

## **FICHAS INFORMATIVAS HHT**

Estas fichas informativas se basan en las actuales fichas informativas francesas que han sido revisadas y ajustadas por los expertos del GT-HHT de VASCERN.

La Asociación HHT España está de acuerdo con las recomendaciones, pero desea resaltar que se trata de recomendaciones efectuadas por consenso a nivel de expertos. Recomendaríamos que estas fichas informativas se utilizaran a modo de guía para implementar las actuaciones acordadas a nivel local.

Dichas fichas informativas están destinadas tanto a pacientes como a cuidadores. La implementación de estas recomendaciones debe ir asociada a estrategias destinadas a sensibilizar a los pacientes sobre situaciones médicas en las que se requiere atención específica acerca de los síntomas relacionados y cómo actuar cuando éstos se producen.

## **Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria**

### **1. Actividad física**

#### **QUÉ SE RECOMIENDA**

- No existen restricciones en términos de actividad física o deportiva, salvo en el caso de hipoxia aguda.

#### **QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER**

- Buceo con escafandra (con tanque de aire) en pacientes con malformaciones arteriovenosas pulmonares, incluso si están embolizadas (riesgo de embolia gaseosa).

### **2. Lactancia materna**

#### **QUÉ SE RECOMIENDA**

- La lactancia materna no está contraindicada en mujeres con telangiectasia hemorrágica hereditaria.

#### **QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER**

- No existen recomendaciones específicas.

### **3. Medicamentos contraindicados**

No existe ningún medicamento que esté formalmente contraindicado.

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Analizar siempre los riesgos y beneficios con el centro de referencia o el experto responsable del cuidado del paciente.
- Adaptar el tratamiento al estado clínico del paciente (epistaxis, hemorragia gastrointestinal).

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Prescribir agentes antiplaquetarios (AAP) o anticoagulantes sin haber sopesado sus posibles riesgos y beneficios.

#### Agentes antiplaquetarios (AAP) y anticoagulantes

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Analizar siempre los riesgos y beneficios con el centro de referencia o el estamento experto responsable del paciente.
- Adaptar el tratamiento al estado clínico del paciente (epistaxis, hemorragia gastrointestinal).
- Después de un accidente cerebrovascular isquémico secundario a malformaciones arteriovenosas pulmonares, no existen indicaciones para continuar con este tipo de tratamiento (AAP o anticoagulante) si todas las malformaciones arteriovenosas pulmonares se han tratado satisfactoriamente.

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Prescribir agentes antiplaquetarios (AAP) o anticoagulantes sin haber sopesado los riesgos y beneficios.

### **4. Trombosis venosa, profunda, embolia pulmonar (o enfermedad tromboembólica venosa)**

No existe ningún medicamento que esté formalmente contraindicado.

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Seguir el tratamiento estándar para la trombosis y/o la embolia pulmonar (tratamiento anticoagulante) tras haber sopesado los posibles riesgos y beneficios.
- Adaptar el tratamiento al estado clínico del paciente (epistaxis, hemorragia gastrointestinal).
- En el caso de producirse un aumento de la epistaxis durante el tratamiento con anticoagulación, efectuar una consulta con un otorrino que tenga conocimiento de la enfermedad para considerar el tratamiento adecuado.

- Fuera de una situación de emergencia, y dependiendo de la tolerancia al anticoagulante, considere los tratamientos alternativos (trombectomía, filtro en vena cava) con el centro de referencia o médico competente.

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Evitar el tratamiento de la enfermedad tromboembólica vascular a causa de latelangiectasia hemorrágica hereditaria.

## 5. Accidente cerebrovascular hemorrágico

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Atención y tratamiento de urgencia (como en pacientes sin HHT).
- Explorar las MAV cerebrales subyacentes para prevenir la recurrencia.
- Si el estado clínico del paciente requiere la inserción de una sonda nasogástrica, esta debe ser blanda, de diámetro reducido (a menos que las circunstancias clínicas exijan una sonda de gran diámetro) y se colocará con extrema precaución debido al riesgo de desencadenar un episodio grave de epistaxis asociado a la presencia de telangiectasias en las mucosas nasogástricas.

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- No existen contraindicaciones específicas.

## 6. Abscesos cerebrales

Un absceso cerebral es una complicación clásica de la telangiectasia hemorrágica hereditaria. Está asociado al cortocircuito derecho izquierdo, secundario a malformaciones arteriovenosas pulmonares.

