



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-13-28

Miércoles 18 de noviembre de 2015

COORDINADOR: DRA. IRAIS ROMERO ALVARADO.

DISCUSOR: DR. J. ALEJANDRO HERNÁNDEZ PLATA MÉDICO ADSCRITO HIMFG
TRASPLANTES

PATÓLOGO: DRA. MARIA DEL ROSARIO ROMERO ÁLVAREZ, RIV PATOLOGÍA

RADIÓLOGO: DRA. BERTHA LILIA ROMERO BAIZABAL

RESUMEN: DRA. DANIELA CASTILLO GARCÍA

NOMBRE: H.S.I.A

SEXO: MASCULINO

EDAD: 1 AÑO 8 MESES

PROCEDENCIA: CIUDAD JUÁREZ, CHIHUAHUA

F. NAC.: 27 OCTUBRE 2011

INGRESO (URGENCIAS): 22 JUNIO 2013

EGRESO: 22 JUNIO 2013

MOTIVO DE CONSULTA: Evacuaciones disminuidas de consistencia, irritabilidad y fiebre.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 22 años de edad, escolaridad tercer semestre de la carrera universitaria, ama de casa, estado civil unión libre, con asma y rinitis alérgica. No toxicomanías. Padre de 25 años de edad, escolaridad quinto semestre de la carrera universitaria, ocupación comerciante, aparentemente sano, alcohol dos veces al mes a veces hasta la embriaguez. Tía paterna con quiste de colédoco, abuelo materno con cirrosis hepática alcohólica e hipertensión arterial.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originario y residente de Ciudad Juárez, Chihuahua. Habitan casa rentada, con todos los servicios básicos de urbanización, hacinamiento positivo, convivencia con animales positiva (2 perros). **ALIMENTACIÓN.** Leche materna más fórmula de inicio durante un mes. A los 3 meses cambió a fórmula de soya e inició con alimentación complementaria con papillas de verduras, frutas y a los 6 meses con cereales. A los 10 meses de edad cambió a fórmula de continuación más papillas de frutas, verduras, pollo, cereales. Al último ingreso recibía alfaré 100 ml/kg/día (24) + 8% cereal de arroz + 1.2% TCM + 1.8% aceite, en 4 tomas más dieta normal de 830 kcal (6% proteínas, 38% lípidos y 56% de CHO). **DESARROLLO PSICOMOTOR.** Fijación de la mirada 1 mes, sostén cefálico a los 2 meses, sedestación 6 meses, camina con apoyo a los 16 meses, bisílabos 10-11 m, 19 meses habla 2-3 palabras claras. **INMUNIZACIONES.** Esquema de vacunación incompleto para la edad, pendiente 4ta dosis de pentavalente acelular y refuerzo de neumocócica conjugada.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto de gesta 1, percepción del embarazo a los 3 meses de edad, cursó embarazo normoevolutivo, con 9 consultas de control prenatal, ingesta de ácido fólico y hierro, 4 USG obstétricos reportados como normales, culminó en cesárea por desproporción cefalopélvica, obtenido a término, respiró y lloró al nacer, Apgar 9, peso al nacer 3450 gr, talla 52 cm, egresó el binomio a las 48 hrs.

A las 3 semanas de vida inició con ictericia generalizada, coluria y acolia.

05.ENERO.12 GAMMAGRAFÍA HEPATOBILIAR PARTICULAR: Captación del radiofármaco en tiempo y cantidad normal. No se observó eliminación de radiofármaco hacia la luz intestinal. Conclusión: En el momento no hay datos de daño hepatocelular, gammagráficamente el estudio es sugestivo de atresia de vías biliares vs hepatitis neonatal. No hay datos que apoyen el diagnóstico de quiste de colédoco.

11.ENERO.12 BIOPSIA HEPÁTICA EXTRA HIM: Proliferación de conductos biliares con colestasis y fibrosis portal e interportal con inflamación mixta difusa leve asociado a balonización hepatocitaria reactiva. Imagen histológica compatible con atresia de vías biliares.

28.MARZO.12 USG HÍGADO Y VÍAS BILIARES EXTRA HIM: No se logró observar la vía biliar intrahepática ni extrahepática, no se observó vesícula biliar.

11.AGOSTO.12 PEDIATRÍA 3ER. NIVEL: Valorado por gastroenterología con antecedente de ictericia generalizada, coluria y acolia a las 3 semanas de vida, se inició abordaje con: panel viral para hepatitis todos negativos, US abdominal que reportó atresia biliar extra-hepática, vesícula biliar pequeña, gamagrama hepato-biliar: atresia de vía biliar. Acudió a 2º nivel en donde se realizó biopsia hepática con reporte de: proliferación de conductos biliares con colestasis y fibrosis portal e interportal con inflamación mixta compatible con atresia de vías biliares. Se concluyó diagnóstico de atresia de vías biliares y se refirió a protocolo de trasplante al Hospital Infantil de México Federico Gómez.

