

**SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-13-46****Miércoles 2 de septiembre de 2015****COORDINADOR: DRA. MARIBELLE HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ****DISCUSOR: DR. JAVIER FRANCISCO LEAL OJEDA, RV CIRUGÍA PEDIÁTRICA****PATÓLOGO: DR. JOSÉ MARIO PÉREZ- PEÑA DÍAZ-CONTI****RADIÓLOGO: DRA. VANIA IZBETH HINOJOS ARMENDÁRIZ****RESUMEN: DRA. ALEJANDRA GARZA FLORES****CASO. 798256****NOMBRE: V.M.M.E.****SEXO: FEMENINO****EDAD: 4 MESES****PROCEDENCIA: TIANGUISMANALCO, PUEBLA****F. NAC.: 21 JUNIO 2013****INGRESO (URGENCIAS): 09 JULIO 2013****EGRESO: 02 NOVIEMBRE 2013****MOTIVO DE CONSULTA:** Referida para manejo quirúrgico.**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 18 años, escolaridad primaria completa, religión católica, campesina, unión libre, niega toxicomanías, así como enfermedades crónicas. Padre de 20 años, tabaquismo desde los 7 años de edad a razón de 1 cigarro por día, alcoholismo positivo ocasional cada 3 semanas, niega uso de drogas, aparentemente sano.**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originarios y residentes de Puebla, campesinos de coliflor, toman agua de pozo sin clorar, viven en zona rural, vive en casa propia en la que cohabitan con 8 familiares en 3 habitaciones, cuenta con sanitario común fuera de la casa, piso de cemento, techo de lamina, convivencia con un perro el cual se encuentra vacunado. **ALIMENTACIÓN.** En ayuno desde nacimiento, con inicio de estimulación enteral con formula de inicio y alfaré. **DESARROLLO PSICOMOTOR.** No mencionado. **INMUNIZACIONES.** Ninguna.**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Producto de la gesta 1, con control prenatal de 4 consultas a partir del 1er mes, curso con infección de vías urinarias en el 2 trimestre del embarazo la cual fue tratada con ampicilina, se aplicó una dosis de la vacuna TD, tuvo ingesta de ácido fólico y fumarato ferroso a partir del 5 mes, se realizó 4 ultrasonidos el ultimo en el 8vo mes con reporte de tumoración en cuello. Se resuelve el embarazo por vía abdominal secundario a diagnóstico de tumoración en cuello. Al nacimiento presenta tumoración gigante cervicofacial de 29X14 cm de características lobuladas y coloración violáceas. Nace con APGAR 8/9, peso 3350gr, talla 50cm, perímetro cefálico 34cm, Capurro 38 SDG, llora y respira al nacer y se traslada a la Ciudad de Puebla para su valoración.Referida al Hospital de la Mujer de Puebla por tumoración en cuello; al nacimiento no requirió intervención ventilatoria ni hemodinámica. A los diez días de vida presenta datos de dificultad respiratoria ameritando fase I de ventilación sin mejoría, por lo que se progresa a fase II. El 08/07/13 amerita fase III de ventilación por deterioro respiratorio secundario a obstrucción de la vía aérea. Recibió tratamiento con meropenem y vancomicina en su día 3 por hemocultivo central positivo a *Enterobacter cloacae*, además de nutrición parenteral. Se traslada a este Instituto de Salud con intubación orotraqueal. A su ingreso con hipoventilación bilateral, movimientos respiratorios asimétricos, saturando a 75%, secundario a mala posición de la cánula endotraqueal, se corrige y sube a 98%. Referida para manejo quirúrgico de la tumoración.**PADECIMIENTO ACTUAL:** De 18 días de evolución, con:**AUMENTO DE VOLUMEN.** En cuello y maxilar inferior desde el nacimiento, con compromiso de la vía aérea por malformación linfática cervical gigante.**SANGRADO.** De 24 horas de evolución de inicio súbito, en cavidad oral de escasa cantidad sin desencadenante aparente.**EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	SatO2	PC
4.550 kg	50 cm	124/min	23/min	108/62 mmHg	36.7C	75%	37cm

Paciente femenino de edad aparente similar a la cronológica, normocéfalo, con fontanela anterior amplia abierta, fontanela posterior cerrada, con palidez de tegumentos, adecuado estado de hidratación, pupilas isocóricas normoreflexicas, conductos auditivos permeables, narinas permeables, cavidad oral con

presencia de cánula endotraqueal y sonda orogástrica, sangrado escaso, cuello con la presencia de linfangioma que deforma los rasgos faciales y el cuello, desplaza la tráquea, tórax normal, campos pulmonares sin datos de dificultad respiratoria murmullo vesicular presente sin sibilancias ni estertores. Abdomen blando depresible, no doloroso, sin visceromegalias palpables, peristalsis normal, extremidades completas simétricas con presencia de equimosis y con catéter venoso central en miembro pélvico izquierdo. Neurológicamente bajo efectos de sedación, no valorable.

LABORATORIOS:

Hb	Hto	Leuc	Ban	Seg	Linfos	Plaq	Gluc	BUN	Cr	AU	Na
13.5 g/dL	42.1%	7900	4%	82%	7%	21,000	69 mg/dL	32	0.5	3	145 mEq/L

K	Cl	Ca	P	Osm	CO2
4 mEq/L	100 mEq/L	8.6 mg/dL	3.8 mg/dL	300.1	31.8

BT	BD	BI	FA	ALT	AST	ALB	Colesterol
8.07	4.79	3.28	223	231	95	2.9	155

RX TÓRAX: con buena colocación de catéter venoso central y patrón de vidrio despulido.

MANEJO: Ayuno con sonda orogástrica a derivación, Soluciones de base, líquidos totales 140ml/kg/día, aporte de glucosa 6mg/kg/min, sodio 3mEq/kg/día, potasio 4 mEq/kg/día, Gluconato de Calcio 200 mgkgdía, sulfato de magnesio 50mgkgdía IV cada 8 hrs, omeprazol 1 mgkgdía, Meropenem 40mgkgdo, Vancomicina 20mgkgdo, Vitamina K 5mg cada 24 hrs.

