



## SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2017-43

Miércoles 25 de julio de 2018

**COORDINADOR: DRA. MARTHA J. AVILÉS ROBLES**

**DISCUSOR: DRA. LILIAM ELIZABETH CAMPOVERDE CORONEL R-V  
HEMATOLOGÍA**

**PATÓLOGO: DR. CARLOS ALBERTO SERRANO BELLO**

**RADIÓLOGO: DRA. PILAR DIES SUÁREZ**

**RESUMEN: DRA. ANDREA MICHELLE ORDOÑEZ CUETTO R-II PEDIATRÍA**

**NOMBRE: K.A.S.J.A SEXO: FEMENINO EDAD: 1 AÑO 8 MESES.**

**PROCEDENCIA: ATIZAPÁN DE Z., EDO. MEX. F. NAC.: 01.02.16**

**INGRESO: 10.10.17 EGRESO: 30.10.17**

**MOTIVO DE CONSULTA:** Fiebre, astenia, anorexia y evacuaciones disminuidas de consistencia.

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 35 años, ama de casa, escolaridad secundaria, sana. Padre de 36 años, obrero, escolaridad secundaria, sano, negó toxicomanías. Dos hermanas aparentemente sanas.

**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originarios y residentes de Atizapán de Zaragoza, Estado de México, habitan casa rentada con todos los servicios de urbanización, hacinamiento negativo. Convive con pollos. **ALIMENTACIÓN:** Adecuada en calidad y cantidad. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Normal para la edad. **INMUNIZACIONES:** Esquema de vacunación completo para la edad.

**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Producto de la G3 normoevolutivo, con adecuado control prenatal, sin eventualidades, refiere consumo de ácido fólico y multivitamínicos. Se realizó 1 USG reportado normal. Se obtuvo producto de 40 SDG por parto eutócico, lloró y respiró al nacer, desconoció Apgar. Somatometría: Peso: 2,300 g, talla: 47 cm. Egresó binomio a las 48 horas. Se negaron alergias, traumatismos, cirugías, hospitalizaciones y transfusiones.

### PADECIMIENTO ACTUAL 10.10.17 URGENCIAS 18:00 HORAS:

**Fiebre:** De 12 días de evolución, predominio vespertino, presentando un pico al día, pico máximo de 38.5°C asociado a piloerección y diaforesis. Atenuado parcialmente con antipirético.

**Evacuaciones disminuidas de consistencia:** De 12 días de evolución, sin moco ni sangre, fétidas, no explosivas, se refirieron 4 al día.

**Astenia y adinamia:** De 12 días de evolución, referido por la madre como disminución de las actividades diarias, asociado a anorexia.

Por la sintomatología previa consultó a médico particular quien dio tratamiento con cefuroxima 30 mg/Kg/día sin presentar mejoría, por lo que acudió a hospital de 2do nivel donde realizaron laboratorios y refirieron a esta Institución.

### EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado Capilar	Sat O <sub>2</sub>
10 Kg	81 cm	145/min	45/min	94/56 mmHg	37.2°C	2 segundos	92 %

Lactante femenina de edad aparente igual a la cronológica, consciente, con adecuada hidratación, palidez generalizada, cráneo normocéfalo, pupilas isocóricas y reactivas a la luz, pabellones auriculares de adecuada implantación, narinas permeables, cavidad oral sin alteraciones, cuello simétrico sin adenopatías, tórax simétrico con adecuada entrada de aire bilateral. Precordio con ruidos rítmicos, sincrónicos con el pulso, sin soplos. Se palpó abdomen blando, depresible, no doloroso, borde hepático palpable 4–4–3 cm debajo de reborde costal, bazo palpable 3 cm debajo del reborde costal. Genitales femeninos Tanner I, se palparon ganglios inguinales de 0.5 cm móvil. Extremidades con edema en ambos miembros pélvicos que llegó a tobillo, godette negativo, pulsos periféricos presentes. Neurológico: con Glasgow de 15 puntos.

Laboratorios:

Hemoglobina	Hematocrito	Leu	Neu	Neutros Totales	Linf	Mon	Eos	Bas	Plaquetas
5.3 g/dL	15.5%	300 UL	5 %	20 uL	88.7 %	6.3 %	0 %	0%	15,000/mm <sup>3</sup>

pH	pCo <sub>2</sub>	Po <sub>2</sub>	Hco <sub>3</sub>	Eb	Lac
7.52	23.7	168	19.3	-3.3	9.4

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	DHL	FA
129 mmol/L	2.4 mmol/L	91 mmol/L	8.8 mg/dL	1.7 mg/dL	0.9 mg/dL	427 U/L	62 U/L

Glucosa	Creatinina	Ácido Úrico	BUN	Osm	TP	TTP	INR	Fibrinógeno
95 mg/dL	0.61 mg/dL	4.5 mg/dL	8.9 mg/dL	268	21.1"	35.4"	1.8	116 mg/dl
BT	BD	BI	Albúmina	Proteínas	ALT/AST	FA	DHL	Triglicéridos
1.07 mg/dl	0.68 mg/dl	0.39 mg/dl	1.1 g/dl	3.2 g/dL	17/24.0 U/L	62.0 U/L	427.0 U/L	294 mg/dl

**URGENCIAS:** Manejo inicial con ayuno, soluciones intravenosas 150/mixta/3, reposición aguda de potasio a 1 mEq/Kg/día, gluconato de calcio 100 mg/Kg/d, transfusión de concentrado eritrocitario 15 ml/Kg/do. **HEMATOLOGÍA:** Cuadro de fiebre intermitente, palidez generalizada, hepatoesplenomegalia y adenomegalias inguinales con pancitopenia sugerente de síndrome infiltrativo. Se sugirió a paciente para poder realizar AMO. A 8 horas de su ingreso a Urgencias, presentó dificultad respiratoria, hipotensión, datos de mala perfusión y taquicardia. Se inició ventilación mecánica y manejo con adrenalina 0.2 mcg/Kg/min, se decidió ingreso a Terapia Intensiva Quirúrgica.

