

Mi CHECKLIST Sobre: HHT Cuidados

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

HHT=telangiectasia hemorrágica hereditaria

Fecha: _____

Nombre: _____

Marque todas las opciones que correspondan.

TENGO THH O SOSPECHO QUE PODRÍA TENERLO.

Revisar la Lista de verificación de atención del diagnóstico de HHT con mi médico, para confirmar o descartar mi diagnóstico de HHT y determinar si necesito pruebas genéticas.

SOY UN ADULTO CON HHT O POSIBLE HHT.

- Revisar la lista de verificación del Cuidado de epistaxis de HHT con mi médico, porque tengo hemorragias nasales
- Revisar la lista de verificación de Cuidado de malformaciones venosas cerebrales de HHT con mi médico, incluso si no estoy seguro de tener alguna de estas.
- Revisar la lista de Cuidado de malformaciones arteriovenosas pulmonares y de HHT con mi médico, incluso si no estoy seguro de tener alguna.
- Revisar la lista de verificación de Cuidado de malformaciones venosas hepáticas de HHT con mi médico, incluso si no estoy seguro de tener alguna de estas.
- Revisar la lista de verificación de Cuidado de hemorragia gastrointestinal de HHT con mi médico, incluso si no estoy seguro de tener hemorragia estomacal o intestinal.
- Revisar la lista de verificación de Cuidado de anemia y deficiencia de hierro de HHT con mi médico, incluso si no estoy al tanto de ningún síntoma de sangrado.

ESTOY EMBARAZADA O PLANEANDO UN EMBARAZO, Y PODRÍA TENER HHT.

Revisar la lista de verificación de Atención al embarazo y parto de HHT.

SOY UN ADOLESCENTE Y PODRÍA TENER HHT.

Revisar la lista de verificación de Atención pediátrica de los años adolescentes de HHT.

TENGO HIJOS Y PODRÍAN TENER HHT.

Revisar la lista de verificación de Atención Pediátrica de HHT.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS DE HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías de HHT son recomendaciones para la atención basadas en pruebas y conocimientos de expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías de HHT ayudan a asegurar que las personas que viven con HHT obtengan la mejor atención posible.

¿CUÁL ES MI PAPEL COMO ALGUIEN QUE VIVE CON HHT?

- Esté al tanto de las Guías. Compártalas con su equipo de atención. Sería ideal que se atienda en un Centro de Excelencia para HHT o que su equipo de atención consulte con uno de estos centros.
- Infórmese sobre su enfermedad y conozca qué cuidados están disponibles para la HHT.
- **Prepárese con anticipación para sus citas:** Traiga sus listas de verificación de cuidado de HHT y a un miembro de la familia o amigo. Lo pueden ayudar a comunicar sus preguntas y prioridades, así como actuar como un segundo par de oídos. Comparta sus experiencias, preocupaciones y prioridades para ayudar a su equipo de atención a comprender mejor sus necesidades y proporcionar atención individualizada.

"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."



Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: **DIAGNÓSTICO**

USO DE LAS GUÍAS DE HHT

Las Guías de Diagnóstico de HHT se detallan en las próximas páginas.

Fecha: _____

Nombre: _____

Marque todas las opciones que correspondan.

CREO QUE PODRÍA TENER HHT, PERO NO ME HAN DIAGNOSTICADO FORMALMENTE.

- Supongo que tengo HHT hasta que se descarte el diagnóstico.
- Consultar a mi médico para confirmar si cumplo los criterios para un diagnóstico clínico definitivo de HHT (por medio de los Criterios de Curazao).
- Preguntar a mis familiares si les han diagnosticado HHT o tienen síntomas típicos.
- Consultar con la familia para averiguar si se ha identificado una mutación de HHT en nuestra familia.
- Todavía no estoy seguro de si tengo HHT y si se conoce la mutación de mi familia: Pedirle a mi médico que me derive a pruebas genéticas para determinar si soy portador de la mutación familiar.
- Todavía no estoy seguro si tengo HHT pero se desconoce la mutación de mi familia: pedirle a mi médico que me derive a pruebas genéticas para determinar si tengo una mutación HHT típica.

TENGO UN DIAGNÓSTICO CLÍNICO DEFINITIVO DE HHT. ¿NECESITO TAMBIÉN PRUEBAS GENÉTICAS?

- No necesito pruebas genéticas para mi atención personal de HHT.
- Si nadie más en la familia se ha sometido a pruebas genéticas o si los resultados no están claros, puedo solicitar una prueba genética de HHT para que mis resultados puedan ayudar a aclarar los diagnósticos de mis familiares.