9 JULIO 13. NEONATOLOGIA. Ingres a **UCIN.** VM en modo AC PIP 25 PEEP 6 CPM 35 FiO2 60%. USG transfontanelar dentro de límites normales, USG abdominal liquido libre perihepatico y periesplenico. **INFECTOLOGIA.** Por aislamiento de *E. cloacae* en hemocultivo central reportado por hospital de traslado, además de radiografía de tórax con patrón de vidrio despulido y necesidad de parámetros altos del ventilador se deja con esquema de Meropenem 40mgkgdo y Vancomicina 20mgkgdo. **CIRUGÍA GENERAL.** Paciente con malformación linfática cervical gigante, actualmente cursa con proceso infeccioso.

10 JULIO 13. CARDIOLOGIA. Ecocardiograma que reporta situs solitus, levocardia, concordancia AV-VA, no se observa alteraciones estructurales, FEVI 76%, FA 39%, PSVD 27mmHg. **CIRUGÍA ONCOLÓGICA.** Plan quirúrgico se realizará gastrostomía y traqueostomía.

12 JULIO 13. INFECTOLOGIA. Hemocultivo periférico con aislamiento de *Enterobacter Cloacae* sensible a Cefepima.

19 JULIO 13. HEMATOLOGIA. Se interconsulta por trombocitopenia persistente se realiza diagnóstico de coagulación intravascular diseminada crónica por presencia de malformación vascular que condiciona lesión endotelial, flujo turbulento, activación de factores de la coagulación, adhesión y agregación plaquetaria con consumo de factores de la coagulación. **USG de cuello,** imagen multiquística con presencia de septos en su interior, se observa imagen redonda de 1.8x1.8cm hiperecogénica que a la aplicación de Doppler color presenta flujo en la periferia. Se espera mejoría del proceso infeccioso y corrección de tiempos de coagulación para procedimiento quirúrgico.

22 JULIO 13. CIRUGIA ONCOLOGICA. Resección de linfangioma cervical del 80%, traqueostomía y gastrostomía. Durante el procedimiento a las 11:45hrs presenta bradicardia e hipotensión importante (45/25mmHg) al estar realizando la traqueostomía, por lo que se administra Atropina 100 µcg y Norepinefrina en infusión a 0.3 µcg/kg/min, ya que estaba en proceso la traqueostomía no se podía ventilar al paciente cayendo la saturación de oxígeno a 66%. A las 12:00hrs se realiza recuperación de la saturación al terminar la traqueostomía, y a las 12:05hrs se presenta desaturación hasta 16% y bradicardia hasta 45 latidos por minuto realizando masaje cardiaco y aplicando nueva dosis de Atropina 100 µcg y 2 dosis de adrenalina 50 µcg con recuperación de la frecuencia cardiaca (158 latidos/min) y la saturación de oxígeno (92-94%). Complicaciones: 2 paros cardiorespiratorios durante el procedimiento con gasometría posparo:

pH	HCO3	CO2	O2	EB	LACTATO
6.82	16.6	98.9	59	-16.4	8.2

Se administra gluconato de calcio 120mg y bicarbonato de sodio 4mEq, y se deja con apoyo de Norepinefrina 0.3mcgkgmin. Con gasometría de control:

pH	HCO ₃	CO ₂	O ₂	EB	LACTATO
7.17	15.3	53.9	35.6	-12.8	2.6

Hallazgos de la cirugía; linfangioma cervical gigante de 10 x 20 cm que infiltra toda la región cervical y grandes vasos hasta fascia prevertebral, se liga yugular interna izquierda, se realiza traqueostomía en segundo anillo traqueal y se realiza gastrostomía, con resección del 80% del linfangioma. Biopsia: Hemangioma cavernoso y glándula salival con inclusiones de Citomegalovirus.

23 JULIO 13. UCIN. Por presencia de hipotensión se inicia Dobutamina 5 µcg/kg/m. Infectología. Por persistencia de hipotensión, llenado en flash, pulsos saltones, fiebre, biometría hemática con bandemia y plaquetopenia se integra sepsis nosocomial y se inicia Cefepima 150mg/kg/día y Amikacina 15mg/kg/día. Se maneja además con NPT e infusión de morfina para manejo de dolor.

25 JULIO 13. ESTOMAS. Se inicia hialuronato de zinc gel en zona de herida cada 12 hrs por presencia de lesión de tegumento periférico a herida quirúrgica de 2x1cm con área eritematosa con edema.

26 JULIO 13. NOTA DE GRAVEDAD Y POSPARO. A las 23:40hrs presenta desaturación y bradicardia súbita, se administra ventilación a presión positiva sin mejoría por lo cual se inicia RCP, se informa a cirugía quienes recolocan cánula de traqueostomía, sin embargo presenta dos eventos de decanulación. Radiografía de tórax con cánula a 2.5cm de la carina por lo cual se decide colocar una cánula 3.5Fr. Se administran 4 ciclos de RCP y 3 dosis de adrenalina. Además se observa herida quirúrgica con área necrótica y fétida por lo cual se inicia Meropenem y Vancomicina que se completó por 21 días.

31 JULIO 13. HEMATOLOGIA. Paciente con mejoría en cuanto a los tiempos de coagulación, se observa crecimiento acelerado de la lesión por lo cual se sugiere tratamiento con Vincristina para detener dicho crecimiento.

02 AGOSTO 13. ESTOMAS. Paciente con dehiscencia de herida con abundante líquido en trayecto de cavidad, se maneja con irrigaciones y alginato en gel.

05 AGOSTO 13. ESTOMAS. Se coloca sistema de cicatrización asistida por vacío, en zona de resección de linfangioma, previo aseo quirúrgico para fomentar tejido de granulación. Inicia estímulo enteral.

16 AGOSTO 13. INFECTOLOGIA. Hemocultivo periférico con presencia de *Klebsiella Pneumoniae BLEE* +, y Urocultivo con 100,000 UFC *E. Coli*. Se sugiere debridamiento de herida quirúrgica, continua con manejo de Meropenem y Vancomicina.

20 AGOSTO 13. TOMOGRAFIA DE 3 REGIONES. Proceso neoproliferativo con densidad mixta y presencia de colecciones, probable hemangioliangoma. Consolidación de los segmentos posteriores del pulmón izquierdo que se puede atribuir a proceso infeccioso.

