



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2017-13
Miércoles 14 de marzo de 2018

COORDINADOR: DR. SEAN TRAUERNITCH MENDIETA
DISCUSOR: DR. ROBERTO MORENO MIRANDA R-III PEDIATRÍA
PATÓLOGO: DRA. MA. ARGELIA ESCOBAR SÁNCHEZ
RADIÓLOGO: DRA. MARIANA SÁNCHEZ CURIEL LOYO
RESUMEN: DRA. MARÍA ASUNCIÓN MARTÍN MARTÍN R-II PEDIATRÍA

NOMBRE: H.G.A.G. **SEXO:** FEMENINO **EDAD:** 2 MESES 9 DÍAS.
PROCEDENCIA: CUAUTITLÁN, EDO. MEX. **F. NAC.:** 03.02.17
FECHA DE INGRESO (URGENCIAS): 22.02.17 **F. EGRESO:** 12.04.17

MOTIVO DE CONSULTA: Irritabilidad, distensión abdominal, hematoquecia.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 22 años de edad, casada, escolaridad secundaria completa, ama de casa, negó toxicomanías, grupo y Rh: O+, refirió preeclampsia manejada con telmisartán y nifedipino. Padre de 27 años de edad escolaridad secundaria completa, ocupación mantenimiento, grupo y Rh A+, tabaquismo positivo ocasional, alcoholismo y otras toxicomanías negadas, aparentemente sano. Carga genética para artritis reumatoide. Segunda hija con prematuridad de 32 semanas de gestación con peso bajo para la edad gestacional, finada al mes de vida por aparente enterocolitis necrosante.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes de Cuautitlán, Estado de México, habitan casa con todos los servicios de urbanización, cohabita con 6 personas en 2 habitaciones, hacinamiento positivo. Negó convivencia con animales. **ALIMENTACIÓN:** Al nacimiento con fórmula de inicio durante 3 días con posterior alimentación de seno materno cada 3 horas. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Normal para la edad. **INMUNIZACIONES:** Refirió que tiene las vacunas del nacimiento sin presentar cartilla de vacunación.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto de la tercera gesta (G3 A1 C2), con adecuado control prenatal aparentemente sin problemas. Se suministró ácido fólico y hierro. Refirió que durante el embarazo cursó con toxemia severa, manejado con alfametildopa, con mal control de cifras tensionales, por lo que se decidió interrupción del embarazo por cesárea a las 36 SDG. Se obtuvo producto con APGAR 8/9, Silverman 2/0, capurro 36 SDG, no requirió maniobras avanzadas de reanimación. Egresó binomio con la madre sin complicaciones. Tamiz metabólico a los 5 días de vida. Peso 2,450 gr, talla 47 cm, PC 33. Negó cirugías, transfusiones, traumatismos, enfermedades exantemáticas. Refirió previo a su ingreso acudir con facultativo quien indicó ampicilina a 60 mg/kg/día por probable gastroenteritis.

PADECIMIENTO ACTUAL 22.02.17 URGENCIAS 20:11 horas:

HIPOREXIA, HIPOACTIVIDAD, HIPODINAMIA: De tres días de evolución, caracterizado por disminución en la ingesta de alimentos, con aumento en horas de sueño y dificultad para despertar.

DISTENSIÓN ABDOMINAL De tres días de evolución, caracterizado por aumento del perímetro abdominal, acompañado de irritabilidad a la palpación.

HEMATURIA: Cuadro de 24 horas de evolución, con evidencia de pañal con rastro de sangre fresca.

HEMATOQUECIA: Cuadro de 24 horas de evolución caracterizada por la presencia de dos evacuaciones con sangre fresca, escasa cantidad.

VÓMITOS: De 24 horas de evolución, en dos ocasiones de contenido gástrico, de escasa cantidad, precedido de arqueo.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado capilar	Sat O ₂
2.75 kg	47 cm	145/min	36/min	92/61 mm Hg	37°C	2 segundos	95 %

Recién nacido, hipoactiva, hiporreactiva, deshidratada, afebril, con ictericia Kramer II, cráneo con fontanela anterior deprimida, ojos hundidos con pupilas reactivas a la luz, otoscopia bilateral normal; cavidad oral con mucosa oral seca, cuello simétrico, sin adenopatías; tórax con movimientos de amplexión y amplexación, normales a la auscultación, campos pulmonares con murmullo vesicular presente, ruidos cardiacos

rítmicos, sin soplos; abdomen globoso, doloroso a la palpación, con cambios de coloración, peristalsis normoaudible, con muñón umbilical presente sin visceromegalias. Genitales fenotípicamente femeninos, con edema; extremidades íntegras. Barlow y Ortolani negativos. Valorado por el servicio de Neonatología quien decidió ingreso a UCIN con inicio de ayuno, SF 0.9% 20 ml/Kg/día para pasar 50 ml IV en una hora, corrección de sodio 5.2 ml de Na 17.7% + ABD 26 ml para pasar la mitad en 8 horas y la otra mitad en 16 horas, SDB 140/6/5/2/100/50. Se realizó Coombs directo con resultado negativo.

