



## SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2018-01

Miércoles 4 de julio de 2018

**COORDINADOR: DRA. MAGDALENA CERÓN RODRÍGUEZ**  
**DISCUSOR: DR. JUAN JOSÉ BOLAÑOS PÉREZ R- V GASTROENTEROLOGÍA**  
**PATÓLOGO: DR. JONATHAN D. CARRASCO CASILLAS**  
**RADIÓLOGO: DRA. DULCE JUDITH ALMANZA ARANDA**  
**RESUMEN: DRA. ANGÉLICA CASTILLO ROMERO R-II PEDIATRÍA**

**NOMBRE:** M. N. E. S. **SEXO:** FEMENINO **EDAD:** 4 AÑOS 1 MES.  
**PROCEDENCIA:** CHICOLOAPAN, EDO. MEX. **F. NAC.:** 27.11.13  
**ÚLTIMO INGRESO (URGENCIAS):** 28.11.17 **EGRESO:** 02.01.18

**MOTIVO DE CONSULTA:** Tos y dificultad respiratoria.

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 39 años de edad, casada, ama de casa, católica, escolaridad secundaria, sana. Padre de 40 años de edad, casado, ayudante de albañil, escolaridad secundaria, sano. Dos hermanos de 14 y 21 años, aparentemente sanos.

**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originarios y residentes de Chicoloapan, Estado de México, habitan casa prestada con todos los servicios de urbanización. **ALIMENTACIÓN:** Seno materno hasta los 8 meses, posteriormente inició alimentación complementaria con frutas, verduras y proteína animal sin integrarse a la dieta familiar. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Sonrisa social y fijación de la mirada a los 4 meses, sedestación a los 6 meses, pinza fina a los 10 meses, deambulación con ayuda a los 4 años, lenguaje: aproximadamente 60 palabras, dentición a los 14 meses solo 1 diente; colaboró para vestido y desvestido. Asistía a escuela de rehabilitación y lenguaje, referido con buen desempeño. **INMUNIZACIONES:** Esquema de vacunación completo para la edad.

**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Producto de la cuarta gesta de madre de 35 años de edad, embarazo planeado y deseado con ingesta de ácido fólico y sulfato ferroso un mes previo. Percepción del embarazo a las 5 SDG, control prenatal a razón de diez consultas en hospital de segundo nivel con ultrasonidos reportados sin alteraciones. Embarazo normoevolutivo con aplicación de vacunas. Nació vía abdominal a las 38 SDG por falta de progresión de trabajo de parto. Requirió maniobras iniciales de reanimación. Peso 2.7 kg, talla y Apgar no referidos. Cursó con hiperbilirrubinemia neonatal manejada con fototerapia.

**08.07.15:** Conocido en Hospital Infantil de México por probable mucopolisacaridosis, referida de hospital de segundo nivel. Preconsulta clínica de enfermedades lisosomales: paciente con facies tosca, macrocefalia, puente nasal ancho y deprimido, hiperplasia gingival, hipodoncia, cuello corto, tórax corto, jiba en columna dorsolumbar, sin hepatoesplenomegalia, contractura en rodillas, pies cortos y anchos, no concluyente para mucopolisacaridosis. Se solicitó apertura de expediente, USG abdominal y estudio enzimático.

**03.08.15 USG ABDOMINAL:** Hígado homogéneo con ecogenicidad conservada, sin lesiones focales de 7.3 cm. Vía biliar sin dilatación. Vesícula moderadamente distendida. Páncreas homogéneo. Ambos riñones con adecuada relación cortico medular sin lesiones. Bazo homogéneo de 5.2 cm.

**04.09.15 CLÍNICA DE ENFERMEDADES LISOSOMALES:** Paciente con sospecha de mucopolisacaridosis, fenotipo no compatible con mucopolisacaridosis, estudio enzimático de alfa L-iduronidasa en 27.3 mmol/l/hr (normal) y galactosa 6 sulfatasa en 35.2 mmol/l/hr, por lo que se solicitó estudio enzimático complementario. Reporte de estudio enzimático con iduronato sulfatasa en 416.5 mmol/l/hr y arilsulfatasa B en 76.7 mmol/l/hr, compatible con mucopolisacaridosis, no susceptible a terapia de reemplazo enzimático.

**08.10.15 GENÉTICA:** Serie ósea con osteopenia y retardo en la maduración ósea, cráneo con aumento en diámetro transversal, suturas accesorias abiertas, falanges en bala, cuerpos vertebrales comprimidos, escoliosis. Se solicitó tamiz metabólico.

