



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

212/2684 - BANALIZANDO LA EPISTAXIS

P. Barrado Sampietro, N. Domene Martí, C. Sierra Matheu, M. García Muñoz, M. Arenas Jiménez, M. Masamunt Paris, S. Carbó Queraltó y M.R. D´Lacoste Farré

“Médico de Familia. Centro de Salud Sant Ildefons. Cornellà de Llobregat.

Resumen

Descripción del caso: Varón, 69 años, antecedentes de dislipemia, diabetes mellitus, fibrilación auricular y anemia ferropénica, angiodisplasias gástricas y duodenales (2012), nódulo pulmonar (TAC 2010), poliposis adenomatosa (2010). Tratamiento con simvastatina, metformina, bisoprolol y Sintrom. Epistaxis de repetición de larga evolución empeorada al tomar ACO (2014). Refiere epistaxis de repetición desde la juventud e hija con misma sintomatología. ORL deriva al hospital.

Exploración y pruebas complementarias: Telangiectasias digitales y labiales. Analítica: HB, 8,7; Fe 5; IST 3%; Sat O2 94%. Endoscopia: angiodisplasias gástricas, duodeno, yeyuno e íleon sin sangrado. AngioTAC abdominal: sin signos de afectación. Ecocardi: ligero paso de burbujas. Estudio genético: positivo para ENG (mutación endogлина).

Juicio clínico: Telangiectasia hemorrágica hereditaria (síndrome de Rendu Osler Weber).

Diagnóstico diferencial: Traumatismos, sinusitis, cuerpos extraños, tumores, fármacos, oxigenoterapia, infecciones, hipertensión, coagulopatías, leucemia, anemia aplásica, gestación, diabetes, feocromocitoma, cocaína.

Comentario final: La THH es una enfermedad genética con transmisión autosómica dominante caracterizada por una displasia vascular multisistémica. Prevalencia: 1/5.000. Criterios diagnósticos (Curaçao): 1. Epistaxis espontáneas y recurrentes. 2. Telangiectasias en piel y mucosas múltiples en localizaciones específicas (labios, cavidad oral, dedos, nariz). 3. Malformaciones A-V viscerales: gastrointestinales, pulmonares, hepáticas, cerebrales, espinales. 4. Historia familiar: primer grado. Diagnóstico definitivo (> 2), posible (2) o improbable (1). Estudio genético: mutaciones en los genes de la endogлина y ALK-1. Epistaxis. 90% de afectados sufre episodios recidivantes. Tratamiento: taponamiento impregnado en pomadas, electrocauterización, fotocoagulación con láser o cirugía. En estudio, bevacizumab o talidomida. Deben evitarse anticoagulantes orales. Malformaciones. Diagnóstico: hemograma, radiografía torácica, gasometría arterial, ecocardiografía de contraste burbuja, TAC toracicoabdominal, angioTAC, RMN, angiografía, ecodoppler portal o endoscopia. Tratamiento: electrocoagulación, coagulación con láser, angioembolización, radiocirugía, cirugía y suplementos de Fe oral (anemia). En nuestro caso se retira Sintrom (al haber ritmo sinusal) por riesgo hemorrágico, mejorando la clínica. Se administra Fe endovenoso, normalizándose la anemia y se pauta Fe oral de mantenimiento. En caso de nuevo episodio de FA se valorará el cierre de la orejuela de la aurícula izquierda. La THH está infradiagnosticada. El ORL suele ser el primero en

diagnosticar (por la frecuencia de la epistaxis). El médico de cabecera también debe considerar esta patología para no retardar su diagnóstico, prevenir y tratar precozmente las posibles afectaciones multisistémicas.

Bibliografía

1. Alvo A, et al. THH: aspectos ORL. ORL. 2012
2. Fernández Díaz RR, et al. THH. MEDISAN. 2009.

Palabras clave: *Epistaxis. Malformaciones vasculares. Telangiectasias.*