Laboratorio

Hemoglobina	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Eosinófilos	Basófilos	Plaquetas
12.10 g/dL	8,600	40 %	57%	3 %	0 %	0 %	195,000

Na	K	Cl	Ca	P	TP	TTP	Fibrinogeno
111 mmol/L	4.6 mmol/L	85 mmol/L	8.8 mg/dL	4.4 mg/dL	NO detectable	91.3"	45.3 mg/dl

Glucosa	Creatinina	Ác úrico	BUN	BT	BD	BI	PT	Alb	AST	ALT
66 mg/dL	0.44 mg/dL	1.5 mg/dL	7.3 mg/dL	18.86 mg/dl	7.90 mg/dl	10.96mg/dl	2.7g/dl	1.7g/dl	49 U/L	121U/L

Gasometría	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lactato	EB	Sat O ₂
VENOSA	7.40	28.8 mm Hg	31.3 mm Hg	17.6mmol/L	3.7mmol/L	-5.6	76.2 %

23.02.17 NEONATOLOGÍA 01:00 HORAS: Inició manejo sin apoyo aminérgico, con oxígeno indirecto por incubadora, colocación de sonda orogástrica con gasto en posos de café, metabólicamente con hiponatremia hipoosmolar con corrección de sodio a 10 mEq y transfusión con plasma fresco congelado a 10 ml/kg/do y 1 U de crioprecipitado. Se decidió inicio de manejo antibiótico con ampicilina 200 mg/Kg/día, amikacina 15 mg/kg/día y metronidazol 15 mg/Kg/día. Inició abordaje por probable metabolopatía, se tomó tamiz metabólico ampliado. **CIRUGÍA 03:15 HORAS:** Valorado por el servicio de Cirugía quienes descartaron perforación intestinal. **CARDIOLOGÍA 14:40 HORAS:** Se realizó ecocardiograma con reporte de corazón estructuralmente sano. **NEFROLOGÍA:** Valorado por hiponatremia hipoosmolar, con FENa 0.15, TFG 28 mL/min/1.73 secundario a probable lesión renal aguda, se sugirió evitar nefrotóxicos y continuar con corrección de sodio. **USG renal:** Riñones dentro de parámetros normales. Líquido libre en cavidad abdominopelvica de etiología a determinar.

24.02.17 GENÉTICA: Se sospechó metabolopatía, se solicitó tamiz metabólico ampliado. **HEMATOLOGÍA:** Por datos de sangrado espontáneo se sospechó enfermedad hemorrágica del recién nacido y se indicó manejo con vitamina K 1 mg/día, así como manejo con concentrado plaquetario a 10 ml/Kg/do, plasma 15 ml/Kg/do y crioprecipitados. **USG HEPÁTICO:** Reporte de hígado apreciativamente disminuido de tamaño, sin embargo, se encontró dentro de límites mínimos normales además de la presencia de probables calcificaciones en lóbulo izquierdo, flujometría con alteración a nivel de las venas suprahepáticas, con presencia de ascitis.

26.02.17 NEONATOLOGÍA: Paciente que cursó con datos de coagulopatía intravascular diseminada, que no respondió a transfusiones, continuó con TP de 37.7 segundos y TTP en 62.9 segundos, perímetro abdominal aumentado con incremento de lactato 5.8 mm/L y Hb 5 g/dL, se decidió transfusión con 1 U crioprecipitado, concentrado eritrocitario a 40 ml. **CIRUGÍA 23:20 HORAS:** Pasó a procedimiento quirúrgico, con LAPE + biopsia hepática. Como hallazgo se observó abundante líquido de ascitis con aproximadamente 100 cc, coloración amarillenta, asas de intestino delgado de adecuada coloración, no hay zona de cambio de calibre. Colón de características normales. Hígado verdoso, nodular, indurado, vesicular biliar presente. **USG transfontanelar:** Con cambios compatibles con hipoxia/asfixia periventricular bilateral.

