



## V-089 - TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA E HIPERTENSIÓN PULMONAR. INFLUENCIA DE LA EMBOLIZACIÓN TRANSCATÉTER PERCUTÁNEA

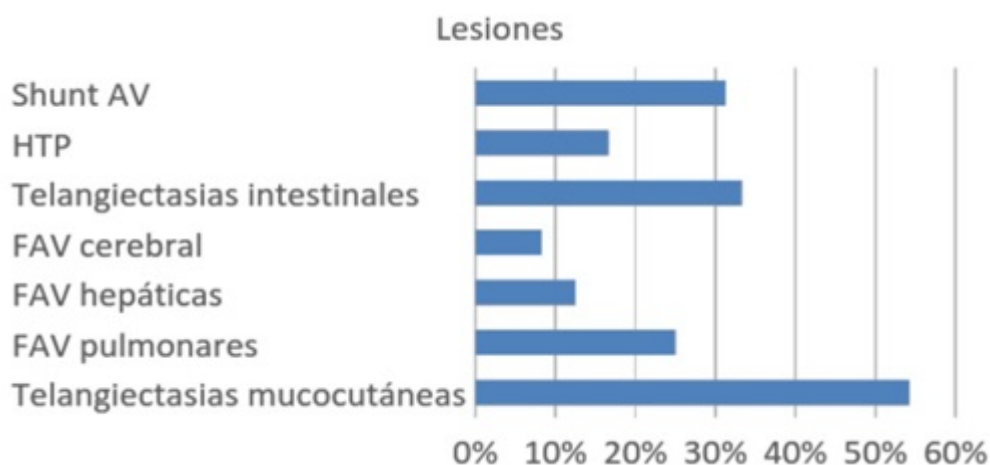
V. Sánchez Montagut, M. Pérez Quintana, J. López Morales, F. Nieto García y J. García Morillo

Unidad de Enfermedades Autoinmunes y Minoritarias. Medicina. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla.

### Resumen

**Objetivos:** La prevalencia de hipertensión pulmonar en la telangiectasia hereditaria hemorrágica (THH) no está bien establecida, por los diferentes mecanismos implicados en su desarrollo: hipertensión arterial pulmonar, alto flujo, y elevación de la presión capilar pulmonar., aunque la presencia de shunt AV es predominante. El cierre de las fistulas pulmonares con shunt significativo parece ser el tratamiento de éstas, y podrían mejorar tanto el desarrollo y grado de hipertensión pulmonar como los síntomas de insuficiencia cardiaca de alto gasto.

**Material y métodos:** Realizamos un análisis retrospectivo de la cohorte de pacientes con THH, en seguimiento por la Unidad de enfermedades autoinmunes y minoritarias del Hospital Virgen del Rocío durante el año 2016. A todos los pacientes se le realizó una ecocardiografía con contraste para evaluar el grado de shunt mediante el paso de burbujas utilizando el score de Barzilai et al (Am J Cardiol. 1991), un ecodoppler hepato-portal para descartar malformaciones vasculares hepáticas e hipertensión portal así como un análisis genético de los genes Endoglin-1 y AVCRL1 (ALK-1). Se comprobó la presencia de shunt extracardiaco con angioTAC y se realizó una embolización transcáteter percutáneo de las fistulas AV pulmonares con shunt significativo y con diámetro arteria aferente > 3 mm. Se analizó la evolución del grado de shunt extracardiaco e hipertensión pulmonar a los 3 meses de la embolización.



*Discusión:* La prevalencia de HTP en nuestra cohorte es del 16,6% que se asocia a la presencia de fistulas AV pulmonares con shunt extracardiaco significativo todos los casos. La presencia de HTP se relacionó con mutaciones del gen ALK1, que son las más prevalentes en nuestro medio. Se realizó una embolización de fistulas pulmonares en 4 pacientes, con disminución del shunt pero sin modificación en la prevalencia ni el grado de hipertensión pulmonar a los 3 meses de seguimiento. Por tanto parece que el cierre de las fistulas AV podría producir una mejoría del shunt pero no serían suficientes para reducir las presiones pulmonares en esta población, y en consecuencia, habría más mecanismos implicados en la etiopatogenia de la hipertensión pulmonar en esta entidad.