

11231

1 ej 9



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, S.S.

ENFERMEDAD DE OSLER-WEBER-RENDU
(TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA)
CON AFECTACION PULMONAR
PROTOCOLO DIAGNOSTICO

Reporte de un caso y revisión de la literatura.



REPOSICION DE
LIBRO
REPOSICION DE
LIBRO

[Handwritten signature]

T R A B A J O
QUE PRESENTA EL
DR. JOSE LUIS VIRAMONTES MADRID
PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN NEUMOLOGIA

MEXICO, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1987



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

- TRABAJO FINAL DE RECEPCION DEL
CURSO DE ESPECIALIZACION EN
NEUMOLOGIA

- DR. JOSE LUIS VIRAMONTES MADRID

- DIRIGIDO POR: DR. RAUL CICERO S.

**ENFERMEDAD DE OSLER-WEBER-RENDU
(TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA)
CON AFECTACION PULMONAR
PROTOCOLO DIAGNOSTICO**

**PRESENTACION DE UN CASO Y REVISION DE
LA BIBLIOGRAFIA**

I N D I C E :

- DEFINICION	1
- INTRODUCCION	1
- CASO CLINICO	4
- GENERALIDADES DE DIAGNOSTICO. PROTOCOLO DE ESTUDIO	13
- PRONOSTICO Y TRATAMIENTO	16
- COMENTARIO	19
- BIBLIOGRAFIA	21

TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA
(ENFERMEDAD DE OSLER-WEBER-RENDU)

DEFINICION :

Enfermedad vascular hereditaria, autosómica dominante, caracterizada por telangiectasias múltiples con afectación multisistémica y manifestada principalmente por sangrados recurrentes (1)

INTRODUCCION:

Llamada así en honor de los 3 primeros médicos que la describieron: Sir William Osler, canadiense (1849-1919), - Frederick P. Weber, inglés (1863-1962) y Henry J. L. Rendú, - francés (1844-1902). La triada clásica utilizada por ellos desde fines del siglo pasado es:

- Telangiectasias múltiples,
- Sangrados recurrentes y
- Carácter hereditario

De aquí el nombre descriptivo actualmente utilizado de Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH). (1)

El Diagnóstico de esta enfermedad se hace en la actualidad basándose más en estudios paraclínicos, investigando específicamente el órgano en que se manifiesta primero la alteración vascular característica; sin embargo, desde su descripción inicial, su integración se logra sobre todo con bases clínicas y con un alto grado de sospecha. Sabemos que es una enfermedad con afectación multisistémica, por lo que

puede ser vista por diferentes especialistas, de acuerdo a su manifestación inicial, aunque independientemente de esta, siempre debe buscarse la involucración a los órganos que por frecuencia suelen presentar alteraciones.

El carácter hereditario del padecimiento ya específicamente determinado como autosómico dominante, hace que se presente hasta en el 80% de los familiares (2), por lo que su búsqueda debe ser intencionada, recordando que las alteraciones vasculares se hacen manifiestas más frecuentemente después de la pubertad y que antes de esta edad, la descripción del padecimiento es sumamente rara (3). -- Desde el punto de vista pulmonar el cuadro clínico dado por una malformación vascular parenquimatosa es más frecuente después de los 60 años y la edad mínima descrita es de 30 años (4).

Se han descrito incidencias familiares importantes, encontrando en un caso hasta 91 miembros de un mismo grupo familiar afectados (2). Tiene ligeramente mayor frecuencia en el sexo masculino. Ocasionalmente puede haber el "salto" de una generación (5), pero en general la siguiente cursa con la alteración. De cualquier forma, el no encontrar el padecimiento en los miembros de una familia afectada en un momento dado, no descarta la posibilidad de que posteriormente se presente. Esto último debido al carácter histopatológico de la lesión vascular característica, ya que el factor heredado es una debilidad de la pared vascular (venulas, capilares y arteriolas), que conforme pasa el tiempo y aumenta el flujo por dichos vasos se produce la dilatación paulatina de los mismos hasta la producción de la lesión clásica. Estos vasos afectados presentan paredes delgadas y frágiles, generalmente sin lámina elástica ni muscular, con angiectasia y tortuosidad (angiodisplasia pleomorfica difusa) (6). Reilly (7) menciona 3 tipos de estas lesiones: 1.- Aneurisma, 2.- Comuni

