

## Síndrome de Rendu-Osler-Weber: relato de caso e revisão de literatura

## Rendu-Osler-Weber Syndrome: case report and literature review

*Antônio José Cortez Juares<sup>1</sup>, Alfredo Rafael Dell'Aringa<sup>2</sup>, José Carlos Nardi<sup>3</sup>, Kazue Kobari<sup>4</sup>, Vera Lúcia Muller Gradim Moron Rodrigues<sup>5</sup>, Renato Martins Perches Filho<sup>6</sup>*

Palavras-chave: epistaxe, síndrome de rendu-osler-weber, telangiectasia hemorrágica hereditária.  
Keywords: epistaxis, rendu-osler-weber syndrome, hereditary hemorrhagic telangiectasia.

### Resumo / Summary

**A** telangiectasia Hemorrágica Hereditária ou Síndrome de Rendu-Osler-Weber é uma rara displasia fibrovascular que torna a parede vascular vulnerável a traumatismos e rupturas, provocando sangramentos em pele e mucosas. Apresenta herança autossômica dominante. É caracterizada por epistaxes de repetição, telangiectasias mucocutâneas, malformações arteriovenosas viscerais e história familiar positiva. A epistaxe costuma ser a primeira e a principal manifestação. Está associada a malformações arteriovenosas em vários órgãos. São possíveis complicações hematológicas, neurológicas, pulmonares, dermatológicas e de trato gastrointestinal. A terapia é de suporte e de prevenção de complicações. Neste estudo, relata-se um caso de um paciente com a síndrome, atendido no Ambulatório de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília, e faz-se uma revisão bibliográfica de sua etiopatogenia, manifestações clínicas e terapêutica clínico-cirúrgica.

**H**ereditary Hemorrhagic Telangiectasia or Rendu-Osler-Weber Disease is a rare fibrovascular dysplasia that makes vascular walls vulnerable to trauma and rupture, causing skin and mucosa bleeding. It is of dominant autosomal inheritance, characterized by recurrent epistaxis and telangiectasia on the face, hands and oral cavity; visceral arteriovenous malformations and positive family history. Epistaxis is often the first and foremost manifestation. It's associated to arteriovenous malformations in several organs. There are possible hematologic, neurologic, pulmonary, dermatologic and gastrointestinal complications. Treatment is supportive and helps prevent complications. This study is a case report of a patient with this syndrome who came to the ENT Outpatient Ward of the Faculdade de Medicina de Marília; and we have done a bibliographic review of the disease's etiopathogenesis, clinical manifestations and clinical-surgical treatment options.

<sup>1</sup> Médico Residente.

<sup>2</sup> Doutor em Otorrinolaringologia, Chefe da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília.

<sup>3</sup> Mestre em Otorrinolaringologia, Docente da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília.

<sup>4</sup> Médica Otorrinolaringologista, Docente da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília.

<sup>5</sup> Médica Otorrinolaringologista, Docente Voluntária da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília.

<sup>6</sup> Médico Otorrinolaringologista, Ex-residente em Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília.

Disciplina de Otorrinolaringologia. Faculdade de Medicina de Marília.

Endereço para correspondência: Antônio José Cortez Juares - Rua Hidekichi Nomura 175 Fragata C Marília SP 17519-030.

Tel. (0xx14) 3402-1704 - Fax: (14) 3402-1655

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 3 de maio de 2005. Cod. 293.

Artigo aceito em 13 de setembro de 2005.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Rendu-Osler-Weber ou Telangiectasia Hemorrágica Hereditária é uma rara displasia fibrovascular sistêmica, que tem como defeito básico uma alteração da lâmina elástica e camada muscular da parede dos vasos sanguíneos, o que os torna mais vulneráveis a traumatismos e rupturas espontâneas<sup>1,2</sup>.

A doença apresenta transmissão autossômica dominante, embora, em cerca de 20% dos casos, não exista histórico familiar. A sua incidência na população é de 1-2/100.000 e possui distribuição homogênea entre raça e sexo<sup>3</sup>.

O diagnóstico é feito seguindo os critérios de Curação: telangiectasias em face, mãos e cavidade oral; epistaxes recorrentes; malformações arteriovenosas com comprometimento visceral; histórico familiar. O diagnóstico é confirmado na presença de pelo menos 3 destas manifestações<sup>4</sup>.

