

**SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2015-31****Miércoles 24 de Agosto de 2016****COORDINADOR: DR. CARLOS ALFREDO MENA CEDILLOS**
DISCUSOR: DR. ALBERTO JARILLO QUIJADA JEFE DEPTO. DE
INHALOTERAPIA**PATÓLOGO: DRA. ATZIN ANDREA ÁNGELES ROMERO****RADIÓLOGO: DRA. MARIANA SÁNCHEZ CURIEL LOYO****RESUMEN: DR. MARIO GONZÁLEZ MEDINA****NOMBRE: V.M.J.C. SEXO: MASCULINO EDAD: 1 MES**
PROCEDENCIA: IZTAPALAPA, CDMX F. NAC.: 09.05.2015
1^{ER} INGRESO (URGENCIAS): 23 JUNIO 2015 EGRESO: 12 AGOSTO 2015**MOTIVO DE CONSULTA:** Palidez y dermatosis desde el nacimiento.**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 18 años de edad, escolaridad primaria, unión libre, ama de casa, tabaquismo negativo, alcoholismo negativo, toxicomanías negativas, aparentemente sana. Padre de 43 años de edad, escolaridad secundaria, comerciante, tabaquismo positivo a razón de un cigarro a la semana, alcoholismo negativo, toxicomanías negativas, aparentemente sano. Hermano: 1 masculino de 3 años de edad, aparentemente sano. Medios hermanos: 4, se desconocen edades, aparentemente sanos. Rama paterna y materna sin antecedentes patológicos.**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originarios y residentes de Iztapalapa, Ciudad de México, casa rentada construida de materiales perdurables, cuenta con todos los servicios básicos de urbanización, 2 cuartos, habita con 8 personas. Niega convivencia con animales. **ALIMENTACIÓN:** Seno materno por 3 días, complementando alimentación con fórmula de inicio. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Fijación de la mirada negada. Sonrisa social negada. **INMUNIZACIONES:** Negadas.**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Gesta 2, Cesárea 2, control prenatal desde el 4^º mes, 8 consultas en total, 4 USG reportado normales. Refiere IVU en el segundo trimestre que remite con tratamiento médico. Nace por cesárea a las 40 SDG, por cesárea previa, peso 3,000 g, talla 50 cm, respiró y lloró al nacer. Se desconoce Apgar. Alta con la madre a las 24 horas. Refiere aparición de lesiones ampollas a los 3 días de vida. Se integra diagnóstico de epidermólisis bullosa recibiendo tratamiento con cefotaxima y dicloxacilina.**PADECIMIENTO ACTUAL:****23.06.15:** Acude a la consulta externa del servicio de dermatología para valoración por:**PALIDEZ:** De 6 días de evolución, inicio insidioso, progresivo, generalizada, sin desencadenante aparente, sin atenuantes, sin exacerbantes, corroboradas a su ingreso.**DERMATOSIS:** Diseminada a todos los segmentos, afecta principalmente tórax, área cubierta por pañal, dedos de las manos, brazos y piernas, caracterizada por exulceraciones costras melicéricas, serosas y sanguíneas. Presentes desde el nacimiento, insidiosa y progresiva. Desde el nacimiento, insidiosa, progresiva, generalizada, caracterizado por exulceración, costras hemáticas, manchas postinflamatorias, sin desencadenantes aparentes, sin atenuantes, sin exacerbantes, corroborados a su ingreso.

Por presencia de palidez generalizada se tomó biometría hemática encontrándose:

Hb	Hto	V.C.M.	C.M.H.C.	Leu	Ban	Neu	Linf	Mon	Plaq
6.3 g/dl	19.2%	88.2 fL	32.7 g/dL	21,100/ul	4%	3%	43%	47%	410,000

Motivo por el cual es enviado al servicio de urgencias.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	Llen cap
2.7 kg	60 cm	160/min	40/min	96/67 mmHg	36.4°C	2 seg

