Manifestaciones ORL de la Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria

Raúl Mellidez Acosta
Servicio ORL HUSE

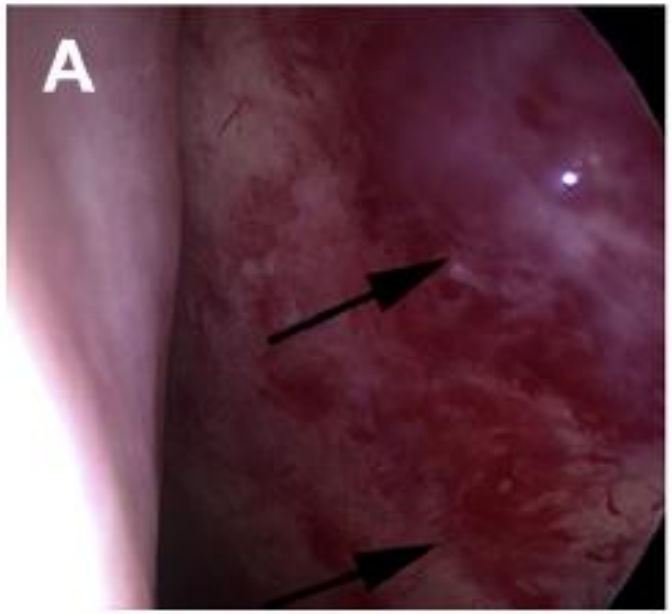
Epistaxis

- Síntoma + f → **99%**
- Gravedad variable
- Agravamiento progresivo
- Limitación de calidad de vida
- Anemia ferropénica

Otolaryngologic Clinics of North America
Volume 51, Issue 1, February 2018, Pages 237-254

De nuestra valoración…

- “Paciente que acude por epistaxis de repetición…”
- Antecedente familiares
- Exploración física

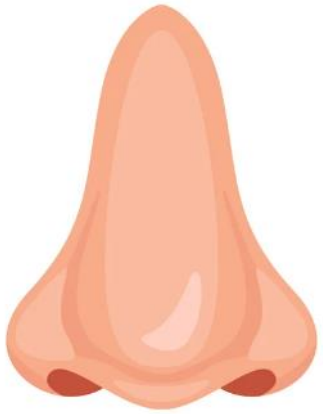


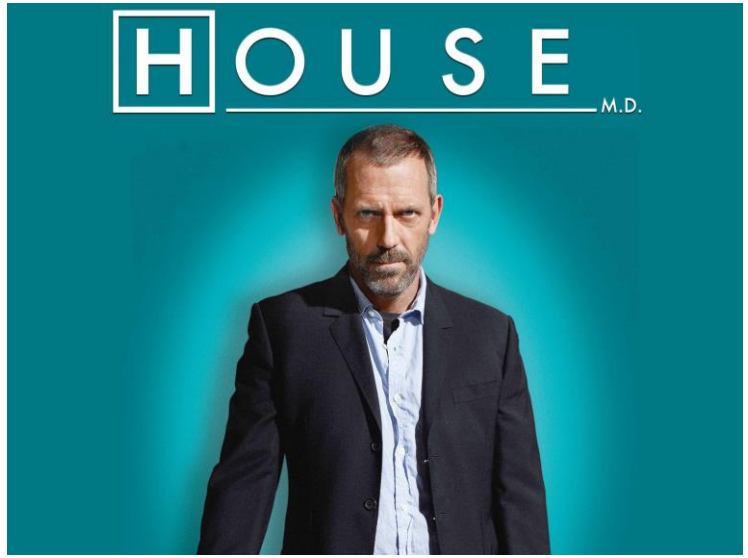
…al diagnóstico

TABLA 2. Criterios clínicos de Curaçao para el diagnóstico de telangiectasia hemorrágica hereditaria

Epistaxis	Espontáneas y recurrentes
Telangiectasias cutaneomucosas	Múltiples y en localizaciones características (labios, cavidad oral, dedos, nariz)
Herencia familiar autosómica dominante	Historia familiar o un pariente en primer grado con HHT (los parientes afectados deberán presentar al menos dos de los síntomas reseñados)
Lesiones viscerales	Malformaciones arteriovenosas: pulmonares, hepáticas, cerebrales o espinales Telangiectasias: en tracto gastrointestinal

1 criterio: diagnóstico incierto; 2 criterios: diagnóstico; 3 o 4 criterios: diagnóstico seguro.





