

**FÍSTULA ARTERIOVENOSA RENAL CONGÉNITA: UNA CAUSA RARA DE ABDOMEN AGUDO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**  
**CONGENITAL RENAL ARTERIOVENOUS FISTULA: A RARE CAUSE OF ACUTE ABDOMEN AND A REVIEW OF ITS LITERATURE**  
**FÍSTULA ARTERIOVENOSA RENAL CONGÊNITA: UMA CAUSA RARA DE ABDOME AGUDO E REVISÃO DA LITERATURA**

René Manuel Palacios Huatuco<sup>1</sup>; Diana Alejandra Pantoja Pachajoa<sup>2</sup>; Agustín Ezequiel Pinsak<sup>3</sup>; Alejandro Marcelo Doniquian<sup>4</sup>, Facundo Ignacio Mandojana<sup>5</sup>

Presentamos el caso de una mujer de 45 años sin historia de enfermedades previas, que consultó en nuestra institución (Clínica Universitaria Reina Fabiola), por dolor abdominal intenso asociado a presión arterial elevada. Se le realizó estudios de extensión que demostraron un tumor localizado en la parte inferior del riñón derecho, con crecimiento externo. Se decidió tratamiento quirúrgico. La cirugía consistió en retirar el riñón derecho con la lesión mencionada anteriormente. El informe anatómopatológico confirmó que se trataba de una malformación vascular. Este reporte informa el caso de una paciente con una malformación vascular renal, que se presenta con poca frecuencia. Se complementa la información con una revisión de la literatura.

**Conceptos clave:**

**¿Qué se sabe sobre el tema?** Las malformaciones vasculares en riñón son poco infrecuentes, con una incidencia aún sin reportar en la literatura. Las fístulas arteriovenosas pueden ser adquiridas en la mayoría de casos, debido a traumatismos o procedimientos renales, mientras que las formas congénitas representan menos del 25% del total, aún sin una clara fisiopatología. Se presentan con sintomatología muy variada, generalmente hematuria e hipertensión arterial, donde el dolor abdominal un síntoma de menor frecuencia. El tratamiento puede ser conservador o mediante procedimientos invasivos.

**¿Qué aporta este trabajo?** Se trata de un reporte de caso clínico de una patología infrecuente y su conducta quirúrgica, que aportará conocimientos y una revisión de la presentación clínica e imagenológica.

1-Servicio de Cirugía General. Clínica Universitaria Reina Fabiola, Universidad Católica de Córdoba.

2- Servicio de Cirugía General. Clínica Universitaria Reina Fabiola, Universidad Católica de Córdoba.

3-Servicio de Cirugía General. Clínica Universitaria Reina Fabiola, Universidad Católica de Córdoba.

4-Jefe del servicio de Cirugía General. Clínica Universitaria Reina Fabiola, Universidad Católica de Córdoba.

5-Jefe del sector de Cirugía Oncológica. Clínica Universitaria Reina Fabiola, Universidad Católica de Córdoba.

Recibido: 2020-07-18 Aceptado: 2020-09-13

DOI: <http://dx.doi.org/10.31053/1853.0605.v77.n4.29743>



© Universidad Nacional de Córdoba

**RESUMEN**

**Introducción:** La fístula arteriovenosa renal congénita es una conexión anómala entre el sistema arterial y venoso. Desde el primer caso descrito en 1928 por Varela y cols, no más de 200 casos han sido publicados.

**Material y Método:** Mujer de 45 años consultó por dolor abdominal y lumbar severo, asociado a hipertensión arterial. En tomografía computada se observó lesión retroperitoneal infrarrenal con invasión de estructuras vecinas.

**Resultados:** En exploración abdominal se identificó lesión de aspecto vascular de 60 x 34 x 41 mm. Se asoció a nefrectomía derecha.