NO TENGO SÍNTOMAS DE HHT, PERO MIS FAMILIARES SÍ LOS TIENEN.

- Supongo que tengo HHT hasta que se descarte el diagnóstico.
- Consultar a mi médico para confirmar si cumplo los criterios para un diagnóstico clínico definitivo de HHT (por medio de los Criterios de Curazao).
- Consultar a la familia para averiguar si se ha identificado una mutación de HHT en nuestra familia.
- Si se conoce la mutación genética de la familia: Pedirle a mi médico que me derive a pruebas genéticas para determinar si soy portador de la mutación familiar.
- Si la mutación de mi familiar se conoce o no está disponible: pedirle a mi médico que me derive a pruebas genéticas para determinar si tengo una mutación HHT típica.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS DE HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías de HHT son recomendaciones para la atención basadas en pruebas y conocimientos de expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías de HHT ayudan a asegurar que las personas que viven con HHT obtengan la mejor atención posible.

¿CUÁL ES MI PAPEL COMO ALGUIEN QUE VIVE CON HHT?

- Esté al tanto de las Guías. Compártalas con su equipo de atención. Sería ideal que se atienda en un Centro de Excelencia para HHT o que su equipo de atención consulte con uno de estos centros.
- Infórmese sobre su enfermedad y conozca qué cuidados están disponibles para la HHT.
- **Prepárese con anticipación para sus citas:** Traiga sus listas de verificación de cuidado de HHT y a un miembro de la familia o amigo. Lo pueden ayudar a comunicar sus preguntas y prioridades, así como actuar como un segundo par de oídos. Comparta sus experiencias, preocupaciones y prioridades para ayudar a su equipo de atención a comprender mejor sus necesidades y proporcionar atención individualizada.

DIAGNÓSTICO DE HHT

Hacer el diagnóstico de HHT en un paciente permite realizar la detección y el tratamiento preventivo adecuados en el paciente y sus familiares afectados. La piedra angular del diagnóstico de HHT es el diagnóstico clínico, pero ahora también se puede diagnosticar la HHT mediante pruebas genéticas. Los criterios de diagnóstico clínico se denominan "Criterios de Curazao" y se basan en los síntomas típicos, los signos y la afectación de órganos en la HHT, así como en los antecedentes familiares. El objetivo de las pruebas genéticas para la detección de la HHT es aclarar la mutación específica de HHT en una familia, y permitir el diagnóstico entre aquellos familiares (a menudo niños y adultos jóvenes) que no cumplen con los criterios de diagnóstico clínico.

"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."

Para obtener un conjunto completo de Guías visite: www.HHTGuidelines.org

Mi CHECKLIST Sobre Cuidados de HHT: Anemia

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

SOY UN ADULTO CON HHT Y POR LO TANTO, TENGO RIESGO DE ANEMIA Y DEFICIENCIA DE HIERRO, INCLUSO SI NO HE NOTADO NINGÚN SANGRADO.

Hablar con mi médico sobre el estudio de la anemia (hemoglobina) y deficiencia de hierro (ferritina).

SOY UN NIÑO / ADOLESCENTE CON HHT CON ALGUNOS SÍNTOMAS DE SANGRADO, POR LO QUE ESTOY EN RIESGO DE TENER ANEMIA Y/O DEFICIENCIA DE HIERRO.

Hablar con mi médico sobre el estudio de la anemia (hemoglobina) y deficiencia de hierro (ferritina).

TENGO DEFICIENCIA DE HIERRO O ANEMIA POR DEFICIENCIA DE HIERRO (FERROPÉNICA).

Consultar con mi médico acerca del tratamiento con suplementos de hierro por vía oral.

TENGO DEFICIENCIA DE HIERRO O ANEMIA FERROPÉNICA QUE NO HA MEJORADO CON LOS SUPLEMENTOS DE HIERRO POR VÍA ORAL.

Hablar con mi médico sobre la infusión intravenosa de hierro. (también considerar esta opción si no tolero el hierro por vía oral).

Hablar con mi médico sobre estudios que podría necesitar para descartar otras causas de anemia.

Consultar con mi médico acerca de recibir transfusiones de sangre si tengo anemia grave, muy sintomática a pesar del hierro intravenoso o si tengo otra enfermedad que hace que la anemia sea más peligrosa para mi salud.

