

Caso	(234) Utilidad diagnóstica del US y estudio Doppler-color como método no invasivo en la sospecha del Síndrome de Oclusión Sinusoidal (SOS) post Alotrasplante de Progenitores Hematopoyéticos (AloT-PH).
Autores	Ana Maria Mazza Rapagna, Jorge López Mareca, Amalia Aranz Murillo, Gloria Dm Oliveros Cartagena, Raquel Larrosa López
Centro	Hospital Universitario Miguel Servet

EXPOSICIÓN DEL CASO

Paciente con AP de LMC atípica, CrPhi negativa (Junio de 2011), tratado con Imatinib; a los 18 meses, fase acelerada (sarcoma granulocítico ORL) tratado con RT y Desatinib, el cual mantiene como tratamiento. En mayo de 2021 se realiza AloT-PH de hermano HLA idéntico, iniciando tratamiento con Sirolimus/Tacrolimus.

Un mes posterior al AloT-PH, ingresa en contexto de FRA por nefrotoxicidad secundaria al tratamiento con Sirolimus y asociación de Isavuconazol; se suspenden, manteniendo Tacrolimus con ajuste de dosis e inician corticoterapia. Se valora estabilidad clínica del paciente, se indica control paraclínico con US y valoración por Nefrología. US ABDOMEN: derrame pleural izquierdo con líquido libre perihepático y en pelvis. Posteriormente muestra mejoría de parámetros de función renal, sin embargo asocia alteración de función hepática, anemia, aumento del perímetro abdominal con edema en MMII, HTA y decaimiento, sospechándose SOS.

Se solicita nuevo US abdomen urgente para valorar criterios de SOS: hígado con ecoestructura aumentada, vesícula biliar con pared engrosada (7mm), ascitis moderada; Doppler-Color: ausencia de señal en vena suprahepática derecha (aspecto filiforme) e IR de arteria renal en el límite superior de la normalidad. Se considera que cumple criterios altamente indicativos, iniciando terapia de soporte y específica con Defibrotide.

DISCUSIÓN

El trasplante de progenitores hematopoyéticos es una indicación terapéutica, tanto para enfermedades hematológicas malignas como benignas; las complicaciones derivadas del mismo incluyen procesos infecciosos y las asociadas a disfunción inmunológica.

Pueden ser previas o posteriores a los 100 días post-trasplante, siendo el SOS una complicación asociada sobre todo a los primeros 21 días; puede presentarse de forma abrupta, desde casos leves hasta graves, incluyendo fallo multiorgánico evolucionando rápidamente a la muerte (hasta 80% en formas graves). Los factores asociados al desarrollo de SOS incluyen: enfermedades hematológicas malignas, trasplante de progenitores hematopoyéticos (mayormente de tipo alogénico), quimioterapia intensiva y acondicionamiento mieloablativo pre-trasplante. Se produce por oclusión no trombótica de los sinusoides hepáticos (causa de HTP post-sinusoidal), cursando clínicamente con ictericia, hepatomegalia dolorosa, rápido

aumento de peso no asociado a sobrecarga hídrica, ascitis y alteración de la funcionalidad hepato-renal.

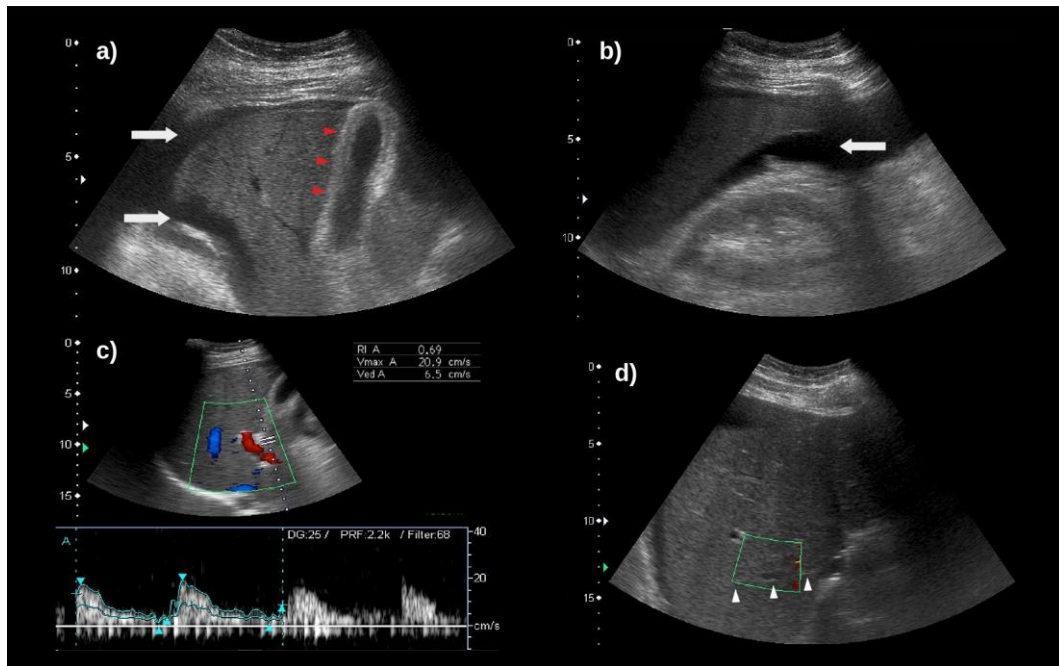
La sospecha es inicialmente clínica, apoyada en criterios paraclínicos específicos (criterios de Baltimore, Seattle modificado y EBMT); sin embargo, las pruebas de imagen constituyen un apoyo diagnóstico, ofreciendo valor pronóstico, facilitando el diagnóstico y acelerando el inicio del tratamiento. El US suele ser normal en la mayoría de los casos. Las alteraciones comúnmente identificadas incluyen hepatomegalia, ascitis y engrosamiento de la pared vesicular. Los hallazgos más específicos se detectan con el estudio Doppler-color: flujo portal hepatófugo con o sin ectasia portal, aumento del IR de la arteria hepática (VN: 0,5-0,7), pérdida del patrón trifásico de las venas suprahepáticas y repermeabilización paraumbilical (Criterios de Lassau). El tratamiento incluye terapia de soporte para mantener estable al paciente y según la gravedad y condiciones clínicas, tratamiento específico con Defibrotide o intervencionista.

