

CORNER DIAGNOSTICO

Medicina interna



PRESENTAZIONE CLINICA

Perla, chihuahua femmina intera di 7 mesi, 1,8 kg, è riferita per la comparsa nei giorni precedenti di sintomi neurologici come barcollamenti, tremori, debolezza e alterazione dello stato mentale. Alla visita clinica il paziente si presenta in buono stato di salute con i parametri fisici nella norma, elettrocardiogramma e pressione arteriosa nella norma. L'esame emocromocitometrico mostra una lieve piastrinopenia $179 \text{ K}/\mu\text{L}$ ($200 - 500 \text{ K}/\mu\text{L}$) e la presenza di codociti allo striscio di sangue. L'esame biochimico mostra: ipocolesterolemia 33 mg/dL ($130 - 290 \text{ mg/dL}$), aumento di AST 56 IU/L ($15 - 50 \text{ IU/L}$) e ALP 174 IU/L ($15 - 140 \text{ IU/L}$), graveipoproteinemia 3.2 g/dL ($5.4 - 7.5 \text{ g/dL}$) e ipoalbuminemia 1.7 g/dL ($2.5 - 4.7 \text{ g/dL}$). L'esame emostatico mostra PT 17.1 sec ($7.2 - 8.7 \text{ sec}$), aPTT 21 sec ($12.2 - 15.5 \text{ sec}$) Fibrinogeno $<30 \text{ mg/dL}$ ($104 - 342 \text{ mg/dL}$), Antitrombina III 104.0% ($99 - 143\%$), D-Dimeri della fibrina $0.11 \mu\text{g FEU/ml}$ ($0.01 - 0.33 \mu\text{g FEU/ml}$), FDPs $1.5 \mu\text{g/mL}$ ($0.01 - 2.7 \mu\text{g/mL}$).

Risposte alla pagina successiva

Giovanni Giaquinta
Med Vet - Master in medicina d'urgenza
e terapia intensiva dei piccoli animali
Clinica veterinaria Città di Catania, Catania

Simona Astorina
Med Vet
Clinica veterinaria Città di Catania

Salvatore Sabio
Med Vet
Clinica veterinaria Città di Catania

Gli acidi biliari pre- prandiali sono $32.8 \mu\text{mol/L}$ ($0 - 9 \mu\text{mol/L}$) e post-prandiali $263.0 \mu\text{mol/L}$ ($0 - 30 \mu\text{mol/L}$). La tomografia computerizzata evidenzia una connessione vascolare anomala, intercorrente tra la vena splenica e la vena cava caudale (shunt porto - cavale extraepatico) a cui si associano segni ascrivibili a moderata ipoplasia dei rami portali.

	Intervallo di riferimento	
	min	max
PT (sec): 17.1	7.2	8.7
aPTT (sec): 21.0	12.2	15.5
Fibrinogeno (mg/dl): < 30	104	332
FDPs ($\mu\text{g/ml}$): 1.5	0.01	2.27
D-Dimeri della fibrina ($\mu\text{g FEU/ml}$): 0.11	0.01	0.33
Antitrombina III (%): 104.0	99	143

Domande

1. Come spieghi il riscontro delle alterazioni emostatiche rilevate?
2. Quanto è comune il riscontro di ipofibrinogenemia in corso di CPSS e qual è il trattamento di elezione?
3. Come proseguiresti nell'iter diagnostico - terapeutico per Perla?

1) Nella maggior parte dei cani con shunt porto sistemico si riscontrano tempi di coagulazione prolungati prima della correzione dell'anomalia, sebbene il sanguinamento spontaneo sia raro. Poiché le cellule del parenchima epatico sintetizzano la maggior parte dei fattori della coagulazione, è prevedibile che gli animali con insufficienza epatica, come quelli affetti da shunt, presentino alcune carenze e conseguenti coagulopatie. In alcuni cani con shunt porto sistemico congenito, i parametri coagulativi e la tromboelastografia hanno rivelato anomalie emostatiche con marker di coagulopatia e concomitante stato ipercoagulabile.¹

