



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2016-12

Miércoles 7 de junio de 2017

COORDINADOR: DRA. VERÓNICA FABIOLA MORÁN BARROSO
DISCUSOR: DRA. ALEJANDRA CONSUELO SÁNCHEZ MÉDICO ADSCRITO AL
SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA
PATÓLOGO: DR. CARLOS ALBERTO SERRANO BELLO
RADIÓLOGO: DRA. MARÍA TERESA VALADEZ REYES
RESUMEN: DR. DANIEL OMAR OCAMPO FLORES

NOMBRE: D.A.R.O. **SEXO:** MASCULINO **EDAD:** 3 MESES 24 DÍAS
PROCEDENCIA: EDO. DE MÉX. **F. NAC.:** 02.12.15
1^{ER} INGRESO: 02.03.16 **EGRESO:** 09.03.16
2^{DO} INGRESO: 22.03.16 **EGRESO:** 26.03.16

MOTIVO DE CONSULTA: Síndrome colestásico neonatal con GGT (gamma glutamil transferasa) elevada e hipocolia, visceromegalias, desequilibrio hidroelectrolítico.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 27 años de edad grupo sanguíneo O Rh+, sana, escolaridad primaria completa, ama de casa, negó toxicomanías. Padre de 36 años de edad, sano, escolaridad secundaria completa, campesino. Antecedente de muerte neonatal de primer embarazo durante las primeras 24 horas de vida, sin conocer causa. Hermano de 8 años, sano. Hermano gemelo con cuadro clínico similar al del *propositus*.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes de la misma localidad en el Estado de México, habitan casa rentada, cuenta con 1 habitación para 5 personas, agua y luz; fosa séptica a 20 m del hogar. Negó convivencia con animales. **ALIMENTACIÓN:** Seno materno complementado con fórmula de inicio para prematuro hasta los 14 días, posteriormente sólo fórmula de inicio 60 ml en 6 tomas, a partir de los 2 meses, 120 ml cada 5 horas, inició alimentación complementaria a los 3 meses con chayote y zanahoria. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** De acuerdo a edad: sonrisa social y fijación de la mirada al mes, pinza gruesa al nacimiento, reflejos primitivos presentes, balbuceo. **INMUNIZACIONES:** BCG y Hepatitis (2 dosis), neumococo (1 dosis), rotavirus (1 dosis), pentavalente (1 dosis).

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: G4 A1 C1 P1. Producto de la tercera gesta, embarazo gemelar con control prenatal desde la 6ª semana, con ingesta preconcepción de ácido fólico y hierro. Contó con 8 consultas de control, 8 USG reportados como normales. Antecedente de amenaza de aborto a la 6ª semana, con manejo conservador. Infección de vías urinarias en el 5º mes, con tratamiento oral no especificado; negó aplicación de toxoide tetánico. Antecedente de preeclampsia y obesidad exógena. Paciente es gemelo 1 obtenido a las 35 SDG por Capurro, por vía vaginal, lloró y respiró al nacer, no requirió maniobras avanzadas de reanimación. Peso: 2,110 gr, talla 45 cm, PC 28 cm, PT 28 cm, PA 27 cm, APGAR 8/9, O Rh+. Hospitalizado durante 14 días, se refirió que a horas (no especificó) del nacimiento presentó taquipnea referida como transitoria del recién nacido, manejada con O₂ por casco cefálico durante 2 días. Diagnóstico de sepsis neonatal temprana, manejado con cefotaxima y vancomicina, sin aislamiento de germen. Se realizó exanguinotransfusión (24-Nov-15) por sospecha de hemólisis secundaria a incompatibilidad de grupo; colocación de catéter venoso central yugular interna izquierda. USG renal con leve dilatación calicial en riñón izquierdo. USG transfontanelar normal, sin evidencia de hemorragia.

