

**SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2015-21**

Miércoles 06 de Julio de 2016

COORDINADOR: DRA. AIDA MASHENKA MORENO GONZÁLEZ
DISCUSOR: DRA. ALEJANDRA GARZA FLORES RIII PEDIATRÍA
PATÓLOGO: DR. MARIO PÉREZPEÑA DÍAZ CONTI
RADIÓLOGO: DRA. MARÍA TERESA VALADEZ REYES
RESUMEN: DRA. MARKE MARJETTA HOVINMAA

NOMBRE: M.A.H.G.**SEXO:** MASCULINO**EDAD:** 8 MESES**PROCEDENCIA:** IZTAPALAPA, CIUDAD DE MÉXICO**F. NAC.:** 17.08.2014**INGRESO (URGENCIAS):** 12.05.2015**EGRESO:** 16.05.2015

MOTIVO DE CONSULTA: Astenia, adinamia, somnolencia, vómito y fiebre.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 41 años de edad, aparentemente sana, ama de casa, originaria de Oaxaca, sin toxicomanías, no tatuajes. Padre 37 años de edad, aparentemente sano, escolaridad secundaria, empleado, originario de Guanajuato, tabaquismo (+), alcoholismo ocasional, niega otras toxicomanías, no tatuajes. Hermanas de 13, 21, 25 y 26 años y hermanos de 4 y 15 años: aparentemente sanos; un hermano de 10 años con hemofilia A grave. Un hermano falleció a los 13 años por hemofilia A grave y hemorragia cerebral secundaria a traumatismo craneoencefálico. Dos tíos maternos con hemofilia A grave, uno de ellos finado a los 36 años por tumor cerebral.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Casa rentada, de materias perdurables, con servicios de urbanización, 2 habitaciones, no convivencia con animales. **ALIMENTACIÓN:** Seno materno exclusivo 1 mes, posteriormente seno materno y fórmula NAN-1. Introducción de alimentación complementaria: 6 meses. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Se refiere normal sin especificar. **INMUNIZACIONES:** Falta 3ª dosis de rotavirus e influenza.

ANTECEDENTES PERINATALES Producto de gesta 9, para 9. Control prenatal desde el primer trimestre con 3 consultas, 1 USG referido normal. Ganancia ponderal 6.5 kg, consumo de ácido fólico y hierro desde el 2º mes de embarazo. No detecciones de VDRL, VIH, ni hepatitis B. No vacunas durante el embarazo. Embarazo normoevolutivo. Nacimiento a las 36 SGD vía vaginal por ruptura de membranas de 72 horas de evolución sin tratamiento, se utilizó maniobra de Kristeller. Peso al nacer 2,900 gr, talla 49 cm, APGAR 8/9, PC 33cm, Capurro 39SDG. Aplicación de BCG y hepatitis B, sin tamiz. Alta del binomio a las 48 horas sin complicaciones.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS:

22.08.2014: Ingresó a Hospital de 2do Nivel por vómito en 3 ocasiones precedido de náuseas y arqueos, y movimientos tónico-clónicos en hemicuerpo derecho. Ultrasonido transfontanelar con hemorragia intraventricular grado II y edema cerebral. Sitios de punción con datos de sangrado activo, TTPa prolongado (88 seg). Se inició tratamiento con difenilhidantoína, cefotaxima, ampicilina, vitamina K y concentrado eritrocitario. Por sospecha de Hemofilia A, se traslada a este Hospital.

22.08.2014: Conocido HIM, ingresó a UCIN por sospecha de hemofilia A + hemorragia intraparenquimatosa y crisis convulsivas secundarias. USG transfontanelar con hematoma intraparenquimatoso en la circunvolución paracentral izquierda de 4x2x4.2cm. Se continuó tratamiento con ampicilina, amikacina, vitamina K y omeprazol. **HEMATOLOGÍA:** Por antecedente heredo-familiar y prolongación de TTPa, se consideró diagnóstico probable de hemofilia A. Se inició tratamiento con factor VIII al 100% cada 8 hrs por 21 días. (No se realizó cuantificación de factor VIII por falta de disponibilidad de laboratorio).