caciones arterio-venosas (A-V) (Fístulas, conglomerados ó-
masas de angiectasias, lesiones angioplásicas capilares
flebectasias) y 3.- angioma. Burke y Raffin (3) hacen énfasis en lo confuso de la terminología en esta entidad, --
mencionando que en general se utilizan términos imprecisos con el mismo significado: aneurisma, fístula, malformación, angioma, hamartoma y hemangioma, y sugiere la utilización del término PAVA (del inglés, Aneurisma A-V Pulmonar) y - PAVM (del inglés, Malformación A-V Pulmonar) cuando existan alteraciones A-V microscópicas múltiples fisiológicamente importantes pero no fácilmente demostrables con el estudio angiográfico. Todo esto puede ser aplicado a cualquier órgano afectado en la THH, ya que las telangiectasias, que literalmente significa dilatación de la parte terminal de un vaso (capilares y arteriolas), pueden presentarse en cualquier órgano, variando solo en tamaño y sintomatología.

C A S O C L I N I C O :

Paciente masculino de 56 años, originario de -- Oaxaca y residente del Distrito Federal desde hace más de un año, de ocupación campesino, analfabeta, casado y con - 6 hijos, sin antecedentes heredo-familiares de importancia, habitando en medio rural con escasos recursos económicos, - tabaquismo (positivo) desde los 18 años, consumiendo 5 - 6 cigarrillos diarios. Alcoholismo negativo. Nunca antes había sido internado, acudió a C.E. General por enfermedad -- ácido-péptica de 6 meses de evolución, además de síntomas - generales como hiporexia, astenia e hipodinamia. Se refi - rió a la Unidad de Neumología por hallazgo radiológico de - torax. A la EF se encontraba pálido, hemodinámicamente esta - ble, apreciándose lesiones puntiformes rojo púrpura en len - gua y labios no pulsátiles con la vitropresión (Fig. 1 y 2). Precordio con soplo plurifocal y en cara posterior de tórax, región inter-escapulo vertebral derecha se auscultó un soplo expulsivo, concordante con la sístole cardiaca, pero no --- transmitido de precordio, que se modificaba poco con manio - bras spiratorias e inspiratorias. Resto de la EF sin datos que mencionar.

La placa simple de tórax demostró una opacidad hemo - génea parahiliar derecha, con proyecciones hacia el hilio en su parte superior e inferior (Fig. 3). Placa lateral que - - muestra la lesión en segmento 6 con sobredistensión pulmonar (fig. 4). En la fluoroscopia dinámica se apreció que dicha le - sión pulsaba y no tenía variaciones francas con las manio - bras de Valsalva ó Müller. La tomografía lineal únicamente - confirmó los hallazgos de las placas simples (Fig. 5).

El laboratorio confirmó la anemia, reportándose una

Hb de 5.7 y Ht de 17 g/100 ml, con guayaco positivo.

La endoscopia esofágica demostró varices grado I, - estómago con mucosa adelgazada, observándose los vasos submucosos principalmente en cuerpo y fondo, además de apreciarse varias lesiones puntiformes, eritematosas distribuidas en todo el estómago; en duodeno se encontró una lesión ulcerosa y también las lesiones descritas en estómago.

La gasometría arterial reportó Pa O₂ de 50 mmHg a medio ambiente y 281 mmHg con O₂ al 100%, dando un cortocircuito aprox. de 10%; electrocardiograma normal. Prueba de l'eter negativa.