As manifestações otorrinolaringológicas são as mais frequentes, sendo a epistaxe recorrente a principal delas. Vasos sanguíneos de outras regiões também podem estar acometidos, principalmente pulmões, cérebro, pele e trato gastrointestinal<sup>1,4,6</sup>.

O tratamento é apenas paliativo, sem haver consenso a respeito da melhor opção terapêutica. O fundamental é promover o controle da doença pelo maior tempo possível. As opções variam desde tamponamentos anteriores e posteriores, cauterização química ou a laser das lesões até a tratamentos cirúrgicos, como a dermosseptoplastia e o fechamento da cavidade nasal pela técnica de Young<sup>5,6</sup>. Com o avanço dos procedimentos na área de Diagnóstico por imagem, é possível, hoje, realizar a embolização das artérias Maxilar, Etmoidal ou Esfenoidal, como também a ligadura das artérias Maxilar ou Palatina nos casos recorrentes, na tentativa de conter o sangramento e melhorar o quadro anêmico<sup>5</sup>.

Em virtude dessa falta de consenso a respeito da melhor terapêutica a ser empregada, todos os casos deveriam ser descritos para um maior conhecimento da doença. Também tem este trabalho o intuito de alertar os otorrinolaringologistas de que, frente a pacientes com epistaxes de repetição, deve-se fazer suspeita da Síndrome de Rendu-Osler-Weber e com o advento dos procedimentos endoscópicos, a realização de nasofibroscopia, que contribui de maneira importante no diagnóstico dessa síndrome.

Este estudo relata um caso de 1 paciente com a Síndrome de Rendu-Osler-Weber, atendido no ambulatório de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília e revisa a literatura e tratamento disponíveis.

## APRESENTAÇÃO DE CASO CLÍNICO

C.L.S., de 53 anos procurou o Serviço de Otorrinola-

ringologia da Faculdade de Medicina de Marília referindo epistaxes de repetição em pequena intensidade há 15 anos, com intensificação dos quadros há três meses, chegando a apresentar sangramentos que persistiam por mais de uma hora três vezes ao dia, sempre precedidos de esforço físico ou espirros. Até então, não tinha tido necessidade de tamponamentos e/ou outros tratamentos.

Há cerca de 30 anos apresentava hemangiomas pelo corpo, principalmente em tórax, lábio inferior (Figura 1), língua, mucosa jugal, face, dedos e leito ungueal (Figura 2). Tinha como antecedente HAS, em uso de captopril 25mg 12/12h e propranolol 40mg 12/12h. Não fazia uso de medicação à base de salicilatos. O histórico familiar revelava pai com epistaxes de repetição, porém com quadros de intensidade mais leve e com lesões telangiectásicas em pele e mucosas e sem lesões viscerais e um neto com epistaxes leves aos 8 anos de idade.



Figura 1. Telangiectasias em lábio inferior.



Figura 2. Telangiectasias em dedos de mãos.

Ao exame, foram evidenciadas lesões telangiectásicas disseminadas pelo tórax, unhas e dedos, lábio inferior, orofaringe, língua e face. À rinoscopia anterior, presença de pontos hemáticos em mucosa septal e de concha nasal média esquerda. Presença de crostas hemáticas em mucosa septal direita.

A radiografia de tórax e a ecografia abdominal e a tomografia computadorizada de crânio e de abdome não mostraram sinais de malformações arteriovenosas. Exames hematológicos mostraram Hb 8,3g/dl, Ht 26,6%.

Em um primeiro instante foi realizado tamponamento nasal, internação hospitalar e compensação hematológica do paciente com transfusão sanguínea. Após a retirada do tampão, com a recidiva das epistaxes, optou-se pela realização de cauterização das lesões nasais via endoscopia endonasal. Por fim, foi utilizada embolização maxilar direita com melhora da intensidade dos quadros de epistaxes, mas sem remissão completa. O paciente continua em acompanhamento ambulatorial neste serviço e foi encaminhado aos ambulatórios de Hematologia, Gastroenterologia e de Cirurgia torácica, obtendo alta dos últimos devido ausência de malformações arteriovenosas pulmonares e gastrintestinais. Ainda permanece em acompanhamento em ambulatório de hematologia para compensação de quadro de anemia e em uso de ácido aminocaprílico como tratamento, desde então. O último exame hematológico mostrava Hb 12,4g/dL e Ht 37,4%.

