



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-17-45

Miércoles 01 de agosto de 2018

COORDINADOR: DRA. MIRNA ERÉNDIRA TOLEDO BAHENA
DISCUSOR: DR. ADRIÁN ESTEBAN GUZMÁN ARCE R-V NEONATOLOGÍA
PATÓLOGO: DRA. MA. DE LOURDES CABRERA MUÑOZ
RADIÓLOGO: DR. OMAR ISRAEL MATA GARCÍA
RESUMEN: DRA. LUISA MARIANA GUERRERO ESCUDERO R-II PEDIATRÍA

NOMBRE: Z.C. RN **SEXO:** FEMENINO **EDAD:** 15 DÍAS
PROCEDENCIA: CUITZEO, MICHOACÁN **F. NAC.:** 23.10.17
FECHA INGRESO (URGENCIAS): 07.11.17 **EGRESO:** 07.11.17

MOTIVO DE CONSULTA: Dermatitis generalizada, probable atresia intestinal.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 23 años de edad, escolaridad primer semestre de preparatoria, ama de casa. Tabaquismo, alcoholismo, drogas y tatuajes negados. Grupo sanguíneo O+, nacionalidad mexicana, religión católica, estado civil casada. Padre de 23 años de edad, escolaridad preparatoria completa, jornalero, tabaquismo, drogas y alcoholismo, negado, tatuajes uno, hace cinco años en la espalda, sano. Producto de gesta 3, cesárea 3, el producto del primer embarazo falleció por neumonía a los 6 meses, producto de la gesta 2 finado a los 11 días de vida con diagnóstico de epidermólisis bullosa.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes de Cuitzeo, Michoacán, habitan en casa prestada, cuenta con todos los servicios básicos de urbanización, uso de gas doméstico, construida de tabique, techo de lámina, piso de cemento, dos cuartos, habitan cuatro personas, convivencia con animales positiva, diez gallinas, tres caballos, religión católica. **ALIMENTACIÓN:** Nutrición parenteral desde el nacimiento. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** No valorable. **INMUNIZACIONES:** Negadas.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:

Madre de 22 años al momento de concepción de embarazo, inicio de vida sexual a los 18 años, 5 parejas sexuales, gesta 3, vivos 1. Embarazo no planeado, deseado, percepción de embarazo a las 4 semanas de gestación, 12 consultas, 4 ultrasonidos, acudió a control prenatal a hospital de segundo nivel y clínica particular, refirió ingesta de hierro, ácido fólico y vitaminas desde el primer mes. Se aplicó una dosis de vacuna de toxoide tetánico. Negó infecciones durante el embarazo. Prueba de VIH y VDRL negativo. Recibió progesterona en el primer y séptimo mes durante un mes por amenaza de aborto y amenaza de parto pretérmino respectivamente. Refirió aplicación de esteroides 4 dosis en el séptimo mes. Peso pregestacional 80 kg, peso al finalizar embarazo 93 kg. Curva de tolerancia a glucosa referida como normal, negó preeclampsia y eclampsia. Nació a las 32 SDG por cesárea por ruptura de membranas y probable polihidramnios en hospital de segundo nivel en Michoacán. Nació vigorosa, Apgar 7/8, Silverman 0, peso 2,090 g, talla 41 cm. Grupo sanguíneo A+. Observándose desde el nacimiento lesiones tipo quemadura en cara, extremidades inferiores, superiores y abdomen. Fue hospitalizada al nacimiento por dificultad respiratoria, con retracción esternal y disociación toracoabdominal por lo que se colocó CPAP nasal por 10 horas, con mejoría gradual, después requirió O₂ indirecto por 12 días. Se inició tratamiento con antibiótico con dicloxacilina y amikacina, por mala evolución clínica se cambió manejo a cefepima y amikacina (3 días). Hemocultivo al nacimiento negativo. En las primeras 6 horas presentó gastromegalia en control radiológico por lo que se consideró atresia intestinal, se realizó estudio con contraste hidrosoluble sin paso a intestino lo cual confirmó dicho diagnóstico, se mantuvo en ayuno con soporte nutricional con nutrición parenteral. Presentó hipernatremia, recibió tratamiento médico con resolución del cuadro. Tuvo ictericia la cual no ameritó fototerapia. Desde el nacimiento presentó lesiones en piel tipo quemadura de segundo grado, se manejó en conjunto con clínica de heridas colocándose gasas de italdermol, ulcorderma y jelonet, con cambios con técnica estéril cada 48 horas.

