

SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER/TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (THH) EN ODONTOLOGÍA Y CIRUGÍA ORAL AMBULATORIA: REVISIÓN Y PRESENTACIÓN DE UN CASO

Dr. Julio Talaván Serna¹ / Dra. Sandra Rodríguez Martínez²

¹ F.E.A de Anestesiología y Reanimación. Odontólogo. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital General Obispo Polanco. Teruel

² MIR de la especialidad de Medicina Familiar y Comunitaria. Odontóloga. Servicio de Urgencias. Hospital General Obispo Polanco. Teruel

RESUMEN

En el presente artículo se efectúa una revisión bibliográfica sistemática sobre el manejo del síndrome de Rendu-Osler-Weber en odontología y cirugía oral.

Además se describe el tratamiento realizado en un paciente de 55 años de edad diagnosticado de dicha enfermedad y que fue sometido exitosamente a un tratamiento odontológico a nivel ambulatorio.

PALABRA CLAVE

Rendu, Osler, Weber, telangiectasia, hereditaria, hemorrágica, dental, cirugía, oral, manejo, tratamiento.

INTRODUCCIÓN

La THH es un trastorno autosómico dominante con penetrancia y expresividad variable¹. La prevalencia se estima en 1 de cada 5000-10000 personas¹⁻³. Existen al menos, 3 genes implicados: la THH tipo 1, por mutaciones en el gen endogлина (ENG), del brazo largo del cromosoma 9; la THH tipo 2 por mutaciones en el gen ACVRL1 (ALK-1) del brazo largo del cromosoma 12; el gen SMAD4 se ha asociado a la THH con poliposis juvenil³⁻⁴. El diagnóstico se basa en los criterios de Curaçao (2000): 1) telangiectasias múltiples (cara, manos, nariz o cavidad oral); 2) epistaxis recurrentes; 3) malformaciones arteriovenosas (MAVS) de afectación visceral y 4) antecedentes de familiar de primer grado con dicha enfermedad. El diagnóstico se confirma con al menos tres de los 4 criterios^{2,4,5}.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 55 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas. En tratamiento con lorazepam, sertralina, diazepam, espirolactona, atorvastatina y paracetamol. Diagnosticado de THH en el año 1993, con estudio genético (2009) que demostró el tipo THH-1 por delección en el exón 10

del gen ENG (endogлина). En seguimiento hospitalario a cargo de los servicios de medicina interna, hematología, neumología y neurología. Múltiples ingresos hospitalarios desde la infancia por epistaxis de repetición de difícil control. Diagnosticado de MAVS encefálicas tratadas mediante radiocirugía; múltiples MAVS pulmonares tratadas por embolización con coils endovasculares. Ectasias vasculares de gran tamaño en hígado, médula espinal y recto. Insuficiencia respiratoria de origen mixto (cardíaco y pulmonar), requiriendo de la administración de oxígeno domiciliario con gafas nasales y CPAP nocturna. Disnea a moderados o leves esfuerzos, pero no en reposo. El paciente se hallaba clínicamente estable desde hacía varios meses, sin complicaciones recientes sobreañadidas. Analítica sanguínea sin hallazgos de interés.

En la consulta de odontología se aprecia gingivitis con sarro supragingival, caries cervicales en 1.3, 1.4, 4.3 y 4.4 susceptibles de tratamiento conservador con obturaciones, y caries extensas y destrucción en el 4.7 y el 3.8, sin posibilidad de reconstrucción. Telangiectasias en la mucosa vestibular del labio inferior, porción anterior lingual y mucosa yugal. Dilataciones vasculares discretas en cuello, brazos y pabellón auricular.

Notas Clínicas

Se realiza una ortopantomografía y se prescribe tratamiento con amoxicilina-clavulánico 500 mg./8 h. durante 5 días, tras los cuales se efectúa el detartraje supragingival y la remoción de la caries y obturación en la pieza 4.4 y exodoncia simple del 4.7 con anestesia troncular con mepivacaína sin vasoconstrictor. Tras la exodoncia se realiza legrado de la cavidad alveolar para eliminar los restos de tejido infectado y hemostasia del lecho alveolar mediante compresión con gasas y sutura del alveolo dentario. Se prescribe tratamiento antibiótico postoperatorio con amoxicilina-clavulánico 500 mg./8 h. 5 días más, paracetamol 650 mg./8 h. y se cita al cabo de 7 días para vigilancia de la herida, que no muestra complicaciones. El sangrado fue en todo momento normal. En la segunda visita se realiza remoción de las caries cervicales y obturación, empleándose anestesia infiltrativa con mepivacaína sin vasoconstrictor en las piezas 1.3, 1.4 y 4.3. La exodoncia de la pieza 3.8 al precisar técnicas de ostectomía con odontosección y colgajo se realizó a nivel hospitalario, sin complicaciones.

