

"This translation is fully supported by the Health Resources and Services Administration (HRSA) of the U.S. Department of Health and Human Services (HHS) as part of an award totaling \$5,862,638 with 0 percentage financed with non-governmental sources. The contents are those of the author(s) and do not necessarily represent the official views of, nor an endorsement, by HRSA, HHS or the U.S. Government."



FOLLETO EXPLICATIVO COMPLEMENTARIO DE MIS LISTAS DE VERIFICACIÓN DE CUIDADO DE LA HHT

SIGNOS Y SÍNTOMAS

DOLOR CRÓNICO DE HÍGADO
PRUEBAS DE FUNCIÓN HEPÁTICA CON
RESULTADOS ELEVADAS (LFT)
COLORACIÓN AMARILLENTA DE LA PIEL
Y LOS OJOS.
DIFICULTAD PARA RESPIRAR
FATIGA
PÉRDIDA DE APETITO
DISMINUCIÓN DE LA TOLERANCIA AL
EJERCICIO.
PIERNAS Y PIES HINCHADOS
DOLOR EN EL PECHO

FOLLETO
EXPLICATIVO

FE

CONTÁCTENOS

Tel. 410.357.9932 hhtinfo@curehht.org
Fax 410.472.5559 www.curehht.org

ALGUNOS DATOS IMPORTANTES PARA RECORDAR ACERCA DE LA HHT:

Las malformaciones venosas (MV) hepáticas ocurren en aproximadamente el 75% de los pacientes con HHT.

Las MV hepáticas suelen ser más graves en pacientes con mutación ACVRL1 (HHT de tipo 2).

Se debe ofrecer la detección de MV hepáticas a adultos con HHT definitiva o sospechada.

Las MV hepáticas suelen ser asintomáticas, pero pueden provocar insuficiencia cardíaca y otras complicaciones.

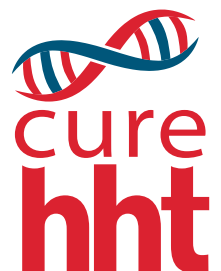
Se recomienda un ecocardiograma en el momento del diagnóstico de MV hepática.

Los pacientes con MV hepáticas sintomáticas deben ser tratados por un equipo de expertos en un Centro de Excelencia HHT, con al menos un seguimiento anual.

Se debe evitar la biopsia hepática en pacientes con MV definitiva o sospechada.

La embolización de la arteria hepática debe evitarse en pacientes con MV hepáticas.

Los hallazgos de resonancia magnética y tomografía computarizada de MV hepáticas a menudo se confunden con cirrosis cuando son vistos por médicos que pueden no tener experiencia en HHT.



The Cornerstone of
the HHT Community

Cure HHT / P.O. Box 329 / Monkton / MD 21111

Las **malformaciones vasculares hepáticas (MV)** son conexiones vasculares anómalas en el hígado. Ocurren en aproximadamente el 75% de los pacientes de **HHT (telangiectasia hemorrágica hereditaria)**, más comúnmente en mujeres y a menudo se presentan en la quinta década. La presentación clínica suele ser más grave en pacientes con **mutación ACVRL1 (HHT tipo 2)**. Las MV hepáticas en la HHT generalmente se presentan como **pequeñas lesiones difusas (telangiectasias)** en todo el hígado y, rara vez, como **malformaciones arteriovenosas (MAV)** grandes y puntuales. Los médicos deben ofrecer pruebas de detección de MV hepáticas y estar conscientes de los posibles síntomas o complicaciones y de los factores pronósticos. El tratamiento de primera línea depende de los síntomas.

ALGUNAS COSAS PARA DISCUTIR CON SU MÉDICO:

- Acerca del diagnóstico por imágenes para MV hepáticas.
- Si ha recibido previamente el diagnóstico o tratamiento de MV hepáticas.
- Si tiene alguno de los signos y síntomas enumerados.
- Obtener una opinión experta en un Centro de Excelencia de HHT.
- Obtención de imágenes de diagnóstico para MV hepáticas mediante ultrasonido Doppler especializado, TC o resonancia magnética con protocolos especiales de contraste (tinte).
- Hacerse un ecocardiograma para buscar efectos cardíacos de las MV hepáticas.

CÓMO SE DIAGNOSTICA

- > Historia clínica, examen físico y análisis de sangre (análisis de función hepática).
- > **Ecografía Doppler:** La imagen diagnóstica de elección para la detección. Esta prueba utiliza ondas sonoras para producir una imagen de los órganos del abdomen. No se utiliza radiación durante este estudio.
- > **Exploración por TC (tomografía computarizada):** También se puede realizar para evaluar la presencia de MV en el hígado. Esta es una radiografía de alta resolución del abdomen. Será necesario colocar una vía intravenosa para administrar el contraste (tinte de rayos X).
- > **Imágenes por resonancia magnética (IRM):** También se puede realizar para evaluar la presencia de MV en el hígado. Esta prueba utiliza fuertes campos magnéticos para formar imágenes del cuerpo. No se utiliza radiación durante este estudio. Será necesario colocar una vía intravenosa para administrar el contraste (tinte). El escáner se asemeja a un tubo grande y el paciente debe permanecer quieto durante la exploración por resonancia magnética. Si el paciente tiene claustrofobia, el médico puede recetarle un medicamento oral para tomar antes de la resonancia magnética.
- > **Ecocardiograma:** Se utiliza para evaluar los efectos cardíacos de las MV hepáticas. Esta prueba utiliza ondas sonoras (ultrasonido) para determinar cómo están funcionando el músculo y las válvulas del corazón. No se utiliza radiación durante este estudio. Se recomienda en el momento del diagnóstico de MV hepática.
- > El tipo de imagen diagnóstica debe realizarse en función del equilibrio riesgo/beneficio, la pericia local y la disponibilidad/costo
- > Estas pruebas serán más informativas cuando se realicen en un centro con experiencia en HHT, en el contexto de una evaluación clínica en un Centro de Excelencia en HHT.

TRATAMIENTO

- > No se recomienda ningún tratamiento para las MV hepáticas asintomáticas.
- > El tratamiento está reservado solo para pacientes con complicaciones y/o MV hepáticas sintomáticas.
- > Los pacientes con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar deben ser atendidos conjuntamente por un Centro de excelencia de HHT y un cardiólogo de HHT o una clínica especializada en hipertensión pulmonar.
- > **Bevacizumab:** Medicamento intravenoso que se utiliza para tratar varios tipos de cánceres. Aunque no es un fármaco de quimioterapia, retarda el crecimiento de los vasos sanguíneos. También se ha demostrado que ayuda a los pacientes con MV hepáticas graves e insuficiencia cardíaca en quienes otros tipos de tratamiento médico han fracasado.
- > **Trasplante de hígado:** Se considera para pacientes con MV hepáticas sintomáticas, específicamente aquellos con insuficiencia cardíaca refractaria, isquemia biliar o hipertensión portal complicada.

PROBLEMAS RELACIONADOS

- > Insuficiencia cardíaca
- > Hipertensión pulmonar
- > Isquemia biliar
- > Cirrosis
- > Hipertensión portal



COMUNÍQUESE CON NOSOTROS