TENGO INDICACIÓN MÉDICA DE DE ANTICOAGULACIÓN (EJ: COÁGULO O TROMBOSIS EN UNA VENA DE LA PIERNA O ARRITMIA) O UNA TERAPIA DE ANTIAGREGANTE (EJ: POR UNA ENFERMEDAD CORONARIA).

Estos medicamentos no están contraindicados; hable con un experto en HHT ya que muchas personas con HHT pueden tolerarlos.

Tomar dos antiagregantes simultáneamente no está absolutamente contraindicado pero a menudo no se toleran en HHT. Consulte con un experto en HHT.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

ANEMIA Y ANTICOAGULACIÓN EN HHT

La anemia es una complicación común en las personas con HHT que ocurre en aproximadamente el 50%, generalmente se diagnostica en la edad adulta y raramente en niños. La etiología principal de la anemia es la deficiencia de hierro secundaria a la hemorragia mucocutánea crónica (epistaxis y/o hemorragia digestiva por telangiectasias sangrantes). Los pacientes con HHT deben someterse a estudios para la detección de deficiencia de hierro y anemia y luego recibir apoyo con reemplazo de hierro o transfusión de glóbulos rojos, como se detalla debajo. La anticoagulación no está absolutamente contraindicada en pacientes con HHT. Cuando existe una indicación de tratamiento anticoagulante o antiagregante, se deben considerar los riesgos de hemorragia individualizados para cada paciente.

* Las guías internacionales oficiales de HHT se han traducido del inglés original al español. La traducción fue proporcionada de forma voluntaria por el Dr. Marcelo Serra, Panelista de Directrices Internacionales de HHT y revisada por la Dra. Yesica Lijdens, Otorrinolaringóloga.

Para consultar las Guías completas visite: www.HHTGuidelines.org

Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: Malformaciones Vasculares Cerebrales (MVC)

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Las Guías Clínicas de HHT sobre malformaciones vasculares cerebrales (MVC) se detallan a continuación

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

TENGO HHT O PODRÍA TENER HHT (NO SE HA DESCARTADO EL DIAGNÓSTICO DE HHT

- Hablar con mi médico sobre si la detección de malformaciones vasculares cerebrales (MVC) es apropiada para mí.
- Si elijo hacerme un estudio para el rastreo o diagnóstico de MVC, pedir a mi médico una resonancia magnética de cerebro con o sin contraste y también secuencias especiales para detección de productos sanguíneos.
- Considere la posibilidad de hacerme los estudios en un Centro de Excelencia de HHT.

TENGO MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES Y HE TENIDO UNA HEMORRAGIA CEREBRAL

- Pedir a mi médico que me derive a un centro con experiencia en enfermedades neurovasculares para que se considere el tratamiento definitivo de mis MVC.

TENGO MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES PERO NUNCA HAN SANGRADO

- Solicitar a mi médico sobre la posibilidad de ser derivado a un centro con experiencia en enfermedades neurovasculares, de modo que se evalúe la realización de los estudios necesarios para confirmar y caracterizar las MVC.
- Pedir a mi médico que me derive a un centro con experiencia en enfermedades neurovasculares, para obtener la opinión de un experto sobre si se deben tratar mis MVC.

TENGO MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES Y ESTOY EMBARAZADA.

- Revise la Lista de verificación(checklist) de atención de HHT durante el embarazo y el parto.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

CEREBRALES MAVs EN HHT

Las malformaciones vasculares (MAV) consisten en vasos anormales con conexiones directas entre arterias y venas. Al menos el 10% de las personas con HHT tienen malformaciones vasculares cerebrales. Las personas frecuentemente no saben que tienen MAV cerebrales hasta que desarrollan una complicación potencialmente mortal, como un accidente cerebrovascular hemorrágico (ACV) o una convulsión. Con la detección y el tratamiento adecuado, estas complicaciones potencialmente mortales pueden prevenirse. Sin embargo, no existe un único "tratamiento estándar" que actualmente pueda recomendarse para todas las MVC en HHT.



Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: MI HIJO

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Las Guías de atención pediátrica de HHT se detallan en las próximas páginas.

Fecha: _____

Nombre del niño: _____

Marque todas las opciones que correspondan.

MI HIJO TIENE UN PADRE CON HHT Y NO SABEMOS SI MI HIJO ESTÁ AFECTADO.

Hablar con el médico de mi hijo sobre la prueba genética para mi hijo.

MI HIJO TIENE HHT O PUEDE TENER HHT (EL DIAGNÓSTICO DE HHT NO HA SIDO DESCARTADO).