18.AGOSTO.12 CONOCIDO HIM PRIMERA VEZ: Referido con diagnóstico de AVB sin Kasai para protocolo de trasplante.

19.OCTUBRE.12 CIRUGÍA GENERAL: paciente con diagnóstico de atresia de vías biliares sin Kasai en manejo con vitamina ACD, K, colestiramina y ácido ursodesoxicólico, se enviaron laminillas a patología y se autorizó iniciar protocolo de trasplante hepático.

24.OCTUBRE.12 PATOLOGÍA: Se revisaron laminillas Q12-1772 en donde se observó hígado con pérdida de la arquitectura debido a la formación de múltiples nódulos de regeneración delimitados por tabiques fibrosos con edema infiltrado linfocitario escaso y proliferación de colangiomas que unen espacios porta con espacios porta, en el lobulillo los hepatocitos muestran cambios regenerativos caracterizados por transformación gigante celular y pseudoglandular aislada. Hay colestasis ductal y en la luz de colangiomas tapones de bilis. DX: Cirrosis biliar secundaria.

21.NOVIEMBRE.12 CIRUGÍA DE TÓRAX Y ENDOSCOPIA: Cordones varicosos desde tercio medio de esófago, en tercio inferior con 3 cordones varicosos GIII por arriba de unión esófago-gástrica, un cordón fúndico moderado. Manejo cita en 6 meses, inició propranolol 1 mg/kg/día y omeprazol 1 mg/kg/día.

22.NOVIEMBRE.12 USG DE ABDOMEN: Datos ecográficos de daño hepático crónico, con datos sugestivos de hipertensión portal (dilatación de la arteria hepática, así como aumento en su velocidad, esplenomegalia).

23.NOVIEMBRE.12 TRASPLANTES: Dx de AVB sin Kasai, HTP (VE G III) no ha sangrado. Protocolo en desarrollo, y con citas agendadas; cita en 3 meses.

23.NOVIEMBRE.12 NUTRICIÓN : Peso 7.620 kg Talla 67.5 cm. Dx nutricional: Desnutrición crónica armonizada.

P/E	P/T	T/E	Pb	Pct	RM	RG
71%	97.5%	87.3%	11.6 cm	5.4mm	87.9%	67.5%

PLAN: Fórmula de continuación (24) 120 ml/kg/d + cereal 5% + TCM 1.5% + aceite 1.5%. Plan 1: 5 tomas y Plan 2: 4 tomas más dieta sólida en 3 tiempos de comida. Aporte total 2050 kcal/día; 900 kcal por sólidos y 1150 kcal por fórmula: 269 kcal/kg/día, proteína 3.8 gr/kg/día.

28.NOVIEMBRE.12 SEROLOGÍAS EBV, CMV, HERPES, TOXOPLASMA, VARICELA, HIV: NEGATIVOS COPROCULTIVO NEGATIVO

22.FEBRERO.13-06.MARZO.13 HOSPITALIZACIÓN EXTRA-HIM: por sangrado de tubo digestivo alto que ameritó hospitalización en unidad de cuidados intensivos y transfusiones.

12.MARZO.13 NEUMOLOGÍA: Paciente en protocolo de trasplante. Se encuentran datos clínicos de hipoxia crónica, sin embargo al momento con SpO2 93-95% sostenida sin documentar ortodoxia ni platipnea. En Rx de tórax con volumen pulmonar disminuido secundario a glándula hepática, no identifico alguna alteración intraparenquimatosas, ni de vía aérea de conducción. Esperamos valoración de cardiología a fin de descartar síndrome porto-pulmonar. De acuerdo a resultado se normará conducta.

13.MARZO.13 OTORRINOLARINGOLOGÍA: Paciente en protocolo de trasplante; se descartó foco infeccioso de nariz, senos paranasales, oído, vía aérea superior. Se sugirió continuar con protocolo.

14.MARZO.13 NEUROLOGÍA: Paciente en protocolo de trasplante; no presentó sintomatología neurológica ni contraindicación para continuar con protocolo; se solicitó TAC de cráneo, cita en 4 meses.

14.MARZO.13 GASTRONUTRICIÓN: Paciente de primer vez referido por cirugía de trasplante. P 7.4 kg Talla 70 cm.

