

Hemorragia masiva intestinal por enfermedad de Rendu-Osler

Por los Dres.:

ANTONIO SENTÍ PAREDES,¹³ JOSÉ PERERA

GUIARDINÚ/**) JOSÉ CAMBÓ VIÑAS,<14) IGNACIO

MACÍAS CASTRO,(15> EMILIO CAMAYD,(•****)

PEDRO ALVAREZ<*****> E ISRAEL

BORRAJERO*****)

La telangiectasia hemorrágica hereditaria constituye una anomalía vascular que se caracteriza clínicamente por la presencia o no de sangramiento y desde el punto de vista anatómico por múltiples dilataciones de capilares y vénulas, las cuales se encuentran en la piel y membranas mucosas.

Es una enfermedad hereditaria y familiar de carácter dominante en ambos sexos. Las telangiectasias aparecen en el niño pequeño, aumentando en la edad adulta, manifestándose más tarde la tendencia hemorrágica.

Fue descrita por primera vez por Sutton en 1864 y más tarde se ocuparon de este proceso Rendu en 1896, Osler en 1901 y Weber en 1907.

Esta entidad es vista con frecuencia en anglosajones, latinos, escandinavos y judíos como señalan varios autores especialmente Wintrobe.¹ Las lesiones cutáneas se presentan comúnmente en cara, labios, lengua, conjuntivas, orejas, pulpejo de los dedos, pies. Las situadas en las mucosas pueden asentar en la mucosa nasal, faringe, tráquea, estómago, intestino delgado, recto, etc.

Osler,² fue quien distinguió la telangiectasia hemorrágica de otras diátesis hemorrágicas, encontrando que no había trastorno alguno de la coagulación. Esta enfermedad puede manifestarse bien por epistaxis, melena, hematemesis, hematuria, hemoptisis y severa anemia,^{3- 5} además hepato-esplenomegalia, así como múltiples aneurismas y en ciertos casos necrosis del hígado y hasta verdadera cirrosis hepática como ha sido señalado por Martini en una publicación de Monroe y Spencer.⁶

Debe de investigarse siempre la posibilidad de fístulas o aneurismas arteriovenosos pulmonares, por la coexistencia posible en un porcentaje alto de casos, como ha sido reportado por Heyde,⁷ a veces son múltiples y se necesita para su comprobación la angiocardiógrafía.

Más a menudo hemos observado sangramiento nasal de bastante intensidad en varios miembros de una misma familia, madre e hijo, habiendo requerido inclusive el empleo de transfusiones de sangre, otros en nuestro medio también han referido la epistaxis como único síntoma y en relación cronológica con sus reglas, Galano Sánchez.

R. C. M.

¹³ Profesor de Medicina Interna. Hosp. C. Quirúrgico.
(*••*) Director del Instituto de Cirugía.

¹⁵ Prof. de Medicina Interna del Hospital Nacional.

La hemorragia del tractus gastrointestinal no es tan infrecuente como se puede observar cuando se revisa la literatura. Han sido descritos casos años atrás por Habington en 1865 y Wilson en 1869. Fox señala un caso con rectorragia a repetición y Phillips después reporta un caso con hemorragia de la faringe y posiblemente de estómago, así como Hutchison y Oliver agregan otro de sangramiento bajo por telangiectasia hemorrágica. Con mucha frecuencia no se considera esta posibilidad en el diagnóstico diferencial de sangramiento recurrente y por consiguiente todo clínico, dermatólogo, otorrinolaringólogo y cirujano debe de pensar en esta entidad cuando está frente a un sangramiento.

La hemorragia gastrointestinal masiva como expresión de telangiectasia ha sido señalado por varios autores, especialmente por Jiménez Díaz,⁵ Ilushlan,⁹ en 1946 y más recientemente por Hardt y Steiginan¹⁰ en 1955, los cuales tienen 6 casos con melena, dos fallecieron de hemorragia masiva y uno de hepatitis que siguió a múltiples transfusiones.