**Discusión:** La etiología de las fístulas congénitas sigue siendo desconocida, se cree que un aneurisma arterial congénito erosiona hacia una vena adyacente y aumenta su tamaño lentamente. Otros autores creen que la fístula existe desde el nacimiento e incrementa progresivamente de tamaño hasta producir síntomas.

**Conclusión:** Las fístulas arteriovenosas congénitas son entidades raras, representando menos del 25% del total de las malformaciones arteriovenosas renales.

**Palabras claves:** fístula arteriovenosa; malformaciones arteriovenosas; anomalías congénitas; abdomen agudo.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Congenital renal arteriovenous fistula is an abnormal connection between the arterial and venous system. Since the first case described in 1928 by Varela et al, no more than 200 cases have been published.

**Material and Method:** A 45-year-old woman consulted for severe abdominal and low-back pain associated with arterial hypertension. The CT scan showed an infrarenal retroperitoneal lesion with invasion of neighboring structures.

**Results:** During the abdominal exploration, a vascular-looking lesion of 60 x 34 x 41 mm was identified. It was associated with right nephrectomy.

**Discussion:** The etiology of congenital fistulas remains unknown; it is believed that a congenital arterial aneurysm erodes into an adjacent vein and gradually increases its size. Other authors believe that the fistula exists since birth and gradually increases its size until it causes symptoms.

**Conclusion:** Congenital arteriovenous fistulas are rare entities, representing less than 25% of all renal arteriovenous malformations.

**Keywords:** arteriovenous fistula; arteriovenous malformations; congenital abnormalities; abdomen acute.

**RESUMO**

**Introdução:** A fístula arteriovenosa renal congênita é uma conexão anômala entre o sistema arterial e o venoso. Desde o primeiro caso descrito em 1928 por Varela et. al., menos de 200 casos foram publicados.

**Material e Método:** Mulher de 45 anos consultou por dor abdominal e lombar severa, associada a hipertensão arterial. Na tomografia computadorizada, foi observada lesão retroperitoneal infrarrenal com invasão de estruturas vizinhas.

**Resultados:** Na exploração abdominal foi identificada lesão de aspecto vascular de 60 x 34 x 41 mm. Foi associada a nefrectomia direita.

**Discussão:** A etiologia das fístulas congénitas continua sendo desconhecida, acredita-se que um aneurisma arterial congénito provoca erosão em direção a uma veia adjacente e aumenta seu tamanho lentamente. Outros autores acreditam que a fístula existe desde o nascimento e incrementa progressivamente de tamanho até produzir sintomas.

**Conclusão:** As fístulas arteriovenosas congénitas são entidades raras, representando menos de 25% do total das malformações arteriovenosas renales.

**Palavras-chave:** fístula Arteriovenosa; malformações arteriovenosas; anormalidades congénitas; abdome agudo.

## Introducción

Las malformaciones vasculares del riñón son entidades raras, con menos de 200 casos publicados en la literatura. Sin embargo, la incidencia exacta de esta patología no puede precisarse, debido a que la mayoría suele pasar desapercibida por su escasa repercusión clínica <sup>(1)</sup>. Estas incluyen malformaciones arteriovenosas congénitas (MAV) y fistulas arteriovenosas (FAV).

Las MAV son comunicaciones entre arterias y venas con un nido vascular que evita el lecho capilar <sup>(2)</sup>. Se subclasifican en cirsoides, angiomasas y aneurismáticas <sup>(2)</sup>. Las FAV pueden ser, dependiendo de su localización, intrarrenales o extrarrenales, clasificándose según su origen en no adquiridas (congénitas e idiopáticas) y adquiridas que representan el 70 - 75% del total de las FAV. Éstas últimas, se caracterizan por presentar una o muy pocas comunicaciones entre arteria y vena, y poseen aspecto pseudoaneurismático o cavernoso <sup>(2,3)</sup>. Las causas más frecuentes son traumatismos y procedimientos renales (quirúrgicos o mínimamente invasivos) <sup>(3)</sup>.

