



## ER-021 - TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (HHT) CON AFECTACIÓN HEPÁTICA: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

A. Ojeda Sosa<sup>1</sup>, Z. Santos Moyano<sup>2</sup>, N. Moya Notario<sup>1</sup>, L. Suárez Hormiga<sup>1</sup>, E. Verdugo Espinosa<sup>1</sup>, F. Romero Santana<sup>1</sup>, D. García González<sup>1</sup>, R. Apolinario Hidalgo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital San Juan de la Cruz. Úbeda (Jaén).

### Resumen

**Objetivos:** El objetivo de este estudio es describir la prevalencia de la afectación hepática y características de los hallazgos radiológicos encontrados, en los pacientes con diagnóstico de HHT, en seguimiento en la Consulta de Enfermedades Minoritarias.

**Métodos:** Estudio retrospectivo, donde se revisaron 96 pacientes con diagnóstico de HHT, analizándose finalmente un total de 73 pacientes a los que se les había realizado pruebas radiológicas hepáticas, en seguimiento en Consultas de Enfermedades Minoritarias, durante el periodo comprendido entre octubre/2012 y junio/2015 (SPSS versión 19.0). Se analizó los resultados radiológicos obtenidos en angioTAC hepático o ecografía-Doppler abdominal, y se revisó las características y prevalencia de las malformaciones arteriovenosas hepáticas (MAVH) encontradas.

**Resultados:** Se analizaron 73 pacientes con diagnóstico de HHT, a los que se le realizó, para el despistaje de MAVH: angio-TAC Abdomen a 60 pacientes (82,1%), siendo normal en 33 pacientes (55%) y describiéndose la presencia de MAVH en 27 pacientes (45%). Ecografía-Doppler hepático a 13 pacientes (17,9%), siendo normal en 10 pacientes (76,9%) y patológica, con presencia de MAVH, en 3 pacientes (23,1%). En total, 30 de los 73 pacientes (41%) estudiados con HHT presentan MAVH, siendo las telangiectasias milimétricas múltiples el tipo de MAVH más frecuente (70%).

| Hallazgos radiológicos- MAVH                  |      |              |
|---|------|--------------|
| Telangiectasias mm, múltiples                 | 70%  | 21 pacientes |
| Dilatación art. hepática y telangiectasias mm | 20%  | 6 pacientes  |
| Shunt arterio-portal                          | 6,7% | 2 pacientes  |
| Shunt porto-venoso                            | 3,3% | 1 paciente   |

**Discusión:** La telangiectasia hemorrágica hereditaria es una enfermedad rara, hereditaria (autosómica dominante), con una prevalencia a nivel mundial de 1/10.000 habitantes. Se caracteriza por la presencia de epistaxis, lesiones telangiectásicas en piel-mucosas y la presencia de malformaciones arteriovenosas en órganos internos como es el hígado. La prevalencia de la afectación hepática en pacientes con HHT oscila entre un 8 a un 70%, según diversos estudios publicados. En nuestra serie de pacientes, el 41% de los pacientes estudiados con angioTAC abdominal o ecografía doppler hepático presentaban MAVH.

*Conclusiones:* En el estudio inicial de screening de los pacientes afectados de HHT, es necesario la realización de alguna prueba de imagen a nivel hepático, angio-TAC hepático o ecografía-Doppler hepático, para el despistaje de MAVH, ya que es un órgano que se ve afectado con gran frecuencia, llegando a alcanzar en algunas revisiones una prevalencia de afectación de hasta el 70%.