

**SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-09-28**

Miércoles 8 de julio de 2015

COORDINADOR: DR. CARLO EGYSTO CICERO ONETO**DISCUSOR: DRA. SANDRA GPE. PULIDO SÁNCHEZ, RV HEMATOLOGÍA PED.****PATÓLOGO: DRA. MA. DE LOURDES CABRERA****RADIÓLOGO: DRA. PILAR DIES SUÁREZ****RESUMEN: JOSÉ RAÚL BECERRIL NEGRETE****NOMBRE: L.G.R.****SEXO: FEMENINO****EDAD: 3 MESES, 8 DÍAS****PROCEDENCIA: TEPOZCUAUTLA, GUERRERO****F. NAC.: 31 DICIEMBRE 2008****F. INGRESO (URGENCIAS): 23 ABRIL 2009****EGRESO: 26 ABRIL 2009****MOTIVO DE CONSULTA.** Tos, rinorrea, dificultad respiratoria y fiebre.**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES.** Madre de 30 años, con primaria, con hipercolesterolemia, con tratamiento no especificado, G IV, P IV. Padre de 43 años, campesino, con primaria, sano. Dos medios hermanos por rama paterna de 14 y 11 años, sanos. Dos hermanos que fallecieron con la misma sintomatología antes de los dos meses, el segundo con linfocitosis hemofagocítica familiar diagnosticada en estudio post mortem. Un hermano de 11 años sano.**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS.** Habitan con padres en casa propia, tipo rural, con electricidad, sin drenaje ni agua potable, fecalismo a ras de suelo. **ALIMENTACIÓN.** Seno materno, complementada con fórmula de inicio. **DESARROLLO PSICOMOTOR.** Sonrisa social y fijación de la mirada al mes. **INMUNIZACIONES.** BCG al nacimiento y poliomielitis.**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS.** Producto G V, con control prenatal desde el tercer mes, con ingesta de multivitamínicos. **USG OBSTÉTRICOS (2º Y TERCER TRIMESTRE):** normales. Cursó con amenaza de aborto al tercer mes. Parto hospitalario a término, y eutócico, pesó 3,420 g, midió 52 cm, Apgar 8/9, sin complicaciones.**2-20 MARZO 09. PRIMER INTERNAMIENTO. URGENCIAS/ONCOLOGÍA.** Acudió referida de Hospital de II nivel con diagnóstico de síndrome linfoproliferativo, por cinco días de evolución con palidez progresiva, fiebre intermitente, astenia y adinamia. Se encontró febril, pálida, con taquicardia, taquipnea, soplo grado III/VI, hígado a 5-5-4 cm de borde costal y bazo a 6 cm. Se transfundió concentrado eritrocitario y plaquetario. **ASPIRADO MÉDULA ÓSEA (AMO):** negativo para infiltración neoplásica, sin hemofagocitosis. Inició protocolo HLH 2004 con dexametasona 10 mg/m²SC/día, etopósido 150 mg/m²SC/dosis y ciclosporina 4 mg/m²SC/día, recibió tratamiento 14 días. Se ajustó dosis de ciclosporina por niveles terapéuticos subóptimos, con incremento de dosis total 20%. **GENÉTICA.** Dió asesoramiento a padres. Egresó con manejo ambulatorio y seguimiento en consulta externa (CE) de oncología.

Hb	Hto	Leuc	Ban	Seg	Ret	Linf	Plaq	Gluc	Creat	Ác. Úrico	TP	TTP	Fibrinógeno	BD
4.4 g/dL	12.9%	4,300	0%	6%	1.8%	93%	27,000	96 mg/dL	0.3 mg/dL	3.8 mg/dL	13.9"	27.5"	178 mg/dL	0.63 mg/dL

BI	BT	FA	ALT	AST	Alb	Colect	Triglic	Ferritina	TORCH	Virus EB	EBNA
0.34 mg/dL	0.97 mg/dL	340 U	194 U	121 U	4.0 mg/dL	163 mg/dL	388 mg/dL	5,955 ng/mL	Neg.	IgM neg.	IgG positiva

