

Inyección intranasal con etoxisclerol en paciente con enfermedad de Rendu-Osler-Weber

FERNÁNDEZ-MIRANDA LÓPEZ, P(*), GÓNGORA LENCINA, JJ (**), RUIZ VEGUILLA, E, DE OÑA NAVARRETE, A(*).
| HOSPITAL TORRECÁRDENAS, ALMERÍA (*). HOSPITAL RAFAEL MÉNDEZ DE LORCA (**).



Foto 1.
Úlceras nasales fosa nasal derecha.



Foto 2.
Telangiectasias área de Kiesselbach fosa nasal derecha.

Introducción

La epistaxis es una hemorragia con origen en las fosas o senos paranasales que se exterioriza a través de las fosas nasales o la boca. Por ello es muy importante realizar un correcto diagnóstico diferencial entre epistaxis, hemoptisis, hemorragia digestiva (hematemesis o melenas) y otras causas de sangrado con exteriorización a través de fosas nasales o boca.

Es una urgencia frecuente y cotidiana, generalmente benigna, aproximadamente el 60% de la población sufre un episodio de epistaxis en su vida, de los cuales sólo el 6% precisa tratamiento médico.

No hemos de olvidar el hecho de que potencialmente pueden ser graves, ya que pueden afectar o determinar el pronóstico vital del paciente, tanto por la cuantía del sangrado como por la frecuencia de éste.

Realizando un breve recuerdo anatómico es fundamental recordar que la irrigación nasal procede de las ramas arteriales derivadas del

sistema carotídeo. El sistema de la carótida externa participa de las ramas aportadas a través de la arteria facial y la arteria maxilar. La carótida interna participa a través de las arterias etmoidales, anterior y posterior. Ambos sistemas se hallan ampliamente comunicados entre sí, existiendo múltiples anastomosis tanto en arterias del mismo lado de la cara como entre arterias homónimas contralaterales ⁽¹⁾.

La evaluación clínica de todo paciente con epistaxis ha de atender a dos puntos determinantes: la repercusión de la epistaxis y la existencia de factores patológicos de base que puedan influir en el curso evolutivo de ésta. La repercusión de la epistaxis ha de ser siempre secundaria a la pérdida sanguínea, que puede ser debida a pérdidas repetitivas no copiosas que reflejarían un cuadro clínico larvado cuya traducción vendría reflejada por una anemia crónica en el hemograma y síntomas y signos insidiosos e inespecíficos de difícil diagnóstico por sí solos (astenia, mareos, palidez mucocutánea, etcétera).

Tradicionalmente, podemos dividir sus causas en locales (traumáticas o tumorales) y generales (HTA, arteriosclerosis, infecciones, causas endocrinológicas, sistémicas o por alteraciones en la hemostasia).

Descripción del caso

Paciente varón de 39 años, de raza negra, que ingresa procedente del Servicio de Urgencias para estudio de epistaxis recurrente y recidivante de 3 años de evolución; comenzó en su país natal, Senegal. Los sangrados son abundantes, prácticamente diarios y por ambas fosas (de forma alterna), y han requerido taponamientos nasales anteriores de forma frecuente, así como transfusiones ocasionales. El paciente no lo relaciona con ningún desencadenante concreto.

No refiere hábitos tóxicos.

No presenta ninguna otra clínica, ni síntomas gastrointestinales ni lesiones dérmicas o mucosas. Hábito intestinal normal.

Exploración física

• Endoscopia nasal: se observan múltiples úlceras y lesiones telangiectásicas en mucosa de septum y cornetes inferiores, medios y superiores de ambas fosas. No lesiones sugestivas de displasias ni otros hallazgos relevantes. No sangrado activo en el momento de la exploración.

• Fibrolaringoscopia, orofaringe y palpación cervical anodinas.

Pruebas diagnósticas

• Análítica: pancitopenia. Eosinofilia marcada. Aumento de IgE.

LA EPISTAXIS ES UNA HEMORRAGIA CON ORIGEN EN LAS FOSAS O SENOS PARANASALES QUE SE EXTERIORIZA A TRAVÉS DE LAS FOSAS NAALES O LA BOCA.

