

ABSCESO INTRAMEDULAR EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER

LORENA V. MALDONADO, ELIAS D. SOLOAGA, MIGUEL A. VELTRI,
FELIPE J. CHERTCOFF, JORGE E. UBALDINI

Servicio de Cuidados Intensivos, Hospital Británico, Buenos Aires

Resumen La enfermedad de Rendu-Osler-Weber es una enfermedad autosómica dominante que se manifiesta por telangiectasias en piel y mucosas y malformaciones arteriovenosas en diversos órganos. El compromiso neurológico puede ocurrir por la presencia de malformaciones arterio-venosas cerebrales, hemorragia intracraneal, y más habitualmente por accidentes cerebrovasculares isquémicos y abscesos cerebrales secundarios a embolia paradójica, en pacientes con malformaciones arteriovenosas pulmonares. El absceso intramedular es una entidad rara, inusual como complicación de la enfermedad de Rendu-Osler-Weber. Presentamos el caso de una mujer de 56 años de edad, con antecedentes familiares de enfermedad de Rendu-Osler-Weber, que ingresó a Terapia Intensiva con cuadriplejía aguda e hipoxemia, en quien se diagnosticó fístulas arteriovenosas pulmonares y un absceso intramedular cervical.

Palabras clave: Rendu-Osler-Weber, telangiectasia hemorrágica hereditaria, absceso intramedular, fístulas arteriovenosas pulmonares

Abstract *Spinal abscess in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia.* Rendu-Osler-Weber syndrome is an autosomal dominant disorder characterized by multiple skin and mucosal telangiectasis and multiorgan arteriovenous malformations. Neurological manifestations may occur because of cerebral arteriovenous malformations, intracranial hemorrhage, and most commonly by ischemic stroke and brain abscess secondary to paradoxical embolization in patients with pulmonary arteriovenous malformations. Intramedullary abscess is a rare, unusual condition, in Rendu-Osler-Weber syndrome. We report the case of a 56 years old woman, with a familial history of Rendu-Osler-Weber syndrome, admitted to intensive care with acute quadriplegia and hypoxemia. Our diagnosis was pulmonary arteriovenous malformations and intramedullary abscess.

Key words: Rendu-Osler-Weber, hereditary hemorrhagic telangiectasia, intramedullary abscess, pulmonary arteriovenous malformations

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) es una enfermedad de transmisión autosómica dominante que se manifiesta por telangiectasias en piel y mucosas y malformaciones arteriovenosas en diversos órganos.

El compromiso neurológico en la THH es frecuente, causado por eventos embólicos y por la presencia de malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAVC).

Los accidentes cerebrovasculares (ACV) embólicos y los abscesos cerebrales se presentan con mayor frecuencia en pacientes con malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP).

El absceso intramedular es una entidad muy rara, existen pocos casos publicados y no está descrito como complicación en la THH.

Presentamos un caso de absceso intramedular en una paciente con THH.

Caso clínico

Paciente femenina, 56 años de edad, con antecedentes familiares de THH (madre y hermana). Comenzó con cuadro de dolor cervicodorsal diez días previos a la admisión, posteriormente presentó parestesias y paresia en miembro superior izquierdo. Al ingreso al hospital se constató telangiectasia cutánea temporal derecha, paresia moderada en miembro superior izquierdo, parestesias e hiperalgesia homo-lateral. La tomografía axial computada (TAC) de cerebro, sin contraste, fue normal.

La paciente tuvo un paro cardiorrespiratorio, secundario a insuficiencia ventilatoria con brusco deterioro de la mecánica respiratoria, apnea y consecuente hipoxemia, por lo que

Recibido: 19-II-2007

Aceptado: 16-VIII-2007

Dirección postal: Dr. Elías D. Soloaga, Hospital Británico, Perdriel 74,
1280 Buenos Aires, Argentina
Fax: (54-11) 4304-1081 e-mail: eliasoloaga@hotmail.com

fue intubada y se le efectuó reanimación cardiopulmonar. Ingresó a Terapia Intensiva lúcida, cuadripléjica, con requerimiento de asistencia respiratoria mecánica (ARM) e hipoxémica, PO₂ arterial 119 mm Hg con FIO₂ de O₂ de 0.7, no se constató ortodeoxia. En la auscultación del tórax presentaba hipoventilación y rales subcrepitantes en base derecha. Al realizar la maniobra de desconexión de la ARM se observó apnea.

La radiografía de tórax mostró consolidación basal derecha, diagnosticándose neumonía aspirativa, e inició tratamiento antibiótico con ampicilina-sulbactam y ciprofloxacina.