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Atención y tratamiento de urgencia (como en pacientes sin HHT).
- Realizar una tomografía computarizada (TC) del tórax sin contraste o un ecocardiograma con inyección de suero agitado para identificar malformaciones arteriovenosas pulmonares (la causa más común de absceso cerebral en la telangiectasia hemorrágica hereditaria) y tratar las malformaciones arteriovenosas pulmonares para reducir el riesgo de recurrencia.
- Si la condición clínica del paciente requiere la inserción de una sonda nasogástrica, esta debe ser blanda, de pequeño diámetro (a menos que las circunstancias clínicas requieran una sonda de gran diámetro) y se colocará con extrema precaución debido al riesgo de desencadenar un episodio grave de epistaxis relacionado con la presencia de telangiectasias en las mucosas nasogástricas.

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- No existen contraindicaciones específicas.

## **7. Insuficiencia cardíaca**

La insuficiencia cardíaca en la telangiectasia hemorrágica hereditaria puede estar relacionada con la evolución de las MAV hepáticas que pueden conllevar una sobrecarga cardíaca crónica: deben investigarse las hemodinámicas tanto hepáticas como cardíacas.

El tratamiento médico se adaptará a cada caso específico: tratamiento de la insuficiencia cardíaca, corrección de la anemia, tratamiento de la arritmia.

### **QUÉ SE RECOMIENDA**

- Medir el gasto cardíaco y el índice cardíaco, las presiones de llenado y la presencia o ausencia de hipertensión pulmonar (a menudo postcapilar).
- Localizar la presencia de malformaciones arteriovenosas hepáticas (ecografía Doppler y/o gammagrafía hepática).
- Remitir el paciente a un centro de referencia.
- Corregir la anemia.

### **QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER**

- Examinar la evaluación cardíaca (incluida la ecocardiografía) si hay presencia de MV graves en el hígado.
- Tratar la hipertensión pulmonar secundaria a MV hepáticas con insuficiencia cardíaca elevada, con vasodilatadores.

## **8. Insuficiencia renal**

### **QUÉ SE RECOMIENDA**

- No existen contraindicaciones para la punción de la biopsia renal una vez excluida la presencia de MAV renales mediante ecografía Doppler.

### **QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER**

- No existen contraindicaciones específicas.

## **9. Atención al paciente con múltiples lesiones traumáticas**

Siempre es necesario evitar las manipulaciones nasales (intubación nasal, aspiraciones, etc.) debido al riesgo significativo de desencadenar episodios de epistaxis, en ocasiones muy graves, vinculados a las telangiectasias de las mucosas.

Aparte del riesgo de sangrado relacionado con la presencia de telangiectasias en mucosas (nasal, gastrointestinal), no existen anomalías de coagulación asociadas con la telangiectasia hemorrágica hereditaria, ni riesgo de sangrado quirúrgico relacionado con esta patología.

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Comprobar que no haya una SaO<sub>2</sub> baja que pudiera relacionarse con la presencia de MAV pulmonares no diagnosticadas, lo que justificaría el tratamiento.

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Intubar o aspirar por la nariz: riesgo de epistaxis grave.

### 10. Bronoscopias

Téngase en cuenta que el hecho de toser puede tolerarse peor que en otros pacientes debido al riesgo de hemoptisis por abrasión de la sonda.

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Seguir la técnica de fibroscopia estándar.
- En caso de biopsia, se realizará con profilaxis antibiótica ante la presencia de MAV pulmonares o si se desconoce el estado pulmonar.

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Las manipulaciones nasales durante la anestesia (intubación nasal, aspiraciones, etc.) a causa del riesgo significativo de desencadenar episodios en ocasiones muy graves de epistaxis relacionados con las telangiectasias mucosas.

### 11. Disección aórtica

Antes de cualquier intervención quirúrgica, siempre es necesario contraindicar las manipulaciones nasales (intubación nasal, aspiraciones, etc.) a causa del riesgo significativo de desencadenar episodios de epistaxis, en ocasiones muy graves, relacionados con las telangiectasias de las mucosas.

Aparte del riesgo de sangrado relacionado con la presencia de telangiectasias en mucosas (nasal, gastrointestinal), no existen anomalías de coagulación asociadas con la telangiectasia hemorrágica hereditaria ni riesgo de sangrado quirúrgico relacionado con esta patología.

#### QUÉ SE RECOMIENDA

- Atención y tratamiento de urgencia (como en pacientes sin HHT).

- Seguir los protocolos de tratamiento estándar para esta patología.
- Si el estado clínico del paciente requiere la inserción de una sonda nasogástrica, esta debe ser blanda, de diámetro reducido (a menos que las circunstancias clínicas exijan una sonda de gran diámetro) y se colocará con extrema precaución debido al riesgo de desencadenar un episodio grave de epistaxis asociado a la presencia de telangiectasias en mucosas.

#### QUÉ DEBERÍA ABSTENERSE DE HACER

- Intubar o aspirar por la nariz: riesgo de epistaxis grave