PADECIMIENTO ACTUAL 07.11.17 URGENCIAS 14:20 HORAS:

Referida de hospital de segundo nivel a los 15 días de vida, para manejo integral, traslado por vía aérea, sin médico de traslado, extubada y fría.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado Capilar	Sat O ₂
1.630 kg	41 cm	100/min	40/min	75/59 mmHg	34.0°C	3 segundos	98 %

Paciente femenino, de edad menor a la cronológica. Con dermatosis generalizada que afectó todos los segmentos corporales en todas las superficies, caracterizada por áreas de desfacelación, eritema, ampollas con áreas denudadas aproximadamente de 50% de la superficie corporal de predominio en áreas acrales, así como fragilidad a la manipulación. Lesiones sinequiales a nivel ocular, uñas sin alteraciones. Fontanela anterior hundida, ojos simétricos, presencia de úlcera corneal en ambos ojos, nariz con zona denudada, eritematosa, cavidad oral seca con lesiones en mucosas, tórax simétrico, campos pulmonares con murmullo presente, sin agregados, abdomen depresible sin visceromegalias palpables, sin peristalsis, genitales acorde a su edad y sexo, extremidades frías, hipotróficas, pálidas, pulsos débiles, hipoactiva con poca respuesta a estímulos.

Laboratorio:

Gasometría	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lactato	EB	Sat O ₂
Catéter	7.01	22.2 mmHg	28.3 mmHg	6.8 mmol/L	2.4 mmol/L	-22 mmol/L	34.1 %

Hemoglobina	Potasio	Sodio	Calcio	Cloro	Glucosa	Bilirrubina
9.7g/dL	15.3 mmol/L	180 mmol/l	2.76mmol/L	170 mmol/L	102 mg/dL	0.6 mg/dL

NEONATOLOGÍA 15:00 HORAS: Se realizó intubación orotraqueal, cánula número 3 fijada a 9 cm, ventilación asistida con los siguientes parámetros, modo AC, PIM 20, PEEP 5, FiO₂ 40%, TI 0.37 seg, se inició terapia antihipercalemica con furosemida (1mg/Kg/do) 2mg dosis única, gluconato de calcio (100 mg/Kg/do), 200 mg dosis única y soluciones polarizantes. Se administró carga con cristaloides, solución fisiológica 0.9% 16 ml dosis única. Se administró albúmina al 5%. Se iniciaron soluciones 200 ml/Kg sin potasio. Paciente cubierta de gasas y vendas con jelonet, lesiones denudadas, zonas con descamación y desprendimiento, algunas costras. Paciente grave con riesgo de deterioro, se mantuvo en vigilancia estrecha.

Hemoglobina	Hematocrito	Leucocitos	Bandas	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Plaquetas
10.3 g/dL	31.9 %	43,100mm ³	8%	11 %	35 %	10 %	52,000 mm ³

TP	TTP	INR	Fibrinógeno
13.3"	18.9"	1.14	388 mg/dL

ALGOLOGÍA 15:34 HORAS: Paciente en ventilación mecánica, presión asisto-control, hemodinámicamente con tendencia a taquicardia. COMFORT 10. Se inició fentanyl en infusión. **16:11 HORAS:** Presentó paro cardiorrespiratorio, se iniciaron maniobras de reanimación, se administraron 2 bolos de bicarbonato, 2 dosis de gluconato de calcio, 1 bolo de furosemida, 2 dosis de adrenalina a 0.1 y 0.2 mg/Kg/do, una carga de solución fisiológica al 0.9% revirtiendo paro a los 11 minutos. Trazo de electrocardiograma con datos de hipercalemia. Se continuaron soluciones con mismo aporte de líquidos, se inició infusión de adrenalina 0.2 mcg/Kg/min hasta 0.4 mcg/Kg/min.