CONCLUSIÓN

El SOS es una complicación hepática asociada principalmente a casos de AloT-PH, siendo más específico en el periodo precoz (21 días) post-trasplante y en aquellos pacientes que han tenido una terapia de acondicionamiento con altas dosis del inmunosupresor. Los casos van desde leves (pocos síntomas sin necesidad de tratamiento) hasta severos, incluyendo fallo multiorgánicos con rápida evolución a la muerte.

Aunque el diagnóstico se basa principalmente en hallazgos clínicos y paraclínicos, las pruebas de imagen representan un apoyo para el diagnóstico ante la sospecha de esta entidad, sobre todo cuando el paciente no cumple con criterios suficientes, o cuando estos no son concluyentes (casos infradiagnosticados), ofreciendo la posibilidad de iniciar el tratamiento precoz en los casos moderados/graves, permitiendo así mejorar la supervivencia de los pacientes, y de igual modo ofrecen un valor pronóstico según la cantidad y tipo de hallazgos detectados, siendo los más específicos aquellos objetivados en el US con estudio Doppler-color. Al ser el US un medio de estudio no invasivo, que no requiere preparación (salvo el ayuno), accesible y fácilmente reproducible, es una herramienta valiosa para la valoración y seguimiento clínico del paciente, así como para monitorizar la respuesta al tratamiento.

La valoración de estos pacientes requiere un enfoque multidisciplinar, teniendo muy en cuenta los factores asociados que puedan empeorar el pronóstico. El manejo incluye terapia de soporte, tratamiento específico para SOS con Defibrotide y según casos seleccionados si lo requieren, tratamiento intervencionista para la HTP.



US ABDOMINAL: Se objetiva presencia de líquido ascítico (flecha blanca) localizada a nivel perihépatico (a) y periesplénico (b). Vesícula biliar (a) con pared engrosada (puntas de flecha roja) de 7,2 mm, sin contenido de barro biliar ni litiasis. **DOPPLER-COLOR:** (c) medición de IR de la A. hepática, con valores en el límite alto de la normalidad (0,69) y (d) ausencia de señal de flujo en la vena suprahepática derecha, además de aspecto filiforme (puntas de flecha blancas).

BIBLIOGRAFÍA

- 1.-Lédighen V, Villate A, Robin M, Decraecker M, Valla D, Hillaire S, Hernandez-Gea V, Dutheil D, Bureau C, Plessier A. Sinusoidal obstruction syndrome. Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology. 2020; 44: 480-485. <https://doi.org/10.1016/j.clinre.2020.03.019>.
- 2.-Chan S, Colecchia A, Duarte R, Bonifazi F, Ravaioli F, Bourhis J. Imaging in Hepatic Venous Occlusive Disease/Sinusoidal Obstruction Syndrome. Biology of Blood and Marrow Transplantation. 2020; 26: 1770-1779. <https://doi.org/10.1016/j.bbmt.2020.06.016>.
- 3.-Zhang Y, Yan Y, Song B. Noninvasive imaging diagnosis of sinusoidal obstruction syndrome: a pictorial review. Insights Imaging. 2019; 10(1):110. <https://doi.org/10.1186/s13244-019-0791-x>.
- 4.-Del Campo L, Gómez N, Castaño D, Lagana C, Tagarro D. Abdominal Complications Following Hematopoietic Stem Cell Transplantation. RadioGraphics. 2014; 34:396-412. <https://doi.org/10.1148/rg.342135046>.