23.08.2014 GENÉTICA: Probable hemofilia A por antecedente heredo-familiar, TTPa prolongado y hemorragia intracerebral.

26.08.2014 EEG: Moderada disfunción generalizada y moderada actividad epiléptica hemisférica izquierda con dos eventos clónicos-tónicos hemicorporales derechos. **NEUROLOGÍA:** Inicia fenobarbital 5 mg/kg/día.

04.09.2014: Drenaje de hematoma subdural interhemisférico de tercio medio y colocación de drenaje externo previa preparación hematológica con factor VIII. Sangrado 10-15ml, requiere transfusión de concentrado eritrocitario por disminución de 4gr/dL de Hb. Continuo tratamiento con factor VIII hasta el 16.09.2014.

18.09.2014: Egresó a domicilio con fenobarbital 5 mg/kg/día (posteriormente suspendido por falta de recurso económico), vitaminas ACD y sulfato ferroso.

08.10.2014: Presentó sangrado en herida quirúrgica, se agregó punto de sutura y se administró factor VIII al 100 %.

19 al 30.10.2014: Ingresó por bronquiolitis ameritando manejo con BPAP. Por descenso de hemoglobina se realiza USG transfontanelar que reportó hemorragia subaracnoidea grado I sin dilatación. TAC reporta malasia parietal izquierda (infarto antiguo). Se ingresó a piso de hematología para continuar tratamiento con factor VIII cada 12 horas. Se informa a relaciones públicas por falta de familiar con el menor.

CLÍNICA DE PREVENCIÓN DE MALTRATO INFANTIL: Se sugiere terapia familiar para mejorar dinámica familiar y mayor participación del padre.

21.11.2014: Factor VIII 0.1%. Inhibidores de factor VIII 99UB. No acude a consulta de Hematología. Serologías virales negativas.

PADECIMIENTO ACTUAL:

12.05.2015 ASTENIA Y ADINAMIA: De 72 horas de evolución con tendencia a la somnolencia, inicio súbito, progresivo, con respuesta a estímulos táctiles, sin desencadenante aparente.

VÓMITO: De 72 horas de evolución en 3-4 ocasiones al día, postprandial, moderada cantidad, precedido de náuseas, contenido gastrointestinal, asociado a rechazo a la vía oral. Último vómito 3 horas antes de su ingreso.

PIEBRE: De 48 horas de evolución, 6 picos, cuantificados hasta 38°C, sin piloerección, ni diaforesis, cede con metamizol sin especificar dosis.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	Llen cap	SatO2
6.4kg	69 cm	132/min	31/min	123/66 mmHg	37°C	2 seg	97 %

Paciente masculino de edad aparente similar a la cronológica, mal estado de hidratación, ojos hundidos, palidez generalizada, normocéfalo, fontanela anterior normotensa, no hundimientos ni exostosis, membranas timpánicas sin alteraciones, narinas permeables sin agregados, cavidad oral con mucosa oral seca, saliva filante, faringe sin hiperemia, no descarga retrofaringea, cuello cilíndrico con pulsos carotídeos presentes. Tórax con patrón ventilatorio irregular con buena entrada y salida de aire, no se auscultan estertores, ruidos cardíacos rítmicos de buen tono, con frecuencia cardíaca alternante, abdomen blando, depresible, sin datos de irritación peritoneal, no megalias, genitales de acuerdo a edad y sexo, extremidades eutróficas. Neurológicamente con tendencia a la somnolencia, pupilas isocóricas, reactivas a la luz, Glasgow 13.