27 AGOSTO 13. CIRUGIA. Se punciona absceso de herida quirúrgica guiado por ultrasonido obteniendo 3ml de material purulento, reporte de Gram sin bacterias.

30 AGOSTO 13. CIRUGIA. Inicia con vómitos que no mejoran a la administración de procinéticos, por lo cual se disminuye la fórmula de inicio por gastrostomía. Se continúa con NPT.

11 SEPTIEMBRE 13. CIRUGIA. Por disfunción de sonda de gastrostomía se realiza procedimiento de laparotomía exploratoria, se rehace la gastrostomía y gastrorrafia. Hallazgos: gastrostomía previa muy cerca de la curvatura mayor y antro pilórico, bridas laxas estomago-hígado-pared, tejido inflamado, friable, se coloca sonda de alimentación 8Fr a través de gastrostomía, sin complicaciones. Pasa a terapia intermedia.

12 SEPTIEMBRE 13. TERAPIA INTENSIVA Se encuentra paciente cianótico por lo que se inicia ventilación con bolsa a través de cánula de traqueostomía sin mejoría, se evidencia abundante fuga de aire además de hipoventilación bilateral por lo cual se decide retirar la cánula y colocar un tubo endotraqueal. **INFECTOLOGIA.** Paciente que por larga estancia hospitalaria, con necesidad de ventilación mecánica invasiva, además de deterioro ventilatorio posterior a procedimiento quirúrgico se decide iniciar con Cefepima 150mg/kg/día y Amikacina 15mg/kg/día.

13-19 SEPTIEMBRE 13. TERAPIA INTERMEDIA En el período postoperatorio presenta neumonía asociada a los cuidados de la salud, se cambia esquema a meropenem se limitan parámetros ventilatorios gradualmente hasta estabilizarse; requiere valoración por nefrología por elevación de BUN, creatinina, hipercalemia e hiponatremia hipoosmolar, relación BUN/Cr 51 FenNa 1.8% sodio urinario 11 osmolaridad urinaria 105

FeUrea 69%, BUN urinario/BUN sérico 3.2, densidad urinaria 1.015, con diagnóstico de lesión renal intrínseca, se realiza restricción hídrica 60mlkgdía con aporte de sodio 5Meqkgdía y suspender potasio de soluciones de base, Furosemide 1mgkgdo cada 6 hrs.

20 SEPTIEMBRE 13. CIRUGIA. Se realiza procedimiento quirúrgico de plastia de pared con hallazgos: defecto de pared de 7 x 5cm, protruía parte del hígado. Sin complicaciones. Paciente con mejoría clínica, con progresión de formula de inicio por gastrostomía, afebril y sin datos de respuesta inflamatoria sistémica.

26 SEPTIEMBRE 13. TERAPIA RESPIRATORIA. Tolera retiro de ventilación mecánica se mantiene con mascarilla a través de traqueostomía aporte de FiO2 60%, satura 98%.

03 OCTUBRE 13. CIRUGIA. Presenta vómitos constantes que no mejoran con procinéticos ni con espesamiento de la fórmula, por lo que se solicita **TRANSITO INTESTINAL:** Presenta reflujo gastroesofágico severo y retraso en el vaciamiento gástrico. Por lo que se decide realizar procedimiento quirúrgico, además de gastrostomía no funcional con protrusión del fondo gástrico por la pared abdominal.

13 OCTUBRE 13. CIRUGIA. Se realiza procedimiento quirúrgico: yeyunostomia tipo Whitzel, hallazgos pared abdominal delgada, asas de intestino delgado macroscópicamente normales, se identifica primera asa de yeyuno después de 30cm de ligamento de Treitz y se verifica por contraste hidrosoluble paso del medio hacia intestino distal. Sin complicaciones. Se continúa NPT.

18 OCTUBRE 13. INFECTOLOGIA: Presenta fiebre, taquicardia, dificultad respiratoria con broncoespasmo, requiriendo nuevamente ventilación mecánica, acidosis metabólica que mejora con administración de cristaloides, radiografía de tórax con presencia de datos de neumonía además de signos de infección de herida quirúrgica por lo que se deja con tratamiento a base de Vancomicina y Meropenem. USG transfontanelar dentro de límites normales.

31 OCTUBRE 13. Se progresa VM a SIMV y posteriormente CPAP y colocación de tienda facial por traqueostomía permeable. Gastronutrición inicia aumento de ALFARE por buena evolución.

02 NOVIEMBRE 13. TERAPIA INTERMEDIA.10:00 Inicia en forma súbita con dificultad respiratoria, cianosis, FC >200, hipotensión, sin acceso vascular, se coloca vía intraósea y posteriormente se realiza venodisección para paso de líquidos y medicamentos. **INFECTOLOGIA.** Paciente con choque séptico, con deterioro rápido se deja con Meropenem y Amikacina. **UTIP 14:00** Persiste con taquicardia, TA 69/29 mmHg, taquipnea, incremento del trabajo respiratorio y mala perfusión tisular, pulsos periféricos filiformes, centrales débiles, con acidosis metabólica descompensada y oligoanuria. Se indican 3 cargas de solución cristaloides sin mejoría, se inicia infusión de milrinona 0.5 µcg/kg/min y adrenalina 0.1 µcg/kg/min, dos dosis de bicarbonato de sodio. Se conecta a VM modo A/C FiO2 60%, PIP 30, PEEP 5. Presenta aumento del perímetro abdominal hasta 43 cm sin peristalsis, abdomen lustroso, tenso y salida de material hemático por sonda de gastrostomía y yeyunostomia, sin mejoría de hipoperfusión distal y oliguria, así como elevación de azoados.