Por otro lado, las FAV congénitas, constituyen el 20 - 25% de la totalidad <sup>(4)</sup>. La edad promedio de aparición es de 40 años, con un rango que va desde los 21 hasta los 68 años, predominando en mujeres en un 75% de los casos <sup>(5)</sup>.

La afección ocurre con mayor frecuencia en riñón derecho (60%), localizándose en el polo superior en un 40 - 45%, en la parte media en un 25 - 30% y en el polo inferior en un 20 - 25%. Este tipo de FAV renales son casi siempre intrarrenales <sup>(5)</sup>.

Pueden presentarse con una amplia variedad de signos y síntomas que van desde hipertensión arterial hasta la presencia de masas renales.

Las imágenes son valiosas en la detección y caracterización de estas lesiones, teniendo como característica la presencia de derivación arteriovenosa <sup>(6)</sup>.

El diagnóstico se puede realizar en base a procedimientos de diagnóstico estándar, como el examen físico, la ecografía doppler y la tomografía computada (TC) <sup>(7)</sup>.



**Figura 1:** TC de abdomen y pelvis. **A.** Corte axial, se observa lesión extrarrenal con crecimiento hacia VCI y duodeno (círculo rojo). **B.** Corte coronal, lesión infrarrenal que contacta con músculo psoas derecho (círculo rojo).

## Material y Método

Se presenta el caso de una mujer de 45 años de edad sin antecedentes personales patológicos de relevancia. Consultó por el servicio de guardia central por dolor de aparición súbita, con 8 horas de evolución, tipo continuo e intensidad severa, localizado en flanco y fosa lumbar derecha, asociado a náuseas y vómitos. Al ingreso, los signos vitales fueron: frecuencia cardíaca 100/min, frecuencia respiratoria 20/min, presión arterial 170/110 mmHg. En el examen físico presentó el abdomen globuloso, doloroso en flanco derecho con defensa y reacción peritoneal.

No presentaba antecedentes de trauma o procedimientos renales.

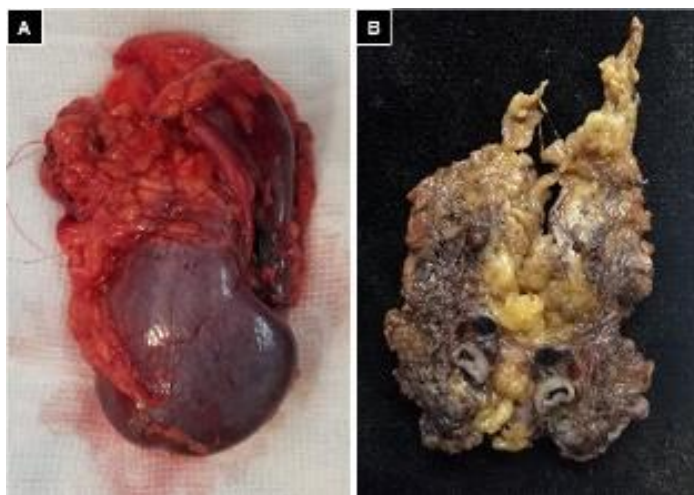
Se realizó eco-doppler renal y se agregó tomografía computada de abdomen y pelvis (**figura 1**).

Técnica quirúrgica: se realizó laparotomía exploradora con incisión mediana para ingresar a la cavidad abdominal. Con maniobra de movilización visceral derecha y maniobra de Kocher, se logró ingresar a retroperitoneo derecho, identificando lesión de aspecto vascular de 60 x 34 x 41 mm, en sus diámetros longitudinal, anteroposterior y transversal, respectivamente, encontrándose adherida a VCI (**figura 2**). Se logró liberar en forma gradual y requirió la ligadura de la vena polar superior derecha, con posterior isquemia parcial del riñón, por lo que se decidió nefrectomía derecha con ligadura del uréter homolateral. Se completó la resección separando el tumor de la VCI y del músculo psoas derecho (**figura 3**).

