

**SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-13-39**

Miércoles 23 de septiembre de 2015

COORDINADOR: DR. SALVADOR VILLALPANDO CARRIÓN
DISCUSOR: DRA. MARIANA XAIL ESPRIU RAMÍREZ, RIII PEDIATRÍA
PATÓLOGO: DR. STANISLAW SADOWINSKI PINE
RADIÓLOGO: DRA. BERTHA LILIA ROMERO BAIZABAL
RESUMEN: DRA. JAZMÍN NAVARRO MUNGUÍA

NOMBRE: C. M. G. **SEXO:** FEMENINO **EDAD:** 7 MESES, 22 DÍAS
PROCEDENCIA: IXTAPALUCA, EDO. DE MÉXICO **F. NAC.:** 6 ENERO 2013
F. INGRESO (URGENCIAS): 27 AGOSTO 2013 **EGRESO:** 7 OCTUBRE 2013

MOTIVO DE CONSULTA. Aumento de perímetro abdominal.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES. Madre de 21 años, ama de casa, bachillerato incompleto, consumía dos cigarrillos/día desde 4 años previos, sana. Padre de 24 años, electricista, bachillerato incompleto, sano. Hermano de 3 años, sano.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS. Habitan casa propia con todos los servicios, dos habitaciones para seis personas. **ALIMENTACIÓN.** Seno materno un mes, continuó con fórmula de inicio, con módulos de cereal y aceite. Ablactación a los cinco meses. **DESARROLLO PSICOMOTOR.** Sostén cefálico parcial, no gira en su posición, sin sedestación, acude a terapia de rehabilitación. **INMUNIZACIONES.** BCG, una dosis de pentavalente acelular y dos dosis de hepatitis B.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS. Producto G II, control prenatal desde el primer mes, con ingesta de hierro y ácido fólico. Amenaza de aborto a los dos meses, tratada con óvulos no especificados. Infección de vías urinarias y cervicovaginitis en el sexto mes, manejada con ampicilina. Parto hospitalario a las 40 SDG, pesó 3,050 g, midió 49 cm, Apgar 8/9. Egresó a las 48 horas sin la madre, quien permaneció hospitalizada cinco días por choque hipovolémico.

Hospitalizada a los 2 meses de vida por cuadro de gastroenteritis aguda con deshidratación durante 15 días, manejo de antibiótico, una transfusión de glóbulos rojos por anemia y alimentada con sonda orogastrica.

HOSPITAL II NIVEL. Acudió a los 5 meses de edad por presentar nuevamente aumento de perímetro abdominal. Por ultrasonido se detectó hepatomegalia de probable origen congestivo, riñón derecho con probable insuficiencia renal y líquido libre abdominal. Por lo que se refirió a este Instituto Nacional de salud.

25 JUNIO 13. CLASIFICACION. EDAD 5 meses. PESO 4,800 g. TALLA 57 cm. PC 41cm. Acudió aumento de perímetro abdominal de 4 días de evolución. Glasgow 15, bien hidratada, abdomen globoso con hígado a 4-3-4 cm debajo de reborde, peristalsis adecuada, genitales femeninos, fuerza y sensibilidad conservados. **USG ABDOMEN:** líquido libre, edema de pared vesicular, hígado y bazo de tamaño normal. Egresó con espirolactona 2 mg/kg/día y se refirió a Gastroenterología.

Hb	Hto	Plaq	Leuc	Seg	Ban	Linf	Mon
11.6 g/dL	39%	350,000	13,100	41%	1%	51%	6%

BD	BI	BT	FA	ALT	AST	GGT	Alb	Prot T	Lac	Gluc
0.92 mg/dL	0.57 mg/dL	1.49 mg/dL	841 U	74 U	100 U	39 U	2.2 g/dL	5.1 g/dL	1.4 mmol	90 mg/dL

01 Agosto 2013. CE Gastroenterología. Se realiza apertura de expediente. Presenta movilización de aminotransferasas sin colestasis, se solicita tamiz metabólico ampliado, USG doppler y se indica fórmula de inicio concentrada 164 kcal/kg/día, espirolactona 6 mg/kg/día.

