



caso CLÍNICO



Peña Cardelles, Juan Francisco
Graduado en Odontología, Universidad Rey Juan Carlos, Madrid. Especialista en Medicina Oral, Facultad de Odontología. Universidad Complutense de Madrid (UCM).

Cano Durán, Jorge Antonio
Graduado en Odontología, Universidad Complutense de Madrid. Especialista en Medicina Oral, Facultad de Odontología. UCM.

Ortega Concepción, Daniel
Graduado en Odontología, UCM. Especialista en Medicina Oral, Facultad de Odontología. UCM.

Paredes Rodríguez, Víctor Manuel
Máster en Cirugía Bucal e Implantología. Profesor Colaborador Honorífico. Departamento de Estomatología III. Facultad de Odontología. UCM.

De Arriba de la Fuente, Lorenzo
Profesor Asociado. Departamento de Estomatología III. Co-director del Postgrado de Especialista en Medicina Oral. Facultad de Odontología. UCM.

López-Pintor, Rosa María
Profesora Asociada. Departamento de Estomatología III. Postgrado de Especialista en Medicina Oral. Facultad de Odontología. UCM.

Hernández Vallejo, Gonzalo
Catedrático de Medicina Bucal. Director del Departamento de Estomatología III (Medicina y Cirugía Bucofacial). Director del Postgrado de Especialista en Medicina Oral. Facultad de Odontología. UCM.

Indexada en / Indexed in:
- IIME
- IBECs
- LATINDEX
- GOOGLE ACADEMICO

Correspondencia:
Prof. Dr. Hernández Vallejo
Dpto. de Estomatología III (Medicina y Cirugía Bucofacial).
Plaza Ramón y Cajal s/n 28040 Madrid
Ghervall@odon.ucm.es
Tel. 91 394 20 13

Fecha de recepción: 30 de junio de 2017.
Fecha de aceptación para su publicación:
13 de febrero de 2018.

MANIFESTACIONES ORALES Y MANEJO ODONTOLÓGICO EN EL PACIENTE CON SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Peña Cardelles J F, Cano Durán J, Ortega Concepción D, De Arriba de la Fuente L, López-Pintor R M^a, Hernández Vallejo G. Manifestaciones orales y manejo odontológico en el paciente con síndrome de Rendu-Osler-Weber. A propósito de un caso clínico. *Cient. Dent.* 2018; 15; 1; 25-29

RESUMEN

El objetivo del trabajo es describir el caso clínico de un hombre de 67 años con el Síndrome de Rendu-Osler-Weber (SROW). A la exploración, se pueden apreciar múltiples telangiectasias en la región facial, algunas puntiformes en los lóbulos de ambos pabellones auriculares y otras lineales en el área nasogeniana. A nivel intraoral, se observan telangiectasias de pequeño tamaño en labio, lengua, paladar, encía, y mucosa yugal. Así mismo, presenta lesiones vasculares clínicamente identificadas como hemangiomas intraorales.

Según la literatura, la epistaxis es el signo clínico más frecuente en los pacientes con el SROW y el principal motivo de consulta. También es frecuente la presencia de telangiectasias que se pueden observar principalmente en labios (34%), lengua (33%), mucosa yugal (17%), paladar (10%) y encía (6%). Los odontólogos pueden ser los primeros en sospechar el cuadro por la presencia de lesiones orales y ayudar a un diagnóstico precoz por lo que pueden desempeñar un papel clave en el manejo de estos pacientes que incluirá un control y tratamiento multidisciplinar debido a las diferentes manifestaciones de esta entidad.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Rendu-Osler-Weber; Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria; Manifestaciones orales; Manejo odontológico.

oral manifestations and dental management in the patient with Rendu-Osler-Weber syndrome. A case report

ABSTRACT

The aim of this study is to describe the clinical case of a 67-year-old man with SROW. At the exploration, multiple telangiectasias can be seen in the facial region, some punctiform in the lobes of both atrial and other linear in the nasogenian area. At the oral level, small telangiectasias are seen on the lip, tongue, palate, gums, and buccal mucosa. It also presents vascular lesions clinically identified as intraoral hemangiomas.

According to the literature, epistaxis is the most frequent clinical sign in patients with SROW and the main reason for consultation. It is also frequent the presence of telangiectasias that can be seen mainly on lips (34%), tongue (33%), yugal mucosa (17%), palate (10%) and gums (6%). Dentists may be the first to suspect the condition due to the presence of oral lesions and to help early diagnosis, so they can play a key role in the management of these patients, including multidisciplinary treatment and control due to the different manifestations of this condition. entity.

