

TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA: A PROPÓSITO DE UM CASO.

M^a EUGENIA RODRÍGUEZ DE RIVERA CAMPILLO*, M^a SUELI MARQUES SOARES**, FERNANDO FINESTRES ZUBELDIA***, EDUARDO CHIMENOS KÜSTNER****

RESUMO

A Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH), síndrome de Osler-Rendu-Weber) é uma enfermidade genética, que cursa com uma alteração na formação da parede dos vasos subepiteliais, produzindo múltiplas telangiectasias na pele e mucosas. Tais lesões apresentam predisposição para hemorragias e graves complicações orgânicas. Neste artigo apresenta-se um caso de THH, no qual a paciente manifesta múltiplas lesões na região facial e na mucosa oral. Descrevem-se os aspectos clínicos desta enfermidade, enfatizando a importância do seu diagnóstico para o profissional de saúde oral.

Palavras-chave: telangiectasia hemorrágica hereditaria, síndrome de Osler-Rendu-Weber, patologia oral.

ABSTRACT

The hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT: Osler-Rendu-Weber syndrome) is a genetic disease characterised by an anomaly in the formation of the wall of the subepithelial vessels and producing clinically multiple telangiectasia in the skin and mucous membranes. Such lesions present predisposition to bleeding and deep organic complications. In this article, the authors present a case of HHT, where the patient suffers multiple lesions in the facial skin and in the oral mucosa. The clinical aspects of this disease are described, emphasizing the importance of diagnosis to the professional of dentistry.

Key-words: hereditary hemorrhagic telangiectasia, Osler-Rendu-Weber syndrome, oral pathology.

INTRODUCCION

La telangiectasia hemorrágica hereditaria o síndrome de Osler-Rendu-Weber es una enfermedad genética rara que se presenta aproximadamente en 1 de cada 100.000 personas. Felipe y Quintanilla¹ la clasifican como un síndrome neurocutáneo con predominio de alteraciones vasculares y la relacionan con los siguientes hallazgos neurológicos: crisis epilépticas, hemiparesias transitorias, apraxias y agnosia. Se transmite con carácter autosómico dominante y se caracteriza clínicamente por la

aparición de múltiples telangiectasias en piel, mucosas y órganos internos. Estas lesiones tienen tendencia a sangrar produciendo complicaciones¹.

Las telangiectasias se manifiestan en forma de mácula o pápula. Cuando se localizan en la mucosa presentan un color rojo cereza y cuando aparecen en la piel pueden variar la coloración en matices de castaño a azulado. Las lesiones surgen en la segunda década y van aumentando a lo largo de la vida. Frecuentemente aparecen en las regiones acras de las manos y de los pies, en la cara, pabellones auriculares, nariz, mucosa oral, conjuntival y nasal. Es menos frecuente la aparición de telangiectasias en órganos internos como cerebro, hígado, riñones, pulmones, sistema respiratorio, meninges, bazo, huesos y tracto gastrointestinal¹⁻⁴.

*Professora associada

**Colaboradora

***Professor associado

****Professor titular

Centro: Unidad de Medicina Bucal. Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona.

El diagnóstico diferencial debe efectuarse con las hepatopatías crónicas y lesiones como las arañas vasculares idiopáticas, el angioma cereza, el angioqueratoma y el síndrome CREST (acrónimo de Calcinosis cutánea, fenómeno de Raynaud, disfunción Esofágica, esclerodactilia y Telangiectasias). Como todas estas lesiones se pueden presentar al mismo tiempo que la THH, es necesario valorar la diferencia en el aspecto clínico y la distribución de las lesiones en la piel^{13,5,6}.

La evolución de las telangiectasias conlleva la formación de fístulas arteriovenosas en pulmón, hígado y cerebro, predisponiendo a los pacientes a desarrollar complicaciones como: crisis convulsivas, hemiparesias transitorias, apraxias, agnosias, comunicaciones arteriovenosas, abscesos pulmonares y tromboembolismo pulmonar, que puede producir la muerte.

La afectación de la piel peribucal es patognomónica y las lesiones orales se presentan más frecuentemente en los labios y lengua. Ocasionalmente se manifiestan en paladar, encía y mucosa bucal¹²⁻⁴. La importancia del conocimiento de esta enfermedad por parte del dentista reside en que la telangiectasia bucal puede ser la primera manifestación de la enfermedad y la mucosa bucal, como la nasal, un origen frecuente de hemorragia^{3,7-9}.

En cuanto al tratamiento de las telangiectasias, se ha empleado la cauterización química, la electrocauterización, el taponamiento nasal y más recientemente el láser, que, en algunos casos, parece ser eficaz. En los casos más graves, se ha empleado la ligadura del vaso o la embolización selectiva para suprimir la comunicación arteriovenosa y evitar hemorragias importantes. Los estrógenos también se han empleado, pero sin resultados concluyentes. Lo cierto es que no hay tratamiento eficaz, pues las telangiectasias recurren.

En este trabajo se presenta un caso de telangiectasia hemorrágica hereditaria con manifestaciones orales.