27 AGOSTO 2013. URGENCIAS.

PADECIMIENTO ACTUAL.

AUMENTO PERÍMETRO ABDOMINAL. De 8 días de evolución con incremento de 46 a 50 cm, progresivo, con incremento de red venosa colateral.

ICTERICIA. 4 días previos, progresiva, en mucosas y escleras.

DETERIORO NEUROLÓGICO. Progresivo de 2 días con hipoactividad, somnolencia y estupor, con aumento en horas de sueño, sin respuesta al despertarla.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	PA	Glasgow
4,000 g	61 cm	153/min	30/min	80/50 mmHg	37.7°C	53 cm	9

Femenino de edad aparente menor a la cronológica, somnolienta. Normocéfala, pupilas isocóricas, normorrefléxicas, escleras ictéricas, conductos auditivos permeables, faringe hiperémica con hipertrofia amigdalina grado II. Cuello sin adenomegalias. Tórax con asimetría en movimientos de amplexión y amplexación, campos pulmonares con adecuada entrada y salida de aire. Ruidos cardiacos aumentados en frecuencia, sin soplos. Abdomen globoso a expensas de ascitis, blando, depresible, no doloroso, con peristalsis. Extremidades integras, buen llenado capilar, pulsos adecuados en intensidad. Apertura ocular, respuesta verbal y motora al dolor.

LABORATORIO Y GABINETE:

Hb	Hto	Seg	Ban	Linf	Mon	Plaq	TP	TTP	INR	Fibrinógeno
10.4 g/dL	31.4%	23%	7%	40%	20%	114,000	36.4"	60.4"	2.86	90 mg/dL

BUN	Creat	Na	K	Cl	P	BD	BI	BT
19 mg/dL	0.5 mg/dL	127 mEq/L	3.7 mEq/L	89 mEq/L	6.6 mg/dL	7.8 mg/dL	2.6 mg/dL	10.4 mg/dL

ALT	AST	DHL	GGT	Alb	Prot T
180 U	243 U	524 U	27 U	1.7 g/dL	3.7 g/dL

pH	PaO ₂	PaCO ₂	HCO ₃	EB	SaO ₂	Lact
7.5	296	22.3	18.3	-4.1	101%	1.9

MANEJO: ayuno, soluciones de base 80 mL/kg/día, glucosa 6 mg/kg/min, sodio 2 mEq/kg/día, potasio 3 mEq/kg/día, calcio 100 mg/kg/día, magnesio 50 mg/kg/día, cefotaxima 150 mg/kg/día, amikacina 15 mg/kg/día, intubación orotraqueal, se corrigió sodio 1 mg/kg/dosis.

28 AGOSTO 13. INFECTOLOGÍA. Aumento de perímetro abdominal por ascitis, alteración del ciclo sueño vigilia, hiporexia, taquicardia y leucocitosis. Inició cefotaxima y vancomicina a dosis meníngeas, completó 14 días. **HEMATOLOGÍA.** Frotis de sangre periférica con anisocitosis, macrocitosis, acantocitosis; probable cuadro infeccioso y coagulopatía secundaria a patología de base. Indicó vitamina K, plasma y crioprecipitados.

28-29 AGOSTO 13. GASTRONUTRICIÓN. Hipertensión portal intrahepática por ausencia de esplenomegalia, descartar peritonitis primaria. Indicó restricción de sodio a 2 mEq/kg/día, espirolactona 6 mg/kg/día, furosemide 1 mg/kg/día, lactulosa 1 mL/kg/día, rifaximina 20 mg/kg/día, vitamina K 10 mg/día, plasma fresco congelado y crioprecipitados. **TAC CRÁNEO CONTRASTADA:** parénquima cerebral con adecuada diferenciación entre sustancia gris y blanca. Espacios subaracnoideos de la convexidad y cisternas de la base de amplitud normal. Sin colecciones anómalas. Se extubó de manera programada con mejoría clínica.

