

EXTRACTOS

MALFORMACION ARTERIOVENOSA RENAL DEMOSTRADA ANGIOGRAFICAMENTE EN TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA (RENDU-OSLER-WEBER). (Renal arteriovenous malformation demonstrated angiographically in Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia (Rendu-Osler-Weber Disease).— **D. A. P. Cooke.** «Journal of the Royal Society of Medicine», vol. 79, nº 12, pág. 744; **Diciembre 1986.**

La Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (**Hanes**) es un raro trastorno de la estructura vascular de manifestaciones proteicas. Las malformaciones vasculares afectan diversos órganos o sistemas, pero rara vez lo hacen en el tracto urinario, sin que conozcamos caso alguno con una lesión intrarrenal.

Caso. Mujer de 45 años, que durante tres semanas presenta hematurias episódicas, con subsecuente cólico lumbar irradiado a ingle derecha. No existían antecedentes de problemas urinarios previos. Epistaxis en su juventud, sangrando con facilidad sus labios. Tres años antes, leve presencia de sangre en sus evacuaciones. Su estudio clínico y con RX con bario, no dio nada de interés. Como antecedentes familiares, intensos casos de lesiones cutáneas y epistaxis, pero no hematurias.

Enferma pálida, con teleangiectasias en dedos, labios, lengua y mucosas oral y nasal. Cardiorespiratorio, normal; abdomen son datos remarcables, salvo lomos reblandecidos.

Bioquímica, normal, como las plaquetas y datos de coagulación aunque con una hemoglobina sólo de 8,9 g/dl. Cultivo de orina, normal. RX tórax y abdomen, sin interés; pero la urografía intravenosa demostró un amplio defecto de relleno de la pelvis renal derecha, interpretado como un coágulo. La cistoscopia demostró un trombo que hacía protrusión por orificio uretrérico del mismo lado. Vejiga, normal.

La arteriografía mostró un riñón derecho irrigado por dos vasos y en la distribución de la polar inferior se observó una bien circunscrita malformación arteriovenosa. La angiografía digital excluyó cualquier otra malformación arteriovenosa visceral, pero dejó bien definida y con notable detalle la renal.

Como tratamiento se consideró la embolización, o la nefrectomía, aunque quedaron en suspenso, limitándonos a una transfusión como tratamiento conservador. La paciente sufrió sólo una pequeña hematuria desde entonces (ver al final).

Discusión. Las epistaxis recurrentes y la telangiectasia hereditaria son cuadros tempranos de la Telangiectasia hemorrágica hereditaria. Las características lesiones puntiformes cutáneas que palidecen a la presión inician su aparición ~~tras~~ la pubertad y aumentan en número e intensidad con los años, si bien las epistaxis pueden surgir antes que las telangiectasias. La distribución cutánea de las lesiones es típica: palma de los dedos y de las manos, uñas, labios, orejas, cara, miembros inferiores y dedos de los pies. Pueden aparecer en las mucosas nasal, lengua y gastrointestinal.

La epistaxis es la más frecuente manera de presentarse. En ocasiones hay hemoptisis; y no son raras complicaciones en otros lugares, como cerebro, páncreas, hígado, bazo, retina, etc.

La Telangiectasia hemorrágica hereditaria es un trastorno sistémico con proliferación de nuevos vasos, cuya anormalidad primaria se sitúa en los capilares y conductos venosos. Esta anormal proliferación da lugar a la elongación, dilatación, enrollamiento y típica tortuosidad de los vasos, como se vio en dicha enferma.

Las alteraciones arteriovenosas renales se presentan con mayor frecuencia de lo supuesto, pero quedan muchas veces asintomáticas y no detectadas.

(Dos años después de este episodio, la enferma presentó profusa hemorragia urinaria que obligó a la embolización de la arteria polar con esponja de gelatina absorbible, logrando el éxito.)