

TRATAMIENTO CON ANTITROMBINA III DE LA ENFERMEDAD VENOOCLUSIVA HEPÁTICA ASOCIADA A TRASPLANTE ALOGÉNICO NO MIELOABLATIVO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS : A PROPÓSITO DE UN CASO

Andueza K, Fernandez I, Lizeaga G, Irastorza B, Asensio A, Bachiller P

Introducción

- Enfermedad venooclusiva hepática (EVOH) : complicación grave y precoz post-TPH ⇔ lesión del endotelio de los sinusoides hepáticos por la QT y/o RT de acondicionamiento.
- Depósito de fibrinógeno, factor VIII y fibrina ⇒ microtrombosis, hipertensión portal, síndrome hepatorenal ⇒ fallo multiorgánico y muerte.
- No tratamiento específico ⇒ diversos estudios avalan **defibrotide**, medicamento huérfano por la EMEA para esta indicación ⇒ “vía uso compasivo” ⇒ problemas de suministro ⇔ elevada mortalidad del cuadro ⇒ posibles alternativas ⇒ **AT-III**, principal inhibidor de la coagulación.

Objetivo

Descripción de un caso de EVOH tratado AT-III

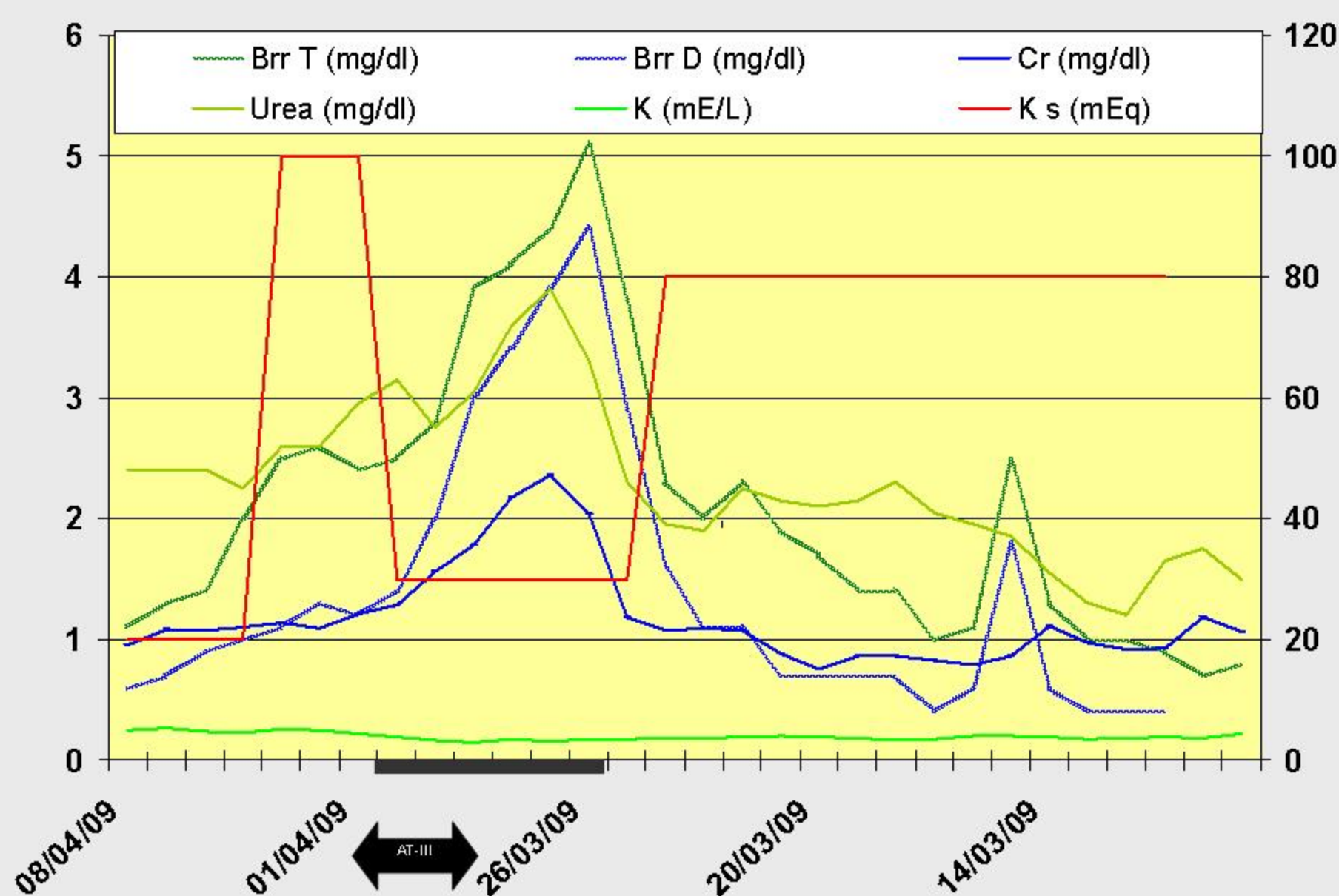
Resultados

- Varón, 17 años, P= 80 kg , h=1,96 m, Enfermedad de Hodgking esclerosis nodular II/A ⇒ 4 **ABVD** + 2 **Dexa-BEAM** ⇒ Remisión completa ⇒ intensificación : **BEAM** + **auto-TPH**
- ⇒ recaída a los 4 meses ⇒ 4 **DHAP** + 2 **R-GEMOX** sin respuesta
- ⇒ 2 **IPA** + ↑ dosis **Gemcit** + **VNR** + **Pred** ⇒ respuesta ganglionar ⇒ **alo-TPH** acondicionado con **FLUD** + **MELFA** + **MTX** + profilaxis toxicidad hepática: **Acido ursodesoxicólico** 450 mg/12h .
- ⇒ 2 semanas post-TPH ⇒ deterioro hepato-renal (Cr 2,6 mg/dl, BrrT 5 mg/dl y BrrD 4,4 mg/dl), ascitis y retención de líquidos: EVOH.
- ⇒ ↑ dosis **furosemida** + **canrenoato de potasio** + **ALB** + restricción de líquidos + **DOPA**

⇒ Imposibilidad de obtener defibrotide ⇒

AT-III (50 UI/kg)
4000 UI 8 h el 1er día
+
4000 UI /día 7 días

⇔ **Activ AT-III: 139%** ⇒ normalización analítica (Cr 0,9 mg/dl, BrrT 1,2 mg/dl y BrrD 1,1 mg/dl), resolución progresiva de la ascitis, restablecimiento de la función renal , y reducción de necesidades de diuréticos, albúmina y drogas vasoactivas.



Conclusiones

- La EVOH es una complicación grave y potencialmente mortal del TPH.
- La AT-III podría ser una alternativa a defibrotide en el tratamiento de la EVOH.