

2° caso clinico - 26/02/2015

Dr.ssa Laura Lamberti

Dr. Matteo Filippini

Alessandra Beretta

*Un vero e proprio
"giallo"...*



PRONTO SOCCORSO



02/09/2014, ore 22.59
W.D. 48 aa, maschio

"Poliartralgie, dolore addominale e alla base del polmone dx
in paziente affetto da connettivite mista e sindrome da
anticorpi antifosfolipidi (APA)"

...quali esami/indagini strumentali richiedere?

Esami ematochimici....

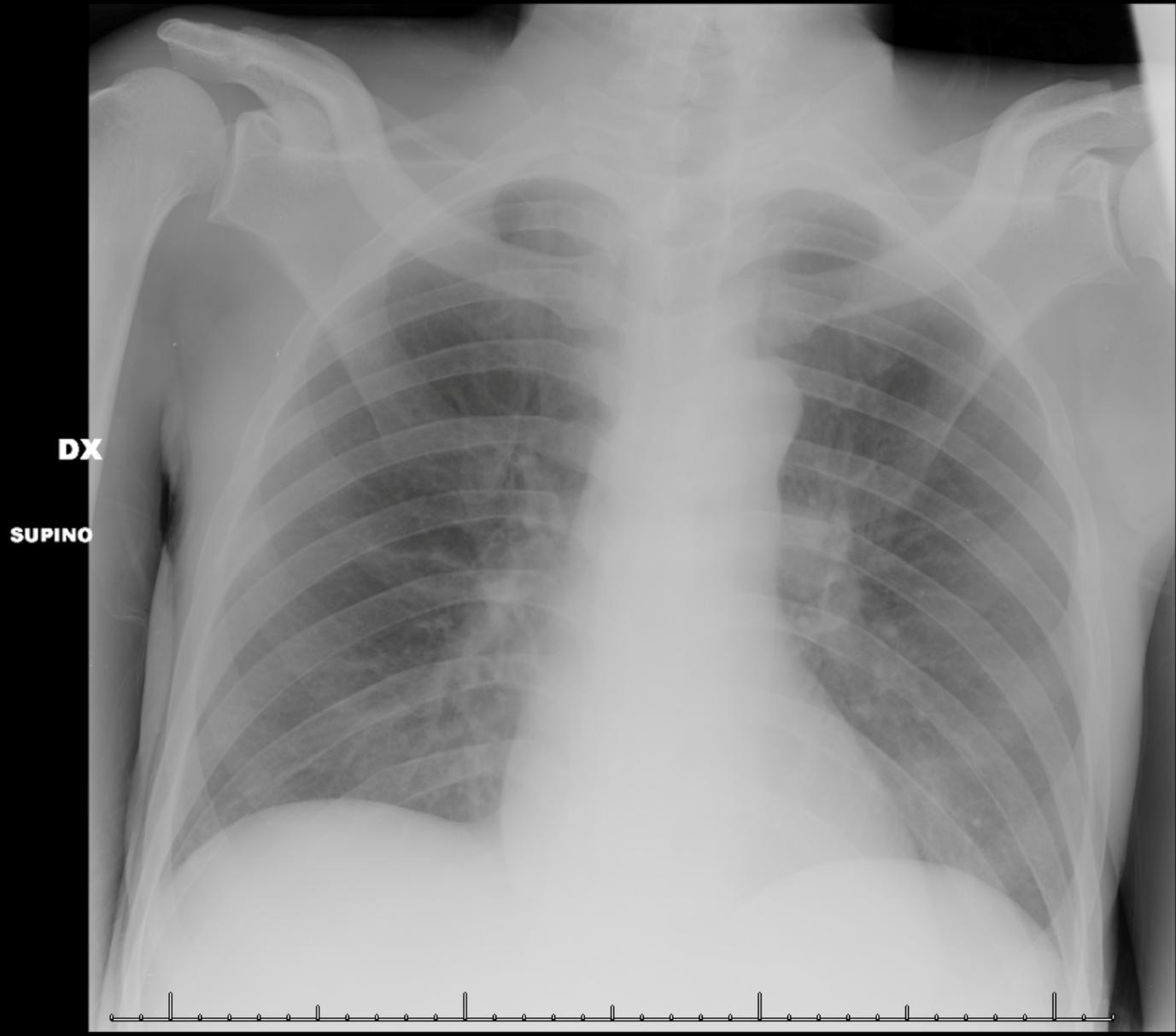
RISULTATI STRUTTURATI DEGLI ESAMI DI LABORATORIO (ORDINE CRONOLOGICO)

PRESTAZIONE	RISULTATO	VALORI DI RIFERIMENTO
Data richiesta esami: 03/09/2014 00:20		
APTT secondi	31 sec.	
APTT ratio	1,01 (ratio)	
Nota	-	
Globuli Bianchi (WBC)	19,8 x10 ³ /uL ←	
Globuli Rossi (RBC)	1,67 x10 ⁶ /uL ←	
Emoglobina (Hb)	4,4 g/dL ←	
Ematocrito (HCT)	13,8 % ←	
Volume Globulare medio (MCV)	83,1 fl	
Contenuto Emoglobin. medio (MCH)	26,5 pg	
Conc. cellulare media di Hb (MCHC)	31,9 g/dL	
Distrib. volumi eritrocitari (RDW)	16,8 %	
Piastrine (PLT)	202 x10 ³ /uL	
Volume Piastrinico medio (MPV)	- fl	
NotaEmo	- -- Valori ricontrollati	
Alanina aminotransferasi (ALT)	11 U/L	

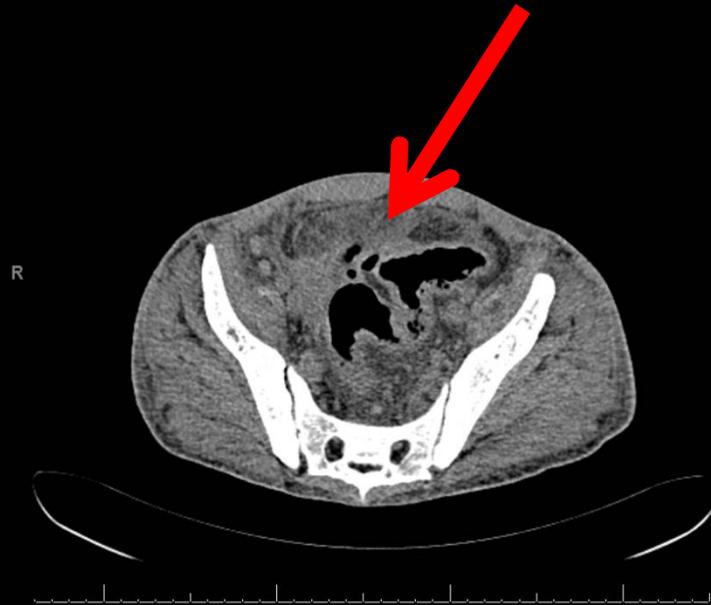
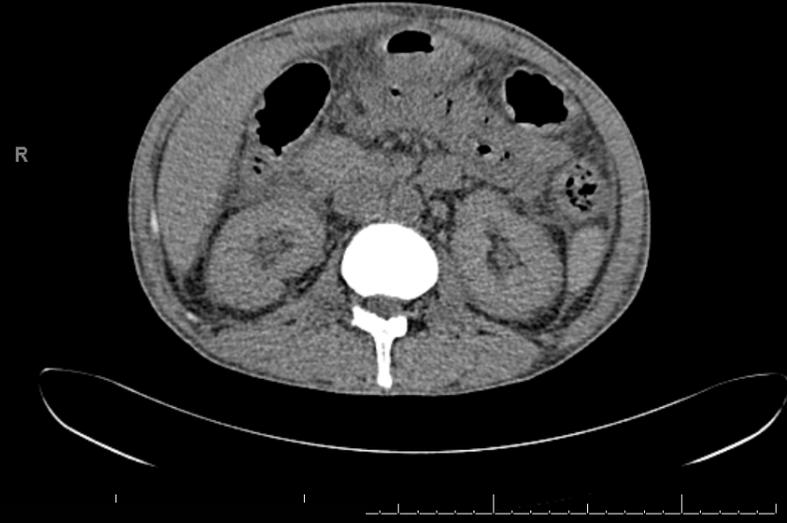
RISULTATI STRUTTURATI DEGLI ESAMI DI LABORATORIO (ORDINE CRONOLOGICO)

PRESTAZIONE	RISULTATO	VALORI DI RIFERIMENTO
Aspartato aminotransferasi (AST)	30 U/L	
Billirubina Totale	0,5 mg/dL	
Calcio totale	7,2 mg/dL	
Cloruro	111 mmol/L	
Creatin chinasi (CK)	106 U/L	
Creatinina	4,42 mg/dL ←	
Glucosio	81 mg/dL	
Lipasi	179 U/L	
Potassio	3,9 mmol/L	
P-PCR	209 mg/L ←	
Sodio	139 mmol/L	
Tempo di protrombina - secondi	13,1 sec.	
Tempo di protrombina - %	79 %	
Tempo di protrombina - INR	1,2 INR	
Nota	-	

Rx torace...