## REVISÃO BIBLIOGRÁFICA E DISCUSSÃO

### Histórico

A primeira descrição da Doença foi feita por Henry Gawen Sutton, em 1864, que relatava um distúrbio que apresentava epistaxe, telangiectasias cutâneas e sangramentos internos<sup>7</sup>. Um ano após, Benjamin Guy Babington descreveu epistaxes de repetição em 5 gerações de uma família, sendo o pioneiro na observação do caráter hereditário da Doença<sup>4</sup>. Em 1876, John Wickham Legg também descreveu a doença, mas assim como Chiari em 1887 e Chauffadin, em 1896, não foram capazes de diferenciar a Doença da Hemofilia<sup>2,4</sup>.

Somente em 1896, Louis Marie Rendu publicou a descrição de um homem com 52 anos com epistaxes recorrentes e com telangiectasias em pele de face e tronco, além de lesões em lábios e palato mole. Foi o primeiro a suspeitar de lesões nasais como causas de epistaxes. Notou, também, a presença de sangramentos nasais na mãe e em um irmão do paciente<sup>4</sup>.

William Osler descreveu em 1901 um relato de três casos onde descreveu a hereditariedade da doença, bem como foi o primeiro a relatar que vísceras poderiam ser afetadas<sup>4,6</sup>.

Em 1907, Frederick Parkes Weber fez uma descrição de uma série de casos, nos quais observou a presença

de lesões em dedos, notadamente em sob as unhas. Em 1909, Hanes cunhou o termo Telangiectasia Hemorrágica Hereditária, porém a Doença é conhecida até hoje pelo epônimo de Síndrome de Rendu-Osler-Weber<sup>4</sup>.

### Herança Genética

É uma doença hereditária, com transmissão autossômica dominante, mas com cerca de 20% dos casos sem histórico familiar, podendo se tratar de mutações esporádicas<sup>7</sup>.

Ocorre em heterozigotos com penetrância incompleta em alguns casos. A forma homozigota é incompatível com a vida<sup>6</sup>. Muitos genes foram identificados e implicados na patogênese da doença, porém os mais importantes até o presente momento são o Endoglin (ENG) no cromossomo<sup>9</sup> e receptor da Activina A tipo II - Como I (ACVRL-1), sendo o primeiro associado a uma variante com manifestações pulmonares, conhecida por THH1 e o segundo com fenótipo mais suave e início tardio<sup>8</sup>. Os dois genes codificam uma glicoproteína de membrana que é expressa principalmente em células do tecido endotelial e constituem no receptor de superfície para o Fator de Crescimento  $\beta$  (TGF- $\beta$ ) que mediará a remodelação vascular por meio de efeitos na produção de matriz extracelular<sup>8,9</sup>. Tanto o ENG, quanto o ACVRL - 1 e a função do TGF- $\beta$  são essenciais à angiogênese<sup>8,9</sup>.

### Histopatologia

Os achados histológicos, inicialmente descritos por Jahnke em 1970 como aumento de vasos submucosos em endotélio intacto, são dilatações das vênulas de capilares, pós-capilares e do tipo coletoras, com largas agregações alongadas de eritrócitos com canais de fibrina no tecido conectivo, células vermelhas espalhadas no interstício em volta dos vasos afetados, descontinuidade e degeneração endotelial<sup>2,5,10</sup>. O primeiro a descrever estas alterações foi Menefee et al., em 1975, após estudo com microscopia eletrônica<sup>10</sup>.

As células endoteliais descritas eram de três tipos: Normal - 90% delas; Degenerativas - 7%, com um denso citoplasma com menor quantidade de organelas. São menos aderentes às células adjacentes e desenvolvem fendas entre elas; Cubóides - 3% encontradas ao acaso<sup>10</sup>. A lâmina basal destas células mostrou-se intacta, por vezes reduplicada, mesmo onde as células estavam degeneradas ou havia fendas entre elas. Associada a reduplicação de lâmina basal, foi observado microfibrilas freqüentes em tecido conectivo, sem outras alterações evidentes<sup>2</sup>.

