VOD/SOS
DALLA DIAGNOSI PRECOCE AI PDTA CONDIVISI

Dott.ssa Pezza Benedetta

Istituto Giannina Gaslini



CONGRESSO INFERMIERISTICO AIEOP

AIEOP
ASSOCIAZIONE ITALIANA EMATOLOGIA ONCOLOGIA PEDIATRICA

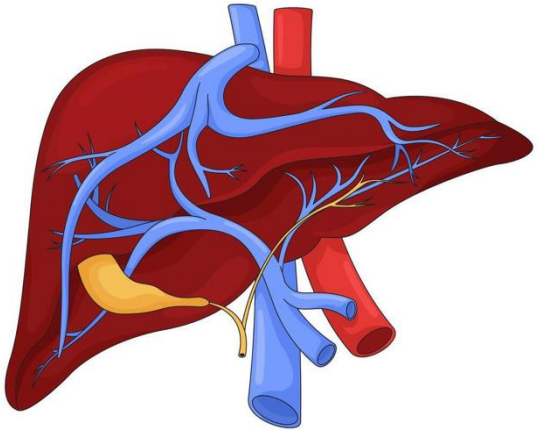
LECCE, 13-14 ottobre 2026
HILTON GARDEN INN

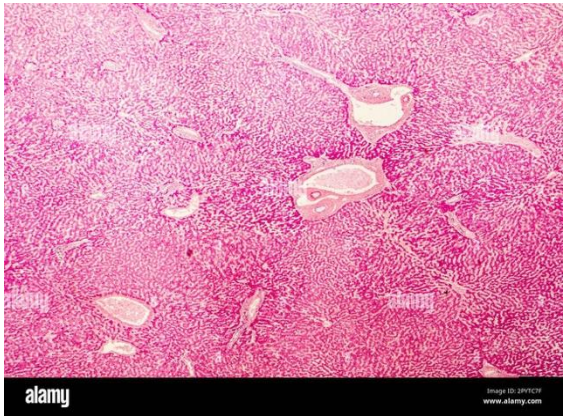
Disclosures of Name Surname

Company name	Research support	Employee	Consultant	Stockholder	Speakers bureau	Advisory board	Other
NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO

VOD/SOS

- Grave complicanza epatica post-trapianto di cellule staminali, caratterizzata da danno endoteliale e ostruzione dei sinusoidi epatici, con elevato rischio di mortalità se non trattata precocemente





Restringimento lume sinusoidi epatici e incremento delle resistenze vascolari.

Ipertensione portale post sinusoidale.

Disfunzione epatica, sindrome epato-renale e ascite.

Multiple Organ Dysfunction Syndrome (MODS)

FATTORI DI RISCHIO:

-Fattori di rischio in pazienti trapiantati

-Fattori di rischio pazienti non trapiantati

Table 1. Traditional risk factors for SOS/VOD

Risk factors

Transplant-related
- Allo-HSCT > auto-HSCT
- Unrelated donor
- HLA-mismatched donor
- Myeloablative conditioning regimen
- BU-based conditioning regimen
- TBI-based conditioning regimen
- Non-T-cell-depleted graft
- Second HSCT

Patient- and disease-related
- Older > younger (in adult patients)
- Female receiving norethisterone
- Karnofsky score below 90%
- Gene polymorphism (GSTM1, GSMTT1, heparanase)
- Advanced disease (beyond second CR or relapse)
- Metabolic syndrome
- Deficit of AT III, t-PA and resistance to activated protein C
- Thalassemia

Hepatic related risk factors
- Transaminase > 2.5 ULN
- Serum bilirubin > 1.5 ULN
- Cirrhosis
- Hepatic fibrosis
- Active viral hepatitis
- Hepatic irradiation
- Previous use of gemtuzumab ozogamicin
- Use of hepatotoxic drugs
- Iron overload

Pediatric specific risk factors
- Hemophagocytic lymphohistiocytosis, adrenoleucodystrophy, osteopetrosis
- High-dose auto-HSCT in neuroblastoma
- Young age (under 1–2 years of age)
- Low weight
- Juvenile myelo-monocytic chronic leukemia