La gamografía pulmonar con albumina marcada no demostró fuga a circulación sistémica. La tomografía axial computarizada confirmó de manera definitiva la dependencia vascular de la lesión mostrando que su llenado era sincrónico con el de cavidades izquierdas cardiacas y estableciendo el diagnóstico de Fístula A-V; no se encontraron lesiones en otros sitios de ambos hemitórax (Fig. 6) El ecocardiograma con la inyección intravenosa de solución fisiológica registró la presencia de burbujas en cavidades cardiacas izq., lo que traduce la presencia de corto-circuito derecha-izquierda (Fig. 7).

La angioneumografía realizada en forma selectiva confirmó la lesión vascular sin que se apreciara en la fase venosa un llenado sincrónico con cavidades cardíacas (Fig. 8). Se realizaron también revisión de mucosa nasal y laringoscopia directa encontrándose lesiones similares a las reportadas en tubo digestivo (Fig. 9 y 10).

Debido al escaso nivel cultural del paciente y su familia, no puede llevarse a cabo un escrutinio adecuado de --

los miembros del grupo familiar. De cualquier forma, su hi
jo mayor tiene 13 años y recordando que este padecimiento -
se presenta después de la pubertad con mayor frecuencia, --
es importante su estudio posterior.



FIG. 1



FIG. 2

LESIONES TELANGIECTASICAS
EN LABIOS, LENGUA Y PALADAR.



FIG. 3

RADIOGRAFIAS SIMPLES
(PA y LATERAL DERECHA)



FIG. 4

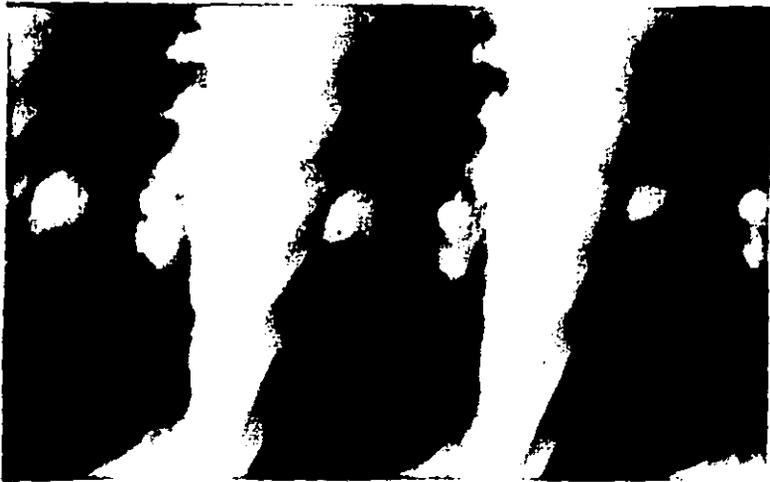


FIG. 5
TOMOGRAFIA LINEAL (CORTES a 6, 7 y 8
cms. de Pared posterior)



FIG. 6
TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA (FASE DE INFUSION)
(Corte a. 40 cms.)



FIG. 7
ECOCARDIOGRAFIA DE CONTRASTE
(CON SOLUCION FISIOLOGICA)



FIG. 8

ANGIOGRAFIA PULMONAR DERECHA
(Fase Arterial)



FIG. 9

LESIONES TELANGIECTASICAS EN CORNETES NASALES



FIG. 10

LESIONES TELANGIECTASICAS EN MUCOSA GASTRICA.