TP	TTP	INR	DHL	Colesterol	Triglicéridos	HDL	LDL
31.6"	>120"	2.43	477 U	67 mg/dL	38 mg/dL	33 mg/dL	26.4 mg/dL

30 AGOSTO 13. USG ABDOMINAL: hígado con heterogenicidad, bordes microlobulados, vena porta 4.8 mm. Flujo hepatopeta 26 cm/seg, colaterales en hilio con flujo helicoidal. Arteria hepática con IR 0.9. Venas suprahepáticas permeables. Conclusión: daño hepático crónico, hipertensión porta y probable degeneración cavernomatosa de la misma.

Hb	Hto	Leuc	Seg	Ban	Linf	Mon	Alfa 1 Antitripsina	Ag EB	IgM	IgG	EBNA
7.10 g/dL	22.8%	37,300	42%	8%	24%	26%	106 mg/dL		<10 U/mL	<10 U/mL	<5.0 U/mL

VHA	IgM	IgG	VHB	Ag Superf.	Ac Antígeno Superf.	VHC	VIH	Toxoplasma	IgG/IgG
	Neg.	Positivo		No reactivo	Reactivo	Neg.	No reactivo		<3.0 U/mL

Rubéola	IgG/IgM	CMV	IgG	IgM	VHS I	IgG	IgM	VHS II	IgG
	<10 U/mL.		<5.0 U/mL	Neg.		Positivo	No reactivo		Reactivo

31 AGOSTO 13. GASTROENTEROLOGIA. Na 129 mEq/L. Indicó dieta hiposódica, suspendió furosemide. **TAMIZ METABÓLICO. PERFIL AMINOÁCIDOS Y ACILCARNITINAS:** normales. **TSH** 0.9 µUI/ml. **V.R.** <10.0 µUI/ml.

3 SEPTIEMBRE 13. Sin mejoría abdominal y patrón restrictivo, se inició infusión de albumina 25% a 1 g/kg.

6 SEPTIEMBRE 13. INFECTOLOGÍA. Se indicaron 14 días de cefotaxima y vancomicina a dosis meníngeas por cuadro clínico, no se realizó punción lumbar por condición grave del paciente. Ingresó a gastroenterología. **NEFROLOGÍA.** Por tubulopatía proximal descartar errores innatos del metabolismo.

	BUN	Creat	Na	K	Cl	Ca	P	Mg
Sangre	7.5 mg/dL	0.5 mg/dL	146 mEq/L	4.1 mEq/L	101 mEq/L	8.3 mg/dL	3.7 mg/dL	1.9 mg/dL
Orina	204 mg/dL	10.2 mg/dL	50 mEq/L	20.9 mEq/L	54 mEq/L	9.3 mg/dL	36.3 mg/dL	

7 SEPTIEMBRE 13. Sangrado activo en sitio de punción de catéter y tiempos de coagulación prolongados. Se transfundió concentrado plaquetario y plasma fresco congelado.

10 SEPTIEMBRE 13. OFTALMOLOGÍA. Midriasis media, menor en ojo derecho, catarata nuclear en ambos ojos.

14 SEPTIEMBRE 13. SESIÓN CONJUNTA GASTROENTEROLOGIA. Incremento de perímetro abdominal, movilización de aminotransferasas sin colestasis, sin presentar acolia ni coluria, descartaron causas estructurales e infecciosas, general de orina con cetonas y glucosuria.

17 SEPTIEMBRE 13. Deterioro de función renal con creatinina sérica 0.7 mg/dL y caída de la tasa de filtración glomerular, Glasgow 12, gingivorragia, incremento de perímetro abdominal de 2cm, tiros intercostales, aleteo nasal, disociación toracoabdominal. Se intubó. Se suspenden proteínas de la dieta y agrega lactulosa. Vitamina D 25-OH 27.7 ng/mL.

18 SEPTIEMBRE 13. NEFROLOGÍA. Aumento discreto de creatinina y disminución de tasa de filtración glomerular, con índices de falla renal de etiología prerenal. Incrementó dosis de diurético.

HEMATOLOGÍA. Coagulopatía por consumo con riesgo de CID, transfundir crioprecipitados.