KEY WORDS

Rendu-Osler-Weber syndrome; Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia; Oral manifestations; Dental management.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rendu-Osler-Weber (SROW), también conocido como Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH), es un trastorno vascular congénito, en el que existe una alteración de las paredes musculares y elásticas de los vasos sanguíneos, que son más vulnerables a roturas espontáneas.¹⁻⁴

Se considera una enfermedad de carácter hereditario autosómico dominante, aunque en el 20% de los casos no existen antecedentes familiares.⁴ Se produce por una mutación en el gen de la endoglina (ENG) en el cromosoma 9 o en el gen ALK-1 en el cromosoma 12, ambos implicados en mecanismos de señalización de las células del endotelio. Es una enfermedad que puede afectar a ambos sexos y a cualquier raza. Los datos acerca de su prevalencia en la literatura publicada son muy dispares, con unas cifras que van desde 1 caso por cada 5.000 individuos hasta 1-2 casos por cada 100.000 individuos.⁵⁻⁸

El SROW se caracteriza clínicamente por presentar telangiectasias en la piel y en las mucosas, epistaxis recurrente y malformaciones vasculares arteriovenosas. Presenta una distribución amplia y puede afectar a diversos órganos como los pulmones, el cerebro y el sistema gastrointestinal.^{6,8,9} El diagnóstico del SROW se realiza de acuerdo a los criterios de Curaçao, (Tabla). Para llevar a cabo la confirmación diagnóstica definitiva se necesita de la presencia de, al menos, 3 de estas manifestaciones.

Tabla. Criterios de Curaçao para el diagnóstico del SROW.^{1, 2, 4, 8}

Criterios de Curaçao
Presencia de telangiectasias en la cara, las manos y en la cavidad oral.
Epistaxis espontánea y recurrente. Es frecuente el sangrado nasal nocturno.
Malformaciones arteriovenosas con afectación visceral (pulmonar, cerebral, hepática, gastrointestinal o espinal).
Antecedentes familiares de la enfermedad, al menos un familiar de primer grado.

El SROW suele ser reconocido en la segunda y tercera décadas de vida por la presencia de telangiectasias en la piel y en las mucosas⁶, siendo especialmente alta la frecuencia de aparición de lesiones en la cavidad oral. Esto hace que el odontólogo pueda desempeñar un papel clave en el reconocimiento y control de un paciente con SROW.

El presente artículo describe el caso clínico de un hombre de 67 años con SROW en el que resultaron especialmente llamativas las manifestaciones de la enfermedad a nivel de la cavidad oral.

CASO CLÍNICO

Un paciente varón de 67 años acudió derivado por su odontólogo a la clínica del Título Propio de Especialista en Medicina Oral de la Universidad Complutense de Madrid por presentar

gingivorragias durante el cepillado dental, no relacionadas con un problema periodontal asociado a placa que pudiera causar inflamación gingival.

El paciente refirió que padecía el SROW, diagnosticado hace años debido a la presencia de epistaxis recurrentes. En la actualidad, no tenía hábitos de interés y se encontraba en tratamiento con loracepam debido a un cuadro de ansiedad, así como con suplementos de hierro para tratar una anemia ferropénica crónica.

La exploración extraoral evidenció la presencia de múltiples telangiectasias de tipo puntiforme en los lóbulos de ambos pabellones auriculares, así como otras de tipo lineal en el área nasogeniana (Figura 1). La exploración intraoral mostró múltiples telangiectasias de pequeño tamaño en los labios (Figura 2). Dichas lesiones también estaban presentes en otras localizaciones como la lengua, paladar duro, paladar blando, ambas mucosas yugales y la encía de la arcada superior e inferior (Figura 3). Así mismo, se observaron otras lesiones vasculares identificadas clínicamente como hemangiomas en diferentes localizaciones de la cavidad oral: labio, fondo de vestíbulo a nivel de caninos y premolares inferiores, así como en el fondo de vestíbulo de la arcada superior y el frenillo labial superior (Figura 4).

