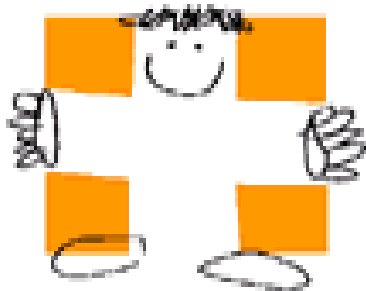


Ateneo Clínico



Hospital Pedro
de Elizalde

División Neumotisiología

Hospital de Niños

Pedro de Elizalde

Objetivos

- Analizar la presentación del cuadro clínico del paciente.
- Señalar posibles dificultades en el abordaje diagnóstico y terapéutico.
- Observación de cuales son las consecuencias de un diagnóstico tardío.

H.G sexo masculino

14 años

Oriundo Cdad. del Este, Paraguay

Antecedentes Personales

RNT PAEG sin Screening neonatal . No Íleo Meconial .

Vacunación Completa

Antecedentes Fliares . No presenta de importancia

Antecedentes Patológicos

Múltiples internaciones por patología respiratoria en su Cdad. de origen ,
mal progreso de peso y en el ultimo año Dolor abdominal recurrente .

Antecedentes de Enfermedad Actual

El paciente es derivado a nuestro Hospital con diagnostico de neumonía
bifocal Sospecha de TBC

Evolución

Examen Físico

Peso : 24,300 Kg PC <3 Talla : 144 cm PC 3-10 IMC :11,7 (Z score -3)

Fc 110 l/m Fr 28 /m Sat : 94 % A/a

- ✓ Lucido hemodinamicamente compensado ; Adelgazado , palidez mucocutanea, afebril , Tos productiva con secreciones mucopurulentas esporádicamente con estrías sanguinolentas ,deposiciones estatorreicas
- ✓ Aumento del diámetro a/p del tórax , elasticidad disminuida , tiraje subcostal Regular entrada de aire bilateral subcrepitantes diseminados Dedos en palillo de tambor
- ✓ Abdomen blando , indoloro , RH (+) Hepatomegalia 3 traveses por debajo del reborde costal , duro elastico
Resto del examen físico s/p

Exámenes Complementarios



JULIO 2013

Laboratorio Hcto: 34% Hb:11,6 g/dl ERS 40

Blancos :11200 F: 0/67/1/2/21/9

Creatinina :0,45 Urea:15

Na 138/ K 4,5/ 109 EAB :7,39/40/60/25/ 0,6

Coagulograma: TP 87 KPTT 32 " Glucemia 92

Función hepática : PT : 8,4 Alb 3,11

BiT 1,83/ D 1,35 **GOT 222 GPT 160**

FAL 1770 Amilasa 19

Orina : Normal

Serologías : HIV (-) CMV Ig G+ IgM –
Hepatitis A , B, C (-) EBSTEIN BAR IgG (+)

✓ **Eco Abdominal** : 7/13 Hígado forma y tamaño conservado , homogéneo

Vía Biliar Intrahepática : dilatada

Vía Biliar Extrahepática : macrolitiasis en colédoco y hepático común

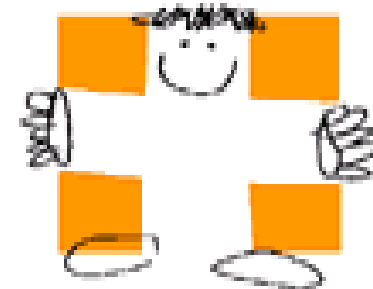
Vesícula de pared fina contenido líquido y múltiples litiasis en su interior

Páncreas ecoestructura conservada

Bazo , Riñones normales . Sin ganglios retroperitoneales

Diagnóstico Presuntivo

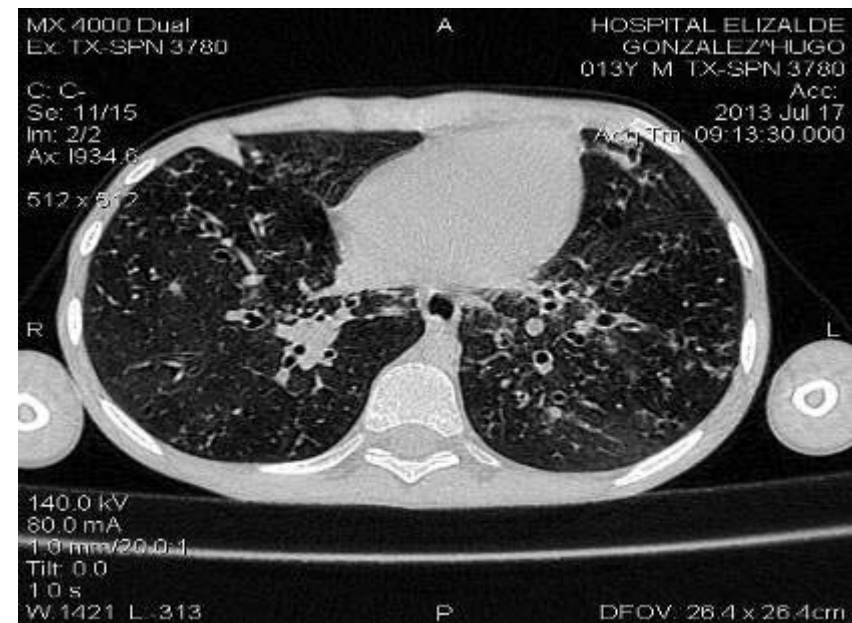
- ✓ Enfermedad Pulmonar Crónica
- ✓ Bronquiectasias Sobreinfectada
- ✓ Desnutrición Grave
- ✓ Sospecha de Fibrosis Quística.