REPORTE DE CASOS

Caso No. 1. H. C. No. 14402. Nombre: T. K. Edad: 71 años. Raza: Blanca. Estado civil: Viuda. Natural: de Sagua la Grande, Las Villas.

Ingresa en Mayo 16 de 1959, por melena, refiriendo que hace 20 años tuvo por primera vez sangramiento después de extracción de pieza dental. Desde hace 10 años aparece hipertensión arterial llegando a tener cifras de 260 de Mx., discreta falta de aire, palpitaciones con frecuencia. Desde entonces sangramiento profuso por las fosas nasales durante períodos de 4 ó 5 días.

Ha seguido tratamiento con Reserpina para su hipertensión que atraviesa períodos de mejoría y exacerbación. Por primera vez, 5 meses antes de su ingreso nota descomposiciones negras como chapapote, fétidas, que se acompañan de astenia, sin estar precedidas de cólicos ni otra manifestación digestiva. Al cabo de 6 días de presentar estas deposiciones negras, la enferma comienza a notar dolor precordial discreto que va ganando en intensidad hasta hacerse constrictivo, angustioso con irradiación al cuello y miembro superior izquierdo, acompañándose de fatiga y llegando a perder el conocimiento en una ocasión. Mejoró con cardiofilina.

Fue tratado por un facultativo que indica pasarle de 9 a 11 transfusiones de sangre mejorando notablemente, llegando a desaparecer la melena hasta un mes antes de su ingreso en que durante una semana se repite el episodio de las deposiciones negras, acompañándose esta vez de cólicos abdominales discretos en bajo vientre, anorexia y astenia, volviendo a reaparecer la misma 4 días ante» de ingresar. No hernatemesis. Pérdida de 20 lbs. de peso en un año. No antecedentes de historia digestiva anterior, salvo intolerancia a los alimentos hipergrasos que le provocan llenura postprandial y muy ocasionalmente vómitos alimenticios tardíos que la alivian.

A.P.P.: Varicelas de niña. Operada de prolapso uterino hace 10 años.

A. P.F.: Madre muerta accidente cerebral (cuando joven tuvo epistaxis y hemoptisis).

Un hermano padeció de epistaxis.

Padre muerto de tifoidea.

Esposo muerto de quiste en pulmón.

Tres hijos vivos y sanos.

H. T.: S/I.

H. Genital: Menarquia 15 años. Tres embarazos y tres partos normales. No metrorragia. Menopausia a los 45 años.

E. Físico General: Normolínea, que deambula libremente, no guarda decúbito preferido. Piel propia de su edad, sexo y raza, pálida, algunos equimosis diseminados.

V/ucosas: bipocoreadas.

P. Adiposo: disminuido.

T.C.. Subno edemas.

Soma: n.a.s.

E. Físico Refijionnl y por aparatos:

Cabeza: Piel pálida de la cara.

Boca: Lengua: nada a señalar. Faltan piezas, prótesis dental.

Cuello: N/S.

Tórax: Cardiovascular: Latido apexiano en 6° espacio intercostal izquierdo a nivel de la línea medio clavicular. Thrill endoapexiano discreto sistólico que también se palpa en segundo espacio intercostal izquierdo. Soplo holosistólico intensidad 3 endoapexiano, piante, irradiado a la axila y región omo-vertebral izquierdo. En foco aórtico se ausculta otro soplo sistólico intenso no piante irradiado a los vasos del cuello.

T.A. BI 170/100. B.D. 180/100.

Respiratorio: Cifosis dorsal. Exámenes pulmones: N. S.

Abdomen: Blando, flácido, no doloroso. No se palpa tumoración.

Hígado: No rebasa.

Bazo: N/S.

Región inguinal: Se aprecia hernia crural derecha.

Extremidades: Cambios arteriales propios de su edad.