Masculino de edad aparente menor a la cronológica, con regular estado de hidratación, palidez de tegumentos y mucosas, activo, reactivo, cráneo normocéfalo, sin exostosis ni endostosis, fontanela anterior normotensa. Ojos hundidos, pupilas isocóricas, reactivas, narinas sin secreciones, permeables, pabellones auriculares de adecuada implantación, con costras hemáticas presentes, conductos auditivos externos permeables, sin alteraciones, cavidad oral con placas eritematoescamosas, periorales, paladar integro, placas blanquecinas que se desprenden y sangran. Mucosa bien hidratada. Cuello cilíndrico, tráquea central móvil, sin adenomegalias, con lesiones exulceradas con sangrado en capa, pulso carotídeo de buena intensidad, tórax normolíneo con lesiones exulceradas en cara anterior y posterior, con sangrado en capas, ruidos cardíacos rítmicos de buena intensidad y frecuencia sin soplos, ruidos respiratorios sin alteraciones, campos pulmonares con murmullo vesicular presente, abdomen blando, depresible, no doloroso, peristalsis presente normoactiva, sin visceromegalias, sin datos de irritación peritoneal. Genitales de acuerdo a edad y sexo, Tanner I, con presencia de lesiones en el área del pañal exulceradas y sangrado fino. Extremidades simétricas, pulsos de adecuada intensidad, fuerza, sensibilidad y tono conservados, con presencia de lesiones exulceradas y costras hemáticas.

A su ingreso se decide transfusión de concentrado eritrocitario a 15 ml/kg/do.

LABORATORIO Y GABINETE:

Hb	Hto	V.C.M.	C.M.H.C.	Leu	Ban	Neu	Linf	Mon	Plaq
6.2 g/dl	18.9%	88.9 fL	32.6 g/dL	21,700/ul	8%	16%	49%	22%	260,000

HEMATOLOGÍA: Se reporta anemia considerada secundaria a pérdidas por la piel, por lo que se recomienda transfundir concentrado eritrocitario y aporte de sulfato ferroso a 5 mg/kg/día.

INFECTOLOGÍA: Al momento de la exploración física no se encuentran datos de sobreinfección bacteriana en lesiones cutáneas, únicamente presentando candidiasis oral por lo que se deja en vigilancia estrecha y se recomienda continuar abordaje.

DERMATOLOGÍA: A la exploración física se observa dermatosis diseminada a todos los segmentos que afecta principalmente tórax y área del pañal, dedos de las manos, brazos y piernas caracterizado por exulceración, costras y manchas postinflamatorias. Paciente que por enfermedad de base es propenso a presentar sangrado crónico, se comenta con la madre la importancia de los cuidados de la piel para evitar sangrado y secuelas.

CIRUGÍA GENERAL: Se colocó catéter venoso central por venodisección por acceso venoso difícil secundario a patología de base.

24.06.15 INFECTOLOGÍA: Paciente sin datos de sobreinfección bacteriana, sin embargo, las lesiones dérmicas son predisponentes para infección por agentes bacterianos Gram positivos y negativos, debido a la gravedad del paciente se inicia cobertura con tratamiento empírico con ceftriaxona 75 mg/kg/día y amikacina 15 mg/kg/día.

PATOLOGÍA: Biopsia de piel concordante con epidermólisis ampollosa congénita.

25.06.15 LABORATORIOS:

Ac. úrico	ALB	BUN	Cr	Na	K	Cl	Ca	P
2.9 mg/dL	0.9 g/dL	24 mg/dL	0.4 mg/dL	126 mEq/L	4.1 mEq/L	101 mEq/L	7.2 mg/dl	3.8 mg/dl

Mg	Osm	PCR	PCT
1.6 mEq/L	263 mOsm/L	20.2mg/dL	17.38ng/ml

PH	PO2	PCO2	HCO3	LACT	EB
7.35	77.7	25.8	13.9	2.1	-10.6

26.06.15 MEDICINA INTERNA: Ingresa al servicio de medicina interna para continuar tratamiento. A su ingreso hemodinámicamente estable, con FC con tendencia a la taquicardia, metabólicamente con alteración hidroelectrolítica caracterizada por hiponatremia motivo por el cual se inició corrección con delta 10, hematológico con sangrado activo por lesiones cutáneas.

Ac. úrico	ALB	BUN	Cr	Na	K	Cl	Ca	P
3 mg/dL	0.7 g/dL	18 mg/dL	0.3 mg/dL	129 mEq/L	2.9 mEq/L	101 mEq/L	6.9 mg/dl	4.1 mg/dl

Mg	Osm
1.7 mEq/L	267 mOsm/L

30.06.15 UTIP: Ingresa para manejo hemodinámico; con tendencia a la taquicardia, se transfundió por segunda ocasión con concentrado eritrocitario a 15 ml/kg/do, ventilatorio con casco cefálico por apoyo hemodinámico, metabólico con soluciones de base con aporte Na de 6 mEq/L al día, infectológico continúa con esquema de ceftriaxona y amikacina, se agregó dicloxacilina a 40 mg/kg/día. Se considera que se trata de una hiponatremia real, se inició albúmina a 2 g/kg y se aumenta aporte de sodio en las soluciones.