TC addome...



TC ADDOME COMPLETO

Indagine eseguita senza somministrazione di mezzo di contrasto, confrontata con precedente del 1° agosto 2014.

Non si identificano ematomi intra o retroperitoneali.

Significativa riduzione dimensionale della raccolta liquida precedentemente descritta in addome, attualmente misura circa 5 x 4 cm e si localizza al passaggio fianco - fossa iliaca destra.

Comparsa di minimo versamento pleurico a sinistra e di minimo versamento lungo le docce parietocoliche.

Un poco disomogeneo il tessuto adiposo intraperitoneale.

Per quanto valutabile senza mdc i restanti rilievi sono sostanzialmente sovrapponibili.

... "recentemente dimesso dalla nefrologia (06/2014) con diagnosi di insufficienza renale acuta (IRA) in corso di sepsi in paziente con connettivite mista e sdm APA"

RACCORDO ANAMNESTICO 2014:

-febbraio-marzo: molti accessi in PS per addominalgie (ricoveri/indagini negativi)

-aprile-giugno (Senegal): ricovero per astenia, edemi ed anemia (trasfuso)

-giugno (Nefrologia): IRA ed anemia (origine?), sviluppa febbre e diarrea (**colturali** neg., **TC t** con adenopatie polistazionali, **TC/ECO add neg.**, ANA/ENA/anti β 2GPI +)
Peggiora funzione renale → **biopsia**: GN parainfettiva vs Sindrome emolitico uremica (SEU)?...sviluppa anuria: CVVH

Nonostante plurime terapie antibiotiche sviluppa shock settico, ricovero c/o 2^a CR (colturali neg., tp con meropenem e tigeciclina, migliora e ritorna in nefrologia)

Persiste diarrea con colturali neg., **colonscopia**: colite post-infettiva

Persiste febbre, esegue **PET**: patologici iperaccumuli di farmaco a livello delle adenopatie. **Biopsie** inguine/ascella: modificazioni reattive aspecifiche

ECO addome: raccolta saccata addominale con idronefrosi bilaterale. Mette drenaggio addominale: citologico liquido neg per neoplasia. Granulociti neutrofili ed istiociti su fondo ematico (ematoma organizzato?)

Valutazione immunologica: nel 2006 Ig vena, metotrexate e ciclosporina... Legame tra APA e microangiopatia renale? Inizia TAO dopo risoluzione complicanza addominale

DIMESSO 12/8/2014

... "recentemente dimesso dalla nefrologia (06/2014) con diagnosi di insufficienza renale cronica (IRA) in corso di sepsi in paziente con connettivite mista e sdm APA"

03/09/2014 ore 2.14 si ricovera presso la nefrologia

NEFROLOGIA

03/09/2014, ore 2.30

“Il paziente riferisce diarrea acquosa e giallastra con dolori addominali e muscolo scheletrici diffusi. Brivido scuotente. Nega melena/perdite ematiche”

Pa 110/80 mmHg

TC 39°C

SpO2 98% in AA

Blumberg neg

EO torace neg

cosa fare?...



Esegue emo/uro/coproculture ed inizia terapia con vancomicina + meropenem

Richieste 4 EC

Esame	Risultato	Unità di misura	Valori di riferimento
ESAME EMOCROMOCITOMETRICO			
Globuli Bianchi (WBC)	→ 14.10 H	x10 ³ /uL	4.00 - 10.80
Globuli Rossi (RBC)	→ 2.48 L	x10 ⁶ /uL	4.50 - 5.50
Emoglobina (Hb)	→ 6.6 L	g/dL	14.0 - 18.0
Ematocrito (HCT)	20.8 L	%	42.0 - 52.0
Volume Globulare medio (MCV)	83.7	fl	82.0 - 94.0
Contenuto Emoglobin. medio (MCH)	26.5 L	pg	27.0 - 31.0
Conc. cellulare media di Hb (MCHC)	31.6 L	g/dL	32.0 - 37.0
Distrib. volumi eritrocitari (RDW)	15.4	%	12.0 - 17.0
Piastrine (PLT)	141	x10 ³ /uL	130 - 400
CHIMICA CLINICA			
Equilibrio acido base su sangue venoso			
vPt-temperatura	37.0	°C	36.0 - 37.5
vSg-emoglobina	14.5	g/dL	14.0 - 18.0
<i>i dati di temperatura ed emoglobina sono prefissati per convenzione</i>			
vSg-pH	7.12 L		7.330 - 7.430
vSg-pco2	47	mmHg	37.0 - 51.0
vSg-po2	20 L		25.0 - 40.0
vSg-bicarbonati	15.3 L	mmol/L	24.0 - 28.0
vSg-co2 totale	16.7 L	mmol/L	25.0 - 29.0
vSg-eccesso basi attuali	-13.1 L	mmol/L	-5.0 - 5.0
vSg-eccesso basi standard	-14.0 L	mmol/L	-5.0 - 5.0
vSg-saturazione % Hb	17 L	%	40 - 70
vSg-bicarbonati standard	13.6 L	mmol/L	24.0 - 28.0
P-Creatinina	→ 4.30 H	mg/dL	0.70 - 1.16
P-lattato	→ 6.4 H	mmol/L	0.5 - 2.2
P-Sodio	138	mmol/L	138 - 144
P-Potassio	3.6	mmol/L	3.3 - 4.7

TEMPO DI PROTROMBINA

secondi	13.4	sec.	
%	76L	%	80 - 120
INR	1.2	INR	0.9-1.2

In caso di TAO
Tromb. V.P. 2.0-3.0
Fibr. Atr. 2.0-3.0
Prot. valv.mec 2.5-3.5

A.P.T.T.

APTT secondi	32	sec.	24 - 38
APTT ratio	1.05	(ratio)	0.70 - 1.28

ore 12.10

Improvvisa dispnea e polipnea, SpO2 non valutabile. Posiziona reservoir a 15l/min e interrompe trasfusione. EO polmonare negativo, Pa 70/40 mmHg, FC 130 bpm. Si infondono cristalloidi e si allerta il rianimatore.

...cosa facciamo?

• Rxt neg

• Ecocardio neg (VSx non dilatato, FE > 60%, Vdx non dilatato con parete normocinetica, lieve IM +, aorta normale, VCI piccola e collassabile, non versamento pericardico, PAPs 22 mmHg)

• EGA

pHa	7.60
PaCO ₂	19 mmHg
PaO ₂	124 mmHg
HCO ₃ ⁻	18.7 mEq/l
BE	-2.9 mEq/l

...ipotesi diagnostiche?

...come procediamo?

Ipotesi diagnostiche formulate...

-SHOCK SETTICO

-EMBOLIA POLMONARE

-SINDROME NEOPLASTICA/PARANEOPLASTICA

03/09/2014, ore 16.00 si ricovera in 2 rianimazione

2^a Rianimazione

03/09/2014, ore 16

Sveglio, ipoteso, tachicardico.



cosa fare??...

- ✓ Si richiedono 2 sacche di emazie concentrate, EGDS e TC total-body.
- ✓ Esegue esami ematochimici, EGA, emo/copro/urocoltura, ricerca parassiti feci, ricerca tossina Clostridium Difficile
- ❖ Inizia pc noradrenalina 0,035 mcg/Kg/min.
- ❖ Terapia con vancomicina, meropenem, caspofungin

ESAMI EMATICI:

- GB $30 \times 10^3 / \mu\text{l}$
- GR $2,74 \times 10^6 / \mu\text{l}$
- Hb 7,6 g/dl
- Ht 23,2 %
- PLT $138 \times 10^3 / \mu\text{l}$
- Tnl 0,012 ng/ml
- Creat 3,87 mg/dl
- Glu 105 mg/dl
- PT 63%
- INR 1,4
- PTT 52 sec.

EGA (in RS con 6 l/min O₂):

- pH 7,41
- PCO₂ 26 mmHg ←
- PO₂ 201 mmHg
- HCO₃⁻ 16,5 mmol/l ←
- BE -8,1 mmol/l ←
- SAT 100 %
- Lac 1,8 mmol/l

TC total body: encefalo...