Pedias y tibiales posteriores: Palpables.

Reflejos: Presentes.

Exámenes complementarios: Anemia hipocroma propia de un sangramiento.

Eritro: 41. Urea: 41.7 mgs. %/o.

El resto de los exámenes de rutina dentro de lo normal.

Electro: Signos de hipertrofia ventricular izquierda con alteraciones miocárdicas-auriculares. Extrasístoles nodales aislados.

Telecardiograma: Hipertrofia ventrieular izquierda. Elongación de la aorta.

Esófago, estómago y duodeno y tránsito: Mayo 28 de 1959.

En *esófago:* pequeño divertículo de Zenker.

Estómago y duodeno: N/S. A la derecha por fuera del bulbo duodenal, opacidad redondeada que parece corresponder a un cálculo biliar.

Yeyuno-ileon: N/S.

Divertículos en la porción distal del colon descendente y sigmoides.

Colon por enema: Diverticulosis del colon. Mayo 21 de 1959.

Enviada al Servicio de Vías Digestivas para rectoscopia: la cual fue negativa hasta 25 eras. Hemorroides externas pequeñas.

Fue dada de alta en mayo 29 con el diagnóstico de: *Cardiopatía hipertensiva y diverticulosis colónica con meleiiv de tipo indeterminada.*

Vuelve a ingresar pero en el Servicio de Vías Digestivas, un mes después, también por melena por período de dos a tres días y a veces hasta de una semana.

Examen físico: Conserva iguales caracteres excepto que la tensión arterial se ha normalizado 120 y 80. Su recuperación se obtiene con transfusiones de sangre repetidas, vit. K. Premarín endovenoso, etc.

Los exámenes complementarios verificados en esta oportunidad arrojan los siguientes resultados:

Estudio de la coagulación: dentro de límites normales.

Protrombina: 100%.

Plaquetas: 175.000.

Pruebas hepáticas: Takata: X, Han- ger: X, Timol: 5U. Flr. T: X.

Bromosulfaleína: o años 45 minutos.

En junio 30-59. Se repite estómago, duodeno e intestino delgado: Sospecha de nicho duodenal en el seno basal interno.

Diagnóstico clínico: Uleus atípico. Pólipo intestinal. ¿Neoplasia?

Operada en agosto 8-1959. Sólo se encuentran alteraciones vasculares de tipo varicoso más marcada en la primera asa yeyunal que disminuye progresivamente a medida que se acerca al ciego.

Se hace resección de pie y medio de yeyuno a partir de 1 y media pulgada del ángulo duodeno-yeyunal. Anastomosis término-terminal.

Diagnóstico anatomopatológico: Mucosa yeyunal normal con dilatación e hiperhemia de los vasos de la submucosa (1198) ag. 17/59.

Fue dada de alta en agosto 30 de 1959, pero las melenas se volvieron a repetir en diversas oportunidades pero no ingresó de nuevo hasta el 2 de agosto de 1960 en que se repite nuevo estudio radiológico de estómago y duodeno para precisar cierta deformidad duodenal reportada anteriormente, la cual fue negativa.

Operada de nuevo en septiembre 29 de 1960. Se sospecha enfermedad de Rendu-Osler y se hace otra resección intestinal. A.F. 2542 (fig. 1 del caso 1).

El informe anatomopatológico reporta que en el segmento de intestino delgado resecado se aprecia macroscópicamente dilatación de los vasos de la submucosa con congestión marcada, encontrándose al examen microscópico numerosas estasis de capilares y vénulas, compatible con telangiectasia hemorrágica hereditaria.



Fig. 1. CASO 1. Hiperplasia angiomatosa de la submucosa con dilatación de vénulas, capilares y arteriolas.

CASO No. 2. H.C. No. 019905. Nombre: J. C. Edad 27 años.

El día 22 de febrero de 1962, ingresa en el Hospital Nacional por presentar melenas a repetición.