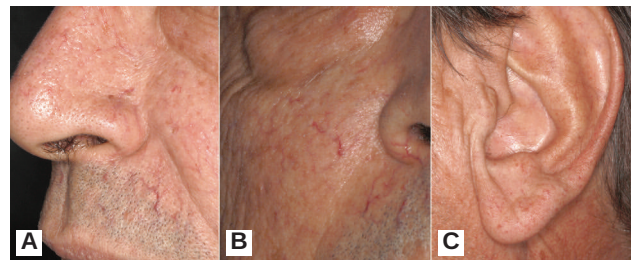


Figura 1. A, B. Se pueden apreciar telangiectasias lineares en el ala nasal, así como en surcos nasogenianos. C. Se observan telangiectasias puntiformes en el lóbulo de la oreja y resto de pabellón auditivo.

DISCUSIÓN

El triple epónimo de este síndrome data de una primera publicación en el año 1896 en el que Henri Jules Louis Marie Rendu describe el caso de un hombre de 52 años con epistaxis recurrente y telangiectasias mucocutáneas, con la sospecha de que el origen de la epistaxis se debía a lesiones en la mucosa nasal. En el año 1901, William Osler llevó a cabo una descripción que se correspondía con la publicación de Rendu, asegurando que se trataba de una enfermedad hereditaria. Finalmente, Frederick Park Weber en el año 1907 realizó una descripción de una serie de casos. Tras ello, la enfermedad, bajo el nombre de Rendu-Osler-Weber, ha sobrevivido por encima de la THH acuñada así por Hanes en 1909.^{2,3}

El SROW se caracteriza por la presencia de múltiples malformaciones arteriovenosas en diversas localizaciones, fundamentalmente en los pulmones, el hígado y el cerebro.¹⁰ El número de localizaciones de estas lesiones aumentan con la edad, por lo que el diagnóstico precoz cobra especial importancia en esta enfermedad.¹⁰

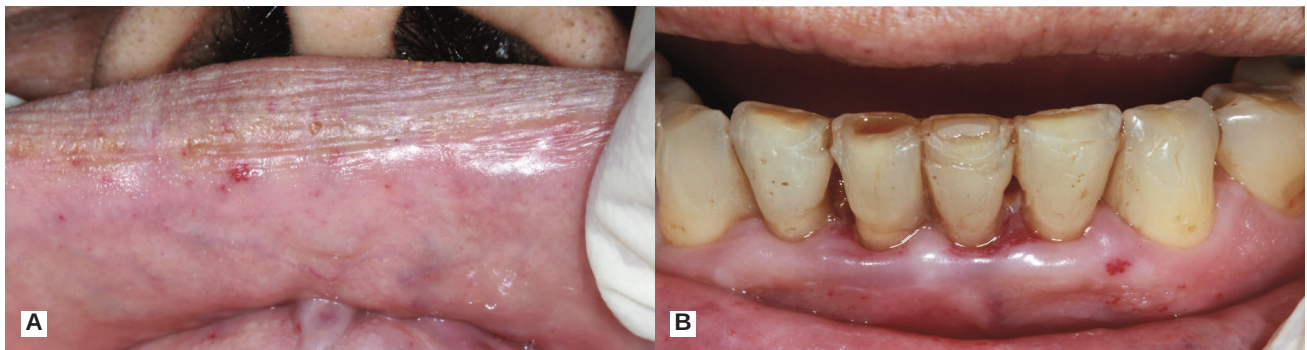


Figura 2. A. Se observan telangiectasias puntiformes en labio superior. B. Se aprecian telangiectasias puntiformes en labio inferior y encía adherida.



Figura 3. A. Están presentes múltiples telangiectasias puntiformes distribuidas en torno al ápex lingual, línea media lingual y bordes laterales. B. Se aprecian telangiectasias en paladar duro, con algunas más extensas en torno a los surcos dentales. C. Se observan telangiectasias puntiformes en mucosa yugal.

