

**SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2016-08****Miércoles 3 de mayo de 2017****COORDINADOR: DRA. ALEJANDRA DEL PILAR REYES DE LA ROSA****DISCUSOR: DR. RODRIGO MORENO SALGADO RIII DE PEDIATRÍA****PATÓLOGO: DR. GUILLERMO RAMÓN GARCÍA****RADIÓLOGO: DR. OMAR ISRAEL MATA GARCÍA****RESUMEN: DR. CARLOS AGUILAR GUTIÉRREZ R2P****NOMBRE: T.D.RN****SEXO: MASCULINO****EDAD: 6 DÍAS****PROCEDENCIA: ESTADO DE MÉXICO****F. NAC.: 09.02.16****1^{ER} INGRESO (URGENCIAS): 15.02.16****EGRESO: 04.03.16**

MOTIVO DE CONSULTA: Trisomía 21, probable cardiopatía congénita, hiperbilirrubinemia.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 20 años de edad, ama de casa, toxicomanías negadas, aparentemente sana. Padre de 21 años, obrero, alcoholismo 1 vez por semana, tabaquismo positivo (3 cigarrillos/día), aparentemente sano. Hermano de 4 años aparentemente sano.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes del Estado de México, cuentan con todos los servicios de urbanización. Zoonosis negativa **ALIMENTACIÓN:** Lactancia materna exclusiva. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Presentó reflejos de succión, prensión palmar y plantar, búsqueda y Moro. **INMUNIZACIONES:** BCG.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto de la segunda gesta, 7 consultas, ingesta de ácido fólico y sulfato ferroso. 5 USG normales. Infección de vías urinarias en primer mes de gestación manejada con ampicilina. Amenaza de parto pretérmino al 7° mes, se hospitalizó por 3 días para manejo de infección de vías urinarias no especificado. Madre O Rh+. Obtenido por vía abdominal a las 38 SDG por presentación pélvica, lloró y respiró al nacer, peso 2,080 gr, talla 45 cm, APGAR 7/9, alta de binomio a las 48 horas.

PADECIMIENTO ACTUAL 15.02.16

Ictericia: De progresión cefalocaudal de 72 horas de evolución, no asociado a hipocolia/acolia. Incremento de regurgitaciones de contenido gástrico en 2 ocasiones al día de 72 horas de evolución, asociado a disminución de tolerancia a la vía enteral y ausencia de evacuaciones de 48 horas de evolución.

Vómito: De 12 horas de evolución, en 7 ocasiones, inicialmente de contenido gástrico, que progresó a biliar, precedido de náusea y arqueo.

Hipoactividad: No progresiva referida como aumento de horas de sueño, 12 horas de evolución. Pérdida de peso de 310 gr desde el nacimiento hasta su ingreso.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	PC	PA	FC	FR	TA	Temp	Llen. Cap.	Sat
1.77 kg	45 cm	32 cm	26 cm	176/min	49/min	108/66 mmHg	36.2°C	2 seg	78%

Masculino de edad aparente similar a la cronológica, alerta, reactivo, mucosas secas con saliva filante, llanto sin lágrimas, ictericia generalizada, fontanela anterior deprimida de 4 cm de diámetro, fisuras palpebrales ascendentes, epicanto, ojos hundidos, pupilas isocóricas normorreflécticas, puente nasal deprimido, paladar ojival, implantación baja de pabellones auriculares, membranas timpánicas íntegras. Cuello cilíndrico, tráquea central, desplazable, sin adenomegalias. Tórax normolíneo, movimientos de amplexión y amplexación normales, claro pulmonar a la percusión, campos bien ventilados, sin estertores ni agregados, ruidos cardiacos rítmicos, soplos sistólico grado II/VI. Abdomen blando depresible, peristalsis presente, sin visceromegalias, sin datos de irritación peritoneal, cordón umbilical en proceso de momificación. Genitales masculinos, se palpan ambos testículos en bolsa escrotal. Extremidades simétricas hipotróficas íntegras, pulsos periféricos palpables de adecuada intensidad, pliegue palmar transversal, clinodactilia de 5° dedo bilateral.