Pedirle al médico que le haga una prueba de detección de malformaciones arteriovenosas pulmonares.

Pedirle al doctor un examen (generalmente una resonancia magnética) para malformaciones vasculares cerebrales (MV).

MI HIJO TIENE MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS (MAV) (PULMONARES).

Considerar el tratamiento preventivo (embolización) para grandes MAV o si mi hijo tiene niveles bajos de oxígeno.

Hablar con el dentista de mi hijo y otros profesionales de la salud sobre la necesidad de precauciones para las MAV pulmonares, de por vida.

Planificar un seguimiento regular para las MAV pulmonares, ya sea que se traten o no.

MI HIJO TIENE MV CEREBRALES.

Pida una referencia a un equipo neurovascular multi-disciplinario experto para la evaluación del riesgo de sangrado de mi hijo(a) por las MAV y para la consideración de tratamiento.

MI HIJO FUE EXAMINADO Y NO TIENE MAV PULMONARES NI MV CEREBRALES.

Hablar con el doctor de mi hijo sobre una nueva revisión en 5 años.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS DE HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías de HHT son recomendaciones para la atención basadas en pruebas y conocimientos de expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías de HHT ayudan a asegurar que las personas que viven con HHT obtengan la mejor atención posible.

¿CUÁL ES MI PAPEL COMO ALGUIEN QUE VIVE CON HHT?

- Esté al tanto de las Guías. Compártalas con su equipo de atención. Sería ideal que se atienda en un Centro de Excelencia para HHT o que su equipo de atención consulte con uno de estos centros.
- Infórmese sobre su enfermedad y conozca qué cuidados están disponibles para la HHT.

• Prepárese con anticipación para sus citas:

Traiga sus listas de verificación de cuidado de HHT y a un miembro de la familia o amigo. Lo pueden ayudar a comunicar sus preguntas y prioridades, así como actuar como un segundo par de oídos. Comparta sus experiencias, preocupaciones y prioridades para ayudar a su equipo de atención a comprender mejor sus necesidades y proporcionar atención individualizada.

CUIDADO PEDIÁTRICO

Mientras algunas manifestaciones de HHT, como telangiectasia y epistaxis, dependen de la edad y pueden estar ausentes en niños pequeños con HHT, las complicaciones potencialmente graves e incluso potencialmente mortales de las malformaciones arteriovenosas (MAV) pulmonares y las malformaciones vasculares (MV) cerebrales pueden ocurrir a cualquier edad. Por lo tanto, las guías pediátricas de HHT se centran en la detección y el tratamiento de las MAV pulmonares y MV cerebrales en niños.



"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."

Para obtener un conjunto completo de Guías visite: www.HHTGuidelines.org

Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: **Sangrado Gastrointestinal**

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Las Guías sobre sangrado digestivo en HHT se detallan en las siguientes páginas.

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

ESTOY PREOCUPADO/A PORQUE POSIBLEMENTE TENGA UN SANGRADO LEVE CRÓNICO ORIGINADO EN LAS TELANGIECTASIAS DE MI ESTÓMAGO Y/O INTESTINO DELGADO DEBIDO A QUE TENGO ANEMIA FERROPÉNICA O POR DÉFICIT DE HIERRO.

- Hablar con mi médico/a sobre la visualización del estómago y el intestino delgado a través de una endoscopia digestiva alta o gastroduodenoscopia para el diagnóstico.
- Hablar con mi médico/a sobre la necesidad de realizar una cápsula endoscópica o enterocápsula si en la endoscopia no se han visto suficientes telangiectasias.
- Hablar con mi médico/a sobre si debo realizarme una colonoscopia para el rastreo de cáncer colorrectal.

MI SANGRADO GASTROINTESTINAL POR HHT ESTÁ GENERANDOME DEFICIENCIA DE HIERRO A PESAR DE RECIBIR HIERRO SUPLEMENTARIO POR VÍA ORAL.

- Hablar con mi médico/a sobre el tratamiento con ácido tranexámico oral.
- Evitar la realización rutinaria y repetitiva de estudios endoscópicos y tratamiento coagulante con Plasma Argón que podría ser efectivo como terapéutica inicial.

MI SANGRADO DIGESTIVO ME ESTÁ CAUSANDO ANEMIA PROGRESIVA CON NECESIDAD DE HIERRO INTRAVENOSO Y/O TRANSFUSIONES DE SANGRE.