27.02.17 NEONATOLOGÍA 00:30 HORAS: Se recibió paciente de posquirúrgico con intubación orotraqueal, en modo SIMV en parámetros 18/5 FiO₂ 40%. **02:00 HORAS:** Cursó con hipotensión, llenado capilar de 1 segundo, pulsos saltones y se decidió iniciar con norepinefrina 0.1 mcg/Kg/min. La paciente presentó hiperglucemia por lo que se inició infusión de insulina a 0.2 u/Kg/min. **CITOQUÍMICO DE LÍQUIDO PERITONEAL 02:39 HORAS:** Aspecto transparente, color xantocrómico, coagulación negativa. **PATOLOGÍA:** Líquido de ascitis C-2017-46: Se identificaron células mesoteliales con núcleos irregulares

hipercromáticos con abundantes macrófagos de citoplasma espumoso sin evidenciad de microorganismos ni células neoplásicas.

Proteínas	Glucosa	Leucocitos	Eritrocitos
653 mg/dL	75 mg/dL	16 mm ³	690 mm ³

28.02.17 NEONATOLOGÍA: Presentó edema generalizado, abdomen globoso con edema de pared y red venosa colateral, con datos de falla hepática. **GASTROENTEROLOGÍA 16:00 HORAS:** Cursó con datos de insuficiencia hepática, se sospechó de alteraciones metabólicas, entre las principales causas hemocromatosis, galactosemia, tirosinemia y enfermedad de Niemann-Pick, por lo que se solicitó iniciar abordaje para descartar estas causas, se solicitó perfil de lípidos, tamiz metabólico ampliado y serología de virus de hepatitis y CMV.

Albúmina	ALT	AST	GGT	TP	TTPA	Fibronógeno	Hb	Hto	Plaquetas
1.7 g/dL	24 U/L	47 U/L	17 U/L	>60 seg	73.1 seg	82 mg/dL	9.4 g/dL	28.8%	104,000

29.02.17 NEONATOLOGÍA: Tamiz metabólico básico sospechoso para galactosemia, se sospechó como primera causa diagnóstica, se continuó con abordaje en espera de tamiz ampliado. **TAMIZ METABÓLICO:** Hormona estimulante de tiroides 0.77 uU/mL (normal <8.0), 17 hidroxiprogesterona neonatal 5.43 ng/mL (N=<18.00), fenilalanina (PKU) 1.15 mg/dL N= (<2.60), galactosa total 24.62 (SOSPECHOSO) (N=<12), tripsinógeno inmunoreactivo 16.70 ng/mL (N=<100).

01.03.17 NEONATOLOGÍA: Presentó aumento de edema con albúmina de 1.7 md/dL, se administró dosis de albúmina 1 g/kg/do al 25%. **GASTROENTEROLOGÍA 12:00 HORAS:** Se sugirió manejo de ascitis, con restricción de sodio e inicio de diuréticos con furosemida 0.5 mg/Kg/do cada 8 horas, se envió muestra para Niemann-Pick e inició NPT 100/8/2/2/2/4/4/100/50/6/3.25.

02.03.17 NEONATOLOGÍA: Se envió lipasa ácida para descartar otra causa de metabolopatía. **OFTALMOLOGÍA 14:20 HORAS:** Sin evidencia de embriotoxón. **HEMATOLOGÍA 15:30 HORAS:** Paciente con niveles de factor V en 8.50% y VII en 1.30% que son indicadores de falla hepática fulminante, por lo que se indicó continuar con manejo con vitamina K y se solicitó transfusión de plasma fresco congelado y mantener fibrinógeno > 150.

03.03.17 NEONATOLOGÍA: Continuó con aumento persistente del perímetro abdominal y aumento de ascitis, por lo que se indicó dosis de albúmina a 1 g/Kg/do al 25% infusión + furosemida a 1 mg/kg/do.

PATOLOGÍA Q-2017-334: Reportó daño extenso con colapso del parénquima hepático necro-inflamatorio, tinción de Perls con evidencia de depósito de hierro al interior de los hepatocitos, células endoteliales, algunos macrófagos y conductos, lo cual lo diferencia de una hemosiderosis por transfusión. Colestasis intracelular e intracanalicular. Se concluyó diagnóstico de hemocromatosis, paciente candidato a trasplante hepático. **GASTROENTEROLOGÍA:** Se informó de resultado de Patología, realizando las siguientes consideraciones: Descripción macroscópica de patología solo descriptiva de patrón metabólica; se sospechó de hemocromatosis, sin embargo, la paciente recibió transfusión de hemoderivados previo a la toma de biopsia; perfil de hierro: ferritina 667 µg/L, transferrina 0.73 g/L, hierro libre 10 L, hierro capacidad de fijación 90 L, hierro de saturación 88.8%, hierro en suero 80 ug/dL, el cual no fue compatible con hemocromatosis, con ferritina alta, se solicitó sesión conjunta con Patología.

