



## SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2017-33

Miércoles 5 de septiembre de 2018

**COORDINADOR: DRA. MARIBELLE HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ**

**DISCUSOR: DRA. ANA CAROLINA CRUZ MIRANDA R-III PEDIATRÍA**

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

**RADIÓLOGO: DRA. DULCE JUDITH ALMANZA ARANDA**

**RESUMEN: DRA. MARTHA SOFÍA NÁJAR GUERRERO R-II PEDIATRÍA**

**NOMBRE: L.M.D.G. SEXO: MASCULINO EDAD: 7 MESES**  
**PROCEDENCIA: ESTADO DE MÉXICO F. NAC.: 10.01.17**  
**ÚLTIMO INGRESO (URGENCIAS): 08.08.17 EGRESO: 30.08.17**

**MOTIVO DE CONSULTA:** Inversión de ciclo sueño vigilia, irritabilidad y fiebre.

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 22 años de edad, escolaridad primaria completa, ama de casa, etilismo social, tabaquismo ocasional, negó otra toxicomanía, se refirió sana. Padre de 24 años de edad, empleado, escolaridad secundaria, etilismo y tabaquismo ocasionales, negó otra toxicomanía, se refirió sano. Hijo único. Abuela paterna con diabetes mellitus.

**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originarios y residentes del Estado de México, habitan en casa prestada, construida de materiales perdurables, cuenta con electricidad, agua potable y drenaje. Casa cohabitada por 10 personas, cuenta con seis habitaciones, convivencia con animales positiva a dos perros. **ALIMENTACIÓN:** Seno materno desde el nacimiento hasta la fecha, complementado con fórmula de inicio, alimentación complementaria iniciada a los seis meses de edad. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Sonrisa social a los 3 meses, fijación visual 2 meses, sostén cefálico 4 meses. Sedestación con apoyo a los cuatro meses. **INMUNIZACIONES:** Refirió que sólo se aplicaron al nacimiento y a los dos meses de edad, no mostró cartilla.

**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Producto de la primera gesta, inició control prenatal al segundo mes de gestación, acudió a seis consultas, tomó ácido fólico y sulfato ferroso desde la percepción del embarazo, se realizó tres USG reportados como normales. Antecedente de infecciones vaginales y de vías urinarias persistentes durante el tercer trimestre. Nació a las 38 SDG por vía vaginal, parto eutócico, lloró y respiró al nacer, APGAR no recordó, peso 3,800 gr, talla 56 cm. Egresó binomio sin complicaciones. Tamiz metabólico normal. Inicio a los 2 meses de edad con ictericia generalizada que se acompañó de hipocolia y distensión abdominal.

**07.06.17:** Conocido en el Hospital Infantil de México por abordaje de síndrome colestásico.

**13.07.17:** Consulta de Gastroenterología y Nutrición añadieron valmetrol al manejo, contó con tamiz metabólico ampliado normal, alfa-1 antitripsina y lipasa ácida lisosomal normales. IgG e IgM positivas para citomegalovirus, virus Epstein Barr negativo.

### **PADECIMIENTO ACTUAL 08.08.17 URGENCIAS 12:40 HORAS:**

**Fiebre:** De una semana de evolución, de inicio súbito, no progresivo, un solo pico cuantificado en 38.6°C, sin escalofríos o piloerección, sin desencadenantes aparentes, sin exacerbantes, atenuado con paracetamol e ibuprofeno.

**Irritabilidad:** De 2 días de evolución, de inicio insidioso, progresivo, referido por la madre como periodos de llanto inconsolable, sin desencadenantes o exacerbantes aparentes.

**Alteración del ciclo sueño vigilia:** De dos días de evolución, de inicio súbito, progresivo, referido por la madre como sueño durante el día e irritabilidad por la noche.