2) Il fibrinogeno (fattore I) è una glicoproteina plasmatica, sintetizzata dal fegato, costituita da tre subunità che svolge un ruolo centrale nel processo emostatico sia primario che secondario². Oltre ai disturbi ereditari del fibrinogeno, le possibili cause di ipofibrinogenemia includono: insufficienza epatica, coagulazione intravascolare disseminata, iperfibrinolisi ed errori preanalitici. In uno studio retrospettivo che valutava le alterazioni emostatiche in 37 pazienti affetti da shunt porto sistemico congenito il riscontro di ipofibrinogenemia era del 13,5% (5/37).⁴ Il trattamento di scelta in questi pazienti è rappresentato dalla trasfusione di crioprecipitato³, l'emocomponente con la maggiore concentrazione di fibrinogeno. Il crioprecipitato è il prodotto ottenuto da una centrifugazione del plasma e contiene alte concentrazioni di fibrinogeno, fattore VIII, fattore XIII e fattore di von Willebrand. Può essere utilizzato nei pazienti affetti da ipofibrinogenemia o iperfibrinolisi e permette di raggiungere valori molto più alti di fibrinogenemia a parità di volume infuso rispetto al plasma fresco congelato. La dose da somministrare è 4-5 ml/kg da ripetere anche ogni 12 ore in base allo stato clinico del paziente. Il plasma fresco congelato e il sangue intero fresco possono essere delle valide alternative quando il prodotto di scelta non è disponibile.



3) La gestione medica degli animali con anomalie porto vascolari può essere necessaria prima della correzione chirurgica o interventistica di uno shunt porto sistemico. La terapia medica raccomandata si basa su farmaci che riducono l'assorbimento di ammoniaca intestinale, antibiotici e, se necessarie, terapie appropriate per il controllo della coagulopatia, delle ulcere gastrointestinali e per il controllo delle convulsioni.

Di fondamentale importanza sono il supporto nutrizionale, l'integrazione vitaminica, la terapia antiossidante ed epatoprotettiva. Dopo poche settimane di gestione medica, Perla è stata sottoposta ad intervento chirurgico previa somministrazione perioperatoria di 10 ml di crioprecipitato. L'obiettivo della chirurgia nel trattamento degli shunt porto sistemici è l'attenuazione del vaso anomalo al fine di reindirizzare e ristabilire il flusso sanguigno verso il parenchima epatico. La maggior parte di questi pazienti presenta uno sviluppo insufficiente del sistema portale che non permette la legatura repentina e completa dello shunt al momento dell'intervento chirurgico, per questo motivo l'introduzione di dispositivi di occlusione progressiva riduce il rischio di ipertensione portale acuta. Nella paziente la legatura chirurgica dello shunt non ha dato problemi anestesiologici ed emostatici perioperatori e post operatori. La somministrazione di una dieta a ridotto tenore proteico, di antibiotici, di lattulosio e di vitamina K è stata continuata anche a casa fino a quando la funzionalità epatica non ha mostrato un miglioramento. Il profilo ematologico - biochimico e il profilo emostatico sono stati valutati un mese dopo la chirurgia.

I parametri epatici erano rientrati nella norma e la gestione medica è stata gradualmente interrotta in un periodo di 2 - 4 settimane. Il profilo emostatico risultava ancora alterato con ipofibrinogenemia imputabile a irreversibilità della disfunzione epatica.

BIBLIOGRAFIA

1. Kelley D, Lester C, DeLaforcade A *et al.* Thromboelastographic Evaluation of Dogs with Congenital Portosystemic Shunts. *Journal Veterinary Internal Medicine* 27:1262-1267, 2013.
2. Chambers G. Treatment of afibrinogenemia in a chihuahua. *Journal of the American Animal Hospital Association* Jan-Feb;49(1):70-4, 2013.
3. Pesaresi M. I disordini emostatici nel cane e nel gatto. Edra, Edizioni veterinarie, pag 68. 2020.
4. Niles J, Williams J, Cripps P. Hemostatic profiles in 39 dogs with congenital porto systemic shunts. *Veterinary Surgery* 30:97,104 - 2001.