**19.11.15 CLÍNICA DE ENFERMEDADES LISOSOMALES:** Paciente con facies tosca, macroglosia, hiperplasia gingival, cuello corto, tórax restrictivo, no hepatomegalia ni esplenomegalia, clínicamente compatible con mucopolisacaridosis probable II- III, desarrollo psicomotor limítrofe. Se envía a foniatría y odontopediatría.

**09.12.15 REHABILITACIÓN:** Paciente con limitación a la extensión de articulaciones interfalángicas así como e extensión de rodilla, se inició manejo con hidroterapia y terapia de movilización para mejorar función articular y desarrollo psicomotor.

**03 al 10.02.16:** Hospitalización por neumonía adquirida en la comunidad por influenza AH1N1.

**14.03.16 OTORRINOLARINGOLOGÍA:** Valorada por presentar cuadro de dos semanas con rinorrea verdosa, espesa que condicionó obstrucción nasal, sin fiebre. Rinoscopia anterior con septum funcional, cornetes edematosos con moco hialino. Se indicó aseo y esteroide nasal.

**02.05.16 GENÉTICA:** Paciente en seguimiento con sospecha de mucopolisidosis, para corroborar diagnóstico se requirió realizar estudio enzimático N acetil glucosamina - 1 fosfotransferasa o estudio molecular, no se contó con dichos estudios.

**13 al 17.06.16:** Hospitalización por neumonía adquirida en la comunidad manejada con ampicilina.

**15.06.16:** Valoración por cardiología para descartar daño estructural por patología de base, se realizó ecocardiograma sin defecto estructural con FEVI 67%, PSVD de 60 mmHg. Hipertensión pulmonar, sin repercusión hemodinámica, se sugirió inicio de vasodilatador pulmonar en caso de presentar sintomatología. Se realizó valoración por Neumología por hipertensión pulmonar, refirieron alteración en la mecánica respiratoria y anormalidades de la vía aérea propias de patología de base como factor predisponente para trastornos respiratorios del sueño e hipoxemia que condicionen secuelas cardiovasculares. Se inició manejo con oxígeno suplementario, sildenafil, mometasona y se solicitó angiotomografía de tórax, gammagrama ventilatorio/perfusorio y polisomnografía nocturna. Pronóstico malo para la vida y la función. Se egresó con oxígeno suplementario.

**21.06.16 ORTOPEDIA:** Paciente con dificultad para la movilización cervical, a la exploración con limitación para flexión y extensión del cuello, tórax en tonel. Radiografías cervicales con falta de segmentación en vértebras cervicales. Se refirió a Cirugía Torácica para valorar patrón respiratorio restrictivo.

**05.07.16 TAC DE CRÁNEO:** Espacios subaracnoideos amplios, dilatación de sistema ventricular supratentorial, resto de estructuras sin alteraciones.

**06.07.16 GAMMAGRAMA PULMONAR Tc-99m DPTA:** Características normales con datos en relación a hipertensión pulmonar.

**11.07.16 NEUMOLOGÍA:** Paciente clínicamente estable, no se realizó dosificación de sildenafil. Se indicó nuevamente dosificación de medicamento, oxígeno suplementario, mometasona, aseos nasales y se enfatizó importancia de apego a tratamiento.

**25.10.16 USG ABDOMINAL:** Hígado de adecuada morfología, ecogenicidad conservada, sin dilatación de la vía biliar, bazo con morfología conservada, diámetro de 62.5 mm. Ambos riñones de adecuada situación, tamaño y morfología, con adecuada saturación hasta región cortical al modo Doppler color.

**30.11.16 FONIATRÍA:** Inició Terapia de Rehabilitación del lenguaje.

**19.01.17 NEUMOLOGÍA:** Paciente clínicamente estable con acropaquias. Continuó mismo tratamiento.

**31.01.17 CLÍNICA DE ENFERMEDADES LISOSOMALES:** Presentó pobre incremento ponderal, infección vías aéreas recurrentes.

**02.03.17:** Varicela no complicada, manejo sintomático.

**29.03.17 OTORRINOLARINGOLOGÍA:** Seguimiento por rinosinusitis, al interrogatorio refirieron roncus nocturno acompañado de episodios probables de pausa respiratoria de un mes de evolución. Nasofibroscopia con abundante secreción en nasofaringe que impidió valoración de adenoides. Se solicitaron radiografías de cráneo y senos paranasales.