DIAGNOSI DI VOD/SOS
Criteri pediatrici EBMT 2018

Non esistono limitazioni di **tempo** nella comparsa della VOD/SOS

Nessuna limitazione temporale e presenza di almeno due tra:
• Trombocitopenia da consumo refrattaria* e non altrimenti spiegata
• Aumento persistente per almeno 3 giorni della bilirubina sopra i valori basali o aumento oltre i 2 mg/dl in massimo 72 ore
• Epatomegalia dolente**
• Ascite
• Aumento peso di almeno 5% o aumento di peso per 3 giorni consecutivi non altrimenti spiegato e refrattario ai diuretici

SEVERITÀ DELLA SOS/VOD IN PEDIATRIA

Elemento	Lieve	Moderata	Severa	Molto severa/MOF
AST/ALT (n volte il valore normale)	<2	2-5	>5	
Trombocitopenia refrattaria (giorni)	≤3	3-7	>7	
Bilirubina (mg/dL)	<2		≥2	
Cinetica Bilirubina				x2 in 48 ore
Ascite	minima	moderata	paracentesi	
Coagulazione	normale	normale	alterata	Somministrazione FC necessaria
VFG (ml/min)	89-60	59-30	29-15	<15
Uso ossigeno (l/min)	<2	>2	ventilazione meccanica	
SNC	normale	normale	normale	alterazioni cognitive

Definizione dei bisogni assistenziali del paziente con VOD

-Conoscere i sintomi della VOD/SOS per pianificare gli interventi

-Contrazione della diuresi → aumento di peso

-Epatomegalia dolente → dolore di grado elevato

-Distensione addominale → ascite

Definizione dei bisogni assistenziali del paziente con VOD

-Scarsa resa piastrinica → comparsa di petecchie, ecchimosi sparse ed altre manifestazioni emorragiche

-Aumento della bilirubina → Subittero o ittero

-Ascite /Versamento pleurico → Possibile insorgenza sintomi respiratori

-Encefalopatia epatica MODS → Possibile insorgenza di sintomi neurologici

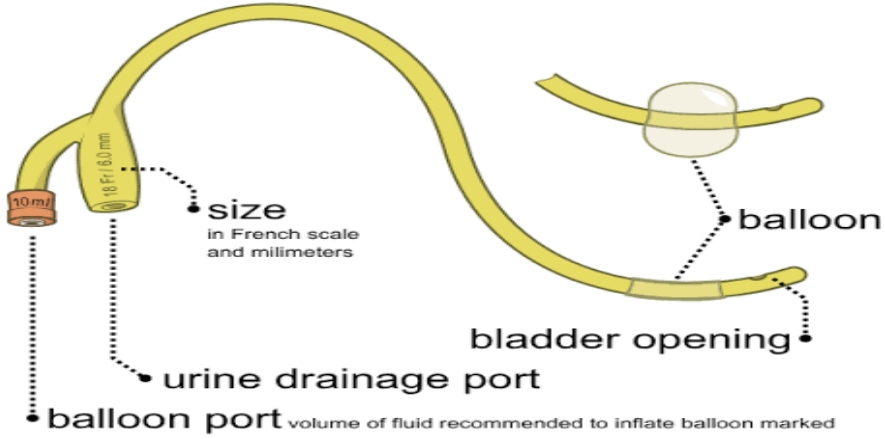
Conoscere per… poter ATTUARE DELLE PROCEDURE

Contrazione della diuresi Aumento peso	Bilancio urine liquidi ogni 6-8 ore Riduzione dei liquidi ev e os
Epatomegalia dolente-paziente molto infastidito dal dolore	Monitoraggio dolore e somministrazione th antalgica (Contramal/Morfina i.c.)
Distensione addominale- ascite	Circonferenza addominale giornaliera , misurata con cm all'ombelicale trasversa
Scarsa resa piastrinica- Comparsa di petecchie ed ecchimosi sparse	Attento monitoraggio della cute e di eventuali perdite emorragiche mucose
Subittero o Ittero - aumento della bilirubina	Attento monitoraggio
Possibile insorgenza sintomi respiratori	Monitoraggio regolare dei PV
Possibile insorgenza di sintomi neurologici	Monitoraggio regolare dello stato coscienza e della partecipazione all'ambiete

