

ICTUS ISQUÉMICO EN LA ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER: A PROPÓSITO DE DOS CASOS



Expósito Ruiz I, Suárez Castro E, Tufiás Gesto C, Doporto Fernández A, Aneiros Díaz AM, Santos García D, Naveiro Soneira J, Abella Corral J, Macías Arribá M, Llana González MA.
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol (CHUF)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) es una enfermedad vascular hereditaria con multitud de manifestaciones clínicas, destacando la presencia de telangiectasias con sangrados recidivantes y fístulas arterio-venosas a distintos niveles (hepáticas, pulmonares y cerebrales fundamentalmente). Presentamos dos casos de ictus isquémico en portadoras de esta enfermedad.

Criterios diagnósticos de HHT

- Epistaxis recurrente espontánea.
- Telangiectasias mucocutáneas múltiples.
- Afectación visceral: MAV gastrointestinal/pulmonar/cerebral /hepáticas.
- Familiar de primer grado afecto.



- 3-4: Definida
- 2: Sospecha
- 0-1: Poco probable



CASO CLÍNICO 1:

Mujer de 64 años

Antecedentes: Enfermedad de Rendu-Osler con epistaxis de repetición requiriendo transfusiones sanguíneas periódicas.

Fibrilación auricular de reciente diagnóstico, no anticoagulada.

Enfermedad actual: Hemiparesia izquierda y disminución del nivel de consciencia.

Pruebas complementarias:

- TAC craneal:



- ETE: ausencia de trombos en la orejuela izquierda.

Diagnóstico:

Ictus isquémico en territorio de la arteria cerebral media derecha. Fibrilación auricular.

Enf. Rendu-Osler con epistaxis recurrentes.

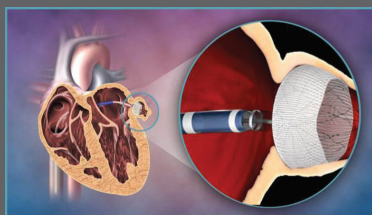
PROBLEMAS EN LA PREVENCIÓN SECUNDARIA:

Persistencia de epistaxis y anemia que contraindican la anticoagulación.



SOLUCIÓN:

Se remite a la paciente a la Unidad de Hemodinámica del CHUAC donde se procede al cierre percutáneo de la orejuela izquierda mediante la implantación de dispositivo Amplatzer, evitando así la formación de nuevos trombos auriculares y evitando la anticoagulación indefinida.



CONCLUSIÓN

El manejo del ictus en el paciente con HHT implica un enfoque diagnóstico y terapéutico más complejo, ya que además de tener distintos mecanismos fisiopatológicos, las características propias de la enfermedad requieren un abordaje especial.

CASO CLÍNICO 2:

Mujer de 49 años

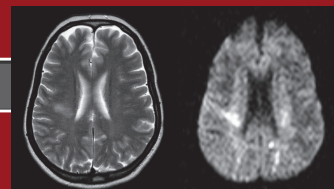
Antecedentes: Ictus parietal izquierdo recuperado (1996). Ex-fumadora. Sin otros FRCV. Migraña sin aura catamenial.

Hermano y diagnosticado de enfermedad de Rendu-Osler.

Enfermedad actual: Paresia brazo izquierdo y desviación de comisura bucal de 40 min. de evolución.

Exploración: NIHSS 5 (4:2, 5:1, 6:1, 8:1). Telangiectasias faciales.

NIHSS o rt-PA



Pruebas complementarias:

- RM craneal:

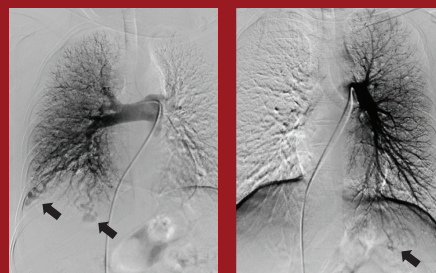
- Doppler transcerebral con burbujas + ETT con burbujas:

Paso de burbujas masivo y precoz sugestivo de shunt intracardiaco: foramen oval permeable (FOP).



- TAC tóraco-abdominal + angiografía pulmonar:

Fístulas arterio-venosas pulmonares



Diagnóstico:

Ictus isquémico fronto-parietal derecho de perfil embólico.

Enfermedad de Rendu-Osler (3 criterios).

Fístulas A-V pulmonares.

Foramen oval permeable.

PROBLEMAS EN LA PREVENCIÓN SECUNDARIA:

Definir el origen del embolismo, en cualquier caso de origen "paradójico", ya sea por el paso a través del FOP o de las fístulas A-V pulmonares.



SOLUCIÓN:

Se considera como más probable que el origen sea el paso a través de las fístulas A-V pulmonares, por lo que la solución pasaría por su cierre mediante embolización endovascular con coils, de lo cual se encuentra pendiente.