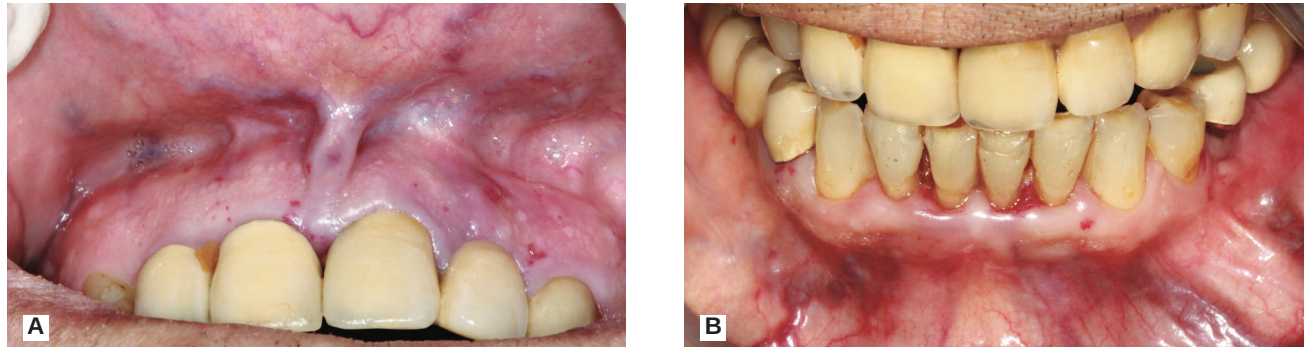


Figura 4. A. Hemangioma en el fondo de vestíbulo derecho a la altura del 12, así como en cara interna derecha del labio superior. También es posible apreciar un hemangioma en el interior del frenillo labial superior y un hemangioma en la cara interna izquierda del labio superior. B. Se observan múltiples hemangiomas de diferentes tamaños, en mucosa yugal derecha, a la altura del 44, así como en el fondo de vestíbulo del 43,33 y del 34.

La epistaxis es el signo más frecuente en estos pacientes, aproximadamente el 80% de los individuos con 20 años presentan este signo.⁴ Esta hemorragia nasal recurrente, que se ha descrito hasta en el 95% de los casos, junto con las telangiectasias gastrointestinales, son las principales causas del desarrollo de anemia ferropénica.^{4,5,6} En el presente caso, la afectación principal era el aparato gastrointestinal, que podría ser determinante en el desarrollo de la anemia ferropénica tratada bajo suplementos de hierro.

Según la literatura, el tratamiento de la hemorragia nasal con bevacizumab administrado por vía intravenosa, intranasal o mediante pulverización, es eficaz para reducir la gravedad y la frecuencia de las epistaxis.^{10, 11} El paciente pre-

sentado en este trabajo no presentaba este signo debido a que se encontraba bajo tratamiento periódico con este fármaco.

La afectación pulmonar tiene lugar aproximadamente en el 30-50% de los casos.⁴ En este caso, el paciente presentaba malformaciones vasculares a nivel gastrointestinal, así como, en menor medida, a nivel pulmonar.

Manifestaciones orales

Las telangiectasias se pueden observar en el SROW principalmente en la lengua (33%), labio superior (19%), labio inferior (15%), mucosa yugal (17%), paladar (10%) y encía (6%).⁸ Estas debutan antes de los 20 años en el 30% de los individuos

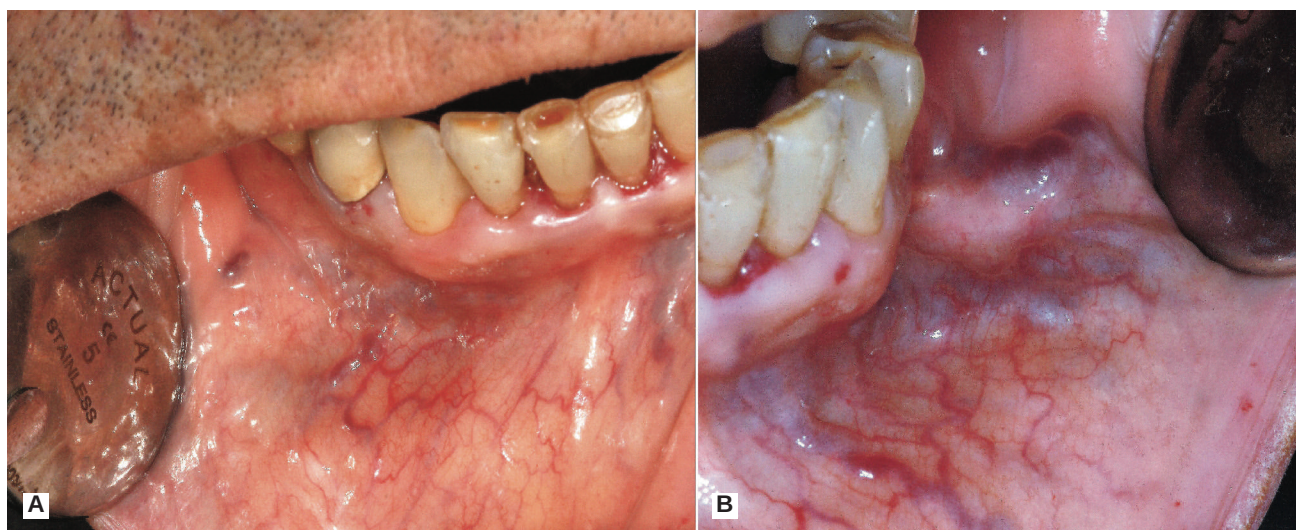


Figura 5. Hemangiomas en cara interna del labio inferior.

con SROW. El paciente presentaba telangiectasias puntiformes distribuidas en prácticamente todas las localizaciones intraorales ya descritas (Figuras 2 y 3). También se apreciaban múltiples lesiones compatibles con hemangiomas intraorales, algunos de ellos de notables dimensiones (Figuras 4 y 5).