BILANCIO URINE LIQUIDI RIDUZIONE LIQUIDI PER OS E EV

N.B —> inserimento e gestione del catetere vescicale ad ALTO rischio infettivo

PRESCRIZIONE MEDICA DI DIURETICO (FUROSEMIDE) SPESSO IN I.C CON DOSAGGI ELEVATI.
IN CASO DI FUROSEMIDE I.C È SUGGERITO IL POSIZIONAMENTO DI UN CATETERE VESCICALE



EPATOMEGALIA DOLENTE

MONITORAGGIO DEL DOLORE: LE SCALE

1. La FLACC utilizzata fino ai 3aa. Prende in considerazione 5 parametri: Legs, Faces, Activity, Cry e Consolability.

2. Wong Baker Faces Rating Scale: utilizzata per i bambini tra i 3 e gli 8 anni o in pazienti con deficit cognitivi

3. NRS: numerica, utilizzata nei bambini più grandi e adolescenti. Autovalutazione con un punteggio da 0 a 10



PRESCRIZIONE MEDICA DI ANTIDOLORIFICO: TRAMADOLO O MORFINA

- Per dolore scarsamente controllato il medico prescrive TRAMADOLO o MORFINA in i.c previo bolo.
- Nei casi di risposta insufficiente viene associato midazolam.
- Evitare la somministrazione di FANS (Ketorolac) perché agiscono sull'aggregazione piastrinica



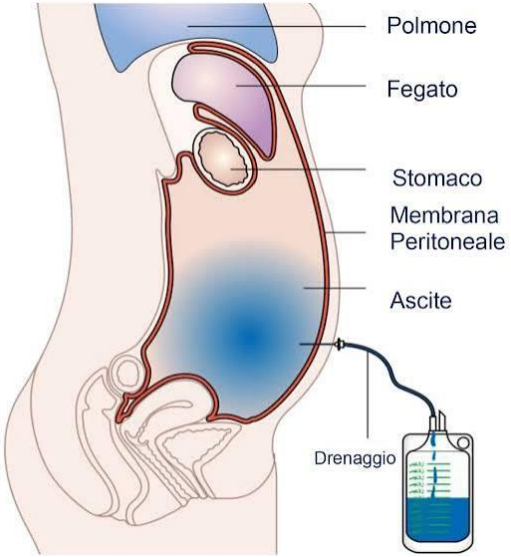
Distensione addominale: ASCITE

Ascite resistente alla th diuretica e/o sintomi respiratori: indicazione al posizionamento di drenaggio di liquido peritoneale e posizionamento PIGTAIL