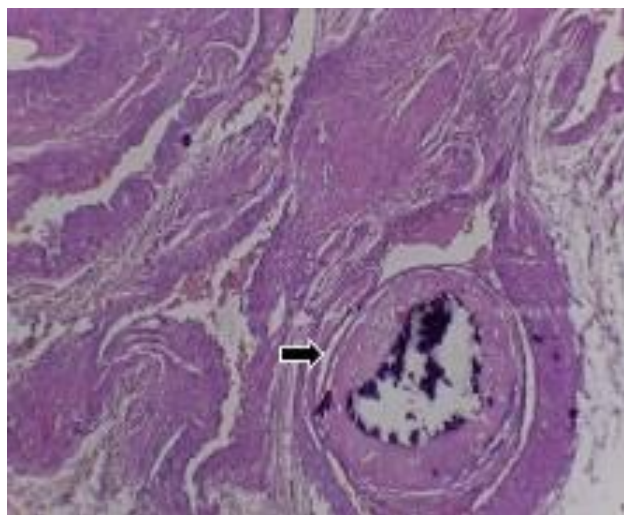
La pieza quirúrgica se envió para su estudio anatomopatológico (**figura 4**). La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta al 5º día postoperatorio sin complicaciones.



**Figura 2:** Exploración abdominal, con identificación de lesión en polo inferior de riñón derecho y en contacto con VCI (círculo amarillo).



**Figura 3:** A. Riñón con lesión de aspecto hemorrágico a nivel infrarrenal del hilio. B. Lesión retroperitoneal con múltiples conexiones vasculares en su interior.



**Figura 4:** Imagen histológica de la FAV. 20X. Coloración con H&E. Se observa una compleja malformación vascular con espesor variable de sus paredes y adventicias fusionadas. También se observa una arteria con hialinosis de su pared y calcificación distrófica de un trombo en la luz (flecha).

## Resultados

Eco-doppler renal: riñón de forma y tamaño normal, en hilio imagen sólida, poco delimitada de 45 mm longitudinal por 40 mm en diámetro transverso, sin detectarse flujo doppler color.

TC de abdomen y pelvis: lesión retroperitoneal, de aspecto sólido, polilobulada, de localización infrahiliar renal derecha, con escaso realce del contraste, con vasos de neoformación, que drenan en vena renal correspondiente y en vena cava inferior (VCI); sin plano graso de separación con proceso uncinado del páncreas, 2<sup>da</sup> y 3<sup>era</sup> porción del duodeno, músculo psoas, VCI y vena renal correspondiente, de 60 x 40 x 41 mm, en sus diámetros longitudinal, anteroposterior y transverso, respectivamente.

Por sospecha de neoplasia retroperitoneal maligna complicada se decidió conducta quirúrgica.

El estudio anatomopatológico informó: malformación vascular compatible con fístula arteriovenosa, con hemorragia, trombosis y recanalización. Riñón y suprarenal, dentro de límites normales.

## Discusión

La FAV congénita aparece como resultado de fallas focales de desarrollo vascular espontáneo entre la cuarta y décima semana de vida<sup>(1)</sup>. Los pacientes permanecen asintomáticos hasta los 30 - 40 años<sup>(1,2)</sup>. La historia clínica y hallazgos hacen pensar que la paciente presentó una fístula de origen congénito debido a que no refería antecedentes de trauma o procedimientos renales, lo que fue confirmado en el estudio anatomopatológico. Esto coincide con la edad de presentación, iniciando su sintomatología después de los 40 años. Esta entidad se manifiesta con hematuria en mayor frecuencia, como resultado de la ruptura de pequeñas vénulas en el sistema colector renal debido a la presión intravascular elevada<sup>(2)</sup>. Aproximadamente, el 30% de los pacientes pueden presentar signos de insuficiencia cardíaca congestiva por fístulas de alto gasto, y hasta el 50% con cardiomegalia e hipertensión<sup>(3)</sup>.