**11.10.17 UTQx 04:14 HORAS:** Continuó con datos de mala perfusión, pulsos débiles, con ventilación mecánica Modo AC, PIM 25, PEEP 6, FiO<sub>2</sub> 100%. Continuó con taquicardia, palidez y fiebre. **INFECTOLOGÍA:** Se encontró neutropénica con hiperlactatemia, cursó con datos de sepsis sin foco infeccioso aparente por lo que se sugirió cobertura antibiótica con ceftriaxona 75 mg/Kg/día cada 12 horas y amikacina 15 mg/Kg/día cada 24 horas. **CARDIOLOGÍA:** Valoración por función ventricular: ECO: FEVI 67%. Se observó mínimo derrame pericárdico sin repercusión hemodinámica.

**12.10.17 UTQx:** Evolución inestable con taquicardia, fiebre de difícil control, llenado capilar prolongado, hipotensión, se agregó norepinefrina. Inició con hipofosfatemia 2.7 mg/dL por lo que se iniciaron reposiciones. Se evidenciaron tiempos de coagulación prolongados tratados con vitamina K y continuó con requerimientos de transfusión de hemoderivados. Inició con datos de falla hepática y patrón colestásico. Inició con abdomen tenso, distensión aumento de presión intraabdominal de 10 mmHg a 12 mmHg por lo que es valorado por **CIRUGÍA ONCOLÓGICA:** Abdomen ligeramente distendido, leve dolor a la palpación profunda en marco cólico sin otros datos de irritación peritoneal. Sin criterio quirúrgico, USG ABDOMEN: Hepatoesplenomegalia, datos de proceso inflamatorio a nivel de colon descendente y sigmoides, ascitis. Leve derrame pleural bilateral. Se sugirió realizar TAC de abdomen. **GENÉTICA:** Presentó algunas anomalías menores: Braquicefalia, pelo escaso en región frontal, puente nasal corto, sindactilia parcial cutánea, se sugirió realizar tamiz metabólico cuando paciente se estabilice. **INMUNOLOGÍA:** Se solicitó valoración por sospecha de síndrome hemofagocítico quienes consideraron que no cumplía con todos los criterios por lo que se mantuvo con conducta expectante y se sugirió completar abordaje diagnóstico y toma de serologías para virus de Epstein Barr. **HEMATOLOGÍA:** Sospecha de linfocitosis hemofagocítica, sin embargo, no contó con todos los criterios por lo que continuó en abordaje. Resultado de PCR CMV negativo en sangre periférica y plasma. PCR Epstein Barr positivo 17,200 copias de VEB/mL en ADN sangre periférica y 10,500 copias VEB/mL ADN plasma. Se tomó muestra para biopsia de médula ósea y se sugirió iniciar factor estimulante de colonias de granulocitos a 10 mcg/kg/día. **REPORTE ASPIRADO DE MEDULA ÓSEA:** Hipocelular, disminución de megacariocitos, se observaron abundantes macrófagos espumosos, serie eritroide disminuida. No se observaron hemofagocitos. **BIOPSIA DE MEDULA ÓSEA:** Positiva para hemofagocitos, fibrosis II/IV.

**13.10.17 UTQx:** Paciente con patrón hipodinámico, llenado capilar prolongado, pulsos débiles, continuó con adrenalina y norepinefrina 0.01 mcg/Kg/min. Abdomen permaneció globoso, con elevación de pruebas de función hepática, patrón colestásico, datos de falla renal aguda, índices mixtos. Cursó con falla multiorgánica. **HEMATO-ONCOLOGÍA:** Se integró diagnóstico de linfocitosis hemofagocítica con base en fiebre, citopenias, esplenomegalia, hiperferritinemia 1,910 ug/L e hipertrigliceridemia 300 mg/dL, además se documentó infección por VEB siendo agente más frecuente asociado. Se inició tratamiento protocolo HLH-2004 con base en dexametasona, ciclosporina y etopósido, sin embargo, el inicio de etopósido se encontró contraindicado por presencia de pancitopenia e hipoplasia de médula ósea y no se contó con ciclosporina IV por lo que quedó pendiente hasta el reinicio de la vía oral. Iniciaron gammaglobulina 1 gr/Kg/do dosis única, dexametasona 10 mg/m<sup>2</sup>sc, rituximab 375 m<sup>2</sup>/mg/do semanal por 4 semanas y filgastrim 100 mcg subcutáneo cada 24 horas. **INFECTOLOGÍA:** Continuó con taquicardia sin fiebre, datos de respuesta inflamatoria sistémica. Impronta bucal con estructuras micóticas por lo que se inició fluconazol 3 mg/Kg/día.