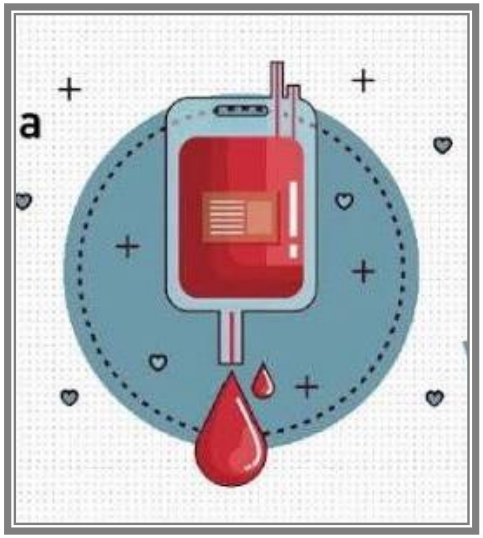


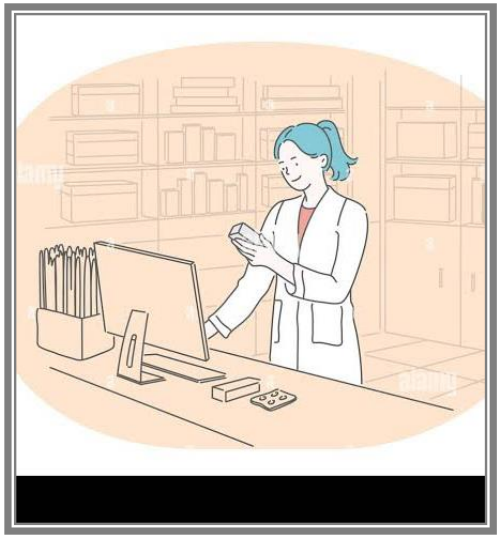
Viene eseguita una paracentesi in sedazione
Inserito sterilmente sotto guida ecografica, ancorato tramite punti di sutura + medicazione trasparerete

Il PIGTAIL è un catetere lungo e sottile dotato di fori che facilitano il sistema di drenaggio.
Viene raccordato ad un cilindro graduato e sacca di raccolta



TRATTAMENTO VOD/SOS





- **Defibrotide**: a partire dal giorno della diagnosi di VOD fino ad almeno 20-25 giorni dalla diagnosi o comunque fino alla normalizzazione del quadro clinico e di laboratorio.
- **Diuretici**: associati ad albumina al 20% al fine di mantenere sempre dei bilanci in pari o negativi
- Se il paziente riesce a deglutire aggiungere **acido ursodesossicolico**
- Terapia sostitutiva **fattori di coagulazione**
- **Trasfusioni** di piastrine

Diagnosi differenziale della VOD/SOS: con GvHD acuta epatica, sepsi, danno tossico acuto, sindrome d'attecchimento, epatiti infettive

Rapido aumento di peso

- Scompenso cardiaco congestizio
- Insufficienza renale
- Sindrome da sepsi
- CLS

Epatomegalia e ascite

- Scompenso cardiaco congestizio
- Micosi
- EBV- PTLD
- Pancreatite
- Trombosi della vena porta

Ittero

- Infezione delle vie biliari
- GvHD acuta
- Ciclosporina
- Colestasi
- Danno causato da farmaci o TPN
- Emolisi

MONITORAGGIO CLINICO



- Monitoraggio del peso almeno 3v/die
- BUL
- Valutazione degli esami ematici
- Valutazione clinica obiettiva del paziente
- Valutazione esami strumentali
- Monitoraggio dei parametri vitali/PEWS
- Registrazione in cartella informatizzata

Infermiere:
-Raccoglie i dati e i PV

-Prende in carico I bisogni del paziente e caregiver

-Pianifica l'assistenza

-Esegue esami ematici

-Gestisce la terapia secondo prescrizione

-Monitora e gestisce BUL

-Assiste e supporta il paziente nella gestione dei sintomi



Medico trapiantologo:
-Valuta/prescrive/definisce il percorso diagnostico

-Riporta sulla cartella clinica

-Formula la diagnosi di VOD

-Indica il monitoraggio clinico e dei parametri ematici

Setting DH emato/onco – PS e domiciliare
Medico: sospettare una diagnosi di VOD e di riferire al team di riferimento il sospetto diagnostico
Infermiere: in caso di VOD sospetta: rivalutazione dei bisogni assistenziali, modifica del piano assistenziale

OBIETTIVI DEL PDTA -VOD



- Definire un percorso assistenziale diagnostico -terapeutico per una patologia rara come la VOD
- Migliorare la prognosi dei pazienti con VOD accorciando i tempi della diagnosi e identificando percorsi e figure di riferimento facilitanti
- Formalizzare percorsi di collaborazione relativamente alle complicanze di questi pazienti

