

Ateneo Anatomopatológico

Ana Laura Mori Residencia de Cardiología Htal. Dr. Cosme Argerich 27/06/2018

Paciente: K. R	Edad: 20
----------------	----------

Sexo: Femenino Fecha de Ingreso: 13/11/2017 Fecha de egreso: 04/12/2017

Motivo de consulta: Disnea

Enfermedad actual: Paciente en seguimiento por servicio de hipertensión pulmonar por hipertensión pulmonar idiopática, concurre a consultorio donde se la encuentra en clase funcional III/IV sin mejoría sintomática respecto al control previo.

Al examen físico presenta alteración del tejido cutáneo del sitio de infusión de treprostinil , interpretándose posible alteración de su absorción por lo que se decide cambio a terapia con epoprostenol por vía parenteral. Se programa internación para colocación de catéter venoso central externo (Hickman) y titulación de dosis.

Antecedentes

Antecedentes de enfermedad actual:

Hipertensión pulmonar idiopática diagnosticada a principios de 2013 con seguimiento en Hospital Garrahan

Internación en Agosto 2017 en sala de cardiología por insuficiencia cardíaca descompensada

Antecedentes familiares de Artritis reumatoide

Proctorragia, en plan de realización de colonoscopía

Factores de riesgo cardiovascular:

No posee

Antecedentes

Medicación habitual:

Sildenafil 50 mg c/8hsVO

Macitentán 10 mg/día VO

Treprostinil 65ng/kg/min por infusión SC

Furosemida 40 mg c/12 hs VO

Espironolactona 25 mg/día VO

Acenocumarol suspendido

Examen físico de ingreso a UCO 13/11/17

TA:110/70	FC:120	FR:18	T:36 °C	Sat:97%	Peso:55	Talla: 1.6	IMC: 21.4
mmHg	l.p.m	c.p.m			kg	m	

Ap. Cardiovascular: Ingurgitación yugular 2/3 con colapso inspiratorio parcial. R1 y R2 en cuatro focos, R2 desdoblado, aumentado en intensidad, con levantamiento sistólico en 2° EIC y matidez percutoria en dicha zona (Complejo de Chavez). R3 derecho variable. Pulsos regulares, iguales y simétricos.

Ap. Respiratorio: Buena mecánica ventilatoria, buena entrada de aire bilateral, sonoridad a la percusión, sin ruidos agregados.

<u>Abdomen</u>: blando, depresible, indoloro. Hígado palpable a dos traveses de dedo por debajo del reborde costal . RHA positivos.

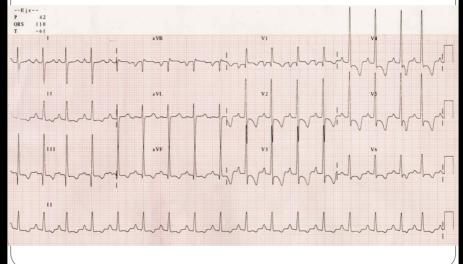
<u>Neurológico</u>: Lúcida, sin signos de foco motor, sensitivo ni meníngeo.

<u>Piel y partes blandas</u>: Buena perfusión periférica. Edemas 1/6 en MMII. Bomba de infusión en área abdominal

Exámenes complementarios

- <u>Cateterismo derecho (2013)</u>: AP 56/32(42) sin respuesta a test de vaso reactividad RVP 4,4 UWood/mm2
- Test de caminata 6 min (13/7/2017): Borg 8, adecuada respuesta cronotrópica. Distancia recorrida 360 m. Saturación basal 98%, final 98%. Fc basal 103 lpm, final 100 lpm
- Cateterismo derecho (23/8/2017): PAD 17 mmHg, AP 72/34(48)mmHg, PW 12 mmHg, VM 3,6 l/min, RVP 800 dinas/m2, RVS 1422 dinas/m2, Sat. O2 95%
- Centellograma V/Q: baja probabilidad para TEP
- <u>Prueba funcional respiratoria</u>: CVF 3,5l (77%), VEF1 2,5l (70%)
- DLCO 49%, volúmenes pulmonares normales

Electrocardiograma de ingreso a UCO 13/11/2017



Evolución en UCO (13/11/2017 al 21/11/2017)

El 14/11 se coloca catéter sin complicaciones por lo que se inicia titulación de epoprostenol.

La misma se llevo a cabo reduciendo la dosis de treprostinil a 4ng/k/min c/ 3hs e incrementándose 2ng/k/min de epoprostenol c/ 3hs hasta lograr una dosis de mantenimiento de 32 ng/k/min

Se dosa Pro- BNP al ingreso (2449 pg/ml) y al final de la titulación (48hs): 3000pg/ml

Evoluciona hemodinámicamente estable por lo que el 21/11 se decide pase a sala de cardiología .

