



<https://www.revclinesp.es>

## ER-009 - LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES EN LA ENFERMEDAD DE ROW: UNA AMENAZA SILENTE

*M. Cotugno, L. Guirado Torrecillas, A. Garre García, A. Laso Ortiz, A. Castillo Navarro, M. Molina Cifuentes, M. Martín Romero, G. Poza Cisneros*

*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.*

### Resumen

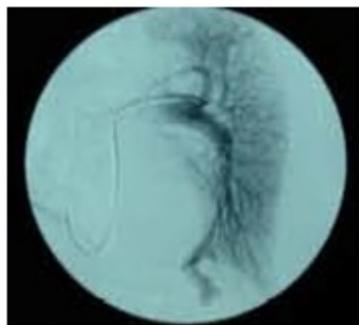
**Objetivos:** Análisis descriptivo de las características clínicas de los pacientes con enfermedad de Rendu Osler Weber (ROW) con malformaciones arteriovenosas (MAV) pulmonares.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de ROW que presentan MAV pulmonares que ingresan en los últimos diez años (2005-2015) en nuestro hospital. Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, antecedentes familiares, otras manifestaciones de la enfermedad, análisis genético, diagnóstico de ROW antes del diagnóstico de MAV, intervalo de tiempo entre el diagnóstico de ROW y las MAV, forma de presentación de las MAV, existencia de shunt en ecocardio, número de MAV, localización, tipo de tratamiento realizado, evolución tras tratamiento.

**Resultados:** De 14 pacientes analizados 5 presentaban MAV pulmonares (2 varones y 3 mujeres). Tres de ellos tenían antecedentes familiares, todos presentaban epistaxis y telangiectasias muco-cutáneas, 1 MAV hepáticas y ninguno cerebrales. 3 pacientes no tenían diagnóstico previo de ROW. El tiempo entre el diagnóstico de ROW y de las MAV pulmonares fue de 54 años en un caso y de menos de un año en el otro. La forma de presentación fueron abscesos cerebrales en 3 casos, 1 ictus cerebral e insuficiencia respiratoria hipoxémica en un caso. 2 pacientes presentaron MAV pulmonares múltiples ( $> 5$ ), 1 presentó 5 y 2 pacientes solo presentaban 1 MAV. En 3 casos las MAV eran bilaterales y en 2 casos unilaterales. Fueron tratados todos con embolización, realizándose en 1 caso 4 embolizaciones, en 2 casos 5 y en 2 casos 1 embolización. En los 4 pacientes seguidos sólo un caso presentó repermeabilización parcial de la MAV embolizada. De los 5 pacientes 3 tenían ecocardio. En 2 de 3 pacientes con ecocardio realizada se objetivó shunt. El estudio genético sólo se realizó en un paciente que objetivó mutación de la endoglina.

**Discusión:** La enfermedad de ROW es una enfermedad poco frecuente donde las manifestaciones clínicas más habituales son la epistaxis y las telangiectasias muco-cutáneas. Es una enfermedad que se diagnostica en muchas ocasiones de forma tardía, tal y como se evidencia en nuestra serie de pacientes donde 3 de ellos no estaban diagnosticados a pesar de presentar manifestaciones características de la enfermedad desde la juventud. Las MAV pulmonares son las manifestaciones viscerales más frecuentes (15-50%) y que deben ser detectadas mediante pruebas de screening. En nuestro estudio ninguno de los pacientes con diagnóstico previo de ROW había sido sometido a screening de MAV pulmonares. En todos los casos el diagnóstico de las MAV pulmonares se realizó de forma tardía por presentar una complicación derivada de la misma, en 4 casos por complicaciones del SNC (3 abscesos, 1 ictus) y en 1 caso por complicaciones respiratorias derivadas de la hipoxemia. El tratamiento fue la embolización en todos los pacientes observándose tan sólo

en uno de ellos una repermilización parcial.



*ER-009c.jpg*

*Conclusiones:* La enfermedad de ROW a pesar de ser poco frecuente debe ser tenida en cuenta ante la presencia de abscesos cerebrales sin foco evidente e ictus criptogénico investigando manifestaciones típicas de la enfermedad como epistaxis y teleangectasias que a veces no son tan evidentes. Las MAV pulmonares se diagnostican en muchas ocasiones de forma tardía cuando presentan alguna complicación, las cuales pueden tener consecuencias devastadoras.