Braverman, em 1990, estudou o desenvolvimento das telangiectasias cutâneas. Em uma pele normal, as arteríolas estão conectadas às vênulas através de múltiplos capilares na região da derme papilar. Estes vasos vêm de outros vasos maiores da junção da derme com tecido adiposo. A ultra-estrutura normal da vênula pós-capilar inclui

lúmen (L), células endoteliais e duas ou três camadas de células adventícias. Em um primeiro momento, as vênulas simples tornam-se dilatadas, mas ainda estão conectadas às arteríolas por meio de um ou mais capilares. Um infiltrado linfocítico perivascular está presente. Em um estágio mais avançado, as vênulas e seus ramos estão marcadamente dilatados, alongados e enrolados na derme. As arteríolas de conexão estão também dilatadas e esta dilatação faz com que os capilares desapareçam após algum tempo, propiciando malformações arteriovenosas (shunts e fístulas). O infiltrado linfocítico perivascular ainda está presente. As paredes dos vasos perdem suas fibras elásticas, enquanto que a camada endotelial, a membrana basal e a musculatura lisa permanecem intactas<sup>11</sup>.

### Diagnóstico

O diagnóstico clínico é feito com base nos Critérios de Curação estabelecidos pela divisão científica da Fundação Internacional de Telangiectasia Hemorrágica Hereditária. É baseado em:

1- epistaxes - sangramentos nasais espontâneos e recorrentes;

2 - telangiectasias - múltiplas e em locais característicos (lábios, orofaringe, dedos e nariz)

3 - lesões viscerais - como telangiectasia gastrointestinal, com ou sem sangramentos, malformações arteriovenosas pulmonares, hepáticas, cerebrais e espinhais;

4 - história familiar - um parente de 1º grau com Telangiectasia Hemorrágica Hereditária<sup>4</sup>.

As múltiplas manifestações clínicas da Telangiectasia Hemorrágica Hereditária envolvem anormalidades vasculares nasais, cutâneas, pulmonares, cerebrais e de trato gastrointestinal<sup>5,6</sup>.

### Manifestações Clínicas

#### Nasais

Epistaxes causadas por sangramentos espontâneos de telangiectasias de mucosa nasal é a manifestação mais comum da Doença, mas não ocorre em todos os pacientes, cerca de 80% deles apresentam epistaxes recorrentes<sup>5</sup>. A severidade do quadro varia desde epistaxes tão severas que necessitam de múltiplas transfusões e suplementação oral de ferro a quadros tão brandos que a Doença nunca é suspeitada<sup>6</sup>. Os sangramentos iniciam-se por volta de 10 anos em alguns pacientes e até 21 anos em quase todos, porém tornam-se mais severos em décadas mais tarde em dois terços dos pacientes<sup>2</sup>.

#### Cutâneas

A lesão mais característica é a telangiectasia macular, com cerca de dois milímetros de diâmetro que ocorrem em face, lábios, nariz, língua, orelhas, mãos, tronco e pés<sup>2,5</sup>. Usualmente apresentam-se mais tardiamente que a

epistaxe, sendo detectadas por volta da terceira década<sup>6</sup>. As lesões podem sangrar, porém o sangramento não é clinicamente importante<sup>6</sup>.

### Pulmonares

Consistem de malformações arteriovenosas através da comunicação direta da artéria e veia pulmonares por meio de um aneurisma de parede fina<sup>2</sup>. São múltiplos e aparecem em ambos os pulmões com predileção pelos lobos pulmonares inferiores. Estima-se que cerca de 60% das pessoas com malformações arteriovenosas pulmonares tenham Telangiectasia Hemorrágica Hereditária, mas que entre 15 e 33% das pessoas com a doença tenham malformações arteriovenosas pulmonares, embora esta incidência varie de acordo com o gene específico afetado<sup>9</sup>.

Produzem um shunt direita-esquerda<sup>6</sup>. Os sintomas iniciam-se por volta da terceira ou quarta década de vida e os pacientes podem, dependendo da importância do shunt, apresentar dispnéia profunda, fadiga, cianose ou policetemia<sup>6</sup>. Contudo, freqüentemente as manifestações iniciais são seqüelas de lesões neurológicas como acidente vascular cerebral isquêmico e abscesso cerebral.

Podem ser encontradas como um sopro extracardíaco holossistólico durante inspiração profunda ou por meio de exames de imagem<sup>6</sup>. A radiografia de tórax mostra uma massa típica com alargamento de artéria e veias, porém as lesões podem não ser encontradas pela sua localização pósterio-inferior no pulmão<sup>2,5</sup>. Tomografia Computadorizada de tórax deve ser utilizada e angiografia pulmonar reservada para programação terapêutica de intervenção radiológica ou cirúrgica<sup>6</sup>.

