

- Onkologisk patient
- Buksmärta
- Oklar viktuppgång
- Påverkade levervärden

VOD/SOS

PHO-SEKTIONENS UTBILDNINGSDAG

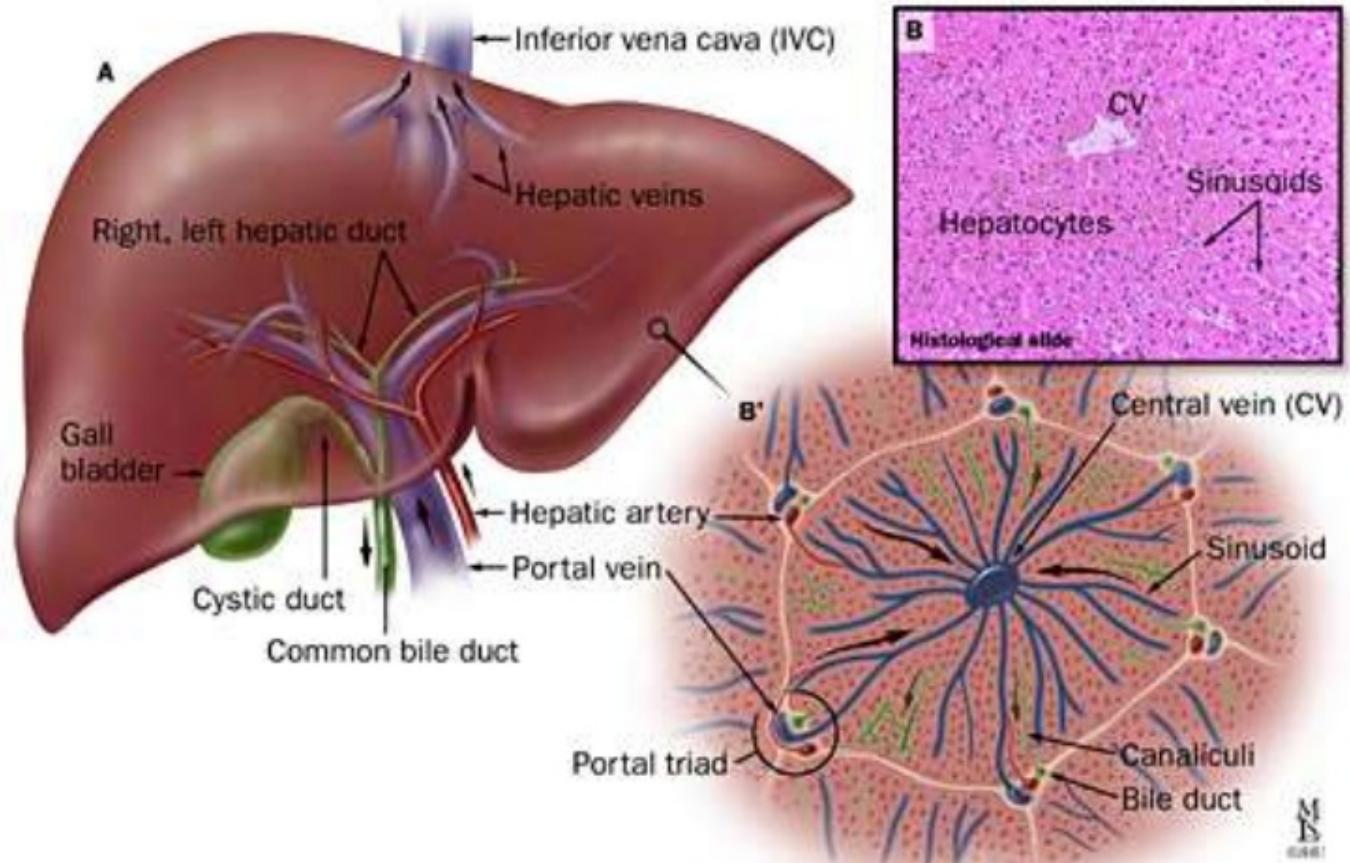
