



CLÍNICA
LA SAGRADA
FAMILIA

CASO DEL MES

SERVICIO: DIAGNOSTICO POR IMAGENES

NOVIEMBRE 2014



Mujer 45 años, HTA

Telangectasias periorales y epistaxis desde la infancia.

TC multislice con AngioTC

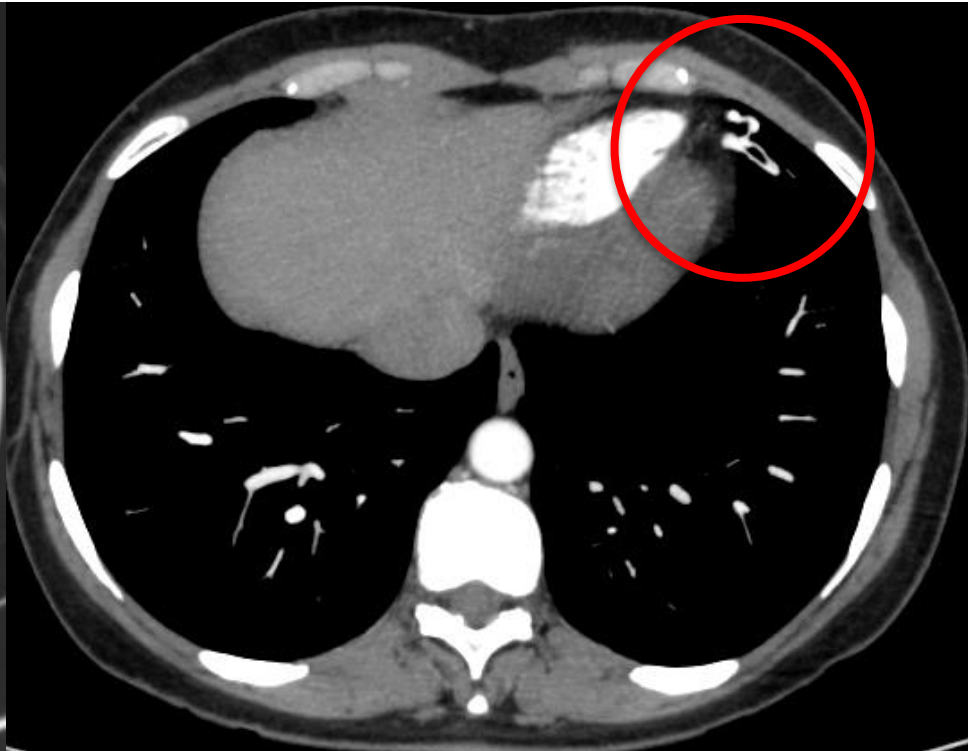
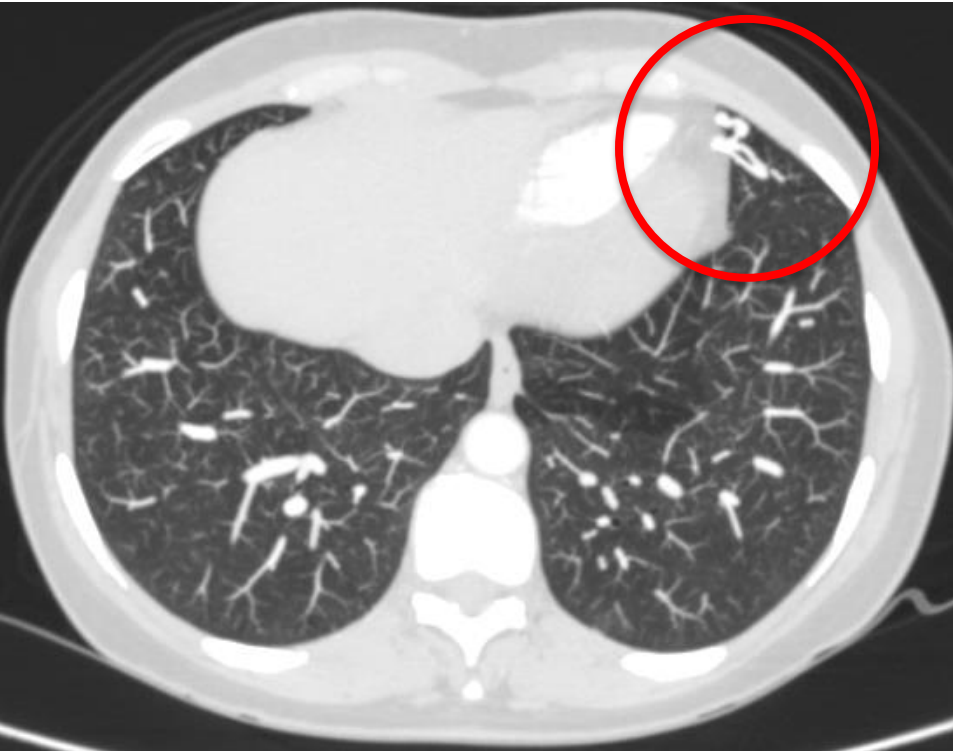
TORAX