Laboratorios al ingreso:

pH	pCO2	pO2	HCO3	EB	Lact
7.24	34.6 mmHg	34.2 mmHg	14.5 mmol/L	-11.3 mmol/L	9.3 mmol/L

Hb	Hto	Leucocitos	Bandas	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Plaquetas
18 g/dl	55%	9,800 μ L	3%	44%	42%	10%	323,000 μ L

Ac. úrico	Cr	BUN	Gluc	Na	K	Cl	Ca	P	Mg
10.9 mg/dl	2 mg/dl	55 mg/dl	120 mg/dl	150 mmol/L	5 mmol/L	105 mmol/L	8.7 mg/dl	8.7 mg/dl	2.9 mg/dl

BT	BD	BI	AST	ALT	Alb	Glob
24.6 mg/dl	0.59 mg/dl	23.9 mg/dl	31U/l	26 U/l	3.3 g/dl	2.4 g/dl

TP	TTP	INR	COOMBS	Grupo sanguíneo
11.6 seg	29.5 seg	1	Negativo	A Rh +

Electrolitos urinarios				
Na	K	Cl	P	Ca
57 mmol/l	17.6 mmol/l	34 mmol/l	45.9 mg/dl	4.3 mg/dl

URGENCIAS: Se indicó ayuno, colocar sonda orogástrica, ampicilina 200 mg/kg/día, amikacina 15 mg/kg/día, fototerapia, soluciones de base 130/6/5/3/100/50 y una carga de solución Hartmann 10 ml/kg/dosis.

16.02.2016: Se realizó punción lumbar. **NEONATOLOGÍA:** Modificó solución de base a 160 ml/kg/día, amikacina 7.5 mg/kg/día cada 24 horas y continuar con fototerapia.

LCR							
Aspecto	Color	Coagulación	Película	Proteínas	Glucosa	Leucocitos	Eritrocitos
Transparente	Xantocrómico	-	-	114 mg/dl	128 mg/dl	1 mm ³	3 mm ³

Presentó drenaje en pozos de café por sonda orogástrica y peristalsis disminuida. Se administró 1 mg de vitamina K dosis única. **ULTRASONIDO RENAL Y TRANSFONTANELAR:** Normales. **RADIOGRAFÍA DE ABDOMEN:** Ausencia total de gas y materia fecal en tubo digestivo. **OFTALMOLOGÍA:** Catarata congénita bilateral. **GENÉTICA:** Las características fenotípicas del paciente correspondían a trisomía 21, solicitó cariotipo. **CARDIOLOGÍA:** Cianosis peribucal durante el llanto, precordio hiperdinámico, soplo sistólico grado II/VI, FEVI 66%, FA 65%, PCA, canal AV tipo A de Rastelli balanceado, insuficiencia de válvula AV única. Indicó furosemide 0.5 mg/kg/dosis cada 8 horas y espironolactona 0.5 mg/kg/dosis cada 8 horas. **CIRUGÍA PEDIÁTRICA:** Fluoroscopia con ausencia de paso de medio de contraste a duodeno. Obstrucción duodenal a descartar etiología.

16.02.16: Ingresó a UCIN, se suspendió ampicilina y amikacina, se mantuvo en ayuno con sonda orogástrica a derivación y reposición del gasto de SOG con solución Hartman.

17.02.16: Se colocó catéter percutáneo y se inició nutrición parenteral 60 kcal/kg/día, 2 gr/kg/día de proteína.

18.02.16 al 27.02.16: Permaneció estable y sin medicamentos en espera de tiempo quirúrgico.

Cr	BUN	Na	K	Cl	Ca	P	Mg
0.2 mg/dl	12 mg/dl	147 mmol/L	6.7 mmol/L	112 mmol/L	8.8 mg/dl	4.8 mg/dl	2 mg/dl

28.02.16: Presentó 3 picos febriles de hasta 38.3°C, taquicardia persistente y polipnea.

Hb	Hto	Leucocitos	Bandas	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Plaquetas
13.10 g/dl	38.9%	23,600 μ L	16%	59%	18%	7%	6,000 μ L

Se transfundió concentrado plaquetario y se indicó omeprazol 1 mg/kg/dosis por drenaje de material hemático a través de sonda orogástrica. Presentó oliguria y congestión hepática por lo que se inició con furosemide 2 mg dosis única. **INFECTOLOGÍA:** Indicó esquema antibiótico con cefepime 30 mg/kg/dosis cada 12 horas y amikacina 15 mg/kg/día y solicitó cultivos.

