

<b>Caso</b>	(312) Embolia paradójica en el síndrome de Rendu-Osler-Weber
<b>Autores</b>	Elena Inmaculada Jiménez Rodríguez, Lucía Bermá Gascón, Laura Peñuela Ruiz
<b>Centro</b>	Hospital Universitario Virgen De La Victoria, Málaga

## EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 23 años con enfermedad de Rendu-Osler-Weber, con múltiples malformaciones arteriovenosas, que acudió al Servicio de Urgencias por fiebre de hasta 40°C y dolor abdominal de unos cinco días de evolución. A la exploración presentaba aceptable estado general con dolor a la palpación de hemiabdomen izquierdo.

Desde el punto de vista analítico destacaba la elevación de la proteína c reactiva (190 mg/l), procalcitonina (1.69 ng/ml) y dímero D (2952 mg/l), siendo los demás parámetros normales. Se realizó ecografía de abdomen en donde se observó una imagen exofítica renal derecha sugestiva de absceso y se completó estudio con TC de abdomen con contraste intravenoso (i.v.), visualizándose en tercio medio cortical renal derecho una colección hipodensa, bilobulada y de paredes gruesas compatible con absceso renal que improntaba sobre el segmento VI hepático y presentaba un diámetro total máximo de 47 mm. Además, se observó en el bazo una imagen compatible con infarto subagudo asociado a hematoma esplénico subcapsular y pequeña cuantía de hemoperitoneo periesplénico y en pelvis.

Ante la presencia de dichos hallazgos, sugestivos de origen embolígeno, se realizó una ecocardiografía que resultó normal. La paciente fue ingresada y recibió antibioterapia i.v. con mejoría clínica y radiológica a su alta hospitalaria.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Osler-Weber-Rendu, también conocido como telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), es un trastorno raro de herencia autosómica dominante con una prevalencia estimada de 1:10.000 personas a nivel mundial. Las manifestaciones clínicas de este síndrome son resultado de malformaciones arteriovenosas y varían desde telangiectasias en piel y mucosas hasta afección de órganos sólidos que ponen en peligro la vida, como alteraciones hepáticas, émbolos sistémicos y fallo cardíaco (1).

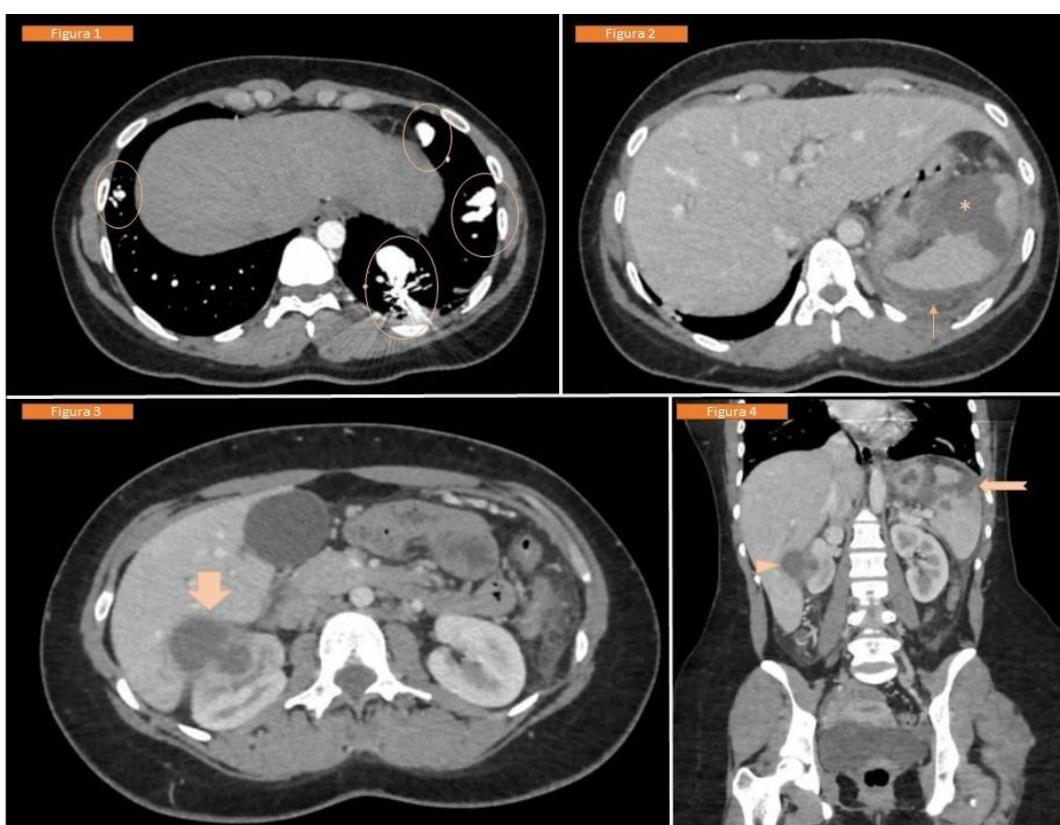
Los órganos más frecuentemente afectados por esta entidad son los pulmones, el cerebro, el hígado y el tracto gastrointestinal. La presencia de malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) produce cortocircuitos de sangre de derecha a izquierda que conllevan a hipoxemia, formación de émbolos paradójicos y aparición de hipertensión arterial pulmonar (2).

