



Embolización de arterias maxilares para el tratamiento de epistaxis severa en el síndrome de Osler-Weber-Rendu

Embolization of maxillary arteries for the management of severe epistaxis in Osler-Weber-Rendu syndrome.

Valeria M Armenta Márquez,¹ Gabriela Angulo Pérez,¹ Salomon Waizel Haiat,¹ Jorge Arellano Sotelo,² Ulises Gallegos Acosta²

¹ Servicio de Otorrinolaringología.

² Servicio de Hemodinamia.

Hospital de Especialidades Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México.

Correspondencia

Valeria M Armenta Márquez
Valeriaarmenta22@gmail.com

Recibido: 12 de diciembre 2024

Aceptado: 11 de febrero 2025

Este artículo debe citarse como: Armenta-Márquez VM, Angulo-Pérez G, Waizel-Haiat S, Arellano-Sotelo J, Gallegos-Acosta U. Embolización de arterias maxilares para el tratamiento de epistaxis severa en el síndrome de Osler-Weber-Rendu. *An Orl Mex* 2025; 70 (1): 35-40.

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Osler-Weber-Rendu es un trastorno de herencia con patrón autosómico dominante, caracterizado por telangiectasias mucocutáneas y viscerales. El 90% de los casos cursa con epistaxis recurrentes; la gravedad es variable y puede afectar la calidad de vida de los pacientes.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 75 años con diagnóstico de síndrome de Osler-Weber-Rendu. Acudió a consulta por epistaxis anterior de un mes de evolución, sin remisión a taponamiento con material hemostático, exploración quirúrgica y cauterización. Se practicó angiografía y embolización sin complicaciones.

CONCLUSIONES: La embolización es un procedimiento seguro, útil en pacientes con síndrome de Osler-Weber-Rendu sin remisión de la epistaxis.

PALABRAS CLAVE: Epistaxis; síndrome de Osler-Weber-Rendu; telangiectasia hereditaria hemorrágica.

Abstract

BACKGROUND: Osler-Weber-Rendu syndrome is an autosomal dominant inheritance disorder, characterized by mucocutaneous and visceral telangiectasias. In 90% of the cases, recurrent epistaxis is present, the severity varies from case to case and can affect the quality of life of patients.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v70i1.10245>

<https://otorrino.org.mx>
<https://nietoeditores.com.mx>

CLINICAL CASE: A 75-year-old female patient, diagnosed with Osler-Weber-Rendu syndrome, was admitted to our hospital due to an anterior epistaxis with a month of evolution and no remission for packing with hemostatic material, surgical exploration nor cauterization. Angiography and embolization were performed without complications.

CONCLUSIONS: Embolization is a safe procedure that can be a treatment in patients with Osler-Weber-Rendu syndrome without remission of epistaxis.

KEYWORDS: Epistaxis; Osler-Weber-Rendu syndrome; Hereditary hemorrhagic telangiectasia.

ANTECEDENTES

El síndrome de Osler-Weber-Rendu se distingue por múltiples malformaciones arteriovenosas, cuya principal manifestación clínica son las epistaxis de repetición que afectan a más del 90% de los pacientes.¹

Es una enfermedad vascular hereditaria rara con incidencia de alrededor de 1 caso por cada 6000 nacimientos. Tiene transmisión autosómica dominante y penetrancia casi completa; su aparición más habitual es entre la cuarta y quinta décadas de la vida. Las malformaciones arteriovenosas viscerales afectan el hígado, los pulmones y el sistema nervioso central y periférico.²

Está descrito que puede deberse a mutaciones en los genes *ACVRL1* (*activin A receptor like type 1*), *ENG* (*endoglin*), *GDF 2* (*growth differentiation factor 2*) y *SMAD 4* (*SMAD family member 4*). Estos genes codifican las proteínas que están en el revestimiento de los vasos sanguíneos e interactúan con factores de crecimiento que controlan el desarrollo de los vasos sanguíneos.³