- Visitar a un experto en HHT para tratamiento antiangiogénico como bevacizumab.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

SANGRADO GASTROINTESTINAL EN HHT

El sangrado gastrointestinal en HHT se desarrolla en aproximadamente un 30 % de los pacientes, típicamente luego de la 5ta o 6ta década. El mismo se produce típicamente de manera crónica y leve y se origina en las telangiectasias gastrointestinales, principalmente en estómago e intestino delgado y menos frecuentemente en colon, provocando pérdidas de hierro y anemia. El estudio inicial de elección para confirmar el origen del sangrado digestivo es la endoscopia digestiva alta o gastroduodenoscopia, sin embargo, el tratamiento endoscópico tiene sus limitaciones. El tratamiento farmacológico es frecuentemente considerado incluyendo antifibrinolíticos y antiangiogénicos tal como se recomienda debajo.

Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: Malformaciones Vasculares Hepáticas (MVH)

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Las Guías HHT sobre malformaciones vasculares hepáticas (MVH) se detallan a continuación.

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

ME PREOCUPA QUE PUEDA TENER MALFORMACIONES VASCULARES HEPÁTICAS (MVH) INCLUSO SIN TENER SÍNTOMAS O COMPLICACIONES DE LAS MISMAS.

Hablar con mi médico/a sobre el rastreo de las MVH y el amplio rango de opciones terapéuticas disponibles desde estudios básicos de sangre y examen físico hasta imágenes específicas.

ME PREOCUPA QUE PROBABLEMENTE TENGA SÍNTOMAS O COMPLICACIONES RELACIONADAS A LAS MVH COMO INSUFICIENCIA CARDÍACA, HIPERTENSIÓN PULMONAR, DOLOR HEPÁTICO CRÓNICO, INFECCIONES BILIARES ETC.

Pedir a mi médico/a la realización de estudios por imágenes para estudiar las MVH tales como ecografía doppler por especialistas, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) con contraste y protocolos específicos.

Pedir a mi médico/a una opinión de expertos en un Centro de Excelencia en HHT.

Pedir a mi médico/a la realización de un ecocardiograma para evaluar las repercusiones cardíacas de las MVH.

TENGO SÍNTOMAS O COMPLICACIONES VINCULADAS A LAS MVH COMO INSUFICIENCIA CARDÍACA, HIPERTENSIÓN PULMONAR, DOLOR HEPÁTICO CRÓNICO, INFECCIONES BILIARES, HIPERTENSIÓN PULMONAR U OTRAS.

Pedir a mi médico/a la interconsulta y opinión de un experto en un Centro de Excelencia en HHT.

Hablar con mi médico/a sobre los tratamientos de primera línea para mis complicaciones específicas derivadas de las MVH tal como se detallan en el suplemento on line de las Guías de HHT o HHT Guidelines.

Pedir a mi médico/a la incorporación de un cardiólogo/a o especialista en hipertensión pulmonar con experiencia en HHT en caso de que mis MVH estén generando complicaciones cardíacas.

Evitar la biopsia hepática.

Evitar la embolización de MVH en la mayoría de los casos.

ESTOY CON SÍNTOMAS DE INSUFICIENCIA CARDÍACA A PESAR DE RECIBIR LOS TRATAMIENTOS DE PRIMERA LÍNEA.

Ver a mi médico/a para programar inicio de tratamiento con bevacizumab intravenoso.

Ver a mi médico/a para considerar el trasplante hepático.

ESTOY TENIENDO PROBLEMAS CON MIS VÍAS BILIARES O SUFRO DE FALLO HEPÁTICO A PESAR DE RECIBIR LA PRIMERA LÍNEA DE TRATAMIENTO.

Ver a mi médico/a para considerar el trasplante hepático.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

MALFORMACIONES VASCULARES HEPÁTICAS (MVH) EN HHT

MVH ocurren en aproximadamente el 75% de los pacientes con HHT, más frecuentemente en mujeres y cerca de la 5ta década de vida. Las manifestaciones clínicas son típicamente más severas en pacientes con mutaciones en ACVRL1 (HHT2). Las MVH en HHT se presentan comúnmente como lesiones vasculares pequeñas y difusas (telangiectasias) y menos frecuentemente como malformaciones arteriovenosas relativamente grandes. Los médicos deben ofrecer el rastreo diagnóstico de las MVH y estar advertidos sobre los síntomas y complicaciones que pueden provocar, así como los factores pronósticos. El tratamiento de primera línea dependerá de los síntomas.

