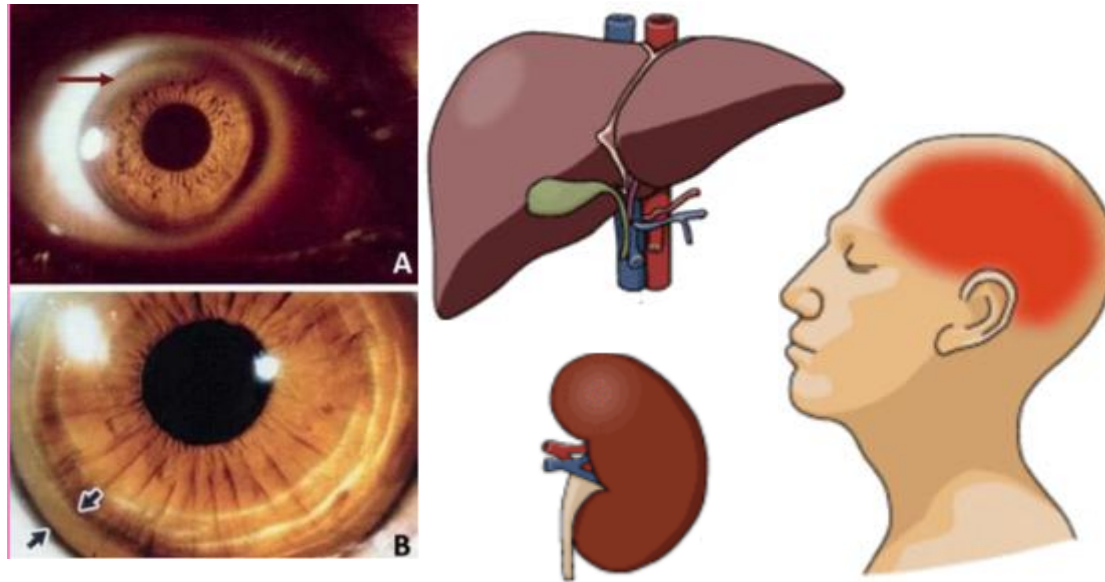


# Ascitis en adolescente (Enfermedad de Wilson)



Fátima María Ballesta Selma (Rotatorio Pediatría)  
Tutor: Germán Lloret Ferrándiz (Urgencias)

# Anamnesis y antecedentes

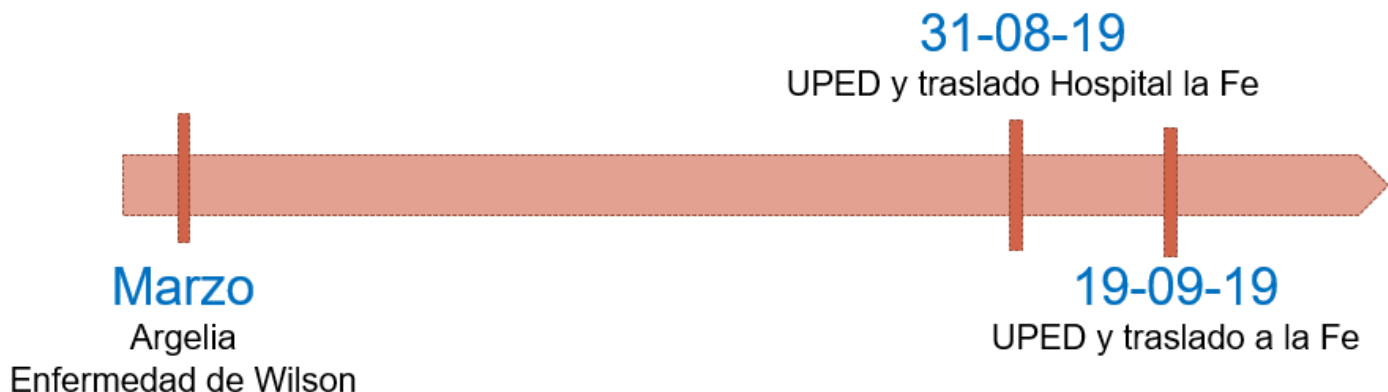
- Niño de 12 años que acude a **UPED** por **DISTENSIÓN ABDOMINAL NO DOLOROSA**. Sensación disneica. El día anterior dos episodios de **epistaxis**