Hospital Pedro
de Elizalde

Estudios Complementarios

- ✓ Evaluación cardiológica dentro de límites normales, sin HTP.
- ✓ Espudo para gérmenes comunes : Pseudomona Mucosa
- ✓ BAAR / 3 Directo negativo Hongos negativo
- ✓ PPD : 0 mm
- ✓ Prueba de tolerancia a la Glucosa normal
- ✓ Dosage de Ig normales .
- ✓ Test del Sudor : Na 122 meq/l, Cl 129 meq/l. Peso 288 mg
- ✓ Elastasa en materia fecal : <200 ugE1/gr
- ✓ Estudio Molecular : Δ F508 Homocigota



EVOLUCIÓN CLÍNICA

Primera Internación : Julio 2013 46 días

Se realiza el diagnóstico de **Fibrosis Quística**.

✓ Cultivo de esputo: 10^4 UFC *Pseudomona mucosa*: recibe Piperacilina/ tazobactam / Amikacina durante 21 días.

✓ **Desnutrición crónica**: peso 24,300kg (PC <3), talla 144 cm (PC 3-10), IMC 11,7 (Z score -3)

✓ **Espirometria: incapacidad Ventilatoria Obstructiva severa inicial**

✓ Test de marcha normal

✓ Antes del egreso Hospitalario presento dolor abdominal en flanco derecho ; Murphy + , vomito bilioso , fiebre e ictericia.

✓ Se realiza Eco abdominal e interconsulta con Cirugía y se interpreta el cuadro como **Síndrome coledociano. Colecistitis Aguda**

✓ Se indica Ampicilina/ Sulbactam x 10 días reposo y protección gástrica. Con evolución favorable del cuadro agudo .

Estudios Complementarios

Se repiten Eco Abdominal 12 /08 y 21 /08 /13

- ✓ Vía Biliar Intrahepática : dilatada con dilataciones segmentarias quísticas que contienen en su interior imágenes hiperecogénicas con sombra acústica posterior sugestivas de litiasis dentro de la vía biliar, calcificaciones y engrosamiento periportal

Colédoco de calibre aumentado 8 mm con litiasis múltiples de 4 mm

Vesícula de paredes finas con litos en su interior

Páncreas : aumento de ecogenicidad parenquimatosa ,tamaño conservado

Ganglio peropancreático de 15 x7 mm

- ✓ Laboratorio de control : PT 7,5 Alb 4 Bli 3,02 /d2,35 Colesterol 226
Amilasemia 27 FAL 1023 GOT 92 GPT 115 glutamil 251

Coagulo grama: Porcentaje de Protrombina 13% RIN 0,86 KPTT 33,6" Tiempo de Protrombina 11,9" Fibrinógeno 647

- ✓ Se otorga el alta del paciente
- ✓ Se plantea la realización de **COLANGIORESONANCIA HEPÁTICA**

Tratamiento

Nutrición enteral nocturna: aporte 1200ml leche K1000 + TCM.

Ensure: 1 lata/día Enzimas pancreáticas: 10.200 U/kg/día

Vitaminas ADC, E y K.

Peso ingreso :24,300 Kg

Vitamina E 400 U.I

Peso egreso :27,900 Kg

Tobramicina inhalada 300 mg c/12 hs meses alternos

Acido fólico, sulfato ferroso.

Ac. Ursodesoxicólico 600mg/día

Nebulizaciones con Hipertónica al 7 % 1 vez / día

Nebulizaciones con B2 c/6 hs

Kinesiología respiratoria

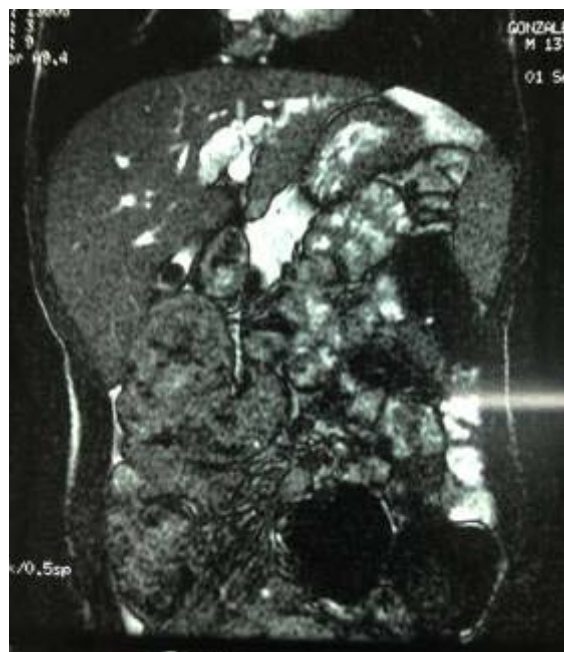
Lanzoprazol 30 mg /día

Tramite de DNI Argentino .

