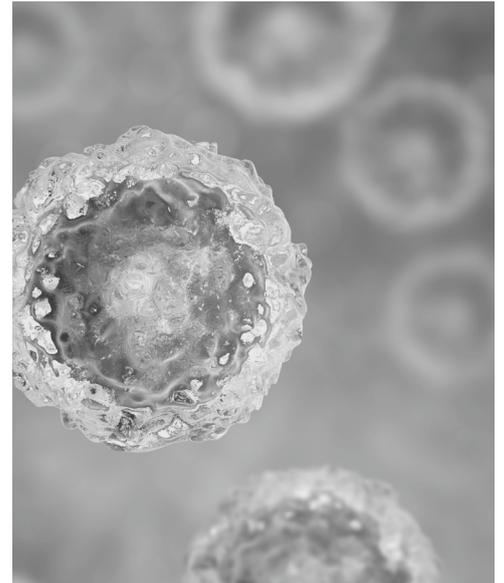


Guía para el cuidador para
**Comprender la enfermedad
venooclusiva (EVO) hepática
en pacientes pediátricos**

Una complicación posible después de un trasplante
de células madre hematopoyéticas



Conozca los factores de riesgo y los signos y síntomas
a los que debe estar atento para analizarlos con el
equipo de trasplante



La EVO es un trastorno que puede presentarse a veces en los pacientes que han recibido un trasplante de células madre. El equipo de trasplante realizará un control cuidadoso para detectar la aparición de EVO a fin de ayudar a garantizar una rápida identificación de la enfermedad si comienza a manifestarse.

Este folleto le ayudará a comprender en qué consiste la EVO y cuáles son los signos y síntomas a los que debe estar atento con su hijo.

También conocerá los factores que pueden aumentar su riesgo de EVO y sabrá qué información debe compartir con el equipo de trasplante.

Índice

Aspectos generales..... 4-5

- ¿Qué es la EVO?
- ¿Qué provoca la EVO?

Signos y síntomas 6-9

- ¿Cuáles son las señales y los síntomas de EVO?
- ¿Cuándo se manifiestan normalmente los signos y síntomas de EVO?
- ¿Cómo se tratan los primeros síntomas de EVO?
- ¿Qué efectos produce la EVO en el organismo?

Factores de riesgo 10-11

- ¿Cuáles son los factores que ponen a un niño en riesgo de presentar EVO?

Monitorización 12-13

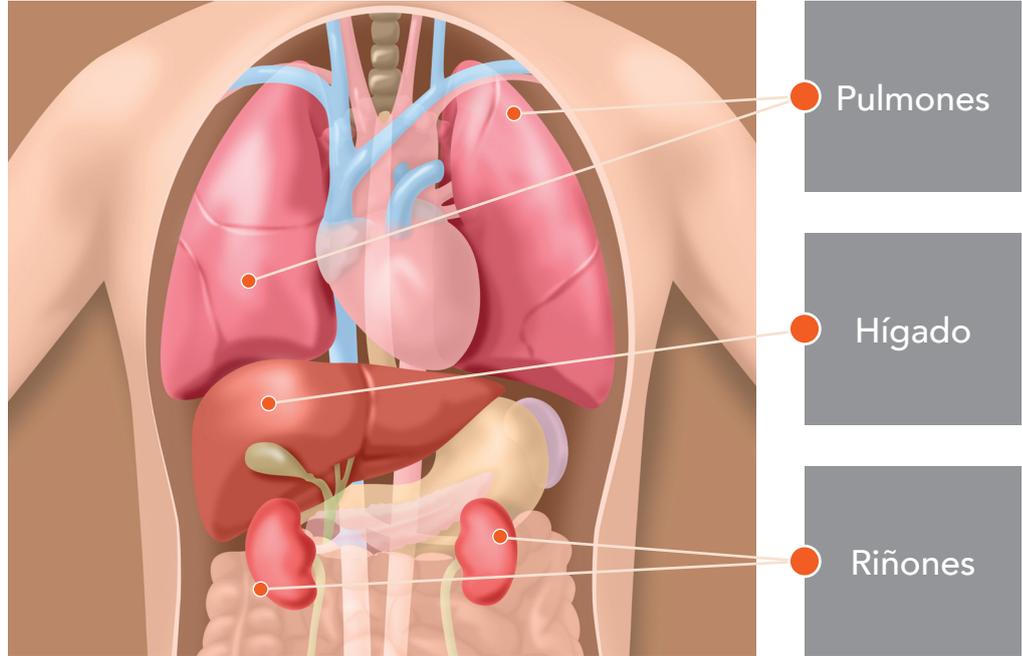
- ¿Cómo controla la aparición de EVO el equipo de trasplante?
- ¿Qué exámenes y pruebas ayudan a diagnosticar la EVO?
- ¿Qué controlará y buscará el equipo de trasplante?
- ¿A qué debo estar atento para avisar al equipo de trasplante?

