



0 - Telangiectasia hemorrágica hereditaria. Afectación hepática

Y.J. Siu Navarro, J. Fernández Mata, L.Y. Castañeda Rodríguez, Y. García Alonso, P. Quintana Martínez y F.J. Nuño Mateo

Hospital de Cabueñes, Gijón, España.

Resumen

Objetivo docente: Describir los hallazgos radiológicos en el parénquima hepático de pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT), diagnosticados en nuestro hospital, mediante las diferentes técnicas de imagen: ecografía, tomografía computarizada multidetector (TCMD), resonancia magnética (RM) y angiografía.

Revisión del tema: La HHT o sd. Rendu Osler Weber (ROW) es una enfermedad autosómica dominante, caracterizada por una displasia vascular (telangiectasias o fistulas arteriovenosas). Tiene una afectación multivisceral, siendo la más frecuente la afección pulmonar, aunque la participación hepática en los últimos estudios ha progresado de un 8-31% a un 32-78%. La mayoría de estos pacientes están asintomáticos, determinando sus malformaciones vasculares hepáticas en estadios clínicos y radiológicos muy avanzados. Las diversas lesiones vasculares en el parénquima hepático se manifiestan como fistulas arteriovenosas (arterioportales, arteriosistémica y portosistémicas), hemangiomas, telangiectasias, colangitis necrotizante e hiperplasia nodular. Estas lesiones se pueden observar mediante diferentes pruebas de imagen: eco doppler, TCMD, RM y arteriografías.

Conclusiones: En el ROW se puede desarrollar un diferente espectro de lesiones hepáticas. El papel del radiólogo es doble: screening mediante ecografía-Doppler y caracterizar las lesiones mediante estudios dinámicos de TCMD y RM en pacientes ya diagnosticados.