Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):949

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-94. - MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES ASOCIADAS a TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA. PRESENTACIÓN CLÍNICA

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

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

Resumen

Objetivos: Descripción de las características clínicas de los pacientes diagnosticados de telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) con malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP).

Métodos: Revisión de nuestra serie de pacientes con HHT (28 casos), analizando aquellos que presentan afectación a nivel pulmonar, con presencia de MAVP, destacando sus distintas formas de presentación clínica.

Resultados: Se encontraron 4 pacientes con diagnóstico de HHT, con afectación a nivel pulmonar, en forma de MAVP. Se trata de 4 mujeres con una edad media de 45,7 años. En el momento del diagnóstico de HHT (criterios clínicos y genéticos), las características clínicas de las pacientes eran: Paciente 1: asintomática. Paciente 2: presentaba hipoxemia e intolerancia al ejercicio de meses de evolución. Paciente 3: paciente que debutó con cuadro de focalidad neurológica secundaria a embolismo paradójico a MAVP, en dicho ingreso fue diagnosticada de HHT. Paciente 4: clínica de disnea progresiva de años de evolución y epistaxis leve. Se realiza angio-TC, screening inicial, para valorar la presencia de MAVP, con los siguientes resultados: Paciente 1: MAVP única en LID. Se procede a embolización y colocación de microcoils (× 2) sin incidencias. Paciente 2: MAVP en LID (× 3). Embolización de una de ellas, la de mayor tamaño (3 mm). Colocación de coils. Paciente 3: MAVP en LII (× 3). Se realiza embolización en las dos mayores, con colocación de coils (× 2), detectándose en la arteriografía una nueva MAVP a nivel de LMD, procediéndose a su embolización y colocación de 1 coils. Paciente 4: MAVP en LID. No realizándose arteriografía por negativa de la paciente. Seguimiento clínico y radiológico (angio-TC) a los 6-12 meses: Paciente 1: asintomática. Angio-TC control: cierre MAPV completa, sin objetivarse nuevas fístulas. Paciente 2: asintomática. Angio-TC: persisten MAVP (× 2) en LID, sin cambios en el tamaño de las mismas. Buen resultado angiográfico de la embolización previa. Paciente 3: asintomática. Repermeabilización parcial, de una de las MAVP embolizadas en LID y aparición de una nueva MAVP a nivel LID < 3 mm. Pendiente de valorar nueva embolización. Paciente 4: Desarrollo de hipertensión pulmonar moderada, con necesidad de oxigenoterapia crónica domiciliaria. Control ecocardiográfico/TC, sin cambios en el tamaño y número de MAVP.

Discusión: Las MAVP son comunicaciones anormales entre el sistema arterial y venoso. Se trata de

una patología poco frecuente y con una alta asociación con la HHT. Clínicamente pueden ser silentes o cursar con hipoxemia, hemoptisis y/o síntomas neurológicos secundarios a embolias paradójicas y abscesos cerebrales. El tratamiento de elección es la embolización endovascular, se recomienda en todas las MAVP mayores o iguales a 3 mm de diámetro, independientemente de su sintomatología.

Conclusiones: Presentamos 4 casos de pacientes con HHT y presencia de MAVP, con distintas formas de presentación clínica y evolución, destacando así la importancia del diagnóstico precoz y tratamiento de las MAVP, para evitar consecuencias graves como puede ser el desarrollo de hipertensión pulmonar o el riesgo de infartos cerebrales por émbolos paradójicos o abscesos cerebrales.

0014-2565 / © 2013, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.