Notas..... 14-15



¿Qué es la EVO?

La enfermedad venooclusiva (EVO) hepática es una complicación que afecta al hígado y puede presentarse después de un trasplante de células madre. El equipo de trasplante también puede referirse a la EVO como síndrome de obstrucción sinusoidal o SOS.



La EVO comienza en el hígado y puede afectar rápidamente a otros órganos vitales, especialmente los riñones y los pulmones. Comprender cuáles son los signos y síntomas, así como saber cómo reconocerlos, puede ayudar a que el tratamiento se inicie lo más pronto posible, de ser necesario.

Una vez que se identifica la enfermedad, el paciente debe recibir atención médica de inmediato debido a que la EVO puede agravarse rápidamente.

¿Qué provoca la EVO?

Se piensa que la EVO es provocada por determinados tratamientos que se administran para preparar la médula ósea para el trasplante de células madre. Los tratamientos que se administran para preparar la médula ósea se denominan regímenes de acondicionamiento y pueden incluir quimioterapia o radioterapia.

Estos tratamientos pueden dañar las células hepáticas, lo que genera una obstrucción que disminuye la irrigación sanguínea del hígado. Esto puede producir cambios en todo el organismo.



TÉRMINOS CLAVE

Hígado: El hígado tiene muchas funciones, entre las que se encuentra la de eliminar los desechos de la sangre antes de que se distribuya al resto del cuerpo. Se ubica en el lado derecho del abdomen, justo por debajo de la caja torácica. "Hepático" hace referencia al hígado.

Abdomen: La parte del cuerpo que se encuentra debajo del pecho y arriba de la pelvis. Los principales órganos del cuerpo se encuentran en el abdomen.

¿Cuáles son las señales y los síntomas de EVO?

Los signos y los síntomas comunes de EVO incluyen:



Dolor y sensibilidad abdominal, especialmente en el lado superior derecho, debido a una inflamación del hígado, que se denomina hepatomegalia.



Rápido aumento de peso, comparado con el peso que se tenía al inicio del tratamiento de trasplante.



Distensión del abdomen provocada por la acumulación de líquido, denominada ascitis.



Coloración amarillenta de la piel, denominada ictericia.

Los signos y síntomas indicados arriba no son los criterios de diagnóstico oficial de EVO. El equipo de trasplante realizará el diagnóstico oficial en caso de que se presente EVO.

Otros signos de EVO que pueden identificarse mediante análisis específicos de laboratorio incluyen:



Elevación de la bilirrubina



Niveles bajos de plaquetas que requieren múltiples transfusiones plaquetarias



Resultados elevados en las pruebas de la función hepática, más comúnmente las enzimas hepáticas

¿Cuándo se manifiestan normalmente los signos y síntomas de EVO?

21 días

Debido a los tratamientos que se administran para preparar la médula ósea para el trasplante de células madre, los signos y síntomas suelen presentarse dentro de los primeros 21 días después del trasplante de células madre.



Controle la aparición de signos y síntomas

Es posible que la EVO aparezca incluso después de los 21 días posteriores al trasplante de células madre. Por esta razón es importante que siga atento a los signos y síntomas incluso después de haber sido dado de alta del hospital y avise al médico en caso de advertir alguna manifestación.

