

IMÁGENES EN PATOLOGÍA DIGESTIVA

Papel de la ecografía Doppler-color en la enfermedad de Rendu-Osler-Weber con afectación hepática

M. Carmen Garre Sánchez, Francisco Javier Álvarez Higuera, María Muñoz Tornero, Akiko Ono Ono, Manuel Miras López, José Antonio Pons Miñano y Luis Fernando Carballo Álvarez

Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

CASO CLÍNICO

Mujer de 39 años con enfermedad de Rendu-Osler-Weber diagnosticada hace 16 años por cuadro de disnea y acrocianosis secundarias a fístulas arterio-venosas pulmonares que se trataron con dos sesiones de embolización. La paciente estuvo asintomática hasta hace 2 años que presentó epistaxis frecuentes, taquicardia y disnea a moderados esfuerzos. Acude al Servicio de Neumología donde se objetiva recidiva de fístulas arteriovenosas pulmonares y se programa para nuevo tratamiento de embolización pulmonar. En angio-TC realizado para el estudio de las malformaciones arterio-venosas (MAV) pulmonares, se observa aumento de calibre de la arteria hepática e imágenes parcheadas en parénquima hepático, motivo por el que se remite a nuestra Unidad. Los parámetros analíticos son rigurosamente normales. La ecografía abdominal muestra dilatación de la arteria hepática (12 mm), pequeñas imágenes de aspecto quístico en parénquima hepático que con el Doppler color se observa flujo y corresponden a telangiectasias parenquimatosas, estructuras tubulares anecogénicas intrahepáticas paralelas a ramas de la porta con flujo turbulento de alta velocidad y gruesa fístula arteriovenosa entre arteria hepática y rama izquierda de la porta. El bazo es de tamaño normal. Con estos hallazgos clasificamos a la paciente como grado 3 y se establecen seguimientos periódicos (Figs. 1-3).

DISCUSIÓN

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), es una enfermedad autosómica dominante del tejido fibrovascular, caracterizada por telangiectasias y malformaciones arterio-venosas de piel, mucosa y vísceras. La afectación hepática es del 41-84 % de THH (1), predomina en mujeres, mayores de 40 años y se caracteriza por la presencia de pequeñas telangiectasias o grandes MAV que afectan difusamente al hígado (2). Aunque suele ser asintomática las manifestaciones clínicas son fallo cardiaco, hipertensión portal o enfermedad biliar, en relación con los shunts. La ecografía Doppler-color es la técnica de elección para valorar la afectación hepática y seguimiento de pacientes asintomáticos. Los hallazgos son (1-3):

- Arteria hepática de grueso calibre (> 7 mm).
- Pequeñas telangiectasias parenquimatosas.
- Estructuras paralelas a los brazos de la vena porta (dilataciones de ramas de AH).
- Fístulas vasculares: arterio-portal, arterio-sistémicas o porto-sistémicas.

Estudios recientes han demostrado progresión de la MAV en el 21 % de los pacientes, por lo que se deben realizar seguimientos periódicos con ecografía Doppler a todos los pacientes asintomáticos (2). La angio-TC



Fig. 1. Imagen de la bifurcación del tronco celiaco con una arteria hepática de gran calibre (12 mm de diámetro).

y angio-RNM se realizarán para detectar MAV en otras vísceras y para el hígado si no se dispone de los medios adecuados para realizar US de alta calidad.

El tratamiento está indicado en los casos sintomáticos y debe abordarse desde equipos multidisciplinares. Los tratamientos invasivos están indicados cuando hay fallo del tratamiento médico o empeoramiento progresivo de las condiciones clínicas. Estos tratamientos incluyen: ligadura quirúrgica de la arteria hepática, embolización y trasplante hepático. Los dos primeros tienen serias complicaciones y frecuentes recidivas de las fístulas, por lo que hoy día el trasplante hepático es el tratamiento de elección en pacientes con insuficiencia cardiaca o hipertensión portal que no responde a tratamiento médico (4).

Recientemente el tratamiento con agentes anti-angiogénicos como el bevacizumab, han demostrado disminución del gasto cardiaco y del número de episodios de epistaxis (5).

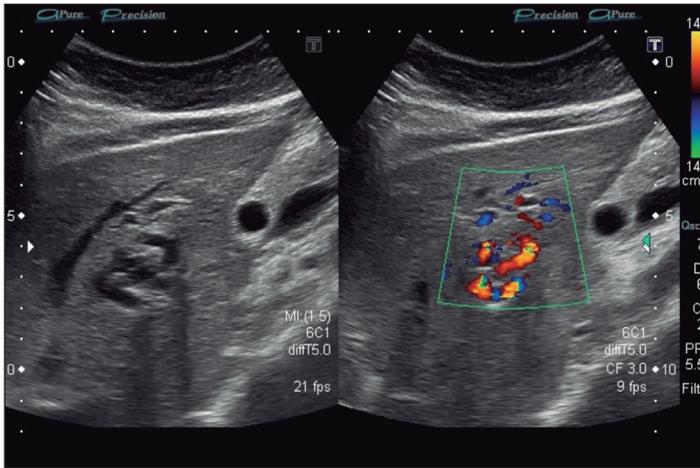


Fig. 2. Malformaciones arteriovenosas intrahepáticas en LHI con ecografía convencional y Doppler-color.



Fig. 3. Fístula arteriovenosa entre la arteria hepática y rama izquierda de la vena porta. En la imagen no es posible visualizar en un solo plano todo el trayecto de la a. hepática desde la bifurcación del tronco celiaco hasta el inicio de la fístula.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sabbà C, Pompili M. Review article: The hepatic manifestations of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Aliment Pharmacol Ther* 2008;28:523-33.
2. Buscarini E, Leandro G, Conte D, Danesino C, Daina E, Manfredi G, et al. Natural history and outcome of hepatic vascular malformations in a large cohort of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Dig Dis Sci* 2011;56:2166-78.
3. Deftereos S, Kranou L, Michailidou E, Prassopoulos P. Hepatic arteriovenous malformation in Rendu-Osler-Weber syndrome. *J Gastrointestinal Liver Disease* 2012;21:109-10.
4. Núñez Viejo MA, Fernández Montes A, Hernández Hernández JL, Pons Romero F, Fábrega García E, Zarrabeitia R. Enfermedad de Rendu-Osler con afectación hepática: primer trasplante en España. *Med Clin* 2010;135:552-5.
5. Dupuis-Girod S, Chesnais AL, Ginon I, Dumortier J, Saurin JC, Finet G, et al. Long-term outcome of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia and severe hepatic involvement after orthohepatic liver transplantation: A single-center study. *Liver Transplantation* 2010;16:340-7.