Según refiere la paciente hace unos diez años que viene padeciendo de hemorragias, corrigiendo sangre en grandes cantidades; la sangre ha sido negra en ocasiones y en otras oportunidades ha sido roja. Cuando presenta la expulsión de la sangre se queda muy anémica siendo necesario hacerle transfusiones. El 27 de noviembre de 1961 presentó un sangramiento intenso y el 3 de febrero comenzó a sangrar de nuevo. En esta ocasión última han necesitado dos transfusiones de sangre. Ultimamente los sangramientos se han hecho más frecuentes y abundantes.

Refiere igualmente haber presentado en los últimos meses abotagamiento de la cara sobre todo a nivel de los párpados.

Hace una semana aproximadamente presentó sensaciones parastésicas a nivel del miembro superior e inferior izquierdos.

Se encuentra anoréxica y ha perdido unas 7 libras de peso en el último mes. Padece de flujo amarillento desde hace tiempo, siendo el resto de su historia ginecológica normal. Ha tenido un embarazo y un parto. No refiere síntomas digestivos excepto que es estreñida.

En el examen físico encontramos una paciente de 108 libras de peso y 144 cms. de talla, la cual presenta una intensa palidez cutánea-mucosa con discreto abotagamiento de la cara.

La presión arterial de 110 y 70; con una temperatura de 37°C. y 22 respiraciones por minuto.

En el examen de su boca presenta algunas caries. El abdomen es blando y depresible, sin presentar puntos dolorosos ni tumoración alguna. La lengua algo depapilada en los bordes.

En el aparato cardio-vascular se encuentra un soplo sistólico grado 2 (1 a 4) en punta y mesocardio. Las arterias periféricas son normales.

No se palpa el bazo. No hay adenopatías.

El aparato respiratorio es normal. El sistema nervioso es negativo.

En hemograma dio el siguiente resultado:

Hemoglobina: 4.3 cms. Hematocrito de 17. Leucocitos: 3,000. Diferencial:

38 Poli.; 59 Linfo.; 3 Mono.; Macroцитosis 1 cruz; Microcitosis: 2 cruces; Hipocromía: 3 cruces; Anisocitosis: 3 cruces.

Eritrosedimentación: de 80. Un tiempo de Protrombina de 14 segundos para un patrón de 12. Urea: de 22. Glicemia: de 104.

Kahn y Meinicke: Negativos.

Orina: Albúmina: Trazas. Hematíes: No. Leucocitos: 3 ó 4 por campo. Heces fecales: Negativo.

LTn nuevo examen de orina mostró trazas de albúmina y 2 ó 3 leucocitos por campo.

Hanger: Negativo. Timol: Negativo.

Bromosulfaleína: Retiene 1.4% a lo; 45 minutos.

Bilirrubina total: 0.40 con una directa de 0.20 mgs.

Un nuevo examen de heces fecales mostró tricocéfalos.

Otro Hemograma:

Hemoglobina: 6.3 gcs. Hematocrito; de 24. Leucocitos: de 5,200. Un diferencial de 29 Poli.; 58 Linfo.; 7 Mono.;

1 Stab. y 5 Eosinófilos. Hipocromía:

2 cruces. Anisocitosis: 2 cruces.

Un gastroquimograma mostró Normo-clorhidria.

La rectosigmoidoscopia fue informada en la siguiente forma: Hemorroides externas;

tacto rectal: negativo; se introdujo el instrumento hasta 30 cms. con resultado negativo.

Sangre oculta en heces fecales fue informada negativa.

Un estudio de la coagulación fue informada:

Duke: $2\frac{1}{2}$ minutos. Lee White: 7 minutos. Plaquetas: 144,000. Tiempo de protrombina: de 14 segundos, para un control de 14 segundos.

Una radiografía de pulmones normal.

Radiografía de esófago, estómago \ duodeno: No hay alteraciones del esófago.