Mi CHECKLIST Sobre Cuidados de HHT: Nasaes

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

TENGO EPISTAXIS (SANGRADO NASAL) QUE ME MOLESTA Y SI CLASIFICO LA SEVERIDAD DEL MISMO PARA GUIAR AL EQUIPO MÉDICO EN MI TRATAMIENTO:

- Considero mi sangrado nasal habitual como (redondee uno): leve - moderado- severo.
- Mi score de severidad de epistaxis (ESS) es: _____ que se considera (marque uno): leve -moderado-severo.

Mi score fue registrado en este link:

<https://www2.drexelmed.edu/HHT-ESS/>

HABLAR CON MI MÉDICO SOBRE LAS ALTERNATIVAS PARA HUMECTAR LOCALMENTE LA MUCOSA NASAL.

MIS SANGRADOS NASALES AÚN ME MOLESTAN INCLUSO UTILIZANDO HUMECTACIÓN LOCAL:

- Debo consultar a mi médico y considerar el tratamiento con ácido tranexámico vía oral.
- Debo consultar a un Otorrinolaringólogo con experiencia en HHT para evaluar un tratamiento ablativo de las telangiectasias nasales como ser láser, radiofrecuencia, electrocirugía o escleroterapia.

MIS SANGRADOS NASALES ESTÁN AFECTANDO MI CALIDAD DE VIDA Y/O REPRESENTAN UNA AMENAZA DE VIDA A PESAR DEL TRATAMIENTO CON ÁCIDO TRANEXÁMICO Y /O TERAPIAS ABLATIVAS:

- Debo consultar con un experto en HHT sobre terapias antiangiogénicas, por ejemplo bevacizumab.
- Debo consultar con un otorrinolaringólogo experto en HHT sobre la cirugía llamada septodermoplastia.
- Debo consultar con un otorrinolaringólogo experto en HHT sobre la cirugía llamada cierre nasal (procedimiento de Young).

SI TENGO UN SANGRADO NASAL GRAVE Y ESTOY EN LA GUARDIA O EMERGENCIA MÉDICA CONSIDERAR:

- De requerir un taponaje nasal: solicitar que el taponaje utilizado no genere resangrado al extraerlo como materiales reabsorbibles o taponajes lubricados o líquidos que no ejerzan demasiada presión nasal (como el balón neumático recubierto con carboximetilcelulosa).




¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

EPISTAXIS EN HHT



La epistaxis es el síntoma más común en HHT, se desarrolla en el 90% de los adultos que presentan la enfermedad, afectando la calidad de vida y frecuentemente provocando deficiencia de hierro y anemia. Clásicamente, el flujo de aire turbulento que se genera al respirar provoca sequedad de la mucosa nasal y sangrado de las telangiectasias que se encuentran en la misma. La humectación local ayuda a evitar que las telangiectasias se agrieten y sangren y es la base del tratamiento diario de la epistaxis. Cuando la epistaxis no responde a la humectación, se consideran otras terapias, como los antifibrinolíticos orales, las terapias ablativas, la terapia antiangiogénica sistémica y el tratamiento quirúrgico. A continuación se plantean los siguientes escalones terapéuticos.

* Las guías internacionales oficiales de HHT se han traducido del inglés original al español. La traducción fue proporcionada de forma voluntaria por el Dr. Marcelo Serra, Panelista de Directrices Internacionales de HHT y revisada por la Dra. Yesica Lijdens, Otorrinolaringóloga.

Para consultar las Guías completas visite: www.HHTGuidelines.org

Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: Embarazo y Parto

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Las recomendaciones sobre embarazo y parto en HHT se detallan en las páginas siguientes.

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

ESTOY ESPERANDO UN HIJO O PLANEANDO UNA FAMILIA Y YO O MI PAREJA TENEMOS HHT.

Hablar con mi médico sobre las opciones para el diagnóstico genético, desde la preconcepción hasta el posparto.

TENGO HHT Y HE TENIDO UNA HEMORRAGIA CEREBRAL PREVIA O TENGO OTROS SÍNTOMAS QUE SUGIEREN QUE PODRÍA TENER MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES (MAV CEREBRALES).

Hablar con mi médico sobre la planificación de una resonancia magnética cerebral a ser realizada en el segundo trimestre.

TENGO HHT Y ESTOY EMBARAZADA, Y RECIENTEMENTE NO ME HAN HECHO PRUEBAS DE DETECCIÓN DE MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES (MAV PULMONARES).