04.03.17 NEONATOLOGÍA: Paciente con reporte de tamiz metabólico ampliado normal, se descartó galactosemia, por lo tanto, por hallazgos de Patología y el cuadro clínico se integró el diagnóstico de hemocromatosis, se decidió realizar tratamiento dirigido con exanguinotransfusión con 23 volúmenes circulantes, con alícuotas de 15 mL y administración de inmunoglobulina 1 gr/Kg.

06.03.17 NEONATOLOGÍA: Cursó con taquicardia, febrícula 37.9°C y presencia de material purulento en catéter venoso central, por lo que se retiró y se envió a cultivo.

08.03.17 NEONATOLOGÍA: Se presentó caso a servicio de Trasplantes.

09.03.17 NEONATOLOGÍA: Urocultivo positivo para *Klebsiella oxytoca*, presentó hematuria, sangrado activo, distensión abdominal a expensas de ascitis. Se decidió transfusión de hemoderivados.

Hb	Hto	Plaquetas	TP	TTP	INR
6.90 g/dL	21%	124,000	2.1 seg	42.3 seg	1.86

10.03.17 NEONATOLOGÍA: Se valoró por servicio de Neumología, Neurología y Odontopediatría con parte de protocolo de trasplante, sin contradicción para el mismo. **NEUROLOGÍA 16:30 HORAS:** Se solicitó videoelectroencefalograma dentro de valoración para protocolo de trasplante. **INFECTOLOGÍA:** Se valoró paciente por presencia de urocultivo positivo con aislamiento de *Klebsiella BLEE+*, se inició tratamiento con cefepima 150 mg/Kg/día y amikacina 15 mg/Kg/día.

12.03.17 NEONATOLOGÍA 02:00 HORAS: Presencia de sangrado activo a través de la cánula orotraqueal, labstix positivo de sangrado en orina, TP: No coagula, TPT de 90 segundos (testigo 29.8), biometría con plaquetas de 28,000, se decidió transfusión de concentrado plaquetario y plasma. **CIRUGÍA 22:42 HORAS:** Se realizó paracentesis obteniendo 80 mL de líquido serohemático, se colocó sistema de drenaje y se dejó a derivación, se tomaron muestras para cultivo, citoquímico, citológico.

14.03.17 NEONATOLOGÍA 06:00 HORAS: Ventilatoriamente se progresó a CPAP con extubación y adecuada tolerancia de puntas nasales a 1 litro por minutos.

25.03.17 NEONATOLOGÍA 13:00 HORAS: Paciente que desde hace 48 horas tuvo aumento de perímetro abdominal, con biometría que reportó una hemoglobina de 7 g/dL, hematocrito de 20.9%, plaquetas de 72,000, se decidió transfundir concentrado eritrocitario 15 mg/Kg/do, concentrado plaquetario, plasma fresco congelado 15 ml/Kg/do.

27.03.17 NEONATOLOGÍA: Se inició manejo con oncodiuresis a 1gr/kg/do por persistencia de aumento de perímetro abdominal y patrón restrictivo, paciente con ascitis a tensión, abdomen con cambios de coloración, incremento de temperatura local y dolor abdominal a la palpación acompañado de alzas térmicas hasta de 37.8°C.

29.03.17 CIRUGÍA 00:30 HORAS: Sin criterios de paracentesis. **INFECTOLOGÍA 01:30 HORAS:** Cursó con datos de infección de pared abdominal a nivel de sitio quirúrgico, se inició cefepima 50 mg/Kg/día y vancomicina 10 mg/Kg/día. **NEONATOLOGÍA 02:00 HORAS:** Se decidió realizar paracentesis con salida 30 cc de líquido turbio con presencia de leucocitosis de 330, con 53% PMN, se tomó amonio por presencia de hipoactividad, con valor de 105 umol/L. **GASTROENTEROLOGÍA:** Sugirió iniciar manejo con lactulosa 1 ml/Kg/do cada 12 horas y neomicina a 50 mg/Kg/día.

02.04.17 NEONATOLOGÍA: Cursó con aumento del perímetro abdominal con cambios de coloración y red venosa colateral, alzas térmicas así como presencia de polipnea por tórax restrictivo. **CIRUGÍA GENERAL**

05:22 HORAS: Se decidió realizar paracentesis con extracción de 30 ml, con salida de líquido con características cetrinos. **INFECTOLOGÍA 11:30 HORAS:** Se valoró por presencia de alzas térmicas, aumento del perímetro abdominal y dolor a la palpación. Se progresó de antibiótico y se inició meropenem.