En una resonancia nuclear magnética (RMN) de columna cervical se observó una imagen quística con refuerzo periférico y edema supra e infralesional a nivel de C3-C4 con extensión bulbar, compatible con un tumor o absceso intramedular (Fig. 1).

Una TAC helicoidal de tórax mostró MAVP en lóbulo inferior derecho e inferior izquierdo y consolidación heterogénea del espacio aéreo con broncograma aéreo en ambas bases (Fig. 2).

Se decidió seguir conducta quirúrgica, con laminectomía descompresiva C2-C6 y se diagnosticó un absceso intramedular. La anatomía patológica informó necrosis y supuración no específica, la bacteriología fue negativa, probablemente debido al tratamiento antibiótico previo.

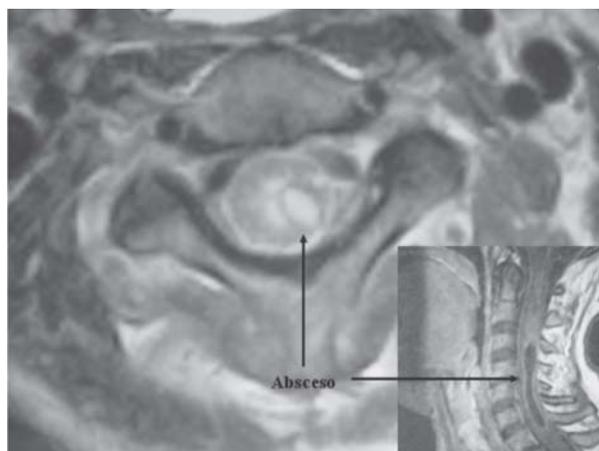


Fig. 1.— Resonancia nuclear magnética: Absceso intramedular cervical.



Fig. 2.— Tomografía axial computada: Malformación arteriovenosa pulmonar (MAVP).

Luego de 34 días de internación el déficit neurológico no mejoró, la paciente continuó cuadripléjica y con ARM. Fue derivada a un centro de rehabilitación donde falleció una semana más tarde debido a una neumonía.

Discusión

La THH fue descrita por Sutton en 1864 y fue diferenciada de la hemofilia por Rendu en 1896. En 1901, Osler reconoció el origen hereditario de la afección y en 1907 Weber amplió la descripción clínica. El nombre de enfermedad de Rendu-Osler-Weber persiste junto al de THH acuñado por Hanes en 1909¹.

Es una enfermedad vascular sistémica, de transmisión autosómica dominante con alta penetrancia y variable expresividad. La prevalencia de la enfermedad es de 1 a 2 casos por 100 000 habitantes, pudiendo llegar en determinadas zonas a 1 cada 10 000. Afecta por igual a ambos sexos y los síntomas se inician habitualmente entre los 20 y 40 años¹.

La afección se caracteriza por frecuentes epistaxis, telangiectasias mucocutáneas y compromiso visceral, pudiendo estar comprometido cualquier órgano². El compromiso vascular consiste en la presencia de fístulas arteriovenosas, telangiectasias cuando afectan a pequeños vasos y malformaciones vasculares si los vasos comprometidos son de mayor tamaño.

Los criterios diagnósticos de la enfermedad son cuatro¹: epistaxis; telangiectasias faciales en la mucosa nasal u oral; antecedentes familiares y la presencia de compromiso visceral, pudiendo estar presentes telangiectasias gastrointestinales, MAVP, MAVC, etc. Con dos de estos criterios la enfermedad debe ser sospechada, y si tres de ellos están presentes se considera que el diagnóstico es definido.

Nuestra paciente no tenía diagnóstico de la enfermedad antes de la admisión, el mismo se realizó durante la internación; cumplió tres criterios diagnósticos: una telangiectasia facial se constató en el examen físico, tenía antecedentes familiares de la enfermedad y se evidenciaron MAVP en la TAC helicoidal de tórax.

Las MAVP están presentes en el 15 al 33% de los casos estudiados, aunque frecuentemente permanecen asintomáticas, pueden causar disnea y complicaciones graves como hemoptisis masiva y hemotórax^{3,4}. La TAC helicoidal de tórax con contraste tiene una sensibilidad y especificidad comparable a la angiografía pulmonar, y junto a ésta es considerada el patrón de oro para el diagnóstico, con la ventaja de ser un método no invasivo; la angiografía está indicada cuando se considera la embolización³.

La presencia de MAVP incrementa el riesgo de complicaciones neurológicas, como eventos isquémicos y abscesos cerebrales. Debido a la existencia de un *shunt* de derecha a izquierda en la MAVP, la capacidad de fil-

tro del pulmón se ve disminuida, esto permite el pasaje de trombos y émbolos sépticos a la circulación cerebral⁵.