GENERALIDADES DEL DIAGNOSTICO EN TELANGIECTASIA HEMORRAGICA
HEREDITARIA (THH) CON AFECTACION PULMONAR

PROTOCOLO DE ESTUDIO :

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Por órden de frecuencia, las dilataciones vasculares características de este padecimiento se presentan en (7):

- Piel (manos, pies, cara y tórax)
- Mucosas (Nariz, labios, lengua, paladar, conjuntivas)
- Tracto Gastrointestinal
- Pulmón
- Hígado
- SNC
- Bazo, riñón, vejiga, etc. (raramente)

En base a lo anterior, las manifestaciones de --
presentación en la Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria son
(7) :

- Epistaxis (51 %)
- Sangrado de Tracto Gastrointestinal (25 %)
- Alteraciones Neurológicas (por absceso ó embolismo cerebral) (6 %).
- Hallazgo radiológico de Tórax (Nódulo Pulmonar solitario) (5 %)
- Lesiones cutáneas progresivas (3 %)
- Manifestaciones de Cortocircuito derecha-izquierda elevado (cianosis, poliglobulia, disnea) (2%)
- Otros (Dolor abdominal, masa hepática, síndrome orgánico cerebral, etc.) (8%)
- ASINTOMATICOS (12 al 56 %)

En este padecimiento debe hacerse diagnóstico diferencial con epistaxis recurrentes, síndromes ulcerosos con -

STDA, nódulos pulmonares, cianosis y poliglobulia no explicada, así como alteraciones neurológicas poco claras.

Específicamente en el caso de una malformación A - V pulmonar, que se presenta en aproximadamente el 20% de los pacientes con THH, en casi dos terceras partes de las veces no existe cuadro clínico sugerente (8) y el estudio debe iniciarse como si se tratara de un nódulo pulmonar; en la exploración física inicial deben buscarse intencionadamente lesiones telangiectásicas en piel y mucosas. En tórax un soplo en el sitio de la lesión nos orienta, además de que dicho soplo generalmente es constante (dependiendo de la intensidad del flujo a través de la lesión) disminuyendo con la maniobra de Valsalva (apnea post-inspiratoria con aumento de la presión intratorácica) y aumentando con la de Müller (apnea post-espíratória con aumento de presión intratorácica) (9). Lo anterior es debido sobre todo a las variaciones del flujo sanguíneo pulmonar producido con dichas maniobras.

Debe interrogarse la presencia de sangrados de tubo digestivo ó vías aéreas dentro de los antecedentes del paciente ó de sus familiares.

La sola radiografía simple de tórax puede proporcionar muchos datos orientadores, ya que las lesiones vasculares generalmente se presentan en lóbulos inferiores ó medios, con imágenes de "prolongación" hilar hacia la lesión, que traduce los vasos de llenado ó drenaje de la lesión (10). El tamaño puede ser muy variable. En más del 50% las alteraciones vasculares son múltiples (11), aunque no se aprecien en las radiografías simples. En la fluoroscopia, cuando el flujo es alto, puede verse pulsación de la lesión, con aumento de tamaño durante la maniobra del Valsalva.

La tomografía lineal y la tomografía axial compu-

tarizada. se realizan buscando otras lesiones no detectadas con las placas simples y para demostrar la dependencia vascular del nódulo estudiado, así como su relación con el hilio. Cuando se utiliza medio de contraste se demuestra el llenado de la lesión en la fase venosa y en caso de tratarse de una fístula A-V verdadera, este llenado será sincrónico con el de cavidades cardíacas izquierdas (9).

La THH tiene afectación pulmonar en 15 a 20% de los casos con la gran mayoría siendo por fístulas A-V -- verdaderas, pero un pequeño porcentaje con dilatación venosa exclusivamente (3). Por el contrario, las fístulas A-V -- pulmonares como entidad independiente en su mayoría (40-75%) se deben a una THH, por lo que siempre deben buscarse lesiones vasculares en los órganos que frecuentemente se encuentran involucrados. Las causas adquiridas de fístulas A-V -- pulmonares son raras (traumáticas, metastasis, cirrosis, esquistosomiasis, idiopáticas) (5).