Aspecto Social : el paciente tiene buena adherencia al tratamiento demostrando interés y cumplimiento con pautas de tratamiento

Se encuentra bajo el cuidado de su hermana de 24 años .

En Buenos Aires se alojan en casa de unos tíos .



COLANGIORESONANCIA SIN CONTRASTE SEPTIEMBRE 2013

Estudios Complementarios

Colangiografía Septiembre 2013

Múltiples imágenes con defecto de relleno en la vesícula biliar compatible con litiasis.

Litiasis múltiples que ocupan colédoco intrapancreático y suprapancreático.

Páncreas disminuido de tamaño con reemplazo graso en el parénquima.

Conducto de Wirsung normal.

Hígado: morfología y señal conservada,

Ectasia de vía biliar Intrahepática a predominio izquierdo .

Se observan 2 imágenes de 48 x 28 mm de diámetro (la más grande).

Dilatación de marco del colédoco.

Resto s/p

Evolución : Septiembre Internación 15 días

Toilette Respiratoria :

Cultivo de esputo: Pseudomona Mucosa. Piperacilina-tazobactam / Amikacina 14 días.

Peso Ingreso: 29,200 kg Peso Egreso: 29,900 Kg

Colesterol 181 Bit 1,29/ 0,99 Tg 69,5 GOT 89 GPT 140 FAL 1071 Amilasa :23

Coagulograma: TP 12" KPTT 34" RIN 0,93 QUIK 137% PT 7,7 Alb 4,06

Marcadores tumorales : α feto II , CAEA (-)

Eco Abdominal: hígado difusamente heterogéneo

Vía biliar Intrahepática a predominio izq. Colédoco calibre 7mm con múltiples litos en su interior a 6 mm de la desembocadura del duodeno

Páncreas ecogenicidad aumentada

Debido a la ubicación de los cálculos y riesgo de pancreatitis; persistiendo alterado el hepatograma

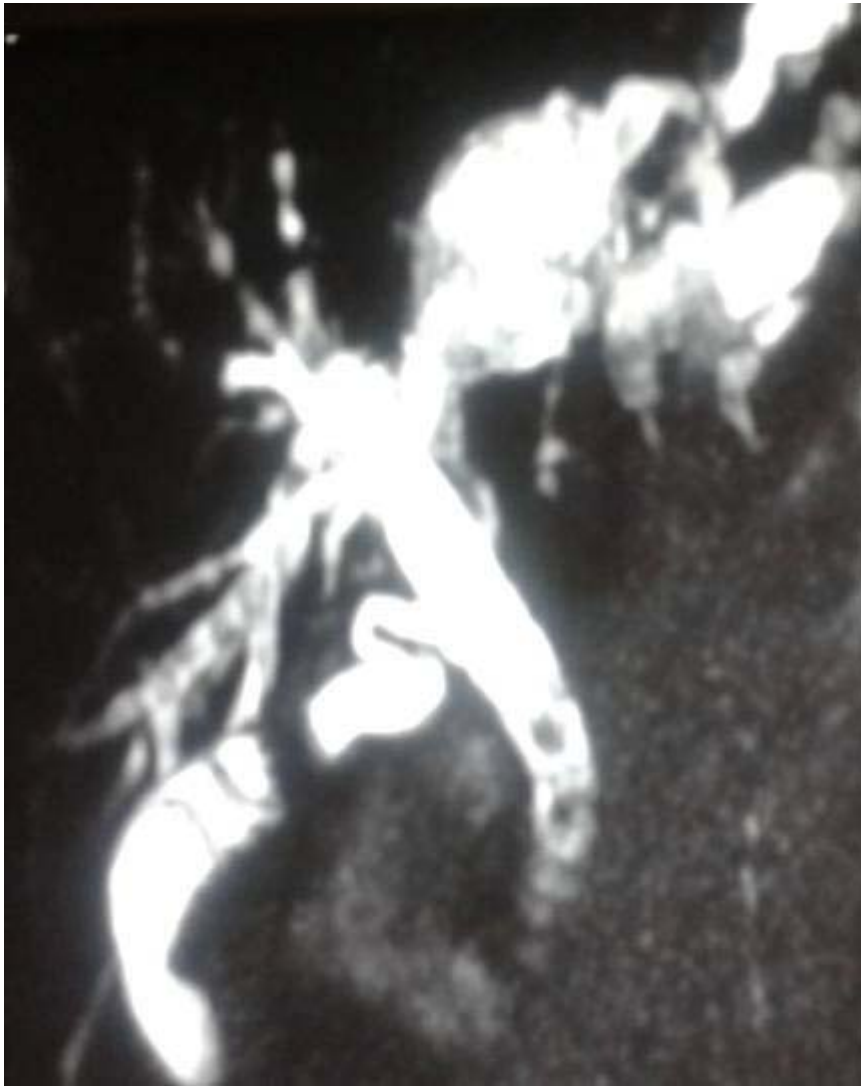
Se programa turno quirúrgico para colecistectomía laparoscópica con CPRE y biopsia hepática

Cirugía sospecha Enfermedad de Caroli

Evolución : Noviembre Internación 14 días.