### **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado Capilar	Sat O <sub>2</sub>
8.6 kg	67 cm	153/min	34/min	84/47 mmHg	36.2°C	2 segundos	98 %

Paciente activo, reactivo, irritable pero consolable a los brazos de la madre, de edad aparente igual a la cronológica, ictericia generalizada, tegumentos con regular hidratación, ojos simétricos, conjuntivas y escleras ictericas, pupilas normorefléxicas, narinas permeables, cavidad oral con lengua y labios secos, faringe hiperémica con descarga retrorinal hialina, conductos auditivos permeables con membranas timpánicas aperladas sin alteraciones, cuello cilíndrico sin adenomegalias, tórax con adecuada amplexión y amplexación, campos pulmonares con murmullo vesicular presente, precordio normodinámico, rítmicos, sin agregados, abdomen globoso a expensas de hepatomegalia de 5 cm, esplenomegalia 4 cm, red venosa colateral, blando depresible, no doloroso a la palpación superficial y profunda, normoperistalsis, sin datos de irritación peritoneal. Extremidades eutróficas, tono y fuerza conservados, reflejos osteotendinosos presentes. Genitales acordes a edad y sexo, Tanner 1, sin alteraciones en región perianal, sin lesiones o huellas de sangrado.

**Laboratorio:**

Hemoglobina	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Eosinófilos	Bandas	Plaquetas
11.9 g/dL	31.4 /mm <sup>3</sup>	41%	17 %	20 %	1 %	18 %	257,000/mm <sup>3</sup>

Na	K	Cl	Ca	Cr	Ácido Úrico
133 mmol/L	4.6 mmol/L	103 mmol/L	8.7 mg/dL	0.13 mg/dL	1.7 mg/dL

BT	BD	BI	Albúmina	ALT	AST	TTP	TP	INR
24.9 mg/dL	18.21 mg/dL	6.75 mg/dL	2.5 mg/dL	108	396	56.7	41.1	3.33

**10.08.17 GASTROENTEROLOGÍA:** Paciente en estudio de síndrome colestásico, con estudios de consulta que mostraron: Seroconversión a la vacunación VHB, sin memoria inmunológica para VHA, VHC negativo, IgM e IgG positivas para CMV, negativos para VEB y rubeola. Memoria inmunológica para toxoplasma. Anatómicamente sin alteración estructural en USG pero con hipertensión portal. **Gamagrama hepatobiliar:** Reportó centellografía con datos de disfunción hepatocelular moderada a severa, sin evidencia de permeabilidad del tránsito del radiofármaco hacia vías biliares extrahepáticas e intestino. Se continuo manejo con alimentación al seno materno + dieta en papilla, vitamina E 400 U/do cada 24 horas, espirolactona 3 mg/Kg/do cada 12 horas, lactulosa 8 ml cada 12 horas, vitamina D 400 UI/do cada 24 horas, ácido ursodesoxicólico 20 mg/kg/día cada 24 horas, vitamina K 10 mg IV cada 24 horas.

**11.08.17 OFTALMOLOGÍA 11:30 HORAS:** Presencia de embriotoxón posterior. **CARDIOLOGÍA 19:30 HORAS:** Reportó leve estrechez en origen de rama pulmonar derecha con aceleración de hasta 20 mmHg, sin repercusión hemodinámica. Corazón estructural y funcionalmente sano.

**13 al 15.08.17:** Por persistencia de ascitis con gasto urinario disminuido se realizó administración de albúmina 25% 1 gr/Kg/do pasando en 4 horas administrando furosemide 0.5 mg/Kg/do a la mitad y al final de la infusión.

**17.08.17:** Presentó deterioro clínico caracterizado por datos de respuesta inflamatoria sistémica y alteración del estado de conciencia secundario a sepsis nosocomial y encefalopatía hepática, requirió administración de oxígeno por mascarilla por desaturación de 85% y aumento de FR a 60X`.

**INFECTOLOGÍA 14:40 HORAS:** Presentó fiebre acompañada de taquicardia y una biometría hemática con bandemia, sin datos de peritonitis por lo que se completó abordaje infectológico y se dio tratamiento a base de cefepima 150 mg/Kg/día y amikacina 15 mg/Kg/día.

**21.08.17:** Se reportó alfafetoproteína de 1208.54 ng/mL con elevada sospecha de metabolopatía, sangre oculta en heces +++ y biometría hemática con hemoglobina de 7.3 mg/dL por lo que se transfundió concentrado eritrocitario. Se solicitó valoración a servicio de Cirugía de Trasplantes para realización de biopsia hepática.