19 SEPTIEMBRE 13. INFECTOLOGÍA. Fiebre de alto grado, taquicardia, leucocitosis con neutrofilia, vasodilatación periférica, larga estancia intrahospitalaria. Inició cefepime y amikacina. Ingresó a terapia médica. Algología: confort 8, morfina 100 mcg/kg/do.

Hb	Hto	Leuc	Seg	Ban	Linf	Mon	Amonio	Inmuno- globulinas	IgA	IgE	IgM	IgG
10.9 g/dL	36.1%	20,000	34%	2%	33%	31%	259 µmol/L		393 mg/dL	<17.3 UI/mL	260 mg/dL	1,120 mg/dL

20 SEPTIEMBRE 13. TAC CRÁNEO SIMPLE. Aumento de profundidad de surcos y cisuras; y del volumen compensatorio del sistema ventricular, quiste aracnoideo. Sin evidencia de hemorragia ni isquemia.

21 SEPTIEMBRE 13. Choque compensado que requirió administración de líquidos, vasopresina, norepinefrina e hidrocortisona. Ventilación mecánica con disminución de parámetros. Perímetro abdominal incrementado por ascitis. **Amonio 551 µmol/L. Plaquetas 20,000**

22 SEPTIEMBRE 13. Se suspendió norepinefrina y disminuyó vasopresina, con gastos urinarios >1 mL/kg/hr se disminuyeron parámetros de ventilador. Hipoglucemia, trombocitopenia y tiempos de coagulación prolongados. Se sugirió terlipresina para mejorar distribución de lecho esplácnico y función renal. Se diagnosticó síndrome hepato-renal.

23 SEPTIEMBRE 13. SESIÓN CONJUNTA NEFROLOGÍA Y TERAPIA INTENSIVA. FeNa 0.6. Na U 6 mmol/L Indicó iniciar terlipresina e infusión de albúmina 1 g/kg/día.

26 SEPTIEMBRE 13. TERAPIA MÉDICA. Cirrosis con ascitis, elevación de creatinina, sin mejoría con diurético o albumina, ausencia de choque, sin usar neurotóxicos y sin enfermedad parenquimatosa renal. **Na <130 mEq/L. INFECTOLOGIA.** Se inició fluconazol por formas invasivas positivas en orina. **PA 53 cm. PRESIÓN INTRABDOMINAL: 13 cmH₂O.** Síndrome compartimental causando disminución de la función renal e incremento en parámetros de ventilador. Se realizó paracentesis drenando 1,200 mL, presentando acidosis metabólica compensada, con mejoría en azoados y aumento de gasto urinario.

29 SEPTIEMBRE 13. Se extubó de manera programada y se mantuvo con casco cefálico, sin complicaciones. Siete horas después presentó dificultad respiratoria e insuficiencia respiratoria, por lo que se reintubó.

30 SEPTIEMBRE 13. Presentó sangrado por sonda orogástrica, sin repercusión hemodinámica. En ayuno.

1 OCTUBRE 13. INFECTOLOGÍA. Presentó respuesta inflamatoria sistémica, se amplió cobertura con 100 mg/kg/día.

Hb	Hto	Leuc	Seg	Ban	Linf	Mon
10.1 g/dL	28.94%	25,000	94%	0%	4%	2%

BUN	Creat	BD	BI	BT	ALT	AST	DHL	GGT	Alb	Prot T
19 mg/dL	0.5 mg/dL	10.6 mg/dL	12.7 mg/dL	23.3 mg/dL	27 U	40 U	524 U	27 U	4 g/dL	5.2 g/dL

2 OCTUBRE 13. Hemodinámico inestable, hipotensión, extremidades frías, pulsos débiles, datos de hipoperfusión. **GU** 1.3 mL/kg/hr. Se inició infusión de milrinona.

3 OCTUBRE 13. HEMOCULTIVO: *Enterococo faecium*, resistente a ampicilina y sensible a vancomicina. Se progresó a anfotericina B de complejos lipídicos, continuó norepinefrina.

