla S. Pulmonary vascular diseases. *Clin Chest Med*. 2015;36(2):235-48.
- Guttmacher AE, Marchuk DA, Trerotola SO, Pyeritz RE. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu Syndrome). En: Pyeritz RE, Rimoin DL, Korf BR, Emery AE, editors. *Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics*. 6th Ed. San Diego: Elsevier; 2013. p. 184-91.
- Maldonado JA, Henry T, Gutiérrez FR. Congenital thoracic vascular anomalies. *Radiol Clin North Am*. 2010;48(1):85-115.
- Lacombe P, et al. Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: An overview. *Diagn Interv Imaging*. 2013;94(9):835-48.
- Pérez del Molino A, Zarrabeitia R, Fernandez-L A. Telangiectasia hemorrágica hereditaria. *Med Clin (Barc)* 2005;124(15):583-7.
- Gomez MA, Ruiz OF, Otero W. A Case report of hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). *Rev Col Gastroenterol*. 2015;30(4):469-73.
- Memeo M, Scardapane A, De Blasi R, Sabbà C, Carella A, Angelelli G. Diagnostic imaging in the study of visceral involvement of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Radiol med*. 2008;113 (4):547-66.
- Olitsky SE. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: diagnosis and management. *Am Fam Physician*. 2010;82(7):785-90.
- Gill SS, Roddie ME, Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations and their mimics. *Clin Radiol*. 2015;70(1):96-110.
- Faughnan ME, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet*. 2011;48(2):73-87.
- Babaker M, Breault S, Beigelman C, Lazor R, Aebischer N, Qanadli SD. Endovascular treatment of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Swiss Med Wkly*. 2015;145:141-51.

39. Borrero CG, Zajko AB. Pulmonary arteriovenous malformations: Clinical features, diagnosis, and treatment. *J Radiol Nurs*. 2006;25:33-7.
40. Sabbà C, Gallitelli M, Pasculli G, Suppressa P, Resta F, Tafaro GE. HHT: a rare disease with a broad spectrum of clinical aspects. *Curr Pharm Des*. 2006;12(10):1217-20.
41. Narsinh KH, Ramaswamy R, Kinney TB. Management of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia patients. *Semin Intervent Radiol*. 2013;30(4):408-12.
42. Liechty KW, Flake AW. Pulmonary vascular malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2008;17(1):9-16.
43. De Cillis E, et al. Endovascular treatment of pulmonary and cerebral arteriovenous malformations in patients affected by hereditary haemorrhagic teleangiectasia. *Curr Pharm Des*. 2006;12(10):1243-8.
44. Garcia-Tsao G. Liver involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). *J Hepatol*. 2007;46(3):499-507.
45. Khalid SK, Garcia-Tsao G. Hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Semin Liver Dis*. 2008;28(3):247-58.
46. Ginon I, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia, liver vascular malformations and cardiac consequences. *Eur J Intern Med*. 2013;24(3):35-9.
47. Gallego C, Miralles M, Marín C, Muyor P, González G, García-Hidalgo E. Congenital hepatic shunts. *Radiographics*. 2004;24(3):755-72.
48. McCann TE, Scoutt LM, Gunabushanam G. Hepatic involvement of hereditary hemorrhagic telangiectasia: evaluation with ultrasound. *Ultrasound Q*. 2014;30(3):221-4.
49. Buscarini E, et al. Doppler ultrasonographic grading of hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Results of extensive screening. *Ultraschall Med*. 2004;25:348-55.
50. Buscarini E, Danesino C, Olivieri C, Lupinacci G, Zambelli A. Liver involvement in hereditary haemorrhagic telangiectasia or Rendu-Osler-Weber disease. *Dig Liver Dis*. 2005;37(9):635-45.
51. Ianora AA, Memeo M, Sabba C, Cirulli A, Rotondo A, Angelelli G. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: multi-detector row helical CT assessment of hepatic involvement. *Radiology*. 2004;230(1):250-9.
52. Bilgin M, Yildiz S, Toprak H, Ahmad IC, Kocakoc E. CT and MRI of hepatic involvement in Rendu-Osler-Weber disease. *Case Rep Radiol*. 2012;2012:484085.
53. Memeo M, Ianora A, Scardapane A, Buonamico P, Sabbà C, Angelelli G. Hepatic involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: CT findings. *Abdom Imaging*. 2004;29(2):211-20.
54. Wu JS, Saluja S, Garcia-Tsao G, Chong A, Henderson KJ, White RI Jr. Liver involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: CT and clinical findings do not correlate in symptomatic patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;187(4):399-405.
55. Memeo M, Scardapane A, Stabile-Ianora AA, Sabbà C, Angelelli G. Hereditary haemorrhagic teleangiectasia: diagnostic imaging of visceral involvement. *Curr Pharm Des*. 2006;12(10):1227-35.
56. Hon LQ, et al. Computed tomographic appearances of hepatic vascular lesions. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2009;38(6):264-73.
57. Siddiki H, et al. Abdominal findings in hereditary hemorrhagic telangiectasia: pictorial essay on 2D and 3D findings with isotropic multiphase CT. *Radiographics*. 2008;28(1):171-84.
58. Buscarini E, Buscarini L, Civardi G, Arruzzolli S, Bossalini G, Piantanida M. Hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: imaging findings. *AJR*. 1994;163:1105-10.
59. Senzolo M, Riggio O, Primignani M. Vascular disorders of the liver: recommendations from the Italian Association for the Study of the Liver (AISF) ad hoc committee. *Dig Liver Dis*. 2011;43(7):503-14.
60. Coremans L, Van den Bossche B, Colle I. Hepatic involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) or Rendu-Osler Weber syndrome. *Acta Gastroenterol Belg*. 2015;78(3):319-26.
61. Garcia-Tsao G, Korzenik J, Young L, et al. Liver disease in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med* 2000;343:931-6.
62. Buscarini E, et al. Liver involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: consensus recommendations. *Liv Int*. 2006;29(9):1040-6.

## Correspondencia

Luis Fernando Aleán Argueta  
 Hospital Universitario San Ignacio  
 Carrera 7 # 40-62  
 Bogotá, Colombia  
 luis899@gmail.com

Recibido para evaluación: 18 de mayo de 2017

Aceptado para publicación: 23 de enero de 2018