- Enfermedad de Wilson de 6 meses de evolución



- Fallo hepático crónico (2 agudizaciones en un mes)

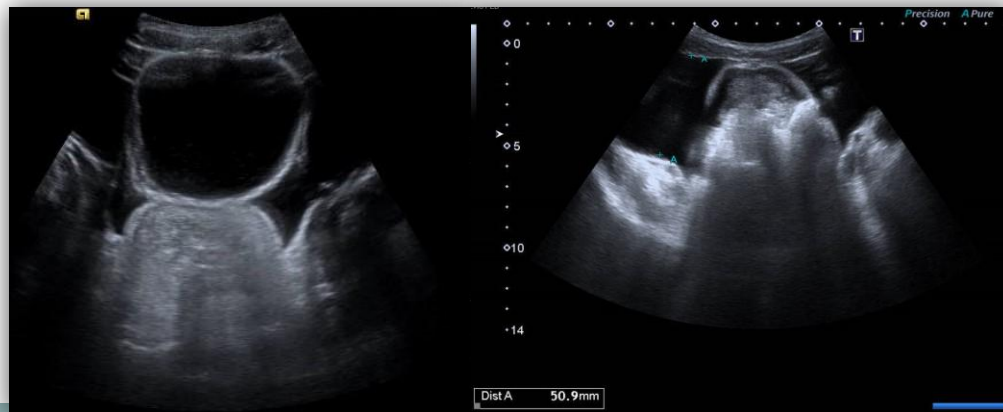


# Hallazgos exploratorios relevantes

- **General:** REG, sensación disneica
- **Piel:** petequias en MMII y tinte ictérico cutáneo-mucoso
- **Abdomen:** distensión abdominal con signo de oleada ascítica sin palpar hepatomegalia ni esplenomegalia. Circulación colateral incipiente

# Pruebas complementarias

- Hemograma: HB10,10 g/dL; Hcto 31,50%
- Bioquímica: Na 131 mmol/L; Proteínas totales 5,4 g/dL; PCR 1,37 mg
- Coagulación: INR 3,07; índice de Quick 24%
- ECO abdominal: ascitis moderada



# Tratamiento (ascitis)

**Reposo en  
cama**

**Diuréticos**

**Espironolactona (2-3 mg/kg/día)**

**Restricción de  
sodio**

**(1-2 mEq/Kg/día)**

Si no responde...

**Furosemida (1-2 mg/kg/día)**

En caso de...

- **Hipoalbuminemia:** suero glucosado al 5-20%
- **Ascitis refractaria:** paracentesis evacuadora

# Evolución y seguimiento en la Fe

- Sigue ingresado (30/09/19)
- A destacar:



Hiperamonemia

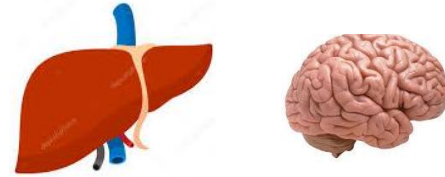
Trastornos coagulación

**Eco:** cirrosis y ascitis de difícil manejo (8 días después del ingreso)

# Puntos clave **ENFERMEDAD DE WILSON**

Enfermedad **CONGÉNITA** ( herencia autosómica recesiva) asociada a un **déficit de ceruloplasmina** (ATPasa transportadora de Cu) que provoca un **ACÚMULO DE COBRE** en tejidos

- **Prevalencia**= 1/40.000 personas



- **Clínica: Hepática**, síntomas neurológicos, anillo de Kayser-Fleischer, anemia hemolítica
- **Diagnóstico** (5-35 años): **sospecha clínica + pruebas** (ceruloplasmina < 20mg/dL, cupruria, mutación ATP7B)

# Puntos clave **ENFERMEDAD DE WILSON**



Tratamiento

Cambios en la dieta: ↓ Cu

Sales de zinc: ↓ absorción Cu

Quelantes de cobre:  
D-penicilamina

Trasplante de hígado

Pronóstico

Edad al dx, adherencia al tto



# Bibliografía

- Jara Vega P, Hierro Llanillo L. La enfermedad de Wilson: formas de presentación en la infancia. Gastroenterol Hepatol. 2006;29(9):560-7
- Hernández Villén MD, López Martínez S. Enfermedad de Wilson. Rev Laborator Clin. 2011