- ✓ Se realiza colecistectomía laparoscópica con extracción intraoperatoria de calculos + biopsia hepática.
- ✓ Biopsia hepática: **Hepatitis Crónica de interface leve en actividad**
Biopsia de vesícula biliar: **Colecistitis crónica litiásica en actividad.**
- ✓ Hepatograma Postquirúrgico : **Bit 4,73 BD 4,45 FAL 1,122** PT 7,51 Alb3,75
Amilasa 16 **GOT 103 GPT 142 Gamaglutamil 212** Colesterol 237
Coagulograma: Quik 104 % RIN 0,98 KPTT 31,6"
- ✓ Cumple 10 días de Ampicilina-Sulbactam.
- ✓ **Se programa Colangioresonancia de control**

Colangioponancia



Septiembre 2013



Noviembre 2013

Colangiografía

<p>SEPTIEMBRE 2013 (sin contraste)</p>	<p>Múltiples imágenes con defecto de relleno en la vesícula biliar compatible con litiasis. Vía biliar intrahepática, dilatada. Litiasis múltiples que ocupan colédoco intrapancreático y suprapancreático. Páncreas disminuido de tamaño con reemplazo graso en el parénquima. Conducto de Wirsung normal. Hígado: morfología y señal conservada, mínima ectasia de vía biliar intrahepática. Se observan 2 imágenes de 48 x 28 mm de diámetro (la más grande). Dilatación de marco del colédoco. Resto s/p.</p>
<p>NOVIEMBRE 2013 (con contraste)</p>	<p>Se observa dilatación de la vía biliar intrahepática. El conducto hepático común y el colédoco miden 8mm. de diámetro. Distal a la desembocadura del cabo del conducto cístico, en su tercio distal, el colédoco muestra un defecto de señal. Podría tratarse de material litiásico (se desconoce la causa que llevó a la colecistectomía laparoscópica). No se observan conductos pancreáticos. No se observaron alteraciones de señal en los parénquimas hepático, pancreático, esplénico ni renal.</p>

Evolución ambulatoria: Noviembre 2013

- ✓ Control por consultorios externos : El paciente evoluciono sin dolor con disminución de ictericia y mejoría del hepatograma .
- ✓ Pero debido a que en la Colangiorensonancia de control persistía con la vía biliar dilatada Intrahepatica con colangitis cronica a predominio del lóbulo hepático izquierdo.
- ✓ Servicio de Cirugía plantea la hepatectomía izquierda (segmentaria debido al compromiso predominantemente izquierdo con eventual cirugía biliodigestiva.
- ✓ Se plantea fecha quirúrgica en abril 2014
- ✓ Viaja a Paraguay para las fiestas

Evolución : Marzo 2014

✓ En los últimos 3 meses regular progresión de peso. Función hepática crónicamente estable y dolor abdominal intermitente. Buena adherencia al tratamiento.

✓ Se decide en ateneo en conjunto con los servicios de Cirugía y hepatología, realizar hepatectomía izquierda.

✓ Se interna para Toilette Programada y Hepatectomía Izquierda

✓ Laboratorio : Coagulograma Quik 110% TP 11,8" RIN 0,92 KPTT 32,5 "

Fibrinógeno 601 Colesterol 221 Bit 2,04 Bd 1,9 Trig 95,5 Pt8.33

GOT 104 GPT 174 Gamaglutamil 206

✓ **ECO abdominal** : Hígado forma y tamaño conservado, aumento de ecogenicidad periportal que corresponde a la alteración de la vía biliar , visible a nivel de todo el lóbulo izquierdo con aéreas de litiasis en seg IV y II .Escasa ecogenicidad en el seg VII y V .

Vena porta de calibre conservado con velocidad adecuada 28cm/seg, flujo hepático adecuado . Sin signos Hipertensión Portal.

Vía biliar Extrahepática dilatada . Vía biliar Intrahepática imágenes litiasis en su interior.

Evolución : Marzo 2014

✓ En los últimos 3 meses regular progresión de peso. Función hepática crónicamente estable y dolor abdominal intermitente. Buena adherencia al tratamiento.

✓ Se decide en ateneo en conjunto con los servicios de Cirugía y hepatología, realizar hepatectomía izquierda.