Hemoglobina	Hematocrito	Leu	Neu	Linf	Mon	Plaquetas
9.3 g/dL	26.5%	300UL	12.4 %	82 %	4.5%	5,000/mm <sup>3</sup>

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	BUN
140 mmol/L	5.2 mmol/L	100 mmol/L	8.2 mg/dL	2.7 mg/dL	2.3 mg/dL	8.7 U/L

BT	BD	BI	ALB	AU	ALT	AST
8.06 mg/dl	6.23 mg/dl	1.83 mg/dl	2.0 g/dl	3.3 mg/dl	21 U/L	26 U/L

**16.10.17:** Se logró suspender aminas, tensión arterial sistémica dentro de límites para la edad, perfusión regular con extremidades frías, con apoyo con furosemide en infusión 100 mg/Kg/hr. En lo ventilatorio se logró disminuir parámetros a modo SIMV, PIM 22, PEEP 8, FIO<sub>2</sub> 60%. Continuó con abdomen tenso globoso, peristalsis ausente. Inició con sangrado de tubo digestivo alto y también presentó sangre en heces por lo que se mantuvo con hemoderivados cada 8 horas. Continuó con aporte de fosforo y calcio y se inició aporte de magnesio por Mg 1.2 mg/dL. **INFECTOLOGÍA:** Paciente con falla multiorgánica, choque séptico, inició con deterioro ventilatorio que requirió progresión a A/C. Radiografía de tórax con infiltrados alveolares, datos de SDRA, ampliaron cobertura antibiótica con cefepime 150 mg/Kg/día y amikacina 15 mg/Kg/día.

**17.10.17:** Presentó descompensación respiratoria con sangrado fresco por cánula endotraqueal, probable hemorragia pulmonar. Se evidenciaron datos de SDRA. **INFECTOLOGÍA:** Paciente con mala evolución ventilatoria, requirió aumento de parámetros del ventilador, aumentaron los infiltrados alveolares por lo que se decidió agregar cobertura para *Staphylococcus aureus* meticilino resistente con vancomicina 40 mg/Kg/día y se solicitaron formas invasivas en orina y galactomananos 0.2. Presentó pico febril de 4 horas asociado a datos de respuesta inflamatoria sistémica. Control de VEB: PCR positivo para Epstein Barr 18,200 copias de VEB/ml ADN sangre periférica y 12,750 copias de VEB/ML ADN plasma.

**18.10.17 NEFROLOGÍA:** Paciente quien se encontró con diurético en infusión, gasto urinario 49 ml/m<sup>2</sup>sc/hr con índice de sobrecarga 4%, TFG 91 ml/min adecuada función quienes recomendaron restringir líquidos 1,000 ml/m<sup>2</sup>, continuar con diurético. **CARDIOLOGÍA:** Paciente con adecuada función ventricular FEVI 51%.

**19.10.17:** Requirió apoyo con norepinefrina 0.2 mcg/Kg/min por 4 horas durante la madrugada, inició con sangrado por sonda orogástrica, continuó con abdomen tenso, distendido con peristalsis ausente, presentó descenso de hemoglobina a 5 mg/dL por lo que se transfundió concentrado eritrocitario, en forma de carga. Presentó elevación de pruebas de función hepática. **ONCOLOGÍA:** Se realizó nuevo AMO, se reportó hipocelular con 0.5% de blastos, hemofagocitosis y fibrosis grado II/IV. Ante la gravedad del paciente valorando riesgo beneficio, se inició etopósido 150 mg/m<sup>2</sup> al 25%, rituximab 375 mg/m<sup>2</sup>, dexametasona 10 mg/m<sup>2</sup>. **NEFROLOGÍA 15:00 HORAS:** Paciente con índice de sobrecarga hídrica de 13%, con duplicación de creatinina, TFG 88 ml/m<sup>2</sup>/hr a pesar de diurético en infusión, por lo que se colocó catéter Mahurkar y se inició terapia de reemplazo renal continua modalidad CVVHDF. **INFECTOLOGÍA 15:10 HORAS:** Paciente con mal estado general, inicio con hipotermia persistente, se sugirió ampliar cobertura con meropenem 100 mg/Kg/día, suspender fluconazol e iniciar anfotericina B de complejos lipídicos 5 mg/Kg/día.

Hemoglobina	Hematocrito	Leu	Neu	Neutros Totales	Linf	Mon	Plaquetas
7.5 g/dL	21.7 %	1700 UL	47 %	799 UL	4.9 %	46.7 %	28,000/mm <sup>3</sup>

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	BUN	Cr
132 mmol/L	4.5 mmol/L	93 mmol/L	8.1 mg/dL	4.7 mg/dL	2.6 mg/dL	38 U/L	0.52 mg/dl
BT	BD	BI	ALB	AU	ALT	AST	
20.62 mg/dL	17.48 mg/dL	3.14 mg/dL	2.0 g/dL	6.0 mg/dL	38 U/L	152 U/L	

**20.10.17:** Inició apoyo aminérgico con adrenalina 0.02 mcg/Kg/min y norepinefrina 0.01 mcg/Kg/min por iniciar con hipotensión TAS 60-50 mmHG, extremidades frías, llenado capilar prolongado. En lo metabólico continuó con aportes de potasio y sulfato de magnesio. Con terapia de reemplazo renal tipo PRISMA con volumen de extracción de 50 ml/min. Se realizó nuevamente ferritina 895,000 ug/L.

**23.10.17:** Paciente con persistencia de sangrado a través de tubo digestivo superior y vía aérea, con trasfusión de hemoderivados con horario, se dio una dosis de ácido aminocaproico. Se suspendió heparina de la infusión del prisma dimero D 3656 ng/ml antitrombina 81%. **OTORRINOLARINGOLOGÍA:** Valoración por sangrado oral y nasal, rinoscopia anterior con sangrado activo, sangrado en cavidad oral. Se dejó taponamiento nasal bilateral con surgicel.

