

CARTA AL EDITOR

**Hematuria asociada a enfermedad ataxia telangiectasia. Revisión de la literatura y propuesta de tratamiento de una hematuria de difícil manejo**



**Haematuria associated with ataxia telangiectasia disease: A literature review and a proposed treatment for a difficult to manage haematuria**

*Sr. Editor:*

La enfermedad ataxia telangiectasia (AT) pertenece a los síndromes neurocutáneos raramente se asocia a hematuria secundaria a telangiectasias. Presentamos el caso de un paciente con AT asociada a hematuria macroscópica de difícil manejo.

Presentamos el caso de un varón de 15 años de edad con AT diagnosticada desde los 4 años de edad. Fue hospitalizado por hematuria macroscópica intermitente de 3 meses de evolución, con exacerbación en la última semana, provocándole episodios de anemia aguda que requirieron múltiples transfusiones de sangre.

La cistoscopia mostró abundantes telangiectasias en casi toda la mucosa vesical, exceptuando la uretra y el cuello vesical (fig. 1). Se trató con coagulación monopolar y lavados vesicales. Por persistencia de la hematuria macroscópica y necesidad de nuevas transfusiones sanguíneas, se realizó cirugía abierta. En esta se expuso el urotelio vesical, el cual estaba repleto de telangiectasias, a excepción del cuello vesical y de los uréteres. Se usó el láser de argón (Force Argon II Valley Lab®) sobre el urotelio vesical hasta conseguir una superficie uniformemente coagulada.

La hematuria disminuyó gradualmente y desapareció al quinto día de la cirugía.

Luego de 45 días de postoperatorio (libres de hematuria), realizamos una nueva cistoscopia de control, donde confirmamos la ausencia de anomalías vasculares visibles (fig. 2).

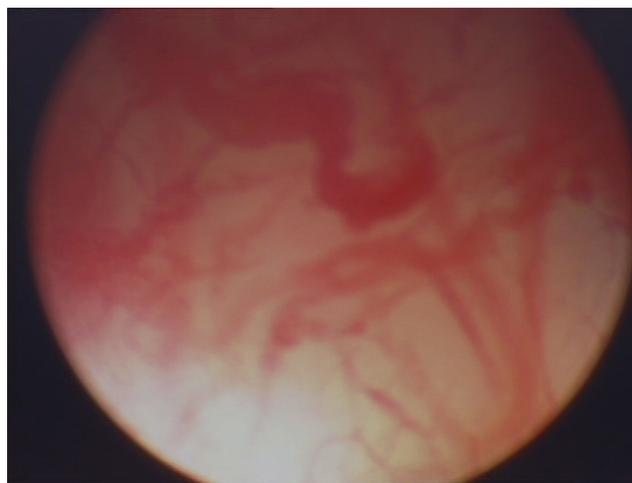


Figura 1 Superficie vesical con múltiples telangiectasias.

Luego de 14 meses de seguimiento, no se observó un nuevo episodio de hematuria macroscópica ni microscópica.

La AT es una rara enfermedad de herencia autosómica recesiva.

Se observa compromiso de inmunidad celular, desarrollo de infecciones respiratorias graves<sup>1</sup>, neoplasias, compro-



Figura 2 Cistoscopia de control luego de 45 días posteriores al uso del láser de argón.

miso muscular en extremidades, disartria, sialorrea, apraxia ocular y coreoatetosis.

Las telangiectasias se localizan más frecuentemente en la esclerótica, la piel de las orejas, las mejillas y los pliegues cutáneos. Su presencia a nivel de otras mucosas es rara<sup>2-4</sup>.

Las varices vesicales son raras causas de hematuria y están descritas asociadas a hipertensión portal, esquistosomiasis, embarazo, síndrome de Klippel Trénaunay, trombosis de la vena iliaca y severas telangiectasias en la pared vesical en la cistoscopia<sup>5-7</sup>. Suzuki et al. presentaron el caso de un paciente con enfermedad de AT con severa hematuria macroscópica, asociada a episodios frecuentes de taponamiento vesical y anemia severa. Realizaron intentos de control de las hemorragias con selectivas embolizaciones repetidas, instilación de nitrato y diatermocoagulación de las lesiones, logrando resultados parciales, con episodios de obstrucción de la sonda vesical por coágulos. Finalmente, controlaron los episodios de obstrucción de la sonda mediante la realización de una cistotomía quirúrgica, aunque sin resolver la macrohematuria<sup>5</sup>.