✓ Se interna para Toilette Programada y Hepatectomía Izquierda

✓ Laboratorio : Coagulograma TP 110% TP 11,8" RIN 0,92 KPTT 32,5

Fibrinógeno 601 Colesterol 221 **Bit 2,04 Bd 1,9** Trig 95,5 Pt8.33

GOT 104 GPT 174 Gamaglutamil 206

✓ **ECO abdominal** : Hígado forma y tamaño conservado, aumento de ecogenicidad periportal que corresponde a la alteración de la vía biliar , visible a nivel de todo el lóbulo izquierdo con aéreas de litiasis en seg IV y II .Escasa ecogenicidad en el seg VII y V .

Vena porta de calibre conservado con velocidad adecuada 28cm/seg, flujo hepático adecuado . Sin signos Hipertensión Portal.

Vía biliar Extrahepática dilatada . Vía biliar Intrahepática imágenes litiasis en su interior.

Evolución : Internación Abril 2014 21 días

- ✓ Se realizo Hepactectomia de segmentos II y III . Procedimiento bien tolerado Presento como complicación Atelectasia Transitoria del L.I.D.
- ✓ Peso Ingreso 30 Kg Peso de Egreso 31 kg IMC 13,83
- ✓ Laboratorio Post Cirugía al alta : GOT 79 GPT 109 Gamaglutamil 256
Amilasa 42 FAL 1099 Colesterol 258 Tg 165 Bit 2,41 / d 1,3
Pt 7,92 Alb 3,21
- ✓ **Anatomía Patológica de la reseccion** : Colangitis Crónica en actividad .
Fibrosis hepática con evolución cirrótica
Vasos biliares de gran calibre ocupados por cristales de colesterol y pigmentos biliares
- ✓ Se otorga el alta del paciente quien viaja a su país .. Control en Agosto