**24.10.17 INFECTOLOGÍA 17:50 HORAS:** Presentó hipotermia persistente, continuó con mal estado general, se consideró ampliar cobertura para microorganismos resistentes a carbapenémicos por lo que se agregó ciprofloxacino 30 mg/Kg/día. Continuó con meropenem, vancomicina y anfotericina B de complejos lipídicos.

**25.10.17:** Paciente con patrón hipodinámico, llenado capilar de 3 segundos, extremidades frías con adrenalina 0.3 mcg/Kg/min, noradrenalina 0.8 mcg/Kg/min, se inició vasopresina 0.001 mcg/Kg/min. Se realizó nuevamente ferritina 7730.0 ug/L. Abdomen distendido con presión abdominal de 14 mm, con resistencia muscular, ausencia total de peristalsis, sangrado activo de tubo digestivo. **CIRUGÍA ONCOLÓGICA 15:00 HORAS:** Realizaron procedimiento: Incisión en línea media de 2 cm hasta llegar a cavidad abdominal con salida hemática de 500 ml y se observó asa con necrosis en parche por lo que se planeó LAPE. **CIRUGÍA 19:20 HORAS:** LAPAROTOMÍA EXPLORADORA + RESECCIÓN DE

SEGMENTO INTESTINAL NECRÓTICO + YEYUNOSTOMÍA + ILEOSTOMÍA. Se realizó procedimiento en sitio de cama de paciente por imposibilidad de movilizar a quirófano. Se encontraron abundantes coágulos, resección de segmento necrótico de 70 cm de yeyuno a 10 cm del ángulo de Treitz condicionando perforación y necrosis, se dejó bolsa de Bogotá.

**27.10.17 INFECTOLOGÍA:** Continuó con mal estado general, con requerimiento de aminas con ventilación mecánica con patrón de SDR, pancitopenia e hipotermia sostenida. Reporte de galactomananos positivos 1.9 IGM, por lo que se agregó voriconazol 6 mg/Kg/do cada 12 horas por 24 horas y luego 4 mg/Kg/do cada 12 horas. **ONCOLOGÍA:** Paciente con fallo en la respuesta medular, con neutrófilos totales en 130, se consideró continuar con etopósido (3ra. Dosis a 100mgm2SC) en infusión continua por 24 horas como medida para romper ciclo vicioso de la hemofagocitosis. Se administró  $\frac{3}{4}$  parte de la dosis de rituximab.

**29.10.17 NEFROLOGÍA 9:00 HORAS:** Se realizó sesión de hemodiálisis convencional. **CIRUGÍA ONCOLÓGICA:** Se debería realizar cierre de bolsa de Bogotá, sin embargo, por inestabilidad hemodinámica no se pudo trasladar a quirófano.

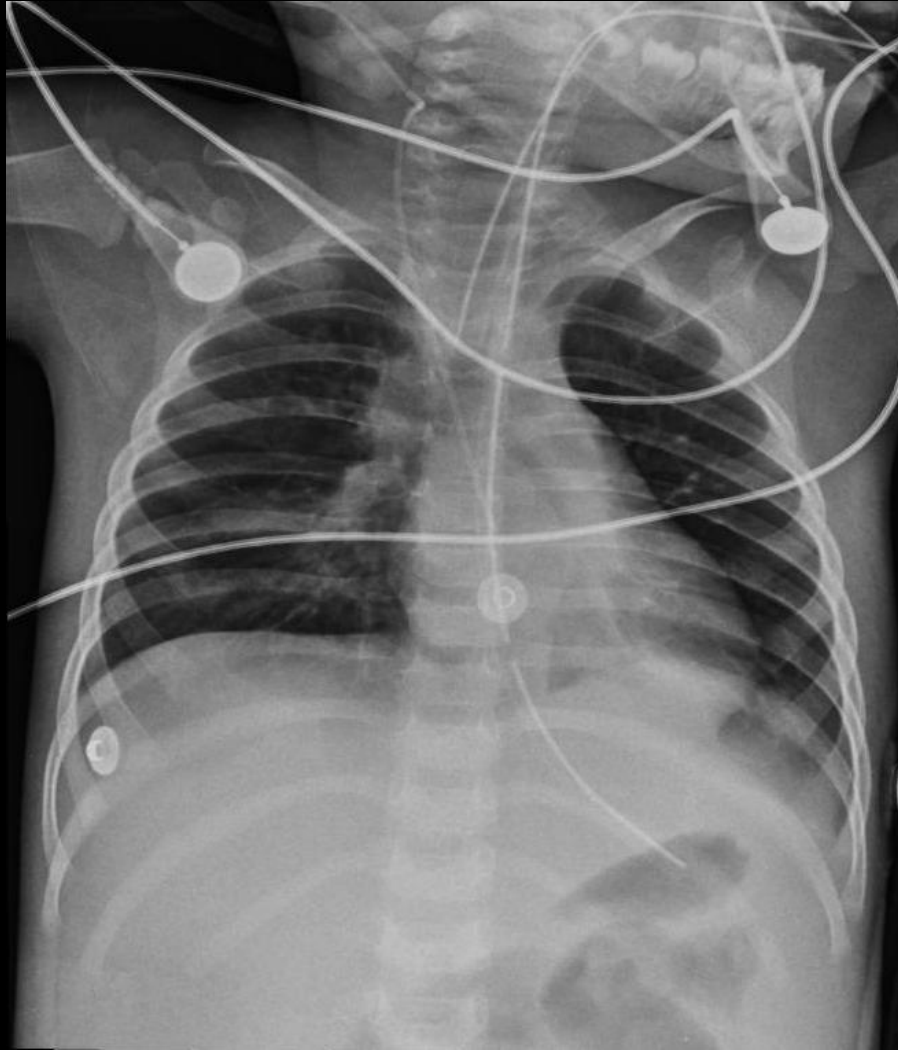
**NOTA DE GRAVEDAD TERAPIA QUIRÚRGICA 10:30 HORAS:** Paciente grave, con falla orgánica múltiple y sangrado activo que requirió de transfusiones cada 8 horas, se consideró que se beneficiaría mayormente de un abordaje quirúrgico. Se mantuvo con terapia sustitutiva renal. Los familiares estaban conscientes que presentaba un alto riesgo de muerte en los próximos días u horas, refirieron querer todas las medidas de reanimación posible por lo que autorizaron realizar procedimiento quirúrgico. **NOTA DE GRAVEDAD UTQX 13:30 HORAS:** Pasó a quirófano para procedimiento quirúrgico, durante inducción anestésica presentó paro cardiorrespiratorio de 4 minutos de duración, sin haber realizado ningún evento quirúrgico. En estado postparo, con apoyo aminérgico, adrenalina y norepinefrina llenado capilar 6 segundos, con sangrado activo a través de sonda orotraqueal, sonda orogástrica y a través de herida quirúrgica. Se explicó a padres grave pronóstico y posibilidad de limitar manejo.