Pero no es sólo epistaxis

Oral manifestations and dental considerations of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a scoping review

Julia Niklasson, DDS,[a] Anders Rönnblom, MD, PhD,[b] Adnan Lidian, MD, PhD,[c] and Andreas Thor, DDS, PhD[a]

Dysphonia and Vocal Fold Telangiectasia in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia

Joseph Chang, BS[1], and Katherine C. Yung, MD[2]

Control presión arterial

Manejo de la epistaxis aguda

- Compresión digital
- Vasoconstrictores tópicos
- Taponamientos (<u>reabsorbibles</u>)
- Cauterización de lesiones

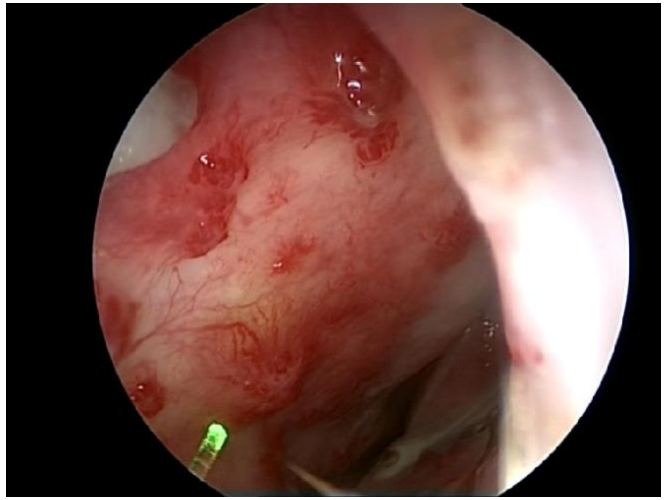


TABLA 3. Escala HHT-ESS (Escala de gravedad de epistaxis de HHT)

a. ¿Con qué frecuencia le sangra la nariz?
- Menos de una vez al mes = 0
- Una a tres veces al mes = 1
- Una vez por semana = 2
- Varios días a la semana = 3
- Una vez al día = 4
- Varias veces al día = 5

b. ¿Cuánto tiempo le dura el sangrado?
- Menos de 1 minuto = 0
- Entre 1 y 5 minutos = 1
- Entre 6 y 15 minutos = 2
- Entre 16 y 30 minutos = 3
- Más de 30 minutos = 4

c. ¿Cómo describe la intensidad del sangrado?
- No es continuo o a borbotones = 0
- Sí es continuo y a borbotones = 1

d. ¿Ha requerido atención médica para combatir el sangrado?
- No = 0
- Sí = 1

e. ¿Padece anemia actualmente?
- No = 0
- Sí = 1

f. ¿Alguna vez ha necesitado una transfusión sanguínea a causa del sangrado?
- No = 0
- Sí = 1

Pregunta	Respuesta	Multiplicado por coeficiente	Resultado
a)	0 1 2 3 4 5	0,14 (0,70 denominador)	
b)	0 1 2 3 4	0,25 (1,00 denominador)	
c)	0 1	0,25 (0,25 denominador)	
d)	0 1	0,30 (0,30 denominador)	
e)	0 1	0,20 (0,20 denominador)	
f)	0 1	0,31 (0,31 denominador)	
Total		Denominador (Suma denominador)	Suma del cálculo

$$\text{Fórmula HHT-ESS normalizada} = \left[\frac{\text{Suma del cálculo}}{\text{Suma del denominador (2,71)}}\right] \times 10$$