Hora	pH	PO2	PCO2	HCO3	Lact	EB
03:34 hrs	7.29	18.1 mmHg	49.2 mmHg	23.2 mmol/L	3 mmol/L	-3.1 mmol/L

Presentó deterioro ventilatorio, se decidió intubación orotraqueal con parámetros: AC, PIP 18, PEEP 5, tiempo inspiratorio 0.35, FiO2 35%.

29.02.16: Persistió con congestión hepática por lo que se indicó furosemide 0.25 mg/kg/dosis cada 12 horas.

01.03.16: Por mejoría de parámetros ventilatorios se decidió extubación programada sin complicaciones, se indicó puntas nasales a 0.5 lpm. **INFECTOLOGÍA:** reporte de hemocultivo periférico con aislamiento de *Klebsiella pneumoniae* y *Enterococcus faecalis*, se agregó ampicilina 100 mg/kg/día.

Se incrementó dosis de furosemide a 0.5 mg/kg/dosis cada 12 horas por persistir con datos de congestión cardiopulmonar y borde hepático de 3 x 3 x 3 cm.

Hb	Hto	Leucocitos	Bandas	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Plaquetas
9.8 g/dl	28.3%	18,800 μ L	10%	60%	26%	4%	4,000 μ L

TP	TTP	INR	Fibrinógeno
19 seg	39.6 seg	1.61	115 mg/dl

Se reportó sangrado activo, se indicó transfusión de concentrado plaquetario y vitamina K 1 mg IV cada 24 horas. Se agregó edema palpebral y de extremidades, se indicó dobutamina 5 mcg/kg/min. **CARDIOLOGÍA:** Situs solitus, levocardia, levoapex, válvula A-V única, FEVI 60%, arco a la izquierda.

Hora	FC	FR	TA	Temp	Llenado capilar	Sat
17 :00	164/min	77/min	73/37 mmHg	36.8°C	2 seg	90%

pH	PO2	PCO2	HCO3	LACT	EB
7.25	31.9 mmHg	39.7 mmHg	16.9 mmol/L	6.2 mmol/L	-9.1 mmol/L

Transfusión de concentrado eritrocitario y se inició CPAP nasal.

Hora	FC	FR	TA	Temp	Llen. Cap.	Sat
22 :00	164/min	64/min	73/36 mmHg	36.8°C	3 seg	59%

Se intubó con modalidad AC con VG.

02.03.16: Se indicó meropenem 20 mg/kg/dosis y vancomicina 30 mg/kg/día y se suspendió ampicilina, amikacina y cefepime. Urocultivo: 800,000 UFC/ml de *Staphylococcus haemolyticus* y *Enterococcus faecalis*.

03.03.16 UCIN: Ecocardiograma con FEVI 47% y hepatomegalia por lo que se agregó milrinona a 0.25 mcg/kg/min. **CARDIOLOGÍA:** Ecocardiograma con hallazgos previos y FEVI 66%, FA por áreas del ventrículo derecho 45%, PSVD 59 mmHg, se indicó furosemide 1 mg/kg/dosis cada 8 horas y espironolactona 2mg/kg/dosis cada 8 horas.

Presentó pulsos distales bajos, se incrementaron los parámetros ventilatorios PIP 30, PEEP 5.5 y FiO2 100%, sin recuperar saturaciones. Presentó sangrado activo a través de sitios de punción, ocular y en

orina, se transfundió con concentrados plaquetarios y se administró Vitamina K. Se escalaron aminas a ruta crítica hasta hidrocortisona sin mejoría, datos de falla multiorgánica.