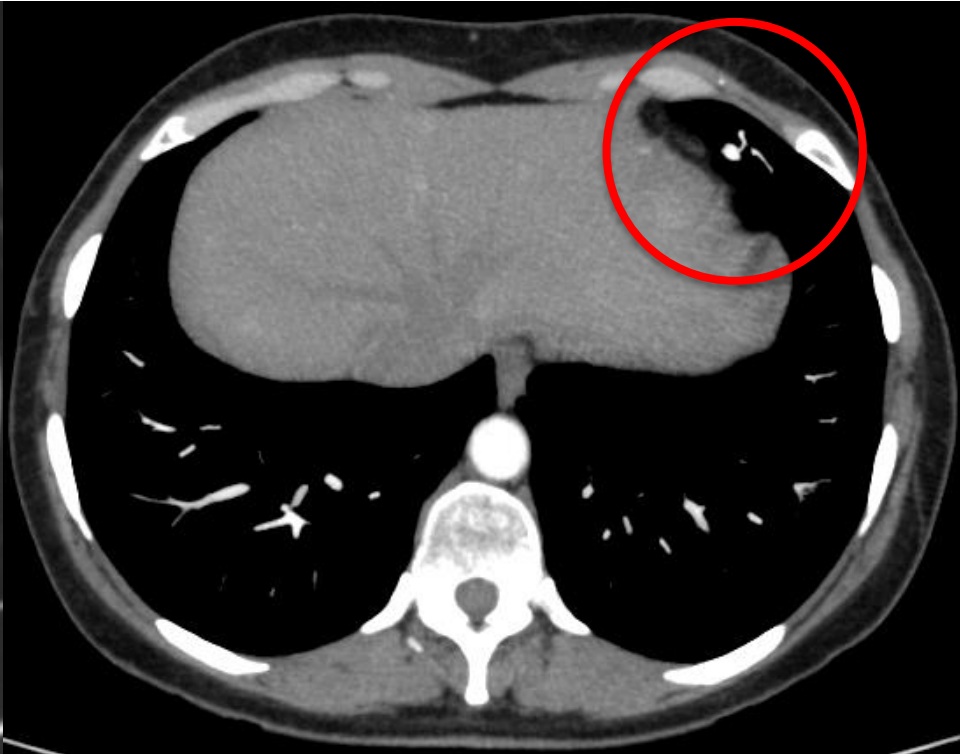
Dilataciones venosas entre LSD y LMD y en el segmento inferior del LSI compatibles con fístulas.

Aneurisma de arteria esplénica.