A



A



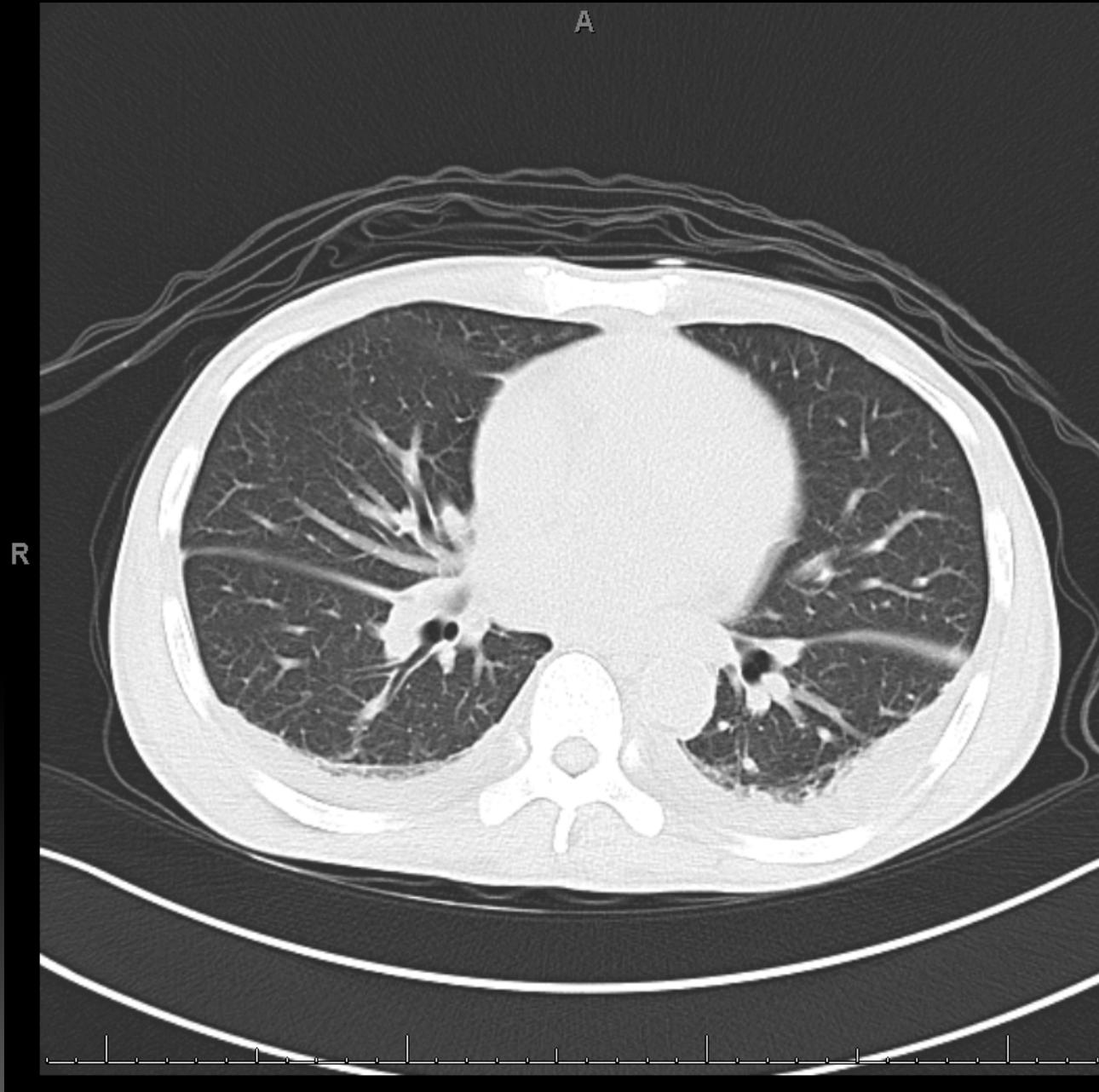
A



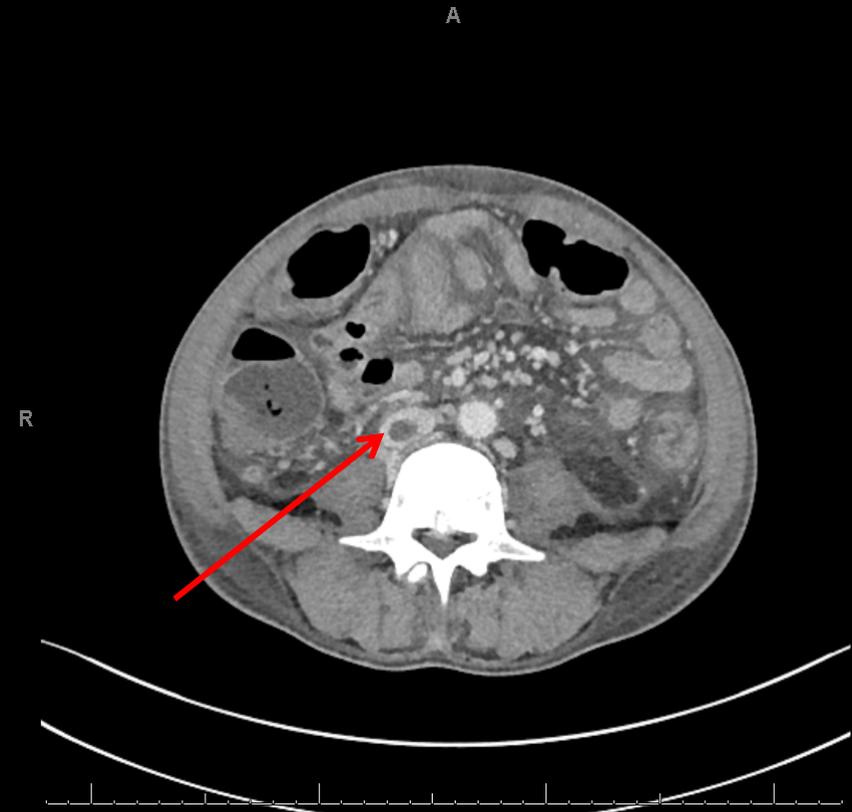
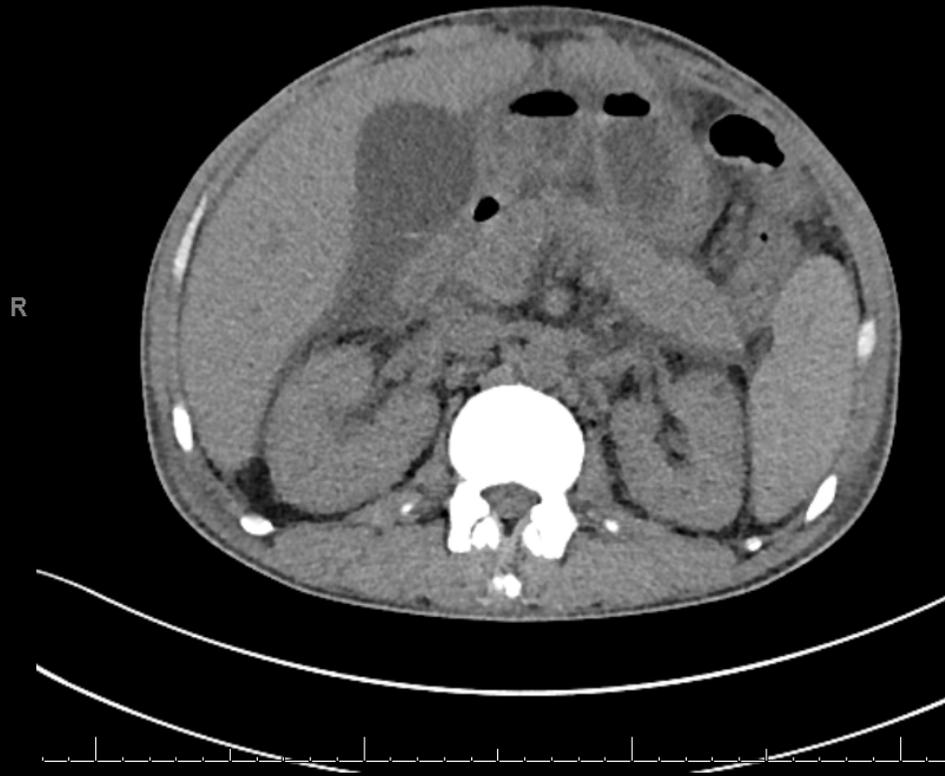
R



TC total body: torace...



TC total body: addome...



TC TORACE -ADDOME COMPLETO

Indagine condotta prima e dopo somministrazione di mezzo di contrasto endovena (110 ml di Iomeron 350).