Punti chiave del PDTA sulla VOD

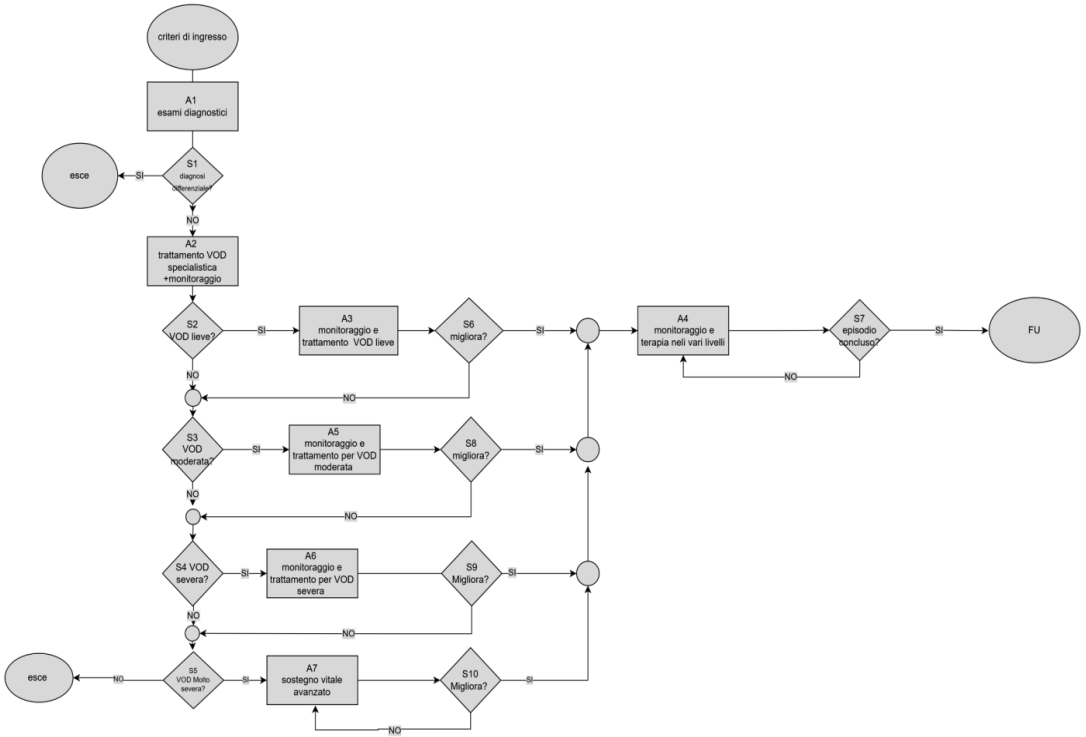
-Garantire una tempestività “salvavita” (Regola delle 24 ore)