04.03.16:

pH	PO2	PCO2	HCO3	LACT	EB
6.81	19.9 mmHg	43.4 mmHg	6.7 mmol/L	23 mmol/L	-26.3 mmol/L

Ac. úrico	Cr	BUN	Gluc	Na	K	Cl	Ca	P	Mg
8.2 mg/dl	1.8 mg/dl	68 mg/dl	26 mg/dl	141 mmol/L	5.4 mmol/L	102 mmol/L	8.7 mg/dl	8 mg/dl	2.9 mg/dl

TP	TTP	INR
53.8 seg	92.5 seg	4.43

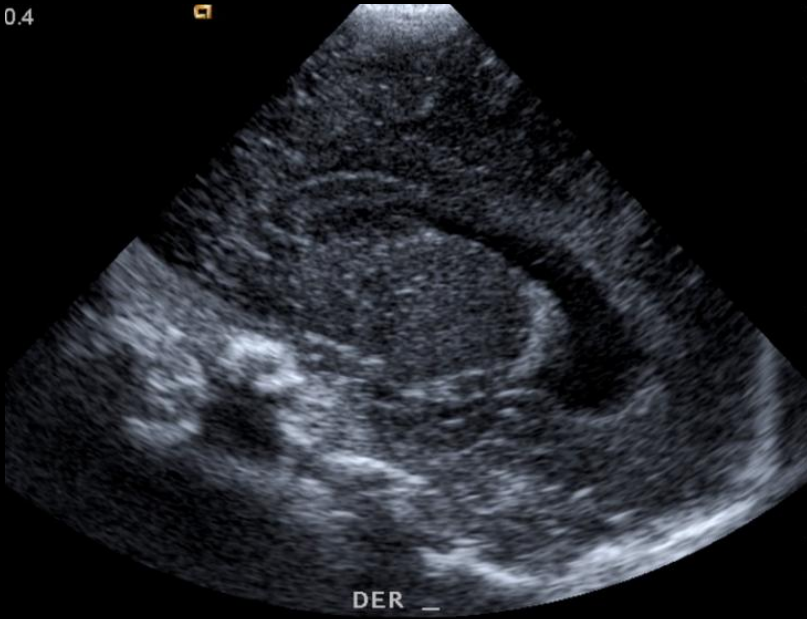
NEFROLOGÍA 00:45 horas: Paciente con disminución de gasto urinario, con deterioro clínico y acidosis refractaria a manejo médico, poca respuesta a diurético, sugirió terapia sustitutiva con diálisis peritoneal.

CIRUGÍA GENERAL 04:30 horas: Colocó catéter Tenckoff y se inició diálisis peritoneal de entrada por salida con solución dializante a 1.5%. Presentó paro cardiorrespiratorio, no se realizaron maniobras avanzadas de reanimación por fase de choque irreversible. **Hora de defunción: 09:20 horas.**