**CIRUGÍA DE TRASPLANTES 15:40 HORAS:** Debido a proceso infeccioso en tratamiento y anemia reportada en controles de biometría hemática se difirió biopsia hepática. **INFECTOLOGÍA 16:00 HORAS:** Se corroboró bacteremia primaria por *S. Aureus* en hemocultivo periférico #717 y #770 de días distintos siendo oxacilino sensible por lo que se decidió suspender cefepima e iniciar dicloxacilina 100 mg/Kg/día se sugirió realizar ecocardiograma. **GASTROENTEROLOGÍA:** Pendiente toma de muestra en papel filtro para succinil acetona.

**22.08.17 CARDIOLOGÍA 18:20 HORAS:** Se revaloró paciente para descartar endocarditis, el ecocardiograma reportó situs solitus, levocardia, levoápex, concordancia AV y VA. RVS y RVP normales, septum IA e IV sin alteraciones, TAPSE 11 m, FA por áreas del VD 50%, IT 26, PSVD 36 mmHg, FEVI 62%, aorta trivalva se observó derrame pericárdico global de 16 mm en porción posterior sin colapsabilidad diastólica en atrio derecho por lo que se agregó a manejo furosemide 1 mg/Kg/do, espironolactona 0.5 mg/Kg/do y placa de tórax de control.

**23.08.17:** Presentó deterioro clínico por dificultad respiratoria, desaturación e hipotensión, se consideró secundario a repercusión hemodinámica por derrame pericárdico por lo que se decidió realización punción pericárdica como medida diagnóstica y terapéutica, se progresó antibiótico a cefepima 150 mg/Kg/día por posible causa infectológica concomitante. **HEMODINAMIA 05:00 HORAS:** Se realizó pericardiocentesis drenando 130 ml de material serohemático que se envió a estudio corroborando ausencia de derrame por ecocardiografía y posteriormente se ingresó a servicio de Terapia Quirúrgica para monitoreo ventilatorio y hemodinámico.

Líquido	Aspecto	Color	Coagulación	Película	Proteínas	Glucosa	Eritrocitos
Pericárdico	Hemático	Rojo	Negativo	Negativo	4640 mg/dL	18 mg/dL	109120

Leucocitos	PMN	Mononucleares	Tinción de Gram
5170/mm <sup>3</sup>	85%	15%	Escasos bacilos gram negativos

**TERAPIA QUIRÚRGICA:** Se recibió intubado, presentó cifras de hipotensión persistentes por lo que ameritó colocación de catéter venoso central subclavio derecho e inicio de manejo con reanimación hídrica y norepinefrina hasta 0.25 µ/Kg/min. **CARDIOLOGÍA 21:00 HORAS:** Se realizó ecocardiograma donde se observó derrame pericárdico moderado sin repercusión hemodinámica, con disminución respecto a estudio anterior, PSVD de 37 mmHg, EA mitral 1.6, TAPSE 12 mm, diámetro de derrame pericárdico en posición anterior 14 mm, FEVI 57%.

**24.08.17 INFECTOLOGÍA 08:00 HORAS:** Debido a deterioro progresivo se consideró cobertura para Bacilos Gram negativos productores de betalactamasa por lo que se decidió suspender cefepima e iniciar meropenem 100 mg/Kg/día y amikacina 15 mg/Kg/día con nueva toma de hemocultivos.

**26.08.17 UTQx:** Persistió con choque sin lograr destete aminérgico ni ventilatorio, se agravó ascitis, persistió la coagulopatía con sangrado por tubo digestivo y cánula orotraqueal, presento hiponatremia, acidosis metabólica, oligoanuria a pesar del uso de espironolactona y aminofilina, edema pulmonar, por lo que se solicitó terapia de reemplazo lento.

**27.08.17 NEFROLOGÍA 01:48 HORAS:** Presentó datos de sobrecarga hídrica con índice del 9.5% y con evidencia de oliguria con gasto urinario de 1 ml/Kg/hr pese a infusión de aminofilina y uso de espironolactona, se decidió realizar oncodiuresis, incrementar espironolactona 2.3 mg/Kg/do cada 6 horas e iniciar furosemide a 1 mg/Kg/do. No cumplió criterios para terapia sustitutiva renal.