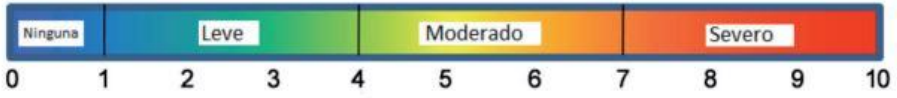


TABLA 4. escala de Bergler-Sadick para epistaxis

Criterios de Bergler-Sadick			
	Grado I	**Grado II**	**Grado III**
Frecuencia	Menos de 1 vez a la semana	Varias veces a la semana	Más de una vez al día
Cantidad	Pañuelo con restos	Pañuelo empapado	Precisa uso de recipiente

Tratamiento preventivo

- Tratamiento médico
- Escleroterapia
- Cauterización
- Técnicas quirúrgicas

MUCHAS OPCIONES
POCA EVIDENCIA

Tratamiento médico

- **Pomada lubricante nasal**
- **Lavados nasales suaves**
- **No manipular la nariz**

- Tratamiento hormonal estrogénico → - Oral
  - Tópico
- Moduladores selectivos de los receptores de estrógeno oral (Tamoxifeno 20mg/día)
- B-bloqueantes → - Oral (Propranolol 80-160mg/día)
  - Tópico
- Ácido tranexámico → - Oral (1-3mg/día)
  - Tópico
- Talidomida oral (50-100mg/día)
- Bevacizumab IV

Medical treatment of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia: an evidence-based review

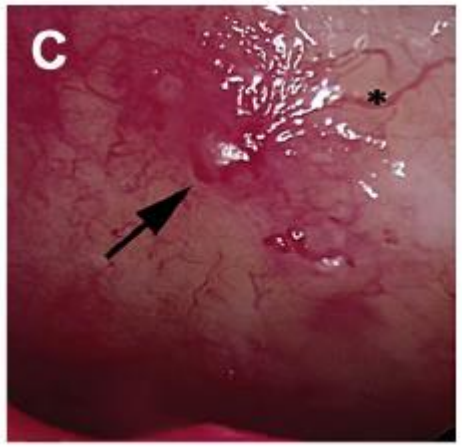
Ashleigh A. Halderman, MD[1], Matthew W. Ryan, MD[1], Christopher Clark, MD[1], Raj Sindwani, MD[2], Douglas D. Reh, MD[3], David M. Poetker, MD[4], Rosangela Invernizzi, MD[5] and Bradley F. Marple, MD[1]

Treatments of Epistaxis in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Systematic Review and Network Meta-Analysis

Wirach Chitsuthipakorn[1,2] · Minh P. Hoang[3] · Dichapong Kanjanawasee[4,5] · Kachorn Seresirikachorn[6,7] · Kornkiat Snidvongs[6,7]

Escleroterapia

- Tetradecil sulfato de sodio (STS)
- Ethibloc
- Cianocrilato
- **Polidocanol (etoxisclerol)**



- Jeringa 1ml
- Aguja 25 o 30 G, Aguja espinal
- Etoxisclerol 20mg/ml (2 m)l
- Rinoscopia anterior o endoscopia

Baseline mean HHT-ESS pre-treatment was 6.23 ± 2.32 and decreased significantly after-treatment to 1.64 ± 1.6 ($p < 0.05$) (Figure 1A). In the 22 patients with mild ESS, the

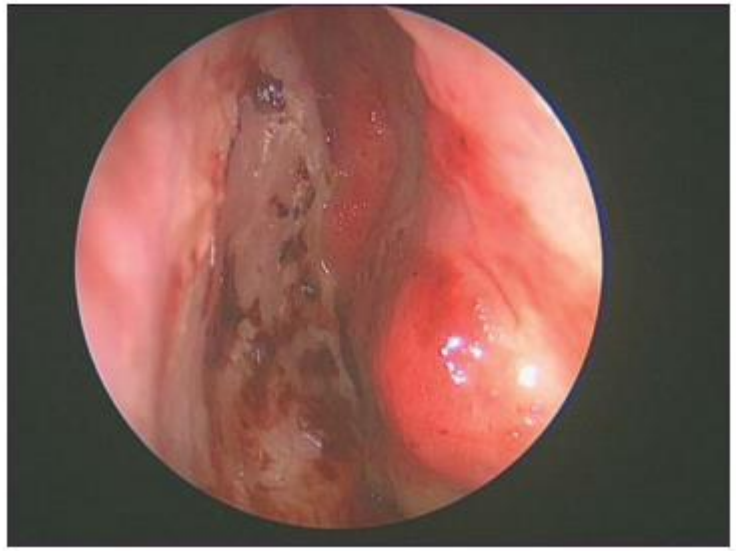
The results presented in this study s demonstrate that on-demand sclerotherapy with polidocanol is a highly effective therapy, not only in reducing the severity of bleedings in the HHT population according to the HHT-ESS score but also in improving their QOL. All