**30.03.17 CLÍNICA DE ENFERMEDADES LISOSOMALES:** Acudió a consulta externa por palpitations de una semana de evolución, se encontró con frecuencia cardiaca de hasta 206 lpm, enviada al servicio de Urgencias. Al interrogatorio madre refirió palpitations asociadas a uso de sildenafil con mejoría al suspenderlo. Se solicitó valoración por Neumología quien atribuyó taquicardia a manejo con sildenafil, se encontró paciente hemodinámicamente estable y se indicó inicio de furosemida y espironolactona a 1 mg/Kg/do cada 12 horas, se suspendió sildenafil.

**27.04.17 NEUMOLOGÍA:** Paciente continuó con roncus nocturno y congestión nasal. Se realizó rastreo ecocardiográfico posterior a cambio de tratamiento médico con PSVD de 94 mmHg, se reinició sildenafil y se indicaron diuréticos cada 8 horas.

**25.05.17 OTORRINOLARINGOLOGÍA:** Continuó con episodios de apneas presenciadas y ronquido nocturno diario, refirieron polisomnografía basal en 2014 con IAH 38 SAHOS severo. Se envió a clínica de SAHOS de hospital de 3er nivel para realizar capnografía y polisomnografía de control.

**22.09.17 OTORRINOLARINGOLOGÍA:** Se realizó estudio polisomnográfico el 28.08.17 evidenciándose IAH 12.2 de predominio obstructivo. Se colocó oxígeno suplementario a 1 lt/min con lo que ya no se presentaron apneas. Se solicitó polisomnografía con titulación CPAP.

**16.10.17 NEUMOLOGÍA:** Paciente con despertares nocturnos y ronquido en algunas ocasiones, acudieron a consulta sin uso de oxígeno suplementario, al interrogatorio padres no administraron oxígeno como se indicó, posible razón por la cual no disminuye PSVD. Se indicó continuar con mismo manejo farmacológico y no suspender uso de oxígeno suplementario.

**06.11.17 OTORRINOLARINGOLOGÍA:** Paciente con buena respuesta clínica, ya no presentó apneas referidas por familiar, sin embargo, continuó mal apego a uso de oxígeno por lo que se insistió en uso continuo del mismo.

#### PADECIMIENTO ACTUAL 28.11.17 URGENCIAS 05:20 HORAS:

**Tos:** De cinco días de evolución, de inicio súbito en accesos cortos progresando a accesos largos, productiva con expectoración blanquecina, cianozante, no disneizante, no emetizante sin predominio de horario, sin desencadenante aparente corroborada a su ingreso.

**Dificultad respiratoria:** De doce horas de evolución, de inicio súbito, progresivo, referido como taquipnea.

#### Exploración Física:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado Capilar	Sat O <sub>2</sub>
10.0 kg	78 cm	132/min	36/min	107/60 mmHg	38.3°C	2 segundos	66 %

Femenino de edad aparente menor a la cronológica, alerta, irritable con adecuada hidratación de piel y tegumentos, cianosis peribucal. Cráneo sin hundimientos o exostosis con tendencia a dolicocefalia, frente prominente, pupilas normorreflécticas, facies tosca con puente nasal ancho, deprimido, nariz pequeña, narinas antevertidas, fosas nasales sin hipertrofia de cornetes, cavidad oral con regular higiene, hipertrofia gingival e hipodoncia, faringe hiperémica con hipertrofia amigdalina grado 2 sin descarga retranasal. Implantación limítrofe de pabellones auriculares, membranas timpánicas íntegras, aperladas. Cuello corto sin adenomegalias. Tórax en tonel, movimientos de amplexión y amplexación disminuidos, campos pulmonares con murmullo vesicular, estertores gruesos bilaterales, ruidos cardiacos rítmicos de adecuada frecuencia e intensidad. Abdomen blando, peristalsis normoactiva, depresible, no doloroso, sin megalias, timpánico con hernia umbilical. Genitales femeninos Tanner 1. Extremidades con dedos en hoja de maguey, pulsos palpables, de intensidad adecuada. Se inició oxígeno suplementario con mascarilla reservorio a 6 lt/min y ampicilina a 300 mg/Kg/día.