Hb	Hto	V.C.M.	C.M.H.C.	Leu	Ban	Neu	Linf	Mon	Plaq
2.1 g/dl	6.5%	91.4 fL	32.5 g/dL	14,100/ul	0%	46%	45%	7.5%	100,000

07.07.15 LABORATORIOS:

PH	PO2	PCO2	HCO3	LACT	EB
7.25	51	48.1	20.8	1.7	-5.1

UTIP: Se decide intubación orotraqueal por deterioro ventilatorio.

PH	PO2	PCO2	HCO3	LACT	EB
7.38	43.6	40.2	23.6	1.1	-0.7

08.07.15 CARDIOLOGÍA: Situs solitus, mesocardio, levoapex, concordancia AV y VA, drenajes venopulmonares y sistémicos normales, Fevi 65%, PSVD 31 mmHg. Paciente sin datos de cardiopatía congénita, soplo secundario a anemia grave.

INFECTOLOGÍA Paciente con deterioro ventilatorio y hemodinámico en quien se integra neumonía nosocomial, con cultivos positivos para *S. aureus* oxacilino resistente y *K. pneumoniae* resistente a cefepima por lo cual se inició meropenem a 100 mg/kg/día y vancomicina a 40 mg/kg/día.

Hb	Hto	V.C.M.	C.M.H.C.	Leu	Ban	Neu	Linf	Mon	Plaq
6.7 g/dl	19.4%	88 fL	34.6 g/dL	3,900/ul	10%	6%	58%	24%	22,000

18.07.15 CARDIOLOGÍA: Situs solitus, levocardia, retorno venoso pulmonar y sistémico adecuado, no se observan masas o vegetaciones a nivel de válvulas ni en tractos de salida ventriculares.

21.07.15 ALERGIA E INMUNOLOGÍA: Se realiza abordaje inmunológico encontrándose valores normales, se descarta inmunodeficiencia celular y humoral.

02.08.15 UTIP: Hemodinámico persiste con FC por encima del percentil 95, sin apoyo aminérgico, ventilación mecánica en modo SIMV con presencia de estertores gruesos transmitidos bilaterales, gastrointestinal con aporte enteral por sonda orogástrica, metabólico sin alteraciones, infectológico afebril sin datos de respuesta inflamatoria sistémica, sin esquema antibiótico, piel con múltiples lesiones calculada en un 41% de superficie corporal.

09.08.15 UTIP: Hemodinámico sin apoyo aminérgico, sin datos de bajo gasto, ventilatorio en fase III, modo AC 15/5, FiO2 40%, FR 30/min, imagen radiográfica compatible con atelectasia derecha, infectológico con hemocultivo positivo para *Acinetobacter junii*.

12.08.15 UTIP: Hemodinámico sin apoyo aminérgico, con persistencia de taquicardia, tendencia a la oliguria con dosis de furosemida horaria, edematizado con balance hídrico acumulado positivo, ventilatorio con parámetros bajos de SIMV con atelectasias recurrentes, infectológico con aislamiento en hemocultivo de *Acinetobacter junii* y antecedente de 3 esquemas con diferentes antibióticos: dicloxacilina, ceftriaxona, meropenem, amikacina y vancomicina, metabólico con aporte de albúmina al 25% de 0.5 a 2 g/kg/d por hipoalbuminemia, hematológico con múltiples transfusiones, de plasma fresco congelado (2), plaquetas (4), concentrado eritrocitario (19), dermatosis diseminada en cabeza, cara, cuello, tronco, abdomen, miembros superiores e inferiores y genitales, correspondiendo a más del 70% de superficie corporal, presente dificultad para mantener eutermia con temperatura corporal en 35 °C, con abundante sangrado, presentó bradicardia y desaturación que culminó en paro cardio-respiratorio, se inician maniobras de reanimación cardiopulmonar durante 10 minutos, administrando un total de 5 ciclos, con 2 dosis de adrenalina sin respuesta. Hora de defunción 17:40.