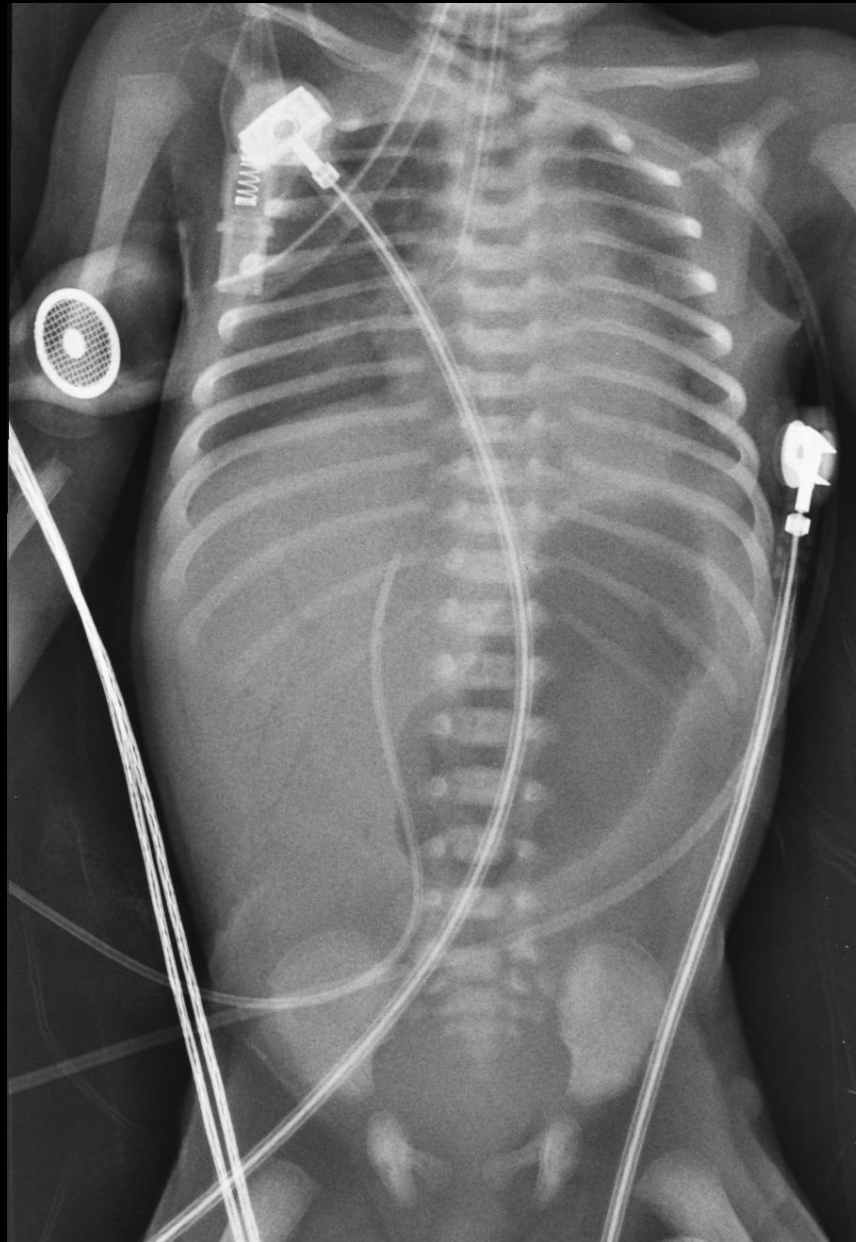
Gasometría	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lactato	EB	Sat O ₂
Catéter	6.79	29.6 mmHg	42.9 mmHg	6.3 mmol/L	7 mmol/L	-24.9 mmol/L	35.8 %
Hemoglobina	Potasio	Sodio	Calcio	Cloro	Glucosa		
8.5 mg/dl	14.4 mmol/L	171 mmol/L	2.79 mmol/L	161 mmol/L	211 mg/dL		

INFECTOLOGÍA 16:30 HORAS: Se inició cobertura de amplio espectro con carbapenémico para cobertura de *enterobacterias* productoras de betalactamasa de espectro extendido y glucopéptido para cobertura de *S. aureus* meticilino resistente. Meropenem 20 mg/Kg/do cada 8 horas y vancomicina 10 mg/Kg/do cada 8

horas. **GENÉTICA 17:00 HORAS:** Paciente en estado crítico, con múltiples lesiones bullosas en piel. Negó consanguinidad, en espera de resultado de biopsia de piel. Se mantuvo abierta posibilidad de realizar estudio molecular para alteraciones asociadas. Cita abierta para asesoramiento genético. **DERMATOLOGÍA 17:20 HORAS:** Dermatitis generalizada a todos los segmentos corporales, en todas sus superficies constituidas por ampollas flácidas, con áreas denudadas, esfacelación, eritema, excoriaciones y exudado con mayor predominio en áreas acrales, perioral y nasal, afección de mucosa oral, no se observó afectación ungueal presente desde el nacimiento, sospecha de atresia pilórica o intestinal, no se contó con la totalidad de imágenes, se tomó biopsia de piel para análisis histopatológico e inmunofluorescencia para clasificación. **NEONATOLOGÍA 17:55 HORAS:** Paciente con persistencia de mala perfusión y desaturación. Presentó nuevo evento de paro cardiorrespiratorio que no revirtió a pesar de maniobras de reanimación. **Hora de defunción: 18:01 horas.**



07.11.17





Diagnóstico por imagen

- Obstrucción intestinal alta:
 - Estenosis duodenal.
 - Membrana duodenal.
 - Estenosis pilórica.
 - Catéter central umbilical con punta en vena cava inferior.
 - Cánula orotraqueal con punta a nivel del bronquio principal derecho.
 - Artefactos por equipo de monitorización.
-