A su ingreso se administra factor VIII al 100% (500U) por sospecha de hemorragia intracraneal. Se agrega al manejo factor VIIa por tener inhibidores de alta respuesta. Se realiza intubación endotraqueal para preservar la vía aérea. Se inicia infusión de midazolam a 4 mcg/kg/min y soluciones de base 180/1:1/3/100/50. **TAC:** Hematoma subdural izquierdo que abarca todo el hemisferio, se extiende hacia la región supratentorial ipsilateral, base de cráneo e intraparenquimatosa del lóbulo parietal, que condiciona desplazamiento de la línea media contralateral y oblitera las astas frontal y occipital de ventrículo lateral izquierdo. Adecuada relación sustancia gris y sustancia blanca.

LABORATORIO Y GABINETE:

pH	pO2	pCO2	HCO3	LACT	EB
7.40	312 mmHg	33.4 mmHg	20.4 mmol/L	0.7 mmol/L	- 3.5 mmol/L

Hb	Hto	V.C.M.	C.M.H.C.	Leu	Neu	Ban	Linf	Mon	Plaq
7.3 g/dL	22.2 %	77.2 fL	32.9 g/dL	16,700 /uL	60 %	0 %	30 %	10 %	16,000 /uL

Ac. Úrico	BUN	Creatinina	Na	K	Cl	Ca	P	Mg	Osm
5.6 mg/dL	8.0 mg/dL	0.3 mg/dL	136 mEq/L	4.2 mEq/L	99 mEq/L	9.5 mg/dL	4.5 mg/dL	2.6 mg/dL	284 mOsm/kg

BT	BD	BI	PROT	ALB	ALT	AST
0.52 mg/dL	0.13 mg/dL	0.39 mg/dL	7.7 g/dL	3.5 g/dL	25 U/L	28 U/L

TP	TPT	INR
13.2 seg.	121.4 seg.	1.14

NEUROCIRUGÍA: Paciente con hematoma subdural hemisférico izquierdo que ocasiona herniación subfalcial y del cíngulo, ambos uncus adheridos a los pedúnculos. **CRANIECTOMÍA + DRENAJE DE HEMATOMA SUBDURAL** Hallazgos: Duramadre a tensión sin latido, hematoma subdural hemisférico izquierdo agudo 120cc, parénquima pálido, aplanado, late post-drenaje. Colocación de drenaje subdural izquierdo y subgaleal derecho.

13.05.2015 UTIP: Manejo ventilatorio, hemodinámico y de hipertensión intracraneal, PIC máxima 40 mmHg. Se maneja con solución hipertónica, pero por hipertensión intracraneal persistente es manejado con tiopental en infusión. Paciente con datos clínicos de hipoperfusión, hiperlactatemia y oliguria, se maneja con volumen, norepinefrina y adrenalina. Se inicia difenilhidantoína 7mg/kg/día. Se observa salida de posos de café por la sonda nasogástrica.

13.05.2015 NEUROLOGÍA: Valorado por sospecha de crisis convulsivas, sin control de la presión intracraneal a pesar del manejo antiedema. Crisis sintomáticas por el sangrado y tratamiento quirúrgico. Se continúa difenilhidantoína 7mg/kg/día. **INFECTOLOGÍA:** Paciente presenta fiebre durante procedimiento quirúrgico 38.4°C y datos de choque con antecedente de fiebre de 3 días de evolución. Se inicia manejo para sepsis comunitaria con ceftriaxona-amikacina. **CARDIOLOGÍA:** Deterioro hemodinámico secundario a choque hemorrágico, sin disfunción ventricular por el momento. **HEMATOLOGÍA:** Paciente hemofílico con inhibidores por lo que se inicia tratamiento con complejo protrombínico activado (agente bypass) a dosis máxima. Se reportan tiempos de coagulación prolongados, trombocitopenia e hipofibrinogenemia, datos de coagulopatía por consumo. Se sugiere transfundir plasma fresco congelado, plaquetas y crioprecipitados cada 8 horas con valoración riesgo-beneficio ya que éste último no sólo contiene fibrinógeno sino también factor VIII que podría incrementar los inhibidores. No se encuentran familiares en el Hospital, se solicita interconsulta a clínica de prevención de maltrato infantil por ser tercer episodio de sangrado intracraneano y desapego al seguimiento.