Biometría Hemática

Hb	Hto	Leucocitos	Neu	Ban	Linf
8.0 g/dL	23.9%	8,300	52%	11%	22%

05.04.17 INFECTOLOGÍA 15:00 HORAS: Aislamiento de *S. epidermidis resistente*, sensible a vancomicina en cultivo de líquido peritoneal, por lo que se indicó vancomicina durante 14 días y meropenem 7 días.

07.04.17 NEONATOLOGÍA: Persistió con perímetro abdominal aumentado a pesar de paracentesis, con tórax restrictivo, continuó con puntas nasales a 1 litro por minutos, se decidió realizar de nuevo paracentesis con drenaje 110 ml, presentó hipotensión con TAM de 35 mmHg por lo que se administró albúmina 1 mg/kg/do al 25%.

08.04.17 NEFROLOGÍA 1:30 HORAS: Presentó oliguria con uresis media horaria de 0.49 ml/kg/día a pesar de uso de furosemida 1 mg/kg/do, sin datos de urgencia dialítica, por lo que se sugirió inicio de bumetanida.

NEONATOLOGÍA: Presentó gasto urinario de 0.4 ml/Kg/hr, con TGF 11.6 ml/Kg/hr por lo que se inició manejo con diuréticos de asa, sin mejoría con abdomen a tensión por lo que se realizó paracentesis terapéutica con drenaje de 100 mL, con leve mejoría del perímetro abdominal por lo que se inició manejo con bumetanida en bolo.

Na	K	Ácido Úrico	BUN	Albúmina	Creatinina
117 mmol/L	5.8 mmol/L	7.0 mg/dL	47.9 mg/dL	3.1 mg/dL	1.97 mg/dL

09.04.17 NEONATOLOGÍA: Paciente con hipotensión con TA media hasta 26 mmHg, se inició manejo con norepinefrina 0.1 mcg/Kg/min, con puntas nasales a 1 litro por minuto por la presencia de polipnea por tórax restrictivo secundario a ascitis; se dejó en ayuno con soluciones de base a 80 ml/Kg/día la cual se incrementó a 100 ml/Kg/día por presencia de oliguria, por lo que se aumentó dosis de infusión de bumetanida y se continuó con tratamiento con furosemida, espironolactona, sin mejoría. Se continuó con medidas antiamonio con lactulosa y vitamina K, con TP >60 seg, TTP 93.6 seg, se decidió transfundir crioprecipitados. Se realizó drenaje de líquido peritoneal sin mejoría del perímetro abdominal. Inició con crisis convulsivas tónico clónicas probablemente a niveles de amonio en 155 umol/L, requirió impregnación con levetiracetam 35 mg/Kg/do presentando hipoactividad, estado estuporoso y nueva crisis convulsiva, que requirió dosis de midazolam.

10.04.17 NEONATOLOGÍA: Persistió con hipotensión ameritando apoyo aminérgico, ventilatoriamente con puntas nasales con tórax restrictivo por ascitis a pesar de infusión de diuréticos, con falla renal, cursando con anuria de 20 horas con TFG 10 ml/m², con aumento de azoados. Clínicamente con pupilas hiporreflécticas, con diámetro de 3 mm, y con datos de coagulación intravascular diseminada con sangrado activo en sitios de punción, hematuria y con melena abundante.