REVISIÓN Y DISCUSIÓN

Las manifestaciones extraorales de la THH incluyen telangiectasias faciales, en orejas, tórax, manos, mucosa nasal, orofaríngea y ocular (70 % de los pacientes). Las MAVS gastrointestinales o hepáticas se encuentran en el 30% de los pacientes y las MAVS en el sistema nervioso central y pulmón en el 10% y 20% de los enfermos respectivamente (2,5-11). El número y tamaño de estas MAVS aumenta con la edad¹⁰. Como consecuencia de las MAVS, presentan epistaxis recurrentes que son la manifestación más frecuente del síndrome (80%). También hemorragias digestivas, desarrollo de hipertensión portal y hemorragias y abscesos cerebrales con déficits neurológicos y cefalea. Las MAVS pulmonares pueden ocasionar trombosis, hemoptisis, endocarditis, insuficiencia cardíaca y respiratoria. A pesar del riesgo de sangrado por la fragilidad vascular y las MAVS^{2,4}, existe un estado procoagulante con aumento del factor VIII, que favorece la trombosis en las dilataciones vasculares⁴.

Las manifestaciones orales incluyen dilataciones vasculares con pápulas/nódulos



Fig. 1. Telangiectasias en la mucosa vestibular del labio inferior.



Fig. 2. Telangiectasias en la mucosa lingual. Advértase las diferencias con las papilas linguales, de color más claro y de menor tamaño.

telangiectásicos que pueden ser pulsátiles, afectando principalmente la región gingival^{9,10,12}, favoreciendo el riesgo de sangrado espontáneo e inducido por traumatismos a nivel oral^{2,10,13}. Los casos de sangrado oral espontáneo recurrente son escasos, pero ante lesiones orales sospechosas de MAVS, se recomienda evitar su punción, biopsia o exéresis si no es estrictamente necesario^{7,10}. No obstante, ante un sangrado oral recurrente, dolor o infección la opción de tratamiento invasivo de las lesiones puede ser recomendable^{14,15}.

Debe evaluarse globalmente al enfermo de THH respecto diagnóstico y al tratamiento a realizar^{5,8,16,17}, no olvidando que su carácter hereditario hace necesario un despistaje entre los

Notas Clínicas

familiares de primer grado de la persona afectada para evitar potenciales complicaciones y realizar un consejo genético². Es aconsejable la realización de pruebas de imagen ante la sospecha de lesiones vasculares viscerales¹⁰ antes de planificar los procedimientos operatorios a realizar.

Para la operatoria dental, se recomienda sentar al paciente en el sillón dental en la posición más vertical posible, minimizando el riesgo de sangrado orofaríngeo y las posibles consecuencias (atragantamiento, broncoaspiración), favoreciendo la asistencia en caso de urgencia. Conviene determinar la presión sanguínea de estos pacientes antes y después de la intervención^{5,10,18}.

En pacientes con THH y anemia moderada o severa (cifras de hemoglobina inferiores a 10 mg/dL), se deben evitar procedimientos invasivos que incrementen el riesgo de sangrado y anemización, tratando adecuadamente con suplementos de hierro o incluso transfusiones de sangre los casos más severos⁵.

La hemorragia espontánea o inducida asociada a las MAVS cutáneo-mucosas se suele controlar con presión local o agentes hemostáticos y, en ocasiones, mediante cauterización con láser, embolización, agentes esclerosantes (etanolamina) o coagulación eléctrica^{1-3,7,10,17,18}. En casos extremos se ha llegado a la extirpación o al tratamiento endovascular de la lesión (19). Se han utilizado terapias con estrógenos y progesterona para incrementar la resistencia de la mucosa oronasal, con indicaciones limitadas por los efectos hormonales^{2,7}. Los agentes antifibrinolíticos como el ácido tranexámico y el ácido delta-amino-caproico se han usado con éxito a nivel tópico y sistémico, recomendándose su uso²⁰. El bevacizumab tópico o endovenoso constituye también una opción de tratamiento⁷, a pesar de los efectos adversos (anafilaxia, hipertensión y hemorragia pulmonar).