02.03.16 URGENCIAS 21:00 HORAS: ICTERICIA: Desde el nacimiento, intermitente y progresiva. HIPOCOLIA: Desde el nacimiento, con evacuaciones con disminución de pigmento, 4 a 5 evacuaciones diarias, sin moco ni sangre. Negó crisis convulsivas, sangrado, alteración de sueño-vigilia, vómito, diarrea, aumento de perímetro abdominal o fiebre. Exploración física: Peso 4.3 Kg, talla 53 cm, FC 136/min, FR 38/min, TA 82/58 mmHg, temperatura 37.1°C, llenado capilar 2 segundos, Sat O₂ 92%. Masculino de 3 meses de edad aparente similar a la cronológica, reactivo a estímulos externos, irritable, con tinte icterico generalizado, Kramer V, fontanela anterior normotensa 3x3 cm, posterior no palpable, mucosa oral húmeda, cuello corto, patrón ventilatorio restrictivo. Campos pulmonares con adecuada entrada y salida de aire, murmullo

vesicular conservado, sin estertores o sibilancias. Ruidos cardiacos rítmicos, de buena intensidad, sin soplos audibles. Abdomen con red venosa colateral, blando y depresible, sin ascitis identificable, peristalsis presente, borde hepático palpable 4x5x5 cm debajo de borde costal, polo esplénico palpable de 4 cm. Genitales masculinos Tanner 1, testículos presentes en ambas bolsas escrotales. Extremidades íntegras, eutróficas, pulsos de buena intensidad.

Exámenes de laboratorio:

Hora	Hb	Hto	Leu	Ban	Neu	Linf	Mon	Plaq
19:38	5.8 g/dL	17.7%	28,900 /µl	8%	14.45%	10.98%	3.47%	167,000

Basofilia	Anisocitosis	Microcitosis	Anisocromía
++	+	++	++

Hora	Na	K	Cl	Ca	Creat	P	Glucosa	BUN
19:53	135 mmol/L	3.1 mmol/L	101 mmol/L	8.3 mg/dL	0.3 mg/dL	1.7 mg/dL	88 mg/dL	10 mg/dL

BT	BD	BI	PT	Albúmina	ALT	AST	GGT	Globulina	Cociente A/G
51.43 mg/dL	39.5 mg/dL	11.93 mg/dL	3.6 g/dL	2.3 g/dL	442 U/L	1,104 U/L	237 U/L	1.3 g/dL	1.8
FA	DHL	TP	INR	TTPa					
241.0 U/L	1,591 U/L	29.6 seg	2.48	50.1 seg					

Hora	FA	DHL	TP	INR	TTPa
20:10	241.0 U/L	1,591 U/L	29.6 seg	2.48	50.1 seg

Hora	GGT
20:16	237.0 U/L

Hora	pH	pO2	pCO2	HCO3	Lact	EB	Sat O2
22:14	7.32	26 mmHg	32 mmHg	16.4 mmol/L	5.3 mmol/L	-8.5 mmol/L	46 %

Urgencias: Se indicaron soluciones de base, vitamina K y concentrado eritrocitario 15ml/kg.
Gastroenterología y Nutrición: Síndrome colestásico: Bilirrubina directa mayor a 2 g/dL, FA y GGT elevadas, anemia grave, macrocítica, hipocrómica y regenerativa, de probable etiología hemolítica por aumento de BI, FA y DHL; desequilibrio hidroelectrolítico con hipokalemia, hipofosfatemia, acidosis metabólica descompensada con hiperlactatemia y anion gap elevado. Paciente con patrón colestásico, hepatoesplenomegalia, movilización de transaminasas, prolongación de tiempos de coagulación, anemia macrocítica hipocrómica y regenerativa, acidosis metabólica de anion gap elevado con hiperlactatemia, con cuadro compatible con acidemia orgánica, por lo que se solicitó perfil completo de aminoácidos y EGO para valorar cetonuria. Hipofosfatemia e hipokalemia probablemente por déficit de absorción de hormonas liposolubles. También con presencia de leucocitosis, bandemia, por lo que se solicitó abordaje infectológico. Se inició manejo con calcitriol, vitaminas A, C, D, E, K. **Hematología:** Además de lo anterior, soplo mesosistólico, grado I/IV. Probable anemia hemolítica hereditaria y probable trastorno metabólico. Se refirió tamiz metabólico neonatal ampliado normal, Coombs negativo. Frotis de sangre periférica: Poiquilocitosis normoblastos, basofilia difusa, escasos esferocitos. Monocitos vacuolados con granulaciones tóxicas. Plaquetas normales. Se sugirió a los padres se realizaran BH por esferocitos.
03.03.16 Infectología: Leucocitosis probablemente asociada a proceso inflamatorio no infeccioso. Se recomendó valoración de signos de respuesta inflamatoria sistémica y continuar abordaje para síndrome colestásico. **Cardiología:** Se realizó electrocardiograma y ecocardiograma con diagnóstico de cor sano, soplo funcional por anemia. **Gastroenterología:** Indicó manejo con ácido ursodesoxicólico 20 mg/kg/día cada 12 horas, valmetrol 400 UI cada 8 horas, vitamina E 400 UI cada 24 horas, vitamina A, C, D 1 ml cada 24 horas. Vitamina K 10 mg IV cada 24 horas, espironolactona 6 mg/kg/día, lactulosa 1 mg/kg/do. Ossopan 60 mg/kg/día.

