



## 744 - FÍSTULAS HEPÁTICAS PORTOSISTÉMICAS COMO CAUSA DE ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA SUBCLÍNICA EN LOS PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA

Ana Isabel Cañabate Figuerola<sup>1</sup>, Cristina Monforte Carrasco<sup>2</sup>, Sara Moreno Lopes<sup>2</sup>, Núria Trullén Malaret<sup>2</sup>, Bernat Villanueva Cutillas<sup>3</sup>, Raquel Torres Iglesias<sup>3</sup>, Enric Gamundi Grimalt<sup>4</sup> y Antoni Riera-Mestre<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España. <sup>2</sup>Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona, España. <sup>3</sup>Hospital Universitari de Bellvitge. Institut de Recerca Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL), Barcelona, España. <sup>4</sup>Hospital Universitari de Bellvitge. Laboratorio de Citología Hematológica, Barcelona, España. <sup>5</sup>Hospital Universitari de Bellvitge. Institut de Recerca Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL). Universitat de Barcelona (UB), Barcelona, España.

### Resumen

**Objetivos:** La telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) es una enfermedad minoritaria, de herencia autosómica dominante, caracterizada por la presencia de telangiectasias mucocutáneas y malformaciones vasculares (MV) viscerales. Las MV hepáticas están presentes en un 41-84% de los pacientes con THH y pueden ser arteriovenosas, arterioportales y/o portovenosas. Las MV portovenosas pueden producir encefalopatía hepática (EH). Esta manifestación es poco frecuente en la THH y no existe evidencia sobre la EH subclínica. Con este estudio se pretende describir la presencia y prevalencia de EH subclínica en pacientes con THH.

**Métodos:** Se trata de un estudio observacional transversal. Del total de 350 pacientes con THH en seguimiento activo en un centro de referencia para esta enfermedad, se identificaron los pacientes con MV portovenosas y se seleccionaron controles 1:1 emparejados por sexo y edad ( $\pm 5$  años) sin estas MV en un angio-TC realizado en los últimos 5 años. Se excluyeron los pacientes con demencia, encefalopatía clínica en el momento de la valoración o con cirrosis hepática conocida. A todos los pacientes se les realizaron test telefónicos para detectar EH subclínica (prueba simplificada de nominación de animales S-ANT1, test de Pfeiffer y síntomas de esta y se registraron datos epidemiológicos, clínicos y analíticos. Se analizaron y compararon estos resultados en los 2 grupos.

**Resultados:** Se identificaron 28 pacientes con fístulas porto-venosas de los cuales 4 fueron excluidos (1 por demencia avanzada y 3 por imposibilidad de contactar telefónicamente) resultando en un total de 24 casos. Posteriormente se seleccionaron 24 controles con THH emparejados. Las características clínicas y demográficas de ambos grupos se observan en la tabla, sin que haya diferencias significativas entre ellos. Respecto a la prueba S-ANT1, el 54,2% de los casos y el 33,3% de los controles obtuvieron un resultado patológico ( $p = 0,146$ ). El 66,7% de los casos presentaron 1 o 2 errores en el test de Pfeiffer respecto un 25% de los controles ( $p = 0,004$ ). El 20,8% de los casos explicaron caídas el último año mientras que en controles fue del 8,3% ( $p = 0,416$ ), el 54,2% de los casos presentaron trastornos de sueño respecto un 12,5% de los controles ( $p = 0,002$ ) y el 45,8% de los casos presentaron problemas de atención respecto un 12,5% de los controles ( $p = 0,011$ ).