TORACE

Esame confrontato con precedente del 14/6/2014. Al controllo attuale posizionato CVC giugulare sinistro con estremo distale in VCS. Comparsa di alcune sfumate aree di alterazione alveolo - interstiziale con aspetto "ground glass" nei lobi superiori. Permane versamento pleurico bilaterale che risale in sede intrascissurale e nella doccia costovertebrale, di entità sovrapponibile al controllo precedente. Piccoli addensamenti periferici nei

polmoni. Pervio le diramazioni

dimensioni delle adenopatie

vasi arteriosi epiaortici, nella

mm), nella finestra aorto-p

Imbibizione da edema del t

confluenti a livello di entrat

tratti beante, in particolare t

Non versamento pericardico

ascellari, la maggiore del dia

retropettorali. Nel cavo asc

mm che può essere compat

(verosimilmente chirurgica)

(diametro massimo di 16 m

ADDOME COMPLETO

Esame confrontato con una precedente odierno delle ore 1:30. Non segni di

sanguinamento attivo. Marcata epatomegalia. Invariata la cisti biliare di 8 mm nel

quarto segmento epatico. Non altre lesioni focali epatiche. Colecisti sovradistesa

(diametro massimo di circa 5 cm), non dilatate le vie biliari. Discreta quantità di

liquido nel letto della colecisti ed in sede periepatica, in particolare lungo il profilo

del sesto segmento. Pervio l'asse venoso spleno-portale. Regolari le vene

sovrappatiche. Milza aumentata di volume; comparsa di alcune aree ipodense di

morfologia allungata in sede intraparenchimale splenica da possibili esiti ischemici.

Non versamento perisplenico. Non lesioni focali del pancreas. Nella norma i

surreni. Renii di normali dimensioni con marcato aumento di spessore dell'anello

parenchimale da edema, con discreto rallentamento dell'effetto

parenchimografico, simmetrico. Piccola cisti corticale del rene sinistro, al terzo

medio (4 mm). Da entrambi i lati non dilatate le cavità calicoliche. Numerose

adenopatie all'ilo epatico, lungo il tripode celiaco, in sede interaortocavale e
periaortica sinistra. Numerosi linfonodi anche nel ventaglio mesenterico. Invariate
le dimensioni della raccolta liquida localizzata al passaggio fianco destro - fossa
iliaca destra (diametro di 32 x 54 mm) che può essere riferibile a componente di
versamento ascitico saccato. Difetto di riempimento riferibile a trombo nel lume
della vena cava inferiore, in corrispondenza della confluenza delle vene iliache, del
diametro massimo di 14 mm. Vescica poco distesa, contiene palloncino di
catetere. Non versamento nello scavo pelvico. Diffuso edema discrasico della
parete addominale. Sostanzialmente invariati i restanti rilievi.

03/09 ore ,22.30

❖CONSULENZA NEFROLOGICA: non controindicazione a terapia eparinica

Inizia pc 800U/h previo bolo di 3000 UI eparina.

Nella notte sospende Noradrenalina (Pas 115 mmHg)

04/09/2014, ore 10.00

➤ Pervenuta POSITIVITÀ alla
TOSSINA del CLOSTRIDIUM DIFFICILE:
inizia vancomicina per os

➤ **Ecocardio**: FE > 65%, VCI 6 mm, completamente collassabile in inspirio. Lieve versamento pericardico non tamponante. Ecocolordoppler CUS arti inferiori negativo.

Si reintegra con 2000 ml cristalloidi

Ore 16.00

EGDS: NON segni di sanguinamento, presenza di ristagno gastrico alimentare.

Nei gg seguenti paziente febbrile, ipoteso, si reintegra con cristalloidi

06/09/2014, ore 9.30

GB 34570/ μ l

Hb 9,6 g/dl

PLT 24000/ μ g ←

PCT 18 ng/ml ←

Alcalosi respiratoria, oligoanuria

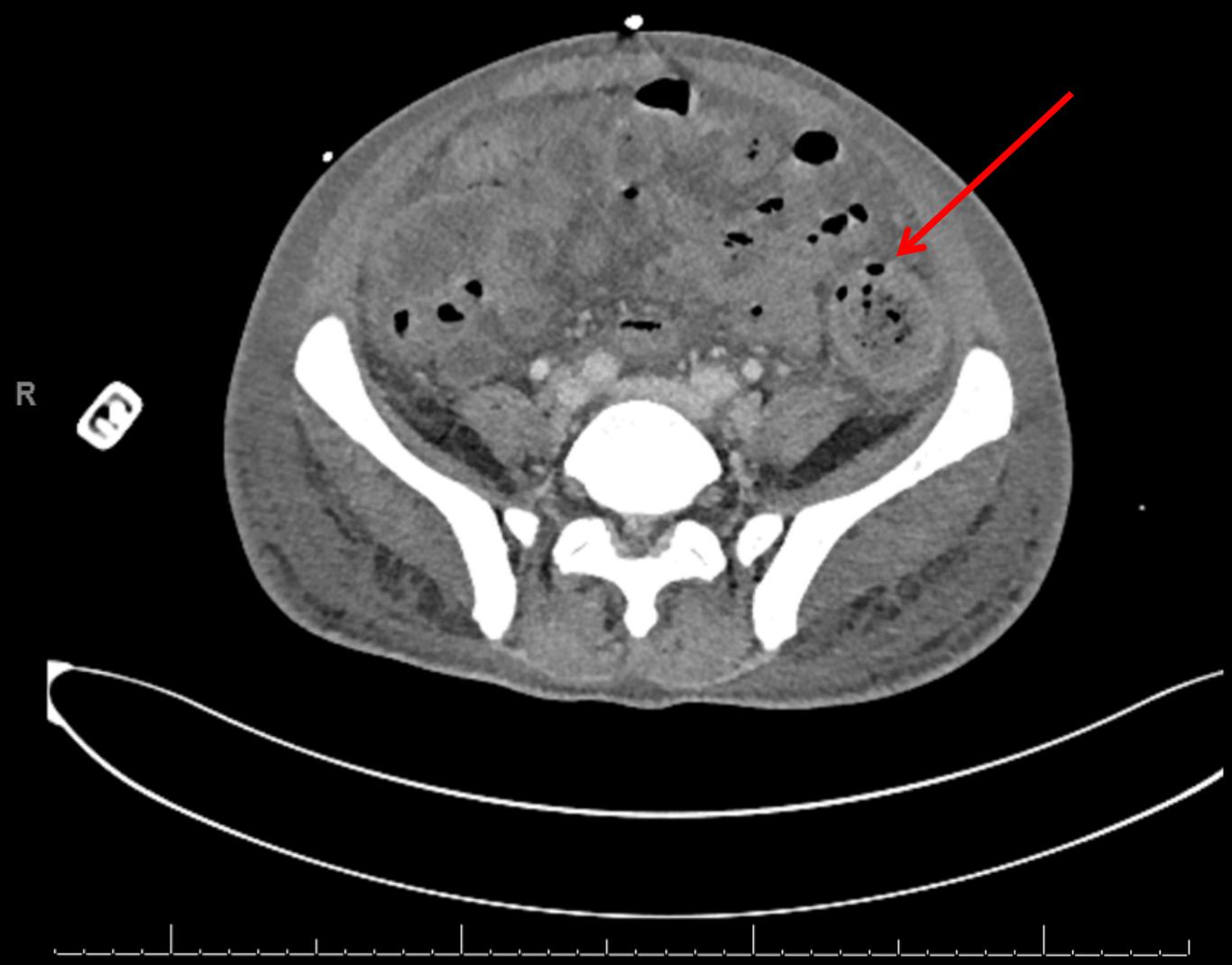
Nessun nuovo isolamento

TC 38,5°C, esegue emocolture

Esegue TC addome e CONSULENZA 2^a CHIRURGIA nel sospetto di una *colite da clostridium...*

TC addome...

A



TC ADDOME COMPLETO CON E SENZA MDC

L'indagine è stata eseguita prima e dopo somministrazione di mezzo di contrasto (80 ml di Visipaque 320) e confrontata con precedente della 3/9/2014.

Aumento del versamento pleurico bilaterale, periepatico, perisplenico, tra le anse intestinali e nello scavo pelvico, di modesta entità. Diffusa imbibizione edematosa dei tessuti molli della parete toraco - addominale, del bacino ed endoaddominale. Ulteriore ispessimento delle pareti del colon sinistro con comparsa di fenomeni di pneumatosi colica e presenza di alcune minute bollicine gassose in sede extra
luminale nella regione del fianco sinistro. Distensione delle anse digiuno - ileali con piccoli livelli idro - aerei. Invariato il trombo endoluminale al passaggio vena iliaca comune destra - vena cava, esteso per 32 millimetri. Invariati i restanti rilievi.