26 MARZO-13 ABRIL 09. CE ONCOLOGÍA. Se continuó HLA 2004 por siete semanas, se ajusta 20% más la dosis de ciclosporina por niveles subóptimos en tratamiento.**PADECIMIENTO ACTUAL:** De 20 días de evolución, con:**TOS.** De inicio insidioso, progresivo, en accesos cortos menores a 10 seg.**RINORREA.** De un día, de inicio insidioso, progresivo, blanquecina, continua, en moderada cantidad.**DIFICULTAD RESPIRATORIA.** De un día de evolución, de inicio insidioso, progresivo, referida como aumento de la frecuencia respiratoria y aleteo nasal.**PIELES.** De 14 horas, súbito, en dos ocasiones, cuantificada en 38.6°C, sin escalofríos, sin piloerección o diaforesis, que cedió con antipiréticos.**EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	PC	Llenado Cap.	Glasgow	Silverman
4,740 g	59 cm	192/min	37/min	85/63 mmHg	40°C	37cm	<2 seg.	15/15	2/10

Paciente femenino de edad aparente similar a la cronológica, con buena coloración de tegumentos, hidratada. Normocéfala, pupilas isocóricas normorreflexicas, conductos auditivos con tapones de cerumen, aleteo nasal, narinas permeables con secreción mucosa y blanquecina, orofaringe normal. Cuello cilíndrico, sin adenomegalias. Tórax con tiros intercostales leves, campos pulmonares con rudeza respiratoria y estertores crepitantes basales de predominio izquierdo, intermitentes. Precordio hiperdinámico, ruidos cardiacos rítmicos. Abdomen globoso por panículo adiposo, blando depresible, no doloroso, peristalsis normal. Genitales con fenotipo femenino Tanner I, región perianal sin alteraciones. Extremidades simétricas, pulsos distales de buena intensidad. Fuerza muscular 5/5, reflejos osteotendinosos 2/4, pares craneales sin alteraciones.

LABORATORIO Y GABINETE:

Hb	Hto	Leuc	Ban	Seg	Linf	Pla	TP	TTP	INR	Fibrinógeno	Gluc	BUN	Creat
10.9 g/dL	31.1%	6,100	24%	26%	42%	318,000	18.5"	32.3"	1.40	403.5 mg/dL	118 mg/dL	9 mg/dL	0.4 mg/dL

Na	K	Cl	Ca	P	BD	BI	BT	FA	ALT	AST	Alb
139 mEq/L	5.1 mEq/L	103 mEq/L	9.5 mg/dL	4.6 mg/dL	0.13 mg/dL	0.39 mg/dL	0.52 mg/dL	160 U	41 U	26 U	2.8 g/dL

pH	PaO ₂	PaCO ₂	HCO ₃	EB	Lact
7.41	50.6	23.5	14.6	-9.2	1.8

RX Tórax	
Infiltrado basal der., broncograma aéreo y horizontalización de arcos costales	

MANEJO: ayuno, soluciones de base 150/6/3/3/100/50, cefuroxima 150 mg/kg/día, paracetamol 15 mg/kg/dosis, ciclosporina 12 mg/kg/dosis, dexametasona 0.3 mg/kg/día, vitamina K 0.3 mg/kg/dosis, oxígeno complementario con casco cefálico 9 L/min, FiO₂ 65%.

23 ABRIL 09. ONCOLOGÍA. Paciente con linfocitosis hemofagocítica familiar, en semana siete de tratamiento en Protocolo HLH 2004, con cuadro infeccioso a nivel pulmonar. Sugirió continuar manejo antibiótico y no suspender protocolo. **PANEL VIRAL:** negativo.

24 ABRIL 09. INFECTOLOGÍA. Paciente con neumonía grave, inmunocomprometido, con deterioro ventilatorio, Silverman Andersen 4 (aleteo nasal, tiros intercostales, disociación toracoabdominal y quejido leve), que requirió incremento de oxígeno. **RX TÓRAX:** duplicación de infiltrados bilaterales en menos de 48 horas. Neumonía adquirida en la comunidad grave en paciente de alto riesgo. Se modificó tratamiento antimicrobiano con cefotaxima 150 mg/kg/día, dicloxacilina 100 mg/kg/día y suspendió ciclosporina.

pH	PaO ₂	PaCO ₂	HCO ₃	EB	SaO ₂	Lact
7.31	60.3	68.6	21.6	-9.2	94.1	0.9

25 ABRIL 09. TERAPIA URGENCIAS. Con O₂ complementario, casco cefálico 10 L/min, FiO₂ 80%, Silverman Andersen 3 (aleteo nasal, tiros intercostales y disociación toracoabdominal).