El diagnóstico se establece mediante los criterios de Curaçao: epistaxis recurrente inductora de anemia, telangiectasias mucocutáneas en localizaciones características (cara, labios, mucosa oral, dedos), una o más malformaciones arteriovenosas viscerales o un familiar de primer grado diagnosticado con este síndrome. El diagnóstico se establece con la existencia de tres o más criterios; un caso sospechoso con dos criterios y poco probable con solo un criterio. La identificación de una variante genética patógena heterocigota *ACVRL1*, *ENG* o *SMAD4* establece el diagnóstico cuando las características clínicas no son concluyentes.⁴

El tratamiento de primera línea de los sangrados nasales es la compresión vestibular; en caso de fracaso, se recomienda el uso de material hemostático autoabsorbible. La embolización se reserva para casos de recurrencia del tratamiento local con descenso de hemoglobina. No se recomiendan los taponamientos de material no absorbible, la cauterización química o eléctrica por el alto riesgo de recidiva, así como la posibilidad de necrosis y perforación septal subsecuente.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 75 años con antecedente de enfermedad de Osler-Weber-Rendu de 40 años de diagnóstico, fibrilación auricular, artritis reumatoide y deficiencia de factor VII, enviada a nuestro hospital para recibir tratamiento endovascular avanzado por padecer epistaxis severas recurrentes de difícil control. Tenía el antecedente heredofamiliar de un hermano y dos hijos con diagnóstico de síndrome de Osler-Weber-Rendu.

Tuvo epistaxis bilateral de un mes de evolución sin remisión a cauterización endoscópica y taponamiento nasal con esponja hemostática absorbible (Gelfoam®) bilateral, por lo que ameritó transfusión de paquetes globulares en cinco ocasiones, con persistencia de anemia. Negó sangrado de tubo digestivo o bronquial.

A la exploración física, en la fosa nasal izquierda se observaron telangiectasias en el área II de Cottle, hacia lateral e inferior de la apertura piriforme y cabeza del cornete medio ipsilateral. En la fosa nasal derecha se observó material de curación hemostático desde el área II sin sitio de sangrado activo. En la boca había múltiples telangiectasias sobre el dorso y la punta de la lengua y el paladar blando y duro. **Figura 1**

Los estudios de laboratorio al ingreso revelaron: hemoglobina 8.5 mg/dL, hematocrito 28%, plaquetas 171,000.

Se practicó angiografía diagnóstica con sedación y anestesia local vía femoral izquierda y radial derecha, debido a que técnicamente el tronco braquiocefálico y la arteria carótida común derecha mostraban un rizo que no permitía el acceso a la carótida común, por lo que se llevó a cabo acceso braquial derecho; se cateterizó selectivamente la carótida común izquierda, con opacificación de la carótida interna (se observaron todos sus segmentos hasta la bifurcación) y la carótida externa, donde se observó origen común de la arteria facial y la arteria lingual. Se visualizó también la arteria maxilar interna en sus tres segmentos; no se logró observar la arteria tiroidea superior.

Se cateterizó selectivamente la arteria maxilar interna izquierda hasta el segmento pterigopalatino y sus ramos (palatina mayor, alveolar superior y esfenopalatina). Se observó, desde la fase arterial temprana, aporte desde la esfenopalatina a una malformación arteriovenosa que se hacía más evidente en la fase arterial tardía. **Figura 2**

Se cateterizó supraselectivamente la arteria esfenopalatina con catéter Progreat®, se colocó agente embolizante tipo Coil 3 mm x 10 cm y embosferas de 100-300 micras (**Figura 3**). El control posembolización documentó la exclusión de la malformación vascular. **Figura 4**

Se practicó el mismo procedimiento en la arteria maxilar externa derecha y, en el control posembolización, se visualizó material en topografía de ambas arterias esfenopalatinas.



Figura 1

Fotografía clínica que muestra telangiectasias sobre el dorso y la punta de la lengua y el paladar duro.