14.05.2015: Paciente se mantiene hemodinámicamente estable con norepinefrina, PIC menor a 20 mmHg y PPC sobre 55 mmHg con manejo de hipertensión endocraneana de primera y segunda línea. Continúa manejo antibiótico, complejo protrombínico activado y hemoderivados por coagulopatía por consumo. **CLÍNICA DE PREVENCIÓN DE MALTRATO INFANTIL:** No cuenta con elementos para caso médico-legal, se envía a terapia familiar.

15.05.2015 NEFROLOGÍA: Datos de falla renal aguda, no se pueden tomar índices de falla renal, se sospecha falla intrínseca por antecedente de choque hemorrágico. Indica diálisis peritoneal para manejo de hiperkalemia e hipervolemia. **INFECTOLOGÍA:** Paciente persiste con datos de respuesta inflamatoria sistémica, no se sospecha que la condición de gravedad del paciente se deba a infección, se considera cobertura antimicrobiana adecuada. Cultivo de broncoaspirado (tomado 13.05.2015): *Streptococcus pneumoniae*. **HEMATOLOGÍA:** Continúa con transfusión de crioprecipitados y concentrados plaquetarios **20:15 horas:** Colocación de catéter Tenckhoff previa preparación con complejo protrombínico activado, reportan sangrado escaso, inicia manejo con diálisis peritoneal.

16.05.2015: Paciente se deteriora con lesión renal aguda, coagulación intravascular diseminada y sobrecarga hídrica. Se inicia terapia de sustitución renal, disminuye hemoglobina sérica de 7 g/dL a 3 g/dL, por lo que se abre el catéter de diálisis peritoneal y se observa sangrado a través de éste, por lo que se cierra. El abdomen se encuentra globoso, rígido, sin peristalsis, se sospecha sangrado intraabdominal. USG abdominal con hemoperitoneo. Se administra 1 dosis de FVIIa 1mg.

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	BUN	Crea	Osm
148 mEq/L	6.2 mEq/L	111 mEq/L	9.9 mg/dL	6.0 mg/dL	2.7 mg/dL	39 mg/dL	2.1 mg/dL	315 mOsm/kg

LABORATORIOS 16.05.15 6:00 am:

Hb	Hto	Leuc	Neu	Band	Linf	Mon	Plaq
5.10 g/dL	15.2 %	14,900 /uL	61 %	16 %	19 %	4 %	78,000 /uL

BT	BD	BI	PROT	ALB	AST	ALT
0.61 mg/dL	0.17 mg/dL	0.44 mg/dL	3.5 g/dL	1.9 g/dL	315 U/L	142 U/L

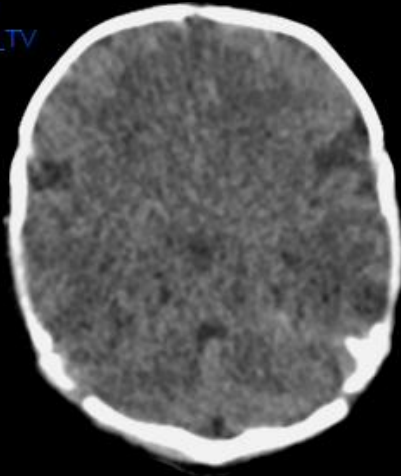
TP	TTPa	INR	Fib
13.5 seg.	> 120 seg.	1.16	171 mg/dL

pH	pO2	pCO2	HCO3-	EB	LAC	SatO2
7.13	128 mmHg	51.4 mmHg	16.5 mmol/L	- 11 mmol/L	8.7 mmol/L	98 %

