



1376 - ASOCIACIÓN ENTRE LOCALIZACIÓN DE TELANGIECTASIAS Y PRESENCIA DE MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS VISCERALES EN PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (HHT)

María Pilar Iranzo Alcolea¹, Martín Fabregate¹, Cecilia Suárez Carantoña^{1,2}, Alejandra Restrepo Ochoa¹, Alberto Pérez Nieva¹, Mercedes Peña Rodríguez¹, Alba Blanco Gallego³ y Vicente Gómez del Olmo^{1,2}

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, IRYCIS, Madrid. ²Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud. Universidad de Alcalá (UAH), Alcalá de Henares (Madrid). ³Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud. Universidad de Alcalá (UAH), Alcalá de Henares (Madrid).

Resumen

Objetivos: Identificar asociación entre la presencia de telangiectasias cutáneas y malformaciones vasculares viscerales en pacientes adultos con diagnóstico de telangiectasia hemorrágica hereditaria.

Métodos: Estudio transversal de una cohorte prospectiva de pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) seguidos en consulta de Medicina Interna de un hospital terciario. Datos recogidos entre mayo de 2017 y mayo de 2022. Se recogieron variables clínicas, presencia de telangiectasias y malformaciones arteriovenosas (MAV) en órganos internos. Los participantes dieron su consentimiento antes de participar en el estudio. Las variables se describen mediante frecuencias o media (desviación típica). Las prevalencias se compararon mediante la prueba de ji al cuadrado. Se describe el riesgo mediante *odds ratio* (OR) con intervalo de confianza (IC) del 95%. Se consideró significativo $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron $n = 30$ pacientes con HHT cuya edad media fue 45,4 (19,2) años, la mayoría fueron mujeres 18/30 (60,0%). La frecuencia de telangiectasias fue la siguiente: 21/30 pacientes (70%) en labios; 19/30 (63,3%) en lengua; 10/33 (33,3%) en cavidad oral y 8/30 (26,7%) en pulpejos. En cuanto a las MAV, 9/29 pacientes (31,0%) las presentaban en pulmón, 7/26 (27,0%) digestivas y 9/29 (31,0%) hepáticas. La frecuencia de MAV pulmonares fue mayor en los pacientes sin telangiectasias labiales 55,6 vs. 20,0% en el grupo que sí las presentaba: OR 0,20; IC95% [0,04; 1,10], $p = 0,056$. Las MAV pulmonares fueron más frecuentes en los pacientes sin telangiectasias en lengua 54,5 vs. 16,7% entre los que sí las tenían: OR 0,20; IC95% [0,03; 0,93], $p = 0,030$. El resto de asociaciones entre telangiectasias y MAV no resultaron significativas.

Discusión: Las telangiectasias son lesiones pequeñas, sobreelevadas, que desaparecen a la presión, aparecen en pulpejos, palmas, lecho ungueal, labios, lengua, etc. Para su diagnóstico, en HHT son necesarias al menos tres. Las MAV pulmonares producen un *shunt* derecha-izquierda anatómico que puede provocar hipoxemia y embolismos paradójicos con la morbimortalidad que ello conlleva. El *screening* se realiza mediante ecocardiograma transtorácico con contraste, si es positivo se solicita una angioTC de tórax. El tratamiento de las MAV pulmonares es la embolización.

Conclusiones: La presencia de telangiectasias labiales y en lengua se asoció con el menor riesgo de MAV pulmonares. Podría considerarse de utilidad el registro detallado del número de telangiectasias que tienen los pacientes en las localizaciones descritas para relacionarlas con la aparición de futuras MAV pulmonares.

Bibliografía

1. Dupuis-Girod S, Cottin V, Shovlin CL. The Lung in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Respiration*. 2017;94(4):315-30.