Rev Clin Esp. 2023;224(Supl 2):S278

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

173 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E INCIDENCIA DE INFECCIONES Y COMPLICACIONES SECUNDARIAS EN PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA

Adrián Viteri Noël[1,2], *Cecilia Suárez Carantoña*[1,2], *Daniel Useros Brañas*[1], *María Pilar Iranzo Alcolea*[1], *Mónica López Rodríguez*[1], *Andrés González García*[1], *José Luis Patier de la Peña*[1] *y Vicente Gómez del Olmo*[1]

[1]*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.* [2]*Universidad Alcalá, Alcalá de Henares, España.*

Resumen

Objetivos: Describir las características basales y complicaciones tras un año de seguimiento de pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT).

Métodos: Estudio descriptivo de una cohorte prospectiva de pacientes con HHT en seguimiento en consulta monográfica de Medicina Interna. Datos recogidos de pacientes con seguimiento de un año entre abril del 2021 y del 2022. Se incluyeron pacientes > 18 años con diagnóstico de HHT. Se excluyeron enfermedades autoinmunes y oncológicas activas, infecciones graves o cirugías en los últimos dos meses. Se describieron variables demográficas, clínicas y genéticas. Como variables de desenlace se tuvieron en cuenta el desarrollo de nuevas malformaciones arteriovenosas (MAV), necesidad de esclerosis nasal o intervencionismo radiológico, la necesidad de ingreso por hemorragia grave y mortalidad. Las variables se describen mediante frecuencias, media (desviación típica). El estudio fue aprobado por el comité de ética.

Resultados: Se analizaron 51 pacientes, con edad media de 48,6 ± 14,3 años, 28 (54,9%) mujeres. Las comorbilidades más frecuentes en la población fueron: dislipemia (11,8%), hipertensión arterial (9,8%), y diabetes mellitus (3,9%). Únicamente un paciente (2,0%) se encontraba anticoagulado por fibrilación auricular y dos pacientes (3,9%) estaban antiagregados. Un total de 24 (47,1%) presentaban mutación en el gen ENG, frente a 20/51 (39,2%) en el gen ALK, mientras que siete pacientes se encontraban pendientes de resultado genético. Con respecto a las telangiectasias, las localizaciones más frecuentes fueron en labios (62,7%), seguidas de la lengua (54,9%), mucosa oral (47,1%) y dedos (41,2%). La escala de gravedad de epistaxis (ESS) presentó valores medios de 2,3 ± 1,5 puntos. Cuatro pacientes presentaron complicaciones infecciosas: COVID-19, infección de la cavidad oral, infección del tracto urinario y meningitis bacteriana mientras que un paciente requirió ingreso por sangrado arterial grave (2,0%), otro presentó un sangrado cerebral (2,0%) y cinco (9,8%) refirieron disnea. Cuatro pacientes presentaron recanalizaciones de MAVs pulmonares (7,8%), cinco con nuevas MAVs pulmonares (11,8%) y dos con nuevas MAVs hepáticas (3,9%). Se realizaron siete intervenciones: una embolización pulmonar (2,0%), una fulguración de MAV digestiva (2,0%) y cinco esclerosis nasales (9,8%). Ningún paciente falleció.

Total	51

Edad		48,6 ± 14,3
Mujeres		28 (54,9%)
Fibrilación auricular		1 (2,0%)
Hipertensión arterial		5 (9,8%)
Enfermedad pulmonar obstructiva crónica		1 (2,0%)
Diabetes mellitus 2		2 (3,9%)
Dislipemia		6 (11,8%)
Úlcera péptica		1 (2,0%)
Mutación	ENG	24 (47,1%)
	ALK1	20 (39,2%)
Estatinas		6 (11,8%)
Antiagregantes		2 (3,9%)
Anticoagulantes		1 (2,0%)
Antihipertensivos		1 (2,0%)
Telangiectasias	Mucosa oral	24 (47,1%)
	Labios	32 (62,7%)
	Lengua	28 (54,9%)
	Dedos	21 (41,2%)
	Ojos	2 (3,9%)
	Otras	19 (37,3%)
ESS		2,31 ± 1,53
Outcomes		
Muertes		0 (0,0%)
Alteración perfil hepático		1 (2,0%)
Ingresos por sangrado		1 (2,0%)
Sangrado cerebral		1 (2,0%)
Recanalización MAVs pulmonares		4 (7,8%)
Nuevas MAVs Pulmonares		6 (11,8%)
Nuevas MAVs hepáticas		2 (3,9%)
Nuevas embolizaciones pulmonares		1 (2,0%)
Nuevas esclerosis nasales		5 (9,8%)
Otras intervenciones		1 (2,0%)
Disnea		5 (9,8%)

Discusión: Los pacientes con HHT presentan con mayor frecuencia infecciones y sangrados respecto a la población general. La aparición de MAVs predispone a sangrados debido a fragilidad capilar y las MAVs pulmonares en específico aumentan la posibilidad de infecciones tras bacteriemias transitorias. Sin embargo, pacientes con HHT en seguimiento en una unidad de especialidad presentan una baja incidencia de infecciones u otras complicaciones secundarias a la patología. Se realizaron pocos procedimientos sobre MAVs pulmonares en ese año debido a que los pacientes fueron incluidos durante la pandemia de la COVID-19, retomando su seguimiento posteriormente.

Conclusiones: Los pacientes en seguimiento en la consulta de HHT son jóvenes, con escasas comorbilidades y sin polifarmacia. La población descrita en el estudio presenta una baja incidencia de infecciones y sangrados mayores respecto a otras cohortes de HHT. Esto pone de manifiesto la necesidad de un seguimiento estrecho y multidisciplinar para anticipar posibles complicaciones y

actuar de forma precoz evitando la morbimortalidad derivada de esta enfermedad.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.