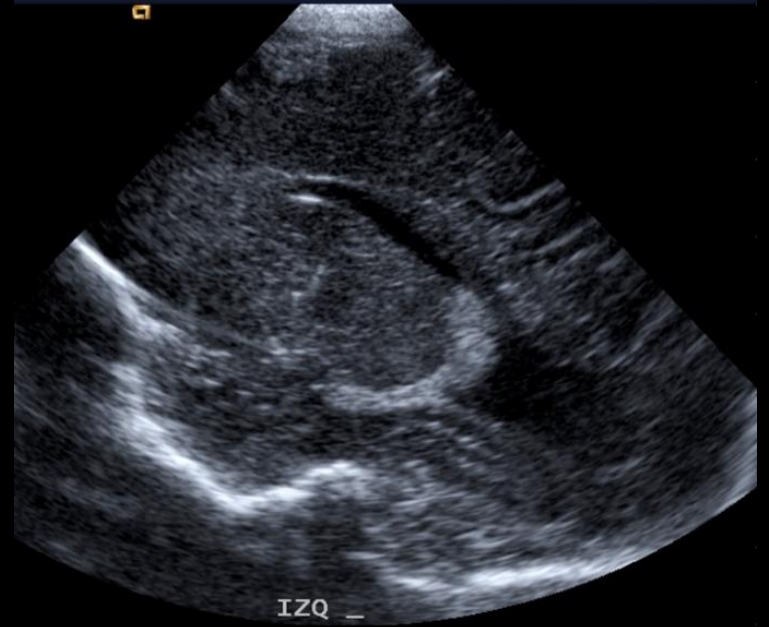


16.02.16

0.4

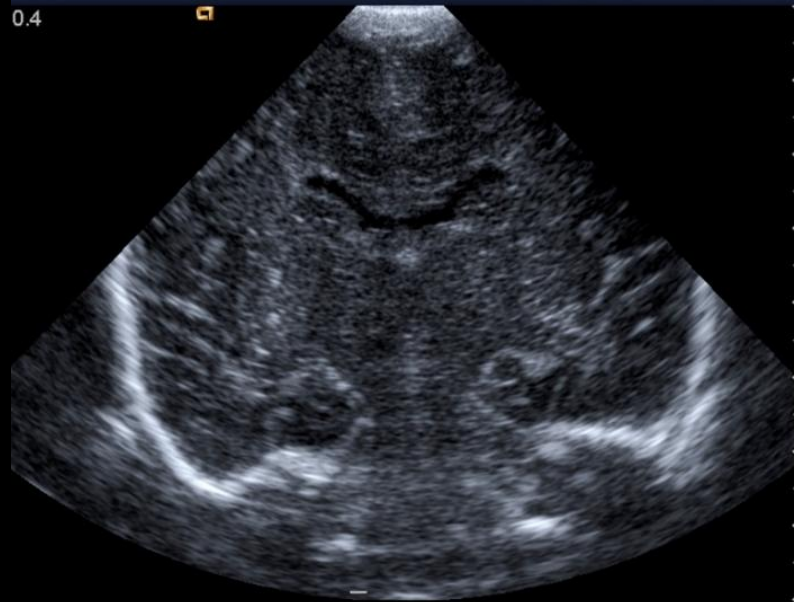