Preguntar a mi médico para la planificación de pruebas de detección de MAV pulmonares en el segundo trimestre, con eco contrastado con burbujas o tomografía computarizada sin contraste, si no tengo síntomas.

Preguntar a mi médico sobre la planificación de una tomografía computarizada sin contraste diagnóstica tan pronto como sea posible, si tengo síntomas de MAV pulmonares.

TENGO MAV PULMONARES Y ESTOY EMBARAZADA.

Solicite la derivación a un centro con atención para embarazos de alto riesgo y experiencia en HHT.

Planificar que mis MAV pulmonares sean tratadas a principios del segundo trimestre en un centro de experiencia.

TENGO MAV CEREBRALES Y ESTOY EMBARAZADA.

Solicite la derivación a un centro con atención para embarazos de alto riesgo y experiencia en HHT.

Hablar con un equipo neurovascular multidisciplinario experto sobre mis MAV cerebrales y sobre mi riesgo de sangrado, para decidir si puedo continuar con el parto vaginal.

Hablar con un equipo multidisciplinario experto sobre mis MAV cerebrales y mi riesgo de hemorragia, para decidir si debería tratar las MAV cerebrales después del parto.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

Embarazo y Parto



Una mujer con HHT embarazada debe ser evaluada por el riesgo de complicaciones relacionadas con el embarazo y el parto, debe tener acceso, según sea necesario, a un equipo multidisciplinario de medicina materno-fetal que incluya expertos en HHT. Se debe considerar la detección de MAV pulmonares y cerebrales, como se detalla a continuación y es posible que los pacientes no evaluados deban considerarse de alto riesgo. Además, dado que la descendencia tiene un riesgo del 50% de heredar la mutación patógena, se recomienda la consulta previa al embarazo con un obstetra para considerar las opciones de diagnóstico genético en esta etapa.

Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: Malformaciones Arteriovenosas Pulmonares (MAVP)

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Las Guías HHT sobre las MAVP se detallan a continuación.

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

TENGO HHT O PODRÍA TENERLA (EL DIAGNÓSTICO AÚN NO HA SIDO ESTABLECIDO O DESCARTADO).

Preguntar a mi médico sobre el rastreo de malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP), clásicamente realizado con ecocardiograma con contraste ETTTC (ecocordio-burbujas).

Considerar realizar el estudio de detección en un Centro HHT de Excelencia.

TENGO MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES (MAVP) (O FÍSTULAS PULMONARES).

Solicitar tratamiento de las MAVP preventivo (embolización) aunque no haya tenido síntomas o mis niveles de oxígeno sean normales.

Pedirle a mi doctor que me derive a un Centro de Referencia y Excelencia en HHT para el realizarme el tratamiento preventivo (embolización) de las MAVP.

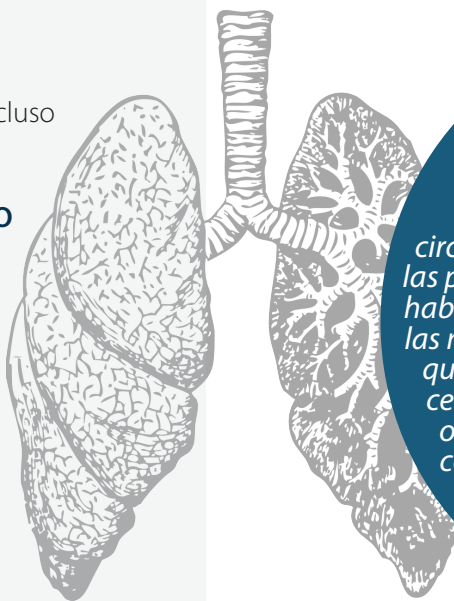
Hablar con mi odontólogo/a y los profesionales que intervienen en el cuidado de mi salud que sobre las medidas preventivas que debo tomar sobre las MAVP de por vida.

Evitar el buceo de por vida.

Planificar el seguimiento de las MAVP incluso una vez tratadas.

TENGO MAVP PEQUEÑAS LAS CUALES NO HAN SIDO TRATADAS.

Planificar con mi médico para su nuevo estudio en un lapso de 5 años.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

MAV PULMONARES EN HHT

Las malformaciones arteriovenosas en consisten en comunicaciones directas entre arterias y venas en la vasculatura o circulación pulmonar. Al menos el 40% de las personas con HHT tiene MAVP las cuales habitualmente desconocen la existencia de las mismas hasta que se produce un evento que amenaza la vida como un accidente cerebrovascular (ACV), absceso cerebral o hemorragia pulmonar. Mediante un correcto protocolo de detección, estas severas complicaciones pueden prevenirse.