2016-02-03

Petter Svenberg

SOS/VOD

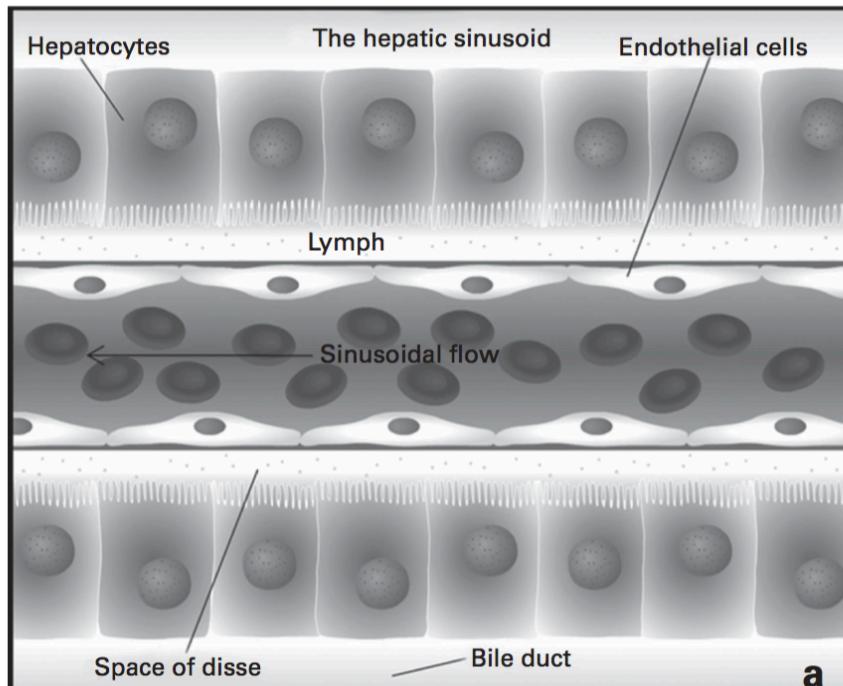
- Förr – Veno-ocklusiv sjukdom
- Nu – Sinusoidalt obstruktivt syndrom