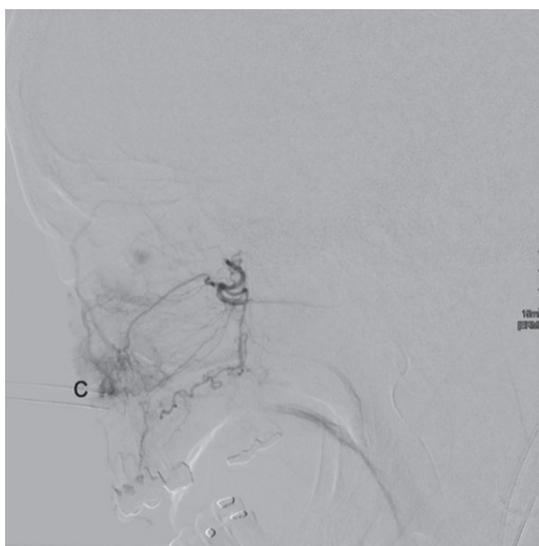


Figura 2

Angiografía diagnóstica: se observan malformaciones arteriovenosas nasales desde la fase arterial temprana con aporte de la esfenopalatina a una malformación arteriovenosa que se hace más evidente en la fase arterial tardía.



Figura 3

Cateterización supraselectiva a la arteria esfenopalatina con catéter Progreat®; se coloca agente embolizante tipo Coil 3 mm x 10 cm y embosferas de 100-300 micras.

Durante el posquirúrgico inmediato la paciente cursó con cefalea holocraneana, de tipo punzante, EVA 7/10, que cedió a analgésicos convencionales. Fue dada de alta al día siguiente sin complicaciones. Una semana después del procedimiento mostró una lesión necrótica en el paladar duro de 1 x 1 cm, que se alivió con tratamiento conservador; ha tenido episodios de epistaxis anterior que ceden a la compresión vestibular en un mes de vigilancia. No ha ameritado hospitalización ni nueva transfusión de hemoderivados.

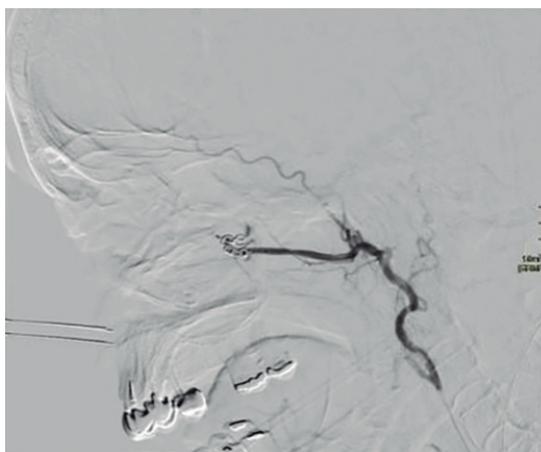


Figura 4

Control posembolización que documenta la exclusión de la malformación vascular.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Osler-Weber-Rendu es poco frecuente en México. El tratamiento de los sangrados nasales en esta enfermedad no está completamente establecido; de especial atención son los sangrados resistentes, así como los severos que ponen en riesgo la vida de los pacientes.

Una cantidad importante de pacientes con esta enfermedad tienen sangrados severos que requieren transfusiones, intervenciones quirúrgicas y, en algunas ocasiones, embolización endovascular; el tratamiento es difícil por su recurrencia.

El tratamiento tradicional de esta enfermedad ha sido de soporte para el control de las manifestaciones de la anemia y para disminuir los episodios de epistaxis. Se ha descrito el láser antifibrinolítico, inhibidores de la angiogénesis y el factor de crecimiento del endotelio vascular, como la aplicación de bevacizumab local con poco éxito y rápidas recaídas,⁶ por lo que el objetivo es reducir la cantidad de episodios y la intensidad de la epistaxis para disminuir las hospitalizaciones y transfusiones, así como mejorar la calidad de vida del paciente.