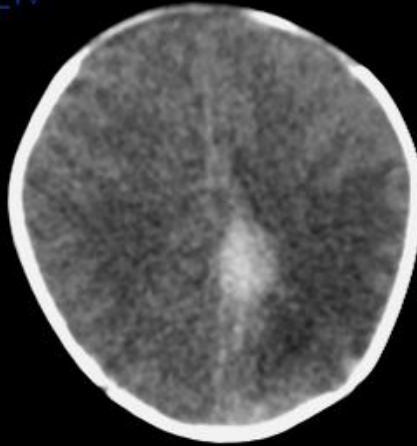
Paciente presenta bradicardia súbita con caída de la tensión arterial. Se inician maniobras avanzadas de reanimación durante 30 minutos, incluyendo administración de factor VIIa, bicarbonato, hemoderivados y bolos de glucosa. El paciente persiste en asistolia, maniobras de reanimación sin respuesta y fallece a las 11:56 hrs.



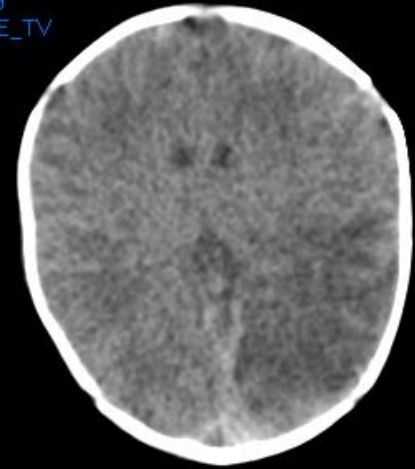