Hemoglobina	Hematocrito	Leu	Neu	Linf	Mon	Plaquetas
8.4 g/dL	22.7%	300 UL	51.2 %	43.9 %	2.0 %	28,000/mm <sup>3</sup>

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	BUN	Cr
133 mmol/L	4.3 mmol/L	98 mmol/L	8 8.2 mg/dL	3.5 mg/dL	2.1 mg/dL	31.5 U/L	0.29 mg/dL
BT	BD	BI	ALB	AU	ALT	AST	FIB
21.48 mg/dL	18.66 mg/dL	2.62 mg/dL	3.9 g/dL	3.2 mg/dL	68 U/L	280 U/L	318 mg/dl
TP	TPT	INR					
11.3	35.7	0.99					

pH	pO <sub>2</sub>	pCO <sub>2</sub>	HCO <sub>3</sub>	Lactato	EB	SatO <sub>2</sub>
6.97	33.5 mmHg	79.5 mmHg	17.6 mmol/L	6.9 mmol/L	- 13.1	56 %

**30.10.17 UTQx:** Paciente con falla multiorgánica, TAM 60-40 mmHg, hipotermia, llenado prolongado, taquicardia, estado post paro cardiorrespiratorio, continuó con sangrado activo, profuso. Se decidió limitar manejo médico por mal pronóstico para la vida ya que si se iniciaban maniobras de reanimación no tendría beneficio sobre el pobre pronóstico de la paciente. **Hora de defunción: 00:27 horas.**