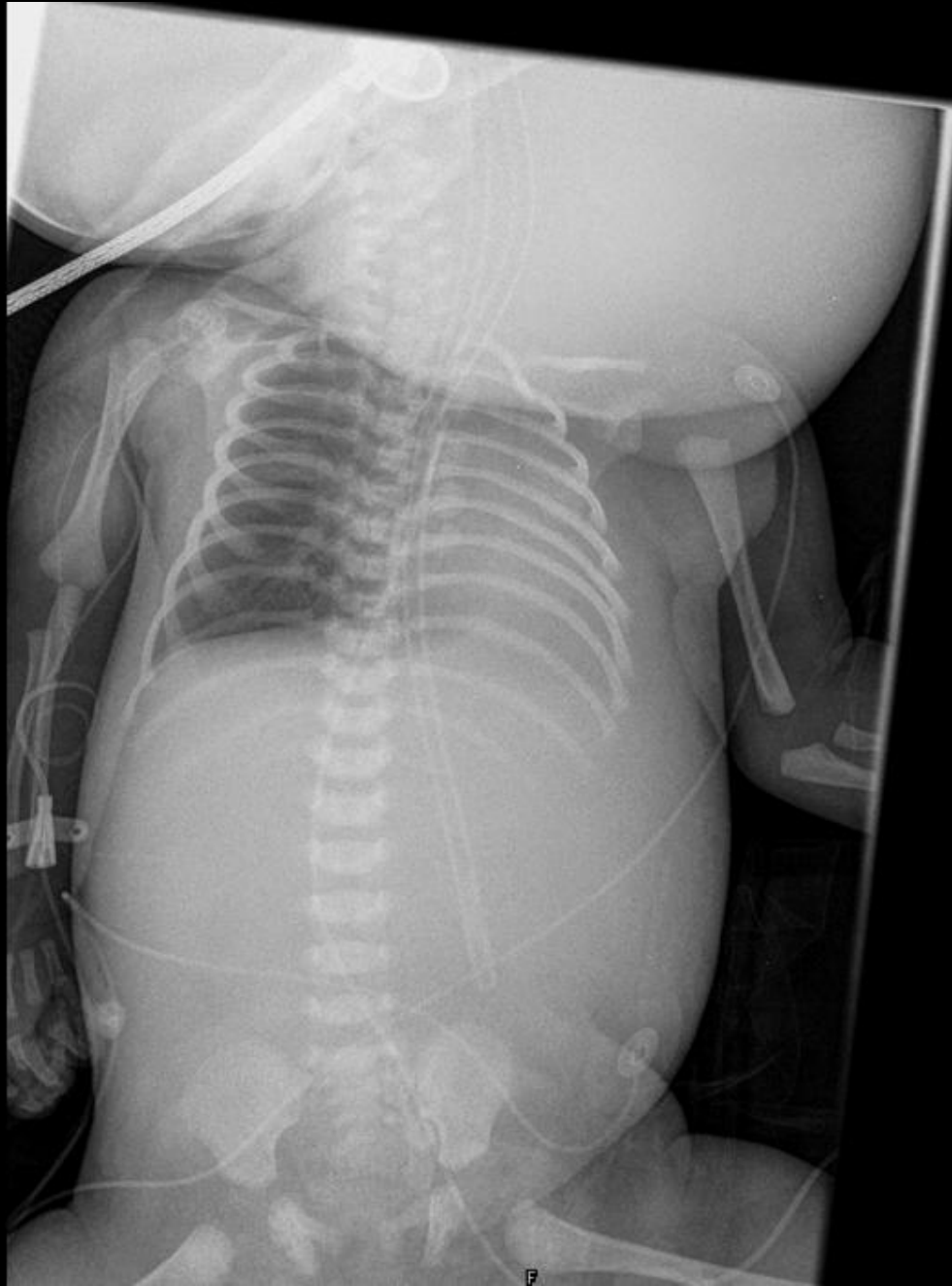
pH	HCO3	CO2	O2	EB	LACTATO
7.18	7.6	21.1	142	-13.0	10

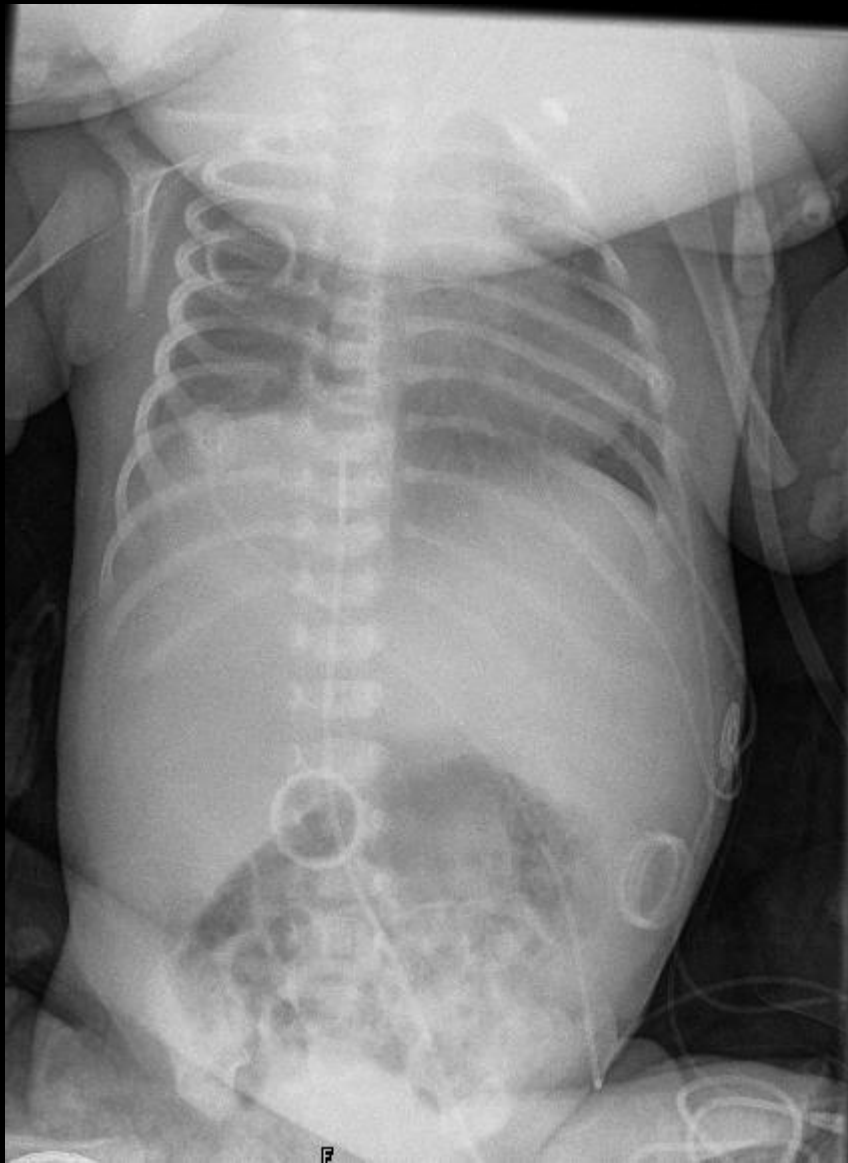
Hb	Hto	Leuc	Ban	Seg	Linfos	Plaq	Gluc	BUN	Cr
9.5 g/dL	27.9 %	53 600	19%	63%	16%	162,000	137 mg/dL	59	1.1