### Cerebrais

Resultam de fístulas arteriovenosas pulmonares em cerca de 60% dos casos, malformações cerebrais em cerca de 28% e de medula espinhal em 8% e encefalopatia porto-sistêmica em 3%<sup>5,6</sup>.

Ocorrem entre 8 e 12% dos pacientes e os sintomas incluem: cefaléias, vertigens, síncope, distúrbios visuais e auditivos, disartria, crises focais e generalizadas, obnubilção e paraparesias<sup>6</sup>.

Abscessos cerebrais, Acidentes Vasculares Cerebrais Isquêmicos, Encefalites Bacterianas ocorrem exclusivamente em pacientes com malformação arteriovenosa pulmonar e shunt direita-esquerda que facilitam a passagem de êmbolos sépticos para a circulação cerebral<sup>2</sup>.

### Trato Gastrointestinal

Ocorrem pequenos sangramentos recorrentes de trato gastrointestinal alto e baixo numa minoria substancial dos casos, em torno de 10%<sup>1</sup>. Ocorrem, predominantemente, na quinta ou sexta década de vida e são causados por telangiectasias mucosas similares as que ocorrem em mucosa oral e nasal<sup>1,4,5</sup>. Em metade dos pacientes a causa



do sangramento pode estar localizada em estômago e duodeno<sup>5</sup>. Podem ocorrer telangiectasias maiores, angiodisplasia ou malformações arteriovenosas, menos comumente<sup>2</sup>. Há relatos de maior incidência de úlcera duodenal, porém sem correlações clínicas com a doença<sup>12</sup>.

O envolvimento hepático ocorre esporadicamente. Uma malformação arteriovenosa entre artéria e veia hepática pode produzir um shunt esquerda-direita, que pode levar a uma insuficiência cardíaca congestiva<sup>2,5</sup>. Um shunt entre as veias portal e hepática pode produzir encefalopatia hepática e sangramento gastrointestinal. Malformações entre artéria hepática e veia portal podem levar a hipertensão portal com varizes esofágicas. Podem ser suspeitadas quando há hepatomegalia ou um ruído sobre o fígado. Outros achados incluem elevação discreta de fosfatase alcalina e  $\gamma$ -GT, além de colestase. Ultra-sonografia e tomografia computadorizada podem ser utilizados para o diagnóstico<sup>6</sup>.

Outro tipo de envolvimento hepático é a cirrose da telangiectasia hemorrágica hereditária, caracterizada por vasos dilatados rodeados por uma quantidade de estroma variável e distribuído randomicamente pelo fígado. Entre estas estruturas, tecido hepático normal<sup>6</sup>.

## Tratamento

A terapia raramente é necessária para lesões cutâneas, mas quando as telangiectasias provocam distúrbios cosméticos ou sangram freqüentemente, podem ser utilizados a terapia a laser de ablação ou alguns agentes tópicos<sup>5</sup>.

Nas malformações pulmonares a terapia clássica é cirúrgica, com a desvantagem de ser um procedimento invasivo e de retirar a menor quantidade possível de tecido pulmonar são ao redor da malformação. Atualmente a terapêutica de escolha é a embolização dos vasos encontrados, embora faltem estudos mostrando o seguimento de pacientes a longo prazo<sup>9</sup>.

O tratamento de pequenos sangramentos gastrintestinais pode ser por meio de pequena dose combinada de estrogênio e progesterona, que segundo Carney<sup>13</sup>, reduziu a necessidade de transfusão mesmo após alguns meses depois de cessado o tratamento. Os resultados com laser via endoscópica e com coagulação bipolar são desanimadores, uma vez que as lesões, principalmente em intestino delgado, não são encontradas facilmente<sup>13</sup>. O tratamento com ácido aminocaprílico tem sido sugerido, mas sua eficácia tem sido questionada<sup>13</sup>.

O tratamento das malformações hepáticas é conservador<sup>14</sup>. A experiência com ligação cirúrgica é limitada e os dados sobre a embolização, embora limitados, mostram uma mortalidade em cerca de 25% dos casos<sup>14</sup>.

Quanto às malformações em sistema nervoso, não há um consenso a respeito da melhor opção terapêutica entre tratamento conservador ou cirúrgico, ficando a de-

pendência dos riscos cirúrgicos e de sangramento letal, além da experiência do cirurgião e localização da lesão. Diferentes modalidades terapêuticas como a embolização e a radiocirurgia estereotáctica usando raios  $\gamma$  podem ser usados sozinhos ou em combinação<sup>6</sup>.