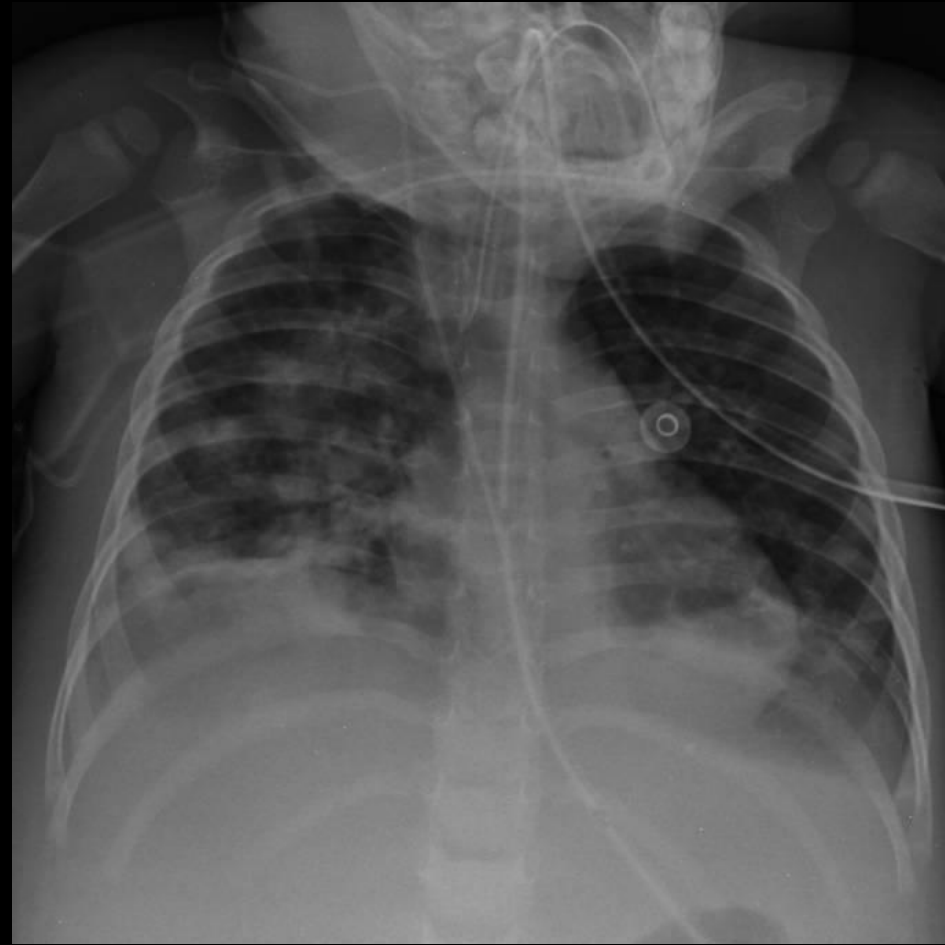
11.10.17



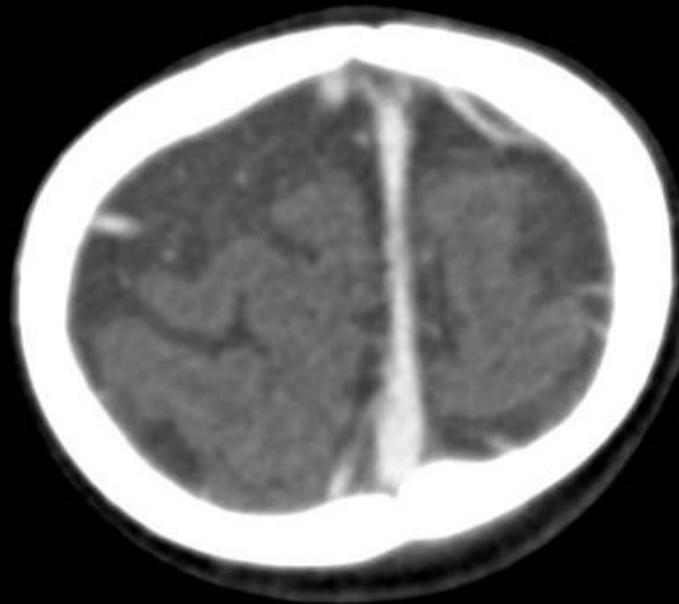
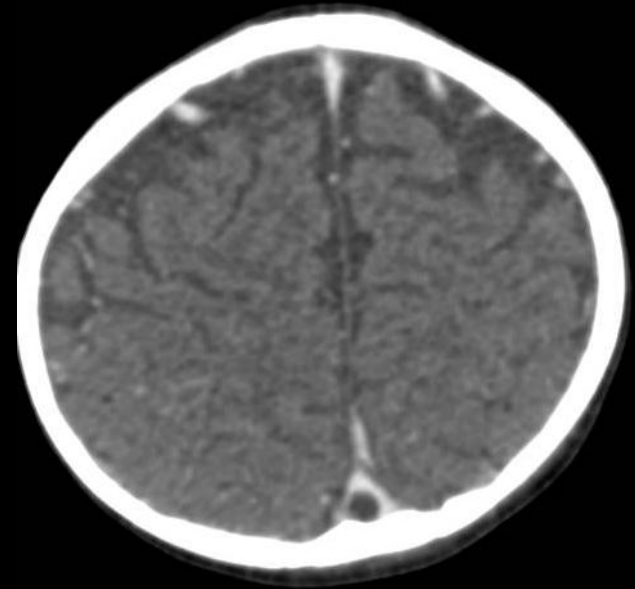
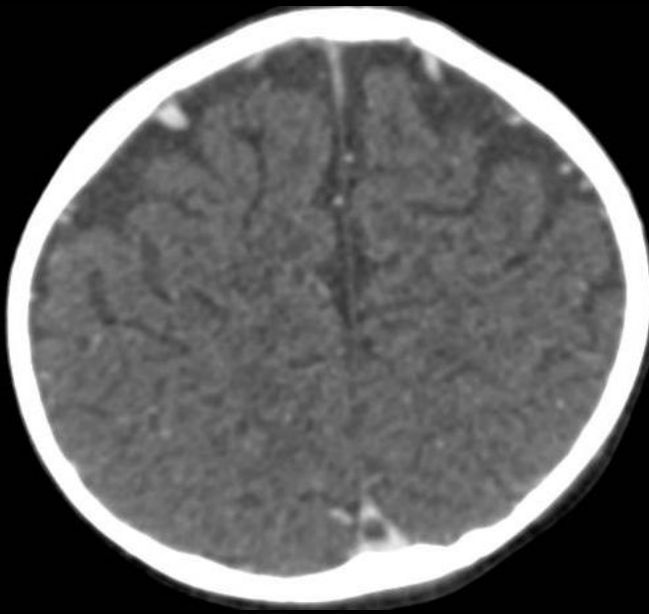
12.10.17