Sclerotherapy on Demand with Polidocanol to Treat HHT Nosebleeds

Sol Marcos [1,*], Luisa María Botella [2], Virginia Albiñana [2], Agustina Arbia [1] and Anna María de Rosales [3]

Cauterización

- Láser (argón, KTP, Nd:YAG, CO2,...)
- Pinza bipolar



A Modified Technique for Septodermoplasty in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia

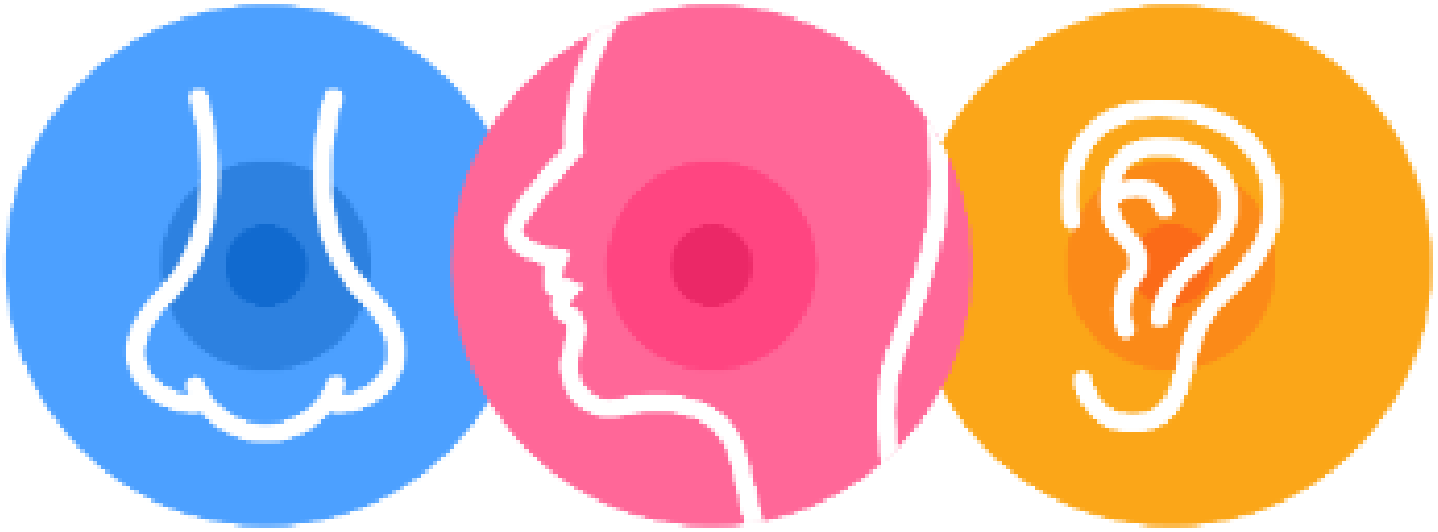
Joanne Rimmer, FRCS(ORL-HNS); Valerie J. Lund, CBE, MS, FRCS, FRCSEd

Cirugía nasal

- Septodermoplastia
- Cierre de la fosa nasal

Treatment of severe refractory epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia using a two-flap nasal closure method

Benjamin H. Timmins, MS,[1] Benjamin N. Hunter, BS, Kevin F. Wilson, MD, and P. Daniel Ward, MS, MD



¡MUCHAS GRACIAS!