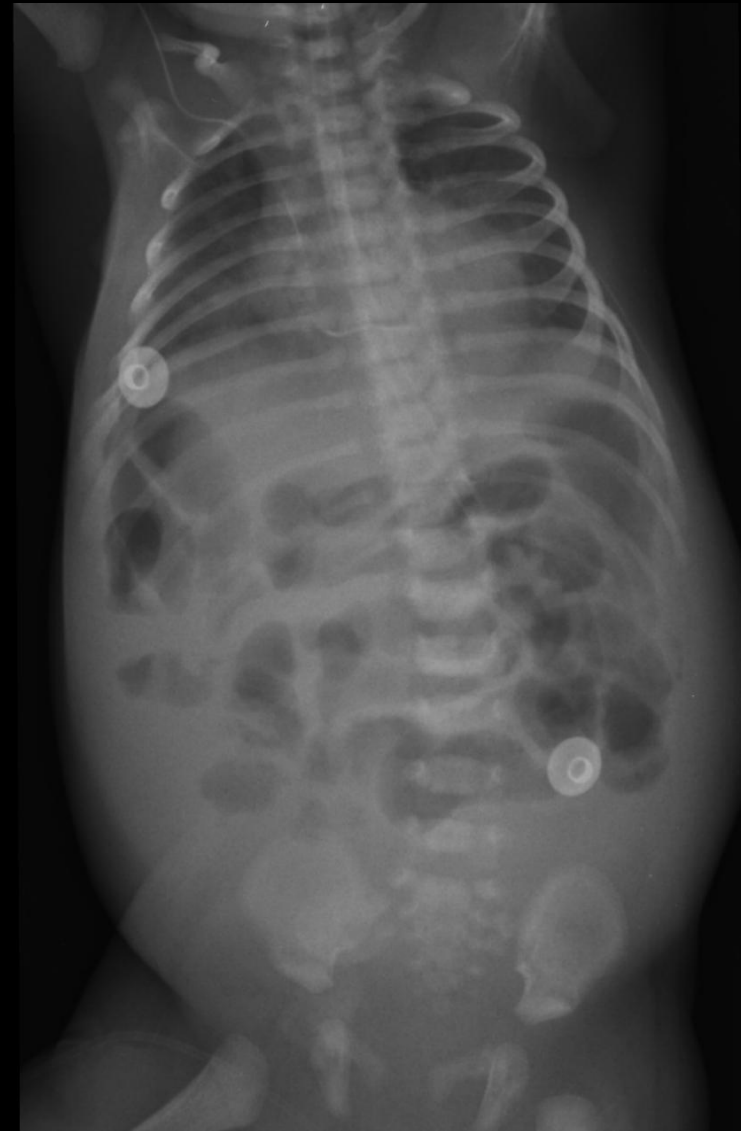
12.04.17 NEONATOLOGÍA: Paciente presentó paro cardiorrespiratorio, se aplicó medidas de soporte paliativas hasta que se corroboró ausencia de signos vitales, sin proporcionar maniobras avanzadas de reanimación cardiopulmonar por decisión de padres. **Hora de defunción: 22:45 horas.**



22.02.17

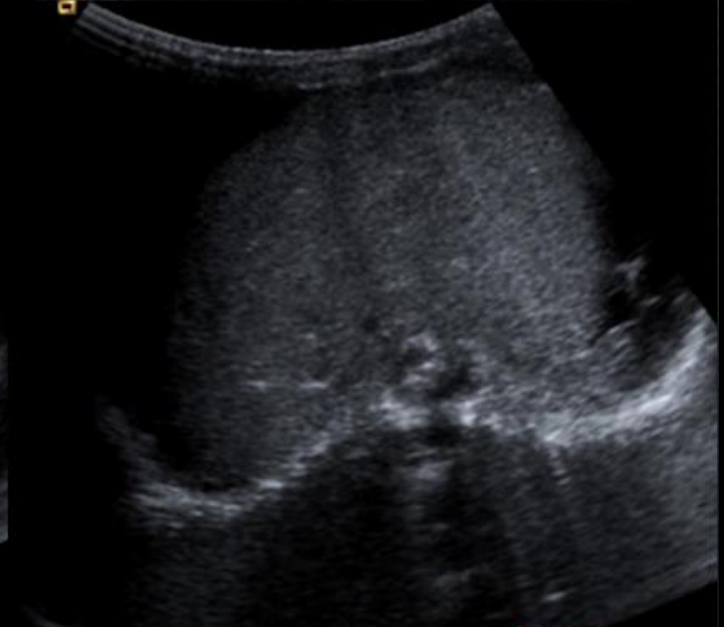
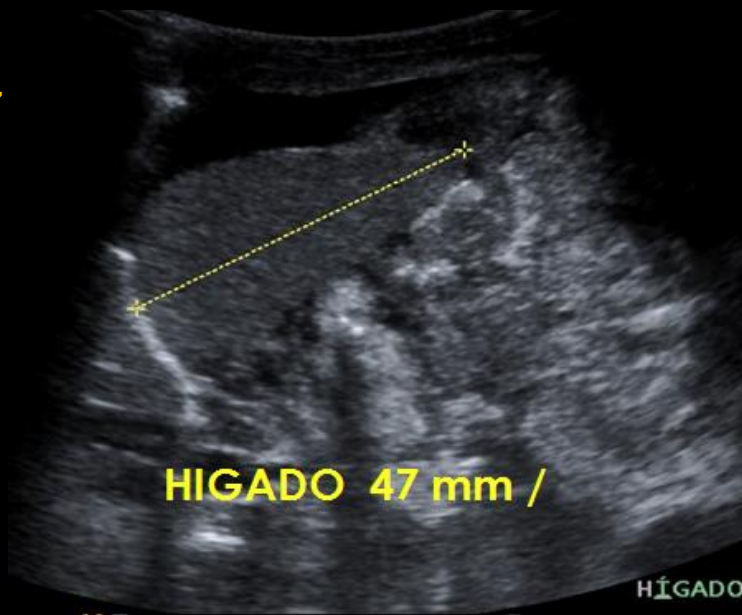