Es importante realizar un estudio exhaustivo en estos pacientes, ya que un posible tratamiento quirúrgico oral podría dar lugar a hemorragias difíciles de controlar, sobre todo en aquellos pacientes con SROW que presentan hematomas debidos a malformaciones arteriovenosas. Otro dato por el que se deberá tener especial cuidado con los pacientes con SROW, es la presencia de posibles hemangiomas intraóseos, que ante ciertas actuaciones odontológicas como tras una exodoncia o la colocación de implantes, podrían dar lugar a una hemorragia severa y difícil de controlar.⁴⁻⁶

Manejo y tratamiento odontológico

Se deben conocer los criterios diagnósticos expuestos anteriormente, así como las posibles complicaciones de la enfermedad a la hora de realizar tratamientos odontológicos.^{1,2,4,8} Durante los tratamientos en el gabinete dental, algunas de las medidas que se deben llevar a cabo para evitar las complicaciones son mantener el sillón dental en la posición más vertical posible para reducir el riesgo de hemorragia nasal y pulmonar. También será conveniente controlar en estos pacientes la presión arterial, que se deberá medir tanto al principio como al final del tratamiento.⁶ Se debe tener presente que el sangrado en los pacientes con SROW puede producirse como resultado del trauma sobre las malformaciones vasculares derivadas de la disminución del espesor de la pared del vaso, y que no se relacionan con alteraciones en la cascada de la coagulación.¹¹

Entre las medidas terapéuticas, se ha sugerido la necesidad de profilaxis antibiótica previa a las intervenciones quirúrgicas basada en el supuesto de que los pacientes con SROW poseen mayor riesgo de bacteriemias y endocarditis bacteriana (EB). Sin embargo, cuando se revisa la literatura no se ha encontrado ningún estudio que evidencie que los pacientes con SROW

presenten mayor riesgo de desarrollar una enfermedad de carácter infeccioso o que el empleo de profilaxis antibiótica pueda prevenir o reducir la incidencia de abscesos cerebrales en estos pacientes.^{1,4-6,12} Según la Asociación Americana del Corazón, existe mayor probabilidad de que exista una infección debido a bacteriemias aleatorias asociadas con actividades diarias, que a una bacteriemia causada por un procedimiento dental⁶. Además, el mantenimiento de una correcta salud bucodental puede reducir la incidencia de bacteriemia y se considera más importante que la utilización de antibióticos profilácticos ante un procedimiento dental para reducir el riesgo de EB.^{5,6}

En el contexto odontológico, se deben evitar procedimientos quirúrgicos que involucren a las malformaciones vasculares, por el riesgo de que puedan producirse hemorragias difíciles de controlar, y si fuera necesario algún tratamiento quirúrgico se debería hacer un estudio vascular exhaustivo previo al tratamiento para evitar complicaciones.^{4,10} En el tratamiento del SROW no sólo deben tenerse en cuenta los problemas a los que se enfrentan los pacientes, sino que también se debe reducir el efecto de los factores que podrían causar nuevas lesiones, como el trauma dental.⁸ En ciertos casos puede ser necesario realizar el tratamiento de las telangiectasias mucocutáneas con el fin de evitar un mayor crecimiento de las lesiones y tratar de reducir la aparición de complicaciones.