Inyección intranasal con etoxisclerol en paciente con enfermedad de Rendu-Osler-Weber

- Requirió varias transfusiones durante su ingreso.
- Serología infecciosa: HBc Ac positivo. VHC negativo. VIH negativo. Toxoplasma Gondii negativo. Rubeola negativo. Treponema Pallidum negativo (pruebas treponémicas y no treponémicas). Brucella negativo.
- Serología Strongyloides Stercolaris negativa.
- Ac antinucleares, anticitoplasma de neutrófilos, antiLKM, antimitocondriales y antimúsculo liso, negativos. Haptoglobulina normal.
- Body TC con contraste, normal.
- RMN senos paranasales con contraste, normal.
- Biopsias directas de lesiones nasales negativas para malignidad, vasculitis, granulomatosis, lesiones fúngicas o microbianas de otro tipo.
- Parásitos en heces negativos.
- ECG, normal.
- Tinción GIEMSA, negativa para Leishmania y Trypanosoma.

Ante la persistencia del sangrado diario y la imposibilidad de llegar a un diagnóstico certero (aún a pesar de la sospecha de parasitosis), se procedió a estudio multidisciplinar

en centro especializado en enfermedades tropicales, realizando así el diagnóstico definitivo de enfermedad de Rendu-Osler-Weber y parasitación intestinal por Uncinarias y Trichuris Trichuria erradicado de forma correcta con Mebendazol.

Se procedió en nuestro servicio a la esclerosis vascular nasal con control endoscópico de las lesiones telangiectásicas mediante inyección submucosa de 2 ml de etoxisclerol al 5%, bajo anestesia (general durante la primera intervención y local en las sucesivas), y en varias sesiones repetidas (no se debe exceder la dosificación en un mismo acto terapéutico para evitar la necrosis del área afectada), hasta la resolución actual del cuadro de sangrado por fosa nasal izquierda, persistiendo aún leve epistaxis intermitente por fosa nasal derecha (pendiente de última sesión de esclerosis vascular), que no modifica la calidad de vida del paciente.

Discusión

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber es una vasculopatía por malformación vascular congénita, de herencia autosómica dominante⁽¹⁾. Los genes alterados codifican

proteínas anómalas implicadas en la vía del factor transformador del crecimiento, con un importante papel en la angiogénesis y maduración de los vasos sanguíneos⁽²⁾.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en epistaxis repetidas, historia familiar congruente, telangiectasias evidenciables durante la exploración y malformaciones vasculares viscerales⁽³⁾. No suele aparecer antes de la tercera década de vida, siendo las localizaciones típicas la mucosa nasal (83%), oral (67%) y labios⁽²⁾. En casos en los que no se pueda establecer un diagnóstico de certeza pero que sí permitan un alto índice de sospecha, mantendremos una actitud expectante y recomendaremos evitar pruebas invasivas.

El tratamiento de las epistaxis es complejo en esta enfermedad. En ocasiones, como era nuestro caso, los episodios pueden ser graves y requerir tratamiento hemodinámico de sostén (reposición de la volemia con expansores de plasma o concentrado de hematies)⁽¹⁾. Se han postulado tratamientos como la resección del tejido nasal afecto, la RT o estrógenos orales, sin aceptables resultados⁽⁴⁾.

Actualmente, las técnicas endoscópicas y la embolización selectiva vascular son las de elección. La inyección bajo control endoscópico de etoxisclerol suele ser efectiva, permitiendo identificar el área afectada y aplicar el tratamiento evitando dañar la mucosa sana adyacente pues se inyecta cada telangiectasia de forma independiente (lo que aporta un control selectivo de la epistaxis)⁽⁵⁾. ✓

Bibliografía

- (1) Ramírez Sabio JB, de Paula Vernetta C, Marco Algarra J. Epistaxis. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, tomo I. 2ª edición. Editorial Panamericana.
- (2) Geithoff UW, Sittel C, Plinkert PK. Contact endoscopic findings in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. Head and Neck, 2006; 28: 56-63.
- (3) Folz BJ, Zoll B, Alfke H, Toussaint A, Maier RF, Werner JA. Manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia in children and adolescents. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2006, 263: 53-61.
- (4) Vaiman M, Martinovich U, Eviatar E, Kessler A, Segal S. Fibrin glue in initial treatment of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). Source blood coagulation and fibrinolysis, 2004; junio, 15(4): 359-363.
- (5) Stankiewicz JA. Nasal endoscopy and control of epistaxis. Current opinion in Otolaryngology & Head & Neck Surgery, 2004; febrero, 12(1): 43-45.