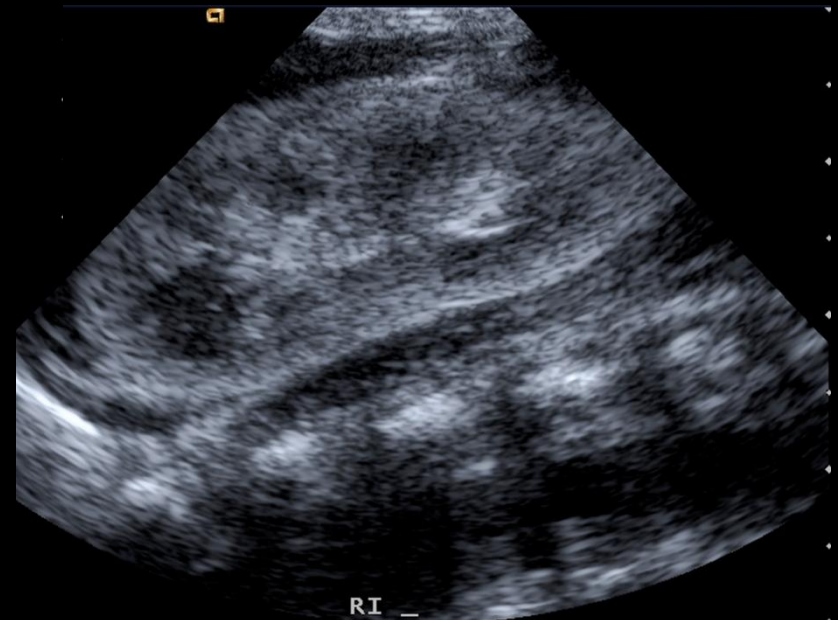
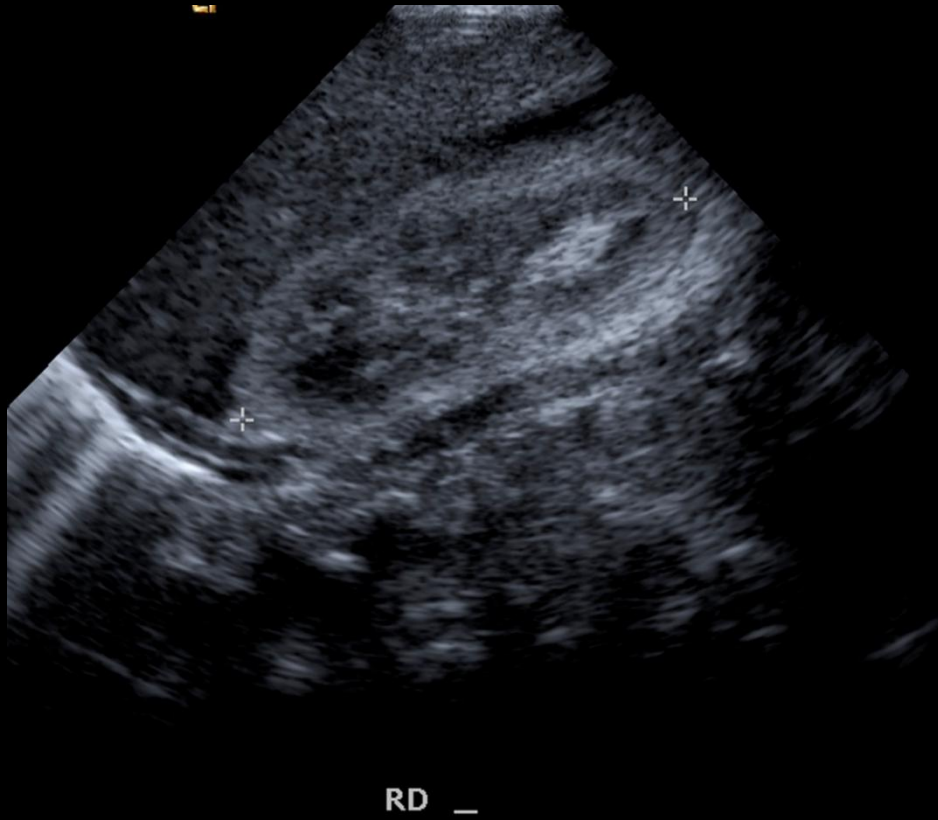
DER _