No hay lesiones orgánicas gastroduodenales.

Una placa de colon por enema fue informada como negativa.

Una primera radiografía a el intestino delgado fue informada como normal. En ese estudio radiológico algunos observaron imágenes sospechosas de divertículos y se repitieron las placas que fueron normales de nuevo.

Después de dos transfusiones y un tratamiento con sulfato ferroso un nuevo hemograma arroja: Hemoglobina de 9 gramos; un hematocrito de 34; leucocitos de 6,700; Un diferencial: 57 Poli.; 39 Linf.; 2 Mono.; 2 Eosinófilos.

La enferma permanecía asintomática en el Servicio, excepto una ligera astenia y anorexia que refería.

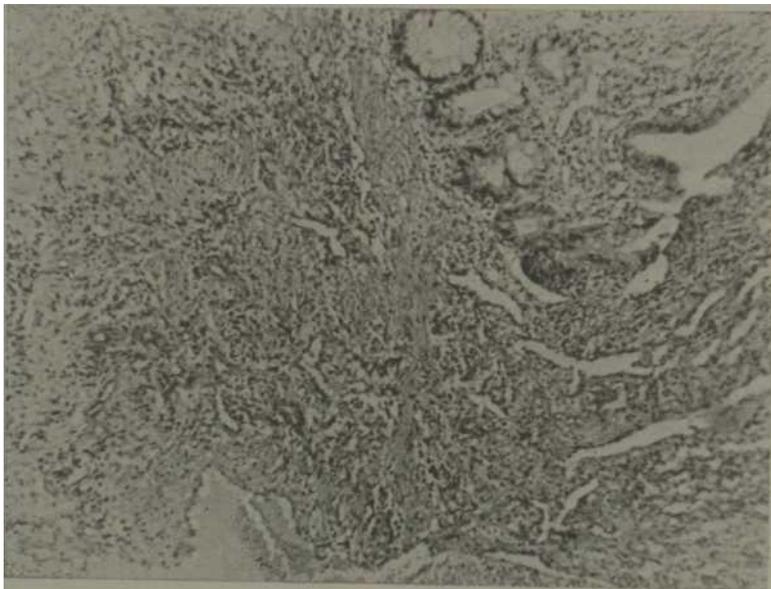
El día 24 de febrero tuvo 35.5°C. de temperatura. El resto del tiempo estuvo apirética.

El día 20 de marzo es sometida a una laparatomía exploradora, practicándosele resección de intestino delgado f íleon).

ANÁLISIS PATOLÓGICO No. 02-871.

Macroscópico.

Se recibe un segmento de intestino delgado, del íleon que mide 23 cms. de longitud, que presenta en la mucosa numerosas telangiectasias.



Caso 2. *Hiperplasia de vasos capilares y vénulas en lámina propia y submucosa.*



Fig. 2. CASO 2. Otro aspecto a mayor aumento que muestra hiperplasia de capilares que semeja un hemangioma capilar.



Fig. 3. CASO 2. Hiperplasia de vénulas y arteriolas con pared anómala en la submucosa.