Ecocardiograma 23/11/2017

DDVD: 4.3cm

DDVI: $3.5 \mathrm{\ cm}$

DSVI: 2.4 cm

SIV:0.7cm

PP: 0.6cm

Hipertensión pulmonar severa (PSAP: 67 mmHg). RVP 4,25 UW. Cavidades derechas severamente dilatadas (AD: 43,2 cm2; 113 ml/m2, anillo VD; 4 cm, base VD: 5,3 cm, medio VD; 5,7cm)

Hipertrofia del VD (espesor pared inferior: 10mm) con disfunción sistólica (TAPSE 16mm, onda S: 11cm/seg) reducción del Strain longitudinal sistólico (-5,5%). Flujo tricuspídeo restrictivo.

VCI severamente dilatada sin colapso inspiratorio. Severa dilatación de tronco(42mm) y ramas de la arteria pulmonar(APD:24mm, API:28 mm).

Ventrículo izquierdo no dilatado con grosor parietal normal. Movimiento paradójico del septum. Función sistólica global conservada. AI no dilatada. Insuficiencia tricúspidea y pulmonar leves.

Derrame pericárdico moderado (separación diastólica entre el pericardio parietal y visceral de la pared posterior del VI: 15mm)

Evolución en sala de cardiología (21/11/2017 al 04/12/2017)

En sala se realiza colonoscopía que evidencia hemorroides internas congestivas en canal y recto inferior, descartando lesiones de riesgo de sangrado significativo. Ante estos hallazgos se decide iniciar anticoagulación.

Se realiza nuevo dosaje de Pro BNP (2928pg/ml)

Se otorga alta hospitalaria y, en vistas de la falta de mejoría, se pone en contacto para evaluación pretrasplante en Fundación Favaloro

Laboratorios

	14/08/2017	04/12/2017
HTO (%)	39	33.5
Leucocitos(/mm3)	6200	5500
Plaquetas	122000	111000
Glucemia (mg/dl)	77	90
Urea	14	17.3
Creatinina	0.76	0.73
BT	0.92	0.73
GOT	16	17
GTP	8	14
Coagulograma (TP/KPTT/RIN)	90/28/0.9	88%/42%/1.05
Ionograma	139/4.3/100	135/4.5/98
Perfil reumatológico	Negativo	

Evolución en fundación Favaloro (21/01/2018 al 21/02/2018)

Evaluación pretrasplante

Ingresa con disnea en clase funcional III/IV y signos de insuficiencia cardíaca derecha, saturando 94% al 0,21 $\,$

<u>Ecocardiograma:</u> PSAP 95 mmHg, TAPSE 11 mm, derrame pericárdico moderado.

Centellograma V/Q: sin evidencia de TEP

Espirometría: CVF:3,15L(77%), VEF1 2,5 (70%), restricción leve

DLCO: 49% volúmenes normales

Evolución en fundación Favaloro (21/01/2018 al 21/02/2018)

El 21/1/18 se lleva a cabo trasplante bipulmonar ortotópico de donante cadavérico

Se realiza soporte intraquirúrgico y post-quirúrgico con ECMO durante 3 días

Presenta weaning dificultoso con EOT y re IOT en varias oportunidades por disfunción frénica. Finalmente se realiza traqueostomía el 27/1 con desvinculación completa el 12/2.

Eco cardiograma 08/2/2018: diámetro y función del VD conservados, pared libre con hipertrofia (5.5mm) PSVD 31mmhg. Sin derrame pericárdico.

El 21/2 se otorga alta hospitalaria

Evolución en fundación Favaloro (21/01/2018 al 21/02/2018)

Tratamiento al egreso:

Deltisona 20 mg /día Micofenolato 720 mg c/12 hs Tacrolimus 5 mg c/12 hs TMS 160 mg trisemanal Valganciclovir 900 mg/día Nistatina Jarabe Anfotericina nebulizaciones

Evolución del 24/2/2018 al presente

Ingresa a guardia de hospital Favaloro derivada de otro nosocomio por episodios de convulsiones tónicas con pérdida de conciencia. Se realiza TC de cerebro sin particularidades. Posteriormente se obtiene RMN de cerebro que evidencia lesión subcortical frontal izquierda de aspecto expansivo.

Por sospecha de tumor primario de SNC (Astrocitoma de bajo grado), se encuentra en plan quirúrgico desde la fecha.