Se debe evitar el consumo de aspirina, ALNES y otros fármacos que alteren la hemostasia debido al mayor riesgo de sangrado²⁻³. En el manejo del dolor odontológico, la administración de paracetamol, metamizol o incluso opiáceos débiles podría ser una opción adecuada.

Ante el riesgo de sangrado de estos pacientes, se prefiere el uso de la anestesia infiltrativa, en lugar de la anestesia troncular en la espina de Spix, ya que hay más riesgo de punción vascular²¹. Debe aspirarse al introducir la aguja antes de anestesiar para descartar la punción vascular y evitar la inyección de aire¹⁰.

Se recomienda confeccionar prótesis cómodas y atraumáticas, evitando técnicas invasivas (prótesis sobre implantes); las prótesis orales que cumplen estos requisitos podrían favorecer la involución de las lesiones telangiectásicas en la encía edéntula¹⁶.

Según la American Heart Association, el uso sistemático de profilaxis antibiótica en procedimientos no invasivos puede generar más riesgos que de beneficios^{2,7}. De Veldhuis et al, 2008 apuntan que las bacteriemias en la THH están más relacionadas con las actividades habituales que con los procedimientos de operatoria dental no invasivos, sin evidencia de que la profilaxis antibiótica sea efectiva. Estos autores señalan que una buena higiene dental y periodontal podría ser más eficaz que la antibioterapia puntual ante un procedimiento dental. No obstante se considera apropiado el uso de antibióticos en los pacientes con THH sometidos a procedimientos odontológicos invasivos (exodoncias, tratamientos periodontales...), por el riesgo de desarrollar endocarditis, embolismos sépticos y abscesos^{8,22-25}. Se han descrito infecciones respiratorias de difícil manejo y abscesos cerebrales por embolismos sépticos de origen oral^{5,8,11,18,26,27}. Este riesgo de abscesos a distancia estaría aumentado por las MAVS^{5,7,8,27}.

