marta	Nombre:
Herrero Redondo	Apellido:
Esther García Rodríguez, Ana Oliva Martí, Mildred Viveros Castaño, Isabel Cugat Gimeno, José Antonio Izuel Navarro	Otros Autores:
martaherreroredondo@gmail.com	E-mail:
Verge de la Cinta	Hospital:
Tortosa	Ciudad:
Hipoxemia grave en paciente con poliglobulia familiar	Título:
Mujer de 44 años con historia familiar de poliglobulia y epistaxis recurrentes desde la infancia. Niega disnea habitual. Acude por disnea, cianosis labial y acra. Saturación de O2 del 80%. La exploración ORL muestra telangiectasias en cornete inferior derecho , septum , labios y paladar duro. Se realiza TC torácica con civ que muestra seudonódulos hipercaptantes en segmento posterior del LSD y de menor entidad en segmento posterobasal del LII compatibles con malformaciones arteriovenosas (MAV) La angiografía selectiva muestra MAV compleja con tres pedículos en LSD y simple de gran diámetro en LII que se embolizan y múltiples periféricas menores a 3 mm.	Presentación:
Se trata de reciente diagnóstico de Enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) con disnea grave provocado por malformaciones vasculares pulmonares. La HHT es una enfermedad genética autosómica dominante, que condiciona desorden en la pared vascular, sin preferencia de sexo, con una prevalencia de 1 cada 5000-8000 habitantes El diagnóstico se basa en los criterios de Curaçao según signos clínicos compatibles e historia familiar. Se caracteriza por epistaxis recurrentes que comienzan en la infancia en 90% de los pacientes, telangiectasias en piel y mucosas y malformaciones arteriovenosas (MAV) viscerales, sobre todo pulmonares , que están presentes hasta el 30% de los pacientes con HHT e inversamente hasta el 70% de las MAV pulmonares se asocia a HHT. Las MAVP suelen ser múltiples con preferencia por lóbulos inferiores Pueden ser simples o complejas. Clínicamente cursan con hipoxemia por cortocircuito derecha-izquierda pulmonar que condiciona aparición de disnea, cianosis y policitemia, embolias paradójicas sistémicas y raro hemoptisis y hemotórax. El tratamiento de elección es la embolización selectiva si son sintomáticas o mayores de 3mm	Discusión :
Ante la presencia de disnea/hipoxemia grave en paciente con epistaxis recurrentes pensar en la posibilidad de MAV pulmonar en contexto de HTT.	Conclusión:
1.Alfonso Pérez del Molino, Roberto Zarrabeitia, África Fernández Telangiectasia hemorrágica hereditaria. Med Clin 2005;124:583-7 2.Di Cosola M, Cazzolla AP, Scivetti M, Testa NF, Lo Muzio L, Favia GCarrillo de Albornoz A, Bascones A Síndrome de Rendu-Osler-Weber o Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (HHT): Descripción de dos casos y revisión de la literatura Odontoestomatol vol.21 no.6 Madrid nov./dic. 2005 3.O. Ramírez Balza , L. García-Guereta, M.D. Rubio Vidal M.J. del Cerro Marín, M.	Bibliografía:

Parrón Síndrome de Rendu-Osler-Weber: causa infrecuente de hipoxemia en la infancia. An Pediatr 2010;73:272-6 - Vol. 7 4. Miguel Ángel de Gregorio, Manuel Maynar, Horacio D'Agostino, Joaquin Medrano, Teresa Higuera, Alicia Laborda . MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ENDOVASCULAR Intervencionismo 2007; 7.2: 68-76 5. Khalil A, Farres MT, Mangiapan G, Tassart M, Bigot JM, Carette MF. Pulmonary arteriovenous malformations. Chest 2000 May;117(5):1399-1403.	
Psedonodulos hipercaptantes en segmento posterior del LSD (a) y segmento posterobasal del LII (b) en Tc torácica con civ Arteriografia selectiva de la arteria pulmonar derecha (c) que muestra malformacion vascular compleja en LSD y de la arteria pulmonar izda (d) que muestra malformación vascular simple sacular en LII	Pie de foto: