



## 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
<b>Edad (años), media (DE)</b>	50,71 (14,14)	49,84 (13,11)	0,861
<b>Mujeres, n (%)</b>	41 (54,7)	4 (44,4)	0,727

<b>Genética, n (%)</b>	<b>ENG</b>	19 (25,3)	5 (55,6)	0,458
<b>ACVRL1</b>	37 (49,3)	4 (44,4)		
<b>Negativa</b>	10 (13,3)	0 (0)		
<b>No estudiado</b>	9 (12)	0 (0)		
<b>Afectación hepática, n (%)</b>	53 (70,7)	9 (100)	0,104	
<b>Afectación de sistema nervioso central, n (%)</b>	4 (5,3)	0 (0)	1,000	
<b>Afectación gastrointestinal, n (%)</b>	29 (38,67)	5 (55,56)	0,303	
<b>Tabaquismo, n (%)</b>	<b>No</b>	29 (38,67)	2 (22,22)	0,407
<b>Previo</b>	18 (24)	4 (44,44)		
<b>Activo</b>	28 (37,33)	3 (33,33)		
<b>Hipertensión, n (%)</b>	38 (50,7)	5 (55,6)	1,000	
<b>Diabetes, n (%)</b>	9 (12)	1 (11,1)	1,000	
<b>Dislipemia, n (%)</b>	21 (28)	4 (44,4)	0,440	
<b>Requerimiento transfusional, n (%)</b>	20 (26,7)	1 (11,1)	0,439	
<b>Bevacizumab, n (%)</b>	11 (14,7)	0 (0)	0,598	
<b>Requerimiento de hierro endovenoso, n (%)</b>	30 (40)	5 (55,6)	0,480	
<b>Seguimiento (años), media (DE)</b>	6,85 (2,4)	7,19 (1,41)	0,544	
<b>Embarazo durante el seguimiento, n (%) respecto a total de mujeres</b>	3 (8)	0 (0)	1,000	
<b>EES, media (DE)</b>	2,86 (1,79)	4,35 (1,29)	<b>0,025*</b>	
<b>Shunt derecha-izquierda, n (%)</b>	<b>Ausente</b>	38 (50,67)	0 (0)	
<b>Grado 1</b>	37 (49,33)	9 (100)		
<b>Creatinina (µmol/L), media (DE)</b>	76,16 (20,27)	85,88 (11,58)	0,189	
<b>ALT (UI/L), media (DE)</b>	21,51 (12)	28,38 (19,27)	0,155	
<b>AST (UI/L), media (DE)</b>	22,81 (8,65)	26,88 (12,28)	0,233	
<b>GGT (UI/L), media (DE)</b>	49,84 (85,48)	43 (31,01)	0,824	
<b>FA (UI/L), media (DE)</b>	75,56 (32,07)	56,63 (22,17)	0,109	
<b>Bilirrubina (mg/dL), media (DE)</b>	10,45 (6)	9,13 (4,36)	0,547	
<b>Ferritina (µg/L), media (DE)</b>	60,39 (61,56)	62,73 (62,14)	0,919	
<b>IST (%), media (DE)</b>	19,77 (11,88)	25,57 (18,25)	0,246	
<b>Hemoglobina (g/L), media (DE)</b>	134,36 (26,32)	139,38 (18,07)	0,601	
<b>Plaquetas (× 10<sup>9</sup>/L), media (DE)</b>	256,64 (65,34)	252,63 (71,83)	0,871	
<b>Leucocitos (× 10<sup>9</sup>/L), media (DE)</b>	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.