Los síntomas neurológicos no sólo son consecuencia de las MAVP, también pueden corresponder a la presencia de MAVC o de la médula espinal y menos frecuentemente a encefalopatía portosistémica en pacientes con compromiso hepático.

Maher et al⁶ analizaron 321 pacientes con THH y Gallitelli et al⁷ efectuaron un análisis retrospectivo de 139 casos; estas publicaciones muestran una mayor incidencia de eventos embólicos, ACV y abscesos, que de hemorragias cerebrales como manifestación neurológica; en ninguna de las dos series se encontró el absceso intramedular como complicación de la THH.

El absceso intramedular es una rara condición clínica comunicado por primera vez por Hart en 1830. En la actualidad están descritos cerca de 100 casos, con una predominancia masculina en una frecuencia de 5:3 con respecto al sexo femenino; el grupo etario más frecuente de presentación es entre la primera y la tercera década de la vida^{8,9}.

De acuerdo a la duración de los síntomas, el cuadro es agudo cuando la sintomatología se inicia en menos de una semana, subagudo de una a seis semanas, y crónico más allá de las seis semanas; el compromiso motor es el síntoma más común, seguido de los trastornos sensitivos⁹. Fiebre y leucocitosis están presentes en las formas agudas⁹.

Los pacientes con una presentación aguda tienen una mortalidad mayor que aquellos con más de una semana de sintomatología⁹. Recientemente se notificó una significativa disminución de la mortalidad en los casos publicados en la era antibiótica (8%), respecto a la era preantibiótica (90%)¹⁰.

La RNM es el método de elección para el diagnóstico; permite precisar la localización de la lesión y realizar diagnóstico diferencial con absceso epidural, mielitis transversa, infarto medular y tumores¹¹.

Habitualmente los cultivos son estériles⁹, como ocurrió en nuestro caso. Los gérmenes más frecuentemente involucrados son el *Staphylococcus aureus* (23%) *Streptococcus* (16%). Otros organismos identificados son *Actinomyces*, *Brucella abortus* biotipo 3, *Proteus* spp, *Escherichia coli*, *Pseudomonas*, *Listeria*, etc.

La evacuación del absceso es clave en el pronóstico, la laminectomía descompresiva es de elección, y puede

ser necesaria⁹, la mielotomía con drenaje quirúrgico. A la cirugía debe asociarse la terapia antibiótica, cuya duración no está bien definida; el uso de corticoides en el postoperatorio no demostró beneficios⁸.

Los abscesos cerebrales ocurren frecuentemente en pacientes con MAVP, condición relacionada a la THH. En nuestra revisión de la literatura no hallamos el absceso intramedular como complicación de la THH, encontramos un único caso publicado de absceso intramedular asociado a MAVP; pero en este paciente se descartó el diagnóstico de THH¹².

Bibliografía

1. Molgó M, Salome C, Musalem A, Zuleta A. Telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu-Osler-Weber): a propósito de un caso. *Dermatol Pediatr Lat* 2004; 2: 130-8.
2. Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr. Hereditary haemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med* 1995; 333: 918-24.
3. Cottin V, Plauchu H, Bayle JY, et al. Pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 169: 994-1000.
4. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations: a state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643-61.
5. Moussouttas M, Fayad P, Rosenblatt M, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: cerebral ischemia and neurologic manifestations. *Neurology* 2000; 55: 959-64.
6. Maher CO, Piepgras DG, Brown RD Jr, Friedman JA, Pollock BE. Cerebrovascular manifestations in 321 cases of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Stroke* 2001; 32: 877-82.
7. Gallitelli M, Pasculli G, Fiori T, Carella A, Sabba' C. Emergencies in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Q J Med* 2006; 99: 15-22.
8. Byrne RW, Von Roenn KA, Whisler WW. Intramedullary abscess: a report two cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1994; 35: 321-6.
9. Desai KI, Muzumdar DP, Goel A. Holocord intramedullary abscess: an unusual case with review of literature. *Spinal Cord* 1999; 37: 866-70.
10. Chan CT, Gold WL. Intramedullary abscess of the spinal cord in the antibiotic era: clinical features, microbial aetiologies, trends in pathogenesis, and outcomes. *Clin Infect Dis* 1998; 27: 619-23.
11. Murphy KJ, Brunberg JA, Quint DJ, et al. Spinal cord infection: myelitis and abscess formation. *AJNR* 1998; 19: 341-8.
12. Brasme CDL, Peruzzi P, Bertault R, et al. Intramedullary abscess of the spinal cord in a patient with a right-to-left shunt: case report. *Clin Infect Dis* 1997; 24: 89-90.