

Telangiectasia hemorrágica hereditaria: Síndrome de Rendu-Osler-Weber

Gaspar Alberto Motta Ramírez,* Johanna Paulina Castro Gil,**
Carlos Rodríguez Treviño,* José Luis Ramírez Arias***

Paciente femenino de 51 años de edad que acude al Servicio de Urgencias por presentar dolor abdominal inespecífico. Se solicita ultrasonido abdominopélvico, encontrando imagen anexial izquierda, con septos delgados y ecos en su interior en relación a quiste hemorrágico, lo que motivó realizar TC contrastada como complemento.

El estudio mediante TCMD en cortes axiales de 5 mm desde las bases pulmonares hasta síntesis del pubis, con medio de contraste oral e IV, trifásico con RMP, corroboró los hallazgos antes descritos y en el parénquima hepático se observaron múltiples imágenes hipervasculares, sólo en la fase arterial aproximadamente ocho, isodensas en fase simple y en fase tardía, redondeadas, bien definidas y de dimensiones que fluctuaban entre 0.9-1.4 cm.

El hallazgo por TCMD corresponde a la presencia de masas vasculares (mayores de 1 cm) y telangiectasias (menores de 1 cm), secundarias atribuibles a telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT), síndrome de Rendu-Osler-

Weber, que es un trastorno autosómico dominante y que ocurre con una frecuencia estimada de 10-20 individuos en 100,000.¹

Las manifestaciones típicas se dan en pacientes asintomáticos con angiodisplasia mucocutánea o visceral (pulmones, tracto digestivo y cerebro). La presencia de afección hepática en pacientes con HHT va desde 8-31% hasta, según otros autores, 74-79% con TCMD.^{1,2}

La afección hepática se caracteriza por shunts intrahepáticos, lesiones vasculares y telangiectasias intraparenquimatosas diseminadas. Se ha reportado falla cardiaca, hipertensión portal, encefalopatía portosistémica, colangitis y hepatopatía.^{1,3}

La apariencia típica de estas lesiones es evidente en la fase arterial temprana o tardía, que las define como hipervasculares para que en la fase tardía se muestren isodensas al parénquima hepático.¹

* Departamento de Radiología e Imagen, Hospital Ángeles del Pedregal.

** Residente de 2º año Departamento de Radiología e Imagen, Hospital Ángeles Lomas.

*** Director Médico, Hospital Ángeles del Pedregal.

Correspondencia:

Dr. Gaspar Alberto Motta Ramírez

Departamento de Radiología e Imagen Hospital Ángeles Pedregal. Correo electrónico: gamottar@yahoo.com.mx

Aceptado: 05-05-2008.