9
LE_TV



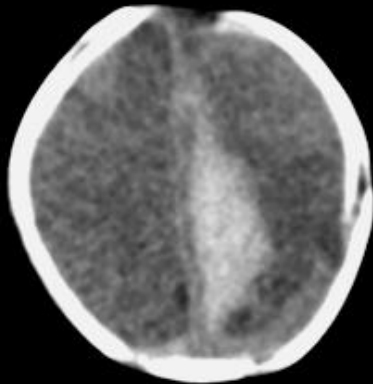
LE_TV



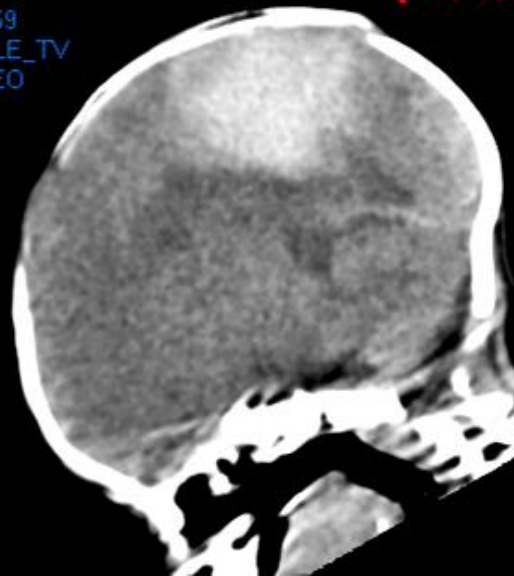
59
LE_TV



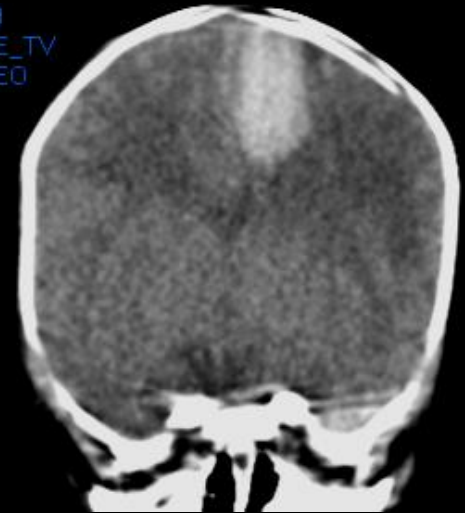
59
LE_TV
EO

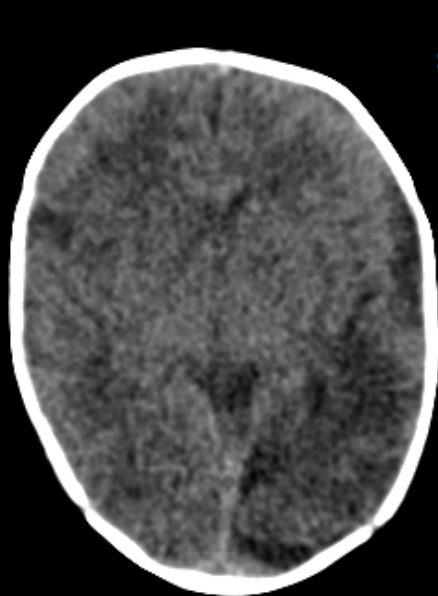


1011094



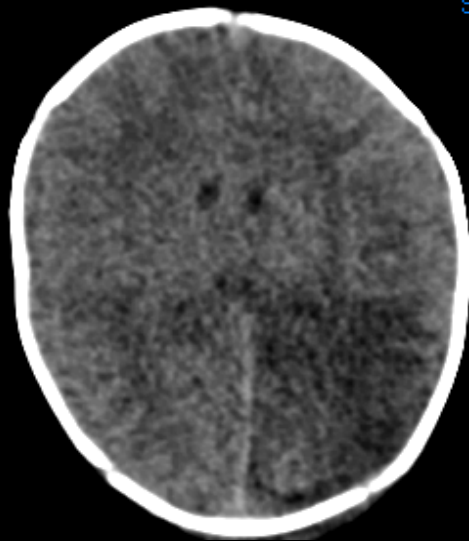
59
LE_TV
NEO





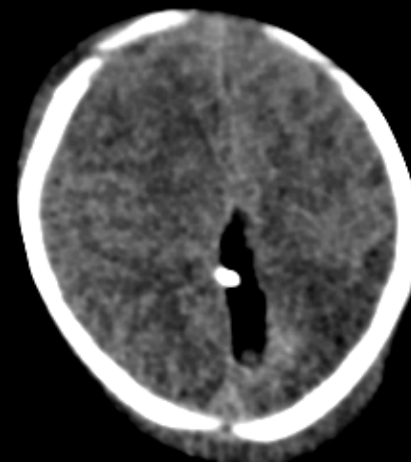
05/0
SIEME

Sp:
Tilt



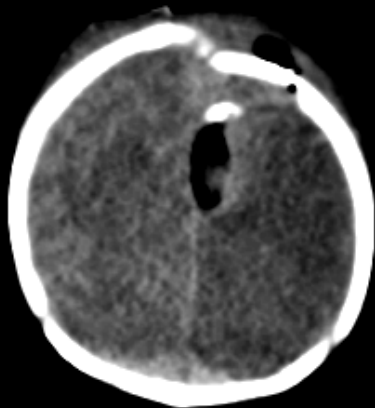
SIEMEN

Spin