		Casos (n = 24)	Controles (n = 24)	p
Edad (años), media (DE)		66,6 ( $\pm$ 12,2)	65,2 ( $\pm$ 11,6)	0,350
Sexo femenino, n (%)		17 (70,8)	17 (70,8)	1,000
Nivel estudios, n (%)	Primaria	14 (58,3)	16 (66,7)	0,811
	Secundaria	2 (8,3)	2 (8,3)	
	Universitarios	8 (33,3)	6 (25)	
	Negativo	2 (0,1)	2 (0,1)	
Estudio genético, n (%)	ENG	7 (33,3)	8 (42,1)	0,820
	ACVRL1	9 (57,1)	9 (47,3)	
Afectación pulmonar, n (%)		6 (27,3)	8 (33,3)	0,517
Afectación hepática, n (%)		24 (100)	17 (73,9)	0,022
Índice cardíaco, media (DE)		3,38 ( $\pm$ 0,73)	3,05 ( $\pm$ 0,6)	0,157
Afectación gastrointestinal, n (%)		15 (88,2)	14 (87,5)	1,000
Afectación SNC, n (%)		1 (8,3)	2 (16,7)	1,000
ESS, media (DE)		0,78 ( $\pm$ 0,87)	1,00 ( $\pm$ 0,72)	0,350
Bilirrubina, media (DE)		11 ( $\pm$ 9,1)	11,8 ( $\pm$ 11,12)	0,794
Albúmina, media (DE)		44,3 ( $\pm$ 4,3)	44,5 ( $\pm$ 4,8)	0,890
INR, media (DE)		1,08 ( $\pm$ 0,11)	1,04 ( $\pm$ 0,12)	0,292

GGT, media (DE)	49,5 ( $\pm$ 43,6)	54,8 ( $\pm$ 54,5)	0,726
FA, media (DE)	113,5 ( $\pm$ 75)	104,7 ( $\pm$ 49,4)	0,662
Creatinina, media (DE)	73,7 ( $\pm$ 15,8)	67,8 ( $\pm$ 12,3)	0,171
Hemoglobina, media (DE)	130,2 ( $\pm$ 18)	125,1 ( $\pm$ 21,1)	0,391
Ferritina, mediana [IQR]	78,2 [43,7-280,5]	36,85 [23,5 - 93,7]	0,086
IST, media (DE)	23,9 ( $\pm$ 14,6)	20,7 ( $\pm$ 20,5)	0,740
ALT, media (DE)	18,12 ( $\pm$ 8,3)	23 ( $\pm$ 14,4)	0,171
AST, media (DE)	25,2 ( $\pm$ 7,8)	23,3 ( $\pm$ 7,8)	0,463

**Discusión:** La encefalopatía subclínica o mínima se caracteriza por la presencia de déficits neuropsicológicos objetivables solamente mediante test diagnósticos. Barone *et al.* (2021) realizaron test para detectar anomalías neurológicas subclínicas en 33 pacientes con THH aunque no diferenciaron entre aquellos con o sin MVs portovenosas visibles. En nuestro estudio observamos que los pacientes con este tipo de MVs presentan de forma estadísticamente significativa más errores en el test de Pfeiffer, más problemas de atención y más alteraciones del sueño. Aunque no de forma estadísticamente significativa, se ha observado una tendencia a tener más caídas y a tener un test S-ANT1 patológico en el grupo con MVs portovenosas.

**Conclusiones:** Los pacientes con THH y MVs portovenosas tienen más alteraciones neuropsicológicas sugestivas de EH subclínica que los pacientes con THH sin estas MVs.

## Bibliografía

1. Dumortier J, *et al.* Hyperammonemic encephalopathy associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Clin Res Hepatol Gastroenterol. 2019;43:e54-6.
2. Kawabata H, *et al.* Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia Induced Portosystemic Encephalopathy: A Case Report and Literature Review. Intern Med. 2021;60(10):1541-5.
3. de Miguel Landiribar J, *et al.* Hyperammonemic encephalopathy in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Med Clin (Barc). 2021;157(8):402-3.
4. Riera-Mestre A, *et al.* Medical management of hemorrhagic hereditary telangiectasia in adult patients. Med Clin (Barc). 2019;152(7):274-80.
5. Labenz C, *et al.* Validation of the simplified Animal Naming Test as primary screening tool for the diagnosis of covert hepatic encephalopathy. Eur J Intern Med. 2019;60:96-100.