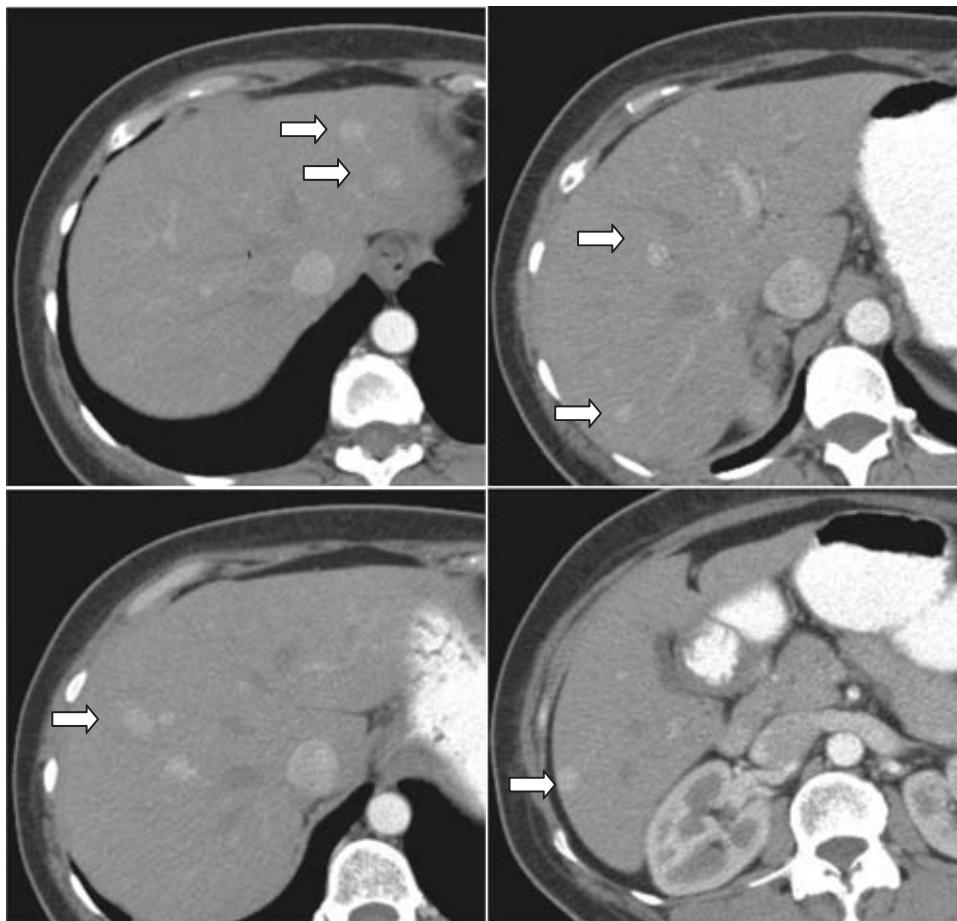


Figura 1. Cortes axiales secuenciales en fase arterial que demuestran las lesiones hipervasculares características de HHT, señaladas con flechas.

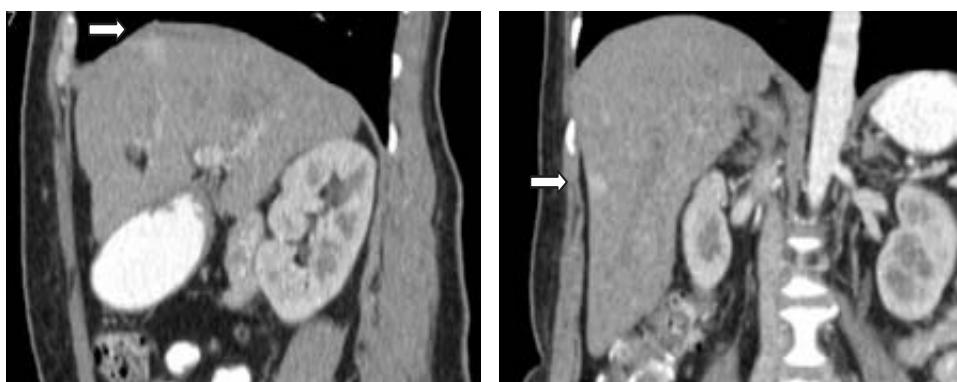


Figura 2. RMP en sagital y coronal en fase arterial que demuestran una vez más las lesiones hipervasculares características de HHT, señaladas con flechas.

REFERENCIAS

1. Stabile IAA, Memeo M, Sabba C, Cirulli A et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: Multi-detector row helical CT assessment of hepatic involvement. *Radiology* 2004; 230: 250-259.
2. Siddiki H, Doherty MG, Fletcher JG, Stanson AW et al. Abdominal findings in hereditary hemorrhagic telangiectasia: Pictorial essay on 2D and 3D findings with isotropic multiphase CT. *Radiographics* 2008; 28: 171-183.
3. Wu JS, Saluja S, Garcia-Tsao G, Chong A et al. Liver involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: CT and clinical findings do not correlate in symptomatic patients. *AJR* 2006; 187: 399-405.