Examen General de Orina 05:19 horas:

Aspecto	Densidad	pH	Bilirrubinas	Urobilinógeno	Cetonas	Glucosa
Turbio	1.020	7.0	6.0 mg/dl	8 mg/dl	15	norm mg/dl

Proteínas	Sangre	Nitritos	Leucocitos
150 mg/dl	250 Eri/ul	Neg	25 Leu/ul

09.03.16: Resultado marcadores de hepatitis B: Antígeno de superficie no reactivo, anticuerpos contra el antígeno de superficie reactivo, core total no reactivo, anticuerpos core M no reactivos. Marcadores de hepatitis C: Anticuerpos contra hepatitis C: no reactivo. Egresó, con seguimiento de síndrome colestásico por consulta externa.

PADECIMIENTO ACTUAL URGENCIAS 22.03.16 11:17 HORAS:

Reingreso a Urgencias por desequilibrio hidroelectrolítico y aumento de perímetro abdominal de 24 horas de evolución.

Peso	FC	FR	TA	Temp	Llen cap	Sat
4.1 kg	119/min	52/min	85/50 mmHg	36.7°C	2 seg	92%

Hb	Hto	Plaq	Leu	Neu	Linf	Mono	TP	TTPa
7.4 g/dL	22%	60,000	8,900/μl	51%	35%	11%	34 s	98 s
Osm	K	Na	Ca	Cl	Mg	P		
248.6 mOsmolKg	2.8 mmol/L	120 mmol/L	8.1 md/dl	87 mmol/L	2.5 mg/dL	2.5 mg/dl		

Examen General de Orina 23:22 horas:

Aspecto	Densidad	pH	Bilirrubinas	Urobilinógeno	Cetonas	Glucosa
Turbio	1.010	7.0	6.0 mg/dl	8 mg/dl	Negativo	Norm mg/dl

Proteínas	Sangre	Nitritos	Leucocitos
25 mg/dl	150 Eri/ul	Pos	100 Leu/ul

Gastroenterología y nutrición 19:00 horas: Paciente con síndrome colestásico en estudio con GGT elevada e hipocolia y desequilibrio hidroelectrolítico.

FC	FR	TA
135/min	23/min	89/55 mmHg

Se encontró con sonda nasogástrica, neurológicamente alerta. Abdomen globoso con PA basal de 44 cm, actual de 46 cm, ascitis positiva +++, no se encontró a tensión, con red venosa colateral presente, peristalsis normal, con dolor leve a la palpación profunda, hepatoesplenomegalia evidente la cual no se logró medir. Datos de hipertensión portal, ascitis, hipoalbuminemia y patrón respiratorio con taquipnea. Aparentemente sin proceso infeccioso concomitante. Se inició manejo con albúmina 1 g/kg/dosis, SBD 80/6/1/3/0/50/P4S, omeprazol 1 mg/kg/do, vitamina K 5 mg cada 24 horas y se indicó abordaje infeccioso.

23/03/2016 06:49 horas:

BT	BD	BI	PT	Albúmina	Globulina	ALT	AST
45.02 mg/dL	32.20 mg/dL	12.82 mg/dL	3.2 g/dL	2.4 g/dL	0.8 g/dL	240 U/L	522 U/L

Química clínica:

Osmolaridad sérica	K	Na	Ca	Cl	Mg	P
251.6 mOsmolKg	3.1 mmol/L	120 mmol/L	9 mg/dL	90 mmol/L	2.7 mg/dL	3.7 mg/dL

Gastroenterología 23:00 horas: Se reportó posible alteración de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa en tamiz metabólico ampliado. Se continuó abordaje del síndrome colestásico y manejo.