**28.08.17 GASTROENTEROLOGÍA 16:50 HORAS:** Persistió con síndrome colestásico sin etiología clara lo cual ensombreció su pronóstico y datos de insuficiencia hepática en base a falta de corrección de los tiempos de coagulación a pesar de la administración de vitamina K, hemodinámicamente inestable con requerimiento de amins y fase III de ventilación, sangrado reciente y activo por cánula endotraqueal, requerimiento transfusional de forma reiterada, se consideró presentar con el equipo de Cuidados Paliativos para el acompañamiento a la familia.

**29.08.17:** Paciente inestable sin poder disminuir el soporte aminérgico, parámetros altos del ventilador, se mantuvo en anasarca, oligúrico, manejo con furosemide y restricción hídrica, requirió de transfusión sanguínea con plasma fresco congelado debido a coagulopatía no reversible a administración de vitamina K, se informó a familiares de gravedad del paciente y se presentó a comité de Cuidados Paliativos.

#### Laboratorios:

Hemoglobina	Hematocrito	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Plaquetas
6.6 g/dL	18.5 %	6,600/ mm <sup>3</sup>	69 %	17 %	9 %	113,000/mm <sup>3</sup>

<b>TP</b>	<b>TTP</b>	<b>INR</b>	<b>Fibrinógeno</b>
42.4"	53.4"	3.4	74 mg/dL

<b>Na</b>	<b>K</b>	<b>Cl</b>	<b>Ca</b>	<b>P</b>	<b>Mg</b>
128 mmol/L	4.8 mmol/L	94 mmol/L	8.8 mg/dL	3 mg/dL	1.7 mg/dL
<b>BT</b>	<b>BD</b>	<b>BI</b>	<b>Albúmina</b>	<b>ALT</b>	<b>AST</b>
24.9 mg/dL	13.93 mg/dL	11.04 mmol/L	1.7 g/dL	52 U/L	240 U/L

<b>Creatinina</b>	<b>Ácido Úrico</b>	<b>Glucosa</b>	<b>BUN</b>
0.17 mg/dL	2.7 mg/dL	102 mg/dL	65 mg/dL

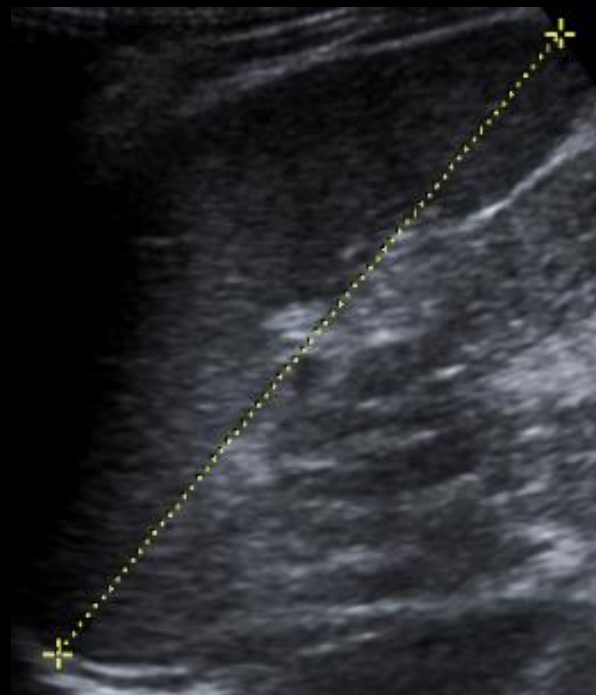
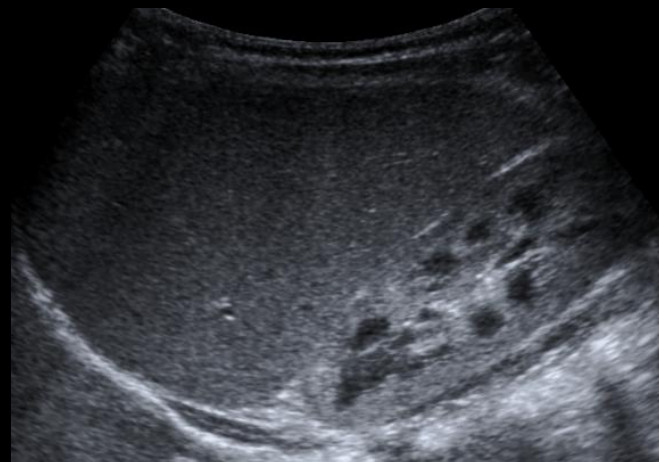
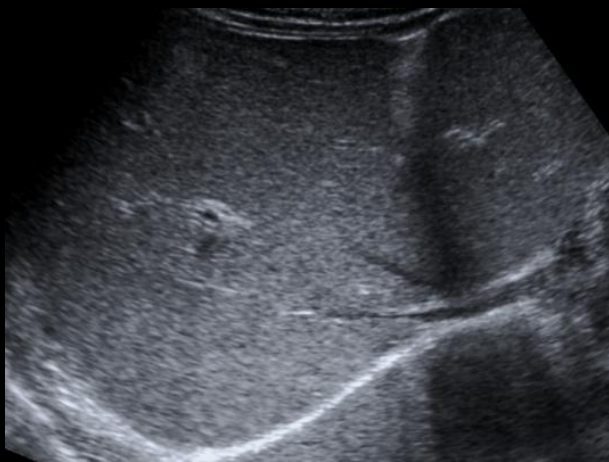
<b>Gasometría</b>	<b>pH</b>	<b>PaO<sub>2</sub></b>	<b>PaCO<sub>2</sub></b>	<b>HCO<sub>3</sub></b>	<b>EB</b>	<b>Lactato</b>	<b>Saturación</b>
<b>Arterial</b>	7.33	42.7	42.1	22	-2.8	9	78.4 %
<b>Venosa</b>	7.35	29.4	41.5	22.3	-2.4	10	58.4 %