Por fim, este estudo enfatizará o controle dos quadros de epistaxe. Não há um tratamento definido como padrão<sup>1,15</sup>. As múltiplas modalidades variam desde tamponamentos anteriores e posteriores, cauterização elétrica e/ou química, ligadura dos vasos, dermosseptoplastia, terapia estrogênica, terapia hormonal e, mais recentemente, terapia com laser<sup>16</sup>. Porém nenhum tratamento obteve sucesso completo e por vezes são necessários mais de um tipo de tratamento para o controle do quadro de epistaxes<sup>1,2,16</sup>.

O tratamento tem por objetivo diminuir o número de episódios de sangramentos, bem como a sua intensidade<sup>16</sup>. Tenta reduzir a necessidade de transfusões sanguíneas e hospitalizações<sup>1,2</sup>. Objetiva, também, melhorar a qualidade de vida dos pacientes, bastante comprometida em virtude dos sangramentos de repetição principalmente<sup>1,2</sup>.

Em geral, ressalta-se que tratamentos com cauterização, pressão local ou tamponamentos são apenas paliativos, devendo ser usados em crises agudas<sup>1,2</sup>. Embolização arterial, terapia estrogênica ou com laser, procedimento de Young e cultura de lâminas epiteliais são utilizados como medidas terapêuticas definitivas em quadros leves, lembrando sempre que há grande recidiva de sangramentos e muitas vezes vários tratamentos são realizados<sup>16</sup>. Reservam-se a Dermosseptoplastia e os retalhos locais e microvasculares para os quadros mais graves<sup>16</sup>.

O tratamento hormonal é realizado com altas doses de estrógeno, o que induz a metaplasia da mucosa nasal para uma espessa camada de epitélio escamoso queratinizado que cobrem eventuais lesões nasais, protegendo-as assim de traumas locais<sup>2</sup>. Apesar de ter sua eficácia comprovada, a terapia hormonal não mais tem sido usada largamente devido aos potenciais efeitos colaterais, como náuseas, sensibilidade mamária, ganho de peso e doenças coronarianas<sup>6</sup>. Além disso, em pacientes masculinos pode haver ginecomastia, atrofia testicular e perda da libido<sup>1,2</sup>.

As cirurgias realizadas para o tratamento desta doença são a Dermosseptoplastia e o Fechamento das narinas pela técnica de Young<sup>16</sup>. A Dermosseptoplastia, ou cirurgia de Saunders, foi descrita em 1962 pelo mesmo e utilizava uma fina camada de pele para cobrir a área anterior do nariz. Podem ser retirados retalhos de pele de coxa ou braço, mucosa labial ou de membrana amniótica. A cirurgia consiste na retirada de toda mucosa afetada e a colocação do retalho sobre esta área, cobrindo septo nasal e cornetos inferiores bilateralmente<sup>17</sup>. É considerada o padrão ouro do tratamento<sup>1,2,6,13</sup>. O fechamento das narinas pela técnica de Young é realizado através de uma incisão na junção mucocutânea do vestíbulo nasal que são levantados retrogradamente. Apresenta sérios efeitos colaterais devido

à respiração oral e é considerado um procedimento de última reserva para casos selecionados<sup>17</sup>.

A microembolização é realizada utilizando gelfoam ou substâncias esclerosantes a partir da artéria maxilar sob visualização de filmes angiográficos<sup>16</sup>. A braquiterapia e a injeção de cola de fibrina na região submucosa de septo nasal e de cornetos inferiores mostraram-se eficazes, porém com melhora temporária dos sintomas<sup>18</sup>. O tratamento com ácido aminocapróico é um tratamento pouco realizado, mas que possui melhora significativa nos sintomas. Seus efeitos colaterais são náuseas, cãimbras, diarreia, hipotensão, tonturas, rash cutâneo, miopatia, fadiga, rbdomiólise, disfunção renal e trombose<sup>16</sup>.

A terapia a laser é reservada para os quadros de sangramentos agudos na tentativa de contê-los. São descritos o laser de CO<sub>2</sub>, o Nd-YAG, o de argônio o KTP e o pulsed-dye laser, com comparação difícil entre eles devido a uma classificação não homogênea na literatura médica corrente mundial<sup>1,2,16</sup>.

