



AMBULATORIO DI: EPATOLOGIA GASTROENTEROLOGIA E NUTRIZIONE

DATA VISITA: 12/12/2018

Cognome: MULETICA Nome: DARIUS Data di nascita: 04/06/2015

PAZIENTE ACCOMPAGNATO DA: madre, in presenza di mediatore culturale

PRIMA VISITA: NO

MOTIVO della VISITA: controllo post ricovero - AVB in lista Tx epatico

ANAMNESI

Bambino di 3 anni inviato alla nostra attenzione per la gestione di una epatopatia cronica in scompenso per valutazione pre-trapiantologica.

L'epatopatia di base risulta essere una atresia delle vie biliari sottoposta a Kasai (settembre 2015) con buon ripristino di flusso biliare ma rapido sviluppo di severa ipertensione portale. Per la gestione di sanguinamenti digestivi (un episodio di melena) veniva eseguito in Russia a Maggio 2018 shunt spleno-renale a cui seguiva lo sviluppo di una disfunzione sintetica del fegato (deprivazione di flusso) e peggioramento delle condizioni complessive.

In ingresso Darius si presentava in condizioni generali discrete, con addome globoso per versamento ascitico ed organi ipocondriaci megalici. Presente un laparocele centrale. Edemi prevalentemente periorbitari più che declivi.

Presente ascite ma senza entità di scompenso, shunt al doppler pervio e milza complessivamente di 12 cm.

Agli esami ematochimici c'era una evidente disprotidemia con coagulopatia. La citolisi risultava poco alterata e i livelli di bilirubina si confermavano normali. All'emocromo lieve leucopenia ma livelli di PLT adeguati.

Vista la gravità del quadro di ipertensione portale e i segni evidenti dello scompenso di un fegato cirrotico venivano avviati accertamenti clinico-laboratoristici e strumentali per inserimento in lista trapianto di fegato.

Le valutazioni multidisciplinari non hanno evidenziato segni di patologia controindicante il trapianto. Nella norma anche l'esame del fundus oculi. Durante la prima settimana di ricovero Darius ha manifestato febbre (inizialmente con picchi massimi > 38°C) associata ad una progressiva pancitopenia, con maggiore interessamento leucocitario, in particolare dei neutrofili, e piastrinico, piuttosto che non della serie rossa, in assenza di sintomatologia correlata. Sono state pertanto effettuate indagini culturali e virologiche, non risultate dirimenti; veniva pertanto impostata terapia antibiotica empirica con Piperacillina-tazobactam ed Amikacina ed infuse immunoglobuline in vena (400mg/kg/x3).

Vista la persistenza di importante pancitopenia anche in condizioni di apiressia, su consiglio dei colleghi ematologi è stato effettuato aspirato midollare, che ha evidenziato "reperti che suggeriscono un'origine periferica della pancitopenia ed in particolare considerando la patologia di base, se escluse patologie virali, sono da valutare ipotesi carenziali (es B12)". Cariotipo midollare normale.

Il quadro di disprotidemia e scompenso ascitico del piccolo paziente è stato quotidianamente monitorato mediante bilancio idrico e misurazione del peso corporeo e della circonferenza addominale e supportato con somministrazione endovenosa di albumina e furosemide in corrispondenza degli episodi di down albuminemico ottenendo nel tempo una stabilizzazione del quadro davvero efficace come dimostrato sia clinicamente (stabilità del peso e della CA) che a livello ematochimico (albumina > 3.0gr).

Darius non ha più presentato episodi febbrili mantenendo successivamente ottime condizioni generali. Veniva eseguita una EGDS che negava la presenza di varici, presenti in passato, riducendo ulteriormente il rischio di sanguinamento. Su questo dato è stato anche effettuato un tromboelastogramma che valutava comunque inferiore il rischio emorragico attraverso lo studio dei diversi meccanismi del processo coagulativo come peraltro spesso osservato nei pazienti cirrotici ed in quelli con ipertensione portale pre-epatica.

Alla luce dell'inserimento in lista trapianti veniva avviato il calendario vaccinale e finora Darius ha effettuato 1 dose Bexsero, 1 dose HAV, 1 dose esavalente, 1 antinfluenzale, 1 dose Prevenar, tutte ben tollerate.

Il 29.11 effettuato breve ricovero per acidosi, con rapida correzione dopo fluidoterapia.

Dalla dimissione bene, no episodi infettivi né tantomeno emorragici. Si è alimentato regolarmente. Alvo e diuresi regolari.

Dalla dimissione bene, no episodi infettivi né tantomeno emorragici.