En nuestra paciente el signo clínico que manifestó en la consulta fue la tendencia a la hipertensión arterial, producida probablemente por la disminución en la perfusión del parénquima renal distal al sitio de la fístula y a la isquemia relativa que producen sustancias tensioactivas (renina - angiotensina - aldosterona)<sup>(4)</sup>. Otras manifestaciones clínicas incluyen dolor cólico, sensibilidad o plenitud en la región del flanco en un 10 - 25%, presentándose en forma crónica y con episodios intermitentes<sup>(5)</sup>. El dolor abdominal y lumbar fue el principal síntoma, acompañados de peritonismo, lo que motivó a la paciente a consultar al servicio de guardia central de nuestra institución. No hemos encontrado casos reportados en la literatura con manifestación aguda, que requiera tratamiento de urgencia. Habitualmente la fístula se encuentra cuando se palpa una masa abdominal por tumor renal<sup>(6)</sup>. Signos y síntomas menos frecuentes están representados por palpitations, náuseas, vómitos, fiebre, y retención aguda de orina por coágulos<sup>(7)</sup>.

El ultrasonido en modo bidimensional generalmente revela un área focal de lesiones quísticas con conexión irregular. El eco doppler color demuestra la presencia de flujo en estas áreas quísticas tortuosas, con un mosaico de colores que indica flujo turbulento<sup>(7,8)</sup>. En este caso no se detectaron cambios en la turbulencia del flujo mencionados en la literatura, probablemente porque la lesión era de bajo flujo. El resto de alteraciones sí fueron encontradas.

La TC tiene un papel importante en el diagnóstico de una posible MAV renal subyacente. Se puede pasar por alto una pequeña MAV renal debido a imágenes con secciones gruesas o un momento inapropiado; por lo tanto, se debe utilizar una TC de sección delgada con una colimación de al menos 1 mm y un intervalo de reconstrucción de 0,5 - 1 mm<sup>(8)</sup>. Los hallazgos de la tomografía computada incluyen en la fase pre-contraste la presencia de hemorragia renal, calcificaciones del parénquima renal y de la pared vascular, masas redondas u ovals en el sistema colector; y en la fase post-contraste se evidencia realce temprano de la vena renal ipsilateral y la VCI<sup>(8)</sup>.

En los hallazgos tomográficos se identificó la adherencia de esta lesión a estructuras vecinas como músculo, vena cava inferior y tubo digestivo, sin plano graso de separación, manifestaciones del crecimiento extrarrenal de la lesión.

El tratamiento abarca desde la vigilancia para pacientes asintomáticos hasta la intervención quirúrgica para pacientes sintomáticos, con opciones endovasculares y abiertas<sup>(9)</sup>. Tanto la decisión como el enfoque del tratamiento deben basarse en los síntomas, la edad del paciente, la presión arterial, las comorbilidades y la función renal. El tratamiento quirúrgico consiste en nefrectomía parcial o total<sup>(9,10)</sup>.

El reporte de caso presenta características que contrastan con los encontrados en la literatura. Los hallazgos imagenológicos sugirieron como posible origen de estas manifestaciones a una lesión ocupante en retroperitoneo. La localización poco habitual, su crecimiento extrarrenal, la decisión de intervención quirúrgica inmediata, fueron particularidades que nos motivaron a exponer esta patología poco infrecuente.

Actualmente ninguna evidencia en la literatura compara el tratamiento médico con las intervenciones terapéuticas<sup>(10)</sup>.

## Conclusión

Las malformaciones arteriovenosas renales congénitas son entidades raras, representando un problema clínico poco frecuente que causa dificultades en el diagnóstico.

El tratamiento quirúrgico se reserva para lesiones grandes y sintomáticas que no puedan ser controladas con manejo conservador.