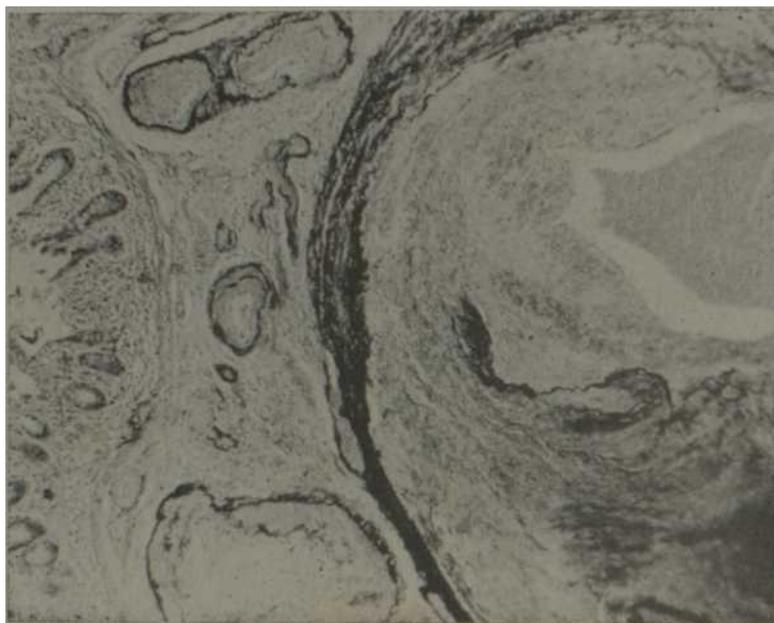


Fig. 4. Caso 2. Vasos anómalos con arteriolas de pared irregular y una de ellas de gran tamaño con dilatación aneurismática situada en la submucosa.

Microscópico.

Anomalías vasculares de rama terminal de la mesentérica con telangiectasias múltiples de mucosa y submucosa en capas musculares, compatible con Enfermedad de Rendu-Osler.

DISCUSION

En estos dos casos podemos señalar una serie de datos de gran interés, el primero, es una paciente de 71 años de edad en la cual existen antecedentes de epistaxis y que se relacionaron con su hipertensión arterial, además pueden observarse ciertos episodios de sangramiento en los familiares que liarían pensar en cierta afección de tipo hemorrágica y familiar.

En el segundo caso, una mujer también, de 27 años de edad, no existían antecedentes de sangramiento nasal, ni tampoco de tipo familiar.

En el estudio radiológico del primero fue algo dudoso al inicio ya que se reportó cierta

deformidad duodenal, considerándose la posibilidad de una úlcera duodenal atípica, no dolorosa, además era portadora de un divertículo de Zenker y de una diverticulosis colónica, alteraciones que no explicaban la melena a repetición que presentaba la enferma.

En el segundo caso, por el contrario, el estudio radiológico del tractus digestivo fue esencialmente negativo, considerándose en el orden clínico algunas posibilidades diagnósticas tales como divertículo de Meckel, poliposis, etc.

Es curioso señalar que en el examen de piel como el de las mucosas en los dos casos, no se observó ningún tipo de lesión que orientara hacia un diagnóstico correcto, siendo precisamente en el acto operatorio donde se confirmó en ambos el diagnóstico de telangiectasia hemorrágica hereditaria. A pesar de la resección de segmento intestinal en dos ocasiones sucesivas, la melena ha persistido en el primer caso, no así en el se

gundo, donde la paciente no ha manifestado más sangramiento, hasta ahora.

El diagnóstico de telangiectasia hemorrágica hereditaria debe de ser considerado en cualquier individuo con hemorragia gastrointestinal recurrente, sobre todo si pasa de los 40 años de edad, que no presenta signos sugestivos de úlcera gastroduodenal y que presenta además sangramiento por otras membranas mucosas o es portador de lesiones características en su hábito externo con sus localizaciones típicas. Además como dato importante, precisar en la historia episodios de sangramiento en otros miembros de la familia.

El diagnóstico diferencial con las discrasias sanguíneas puede hacerse por el estudio de la coagulación.

La mortalidad oscila según los autores entre 3-6%, siendo la morbilidad más elevada, ya que son sujetos que en cualquier momento pueden tener un sangramiento y a veces no se puede predecir sus consecuencias siendo el pronóstico por consiguiente bastante difícil y más aún por no haber medicación específica.

La terapéutica es empírica; electrocoagulación nasal, taponamiento nasal en caso de epistaxis, vitamina P, estrógenos. La resección intestinal resalta de poco valor, pues las lesiones pueden aparecer en zonas aparentemente normales.