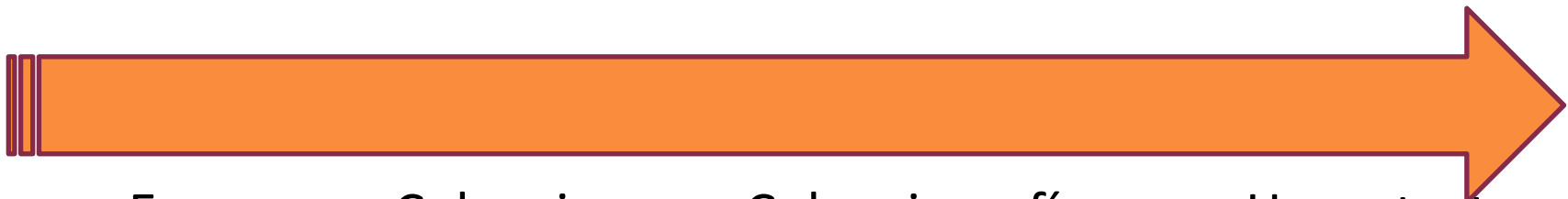
Julio
2013

Agosto

Septiembre

Noviembre

Abril
2014



Dx

Egreso

Colangio

Colangiografía

Hepactectomia

Resonancia

intraoperatoria

Toilette Resp

Colecistectomía

Bx Hepática

P: 24 kg

27 Kg

29 Kg

27 Kg

31 Kg

GOT 220

89

97

103

79

GPT 160

140

146

142

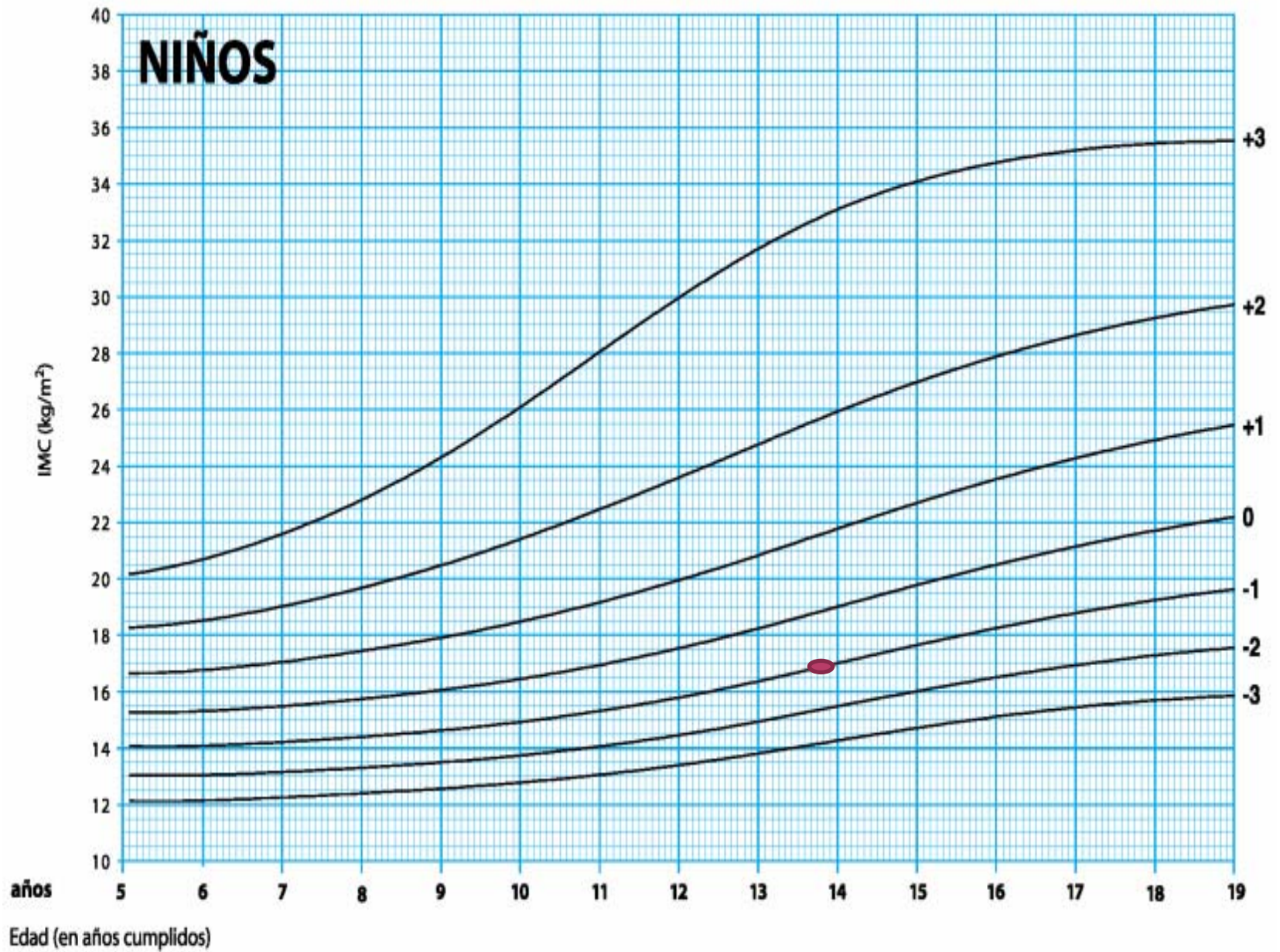
109

Inicio Ursodesoxicólico

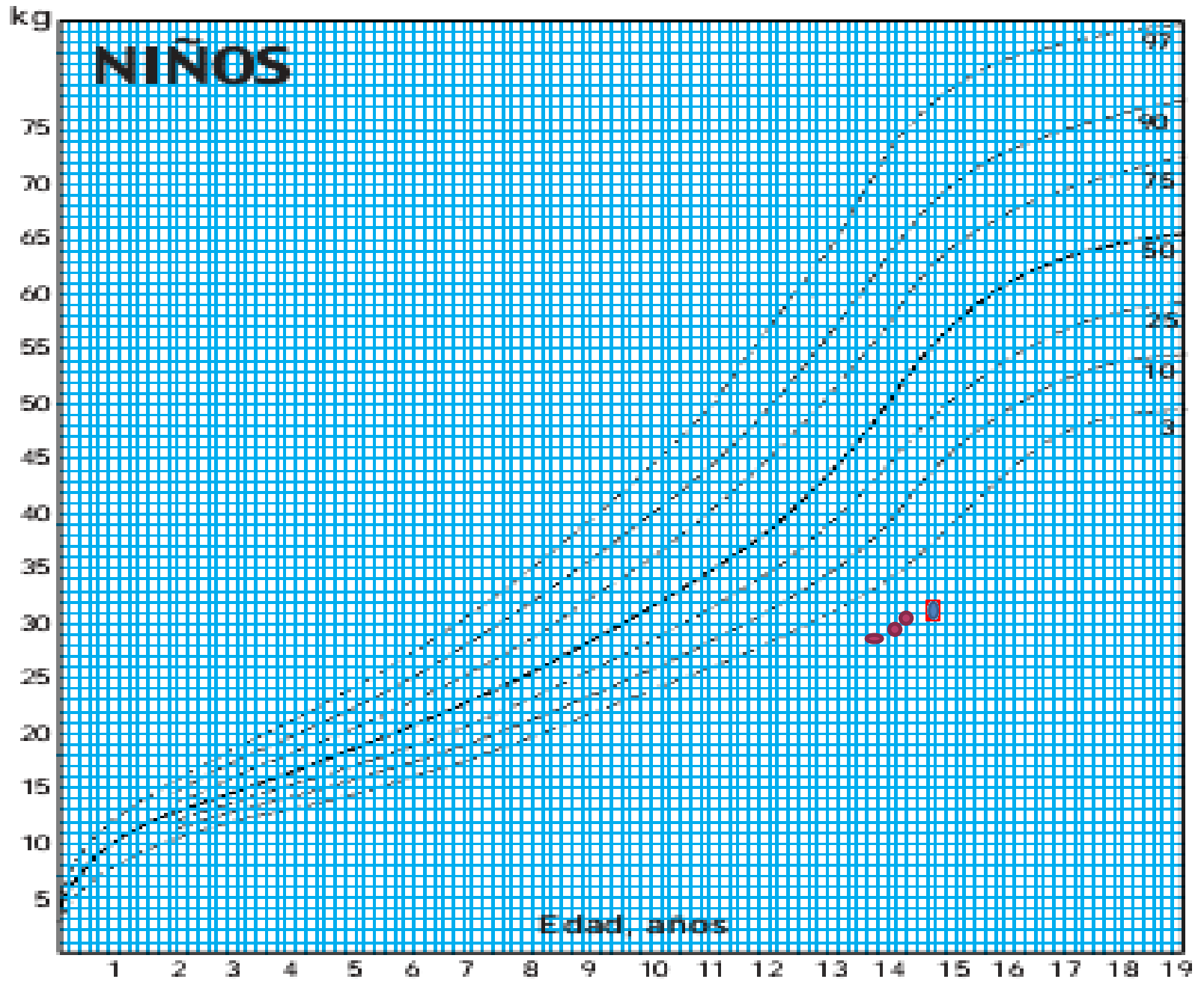
Aspecto Nutricional

- ✓ Inadecuado progreso de peso en estos últimos 3 meses. Previos a la hepatectomía. Persistió con deposiciones abundantes, grasosas, 2-3/día.
BMI: 14 (Z score: -2)
- ✓ Aporte nutricional:
 - Dieta general más colaciones.
 - Nutrición enteral nocturna: aporte 1200ml leche K1000 + TCM.
 - Ensure: 1 lata/día.
- ✓ Recibe:
 - Enzimas pancreáticas: 10.200 U/kg/día (CREON FORTE)
 - Vitaminas ADC, E y K.
 - Acido fólico, sulfato ferroso.
 - Ac. Ursodesoxicólico 600mg/día.