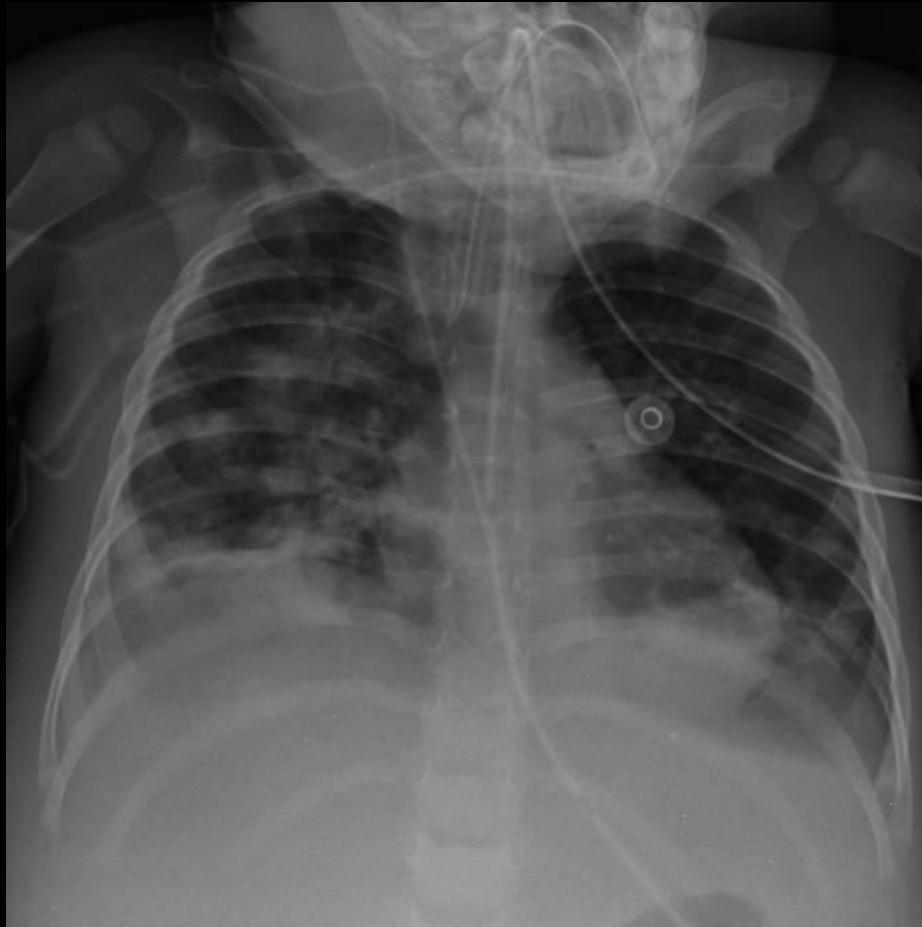
13.10.17



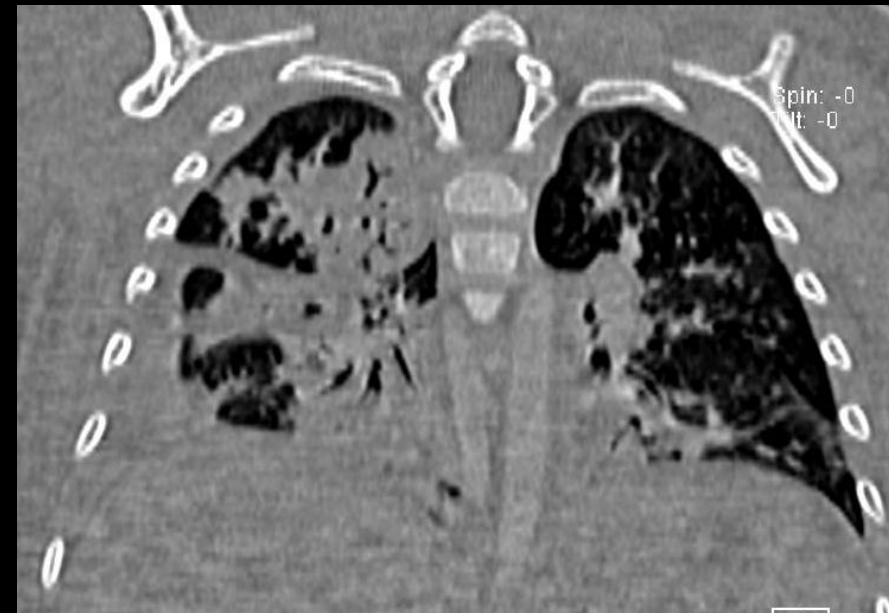
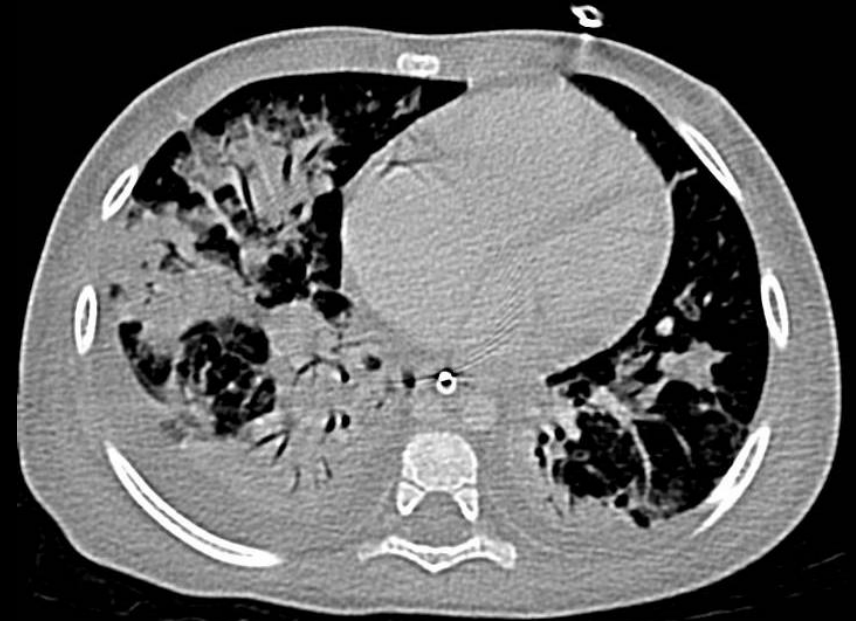
15.10.17