## COMENTÁRIOS FINAIS

A Telangiectasia Hemorrágica Hereditária é uma doença multissistêmica, que tem como primeira manifestação epistaxes de repetição. Desse modo, é de fundamental importância que o otorrinolaringologista esteja atualizado com relação à sua etiopatogenia e às opções terapêuticas, para que possa efetuar o diagnóstico correto, bem como prevenir complicações sistêmicas da doença.

Desse modo, esse trabalho teve o intuito de atualizar os conhecimentos sobre a moléstia, bem como relatar um caso clínico do ambulatório de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Marília, uma vez que existem várias opções terapêuticas, mas ainda não há um tratamento inteiramente satisfatório, sendo de grande valia o registro de todos os casos encontrados a fim de comparar manifestações clínicas e condutas terapêuticas para que em um futuro próximo possamos obter uma padronização com resultados efetivos e uma melhora na qualidade de vida dos pacientes.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rapoport PG, Uvo IP, Costa KS, Cecatto SB, Garcia RID. Síndrome de Rendu-Osler-Weber: tratamento clínico e cirúrgico. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2003;69(4):577-80.
2. Maudonnet EN, Gomes CC, Sakano E. Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (Doença de Rendu-Osler-Weber): um diagnóstico otorrinolaringológico. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2000;66(2):172-80.
3. Pau H, Carney AS, Murty GE. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): otorhinolaryngological manifestation. *Clin Otolaryngol* 2001;26:93-8.
4. Fuchizaki U, Miyamori H, Kitagawa S, Kaneko S, Kobayashi K. Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia (Rendu-Osler-Weber Disease) *Lancet* 2003;362:1490-4.
5. Guttmacher AE, Marchuk DA, White RL. Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia. *New England J Med* 1995;333: 918-24.
6. Haitjema T, Westermann C, Overtom T, Timmer R, Disch F, Mauer H, Lammers JWJ. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (Osler-Weber-Rendu Disease). *Arch Intern Med* 1996;156(8):714-9.
7. Carpes OLF, Moussalle MM, Ravanello R, Moraes VA, Swarowsky AM. Síndrome de Rendu-Osler-Weber: relato de caso e revisão bibliográfica. *Rev Bras Otorrinolaringol* 1999;65(4):354-6.
8. Dakeishi M, Shioya T, Wada Y, Shindo T, Otaka K, Manabe M, Nozaki J, Inoue S, Koizume A. Genetic epidemiology of Hereditary hemorrhagic telangiectasia in a local community in the northern part of Japan. 2002;19(2):140-8.
9. Trembath RC, Thomson JR, Machado RD, Morgan NV, Atkinson C, Winship I, Simonneau G, Galie N, Loyd JE, Humbert M, Nichols WC, Morrell NW. Clinical and molecular genetic features of Pulmonary Hypertension in patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *N Engl J Med* 2001;345(5):325-34.
10. Menefee MG, Flessa HC, Gluck SPH. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (Osler Weber Disease) - An electron microscopic study of the vascular lesions before and after therapy with hormones. *Arch Otolaryngol* 1975;101:246-51.
11. Braverman IM, Keh A, Jacobson BS. Ultrastructure and three-dimensional organization of the telangiectases of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *J Invest Dermatol* 1990;95:422-7.
12. Perry WH. Clinical spectrum of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (Osler Weber Disease). *Am J Medicine* 1987;82:899-97.
13. Carney PH, Murty GE. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): otorhinolaryngological manifestations. *Clin Otolaryngol* 2001;26(2):93-8.
14. Garcia-Tsao G, Korzenik JR, Young L, Henderson KJ, Jain D, Byrd B, Pollack JS, White RI. Liver disease in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med* 2000;343(13):931-6.
15. Martins RHG, Nakajima V, Dias NH, Sousa JC. Epistaxe associada a Síndrome de Rendu-Osler-Weber (Telangiectasia Hemorrágica Hereditária). *Arquivos de Otorrinolaringologia* 1999;34.
16. Siegel MB, Keane WM, Atkins JP, Rosen MR. Control of epistaxis in patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Otol Head Neck Surg* 1991;105:675-9.
17. Lund VJ, Howard DJ. Closure of nasal cavities in the treatment of refractory Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia. *J Laryngol Otol* 1997;111:30-3.
18. Turcato G, Pizzi GB, Polico R, Antonello M, Busetto M. Epistaxis in Rendu-Weber-Osler Disease. The role of Brachytherapy. *Acta Otorhinolaryngol Ita* 1996;16:513-6.