Conclusioni

Ulteriore evoluzione del quadro di colite sinistra con comparsa di fenomeni di pneumatosi colica e presenza di alcune bollicine gassose in sede extra luminale nella regione del fianco sinistro.

06/09/2014, ore 14.15

❖CONSULENZA 2^a CHIRURGIA: ..."si concorda congiuntamente ai colleghi rianimatori che l'unica possibilità di cura è la COLECTOMIA TOTALE" ...

Si sospende eparina, si trasfondono PLT e si accompagna il paziente in blocco operatorio...

Ore 20.15

Il paziente rientra dalla sala operatoria, si collega al monitor e al ventilatore, si imposta sedazione e si richiedono esami ematochimici. Ipoteso, inizia Noradrenalina 0,095 mcg/Kg/min.

Hb 8,4 g/dl

PLT 29000/ μ l ←

Si trasfondono 1 PLT e 1 EC

07/09/2014, ore 9.50

Si sospendono le sedazioni per eventuale estubazione, sospeso il supporto catecolaminergico, il paziente ventila in PSV, si reintegra con 500 ml per oligoanuria (creatinina 3,97 mg/dl, in aumento)

...E il trombo in VCI?

08/09

❖CONSULENZA EMODINAMICA: non indicazioni a filtro cavale

GB 41900/ μ l ←

Hb 8,8 g/dl

PLT 16000/ μ l ←

Creat 3,96 mg/dl

Anasarca (+ 9 Kg dall'ingresso)...inizia furosemide pc.

08/09/2014, ore 12.00

❖CONSULENZA IMMUNOLOGIA CLINICA

..."l'istologia renale suggeriva la possibile presenza di sindrome microangiopatica. Va considerata l'ipotesi che anche le alterazioni della crasi ematica attuali siano in parte attribuibili a sindrome microangiopatica (nell'ambito di una S. APA?)

Consiglio quindi ricerca schistociti, controllo LDH, aptoglobina, valutazione centro TAO."

Ore 15.10

❖CONSULENZA CENTRO TAO

"...controindicata TAO, inizia di nuovo eparina pc mantenendo aPTT ratio ≤ 15 , consiglio PFC 15-20 ml/Kg"

Ore 16.00

❖CONSULENZA INFETTIVOLOGICA

"sospende vancomicina e meropenem ed inizia tigeciclina 50 mg x 2"

09/09/2014, ore 10.50

❖CONSULENZA NEFROLOGICA

...”importante incremento ponderale nell’ultimo mese (circa 25 Kg).
A disposizione per inizio CVVH indicata non tanto per la
depurazione (creatinina 4 mg/dl,) quanto per il controllo dei volumi
se non ottenibile con terapia diuretica”

GB 44300/ μ l ←

Hb 11,6 g/dl

PLT 13000/ μ l ←

Glu 77 mg/dl ←

Albumina 2.06 g/dl ←

Creat 4,07 mg/dl ←

Cl creat 8 ml/min

Bil tot 7,23 mg/dl ←

Bil diretta 4,98 mg/dl

AST 30 U/l

ALT 6 U/l

ALP 143 U/l

GGT 80 U/l

PT%/INR 83/1.1

PTT 49 sec

10/09/2014

- ✓ Neurologico: paziente risvegliabile, astenico
- ✓ Respiratorio: PSV 10/8 FiO2 0.4 P/F 300
- ✓ Cardiologico/renale: Pa 100/50 mmHg con Noradrenalina 0.09 mcg/Kg/min. VCI filiforme.
Inizia **CVVH** a calo 100 ml/h

GB 52190/ μ l ←

Hb 8.3 g/dl (trasfonde 2 EC)

PLT 15000/ μ l ←

Creat 4.1 mg/dl ←

11/09/2014

Sclere itteriche

Hb 7.7 g/dl (trasfonde 2 EC)

12/09/2014, ore 17.00

Insorgenza di crisi tonico-cloniche con deviazione dello sguardo a dx e della rima buccale a sx.

...Cosa faccio e cosa sospetto?

Si somministrano 3 mg EV di midazolam con beneficio.
Si richiede EEG di controllo: "asimmetria dei ritmi cerebrali, più depressi a dx, con anomalie lento-irritative a prevalente proiezione fronto-temporale sx".

Hb 6.8 g/dl, si trasfondono 2 EC

Ore 18.30

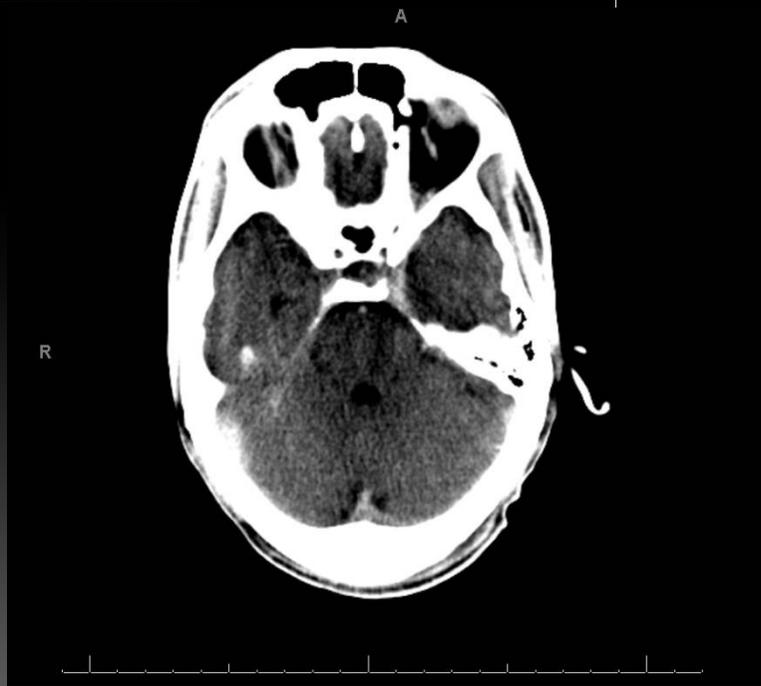
Crisi epilettiche subentranti. Inizia fenitoina e levetiracetam.
Somministrato in estemporanea TPS 1 mg/Kg con beneficio
Inizia pc di midazolam.

Ore 22.30

Comparsa di anisocoria sx > dx, reagenti bilateralmente.

...Cosa faccio?

Si conduce il pz ad eseguire
TC ENCEFALO:



non comparsa di alterazioni densitometriche.
Lieve minor rappresentazione degli spazi subaracnoidei.
Invariate le dimensioni del sistema ventricolare.

13/09/2014, ore 10.50

Nel sospetto di un *encefalopatia itterica* (bilirubina totale 43,8 mg/dl, AST 159 U/l, ALT 20 U/l – probabile interferenza da emolisi), si valuta la possibilità di rimozione extracorporea della bilirubina, ma non risultano disponibili metodiche dedicate.

Ore 12.40

Nell'ipotesi di *colestasi da tigeciclina* si sospende il farmaco e si richiede consulenza infettivologica.

Inizia ciprofloxacina 200 mg x 2/die + meropenem 1 g x 2/die (oltre a vancomicina per os e caspofungin).

Esegue **ECO ADDOME**

Eco addome...

Quesito Diagnostico:

paziente ricoverato per shock settico. sottoposto a intervento di colectomia totale. CVVH. aumento importante della bilirubina e segni di insufficienza epatica

ECO ADDOME COMPLETO

Esame tecnicamente molto limitato per il meteorismo intestinale interposto e per le condizioni cliniche del Paziente, nonché per le medicazioni chirurgiche. Esame eseguito al letto, nel secondo Servizio di rianimazione.

Per quanto valutabile, fegato di normali dimensioni, di struttura un poco steatosica. Si conferma piccola cisti biliare. Nell'ottavo segmento si evidenzia sfumata formazione ipoecogena di circa un centimetro non univocamente interpretabile. Minima ipotonia delle vie biliari intraepatiche all'ilo, caratterizzata da pareti un poco ispessite.

Colecisti contenente minima quantità di materiale finemente corpuscolato con pareti marcatamente ispessite (spessore massimo di circa 16 mm), con aspetto laminare.

Pancreas visualizzabile esclusivamente a livello di parte di testa e corpo, nei limiti. Rilievi invariati a carico della milza.

Reni in sede, ingranditi, con corticale nettamente iperecogena in assenza di dilatazione delle vie escrettrici.