A las 23:00 presenta paro cardiorespiratorio por lo que se inicia RCP, se administran dos dosis de adrenalina a 0.01mgkg y se aumenta la infusión de adrenalina y posterior a 30min de reanimación se declara hora de la muerte 23:30 hrs.



21-06-2013

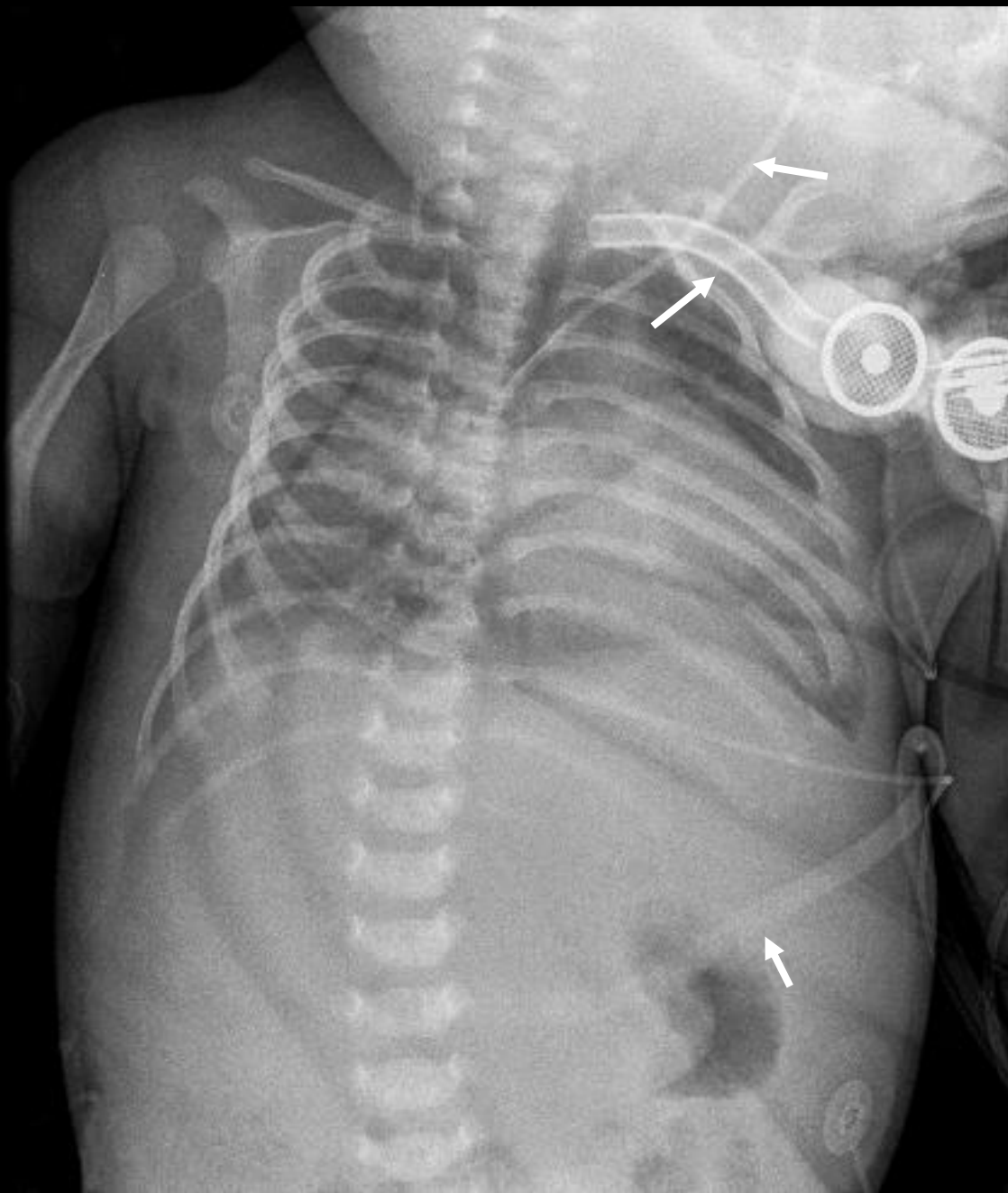




22-07-2013

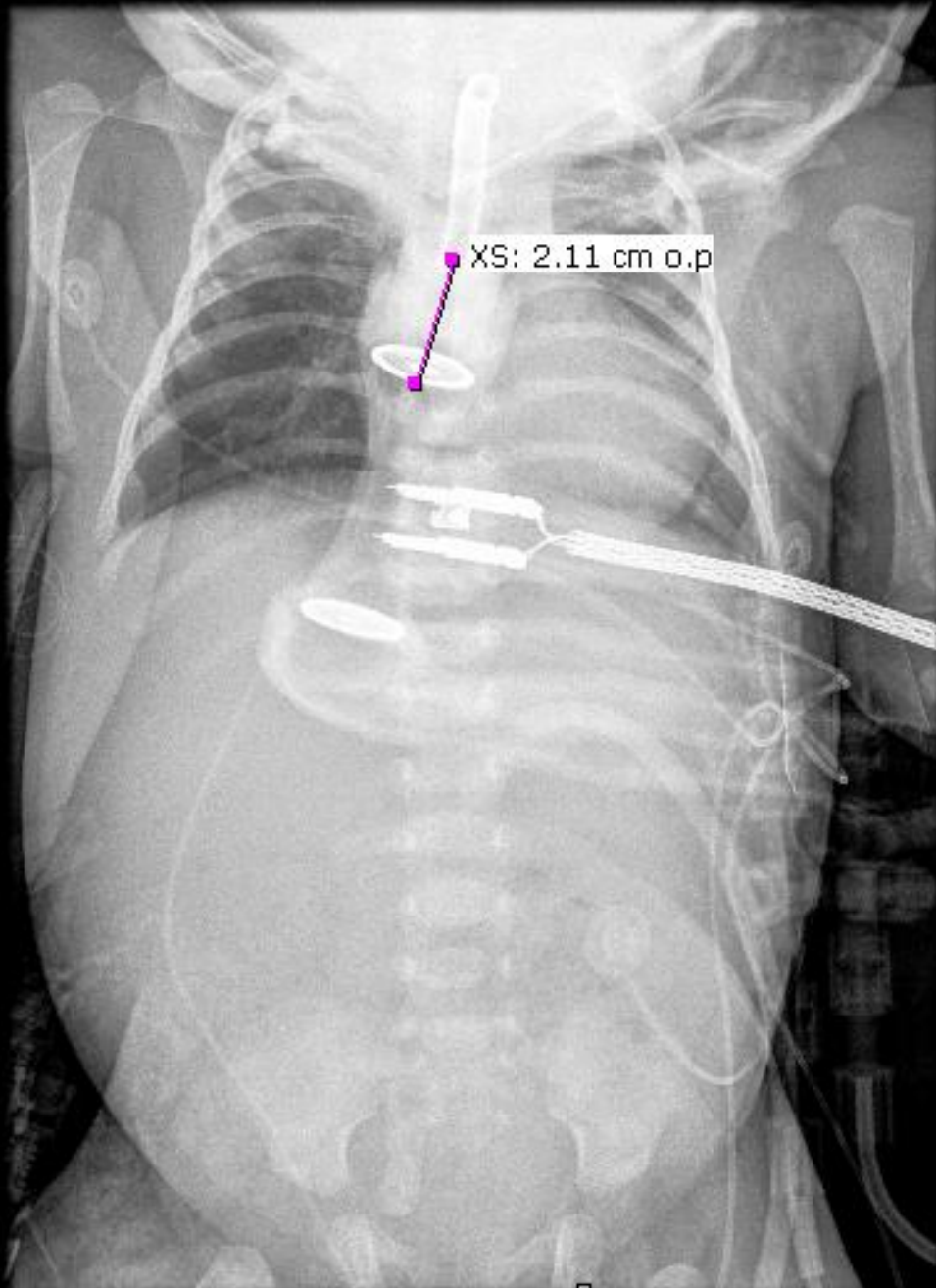


23-07-2013





26-07-2013

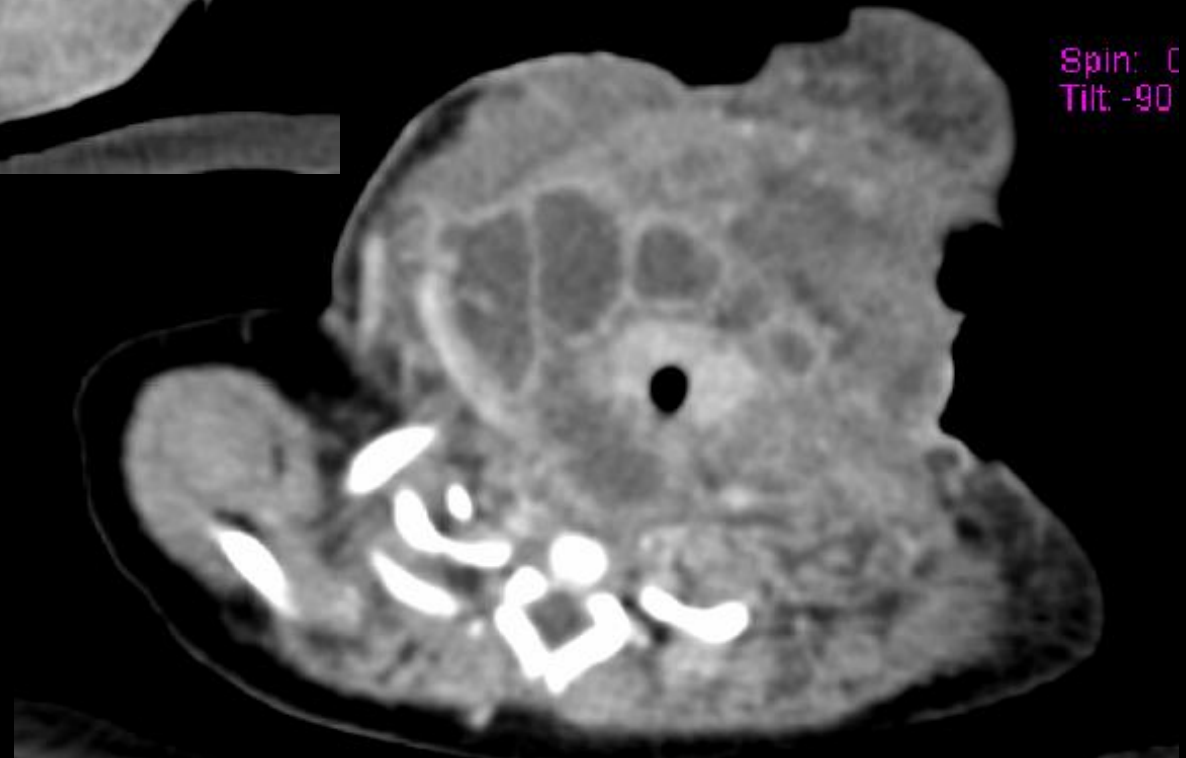
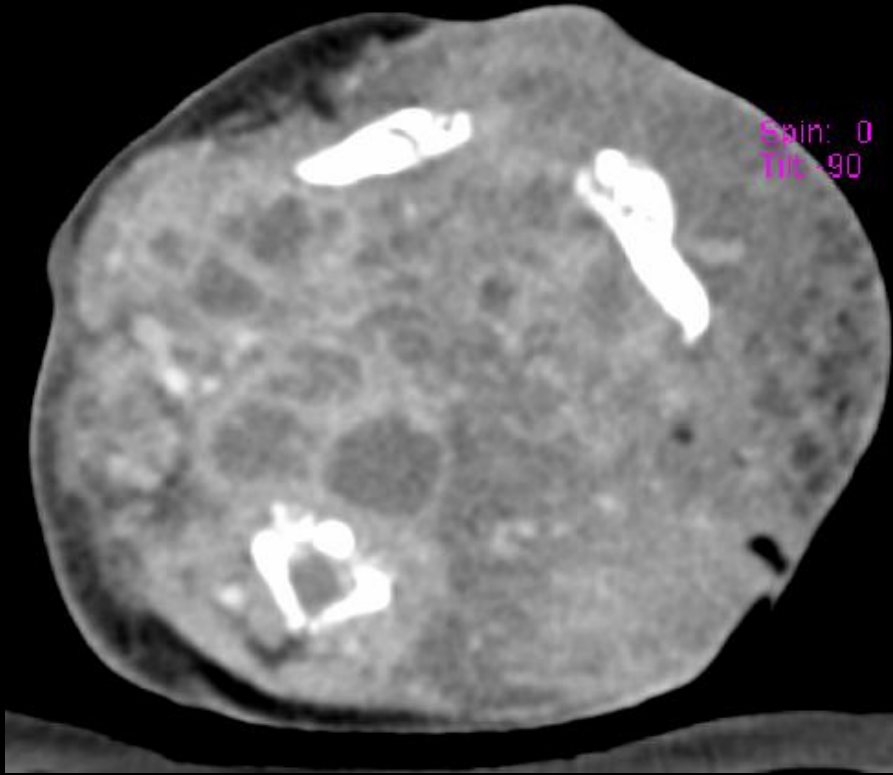




