



V-93. - ANEMIA EN PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (SÍNDROME DE RENDU OSLER WEBER)

A. Ojeda Sosa, Z. Santos Moyano, L. Suárez Hormiga, N. Moya Notario, N. Jaén Sánchez, J. López Vega, J. Gómez Díaz

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

Resumen

Objetivos: Estudio de la prevalencia de anemia y sus características en pacientes con diagnóstico de enfermedad de Rendu-Osler en seguimiento en nuestra consulta, durante el último año (enero 2012-diciembre 2012).

Métodos: Estudio retrospectivo, donde se revisaron los pacientes con diagnóstico genético de enfermedad de Rendu-Osler. Se analizó la presencia de niveles de hemoglobina bajos (Hb < 13 mg/dl en el hombre y Hb < 12 mg/dl en la mujer), y análisis de los niveles de sideremia (60-150 ng/mL) y ferritina (20-250 µg/dl). Además se estudió el origen de los sangrados causantes de dicha anemia y la necesidad de tratamiento al respecto.

Resultados: Se revisaron un total de 28 pacientes afectados por la enfermedad Rendu-Osler: 16 varones (57,1%) y 12 mujeres (42,8%), con una edad media de 40,8 años en los varones y 52,4 años en las mujeres. Se objetivó la presencia de anemia ferropénica en 12 de los 28 pacientes (42,8%): 4 varones (44,4%) y 8 mujeres (66,6%). El nivel de Hb medio que presentaban fue de 8,3 mg/dl en los varones y 10,1mg/dl en las mujeres. La sideremia fue de 29,2 ng/mL en varones y 32,5 ng/mL en mujeres; y la ferritina fue de 18,9 µg/dl en varones y 10,3 µg/dl en mujeres. El origen más frecuente del sangrado fue a nivel ORL (en forma de epistaxis): 4 hombres (100%) y 7 mujeres (87,5%), de las cuales se asociaba a sangrado a nivel de telangiectasias mucocutáneas en 2 de los casos (25% mujeres). En un sólo caso el origen de los sangrados fue a nivel ginecológico (12,5%). De los pacientes que presentaban anemia, habían recibido tratamiento con hierro oral, todos los casos (100%) y la terapia con hierro intravenoso fue administrada a 7 pacientes (58,3%): 3 varones (75%) y 4 mujeres (50%). Precisar además transfusiones sanguíneas 6 de los pacientes (50% de los casos): 3 varones (75%) y 3 mujeres (37,5%). Fue suficiente sólo el tratamiento con hierro oral en 5 casos: 1 varón (25%) y 4 mujeres (50%), para el control de la anemia. La terapia combinada de hierro oral e intravenoso fue precisa en 1 mujer (12,5%), sin necesidad de transfusiones. En 6 de los casos: 3 varones (75%) y 3 mujeres (37,5%) precisaron además de hierro oral e intravenoso, transfusiones de sangre.

Discusión: La enfermedad de Rendu-Osler se considera una "enfermedad rara", estimándose su prevalencia a nivel mundial en 1/10.000 habitantes. Es una enfermedad genética con transmisión autonómica dominante, que se caracteriza por la aparición de epistaxis, telangiectasias

mucocutánea y malformaciones vasculares a distintos niveles (pulmonares, cerebrales, digestivas), siendo la anemia el síntoma más frecuente por lo que consultan dichos pacientes. En nuestra serie de casos, la anemia se encuentra presente en el 43% de los pacientes, precisando en el 50% de los casos tratamiento intensivo con triple terapia (hierro oral, hierro intravenoso y transfusiones sanguíneas).

Conclusiones: 1. La prevalencia de anemia fue más frecuente en mujeres (66% de los pacientes), sin embargo la severidad de la misma fue mayor en los varones, con una hemoglobina media de 8,3 mg/dl. 2. El origen más frecuente de los sangrados fue a nivel ORL (epistaxis), 100% de los varones y 87,5% de las mujeres. 3. El manejo de la anemia en los varones precisó un tratamiento más intensivo, con necesidad de combinar hierro oral, intravenoso y transfusiones sanguíneas en el 75% de los casos, frente al 37,5% de las mujeres.