26 ABRIL 09.

Hora	pH	PaO ₂	PaCO ₂	HCO ₃	EB	SaO ₂	Lact
14:15	7.34	49.8	43.5	22.8	-2.1	83.8	2.1

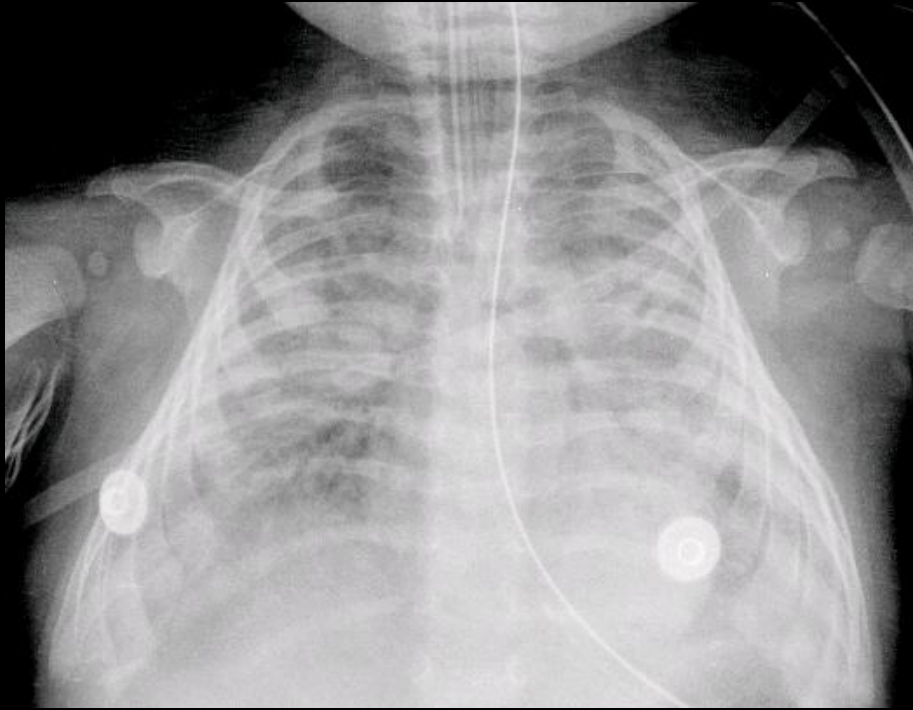
Mala evolución clínica, con dificultad respiratoria aún con oxígeno, SaO₂ hasta 60%, deterioro ventilatorio rápido y progresivo. Se intubó y dejó en modo CMV, con FiO₂ 100%, PIM 24, PEEP 10, TI 0.55. **RX TÓRAX:** imagen radiópaca generalizada en ambos hemitórax, infiltrado con incremento respecto a estudios previos. **19:30 hs.** Por radiografía con datos de neumotórax se colocó sello pleural derecho en dos ocasiones, sin mejoría, se incrementó ventilación mecánica persistiendo desaturación. **20:30 hs. INFECTOLOGÍA.** Deterioro rápido y progresivo, inició cobertura para *Pneumocystis jiroveci* con trimetoprim sulfametoxazol TMP/SMX 20 mg/kg c/6 hs IV. **21:00 hs. TERAPIA MÉDICA.** Malas condiciones generales, se colocó catéter venoso con reserva venosa de 41.6, TA 60/40 mmHg (<P5), extremidades frías y llenado capilar de 3 seg. Se inició dobutamina a 5 µg/kg/min y reanimación hídrica, con discreta mejoría. Se colocó línea arterial sin complicaciones y se realizó minisello pleural en hemitórax derecho por neumotórax marginal. **RX TÓRAX:** neumotórax de mayor dimensión. Se colocó sello pleural derecho con drenaje satisfactorio. Se manejo con adrenalina 1 µg/kg/min, tres cargas de solución fisiológica 0.9% y dos dosis de bicarbonato. Continuó con hipotensión y desaturaciones hasta 50%, aún con presión ventilatoria de 20 y PEEP 12 y FiO₂ 100%. Reserva venosa 44%. **21:45 hs.** Desaturación hasta 45%, requirió PPI, sonda pleural derecha funcional y adecuada posición; TA media 34 mmHg, FC 60/min. Se dio soporte vital avanzado, compresiones 100/min y respiraciones asistidas, se administraron tres dosis de adrenalina a los 2,4 y 6 minutos y maniobras avanzadas por 20 minutos, sin respuesta.



23-04-09



24-04-09



26-04-09