19-08-2013

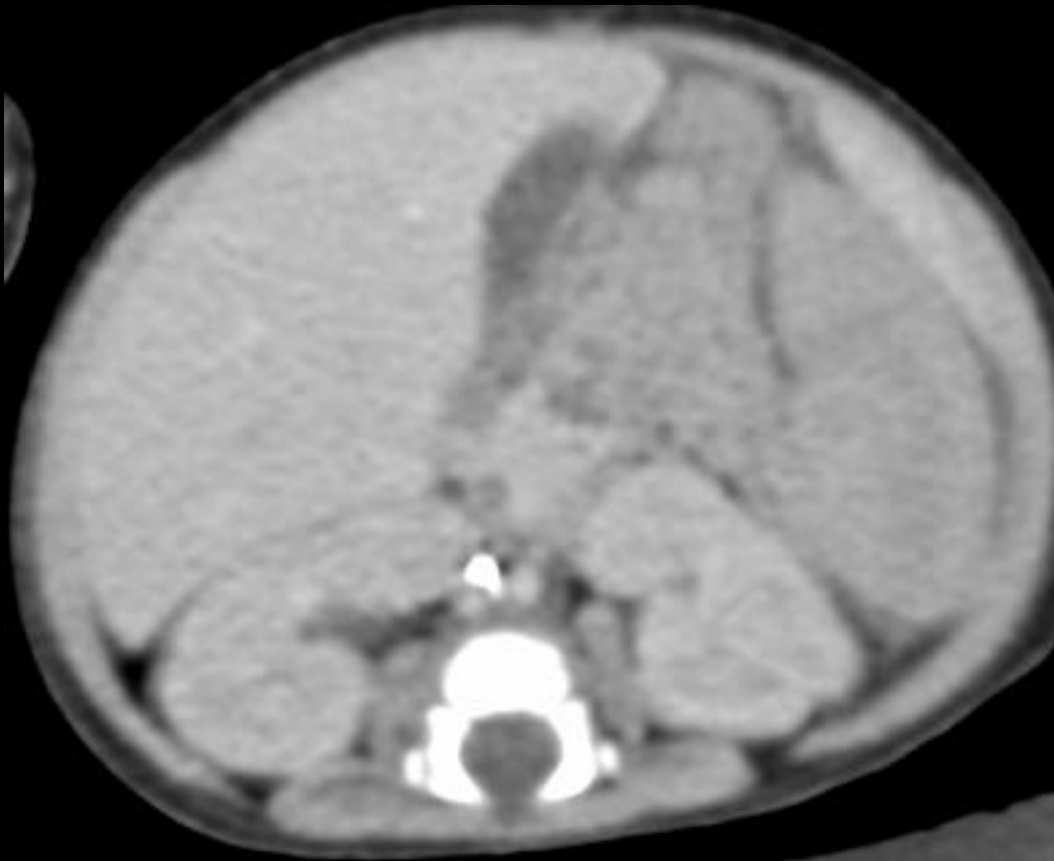


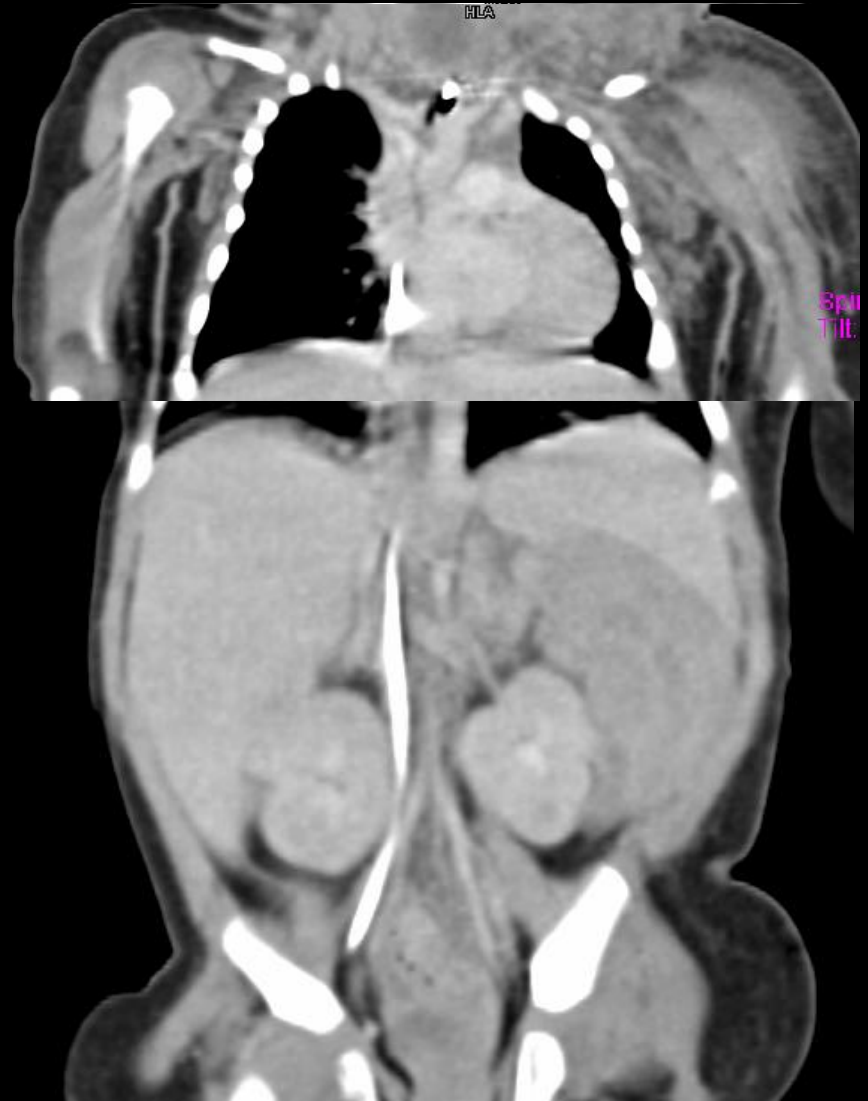
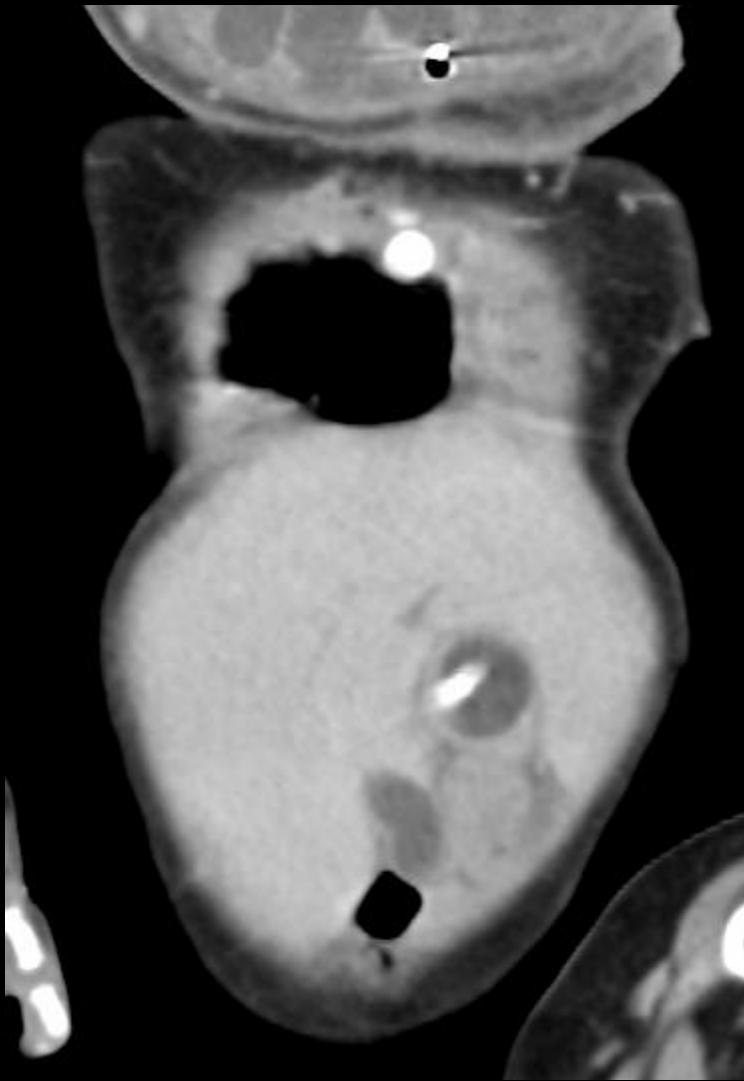
F

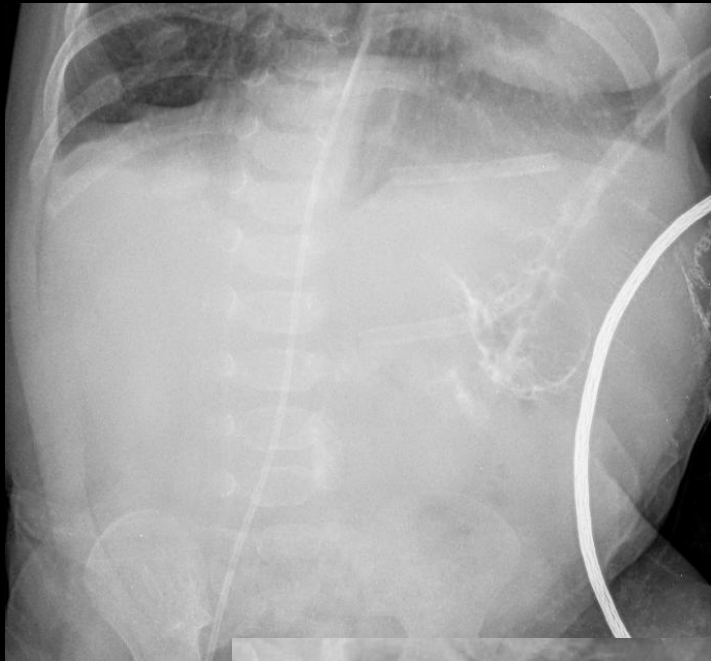












30-10-2013



Posterior a yeyunostomía tipo Whitzel



13-10-2013



Diagnóstico por imagen

- 1. Malformación linfática cervical
- 2. Neumonía
- 3. Reflujo gastro-esofágico severo
- 4. Hepatomegalia
- 5. Cambios quirúrgicos
 - Resección parcial de malformación linfática.
 - Gastrostomía
 - Yeyunostomía