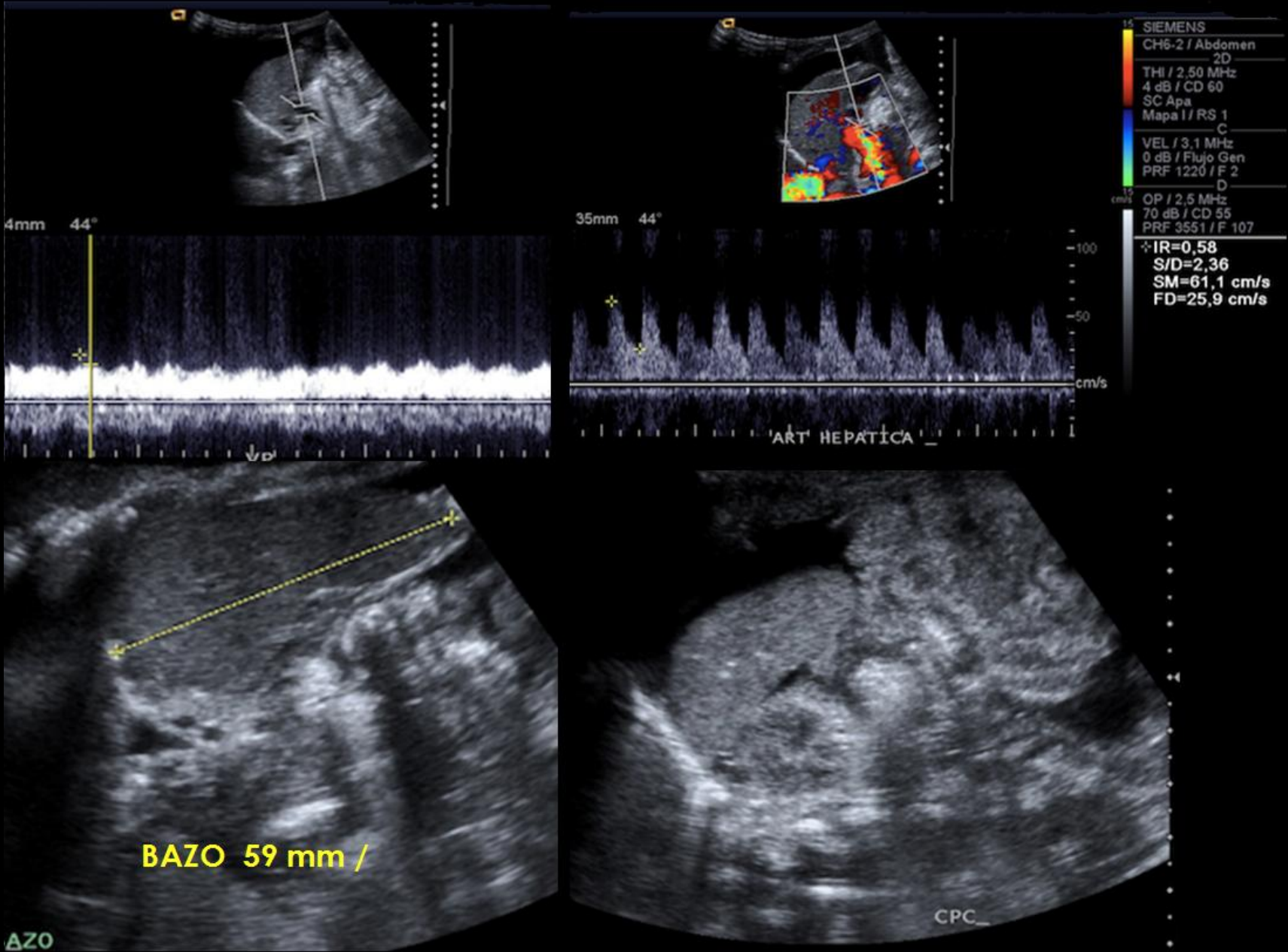
23.02.17





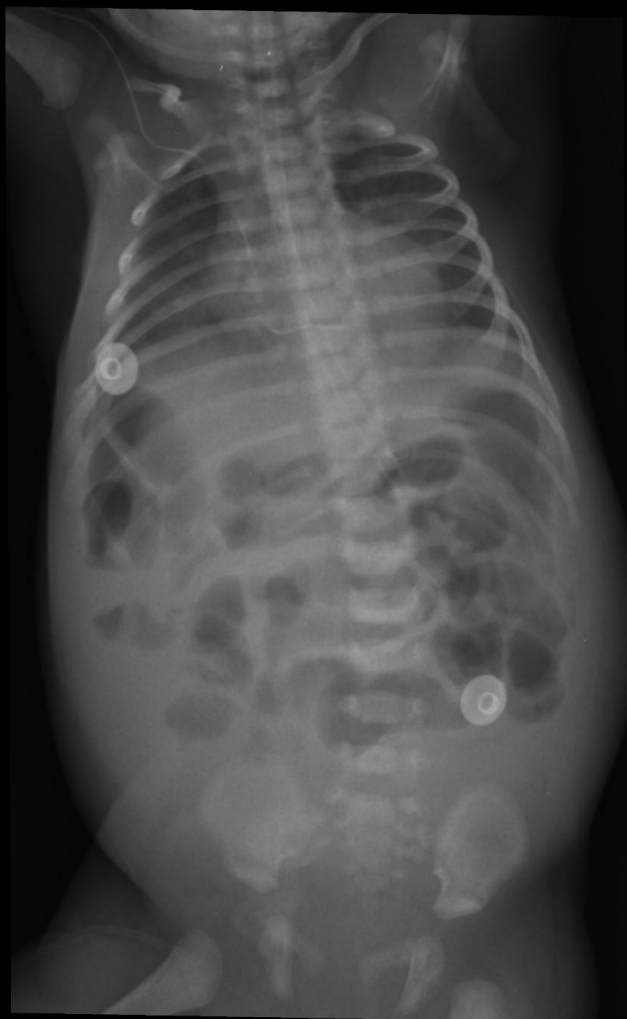
US 24.02.17



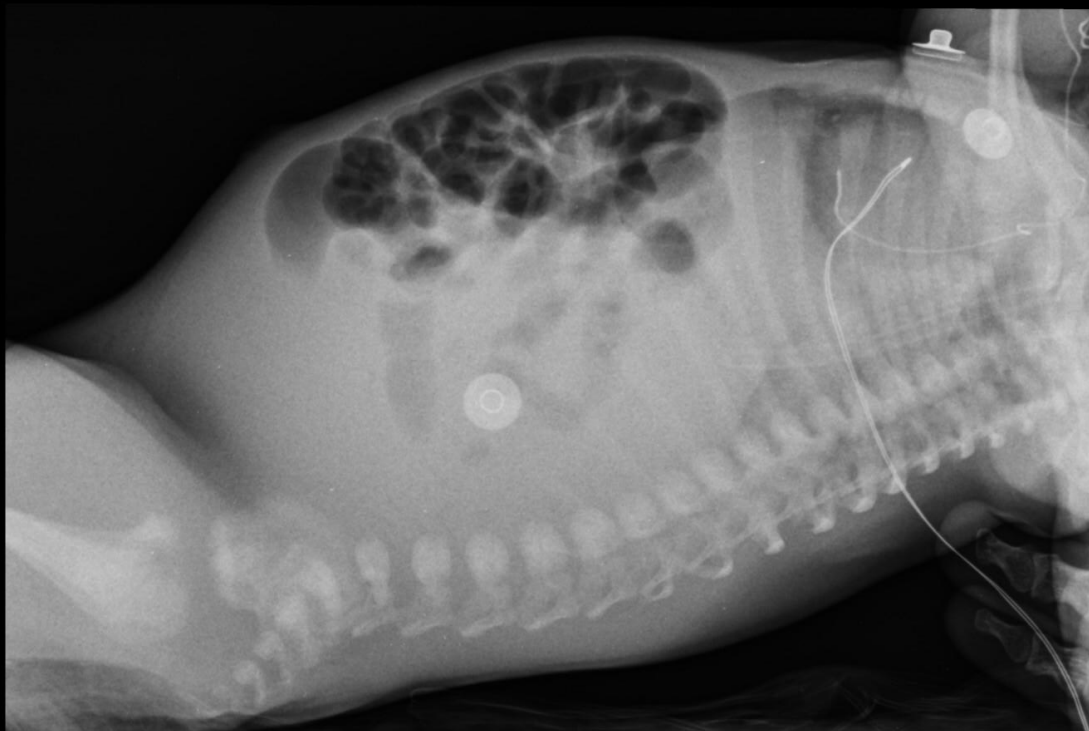




23.02.17



26.02.17





MARZO 17





10.04.17





DIAGNÓSTICOS RADIOLÓGICOS

- DATOS SONOGRÁFICOS DE HEPATOPATÍA CRÓNICA.
- ASCITIS.
- MALA DISTRIBUCIÓN DEL GAS INTESTINAL SECUNDARIA.