-Standardizzare elementi per la diagnosi precoce

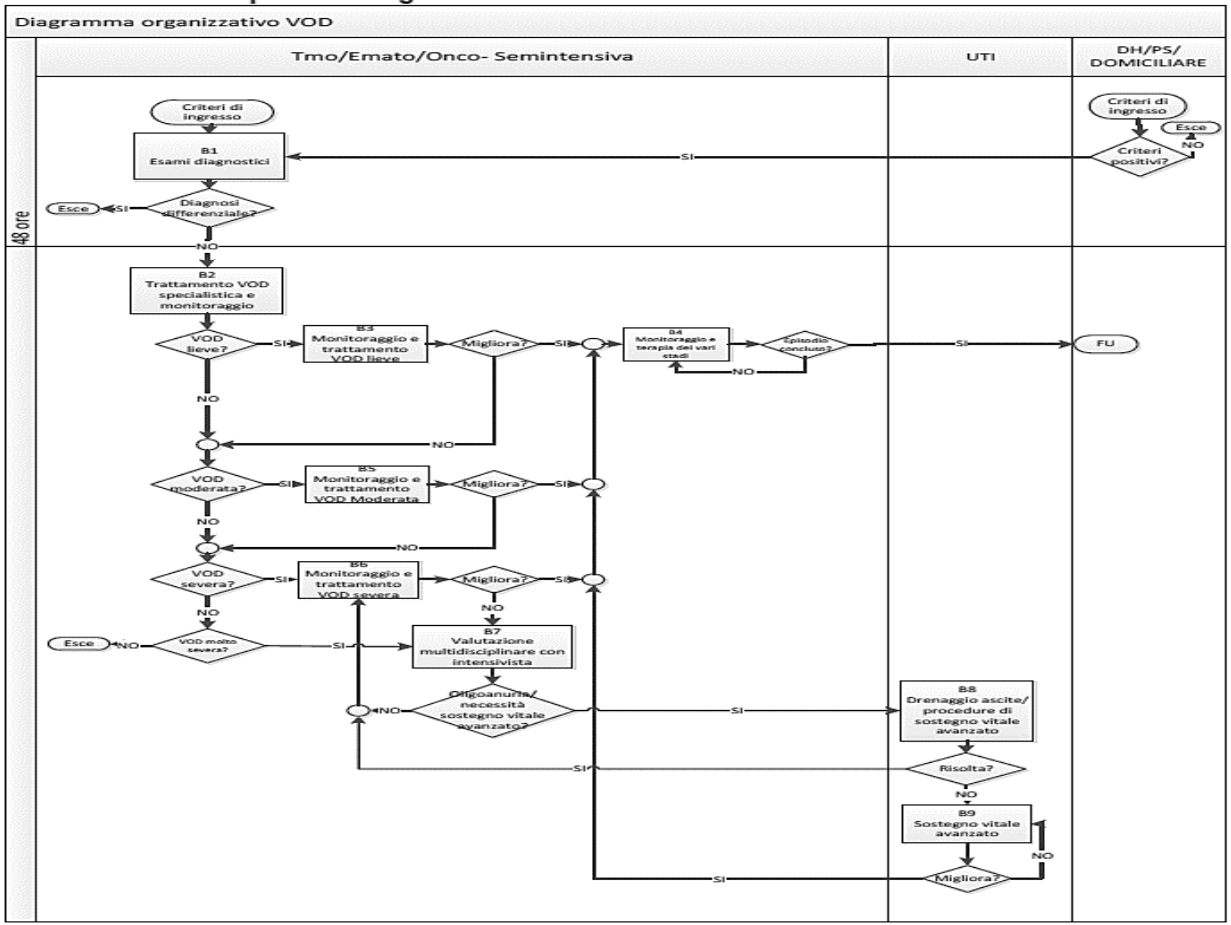
-Coordinare l’equipe multidisciplinare

-Ottimizzare l’uso di farmaci ad alto costo




criteri di ingresso
A1
esami diagnostici
S1
diagnosi differenziale
SI
esce
NO
A2
trattamento VOD specialistica +monitoraggio
S2
VOD lieve?
SI
A3
monitoraggio e trattamento VOD lieve
S6
migliora?
SI
NO
A4
monitoraggio e terapia nei vari livelli
S7
episodio concluso?
SI
NO
FU
S3
VOD moderata?
SI
A5
monitoraggio e trattamento per VOD moderata
S8
migliora?
SI
NO
S4 VOD severa?
SI
A6
monitoraggio e trattamento per VOD severa
S9
Migliora?
SI
NO
esce
NO
S5
VOD Molto severa?
SI
A7
sostegno vitale avanzato
S10
Migliora?
SI
NO

Flow chart e matrice percorso organizzativo



5.

BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA

EBMT Handbook, 8ª edizione, 2024.
Mohty M. et al., Bone Marrow Transplantation, 2023.
Mohty M. et al., Bone Marrow Transplantation, 2016.
Carreras E., British Journal of Haematology, 2015.
Corbacioglu S. et al., Bone Marrow Transplantation, 2018.
EBMT – www.ebmt.org
PubMed – pubmed.ncbi.nlm.nih.gov
NCBI Bookshelf – EBMT Handbook – capitolo sulle complicanze epatiche
GITMO – www.gitmo.it

GRAZIE DELL'ATTENZIONE



Ringrazio il personale medico-infermieristico che si è occupato della creazione del PDTA e che mi ha concesso la condivisione di alcuni elementi.