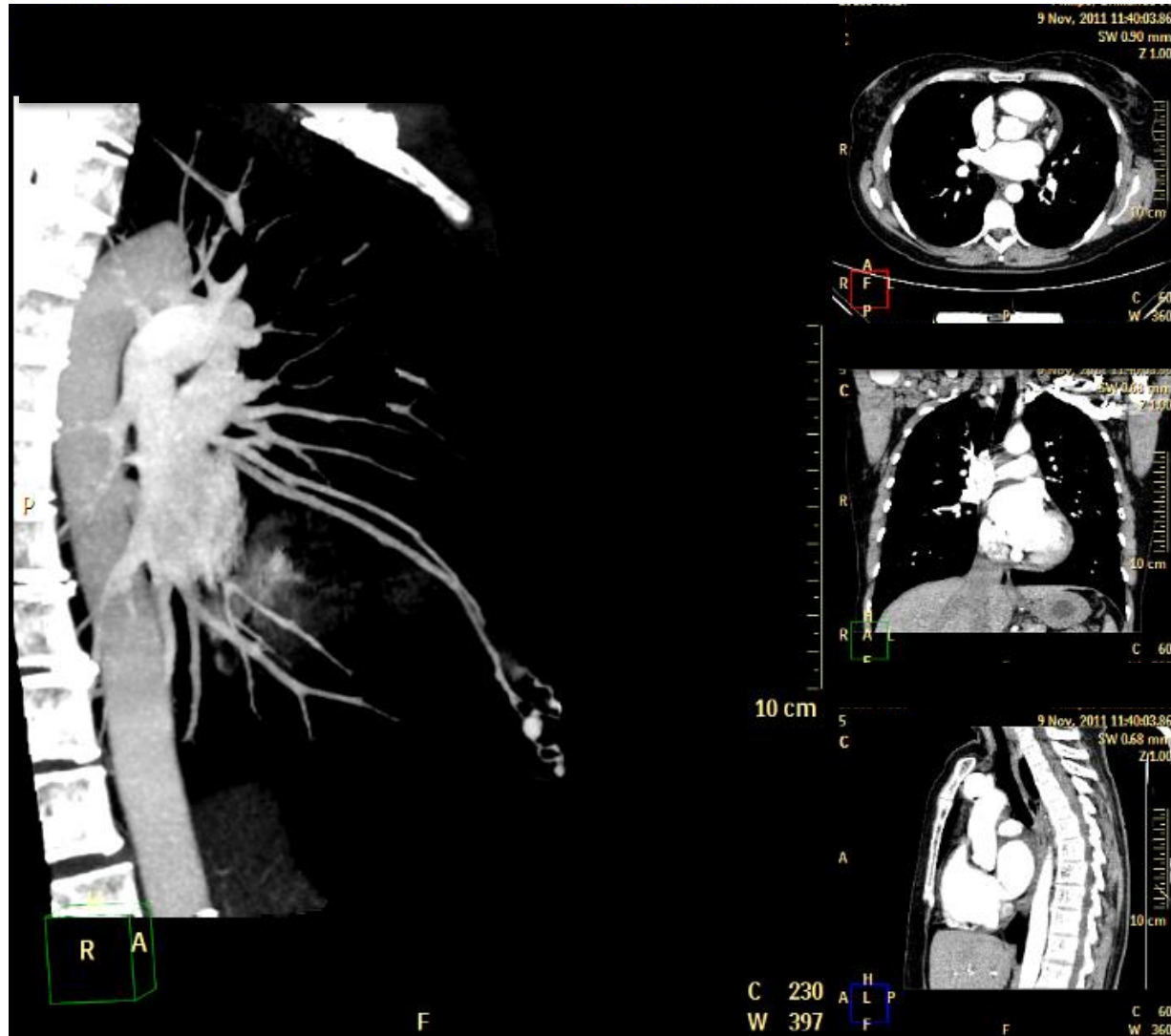
CEREBRO

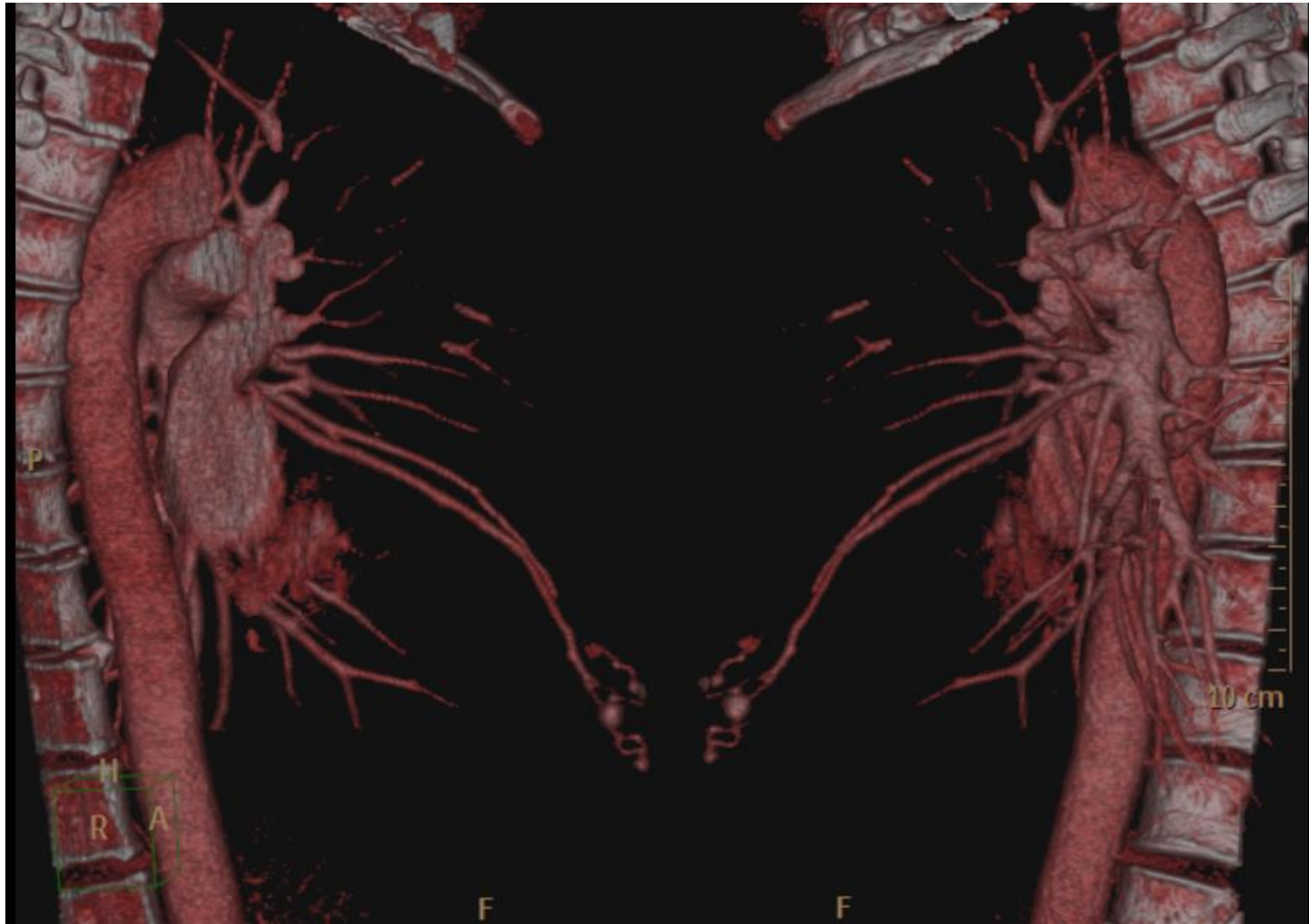
Fístulas del plexo coroideo con drenaje a vena de Galeno.

