



0 - Enfermedad de Rendu Osler Weber aproximación diagnóstica mediante TC y RM

S. García Quesada, Á. Lozano Rodríguez y M.C. González Domínguez

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Insular de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, España.

Resumen

Objetivo docente: Describir los hallazgos radiológicos en TC y RM de la afectación hepática y pulmonar de la telangiectasia hemorrágica hereditaria o síndrome de Rendu Osler Weber basándonos en una serie de casos de nuestro hospital.

Revisión del tema: La enfermedad de Rendu Osler Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria es una enfermedad genética autosómica dominante infrecuente. Se caracteriza por la presencia de lesiones angiodisplásicas (telangiectasias y malformaciones arteriovenosas) mucocutáneas y viscerales que tienden a sangrar. Se manifiesta típicamente en forma de episodios repetitivos y espontáneos de epistaxis (80% de los casos). Pero existen otras manifestaciones más graves de la enfermedad como consecuencia de las malformaciones arteriovenosas pulmonares y, en menor frecuencia, hepáticas. En nuestro trabajo revisamos los signos radiológicos en TC y RM de las manifestaciones pulmonares y hepáticas de esta enfermedad. Aunque la ecografía doppler se utiliza como técnica de estudio inicial y de cribaje para la afectación hepática, la TC se considera la prueba de primera elección debido a su amplia disponibilidad y su capacidad para detectar signos altamente específicos. Estos signos incluyen la presencia de un patrón de perfusión en mosaico, telangiectasias y la característica tortuosidad y dilatación de la arteria hepática. La RM, además de evaluar los signos descritos mediante secuencias angiográficas y morfológicas, permite evaluar la afectación biliar de la enfermedad.

Conclusiones: La TC y la RM permiten detectar los signos radiológicos característicos de la telangiectasia hemorrágica hereditaria lo que, unido a un contexto clínico adecuado, permite realizar su diagnóstico y posterior seguimiento.