Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):78

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-198 - CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES INGRESADOS CON TELANGECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

L. Vela de la Cruz, C. Muñoz Delgado, I. Jiménez Hinarejos, P. Demelo Rodríguez, E. Martín Higueras, D. Pulfer, A. Marcelo Ayala, J. del Toro Cervera

Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Resumen

*Objetivos:*El síndrome de Rendu Osler Weber es una displasia vascular multisistémica de herencia autosómica dominante, que se caracteriza por episodios de epistaxis, hemorragia gastrointestinal y anemia por deficiencia de hierro, junto con telangiectasia mucocutánea característica, así como malformaciones arteriovenosas en distintos órganos. El objetivo de este estudio fue evaluar las características generales de los pacientes diagnosticados de esta enfermedad que han requerido ingreso en el HGUGM en el periodo de los últimos 15 años.

*Resultados:*De 14 pacientes con diagnóstico de THH 8 eran hombres y 6 mujeres. En relación a las manifestaciones clínicas 9 tuvieron episodios de epistaxis. En cuanto a las telangectasias 5 pacientes presentaron telangectasias mucocutáneas y 4 gastrointestinales. Por último, en relación a las malformaciones arteriovenosas 2 de ellos fueron afectados de MAV pulmonares, 1 hepáticas, 2 nasales, ninguna MAV cerebral, y un paciente tuvo una MAV mesentérica.

*Discusión:*El síndrome de Rendu Osler Weber es una enfermedad minoritaria con una prevalencia de 1:5.000 a 1:8.000 habitantes. Comparando con series de casos previos entre sus características principales destacan los episodios de epistaxis, siendo en nuestra serie del 57% frente al 97% en otras series. En cuanto a las telangectasias mucocutáneas destaca un 35% frente al 75%. Atendiendo a las malformaciones arteriovenosas un 14% abarcan MAV pulmonares en nuestro centro frente al 50%, 7% de ellas son MAV hepáticas frente al 30% y en el caso de las MAV cerebrales se obtiene un 0% frente al 10%. Hemos atribuido estas diferencias al pequeño tamaño muestras de que disponemos.

*Conclusiones:*Los pacientes con telangectasia hemorrágica hereditaria pueden ser asintomáticos o tener un amplio espectro de manifestaciones clínicas, requiriendo un estrecho seguimiento y abordaje global por parte del médico Internista y en coordinación con los distintos especialistas.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.