P/E	P/T	T/E	Pb	Pct	RM	RG
65%	86.5%	87%	11.5 cm	4.8 mm	89.5%	60%

Paciente con atresia de vías biliares con un evento de STDA, no eventos de encefalopatía, un evento de neumonía, en protocolo de trasplantes, sin realización de escleroterapia, manejado con omeprazol y propranolol. Se agregó suplementación ácido fólico y vitamina B12. Se ajustó dosis de espirolactona a

3 mg/kg/día. Sin mejoría nutricional, con datos de probable malabsorción por lo que se decidió iniciar con Alfaré (24) 100 ml/kg/día + 8% cereal de arroz + 1.2% TCM + 1.8% TCL + 3% harina de arroz, más dieta normal de 830 kcal 6% proteínas 38% lípidos 56% HCO. Total de aporte de proteína de 4.1gr/kg. Se solicitó Suddan.

15.MARZO.13 OFTALMOLOGÍA: Asintomático ocular. No embriotoxón posterior, no cataratas. No requirió tratamiento por oftalmología.

22.MARZO.13 TRASPLANTES: Dx Atresia de vías biliares sin Kasai en protocolo de trasplante desde noviembre 2012. Plan: Revalorar el 09.08.13 con serologías, ecocardiograma, cardiología y PPD. Continuó igual manejo para colestasis e hipertensión portal.

24.MAYO.13 CIRUGÍA DE TÓRAX Y ENDOSCOPIA: varices esofágicas G III en tercio medio que continúan hasta la unión esófago-gástrica, varice fúndica grande, se realizó escleroterapia en dos cordones esofágicos en tercio inferior, quedando 3 cordones más en tercio inferior. Gastropatía hipertensiva severa. Cita en dos semanas para esclerosar los otros cordones esofágicos. Se incrementó espironolactona a 6 mg/kg/día, propanolol 2 mg/kg/día. Resto de medicamentos sin cambios.

26.MAYO.13-31.MAYO.13 URGENCIAS: Ingresado por infección de vías urinarias. Completó esquema antibiótico con ceftriaxona. **USG ABDOMEN:** Cambios en el flujo portal, esplenomegalia y ascitis, datos de hipertensión portal.

BT	BD	BI	PT	ALB	ALT	AST	Creat	BUN	TP	TTP	INR
25.8 mg/dL	20.3 mg/dL	5.49 mg/dL	5.1 g/dL	2 g/dL	78 U/L	188 U/L	0.3 mg/dl	8 mg/dL	18.1seg	28.8seg	1.40

21.JUNIO.13 CIRUGÍA DE TÓRAX Y ENDOSCOPIA: Desde tercio medio se observaron 3 cordones grado I-II hasta llegar al cardias, huellas de esclerosis previas, gastropatía hipertensiva. Se decidió no realizar nueva escleroterapia por respuesta favorable. Cita en 6 meses.

PADECIMIENTO ACTUAL:

EVACUACIONES DISMINUIDAS DE CONSISTENCIA. Inicio súbito, de 6 horas de evolución, 10 ocasiones, líquidas, con moco sin sangre.

FIEBRE. Un solo pico, no cuantificado, acompañado de irritabilidad e incremento de ictericia.

Tratamiento previo con propanolol 1mg/kg/día, espironolactona 6mg/kg/día, furosemide 1.2mg/kg/do, ácido ursodesoxicólico 34mg/kg/día, vitamina K 5mg cada 24 horas, vitamina E 400unidades cada 24 hrs, vitamina ACD 1.2 ml cada 24 hrs, colestiramina 1 sobre cada 24 hrs, omeprazol 1mg/kg/día.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	PC	PA
7.95kg	74 cm	102/min	48/min	76/35 mmHg	36.1°C	46 cm	50 cm

Paciente masculino de edad aparente menor a la cronológica, irritable, llanto sin lágrimas, mucosa oral seca, orofaringe eritematosa, ictericia generalizada, conjuntivas ictericas, conducto auditivos y fosas nasales permeables, faringe hiperémica ++, no exudados, cuello cilíndrico no adenopatías, tórax con aumento de movimientos de amplexión y amplexación por patrón restrictivo por ascitis, campos pulmonares con buena entrada y salida de aire, ruidos cardiacos rítmicos de buena intensidad, abdomen globoso a expensas de ascitis, red venosa colateral, perímetro abdominal de 50 cm, ascitis no a tensión, peristalsis presente aumentada, genitales masculino Tanner I, testículos en bolsa escrotal, pupilas isocóricas, normoreflécticas, irritable, extremidades integra, LLC 2”, pulsos presentes adecuada intensidad.