25/03/2016 02:30 horas: Se indicó ayuno, albúmina al 25% (1gr/kg/do). **03:00 horas:** Se indicó SDB (100/6/2/3/ NaHCO₃ 2mEq/Kg/50) IV cada 6 horas. SG 10% 104ml, bicarbonato 3 ml, KCl 2:1 2.4 ml, sulfato de Mg 0.6 ml, ABD 10ml, vol. 120ml pp IV 20 ml/hr. **04:00 horas:** Furosemide 0.5 mg/Kg/do; 2.5 mg IV.

05:37 horas:

Hb	Hto	Pla _q	Leu	Neu	Linfocitos
5.4 g/dL	14.3%	57,000	11,400 / μ l	34 %	58%

Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lact	EB	Sat O ₂
05:47 horas	7.27	221 mmHg	22 mmHg	9.8 mmol/L	9.4 mmol/L	-15.8 mmol/L	100%

Terapia intensiva 06:00 horas:

FC	FR	TA	Temp	Llen cap	Sat O ₂
122/min	31/min	100/55 mmHg	36.°C	1-2 seg	100%

Alteración del patrón respiratorio y alteración neurológica por lo que se realizó intubación orotraqueal.

K	Na	Ca	Cl	Mg	P
4.6 mmol/L	123 mmol/L	8.1 mg/dl	88 mmol/L	2.7 mg/dL	3.3 mg/dL
TP	TTPa	INR			
34s	98s	2.84s			

06:30 horas: Nota de gravedad. Treinta minutos antes (06:00 horas) presentó aumento súbito de perímetro abdominal de 42 cm a 45cm, condicionando patrón restrictivo y disminución de gasto urinario sin inestabilidad hemodinámica. **Radiografías:** Con distensión de asas y clínica de ascitis. Se aumentó dosis de espironolactona y manejo de ascitis, dos horas posterior a inicio, continuó con aumento de perímetro abdominal (47 cm), mayor patrón restrictivo. Se indicó plasma fresco (10 ml/kg) 48 ml IV cada 12 horas, concentrado eritrocitario 48 ml IV DU, furosemide 0.5 mg/kg dosis única al final de la hemotransfusión, concentrado plaquetario 1U dosis única IV. Midazolam 100 mcg/kg/dosis, fentanyl 2 mcg/kg/hora, solución glucosada al 25%, 10 ml IV dosis única. **Algología 06:40 horas:** Indicó fentanil 2 mcg/kg/hr. **Cirugía General 14:43 horas:** Colocó catéter venoso central femoral izquierdo. **Gastroenterología 15:15 horas:** Se realizó paracentesis evacuadora, por patrón restrictivo en ventilación mecánica, se obtuvo líquido citrino que se envió para análisis citológico, citoquímico y Gram. Se drenó un total de 50 ml/kg. Se indicó albúmina 2.5% y furosemide 0.5 mg/kg/do, se logró mejora del patrón ventilatorio y adecuada tolerancia al descenso de parámetros de ventilación mecánica.

26/03/16 00:30 horas: Se inició apoyo aminérgico. **00:40 horas:** Se indicó nueva dosis de oncodiuresis y dobutamina.

K	Na	Ca	Cl	Lact
7.8 mmol/L	103 mmol/L	1.2 mg/dl	81 mmol/L	5.7 mmol/L

01:20 horas: Presentó paro cardiorrespiratorio el cual revierte posterior a tres ciclos de RCP, adrenalina y se indicaron soluciones polarizantes por hiperkalemia e hiperlactatemia.

Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lact	EB	Sat O ₂
01:35 horas	7.08	34 mmHg	44 mmHg	12.7 mmol/L	9.1 mmol/L	-15.1 mmol/L	59%

Se dio tratamiento, sin embargo, persistió con datos de hipoperfusión. Posterior a RCP se observó incremento del perímetro abdominal así como datos de tensión del mismo, por lo que se decidió inicio de nueva paracentesis con volumen de 50 ml/kg. Se inició corrección de Na, continuó con medidas

antihiperkalémicas. A pesar de manejo, persistió con hiponatremia y alteraciones electrocardiográficas, se dieron dos dosis de soluciones polarizantes e infusión de furosemide 1 mg/kg/d.

Gasometría venosa central con reserva venosa de 59%.