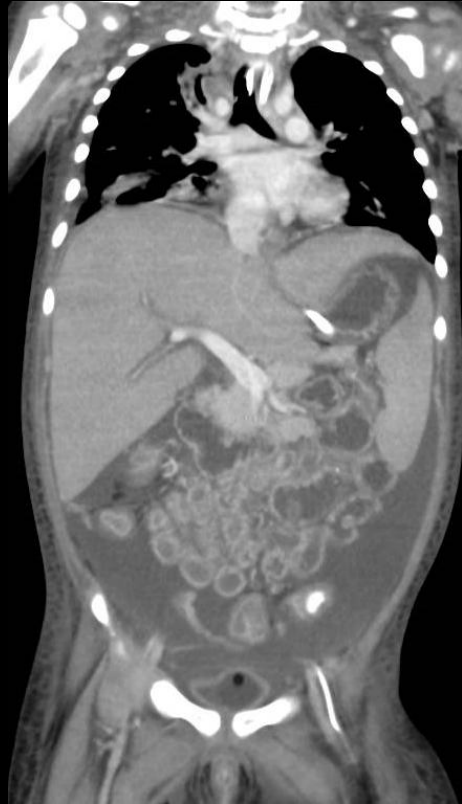


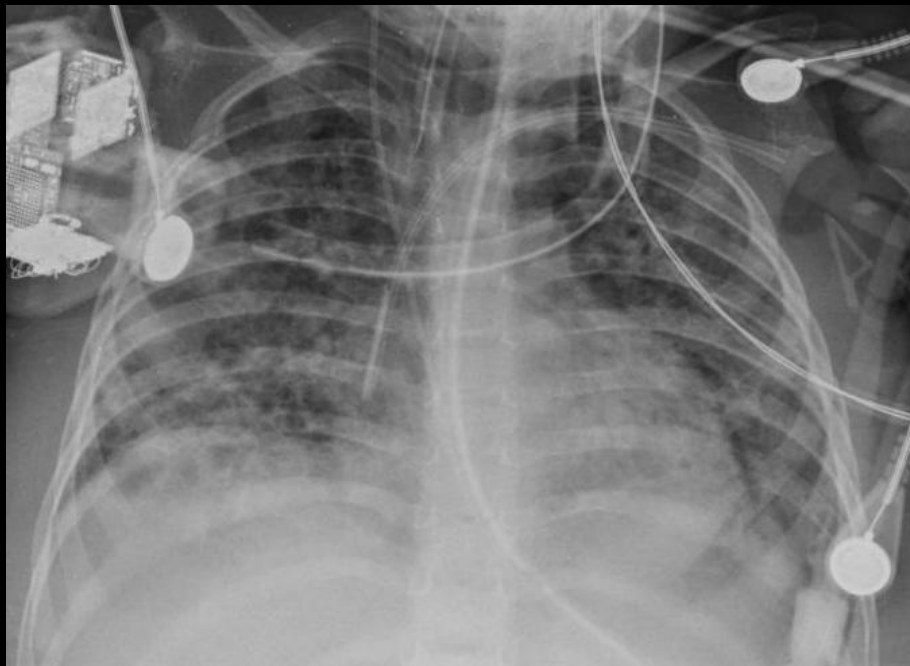


15.10.17

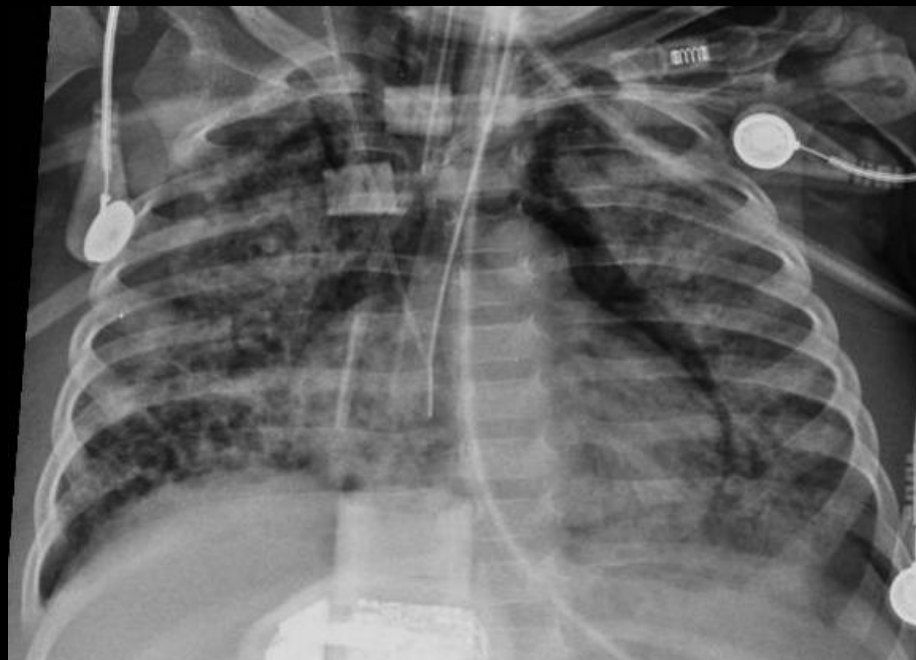








26.10.17



25.10.17