LABORATORIO Y GABINETE:

Hb	Hto	Leu	Ban	Seg	Linf	Plaq	Na	K	Cl	Ca	P
10.3 g/dL	30.5%	4100	8%	12%	71%	60,000	143 mEq/L	4.5 mEq/L	104 mEq/L	6.9 mg/dL	6.4 mg/dL

BT	BD	BI	PT	ALB	ALT	AST	Creat	BUN
26.4 mg/dL	21.6 mg/dL	4.78 mg/dL	4.5 g/dL	1.5 g/dL	42 U/L	89 U/L	1.5 mg/dl	37 mg/dL

MANEJO: Alfare (24)+ 8% Cereal+3% de arroz + 1.2% TCM, Plan B de hidratación, sin soluciones.

14:00 HRS URGENCIAS: Presentó distensión abdominal de 7 cm por arriba de su basal por lo que se suspendió plan B de hidratación, incrementó el patrón restrictivo, se colocaron puntas nasales como apoyo, sonda orogástrica con salida de pedalyte y disminución del perímetro abdominal de dos cm así como mejoría del patrón restrictivo. Se dejó en ayuno con soluciones de base a 80 ml/kg/día, Glucosa 6g/kg/m, Na 1mEq/kg/d, K 3mEq/kg/d.

15:30 HRS URGENCIAS: A pesar de mejoría del estado de hidratación no presentó uresis por lo que se incrementaron las soluciones de base a 100 ml/kg/día.

16:30 HRS URGENCIAS: Presentó uresis con DU de 1010, con un gasto urinario de 1.2 mlkg/hr. Se colocó tienda facial a 10 l/min con FiO2 al 100%. La madre refiere un cuadro previo de colangitis manejado extra HIM con bilirrubinas totales al egreso de 19 mg/dL el 5 de junio del 2013; al presentar distensión abdominal, aparente elevación de bilirrubinas a expensas de directa se inició cobertura para anaerobios y enterobacterias con clindamicina y amikacina.

Tiempos de coagulación	TP	INR	TTP	Amonio
	55.8 seg	4.33	92.5 seg	89 umol/l

17:30 HRS URGENCIAS: Sin datos de sangrado, se agrega al manejo vitamina K.

17:25 HRS IC CIRUGÍA GENERAL: Paciente con diagnósticos de base que cursa cuadro de gastroenteritis sin descompensación hemodinámica, sin criterios quirúrgicos al momento, la radiografía de abdomen con niveles hidroaéreos en toda la radiografía, con aire distal, con perímetro abdominal de 54 cm, nos mantenemos pendientes de evolución.

19:30 HRS IC GASTRONUTRICIÓN: Paciente cursa con cuadro de gastroenteritis aguda. No cumplía criterios de colangitis. Se sugirió restricción de sodio a 2 mEqkgd, valorar el inicio de la vía oral, dado que no tenía contraindicación. Dieta hiposódica con fórmula Alfaré, reinicio de medicamentos vía oral, considerar el uso de probióticos y reponer gasto fecal lo que exceda 10 gr/kg por turno.

Gasometria Arterial	pH	pCO ₂	pO ₂	HCO ₃	SaO ₂	Lactato	Ca
21:36 hrs	7.11	14.2 mmHg	81.6 mmHg	4.3 mmol/L	91.9%	4.9 mmol/L	0.68 mmol/L

21:45 HRS URGENCIAS: Presentó disminución del estado de alerta, por acidosis metabólica con hiperlactatemia se inició Sol. Fisiológica a 10 mlkgdo y bolo de gluconato de calcio a 100 mgkgdo.

Gasometria Venosa	pH	pCO ₂	pO ₂	HCO ₃	SaO ₂	Lactato	Ca
21:55 hrs	7.01	25.4 mmHg	51.7 mmHg	6.2 mmol	66.2%	7.3 mmol/L	1.01 mmol/L

22:15 HRS URGENCIAS: Se preparó para intubar al paciente, súbitamente presentó sangrado de tubo digestivo alto abundante, con bradicardia hasta 50 latidos por minuto, pulsos débiles centrales y periféricos ausentes. Se iniciaron maniobras avanzadas de reanimación 6 ciclos en total, 4 dosis de adrenalina y otra carga de cristaloides sin recuperación de signos vitales, por lo que se finalizaron las maniobras de reanimación con hora de fallecimiento a las 22:40 hrs.

RADIOLOGÍA SIMPLE



24 MAYO 2013



22 JUNIO 2013



22 JUNIO 2013



ULTRASONIDO



27 MAYO 2013