Mediante otros estudios no invasivos puede demostrarse la comunicación A-V pulmonar. La gamografía pulmonar perfusoria utilizando macroagregados de albúmina marcada -- con Tc99 puede mostrar una zona hipocaptante ("fría") en el sitio de la fístula con detección sincrónica del material radioactivo en circulación sistémica (riñón y cerebro); además este estudio puede tener valor en la cuantificación aproximada del corto-circuito calculando la intensidad de la fuga -- (12-16),

La ecocardiografía de contraste utilizando solución salina ó verde de Indocianina intravenoso produce burbujas detectables por su ecogenicidad en cavidades izquierdas -- cardíacas, demostrándose así el paso derecha-izquierda de la sangre (12;16).

Un estudio clínico confiable es la prueba del eter (5), consistente en la inyección intravenosa de una mínima cantidad de esta sustancia (una a dos gotas), que en situaciones normales se volatiliza totalmente al pasar por ca-

pilares pulmonares; por ser irritante, su paso por la vena - en donde se administra produce una sensación dolorosa ("piquetetes") en todo su trayecto hasta su eliminación en la respiración. Si existe comunicación derecha-izquierda se produce paso a circulación sistémica del eter, manifestándose clínicamente con la sensación descrita en trayectos arteriales sistémicos (cuello y cara). Esta prueba debería ser realizada siempre como parte del protocolo de estudio de una fistula A-V pulmonar.

La angioneumografía de cualquier forma, continúa siendo el estudio que determina anatómicamente la lesión, su carácter vascular y la presencia de otras malformaciones grandes, en áreas en donde no se apreciaba alteración aparente. Debe realizarse específicamente cuando exista posibilidad quirúrgica, ya que, aunque su riesgo es mínimo, la ecocardiografía ó la gamagrafía pueden sustituirla en el establecimiento certero del diagnóstico.

Con el advenimiento de la resonancia magnética nuclear el estudio de las alteraciones vasculares puede verse beneficiado (13), aunque se ha encontrado franca limitación cuando el flujo a través de la lesión es alto.

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO

Desde que Churton describió por primera vez un aneurisma A-V pulmonar en 1897, se han reportado más de 500 casos y la mayor parte de ellos relacionados con THH; a pesar de esto el pronóstico y posible tratamiento continúa siendo materia de discusión (3-16). Las manifestaciones clínicas dependerán más del tamaño de la lesión que de su número, recordándose que en 13 a 56% de los casos no existe cuadro clínico aparente. En general el curso no es muy benigno, teniendo una mortalidad de hasta 11% (3,16), relacionada directamente

con complicaciones de la alteración vascular. Estas pueden ser: su rompimiento con hemotórax ó hemoptisis severa, embolismo ó absceso cerebral ó complicaciones por hipoxemia crónica con cortocircuito alto.

La conducta terapéutica en estos casos puede ser:

- 1.- Quirúrgico, con resección de la lesión mediante segmentectomía ó llegando a resecar todo un lóbulo ó un pulmón.
- 2.- Embolismo de la lesión, con mayor experiencia en los últimos años, ó ...
- 3.- Vigilancia mediante seguimiento del paciente con Rx seriados y valorado el posible incremento en el tamaño de la lesión ó la presencia de complicaciones (16).

Las indicaciones quirúrgicas básicas son:

- 1.- Incremento de tamaño en un corto tiempo
- 2.- Repercusión fisiológica importante (con cortocircuito de - terminado) ó ...
- 3.- Que el vaso de llenado corresponda a una arteria sistémica (bronquial), que ocurre entre 1 y 4% (4,16).

Idealmente la lesión debe ser única, aunque algunos grupos llevan a cabo la cirugía en la lesión principal. -- Recordando que todas las lesiones vasculares de este tipo tienden a aumentar de tamaño con el incremento en el flujo, al realizar resección de la lesión principal y derivarse el flujo a otras áreas del pulmón, pueden aparecer dilataciones A-V tiempo después de la cirugía en zonas aparentemente normales, lo que equivaldría a recurrencia del proceso luego de realizado el tratamiento quirúrgico. De cualquier forma, Burke (16) insiste en que todo paciente debe tener una oportunidad quirúrgica, teniendo en cuenta la frecuencia de complicaciones.