**30.08.17:** Presentó hipotensión persistente, refractaria al manejo, desaturación progresiva, coagulopatía con hemorragia activa por sonda orogástrica y tubo orotraqueal secundario a falla hepática, se integró disfunción multiorgánica. **09:35 HORAS:** Presentó paro cardiorrespiratorio, no se dieron maniobras de reanimación cardiopulmonar ya que su pronóstico era malo para la vida y la función, en acuerdo con el servicio tratante, los familiares y el comité de cuidados paliativos. **Hora de Defunción: 9:35 horas.**



USG

07.06.17



Hepatomegalia leve (Eje longitudinal 9.9 cm , normal de 45-95mm 4 meses)



11.08.17

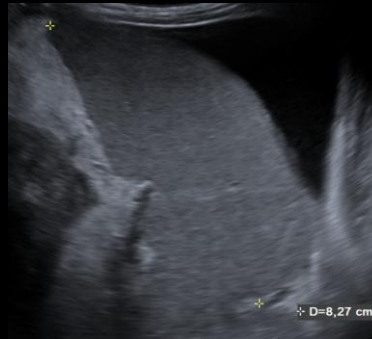
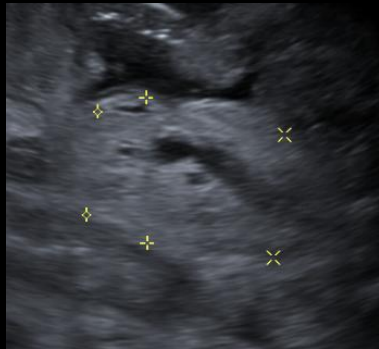
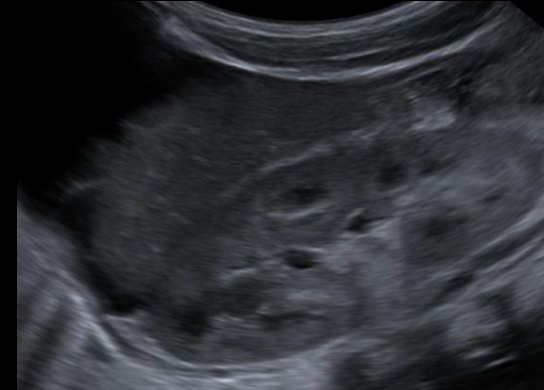
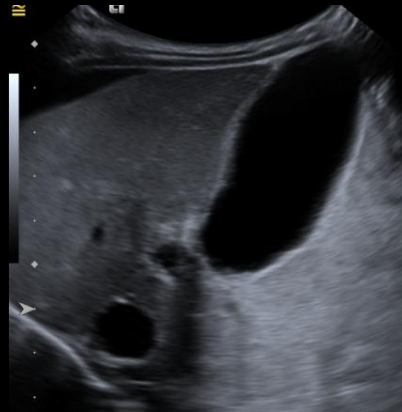
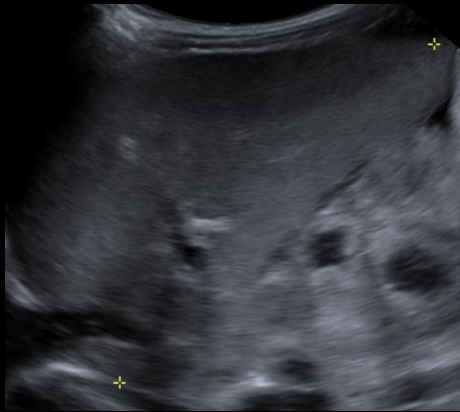