#### Laboratorio:

Hemoglobina	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Eosinófilos	Basófilos	Plaquetas
12.7 g/dL	9.4 / mm <sup>3</sup>	60 %	30.1 %	7.3 %	0.4 %	1.5 %	322 /mm <sup>3</sup>

Na	K	Cl	Ca	P	Mg
132 mmol/L	4.1 mmol/L	94 mmol/L	8.7 mg/dL	3.9 mg/dL	2.2 mg/dL

**29.11.17:** Panel viral positivo para metapneumovirus tipo B. Presentó dificultad respiratoria, desaturación e hipoxia a pesar de apoyo con dispositivo de alto flujo, requirió intubación endotraqueal con parámetros altos de ventilador. Cursó con hipokalemia, se realizó corrección aguda a 1 mEq/Kg/do. **INFECTOLOGÍA:** Paciente con cuadro de neumonía adquirida en la comunidad grave por lo que se escaló tratamiento antibiótico a ceftriaxona y dicloxacilina. **CARDIOLOGÍA:** PSVD de 90 mmHg, FEVI 56%.

Gasometría	pH	pO <sub>2</sub>	pCO <sub>2</sub>	HCO <sub>3</sub>	Lactato	EB	Sat O <sub>2</sub>
Pre intubación	7.39	56.1 mmHg	43.7 mmHg	26.1 mmol/L	1.3 mmol/L	1.5	91 %

Na	K	Cl	Ca	P	Mg
135 mmol/L	3.2 mmol/L	99 mmol/L	9.0 mg/dL	1.7 mg/dL	2.0 mg/dL

BT	BD	BI	Albúmina	ALT	AST
0.36 mg/dL	0.23 mg/dL	0.13 mmol/L	2.7 g/dL	28 U/L	84 U/L

Creatinina	Ácido Úrico	BUN	DHL	GGT
0.34 mg/dL	3.2 mg/dL	10.4 mg/dL	867 U/L	53 U/L

**02.12.17:** Tensión arterial por encima de percentil 95 para la edad, a la exploración física sin datos de sobrecarga hídrica con balance acumulado -11 ml, con gasto urinario de 3.5 ml/Kg/hr, se solicitó valoración por Nefrología, quienes sugieren USG doppler para descartar aumento de resistencias vasculares por depósitos de mucopolisacáridos por patología de base, por lo anterior y antecedente de hipertensión pulmonar asociado a síndrome de apnea obstructiva del sueño indicaron inicio de terapia antihipertensiva con hidralazina 0.3 mg/Kg/día.

**05.12.17:** Cursó con fiebre y leucocitosis en el 6º día de tratamiento con ceftriaxona y dicloxacilina, se amplió cobertura antimicrobiana para infección nosocomial con cefepime.

**06.12.17 URGENCIAS 08:50 HORAS:** Se realizó extubación programada, apoyo con mascarilla reservorio a 10 l/min con saturación >90%. **PEDIATRÍA MIXTA 18:30 HORAS:** Ingresó con aleteo nasal, taquipnea, tiraje intercostal y disociación toracoabdominal con saturación entre 85 y 88%. Se administró micronebulización con salbutamol y bromuro de ipratropio por broncoespasmo sin respuesta. **20:00 HORAS:** Presentó bradicardia con alteración en estado de alerta, requirió un ciclo de ventilación con presión positiva con lo que recuperó frecuencia cardíaca. Continuó con datos de dificultad respiratoria y desaturación de hasta 74%, durante preparación para intubación presentó paro cardiorrespiratorio, retorno de circulación espontánea posterior a 5 ciclos de RCP con intubación endotraqueal. Se colocó catéter venoso central sin complicaciones para inicio de apoyo aminérgico: Adrenalina 0.1 mg/Kg/min.

Gasometría	pH	pO <sub>2</sub>	pCO <sub>2</sub>	HCO <sub>3</sub>	Lactato	Sat O <sub>2</sub>
Pre intubación	7.52	37.6 mmHg	59.1 mmHg	25.2 mmol/L	3.3 mmol/L	58.4 %
Post paro	7.10	64.9 mmHg	51.7 mmHg	15.4 mmol/L	13.6 mmol/L	80 %

Hemoglobina	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Plaquetas
8.5 g/dL	29.2 / mm <sup>3</sup>	70 %	12 %	6 %	581 /mm <sup>3</sup>

**07.12.17:** Se realizó transfusión de concentrado eritrocitario para mejorar disponibilidad de oxígeno, disminución progresiva de adrenalina hasta suspender a las 15 horas del inicio de la infusión.