Patofysiologi

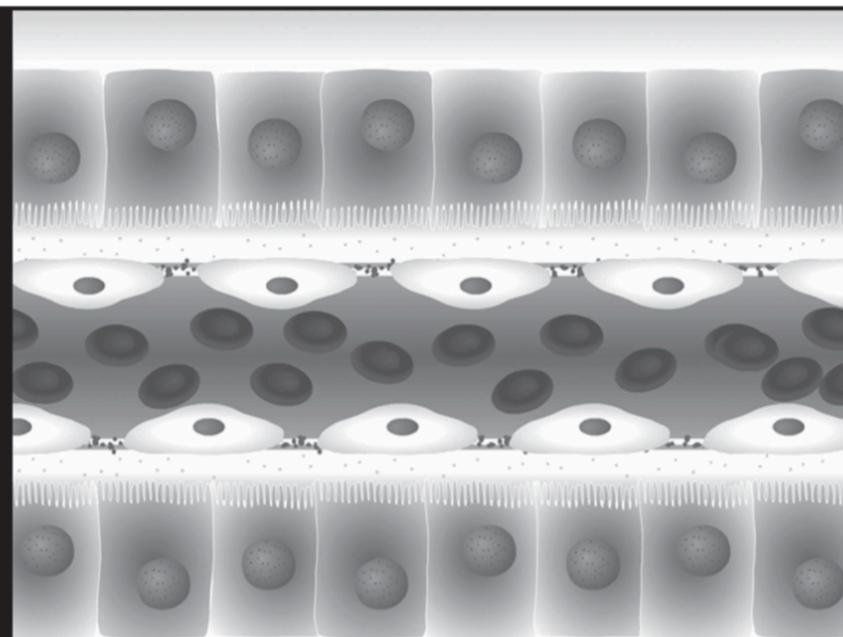


SOS/VOD

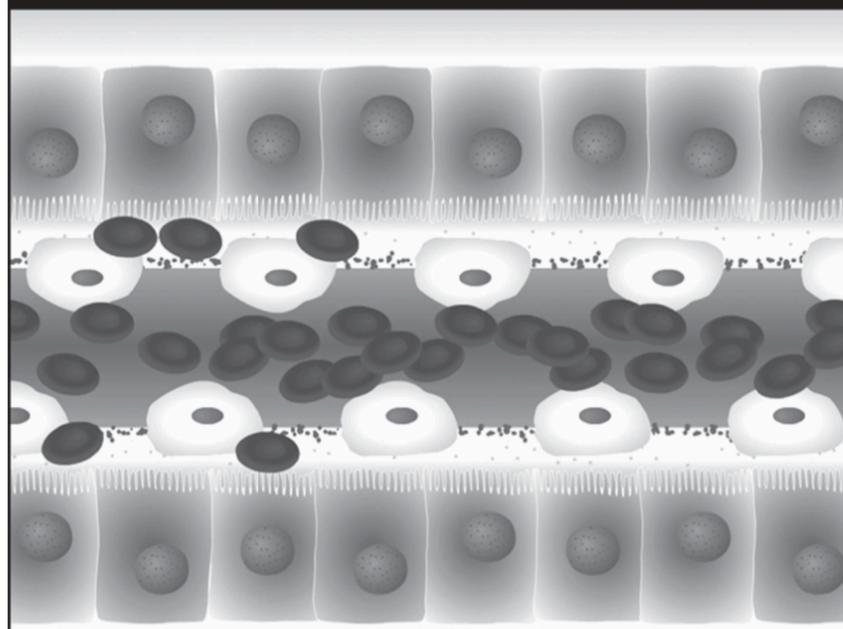
- Endotelskada i sinusoiderna
- Inflammation/mikrokoagulation
- Sekundär trombotisering
- Nekros av hepatocyter
- Poolning av erytocyter till levern
- Högt tryck i v. Porta (Viktökning, acites)



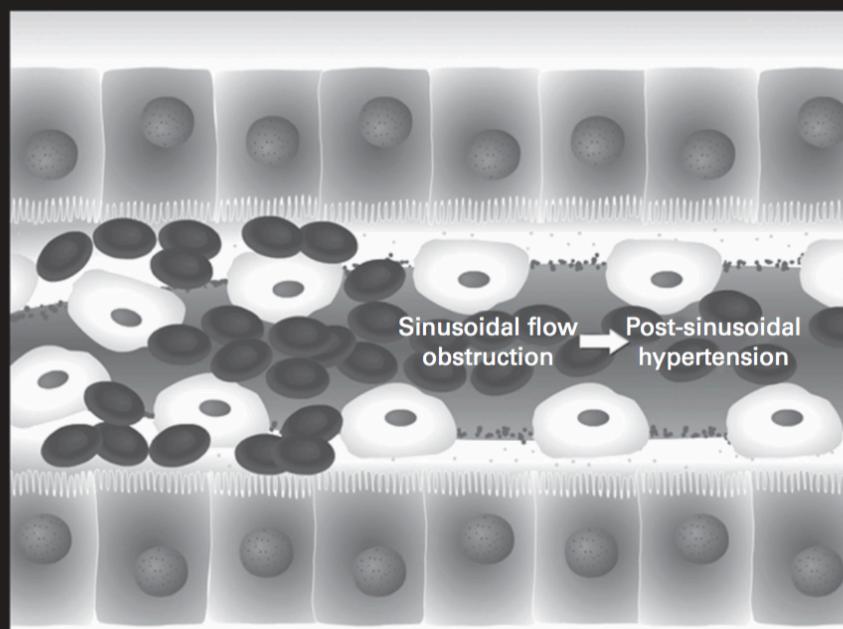
a



b



c



d



519 *Senecio vulgaris* L.

Gemeines Kreuzkraut.

XII, 1. 142. Compositae.
9. Senecioneae.

