



V-265. - CORRELACIÓN ENTRE EL GRADO DE SHUNT DERECHO-IZQUIERDO POR ECOCARDIOGRAFÍA Y PRESENCIA DE MALFORMACIONES VASCULARES EN ANGIO-TC EN PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA

C. Royo Cebrecos¹, J. Mora-Luján¹, F. Cruellas Taischik², C. Sancho³, E. Alba Rey³, M. Sánchez-Corral⁴, J. Ribas⁵, A. Riera-Mestre¹

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Otorrinolaringología, ³Servicio de Angioradiología, ⁴Servicio de Cardiología, ⁵Servicio de Neumología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona).

Resumen

Objetivos: La telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) es una enfermedad autosómica dominante considerada como una enfermedad rara. Las dos alteraciones cromosómicas más frecuentes se encuentran en los cromosomas 9 y 12. Su diagnóstico es clínico de acuerdo a los criterios de Curaçao, recomendándose un estudio para la detección de malformaciones vasculares. Los pacientes con fístulas arterio-venosas (FAV) pulmonares deben ser valorados para la embolización vascular y además deben recibir tratamiento antibiótico profiláctico en procedimientos invasivos para evitar la aparición de abscesos cerebrales. El objetivo principal de este estudio es valorar la correlación entre la detección de paso de burbujas derecha-izquierda en la ecocardiografía transtorácica (ETT) con contraste y la detección de FAV mediante la angio-tomografía computarizada (aTC).

Métodos: Pacientes atendidos consecutivamente en la Unidad de HHT de un hospital universitario de tercer nivel. Los criterios de inclusión fueron: consentimiento oral, diagnóstico definitivo de la HHT (≥ 3 criterios de Curaçao), tener un estudio completo de imagen mediante aTC toraco-abdominal (64-coronas) y una ETT con contraste. Esta última prueba consiste en la administración de 10 mL de suero fisiológico agitado (9 mL suero fisiológico con 0,5 mL de aire y 0,5 mL de sangre) por una vía endovenosa periférica colocada en una extremidad superior. Posteriormente se valora la presencia de paso de burbujas al ventrículo izquierdo en 4 grados (clasificación de Barzilai): < 20 burbujas (grado 1), opacidad moderada (grado 2), extensa opacidad sin contactar con el endocardio (grado 3) y extensa opacidad con definición del endocardio (grado 4). Se recogieron datos clínicos, incluyendo el Epistaxis Severity Score (ESS).

Resultados: Un total de 50 pacientes fueron derivados a la Unidad HHT entre febrero de 2011 y febrero de 2013. De ellos, 32 pacientes cumplieron los criterios de inclusión. La media de edad (DE) fue de 53,6 años (14,9) y 18 (56,3%) pacientes eran mujeres. La media del ESS fue de 4,6 (2,2) puntos; 17 (53%) pacientes presentaban un ESS ≥ 4 (considerado moderado-grave). La ETT con contraste evidenció paso de burbujas a cavidades izquierdas en 18 (56,3%) pacientes: 8 (44%) pacientes con grado 1, 5 (27,8%), con grado 2, 3 (16,7%) con grado 3 y 2 (11,1%) pacientes con grado 4. En 9 (28,1%) pacientes se detectó la presencia de una FAV pulmonar mediante la aTC;

todos ellos presentaban una ETT con contraste positiva para el paso de burbujas (sensibilidad 100%), siendo todos ellos en grado ≥ 2 . De los 9 pacientes con paso de burbujas en la ETT pero sin evidencia macroscópica de FAV en la aTC, todos presentaban un paso de burbujas Grado 1, excepto un paciente con Grado 2. Ninguno de los pacientes con una ETT con contraste negativa presentaron FAV pulmonares en la aTC (valor predictivo negativo -VPN- del 100%).

Conclusiones: La ETT con contraste permite detectar el 100% de pacientes con FAV pulmonares, presentando todos nuestros pacientes un paso de burbujas grado ≥ 2 . En la mitad de los pacientes con ETT positiva, no se evidencia una FAV macroscópicamente visible en la aTC, mayoritariamente en los pacientes con un paso de burbujas grado 1. La ETT con contraste ha mostrado un VPN del 100% respecto a la presencia de FAV pulmonares objetivadas en la aTC.