Recientemente, el empleo del láser se ha considerado como la primera opción terapéutica en el tratamiento de las telangiectasias mucocutáneas, debido, principalmente a su capacidad de coagulación simultánea mientras se realiza la cirugía.¹³ Es útil especialmente para el tratamiento de nuevas lesiones, que aparecen continuamente en estos pacientes y para tratar hemorragias recurrentes que pueden requerir tratamientos repetidos debido a que su uso se acompaña de un mínimo o ningún daño en la piel y en la mucosa, con resultados prácticamente sin complicaciones. Se han utilizado diversos láseres que han demostrado su eficacia, como el láser de Diodo, el láser Neodimio-YAG o el láser de Argón, aunque también se han descrito efectos secundarios como hipopig-

mentación o hiperpigmentación, eritema y edema.¹⁴ Dentro de la laserterapia se emplea con mayor frecuencia el láser de diodo, ya que actúa de manera específica en la lesión vascular, debido a que su longitud de onda es absorbida selectivamente por la hemoglobina. Este láser produce la fotocoagulación de telangiectasias a través de la fototermólisis y microaglutinación de los eritrocitos y la obliteración de los vasos, por lo que se reducen los riesgos de hemorragia sin dañar las paredes de los vasos sanguíneos y el recubrimiento epitelial.⁴

El tratamiento con el láser de diodo no siempre es definitivo, ya que las recidivas de las lesiones vasculares son frecuentes en esta enfermedad. Sin embargo, como se señala, su seguridad y eficacia lo hacen óptimo para el manejo de estos pacientes en vistas de la capacidad de repetir los tratamientos, la ausencia de complicaciones y su gran tolerancia.⁸

CONCLUSIÓN

Es importante reconocer el SROW tan pronto como sea posible para prevenir complicaciones. Los odontólogos pueden ser los primeros en identificar a los pacientes con SROW, debido a las manifestaciones clínicas en el territorio bucofacial y pueden desempeñar un papel clave en el manejo de estos pacientes. Es fundamental una buena comunicación con los diferentes especialistas para un adecuado control y seguimiento de los mismos, debido a la posible afectación de diversos órganos o sistemas y la aparición de nuevas lesiones. El empleo del láser de diodo, ofrece una vía terapéutica muy eficaz en el tratamiento de las diferentes lesiones vasculares que presentan estos pacientes, principalmente en las localizadas en la piel y las mucosas, por lo que podrían mejorar los síntomas y manifestaciones a nivel bucal.



BIBLIOGRAFÍA

1. Cortez Juarez AJ, Dell Aringa AR, Nardi JC y cols. Rendu-Osler-Weber Syndrome: case report and literature review. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2008; 74 (3): 452-7.
2. Comerio C, Innocenti C. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. Clinical case report and literature update. *Rev Argent Dermatol* 2009; 90 (3): 166-74.
3. Macías Horowich CP, Osorio Valero M, Lemus M. Síndrome de Osler Weber Rendu. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía. *An Radiol Mex* 2010; 4: 217-222.
4. McDonald J, Pyeritz RE. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia 2000 Jun 26 [Updated 2017 Feb 2]. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, y cols, editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2017.
5. Juarez AJ, Dell'Aringa AR, Nardi JC, Kobari K, Gradim Moron Rodrigues VL, Perches Filho RM. Rendu-Osler-Weber Syndrome: case report and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol* 2008; 74 (3): 452-7.
6. te Veldhuis EC, te Veldhuis AH, van Dijk FS, Kwee ML, van Hagen JM, Baart JA, van der Waal I. Rendu-Osler-Weber disease: update of medical and dental considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008; 105 (2): e38-41.
7. Pau H, Carney AS, Murty GE. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): otorhinolaryngological manifestations. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2001; 26: 93-8.
8. Favia G, Tempesta A, Limongelli L, Suppressa P, Sabbà C, Maiorano E. Diode laser treatment and clinical management of multiple oral lesions in patients with hereditary haemorrhagic Telangiectasia. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2016; 54 (4): 379-383.
9. Greene AK. Current concepts of vascular anomalies. *J Craniofac Surg* 2012; 23: 220-224.
10. Hopp RN, de Siqueira DC, Sena-Filho M, Jorge J. Oral vascular malformation in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a case report. *Spec Care Dentist* 2013; 33 (3): 150-3.
11. Ragsdale JA. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: from epistaxis to lifethreatening GI bleeding. *Gastroenterol Nurs* 2007; 30: 293-9.
12. Zheng JV, Mai HM, Zhang L, y cols. Guidelines for the treatment of head and neck venous malformations. *Int J Clin Exp Med* 2013; 6: 377-389.
13. Romeo U, Del Vecchio A, Russo C, y cols. Laser treatment of 13 benign oral vascular lesions by three different surgical techniques. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2013; 18: 279-284.
14. Halachmi S, Israeli H, Ben-Amitai D, y cols. Treatment of the skin manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia with pulsed dye laser. *Lasers Med Sci* 2013; 29: 321-324.