¿Cómo se tratan los primeros síntomas de EVO?

- El tratamiento de los primeros síntomas, como la acumulación de líquido, es una parte importante del tratamiento de apoyo de la EVO.
- Una de las metas principales es disminuir la cantidad de líquido acumulado en el abdomen y en otras partes del cuerpo.
- Para favorecer la micción, se administran medicamentos conocidos como diuréticos. También se los suele denominar "píldoras de agua".
- Se disminuye la cantidad de líquidos que se administran durante el día.

No deje de hablar con el equipo de trasplante sobre todo signo o síntoma que aparezca después del trasplante. Muchos de estos signos y síntomas pueden producirse por otros trastornos. El equipo de trasplante ayudará a determinar si se trata efectivamente de EVO o de otro trastorno.

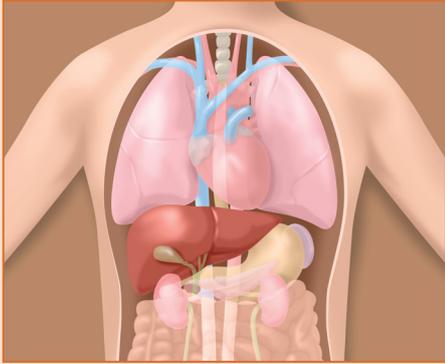
TÉRMINOS CLAVE

Bilirrubina: Una sustancia que se forma por la descomposición natural de los glóbulos rojos en el hígado y que se elimina del organismo a través del sistema digestivo. Cuando el hígado no funciona adecuadamente, la bilirrubina se acumula en la sangre y provoca una coloración amarillenta de la piel (ictericia).

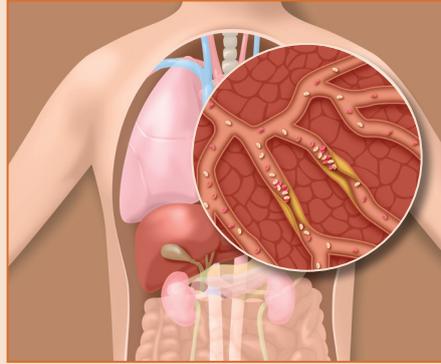
Plaqueta: Un tipo de célula sanguínea que ayuda a que la sangre coagule para detener una hemorragia.

Enzimas hepáticas: Proteínas en el hígado que ayudan a acelerar las reacciones químicas. Cuando hay una lesión en el hígado, aumentan los niveles de enzimas hepáticas en la sangre.

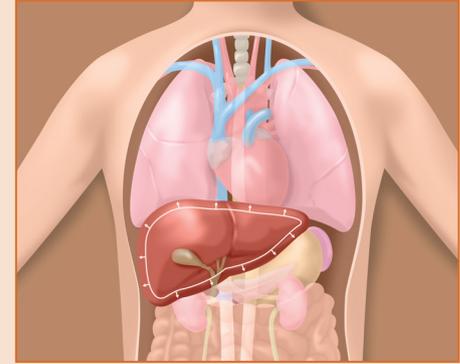
¿Qué efectos produce la EVO en el organismo?



La función principal del hígado es filtrar las sustancias dañinas, denominadas toxinas, y otros productos de desecho de la sangre antes de que se distribuya al resto del cuerpo.

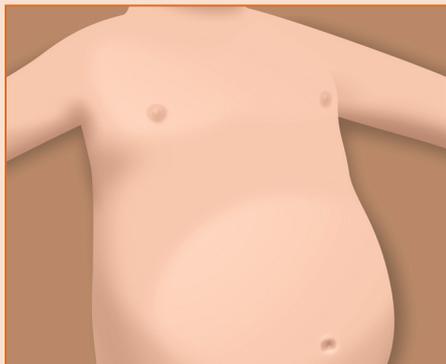


A medida que avanza la EVO, los vasos sanguíneos que transportan sangre a través del hígado se vuelven más estrechos. Esto ocasiona una disminución de la irrigación sanguínea; estos vasos pueden obstruirse por completo.