Cuando el Sangrado de mucosas es la principal - sintomatología (epistaxis ó sangrado de tubo digestivo) se men

ciona el uso de estrógenos para estimular la epitelización y por lo tanto volver más resistente el sitio de "fragilidad" capilar (14). Ocasionalmente en epistaxis severas recurrentes se utiliza la dermoplastía septal (15). En lesiones importantes de tubo digestivo se habla de electrocoagulación ó cirugía de resección de la zona afectada principal (p.ej. Gastrectomía).

C O M E N T A R I O

En el caso presentado se logró el diagnóstico - basándose en los datos clínicos de exploración física, ya que no existía un cuadro clínico respiratorio sugerente, - acudiendo por un síndrome acido-péptico crónico y una anemia severa y siendo hallazgo radiológico la lesión torácica.

Confirmada la anemia y con los datos de el soplo torácico en el sitio de la lesión y las lesiones puntiformes rojo rubíes en lengua y labios, el diagnóstico se infirió. Sobre estas bases, el interrogatorio dirigido no reveló antecedentes de sangrados aparentes y debido al estrato socio-cultural del paciente no fué posible realizar un seguimiento adecuado de toda su familia, valorándose solo 2 de los 6 hijos (12 y 13 años de edad), sin encontrarse datos sugerentes del padecimiento. Con la orientación Dx hacia fístula A-V pulmonar fueron realizadas: gamagrafía pulmonar perfusoria, ecocardiografía de contraste, tomografía lineal con fluoroscopia, tomografía Axial computarizada y por último la angiografía pulmonar. Buscando lesiones a otros niveles fué revisado por el servicio de Gastroenterología y ORL.

Se confirmaron lesiones vasculares telangiectásicas en TGI y mucosas de nariz y laringe. La gamagrafía - proporcionó datos contradictorios que pueden atribuirse a falta de experiencia en casos similares. El ecocardiograma y la TAC confirmaron la comunicación derecha-izquierda, descartándose, apoyados por la tomografía lineal, la presencia de lesiones en otras partes del tórax. La angiografía pulmonar, mostró y confirmó la lesión vascular.

Creemos que aunque estos casos no son muy frecuentes en nuestro medio, es importante contar con un proto

colo adecuado para su estudio ya que el mantener un orden en la realización secuencial de los diferentes estudios útiles a nuestra disposición facilita la confirmación rápida y correcta de una sospecha diagnóstica con bases clínicas.

Como conclusión puede decirse que los estudios deben ser divididos en básicos orientadores y básicos para confirmación del diagnóstico como sigue:

ESTUDIOS BASICOS ORIENTADORES:

- Historia clínica y Exploración física cuidadosos.
- Rx simples de tórax con fluoroscopia dinámica.
- Gasometría arterial, Shunt (en caso necesario)
- Prueba del eter.
- Tomografía lineal.

ESTUDIOS PARA CONFIRMAR FISTULA A-V PULMONAR:

- Gamagrafía pulmonar Perfusoria
- Ecocardiograma de contraste
- Tomografía Axial computarizada
- Angiografía Pulmonar (de preferencia solo como valoración prequirúrgica).

B I B L I O G R A F I A :