**09.12.17:** Se reportó hemocultivo periférico con estructuras micóticas por lo que se inició anfotericina B de complejos lipídicos.

**11.12.17:** Paciente con ayuno prolongado, se inició aporte enteral con dieta licuada por sonda nasogástrica. Se solicitó valoración por Cardiología por infección fúngica, se realizó ecocardiograma que reportó imagen hiperecoica de 6 x 8 mm en la desembocadura de la vena cava superior, probable trombo organizado vs vegetación por lo que se retiró catéter venoso central por sospecha de foco infeccioso. Formas invasivas en orina negativas.

**12.12.17:** Persistió con datos de respuesta inflamatoria sistémica a pesar de manejo antimicrobiano, se amplió esquema para cobertura de gérmenes BLEE + con meropenem y amikacina. Se agregó prazosina 0.2 mg/Kg/día por continuar con descontrol hipertensivo.

**13.12.17:** Se modificó tratamiento por Algología, se suspendió infusión de fentanil y se inició infusión de morfina a 0.5 ml/hr.

**14.12.17:** Aislamiento en hemocultivo periférico de *Fusarium Oxysporum* y cultivo de punta de catéter de S. epidermidis, se agregó vancomicina y se definió plan de anfotericina a 7 días.

**16.12.17:** Cursó con cuadro de oclusión intestinal, se realizó laparotomía exploradora de urgencia con hallazgo de mal rotación intestinal tipo no fijación con ángulo de treitz a la derecha de la columna, presencia de bandas de Ladd por lo que se realizó procedimiento de Ladd y colocación de catéter venoso central en vena subclavia izquierda. Cursó postquirúrgico en terapia intermedia, presentó hipertensión arterial a pesar de manejo previo por lo que se agregó clonidina a 6 mg/Kg/día.

**17.12.17:** Paro cardiorrespiratorio secundario a obstrucción de cánula endotraqueal con retorno de circulación espontánea posterior a dos ciclos de RCP, se intubó nuevamente. Cursó con edema e hipertensión arterial, Nefrología sugirió suspender manejo con furosemide y considerar inicio de infusión de aminofilina.

**19.12.17:** Se inició nutrición parenteral a 82 ml/Kg/día y reingresó a Pediatría Mixta, cursó con ileo postquirúrgico. Se solicitó valoración por servicio de Cuidados Paliativos por pronóstico de la paciente.

**21.12.17:** Presentó fiebre, taquicardia, aumento en requerimiento de parámetros de ventilador y radiografía de tórax con nuevo infiltrado pulmonar, se amplió cobertura antibiótica con ciprofloxacino.

**25.12.17:** Cursó con distensión abdominal, resistencia muscular y evacuaciones melénicas en tres ocasiones. Se mantuvo en vigilancia con evacuaciones posteriores reportadas sin alteraciones.

**26.12.17 CUIDADOS PALIATIVOS:** Se habló con familiares respecto al pronóstico de la paciente y la falta de utilidad de los procedimientos invasivos en su caso, se dio terapia de pareja. Continuó con manejo del dolor, cuidados generales y mantener vía respiratoria permeable, así como evitar procedimientos que ocasionen dolor a la paciente sin una utilidad.

**27.12.17:** Paciente con eventos de broncoespasmo, desaturación, requiriendo cambio de modalidad y aumento de parámetros de ventilador con PI 20, PEEP 9, FR 25, FiO<sub>2</sub> 80%.

#### Gasometría:

pH	pO <sub>2</sub>	pCO <sub>2</sub>	HCO <sub>3</sub>	Lactato	Sat O <sub>2</sub>
7.37	72.1 mm Hg	54.2 mmHg	31.1 mmol/L	1.3 mmol/L	95 %

**29.12.17:** Paciente con taquicardia, llenado capilar inmediato, pulsos saltones. Inestabilidad hemodinámica con respuesta mínima a reanimación hídrica, se agregó deterioro ventilatorio sin respuesta a aumento de parámetros de ventilador e inhaloterapia. Acudió servicio de Cuidados Paliativos quien habló con los familiares, quienes decidieron firmar orden de no reanimación y continuar manejo con medidas de confort.

**01.01.18:** Persistió con estado de choque sin respuesta al tratamiento, presentó hipotensión, oliguria y hematuria macroscópica.

**02.01.18:** Paciente con hipotermia, bradicardia, hipertensión, anuria y desaturación, presentó paro cardiorrespiratorio. Paciente con orden de no reanimación. **Hora de defunción: 03:15 horas.**