CONCLUSIONES

1. —Se presentan dos casos del sexo femenino de 27 y 71 años de edad respectivamente, los cuales presentaron melena y enterorragia a repetición debido a telangiectasia hemorrágica hereditaria a nivel del intestino delgado, con ausencia de manifestaciones cutáneas y mucosas externamente.

2. —El sangramiento digestivo por telangiectasia hemorrágica hereditaria no es tan infrecuente como parece ser, debiéndose tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de los mismos.
3. —El diagnóstico de telangiectasia hemorrágica hereditaria no debe considerarse en cualquier individuo con hemorragia gastrointestinal recurrente, de más de 40 años de edad, que presenta además sangramiento en otras membranas mucosas o es portador de lesiones típicas en el hábito externo.
4. —La terapéutica es empírica. Taponamiento nasal si epistaxis y electrocoagulación de la zona interesada. Vitamina P, estrógenos, siendo de poco valor la resección intestinal ya que la lesiones pueden aparecer en zonas aparentemente normales.

CONCLUSIONS

1. —The cases of two women, of 27 and 71 years, with recurrent melena and enterorrhagia due to hereditary hemorrhagic telangiectasia of the small intestine are presented. These cases did not show any external sign in the skin or the mucous membranes.
2. —Bleeding of the digestive tract due to hereditary hemorrhagic telangiectasis is not so infrequent as it seems. This type of bleeding should be borne in mind when making a differential diagnosis.
3. —Hereditary hemorrhagic telangiectasia should be considered in any person over 40 years with recurrent gastrointestinal bleeding, bleeding of other mucous membranes, and typical lesions.

4. —Treatment is empiric. It consists of nasal tamponing if epistaxis is present and electrocoagulation of the affected area; also administration of vitamin P and estrogens. Intestinal resection has scarce value, since lesions can appear in apparently normal zones.

CONCLUSIONS

1. —On y présente deux cas du sexe féminin, âgés de 27 et 71 ans qui ont eu des mélanas et des entérorragies répétées, dues à une télangiectasie hémorragique héréditaire à l'intestin grêle manquant de manifestations cutanées et muqueuses externes.
2. —Lésion digestive causée par une télangiectasie hémorragique héréditaire n'est pas si rare qu'il paraît et on doit

en tenir compte pour en faire le diagnostic différentiel.

3. —On doit considérer la possibilité d'une télangiectasie hémorragique héréditaire chez toute personne âgée de plus de 40 ans, qui présente en outre, des saignements dans d'autres membranes muqueuses où inont des lésions typiques dans l'habit externe.
4. —Le traitement est empirique, tamponnement nasal s'il y a une épistaxe et électrocoagulation de la zone affectée, de la vitamine P, des oestrogènes, la résection intestinale ayant peu de valeur puisque les lésions peuvent apparaître dans des zones en apparence normales.

BIBLIOGRAFIA

1. —*Wintrobe*: Clinical hematology, fourth edition.
2. —*Osler*: Bull Johns Hopkins. hosp/2:333. 1901.
3. —*Cecil and Loeb*: Tratado de medicina interna.
4. —*Harrison*: Principios de medicina interna.
5. —*C. Jiménez Díaz*: Patología médica. 3ra. edición, tomo IV.
6. —*Monroe y Spencer*: Significancia clínica de la telangiectasia hemorrágica hereditaria. Gastroenterology. June 1960.
7. —*Heyde E. C.*: Fistula arteriovenosa pulmonar en madre e hijo. Ann. Int. Med. 41:1042, 1954.
8. —*Galano Sánchez, K. E.*: Enfermedad de Rendu-Osler Weber. Archivos del Hospital Universitario. Vol. V. Sept.-Oct. 1953.
9. —*Kushlan S. D.*: Gastroenterology 7:199, 1946.
10. —*Hardt y Steigman*: Hemorragia masiva gastrointestinal debido a telangiectasia hemorrágica hereditaria. Gastroenterology. Volumen 28:70, 1955.

R. C. M,