ICT 0.5





22.08.17

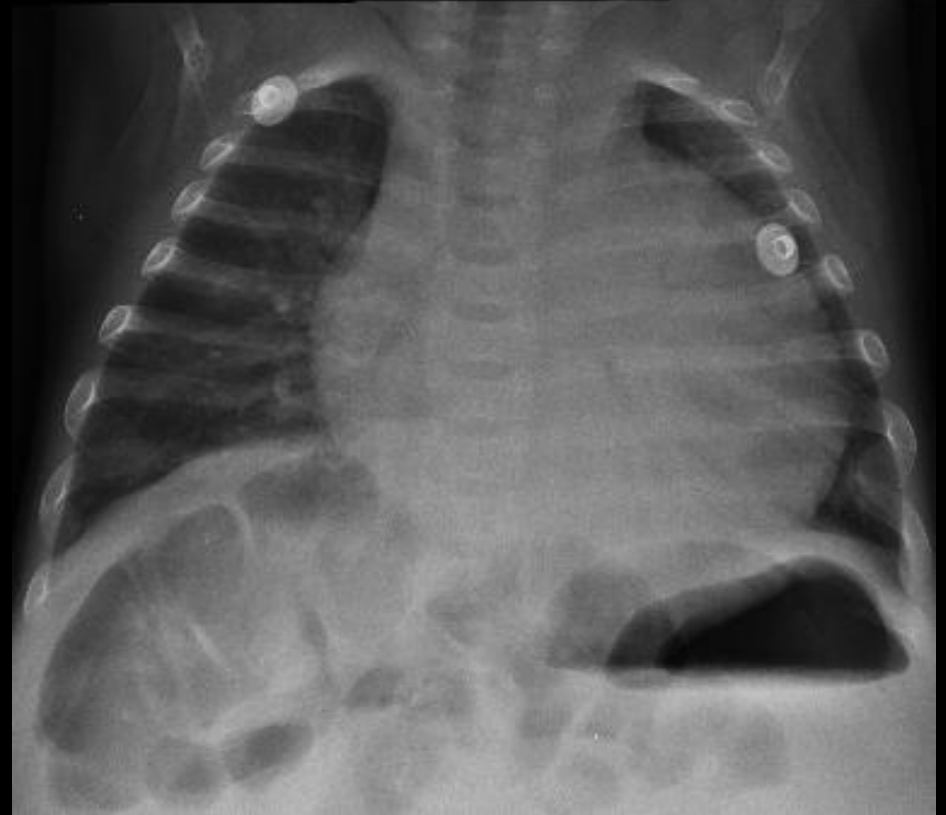
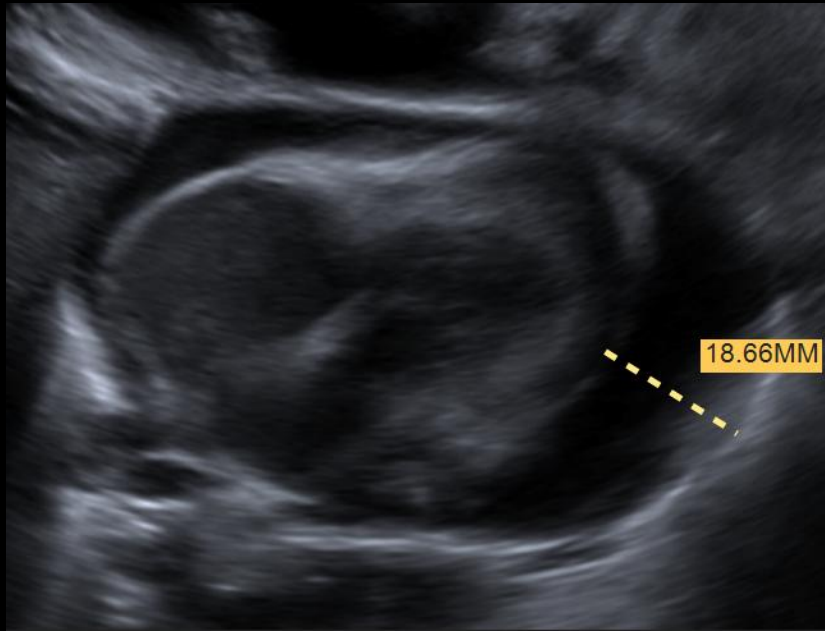


