Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S86

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

312 - SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA SIN AFECTACIÓN PULMONAR SIGNIFICATIVA

Bernat Villanueva Cutillas, Sara Moreno Lopes, Nuria Trullen Malaret, Cristina Monforte Carrasco, Raquel Torres Iglesias, Pablo Peláez Ibáñez, Natalia Pereda Pérez y Antoni Riera Mestre

Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, España.

Resumen

Objetivos: Definir el riesgo de presentar sintomatología o complicaciones embólicas relacionada con malformaciones arteriovenosas (MAV) pulmonares en una cohorte de pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) sin afectación pulmonar significativa en el momento del cribado inicial.

Métodos: Se seleccionaron pacientes adultos diagnosticados de THH por criterios clínicos (cumpliendo al menos 3 criterios de Curaçao) o por genética que presentaran un shunt derecha-izquierda (SDI) grado 0 o 1 (según el sistema de gradación de Barzilai modificado) estimado por ecocardiografía transtorácica (ETT) con contraste en el momento del cribado inicial. Se excluyeron aquellos con un seguimiento inferior a un año y aquellos con embolizaciones pulmonares previas. Se registraron los síntomas respiratorios y las complicaciones neurológicas durante el seguimiento, así como la evolución del SDI y la necesidad de tratamiento endovascular. Se compararon las características clínicas, analíticas y genéticas basales entre los pacientes que presentaron complicaciones y los que no y entre aquellos con progresión del SDI y aquellos sin.

Resultados: De un total de 405 pacientes incluidos en la cohorte, 183 (45,2%) presentaron SDI grado 0 o 1 en el cribado inicial y fueron seguidos por un periodo medio de 5,78 años. Nueve de estos pacientes presentaron complicaciones potencialmente derivadas de la presencia de MAV pulmonares, aunque ninguna de ellas se les pudo atribuir este origen finalmente. 84 pacientes tenían una ETT de control con al menos un año de diferencia respecto la inicial. De estos, en solamente nueve se observó una progresión del SDI y en solamente uno se realizó embolización de una MAV. Únicamente el SDI inicial de grado y el Epistaxis Severity Score (ESS) más elevado se asoció a progresión del SDI. En la tabla 1 se observan los datos comparados entre el grupo con y sin progresión.

	No progresión (n = 75)	Progresión (n = 9)	p
Edad (años), media (DE)	50,71 (14,14)	49,84 (13,11)	0,861
Mujeres, n (%)	41 (54,7)	4 (44,4)	0,727

Genética, n (%)	ENG	19 (25,3)	5 (55,6)	0,458
ACVRL1	37 (49,3)	4 (44,4)		
Negativa	10 (13,3)	0 (0)		
No estudiado	9 (12)	0 (0)		
Afectación hepática, n (%)	53 (70,7)	9 (100)	0,104	
Afectación de sistema nervioso central, n (%)	4 (5,3)	0 (0)	1,000	
Afectación gastrointestinal, n (%)	29 (38,67)	5 (55,56)	0,303	
Tabaquismo, n (%)	No	29 (38,67)	2 (22,22)	0,407
Previo	18 (24)	4 (44,44)		
Activo	28 (37,33)	3 (33,33)		
Hipertensión, n (%)	38 (50,7)	5 (55,6)	1,000	
Diabetes, n (%)	9 (12)	1 (11,1)	1,000	
Dislipemia, n (%)	21 (28)	4 (44,4)	0,440	
Requerimiento transfusional, n (%)	20 (26,7)	1 (11,1)	0,439	
Bevacizumab, n (%)	11 (14,7)	0 (0)	0,598	
Requerimiento de hierro endovenoso, n (%)	30 (40)	5 (55,6)	0,480	

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Seguimiento (años), media (DE)	6,85 (2,4)	7,19 (1,41)	0,544	
Embarazo durante el seguimiento, n (%) respecto a total de mujeres	3 (8)	0 (0)	1,000	
EES, media (DE)	2,86 (1,79)	4,35 (1,29)	0,025*	
Shunt derecha-izquierda, n (%)	Ausente	38 (50,67)	0 (0)	0,003*
Grado 1	37 (49,33)	9 (100)		
Creatinina (?mol/L), media (DE)	76,16 (20,27)	85,88 (11,58)	0,189	
ALT (UI/L), media (DE)	21,51 (12)	28,38 (19,27)	0,155	
AST (UI/L), media (DE)	22,81 (8,65)	26,88 (12,28)	0,233	
GGT (UI/L), media (DE)	49,84 (85,48)	43 (31,01)	0,824	
FA (UI/L), media (DE)	75,56 (32,07)	56,63 (22,17)	0,109	
Bilirrubina (mg/dL), media (DE)	10,45 (6)	9,13 (4,36)	0,547	
Ferritina (?g/L), media (DE)	60,39 (61,56)	62,73 (62,14)	0,919	
IST (%), media (DE)	19,77 (11,88)	25,57 (18,25)	0,246	
Hemoglobina (g/L), media (DE)	134,36 (26,32)	139,38 (18,07)	0,601	

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Plaquetas (× 10^9/L), media (DE)	256,64 (65,34)	252,63 (71,83)	0,871
Leucocitos (× 10^9/L), media (DE)	5,88 (1,99)	6,12 (1,37)	0,742

Conclusiones: Las complicaciones derivadas de la afectación pulmonar en la THH y el requerimiento de embolización son infrecuentes en los pacientes con SDI grado 0 o 1 en el cribado inicial.

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.