Minima falda di versamento libero in sede periepatica, pericolecistica, perisplenica e in pelvi.

Il tratto craniale della vena cava inferiore e dell'aorta, valutate esclusivamente attraverso una piccola finestra acustica in fianco destro, appaiono pervie.

Vena porta pervia.

In pelvi si segnalano alcune anse intestinali verosimilmente ileali, con pareti discretamente ispessite, circondate da liquido.

Ore 20.00

Persistono crisi al volto nonostante midazolam in pc.

Si aumenta a 14 ml/h.

Hb 6.8, trasfonde EC e PFC. CVVH calo 250 ml/h.

14/09/2014, ore 10.00

Gb 57000 ←

Bilirubina 52,2 mg/dl ←

PTT 60 sec (riduce la pc di eparina a 100 UI/h, evidenza di sanguinamento dal cavo orale)

15/09 ore 11.00

❖CONSULENZA CENTRO TRASFUSIONALE

..."non si ritiene attualmente razionale l'uso del plasma-exchange per la rimozione della bilirubina"

ALP 159 U/I

AST e ALT: risultato non fornito a causa di interferenze da emolisi

16/09/2014

GB 45210/ μ l ←

Hb 7.1 g/dl

Ht 20 %

PLT 35000/ μ l ←

Glu 58 mg/dl ←

PT%/INR 37/2,6 ←

PTT 76 sec ←

Creat 0,73 mg/dl

Bilir tot 63,7 mg/dl ←

Ore 13.40

❖CONSULENZA EMATOLOGICA

..."post-intervento sviluppo di iperbilirubinemia mista sospetta per BILE DUCT VANISHING SYNDROME...

si consiglia valutazione epatologica..."

Drug associated vanishing bile duct syndrome combined with hemophagocytic lymphohistiocytosis

Hui Li, Xin Li, Xiao-Xing Liao, Hong Zhan, Yan Xiong, Chun-Lin Hu, Hong-Yan Wei, and Xiao-Li Jing

Complete remission of paraneoplastic vanishing bile duct syndrome after the successful treatment of Hodgkin's lymphoma: a case report and review of the literature

Delia Rota Scalabrini, Daniela Caravelli, Fabrizio Carnevale Schianca, Lorenzo D'Ambrosio, Francesco Tolomeo, Paola Boccone, Antonio Manca, Giovanni De Rosa, Annamaria Nuzzo, Massimo Aglietta, and Giovanni Grignani[✉]

Division of Oncology, Candiolo Cancer Institute, FPO, IRCCS, University of Torino Medical School, Candiolo, Italy

Radiology Unit, Candiolo Cancer Institute, FPO, IRCCS, Candiolo, Italy

Division of Surgical Pathology, Ospedale Umberto I Ordine Mauriziano, Torino, Italy

Delia Rota Scalabrini, Email: delia.rotascalabrini@ircc.it.

World J Gastroenterol. 2006 Jun 14; 12(22): 3487–3495.

Published online 2006 Jun 14. doi: [10.3748/wjg.v12.i22.3487](https://doi.org/10.3748/wjg.v12.i22.3487)

PMCID: PMC4

Ursodeoxycholic acid treatment of vanishing bile duct syndromes

Thomas Pusch and Ulrich Beuers

Thomas Pusch, Ulrich Beuers, Department of Medicine II, Klinikum Grosshadern, University of Munich, Germany

Author contributions: All authors contributed equally to the work.

Correspondence to: Ulrich Beuers, MD, Department of Medicine II, Klinikum Grosshadern, Marchioninistrasse 15, 81377 Munich, Germany.

Vanishing bile duct syndrome in drug-induced liver disease

V. J. Desmet

University Hospital Sint-Rafaël, Department of Pathology, K.U. Leuven, Leuven, Belgium

Ore 18.15

❖CONSULENZA EPATOLOGICA

..."si consiglia di considerare la sospensione del caspofungin o quantomeno la riduzione della posologia a 35 mg/die (vista l'insufficienza epatica). Rivalutazione collegiale anche allo scopo di definire l'iter diagnostico: allo stato attuale vedrei più probabile o forse utile BOM e/o asportazione linfonodale piuttosto della biopsia epatica" ...

Ore 19.00

EEG di controllo: rilevanti segni di sofferenza cerebrale globale, con anomalie irritative bilaterali diffuse, frammiste a brevi periodi di depressione dell'attività elettrica cerebrale.

- Paziente sedato con midazolam, crisi epilettiche subentranti, bulbo oculare dx deviato in basso a dx.
- Insufficienza respiratoria non svezabile dalla ventilazione meccanica.
- Quadro emodinamico dipendente da supporto catecolaminergico.
- Insufficienza renale in CVVH
- Insufficienza epatica iatrogena con iperbilirubinemia (67,14 U/l) ed alterazione dei parametri coagulativi (INR 1,8) con sanguinamento spontaneo

QUADRO DI MOF (multiorgan failure)

**20/09/2014, ore 19.45
EXITUS**



La parola all'ANATOMO PATOLOGO:



Dati clinici e quesiti diagnostici

Indicati in richiesta:

- stato morboso iniziale: shock a genesi mista ipovolemico emorragico-settico in colite da Clostridium (sottoposto a colectomia il 6/09/14);
- stato morboso intermedio o complicanze: multiorgan failure, insufficienza cerebrale, insufficienza respiratoria, insufficienza epatica terminale, insufficienza renale in emodialisi;
- causa terminale: grave scompenso cardiocircolatorio con arresto irreversibile.

Tipo di esame autoptico:

AUTOPSIA

Esame necroscopico

Cadavere di sesso maschile; normotrofico.

Agopuntura a livello del collo a sinistra e a livello del polso a destra.

Fuoriuscita di materiale ematico dal cavo orale.

Presenza di segni di cateterismo a livello dei fianchi bilateralmente. Piaghe da decubito a livello del gomito destro ed in sede sacrale.

Cicatrice chirurgica xifo-ombelicale della lunghezza di cm 26,5 (41 punti metallici).

Cicatrice di cm 4 a livello della fossa iliaca destra.

Stomia delle dimensioni di cm 5 a livello del fianco destro.

REGIONE DEL CAPO/COLLO

La mucosa laringea, tracheale e dei grossi bronchi è lievemente iperemica.

Tiroide normoconformata, in sede, priva di nodulazioni.

CAVITA' TORACICA

Non versamenti pleurici; presenza di aderenze pleuriche tenaci bilaterali difficilmente vincibili. Il rivestimento pleurico viscerale è liscio e lucente, con minimo reticolo antracotico. Il parenchima polmonare presenta congestione diffusa. Non neoformazioni endobronchiali. La prova docimasica è negativa su tutto l'ambito polmonare. Non microembolia polmonare. Polmone destro del peso di g 580, polmone sinistro del peso di g 1170.

Pericardio liscio e lucente; non versamento nel sacco pericardio. Cuore normoconformato, tenacemente adeso al diaframma.

In sezione miocardio nella norma. Cuspidi valvolari e lembi valvolari normali per numero ed inserzione. All'apertura delle coronarie non stenosi del lume.

Aorta ascendente e discendente prive di alterazioni. Non embolia a carico delle arterie polmonari.

Mucosa esofagea e gastrica prive di lesioni; mucosa duodenale nella norma. L'intestino tenue e crasso viene esaminato dall'esterno senza riscontro di quadri patologici.

CAVITA' ADDOMINALE, RETROPERITONEO E PELVI

Parenchima pancreatico con architettura lobulare conservata, di colorito giallastro.

Milza del peso di gr. 520, diffusamente autolitica.

Fegato del peso di gr. 2500 con parenchima congesto.

La vescica presenta iperemia della mucosa a livello del trigono, in assenza di lesioni vegetanti. Ureteri normali per decorso e diametro.

Parenchima renale di colorito brunastro con normale rapporto cortico-midollare.

Ghiandola prostatica normale per dimensioni.