### Consideraciones Éticas

Se tuvo en cuenta la confidencialidad de los datos y los recaudos éticos en base a la Declaración de Helsinki y sus modificaciones posteriores, y se protegieron los datos a fin de no identificar a quién pertenece ni ser accesible a personas no comprometidas en el secreto profesional.

### Limitaciones de responsabilidad

La responsabilidad del trabajo es sólo de los autores

### Conflictos de interés

Ninguno

### Fuentes de apoyo

No hubo fuentes de financiación ni apoyo.

### Originalidad del trabajo

Este artículo es original y no ha sido enviado para su publicación a otro medio de difusión científica en forma completa ni parcialmente.

### Sesión de derechos

Los participantes de este trabajo ceden el derecho de autor a la Universidad Nacional de Córdoba para publicar en la Revista de la Facultad de Ciencias Médicas y realizar las traducciones necesarias al idioma inglés.

### Participación de los autores

Todos los autores han participado en la concepción del diseño, recolección de la información y elaboración del manuscrito, haciéndose públicamente responsables de su contenido y aprobando su versión final.

## Bibliografía

1. Cura M, Elmerhi F, Suri R, Bugnone A, Dalsaso T. Vascular Malformations and Arteriovenous Fistulas of the Kidney. *Acta Radiol.* 2010; 51(2): 144-9. doi: 10.3109/02841850903463646.
2. Yazaki T, Tomita M, Akimoto M, Konjiki T, Kawai H, Kumazaki T. Congenital renal arteriovenous fistula: case report, review of japanese literature and description of non-radical treatment. *J Urol.* 1976; 116(4): 415-8. doi: 10.1016/s0022-5347(17)58839-4.
3. Robbin ML, Greene T, Cheung AK, Allon M, Berceli SA, Kaufman JS, et al. Arteriovenous Fistula Development in the First 6 Weeks after Creation. *Radiology.* 2016; 279(2): 620-629. doi: 10.1148/radiol.2015150385
4. Pruszyński B, Rajszyś R, Kuźnik Z, Glyda J. Congenital Arteriovenous Fistula of the Kidney. *Pol Przegl Radiol Med Nukl.* 1971; 35(4): 431-6.
5. Mukendi AM, Rauf A, Doherty S, Mahlobo F, Afolayan P, Dawadi S. Renal Arteriovenous Malformation: An Unusual Pathology. *SA J Radiol.* 2019; 23(1):1704. doi: 10.4102/sajr.v23i1.1704.
6. Zieliński H, Pawlicki B, Galka M, Anusik J, Brzozowski K. Congenital Renal Arteriovenous Fistulas: Report of Two Cases Treated by Embolisation and Nephrectomy. *Pol Merkur Lekarski.* 2006; 20 (115):81-3.
7. Tarif N, Mitwalli AH, Al Samayer SA, Abu-Aisha H, Memon NA, Sulaimani F, et al. Congenital Renal Arteriovenous Malformation Presenting as Severe Hypertension. *Nephrol Dial Transplant.* 2002; 17(2):291-4. doi: 10.1093/ndt/17.2.291.
8. Isom N, Masoomi R, Alli A, Gupta K. Congenital Renal Arteriovenous Malformation: A Rare but Treatable Cause of Hypertension. *Am J Case Rep.* 2019; 20:314-317. doi: 10.12659/AJCR.912727.
9. Inui T, Frankel D. Renal Arteriovenous Malformations: A Rare Vascular Cause of Back Pain. *Ann Vasc Surg.* 2017; 42:62.e9-62.e11. doi: 10.1016/j.avsg.2017.03.001.
10. Yu LP, Zhao WH, Liu SJ, Li Q, Xu T. Congenital Renal Arteriovenous Fistula Complicated With Multiple Renal Arteries Malformation: Case Analysis. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2018; 50(4):722-728.