Se han reportado casos de pacientes con síndrome de Osler-Weber-Rendu con antecedente de hemorragias resistentes a tratamientos convencionales, con adecuada evolución clínica posterior a embolización selectiva.⁷

Layton y su grupo reportaron que solo el 25% de los pacientes con síndrome de Osler-Weber-Rendu tratados con embolización endovascular en una ocasión tuvieron éxito; el 58% de los pacientes requirió embolización en dos ocasiones y el 17% persistió con epistaxis severa pese a la embolización.⁸

Otros estudios, como el de Dür y su grupo, reportan un 80% de casos con disminución en la severidad de la epistaxis y en la cantidad de episodios después del tratamiento de embolización endovascular.⁹

El promedio de días en que sobrevienen nuevamente epistaxis posterior a la embolización es de 3.5.⁸ La paciente del caso lleva tres meses a partir de la embolización con epistaxis de leve intensidad que se ha tratado con compresión digital sin requerir aplicación de material hemostático.

Los riesgos de la embolización selectiva de ramas de la carótida externa (esfenopalatina) son: evento vascular cerebral isquémico, algia secundaria a reacción inflamatoria, alergia a medio de contraste o formación de absceso en la zona de punción, por lo que la embolización solo debe considerarse línea de tratamiento en pacientes con persistencia de epistaxis pese a los tratamientos convencionales. Los factores de falla de la embolización incluyen la embolización incompleta y vascularización persistente.⁷

CONCLUSIONES

La embolización es un tratamiento seguro y efectivo en pacientes con síndrome de Osler-Weber-Rendu resistente a las medidas convencionales, así como sangrados profusos que pongan en riesgo la vida del paciente. El acceso endovascular reduce la severidad y frecuencia de los episodios de sangrado. Debido a los riesgos, los costos y la necesidad de equipamiento y personal altamente especializado, esta modalidad terapéutica no debe considerarse la primera línea de tratamiento.

Agradecimientos

Al personal de Centro Médico Nacional Siglo XXI por hacer posible el bienestar de nuestros pacientes.

REFERENCIAS

1. Alvo VAs, Alzérreca E. Telangiectasia hemorrágica hereditaria: Aspectos otorrinolaringológicas. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2012; 72 (3): 297-305. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162012000300014>
2. Robard L, Michel J, Prulière Escabasse V, Bequignon E, et al. Guidelines of the French Society of Otorhinolaryngology (SFORL) (short version). Specific treatment of epistaxis in Rendu-Osler-Weber disease. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2017; 134 (1): 37-41. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2016.09.010>
3. Di Cosola M, Cazzolla AP, Scivetti M, Testa NF, et al. Síndrome de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT): Descripción de dos casos y revisión de la literatura. *Av Odontoestomatol* 2005; 21 (6): 297-303.
4. Mcdonald J, Bayrak-Toydemir P, Demille D, Wooderchak-Donahue W, Whitehead K. Curaçao diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia is highly predictive of a pathogenic variant in ENG or ACVRL1 (HHT1 and HHT2). *Genet Med* 2020; 22 (7): 1201-1205. <https://doi.org/10.1038/s41436-020-0775-8>
5. Kühnel T, Wirsching K, Wohlgemuth W, Chavan A, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Otolaryngol Clin N Am* 2018; 51 (1): 237-254. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.09.017>
6. Merino Martín V, Bernalte Sesé A, Milara Payá J. Uso de bevacizumab para el tratamiento de la epistaxis en telangiectasia hemorrágica hereditaria: a propósito de un caso. *Farm Hosp* 2017; 41 (5): 651-653. <https://dx.doi.org/10.7399/fh.10867>
7. Zalagh M, Errami N, Bouaity B, Hemmaoui B, et al. Épistaxis grave de la maladie de Rendu-Osler-Weber [Intractable epistaxis in Osler-Rendu- Weber syndrome]. *Rev Stomatologie Chir Maxillo-faciale* 2011; 112 (5): 310-312. <https://doi.org/10.1016/j.stomax.2011.08.016>
8. Layton KF, Kallmes DF, Gray LA, Cloft HJ. Endovascular treatment of epistaxis in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28 (5): 885-8.
9. Dür C, Anschuetz L, Negoias S, Bulut OC, et al. Long- term efficacy assessment of current treatment options for epistaxis in HHT. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2021; 278 (11): 4321-4328. <https://doi.org/10.1007/s00405-021-06701-z>