El láser de argón proporciona una coagulación de radiofrecuencia de un generador electroquirúrgico, capaz de suministrar corriente monopolar a través del flujo de gas de argón ionizado<sup>8</sup>. Esto permite que el sangrado de los vasos menores de 3 mm de diámetro pueda ser controlado sin el uso de pinzas hemostáticas<sup>9</sup>.

Ante la falta de resolución de la hematuria, y después de 2 intentos de coagulación monopolar endoscópica, se decidió utilizar láser de argón con cirugía abierta, aplicándolo sobre todo el urotelio afectado, lo que logró la resolución de la hematuria. En la revisión de la literatura, observamos el uso de láser de argón para diferentes procedimientos<sup>9,10</sup>, aunque no se utilizó sobre telangiectasias uroteliales sangrantes en ningún caso.

Aunque la resolución, probablemente temporal, de la hematuria no cambia el pronóstico para estos pacientes, sí vimos que mejoró su calidad de vida sustancialmente, así como la ansiedad familiar que cada nuevo episodio de hematuria provocaba.

En conclusión, la AT es una enfermedad grave, infrecuente en la edad pediátrica, caracterizada por telangiectasias que causan hemorragias, con síntomas dependiendo del órgano o sistema afectado. El compromiso vesical es raro. En nuestro paciente, la hematuria persistente fue resuelta con láser de argón en la superficie del urotelio vesical.

Aunque se necesita mayor tiempo de seguimiento, consideramos que esta alternativa es útil para hematurias de

origen vesical, con importante repercusión clínica, y que son incontrolables por los medios habituales.

## Bibliografía

1. Cohen JM, Cuckow P, Davies EG. Bladder wall telangiectasis causing life-threatening haematuria in ataxia-telangiectasia: A new observation. *Acta Paediatr.* 2008;97:667-9.
2. Chun HH, Gatti RA. Ataxia telangiectasia; an evolving phenotype. *DNA Repair (Amst).* 2004;3:1187-96.
3. Taylor AM, Byrd PJ. Molecular pathology of ataxia telangiectasia. *J Clin Pathol.* 2005;58:1009-15.
4. Kitagawa R, Kastan MB. The ATM dependent DNA damage signaling pathway. *Cold Spring Harb Symp Quant Biol.* 2005;70:99-109.
5. Suzuki K, Tsugawa K, Oki E, Morio T, Ito E, Tanaka H. Vesical varices and telangiectasias in a patient with ataxia telangiectasia. *Pediatr Nephrol.* 2008;23:1005-8.
6. Gaspar Y, Detry O, de Leval J. Vesical varices in a patient with portal hypertension. *N Engl J Med.* 2001;345:1503-4.
7. Bruet A, Fingerhut A, Lopez Y, Bergue A, Taugourdeau P, Mathe C, et al. Ileal varices revealed by recurrent hematuria in a patient with portal hypertension and Mekong schistosomiasis. *Am J Gastroenterol.* 1983;78:346-50.
8. Matthews K. Argon beam coagulation: New directions in surgery. *AORN J.* 1992;56:885-9.
9. Thronson RR, Walstad WR. Use of the argon beam coagulator for control of postoperative hemorrhage in an anticoagulated patient. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999;57:1367-9.
10. De Badiola F, Ruiz E, Puigdevall J, Lobos P, Moldes J, Lopez Raffo M, et al. Sigmoid cystoplasty with argon beam without mucosa. *J Urol.* 2001;165:2253-5.

E. Perez-Etchepare<sup>a,\*</sup>, H.A. Rodríguez Chitiva<sup>b</sup>,  
V. García Nieto<sup>b</sup>, M.I. Luis Yanes<sup>b</sup> y L. Antón Hernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España*

<sup>b</sup> *Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [perezetchepare@gmail.com](mailto:perezetchepare@gmail.com)  
(E. Perez-Etchepare).