Ante esta disminución de la irrigación sanguínea, se produce una acumulación de líquido dentro del hígado, lo que genera una inflamación. Este trastorno se conoce como hepatomegalia y provoca con frecuencia dolor y sensibilidad en la región derecha del abdomen, por debajo de la caja torácica.

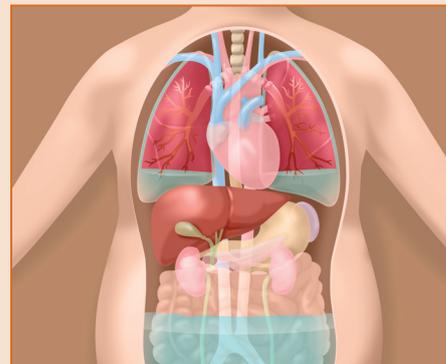
La EVO puede comenzar a afectar rápidamente el funcionamiento de algunos de los órganos más importantes del cuerpo.



La disminución de la irrigación sanguínea también puede producir un aumento de la presión en las venas que transportan la sangre hasta el hígado. Como consecuencia, el líquido puede filtrarse desde el hígado dando lugar a una acumulación de líquido en el abdomen. Esta inflamación se denomina ascitis.



A medida que se agrava el daño hepático, el funcionamiento de otros órganos del cuerpo, como los riñones y los pulmones, puede verse afectado. Los riñones podrían retener agua y sal en exceso, lo que provoca la hinchazón de brazos y piernas.



La acumulación de líquido en el abdomen y en los pulmones puede dificultar la respiración.

El término EVO con disfunción multiorgánica se emplea cuando la EVO afecta otros órganos del cuerpo además del hígado, como los riñones (sistema renal) y los pulmones (sistema pulmonar). Una disfunción multiorgánica es potencialmente mortal. Es importante que avise al equipo de trasplante si advierte alguno de estos signos o síntomas.

¿Cuáles son los factores que ponen a un niño en riesgo de presentar EVO?

Si bien la EVO se puede presentar en cualquier paciente que reciba un trasplante de células madre, hay algunos factores que pueden aumentar el riesgo de desarrollar EVO. Entre estos factores se incluyen problemas médicos actuales o anteriores, como trastornos de la sangre cancerosos o no cancerosos, determinadas características de los pacientes y tratamientos o medicamentos que ha recibido anteriormente. Que un niño tenga alguno de los factores indicados no significa que presentará EVO pero podría tener más probabilidades.



Trastornos previos y actuales

- Enfermedad avanzada: después de una segunda remisión completa o enfermedad refractaria/recidivante
- Trastornos hepáticos preexistentes
- Linfohistiocitosis hemofagocítica, denominada LHH, una enfermedad que afecta las células inmunitaria
- Adrenoleucodistrofia, denominada ALD, una enfermedad genética que afecta al cerebro
- Osteopetrosis, una enfermedad de los huesos
- Neuroblastoma, un tipo de cáncer que afecta al tejido nervioso inmaduro
- Leucemia mielomonocítica juvenil crónica
- Trastornos crónicos de la sangre, como talasemia o anemia de células falciformes



Características de los pacientes

- Bajo peso
- Menores de 2 años de edad



Medicamentos/ tratamientos

- Trasplante de células madre alogénicas (trasplante de células madre con células de otra persona)
- Segundo trasplante de células madre
- Donante de células madre de donante no emparentado (trasplante de células madre de un donante que no tiene parentesco con el paciente)
- Uso actual o pasado de fármacos que dañan el hígado, entre las que se incluyen aquellas que se usan para preparar la médula ósea para el trasplante de células madre
- Mujeres que toman la hormona noretindrona, un fármaco anticonceptivo



TÉRMINOS CLAVE

Trastornos hepáticos preexistentes:

Pueden aumentar las probabilidades de presentar EVO e incluyen cirrosis (formación de cicatrices en el hígado), hepatitis (inflamación que afecta al hígado) y esteatosis hepática (hígado graso).