La enfermedad periodontal se debe prevenir y tratar, eliminando la placa bacteriana y corrigiendo los defectos anatómicos que favorecen la persistencia y desarrollo de bolsas periodontales¹³. Debe evitarse el tabaquismo, el enolismo y la mala higiene, puesto que la afectación dental y periodontal es un factor para el desarrollo de bacteriemias y abscesos a distancia²⁶. Se recomienda en estos pacientes una dieta con alimentos no excesivamente duros que puedan traumatizar la mucosa oral y el sangrado durante la masticación e ingestión¹⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Olitsky SE. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Diagnosis and Management. *American family physician*. 2010; 82 (7): 785-90.
2. Veldhuis EC, Veldhuis AH, van Dijk FS, Kwee ML, van Hagen JM, Baart JA, van der Waal J. Rendu-Osler-Weber disease: update of medical and dental considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008; 105 (2): e38-41.
3. Di Cosola M, Cazzolla AP, Scivetti M, Testa NF, Lomuzio L, Favia G, Carrillo de Albornoz A, Bascones A. Síndrome de Rendu-Osler-Weber o Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (HHT): Descripción de dos casos y revisión de la literatura. *Av. Odontostomatol*. 2005; 21 (6): 297-03.
4. Ittus C, Streiff M, Ansell J. Bleeding and clotting in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *World J Clin Cases*. 2015; 3 (4): 330-7.
5. Da Silva Santos PS, Fernandes K, Magalhaes MH. Osler-Weber-Rendu syndrome. Dental implications. *J Can Dent Assoc*. 2009; 75 (7): 527-30.
6. Folz BJ, Lippert BM, Wollstein AC, Tennie J, Happle R, Werner JA. Mucocutaneous telangiectases of the head and neck in individuals with hereditary hemorrhagic telangiectasia—analysis of distribution and symptoms. *Eur J Dermatol*. 2004; 14 (6): 407-11.
7. Ahamed SK, Al-Thobaiti Y. Life-Threatening Oral Bleed—A Rare Presentation of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *J Oral Maxillofac Surg*. 2015; 73 (8): 1465. e 1-5.
8. Corre P, Perret C, Isidor B, Khonsari RH. A brain abscess following dental extractions in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2011; 49 (5): e9-11.
9. Edwards PC, McVaney T. External cervical root resorption involving multiple maxillary teeth in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2005; 100 (5): 585-91.
10. Hopp RN, Cardoso de Siqueira D, Sena-Filho M, Jorge J. Oral vascular malformation in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a case report. *Spec Care Dentist*. 2013; 33 (3): 150-53.
11. Shovlin CL, Jackson JE, Barnford KB, Jenkins IH, Benjamin, AR, Ramadan H, Kulinskaya E. Primary determinants of ischaemic stroke/brain abscess risks are independent of severity of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Thorax*. 2008; 63: 259-66.
12. Bartolucci EG, Swan RH, Hur tWC. (1982). Oral manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu disease). Review and case reports. *J Periodontol*. 1982; 53 (3): 163-7.
13. Austin GB, Quart AM, Novak B. Hereditary hemorrhagic telangiectasia with oral manifestations. Report of periodontal treatment in two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1981; 51 (3): 245-51.
14. 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 haemorrhagictelangiectasia. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2015 Sep 7. pii: S0266-4356(15)00557-4. doi: 10.1016/j.bjoms.2015.08.260.
15. Galletta A, Amato G. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Rendu-Weber disease) Management of epistaxis and oralhemorrhage by Nd-Yag laser. *Minerva Stomatol*. 1998; 47 (6): 283-6.
16. Olson JW, Miller RL, Dukes BS, Fieldas HJr. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: prosthetic management and considerations. *J Prosthet Dent*. 1983; 50(6): 767-70.
17. Bascones-Martínez A, Muñoz-Corcuera M, Bascones-Ilundain C. Manifestaciones clínicas de las hemopatías no neoplásicas en Odontología. *Med Clin*. 2012; 139 (1): 18-24.
18. Orzechowska A, Dwilewicz-Trojaczek J, Górska R. Osler-Weber-Rendu Disease – Case report. *Dent Med Probl*. 2014; 51 (4): 537-40.
19. Stojanov D, Bosnjakovic P, Ristic S, Bojanovic M, Benedeto-Stojanov D. Endovascular treatment of hereditary hemorrhagic telangiectases of the tongue. *Otolaryngol Pol*. 2009; 63 (6): 520-2.
20. Morales-Angulo C, Pérez del Molino A, Zarrabeitia R, Fernández A, Sanz-Rodríguez F, Botella LM. Treatment of epistaxes in hereditary haemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease) with tranexamic acid. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2007; 58 (4): 129-32.
21. Suazo Galdames IC, Cantín López MG, Zavando Matamala DA. Inferior alveolar nerve block anesthesia via the retromolar triangle, an alternative for patients with blood discrasias. *Med Oral Patol*

Notas Clínicas

- Oral Cir Bucal. 2008 Jan;13(1):E43-7. Nerve block anesthesia via retromolar triangle. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2008; 13 (1): 43-7.
22. Finkbeiner RL. (2004). Progressive laser treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia of the gingiva: case report. Int J Periodontics Restorative Dent. 2004; 24 (3): 288-94.
23. Quintero Parada E, Sabater Recolons MM, Chimenos Kustner E, López López J. Hemostasia y tratamiento odontológico. Av Odontoestomatol. 2004; 20 (5): 247-61.
24. Fuentes Pradera MA, Otero Candelera R, Ortega Ruiz F, Franco E. Cerebral abscess as first manifestation of a familial pulmonary arteriovenous fistula. Arch Bronconeumol. 1999; 35 (8): 407-9.
25. Baart JA, van Hagen JM. Syndromes 14. Rendu-Osler-Weber disease. Ned Tijdschr Tandheelkd. 1999; 106 (9): 340-1.
26. Russi EW, Dazzi H, Gäumann N. Septic pulmonary embolism due to periodontal disease in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Respiration. 1996; 63 (2): 117-9.
27. Mylona E, Vadala C, Papastamopoulos V, Skoutelis A. Brain Abscess Caused by Enterococcus faecalis following a Dental Procedure in a Patient with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. J Clin Microbiol. 2012; 50 (5): 1807-9.