4 OCTUBRE 13. Se inició ventilación de alta frecuencia, hipoxemia refractaria e hipercapnia, síndrome anémico con coagulación intravascular diseminada. Choque séptico que evolucionó a falla orgánica múltiple (hematológica, hepática, neurológica y renal).

Hb	Hto	Leuc	Seg	Ban	Linf	Mon	TP	TTP	INR	Fibrinógeno
9.4 g/dL	26.9.4%	12,000	82%	0%	14%	4%	45"	87.4"	3.68	120 mg/dL

BD	BI	BT	ALT	AST	Alb	Prot T	Gluc	Amonio
9.9 mg/dL	12.7 mg/dL	22.6 mg/dL	31 U	75 U	3 g/dL	8.3 g/dL	61 mg/dl	144 µmol/l

6 OCTUBRE 13. Hemodinámico inestable, se inició norepinefrina, hiperdinamia, pulsos débiles, oliguria aún con furosemida, con bolo de bumetanida, con ventilación de alta frecuencia. **Na** 127 mEq/L. **Lactato** 3.

7 OCTUBRE 13. Mal estado general, continuó apoyo inotrópico y vasopresor, hipoperfusión, choque refractario a aminos, oliguria, acidosis metabólica, ventilación de alta frecuencia. Presentó sangrado en cavidad oral, cánula orotraqueal y datos de coagulación intravascular diseminada. Bradicardia sin respuesta a manejo con aminos. Finalmente presentó paro cardiorrespiratorio, sin realizar maniobras de reanimación a solicitud de los padres.

Hb	Hto	Leuc	Seg	Ban	Linf	Mon	Plaq	TP	TTP	INR	Fibrinógeno
5.5 g/dL	14.6%	11,600	38%	0%	21%	11%	36,000	56.4"	90.3"	4.77	101 mg/dL

BUN	Creat	Na	K	Cl	P	Mg	Amonio
34 mg/dL	0.6 mg/dL	127 mEq/L	2.6 mEq/L	84 mEq/L	4.1 mg/dL	1.6 mg/dL	207 µmol/L