CASO CLÍNICO

Mujer de 51 años que acudió a la Clínica Odontológica Universitaria para tratamiento odontológico. En la historia médica manifiesta, entre sus antecedentes patológicos, ser diabética tipo II, haber padecido angina de pecho, asma, hernia discal, artrosis y embolias. También refiere hernia de hiato y anemia desde hace 3 años. La paciente relata episodios de epistaxis abundantes casi a diario, que en algunos casos ha requerido la toma de un antifibrinolítico. Fue remitida al otorrinolaringólogo, quien diagnosticó lesiones vasculares en mucosa nasal y las trató mediante electrocoagulación. En los antecedentes familiares destaca la presencia de episodios hemorrágicos y lesiones vasculares cutáneas en la hermana de la paciente.

El examen físico de la paciente reveló múltiples telangiectasias en la piel de la cara, labios, mucosa yugal, paladar y lengua (Figs. 1-3). La paciente refería xerostomía y presentaba lengua fisurada y macroglosia. La confluencia de los hallazgos de epistaxis recurrentes, múltiples telangiectasias, anemia y antecedente familiar sugirió el diagnóstico de síndrome de Osler-Rendu-Weber.



Figura 1: Lesiones telangiectásicas en la piel de la cara y en los labios.



Figura 2: Telangiectasias faciales, labiales y linguales.



Figura 3: Diversas telangiectasias intraorales (yugales, en pilar amigdalino y velo del paladar).

COMENTARIO

El diagnóstico del síndrome de Osler-Rendu-Weber es fundamentalmente clínico y se basa en la presencia de: telangiectasias en cualquier localización, hemorragias recidivantes y herencia autosómica dominante. Otras manifestaciones clínicas importantes son alteraciones pulmonares, neurológicas, digestivas y urinarias. La paciente presentaba gran número de telangiectasias en la piel, epistaxis repetidas, anemia sideropénica y refería antecedentes en otros miembros de su familia. También presentaba hernia de hiato y había padecido embolias.

La presencia de lesiones orales en los pacientes con THH es una característica frecuente y la importancia de las hemorragias en estas lesiones ha sido relatada anteriormente por Austin³, Gorlin y Sedano⁶, Everett y Hahn¹⁰. Estos autores creen que siempre se

debe considerar la posibilidad de episodios hemorrágicos cuando se va a intervenir en la cavidad oral en estos pacientes. Dado que los vasos telangiectásicos son frágiles, dilatados, extremadamente delgados, pueden romperse al menor trauma y producir una hemorragia abundante³. Los principales factores de la pérdida de integridad de los vasos y de la inhabilidad para realizar vasoconstricción y soportar la presión del trombo durante la coagulación son: la debilidad de las fibras elásticas perivasculares, la degeneración de las células endoteliales y un defecto en la unión endotelial. El profesional también debe tener en cuenta que los episodios hemorrágicos en este síndrome ocurren a pesar de que el paciente presente el tiempo de protrombina (TP), el tiempo de protrombina parcial (TTP), el tiempo de sangrado y el tiempo de coagulación dentro de los patrones de normalidad.

Cabañas Argudo y cols.⁷ presentaron una serie de 12 casos de telangiectasia hemorrágica hereditaria, de los cuales 8 manifestaban lesiones en mucosa oral y gingivorragias. Dichos autores refieren que las encías fueron el tercer sitio de mayor frecuencia de hemorragias espontáneas.

Teniendo en cuenta la gravedad que pueden alcanzar las complicaciones sistémicas y las gingivorragias en este síndrome, así como considerando la facilidad del diagnóstico de las lesiones orales, parece evidente la importancia que tiene el conocimiento de sus signos y síntomas para todo profesional de la salud y en particular para los dentistas.

BIBLIOGRAFIA

1. Felipe I, Quintanilla E. Síndromes neurocutáneos con afectación vascular. *Rev Neurol* 1997;25:250-258.
2. Bartolucci EG, Swan RH, Hurt WC. Oral manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu Disease) *J Periodontol* 1982;53:163-167.
3. Austin GB, Quart AM, Novak B. Hereditary hemorrhagic telangiectasia with oral manifestations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*

- 1981;51:245-251.
4. Perry WH. Clinical spectrum of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu Disease). *American J Medicine* 1987; 82:989-997.
 - 5 Rhodus NL, Kuba R. Hereditary hemorrhagic telangiectasia with florid osseous dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;75:48-53.
 6. Gorlin RJ, Sedano HO. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: The Rendu-Weber-Osler syndrome. *J Dermatol Surg Oncol* 1978;4:864-865.
 7. Cabañes Argudo M, Villar Grimalt A, Puche Azorín P, Franco Serrano J, Brotons Brotons B. La telangiectasia hemorrágica hereditaria en un servicio de Medicina Interna: estudio de doce enfermos. *Rev Clínica Española* 1992;191:256-260.
 8. Pastor Valverde C, Sánchez Manzano D, Yagüe Águeda R. Telangiectasia hemorrágica hereditaria como causa de anemia ferropénica. *Rev Clín Española* 1993;193:483-485.
 9. Harries PG, Brockbank MJ, Shakespeare PG, Carruth JAS. Treatment of hereditary haemorrhagic telangiectasia by the pulsed dye laser. *J Laryngol Otol* 1997; 111:1038-1041.
 10. Everett FG, Hahn CR. Hereditary hemorrhagic telangiectasia with gingival lesion. Review and case reports. *J Periodontol* 1976; 47:295-298.