WSP1011  
ITT: 0  
ITO: 0  
IM: 1  
30cp  
2D - 100%  
Tf  
H8.00 MHz  
-1db / CD7  
AC  
DTCEI  
MapaE / TE  
B2 / P  
M11 / B

Esplenomegalia NL 50-77 mm



22.08.17

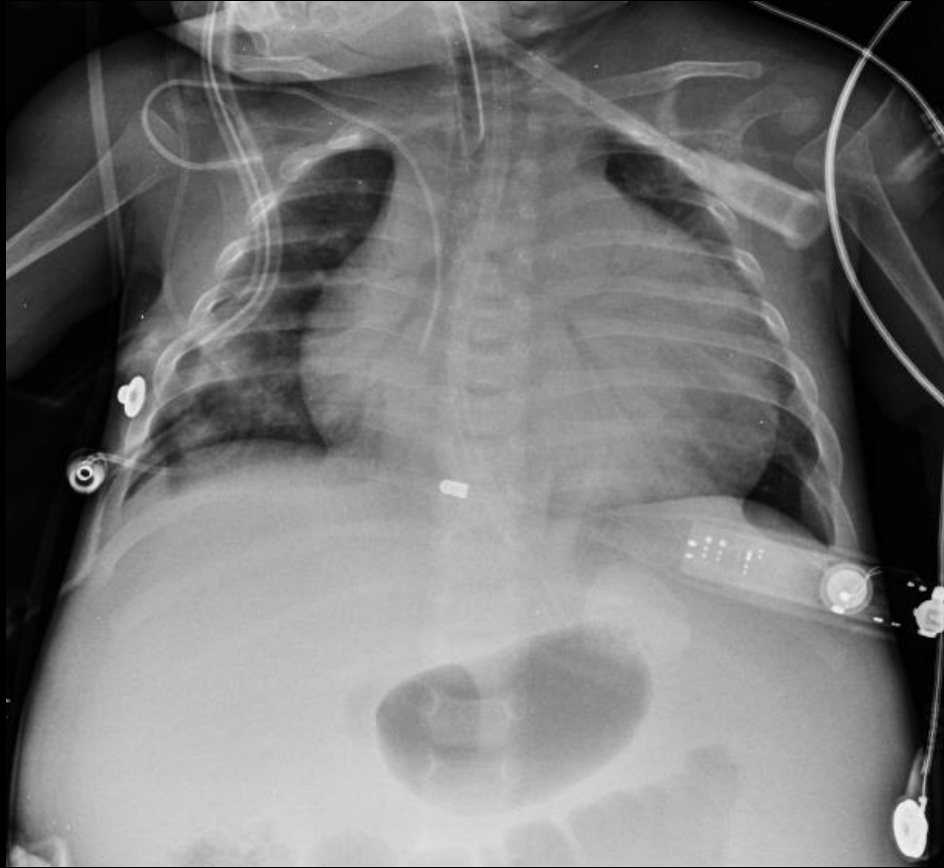


ICT 1.64





25.08.17



27.08.17





27.08.17





28.08.17