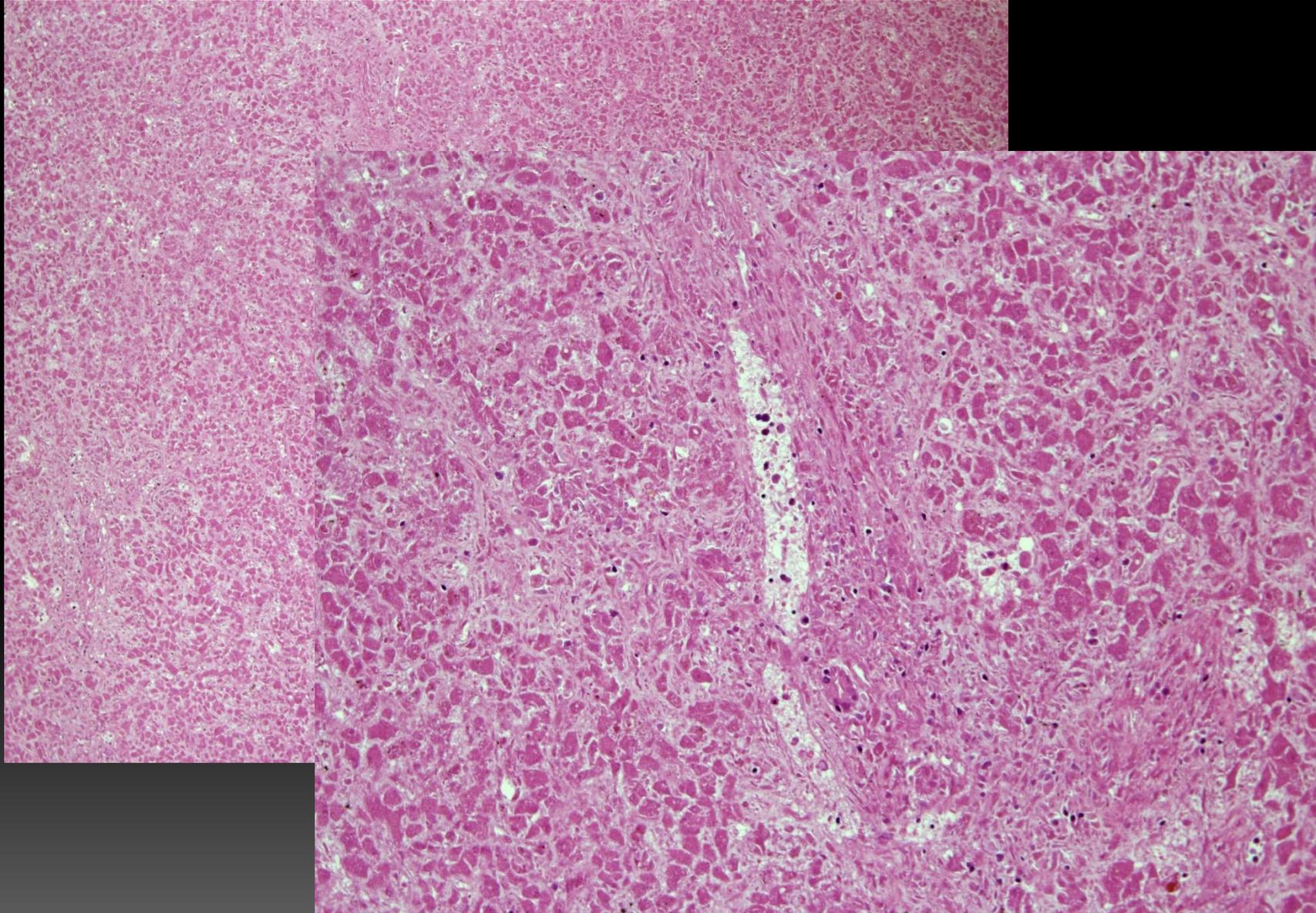
CAVITA' CRANICA

All'apertura della scatola cranica l'encefalo è simmetrico, le meningi sono sottili e trasparenti. In sezione non lesioni a focolaio evidenti.

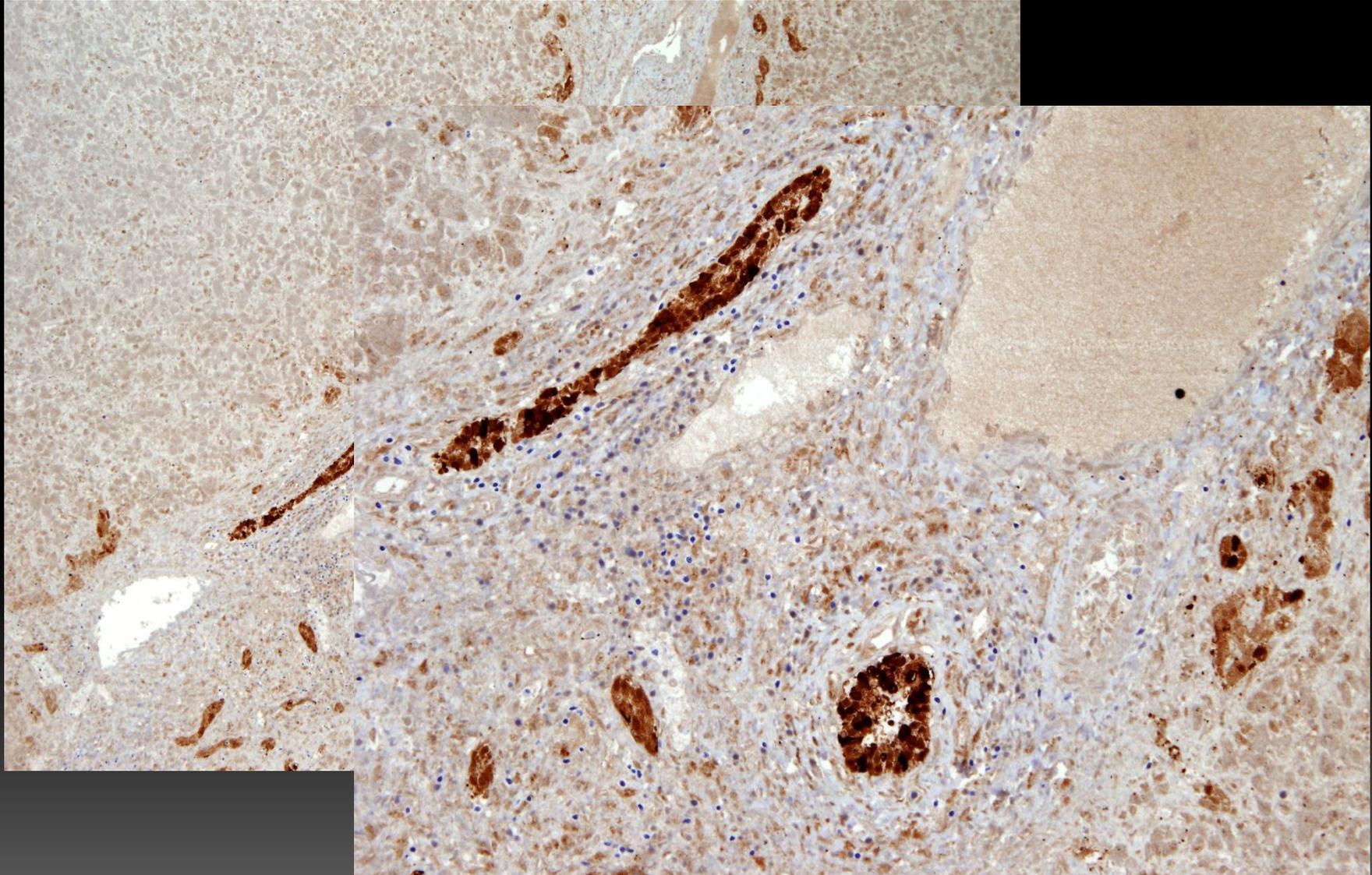
Non significativa aterosclerosi del poligono di Willis.

Nulla da rilevare a carico dei rimanenti organi ed apparati.

ANATOMIA MICROSCOPICA



CK-19



Diagnosi Anatomopatologica ed Epicrisi

Feagto da stasi cronica (con aspetti di stasi biliare) con presenza di strutture biliari a livello degli spazi portali valutabili.

Polmone con diffuso aspetto pseudoenfisematoso correlabile ad iperincrezione di ossigeno.

REVIEW ARTICLE

Bilirubin in clinical practice: a review

Johan Fevery

Laboratory of Hepatology, University Hospital Gasthuisberg, Leuven, Belgium

Assessment of Jaundice in the Hospitalized Patient



Priya Kathpalia, MD^a, Joseph Ahn, MD, MS^{b,*}



Clin Liver Dis 8 (2004) 151–166

CLINICS IN
LIVER DISEASE

Postoperative jaundice

Thomas W. Faust, MD^{a,*}, K. Rajender Reddy, MD^{a,b}

*^aDivision of Gastroenterology, Department of Internal Medicine,
The University of Pennsylvania School of Medicine, 3 Ravdin, 3400 Spruce Street,
Philadelphia, PA 19104, USA*

*^bDivision of Hepatology and Liver Transplantation, Department of Internal Medicine,
The University of Pennsylvania School of Medicine, Philadelphia, PA, USA*

Dalla letteratura...