- 1) Fishman, A. TRATADO DE NEUMOLOGIA .
McGraw-Hill, México, 1983. Tomo I, pp 838-841
- 2) Hodgson CH, Burchell HB, Good CA. "Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia and pulmonary a-v fistulas"
N ENGL J MED (1959), 26:625-36
- 3) Burke C, Raffin M. "Pulmonary a-v malformations and reflections"
CHEST(1986), 89:771-772
- 4) Bordow-Moser. PROBLEMS IN PULMONARY MEDICINE .
Little and Brown Co., Boston, 1985. pp 278-279
- 5) Lequime MD. "Arteriovenous aneurism of the lung"
ACTA CARDIOL (1982), 37:299-303
- 6) Sluiter-Eringa, Orië NG. "Pulmonary a-v fistula: diagnosis and prognosis in noncompliant patients"
AM REV RESPIR DIS (1969), 100:177-188
- 7) Reilly MD. "Clinical manifestations of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia"
AM J GASTROENTEROL (1984), 79:363-367
- 8) Goldstein G, Dunn M. "Tell-tale telangiectasias"
CHEST (1986), 89:885-886
- 9) Moser R, Tenholder M. "Diagnostic imaging of pulmonary a-v malformations"
CHEST (1986), 89:586-589
- 10) Fraser-Père. DIAGNOSTICO DE LAS ENFERMEDADES DE TORAX .
W.B.Saunders Co., Londres, 2a. ed., 1981. Tomo I, pp 635-642
- 11) Brown SE, Wright PW, Renner JW. "Staged bilateral thoracotomies for multiple pulmonary a-v malformations"
J THORACIC CARDIOVASC SURG (1982), 83:285-289
- 12) Lewis A, Gates G, Stanley P. "Echocardiography and perfusions scintigraphy in diagnosis of pulmonary a-v fistulas"
CHEST (1978), 73:675-677
- 13) Gutierrez F, Glazer H, Levitt R. "NMR imaging of pulmonary a-v fistulas"
J COMP ASS TOMOGR (1984), 8:750-752
- 14) Paparella M, Shumrick DA. OTORRINOLARINGOLOGIA CLINICA
W.B.Saunders Co., Philadelphia, 1973. pp 120-126
- 15) Ballenger J. ENFERMEDADES DE LA NARIZ, GARGANTA Y OIDO .
Editorial JIMS, Barcelona, España, 1972. pp 96-99

- 16) Burke C, Cyrus S, Nelson D, Raffin T. "Pulmonary a-v malformations: a critical update".
AM REV RESPIR DIS (1986), 134:334-339
- 17) Heitzman R. THE LUNG .
Mosby Co., St Louis, Missouri, 1984. pp 25-26
- 18) Swinburne A, Fedullo A, Gangemi R. "Hereditary telangiectasia and multiple pulmonary a-v fistulas"
CHEST (1986), 89:459-460
- 19) Prager R, Laws KH, Blender R. "Arteriovenous fistulas of the lung"
ANN THORAC SURG (1983), 26:231-239
- 20) Taylor BG, Cockerill EM, Manfredi F, Klatte EC. "Therapeutic embolizations of pulmonary a-v fistulas"
AM J MED (1978), 64:360-365.
- 21) Dines DE, Seward JB, Beinatz PE. "Pulmonary a-v fistula"
MAYO CLIN PROC (1983), 58:176-181
- 22) Rankin S, Faling LJ, Pugatch RD. "Diagnosis of pulmonary a-v malformations"
J COMPUT ASSIST TOMOGR (1983), 6:746-749
- 23) Haldsguth A, Schulze W, Ungehever E, Hoer FW. "Pitfall in the CT diagnosis of pulmonary a-v malformations"
J COMPUT ASSIST TOMOGR (1983), 7:710-712
- 24) Hernandez A, Strauss AW, Mcknight R. "Diagnosis of pulmonary a-v fistula by contrast echocardiography"
J PEDIATR (1978), 93:258-261
- 25) Landing BH. "Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract" State of the art .
AM REV RESPIR DIS (1979), 120:151-185
- 26) Spencer H. PATHOLOGY OF THE LUNG .
Pergamon press, W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1977
vol. 1, pp 104-105
- 27) McKusick VA. "Mendelian Inheritance in man. A CATALOGUE OF AUTOSOMAL DOMINANT, AUTOSOMAL RECESSIVE AND X-LINKED PHENOTYPES"
John Hopkins press, 3a. ed., Baltimore, 1971. pp 705-706