Mi CHECKLIST Sobre HHT Cuidados: **Adolescencia**

(BASADO EN LAS GUÍAS HHT)

Las Guías de atención pediátrica de HHT se detallan en las páginas siguientes.

Fecha: _____

Nombre: _____

Por favor selecciona lo que corresponde

UNO DE MIS PADRES TIENE HHT Y NO SÉ SI YO LO TENGO.

- Hablar con mi médico sobre las pruebas genéticas para comprobar si soy portador de la mutación HHT hallada en mi familia.

TENGO HHT O PODRÍA TENER HHT (NO SE HA DESCARTADO AÚN EL DIAGNÓSTICO DE HHT).

- Pedir a mi médico sobre las pruebas de detección de malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP).
- Pedir a mi médico una prueba de detección (generalmente, resonancia magnética) para detectar malformaciones vasculares cerebrales (MVC).

TENGO MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONARES (MAVP).

- Considerar el tratamiento preventivo (embolización) para las MAVP grandes o si tengo niveles bajos de oxígeno.
- Hablar con mi odontólogo/a y otros profesionales de la salud sobre mi necesidad de tomar precauciones por las MAVP de por vida (profilaxis antibiótica).
- Planificar un seguimiento regular de las MAVP pulmonares hayan sido o no tratadas.

TENGO MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES (MVC).

- Solicitar una derivación a un equipo experto en medicina neurovascular para evaluar mi riesgo de sangrado cerebral por las MVC para considerar su tratamiento.

MIS PRUEBAS DE DETECCIÓN DE MAVP Y MVC SE REALIZARON Y SON NEGATIVAS.

- Hablar con mi médico sobre la posibilidad de volver a realizar las pruebas de detección en 5 años.



¿QUÉ SON LAS GUÍAS HHT Y POR QUÉ SON IMPORTANTES?

- Las Guías HHT son recomendaciones de cuidados basadas en la evidencia y experiencia de los expertos en HHT de todo el mundo.
- Las Guías HHT aseguran que las personas que conviven con HHT tengan el mejor seguimiento y tratamiento posible.

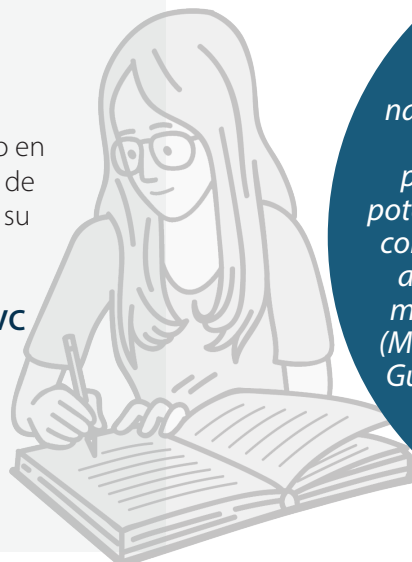
¿CUÁL ES MI ROL COMO PACIENTE CON HHT?

- Siempre tener en cuenta las guías. Difundir las mismas con el equipo médico que realiza su seguimiento. Idealmente debería ser atendido en un centro de referencia en HHT o su equipo médico debería consultar con uno.
- Lea para mantenerse actualizado sobre su condición y los cuidados disponibles para pacientes con HHT.
- Anticípese a las consultas médicas: siempre lleve sus Checklists de cuidados HHT y acuda acompañado de un familiar o amigo. Ellos pueden colaborar para transmitir sus dudas y prioridades, así como ayudar a interpretar lo que el médico expresa. Comparta su experiencia, preocupaciones y prioridades con el fin de ayudar al equipo médico a entender mejor sus necesidades y permitir individualizar su tratamiento y seguimiento.

ATENCIÓN PEDIÁTRICA

(hasta los 18 años)

Si bien algunas manifestaciones de HHT como las telangiectasias y sangrados nasales dependen de la edad pudiendo estar ausentes en niños pequeños, pueden ocurrir otras complicaciones potencialmente graves e incluso mortales como las causadas por malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) y malformaciones vasculares cerebrales (MVC) a cualquier edad. Por lo tanto, las Guías de HHT pediátricas se centran en la detección y el tratamiento de las MAVP y MVC en niños.



Para consultar las Guías completas visite: www.HHTGuidelines.org