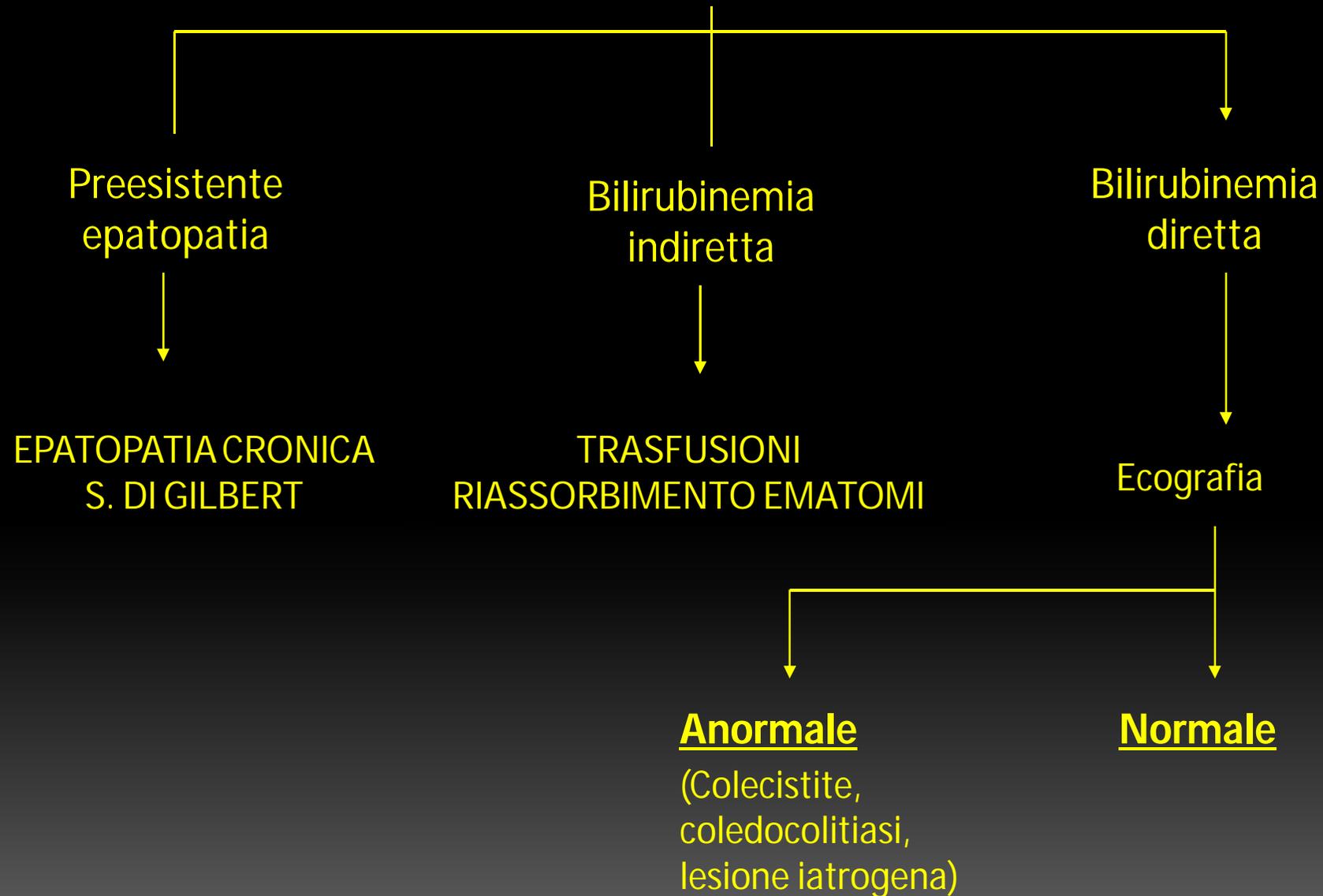
ITTERO POSTOPERATORIO BENIGNO

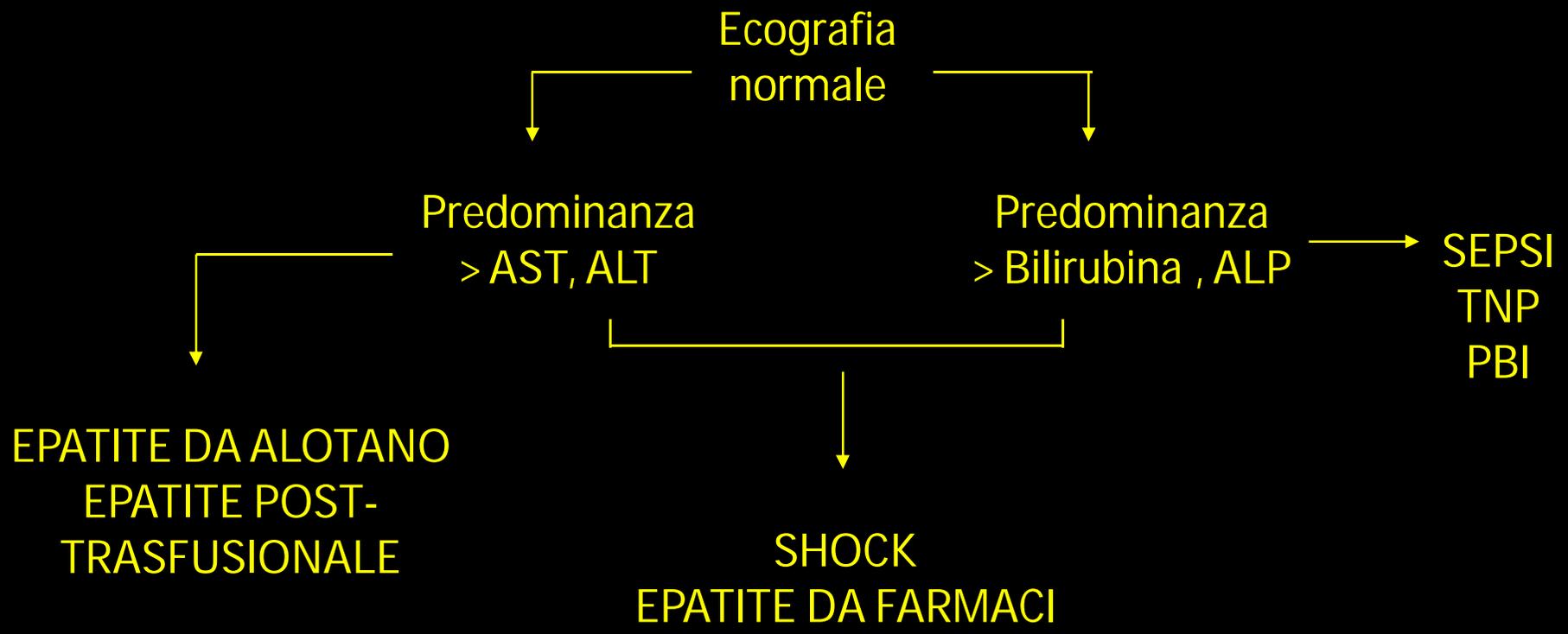
L'ittero postoperatorio benigno è caratterizzato da iperbilirubinemia che si sviluppa dai 2 ai 10 gg successivi all'intervento chirurgico e che aumenta progressivamente dopo 2-3 settimane fino a raggiungere valori di 10-40 mg/dl, AST e ALT aumentano fino ad un massimo di 5 volte i valori normali, ALP aumenta dalle 2 alle 4 volte oltre i limiti di norma.

In pazienti senza cirrosi, il prolungamento del PT di solito è corretto con somministrazione di vit. K.

È un processo multifattoriale

ITTERO POSTOPERATORIO





Fegato da stasi cronica (con aspetti di stasi biliare) con presenza di strutture biliari a livello degli spazi portalì valutabili.

Fegato del peso di gr. 2500 con parenchima congesto.

Abdominal ultrasonography should be performed to exclude extrahepatic biliary obstruction. Liver biopsy is generally not required for diagnosis of this condition because the diagnosis is often based on clinical features. If a biopsy is performed, however, nonspecific features include **canalicular bile stasis and casts**, dilated biliary canaliculi, mild centrilobular necrosis, minimal inflammation, **varying degrees of hepatic congestion**, and mild focal fatty change. **Treatment is largely supportive**. Restoration of blood volume, treatment of underlying infection, and the discontinuation of offending medications are important adjunctive measures. **Mortality is generally attributable to other comorbidities and multisystem organ failure and not to cholestasis**. Jaundice may not resolve for several weeks to months because these patients are often quite ill and have other contributing factors, such as **renal failure and transfusion requirements**, that exacerbate the process.

QUADRO DI MOF
(multiorgan failure)

È la diagnosi corretta???!?