IMC

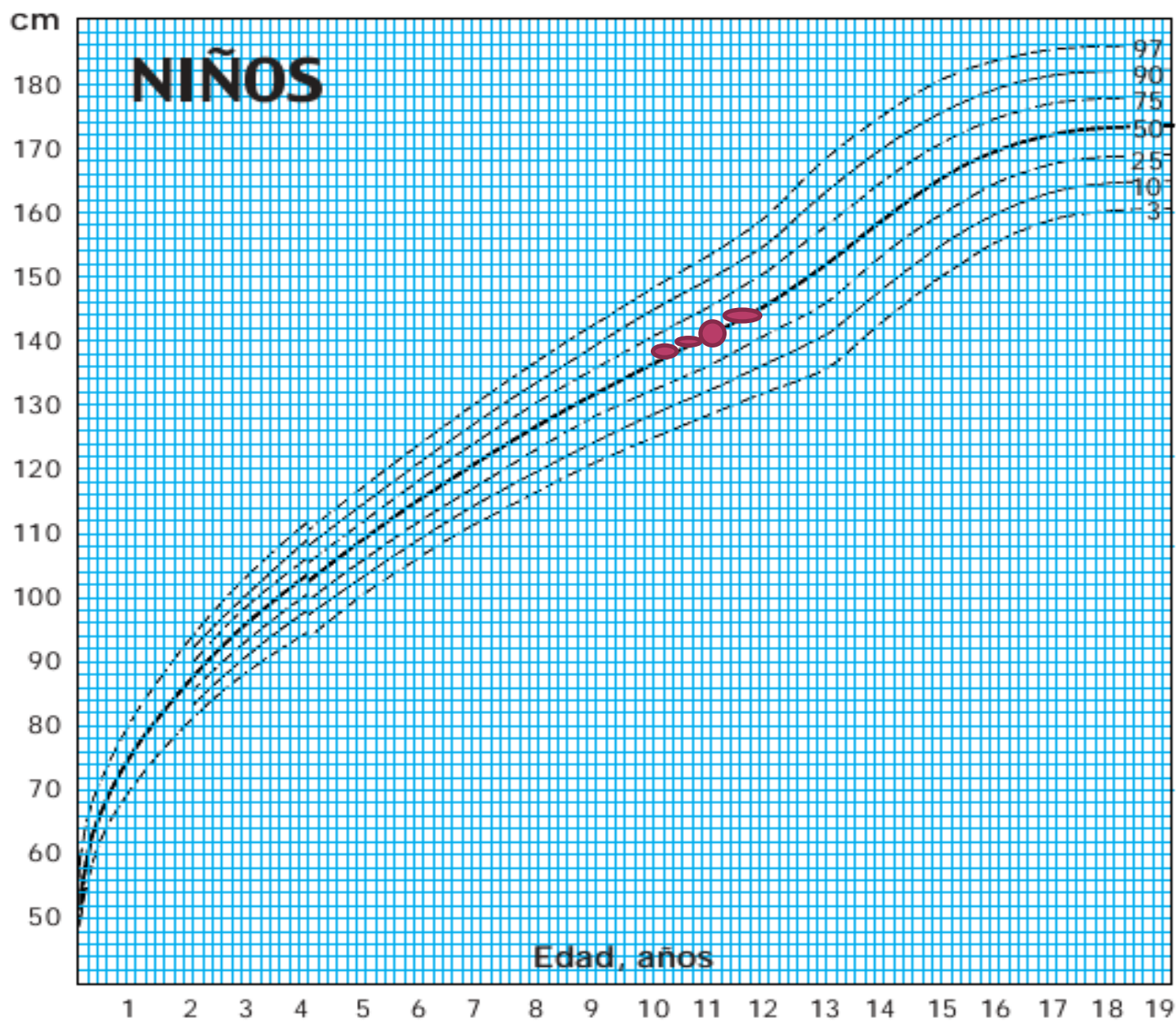


Peso



Gráficos preparados por Lejarraga H y Oribe J.
Arch argent pediatr 1987; 85:209-222

Talla



Gráficos preparados por Lejarraga H y Orfila J.
Arch.argent.pediatr 1987; 85:209-222.

Exámenes Complementarios



Julio 2013



Marzo 2014

Espirometría

	07/13	08/13	10/2013	03/14
CVF	61,3 %	72 %	74 %	65,8 %
VEF1	50,1 %	61 %	58 %	52,6%
VEF1/ CVF	69.09 %	72 %	68,9 %	68,04 %
PEF	71,7 %	83,1%	90 %	87,1 %
VEF 25- 75	24,2%	35 %	27 %	23,4 %

	Julio 2013 al Dx	Agosto 2013 Colangioproceso	Noviembre 2013 CPRE / BX	Abril 2014 Post Hepatectomía
BT / BD	1,83 / 1,35	1,41 / 1,1	4,23 / 4,14	2,41/ 1,3
FAL	1770	1071	1122	1099
GOT	220	89	103	79
GPT	160	140	142	109
Gama-glutamilo		200	212	256
Amilasa	19	20	16	42

Ecografía Abdominal

JULIO 2013	<p><u>Vía biliar intrahepática dilatada, con dilataciones segmentarias quísticas,</u> que contienen en su interior <u>imágenes hiperecogénicas con sombra acústica posterior sugestivas de litiasis,</u> calcificaciones y engrosamiento de su pared con <u>colédoco con imágenes hiperecogénicas en su interior,</u> vesícula de paredes finas de contenido líquido <u>con litiasis múltiples con litos menores de 12 mm.</u></p>
NOVIEM BRE 2013	<p>Hígado de forma y tamaño conservado, ecoestructura homogénea, imagen ganglionar en hilio hepático de 11x7 mm. <u>Vía biliar intrahepática dilatada, con imágenes hiperecogénicas en su interior compatibles con litios, de aprox. 3mm.</u> Colédoco dilatado, de 7,4mm, visible sólo en región proximal.</p>
MARZO 2014	<p>Hígado de forma y tamaño conservado. Parénquima homogéneo. <u>Importante aumento de la ecogenicidad periportal que corresponde a alteración de la vía biliar, visible a nivel de todo el lóbulo izquierdo con áreas de litiasis en segmentos IV y II. Escasa hiperecogenicidad periportal a nivel de la rama derecha solo del segmento VIII.</u> Vena porta de calibre conservado con velocidad adecuada (28cm/seg), oscilante con la respiración, flujo hepático adecuado. VSH con flujo trifásico adecuado.</p>

Test de marcha

Fecha	Metros recorridos	Rango de saturación	Interpretación
Agosto 2013	480	96 – 98%	Normal
Marzo 2013	445	93 – 97%	Normal

Ecocardiograma

JULIO 2013	Buena función ventricular, insuficiencia tricuspídea (IT) leve, sin evidencia de hipertensión pulmonar.
MARZO 2014	Buena función ventricular, IT leve, sin evidencia de hipertensión pulmonar.

Cuando se llega tarde

- ✓ No existe un marcador biológico exacto que indique inicio del daño hepático.
- ✓ Las lesiones hepáticas inespecíficas inflamación , fibrosis proliferación de conductos biliares , coletasis están presentes en 1/3.
- ✓ El 10 % puede tener cirrosis biliar focal que progresa a multilobar; biopsia hepática ofrece información limitada y las manifestaciones clínicas, hepatomegalia y elevación de las enzimas hepáticas son tardías cuando ya se encuentra instalada la enfermedad.
- ✓ Se debe estar atento sobre complicaciones : hipertensión portal y hemorragia por varices y marcadores de fallo hepático . Pancreatitis recurrente

Conclusiones

- ✓ La sobrevida de pacientes con F.Q y su calidad de vida están directamente relacionados con la oportunidad del diagnóstico.
- ✓ Se debe reconsiderar el diagnóstico definitivo en aquellos pacientes con una evolución no esperada
- ✓ La sospecha clínica sigue siendo la mejor herramienta para una derivación y diagnóstico temprano.

Muchas Gracias por su atención !

Agradecimiento al equipo de FQ , Cem3 , Kinesiólogas Alejandra y Adriana,
Nutrición Dra. Barbeito , Hepatología Patricia y Anahi , Servicio de Cirugía