IZQ _

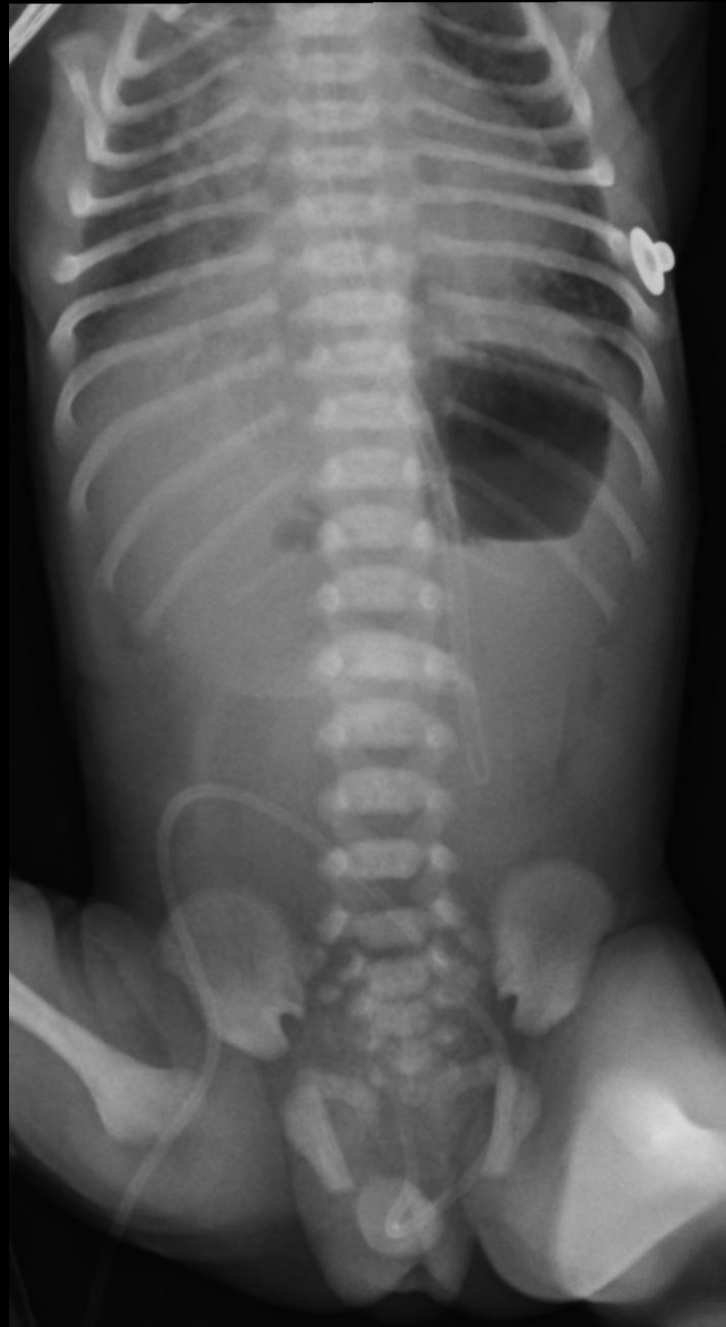
0.4





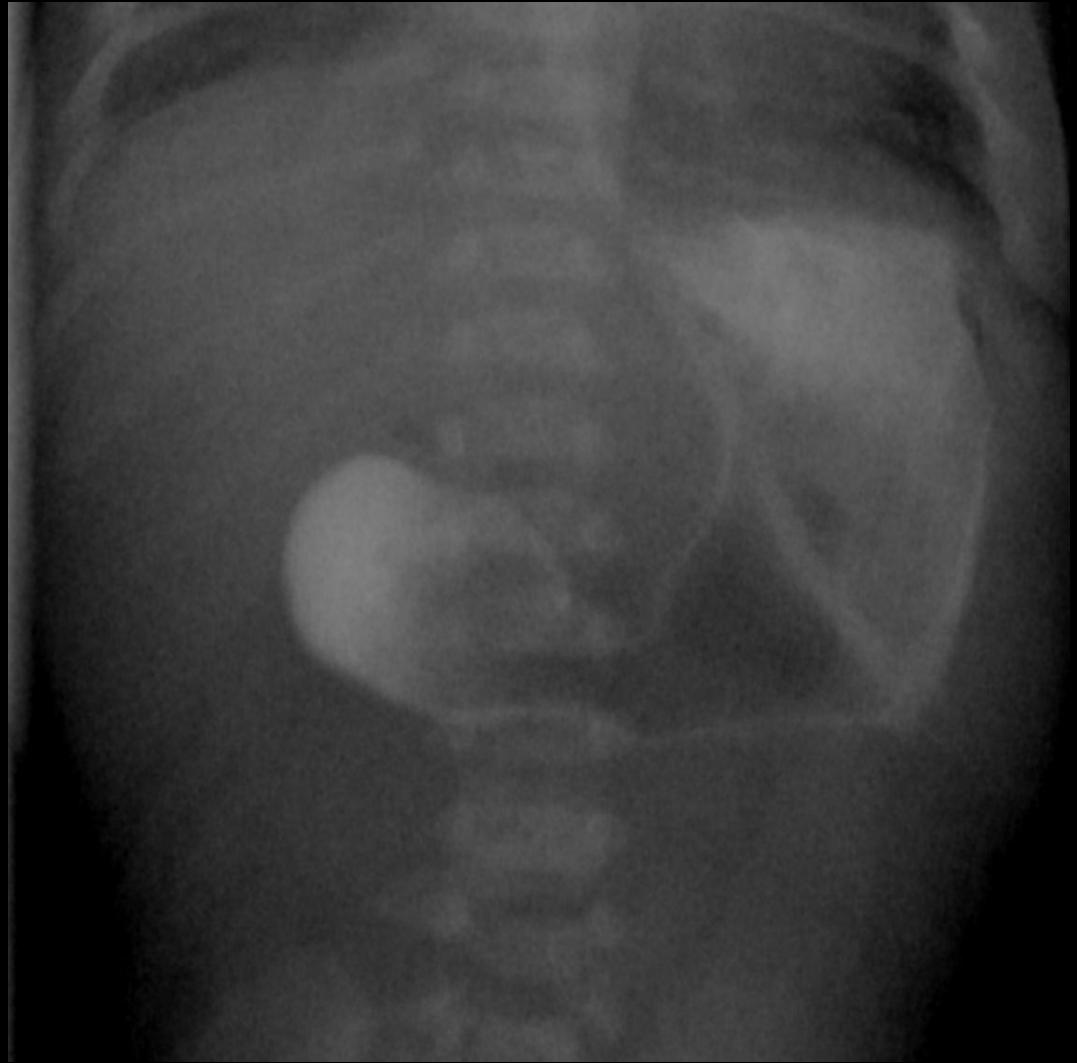


16.02.16



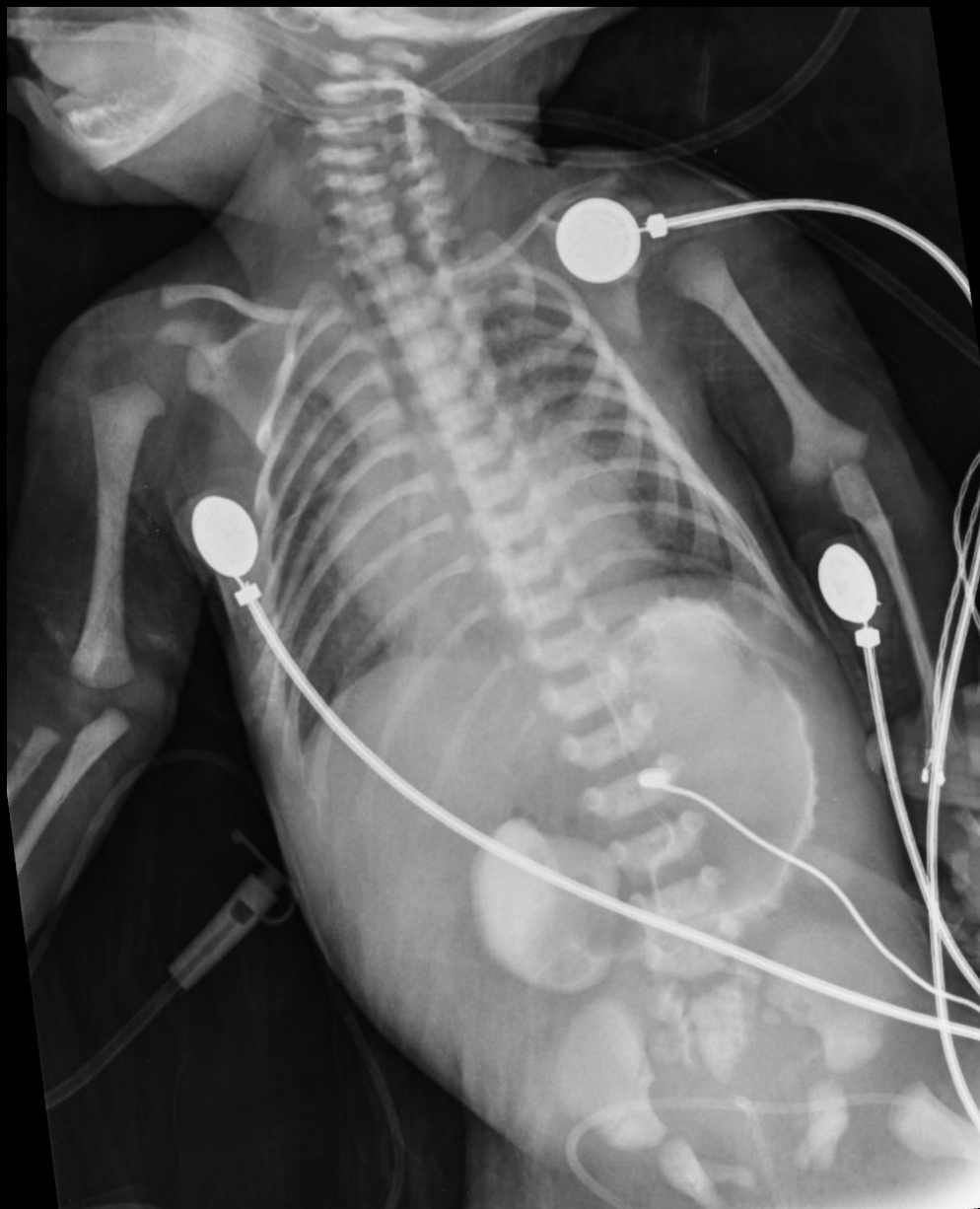


16.02.16





16.02.16
16:00 hrs.





28.02.16





02.03.16



03.03.16





Diagnóstico por imagen

- Obstrucción alta de tubo digestivo, duodenal, a considerar:
 - Atresia duodenal.
 - Páncreas anular.
 - Membrana duodenal.
 - Cánula orotraqueal con punta a nivel de tráquea cervical.
 - Catéter central en adecuada posición.
 - Cambios compatibles con sobrecarga hídrica.
 - ICT 0.57.
 - Aumento de la ecogenicidad de la corteza renal.
 - Imagen sugerente de colpocefalia bilateral.
-