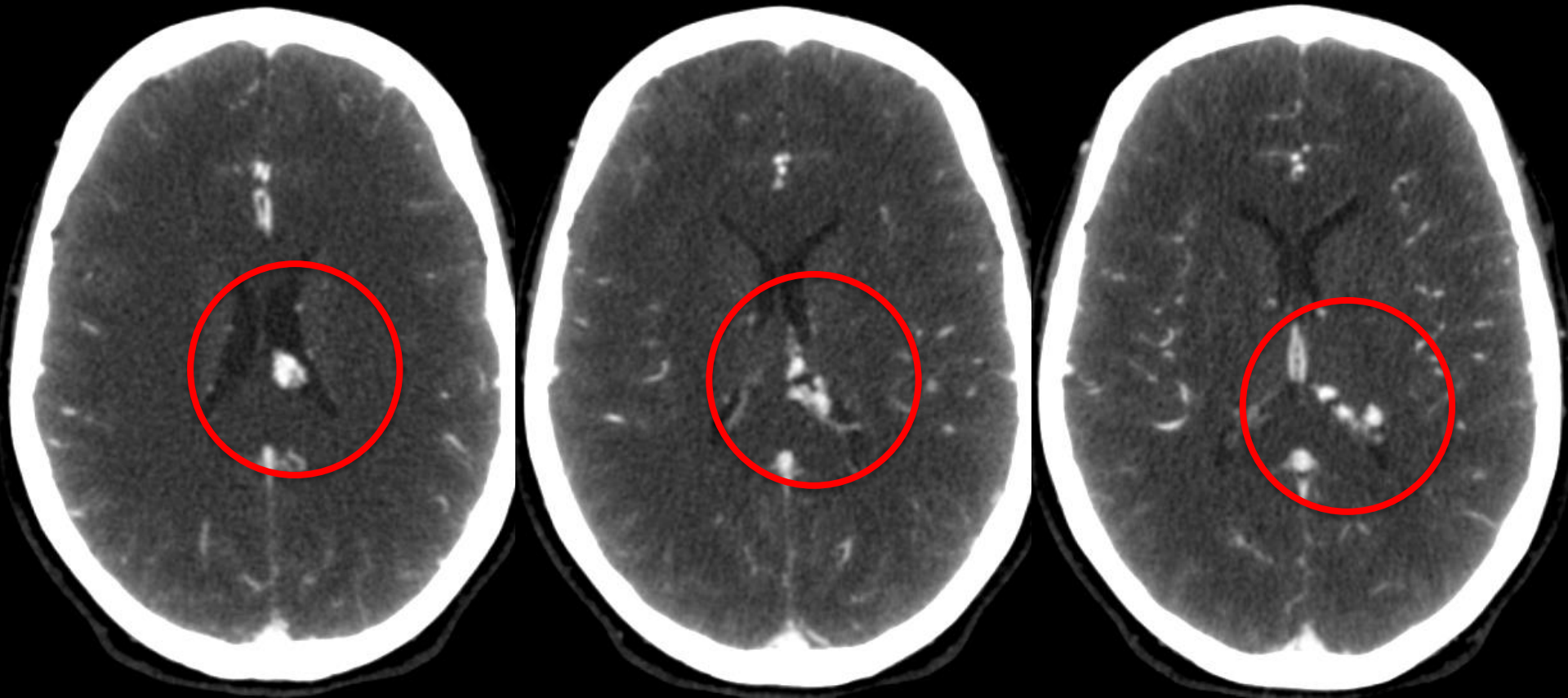


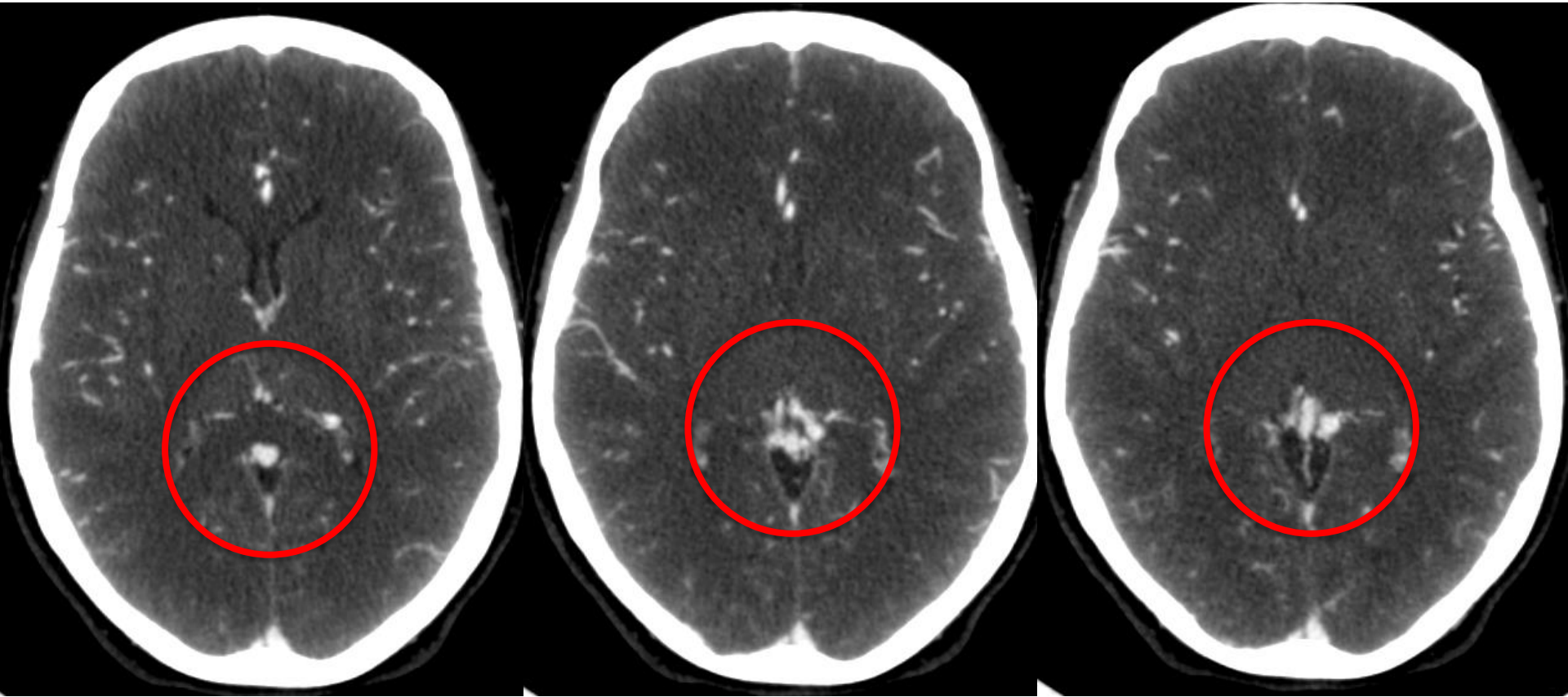














CLÍNICA
LA SAGRADA
FAMILIA

Diagnóstico Presuntivo.

Síndrome de Rendu Osler Weber
Telangiectasia hemorrágica hereditaria

Fístulas arterio-venosas pulmonares.
Fístulas arterio-venosas cerebrales.
Aneurisma de arteria esplénica.



El **Síndrome de Rendu Osler Weber**, también conocido Telangectasia hemorrágica hereditaria (HTT), es un desorden vascular caracterizado por la presencia de múltiples telangectasias y malformaciones arterio-venosas (MAV). Afecta aproximadamente 1 cada 5.000 personas

Síntomas.

Varían de acuerdo a la localización de la malformación vascular.

Hemorragias nasales.

Sangrado gastro intestinal.

Telangectasias y hemangiomas.

Hemorragia intracerebral (convulsiones).





Diagnóstico.

Historia clínica compatible.

Sangrado nasal.

Telangectasias.

Lesiones internas (cerebral, gastrointestinal, hepática, pulmonar)

Historia familiar.

Tomografía – Resonancia magnética – Angiografía (dependiente de la sintomatología).

Tratamiento.

Cirugía (en casos específicos).

Electrocauterización (para lesiones en la piel).

Embolización endovascular (fístulas pulmonares, cerebrales, entre otras)

TRATAMIENTO REALIZADO EN LA CLINICA LA SAGRADA FAMILIA

Referencias.

Geisthoff UW, Heckman K, D'Amelio R, Grunewald S, Knobber D, Falkai P, Konig, Jochem: Health-related quality of life in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation.*

Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr.: Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *New England Journal of Medicine* 333:918-924, 1995.

Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, Faughnan ME, Hyland RH, Kjeldsen AD, Plauchu H. Diagnostic Criteria for Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Am J Med Genetics* 2000; 91(1):66-67.