Precedenti ricoveri/interventi presso ospedale pediatrico Bambin Gesù: SI

Terapia in corso:

Ursobil sciroppo 5 mL per 2 vv/die

Diidrogyl 3 gtt/die

Aldactone 25 mg al mattino e 12,5 mg la sera

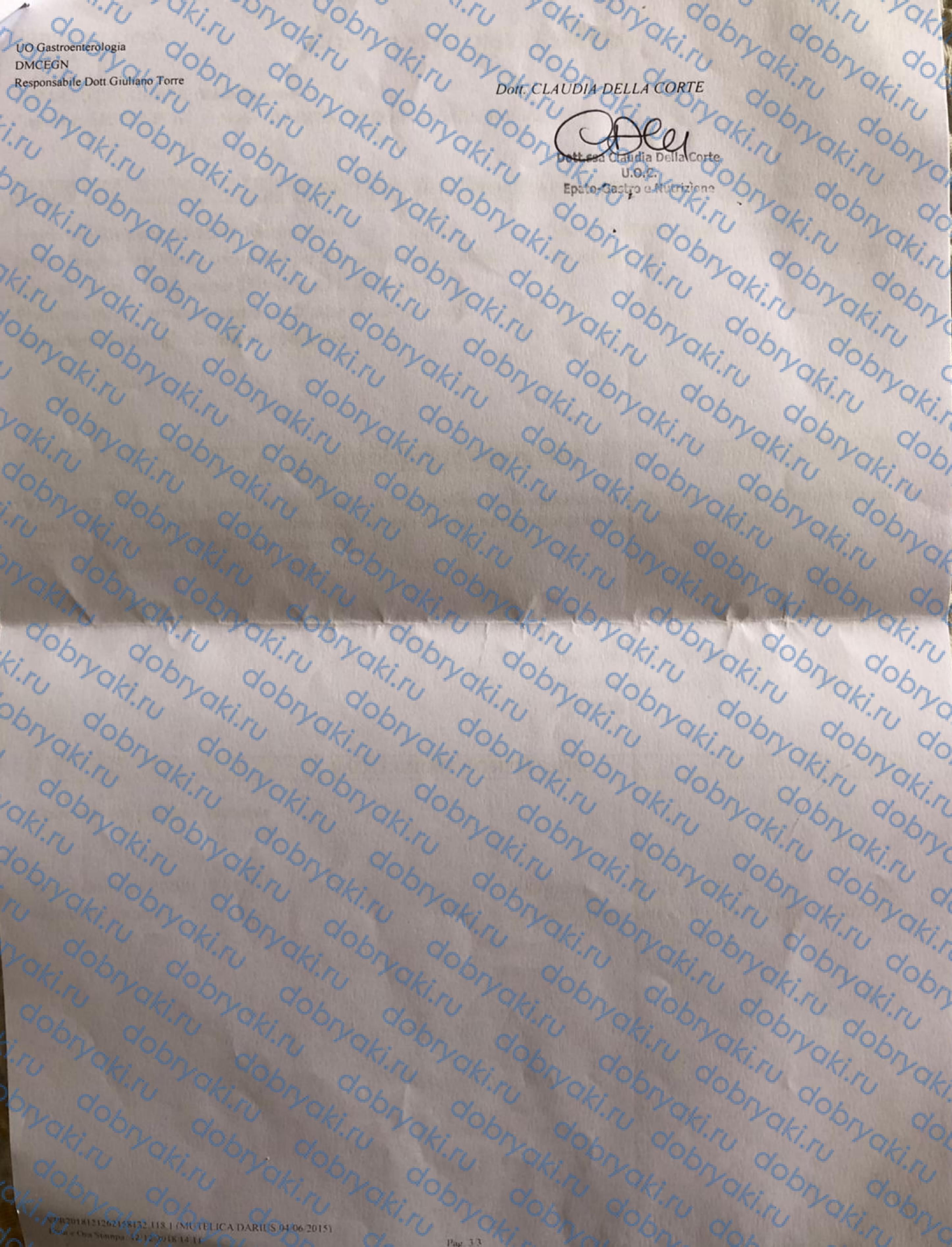
Normix 160 mg per 3 vv/die

Lattulosio 10 mL/die

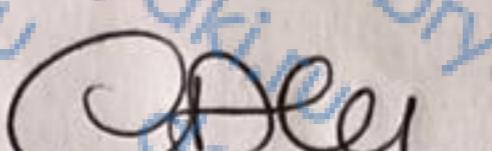
Konakion 10 mg/die per 1

Ferrosil 16 gtt per 2 vv/die —

SCOR



Dott. CLAUDIA DELLA CORTE



Dott.ssa Claudia Della Corte
U.O.C.
Epatto Gastro e Nutrizione

UO Gastroenterologia

DMCEGN

Responsabile Dott. Giuliano Torre