RADIOLOGIA SIMPLE



25 -JUNIO-2013



26 -AGOSTO -2013



7-SEPTIEMBRE-2015



RADIOLOGIA SIMPLE



17-SEPTIEMBRE -2015



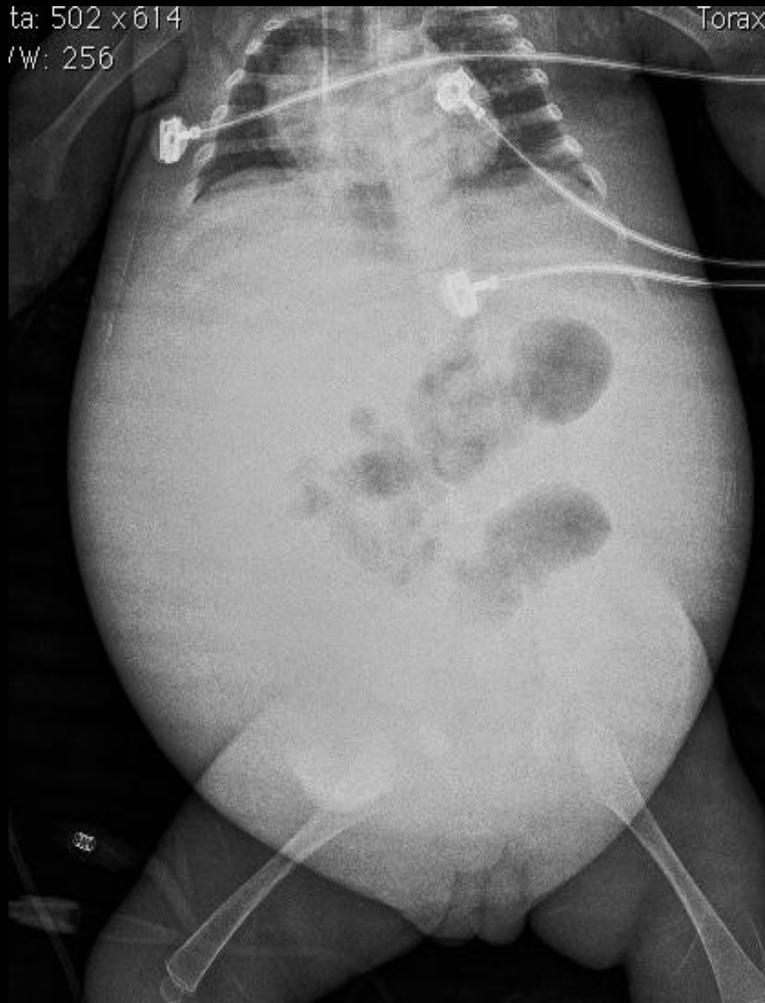
21-SEPTIEMBRE -2013



RADIOLOGIA SIMPLE

ta: 502 x 614
/w: 256

Torax



26-SEPTIEMBRE-2013



04-OCTUBRE-2013



ULTRASONIDO

Tamaño vista: 818 x 614
WL: 127 WW: 255

HIM

SIEMENS
CH6-2 / Abdor
2D
GEN / 4,44 MHz
16 dB / CD 60
Mapa D / RS :
+D=5,1 mm

WL: 127 WW: 255



WL: 127 WW: 255



26-JUNIO-2013

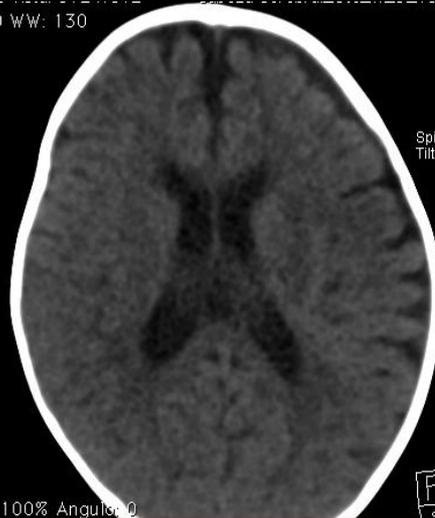


TOMOGRAFIA COMPUTADA

1: 85



0 WW: 130



Spin:
Tilt: -1



Spin:
Tilt: -1

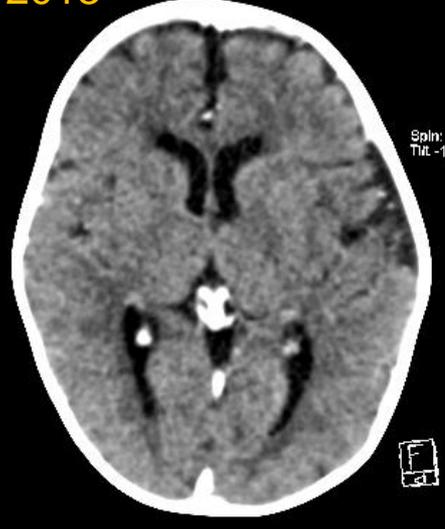
100% Angulo: 0



27 AGOSTO 2013



Spin: 5
Tilt: -11.3

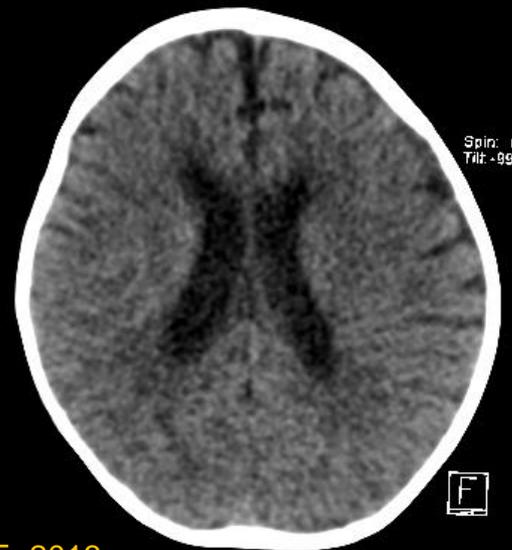


Spin: 4
Tilt: -11





TOMOGRAFIA COMPUTADA



19-SEPTIEMBRE -2013