Tilt -



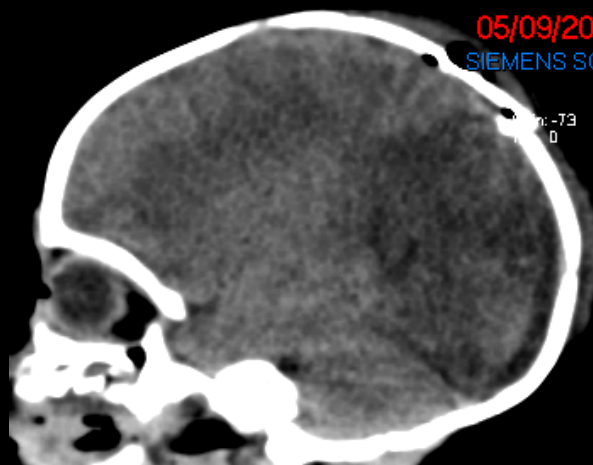
SIEMEN

Spin: 1
Tilt: -2



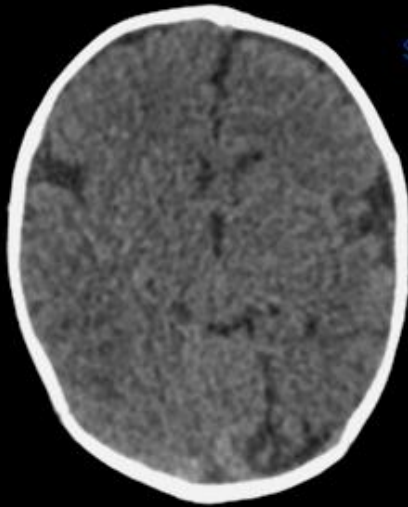
05/09/2014
SIEMENS SOM

73
0

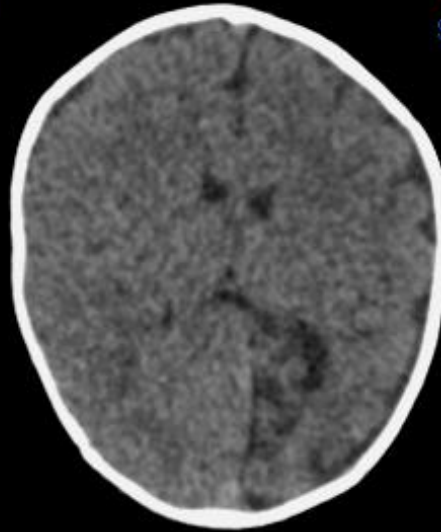




148

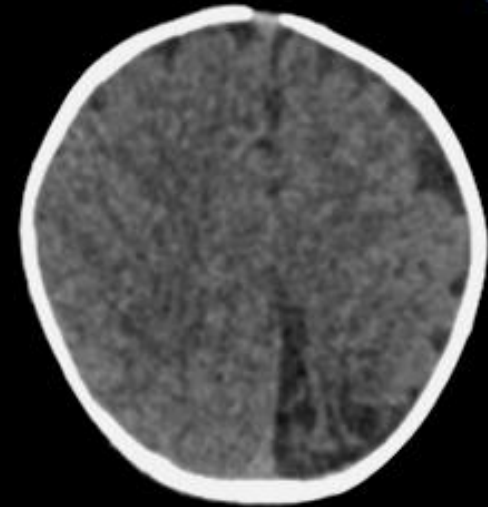


2 18
SIE



241
SIEME

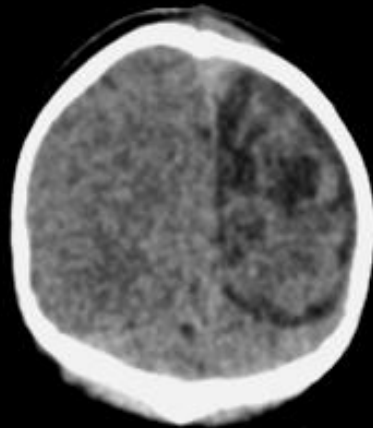
Sp
Tilt



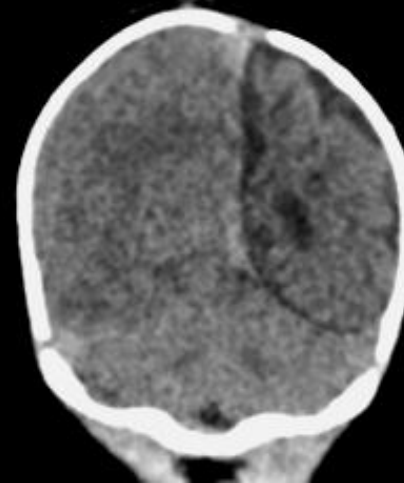
SIEMENS

Spin: -6
Tilt: -79

SIE



SIEME



Sp
Tilt