Fármacos que pueden dañar el hígado:

Entre estos se incluye a la ciclofosfamida, el busulfano, el gemtuzumab ozogamicina o el inotuzumab ozogamicina, el tacrolimus y el sirolimus.

¿Cómo controla la aparición de EVO el equipo de trasplante?

Durante los primeros 21 días posteriores al trasplante de células madre, el equipo realizará un seguimiento riguroso para detectar cualquier signo de EVO.

La EVO se determina según un diagnóstico clínico, lo que significa que no existe una única prueba específica para determinar la presencia de EVO. El diagnóstico de EVO se basa en una serie de análisis de laboratorio y evaluaciones físicas que realiza el equipo de trasplante. El equipo realizará un seguimiento riguroso para detectar los signos y síntomas, y controlar todo resultado que apunte a una posible EVO.

¿Qué exámenes y pruebas ayudan a diagnosticar la EVO?

Después del trasplante, el equipo llevará a cabo una serie de exámenes físicos y controlará la función hepática y renal mediante análisis de sangre. Además de análisis de sangre, el médico podría solicitar estudios de diagnóstico por imágenes como radiografías, tomografías computarizadas (TC), también denominadas estudios de TAC, o ecografías para ayudar a confirmar toda sospecha de signos y síntomas asociados con la EVO. En ocasiones poco frecuentes, también podría realizarse una biopsia de hígado para ayudar al diagnóstico de EVO y determinar la gravedad del daño hepático.

¿Qué controlará y buscará el equipo de trasplante?

- Aumento de peso repentino
- Función hepática
- Función renal
- Función pulmonar
- Dolor, sensibilidad y/o distensión abdominal debido a una inflamación del hígado
- Posible coloración amarillenta de la piel (ictericia)
- Acumulación de líquido, que se manifiesta como una hinchazón de los brazos y/o las piernas

Puesto que la EVO también se puede presentar en cualquier momento posterior a un trasplante de células madre, el equipo seguirá controlando la aparición de signos y síntomas después de los 21 días posteriores al trasplante.

¿A qué debo estar atento para avisar al equipo de trasplante?

Si bien el equipo de trasplante realizará un seguimiento riguroso, es importante que se comunique con ellos si su hijo empieza a manifestar alguno de los siguientes signos o síntomas porque la EVO puede evolucionar con rapidez y transformarse en un trastorno grave y potencialmente mortal.



Aumento anormal de peso, que puede producirse súbitamente



Falta de aire o dificultad para respirar



Distensión abdominal



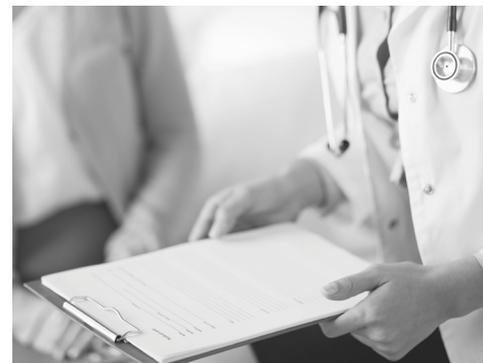
Coloración amarillenta de la piel



Molestia o dolor en el abdomen



Disminución en la frecuencia de la micción



TÉRMINOS CLAVE

Ecografía: Consiste en el uso de una sonda que se mueve suavemente sobre la piel para generar una imagen de las estructuras en el interior del abdomen. Una ecografía Doppler es un tipo especial de ecografía que se podría realizar para visualizar la irrigación sanguínea del hígado.

Biopsia de hígado: En este procedimiento, se extrae una pequeña porción de tejido hepático para analizarlo con un microscopio.

Después de recibir el alta del hospital, es importante seguir estando atento a los signos y síntomas de EVO y comunicarse con el equipo de trasplante de inmediato ante cualquier manifestación, incluso después de los primeros 21 días posteriores al trasplante.



[KnowVOD.com](https://www.knowvod.com)