La presencia de estos cortocircuitos arteriovenosos facilita la existencia de embolias paradójicas y formación de abscesos, siendo el accidente cerebrovascular isquémico agudo de origen embólico una complicación común de THH que puede llegar a afectar hasta el 30% de las personas con MAVP. Los infartos y abscesos tanto renales como esplénicos se consideran una manifestación rara y se ha

relacionado con el mismo mecanismo de embolia paradójica (2,3). El manejo definitivo para la prevención de nuevos eventos embólicos son el cierre de las MAVP y la detección preventiva de las malformaciones arteriovenosas a otros niveles (4).

## CONCLUSIÓN

La aparición de infartos y abscesos tanto renales como esplénicos puede ocurrir como complicación del Síndrome de Rendu-Osler-Weber en pacientes con presencia de MAVP. La importancia del diagnóstico precoz de estas complicaciones es fundamental para garantizar un tratamiento adecuado de la forma más temprana posible y así evitar un aumento de la morbi-mortalidad de estos pacientes. El manejo definitivo para la prevención de eventos embólicos serían el cierre de las MAVP y la detección preventiva de malformaciones arteriovenosas a otros niveles.



*Figura 1. Múltiples imágenes pulmonares bilaterales compatibles con malformaciones arteriovenosas. Algunas de las localizadas en el lóbulo inferior izquierdo presentan material de embolización. Figura 2. Bazo con imagen de densidad intermedia y morfología triangular que alcanza el borde anterosuperior y asocia un abombamiento de su periferia de similar densidad. Hallazgos compatibles con infarto esplénico con hematoma subcapsular asociado (asterisco). Asocia pequeña cuantía de hemoperitoneo periesplénico (flecha). Figura 3. Colección hipodensa de paredes gruesas y realzadas en mesorriñón derecho compatible con absceso renal. Presenta una morfología bilobulada con un componente intracortical de 20 mm y otro exofítico de 32 mm que impronta en el segmento VI hepático. Figura 4. Corte coronal de TC de abdomen en donde se visualizan las lesiones descritas previamente. Absceso renal (punta de flecha) e infarto esplénico con hematoma subcapsular asociado (flecha).*

## BIBLIOGRAFÍA

1. Orizaga-y-Quiroga TL, Villarreal-Martínez A, Jaramillo-Moreno G. Síndrome de Osler-Weber-Rendu y su relación con la dermatología. *Actas Dermosifiliogr.* 2019; 110: 526-532. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.11.007>.

2. Hyung Suk Kim, Jae Hoon Sung, Byung Chul Son. A Multi-organ Abscesses Including Brain Caused by a Congenital Pulmonary Arteriovenous Fistula. *J Korean Neurosurg Soc.* 2005; 37: 303-306.
3. Rathish B, Ramesh G, Siyad I. Splenic abscess and perisplenic hematoma complicating Osler-Weber-Rendu disease. *Indian Journal of Case Reports.* 2018; 4: 194-196.
4. De Gregorio MA, Maynar M, D'Agostino H. Malformaciones arteriovenosas pulmonares. Diagnóstico y tratamiento endovascular. *Intervencionismo.* 2007; 7.2: 68-76.