SOS/VOD

Kuriosa

- SOS beskrevs första gången i Jamaica 1920 hos en patient som förgiftats med korsört (*Senecio vulgaris*) .
- Innehåller pyrrolizidin alkaloid

Riskpatienter

SOS/VOD

- Allogena stamcellstransplantationer,
samt högdosbehandling med
stamcellsrescue
- Mb Wilms, Leukemi, Lymfom,
Rhabdomyosarkom, Medulloblastom

SOS/VOD

Speciellt:

- Små barn, låg vikt
- Befintlig leverskada innan cytostatika
- Busulfan, Melfalan, Cyklofosfamid, och Actinomycin D

Förekomst

SOS/VOD

- Ca 5-15% för patienter som genomgått allogen stamcellstransplantation
- Ca 15% av patienter behandlade för Wilms tumor

SOS/VOD

Prognos

- Hos svår SOS är dödlighet >80%
- SOS hos icke transplanterade patienter
 - bättre prognos

Diagnostik

SOS/VOD

Klinik:

- Akut/subakut debut
- Buksmärter
- Hepatomegali
- Viktökning
- Ikterus
- Ascites
- Ej sällan feber

SOS/VOD

Baltimore Criteria-

Bilirubin ≥ 2 mg/dL samt 2 av följande :

- Ascites
- Viktökning $\geq 5\%$
- Hepatomegaly

Modified Seattle Criteria: 2 av följande

- Bilirubin ≥ 2 mg/dL
- Ascites and/or viktökning $\geq 5\%$.
- Hepatomegaly

SOS/VOD

Lab.fynd:

- Trombocytopeni
- Transaminasstegring
- Hyperbilirubinemi (VOD-liknanande bild utan ikterus förekommer i ca 30% hos barn)
- Plötsligt Hb-fall (utan uppenbar blödning)

SOS/VOD

Diagnostik:

- Ultraljud med doppler (reverserade flöden i levervener/porta)
- (Leverbiopsi; bra metod, men som regel kontraindicerat)

Behandling

Table 2 Clinical Grading of Sinusoidal Obstruction Syndrome.^a

	Mild	Moderate	Severe
Bilirubin, mg/dL	<5	5.1–8.0	>8.0
Liver enzymes (AST, ALT)	<3X normal	3–8X normal	>8X normal
Weight above baseline	<2%	2–5%	>5%
Serum creatinine	Normal	<2X normal	>2X normal
Clinical rate of change	Slow	Moderate	Rapid

AST, aspartate transferase. ALT, alanine transferase.

SOS/VOD

Tänkbara terapeutiska åtgärder:

- Avbryt cytostatika
- Noggrann vätskebalans
- Steroider
- Defibrotide

SOS/VOD

Defibrotide:

- Klassas som anti-koagulantia
- Skyddar endotelceller
- Återställer trombos/fibrinolys balansen
- Obs! Viktigt med snabb behandling vid svår SOS

Sammanfattning

- Misstänk SOS/VOD hos patienter som har fått cytostatika, har buksmärta, viktuppgång och leverpåverkan.
- Transplanterade patienter har högts risk
- Defibrotide är nu det bästa behandlingsalternativet vid hastigt progredierande SOS/VOD.

Referenser:

- M Mohty et al. Sinusoidal obstruction syndrome/veno-occlusive disease: current situation and perspectives—a position statement from the European Society for Blood and Marrow Transplantation (EBMT) Bone Marrow Transplantation (2015) 50, 781–789
- Maged I. et al. Venous occlusive disease in children. Thrombosis Research (2006) 118, 27–38
- Jean-Hugues Dalle et al. Hepatic Veno-Occlusive Disease after Hematopoietic Stem Cell Transplantation: Risk Factors and Stratification, Prophylaxis, and Treatment . Biol Blood Marrow Transplant sept (2015) 1-10
- Maria Giuseppina Cefalo et al. Hepatic Veno-Occlusive Disease A Chemotherapy-Related Toxicity in Children with Malignancies. Pediatr Drugs 2010; 12 (5): 277-284
- K.C. Myers et al. Veno-Occlusive Disease of the Liver in the Absence of Elevation in Bilirubin in Pediatric Patients after Hematopoietic Stem Cell Transplantation. Biol Blood Marrow Transplant 21 (2015) 364-381
- Cathy Q. Fana et al. Sinusoidal Obstruction Syndrome (Hepatic Veno-Occlusive Disease) Journal of Clinical and Experimental Hepatology. December 2014 No. 4, 332–346
- Fiona L. Dignan et al. BCSH/BSBMT Guideline: Diagnosis and Management of Veno-occlusive Disease (Sinusoidal Obstruction Syndrome) following Haematopoietic Stem Cell Transplantation . Version 1.9 BJH Final copy 28/6/2013

TACK!