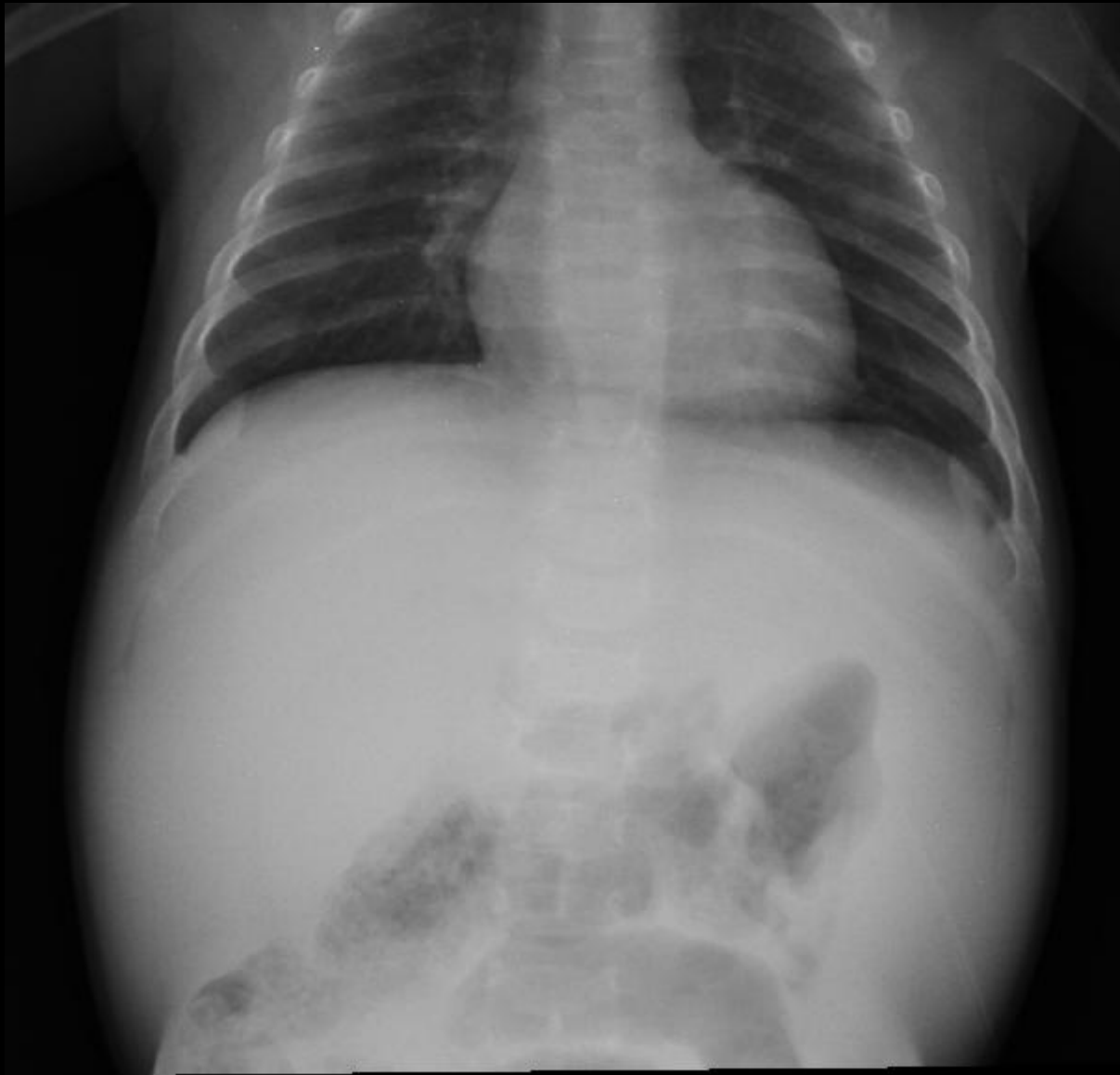
Lact	Na	K	Glucosa
9.1 mmol/L	104 mmol/L	6.6 mmol/L	25 mg/dL

Se administró bolo de glucosa al 10% con control posterior de 66 mg/dL.

Terapia intensiva 02:30 horas: Paciente quien presentó paro cardiorrespiratorio, con retorno de la circulación espontánea tras 3 ciclos de reanimación y adrenalina, continuó manejo con soluciones polarizantes. **03:20 horas:** Presentó nuevamente paro cardiorrespiratorio, realizándose 10 ciclos de RCP, 4 dosis de adrenalina, sin respuesta. **Hora de defunción: 03:47 horas.**

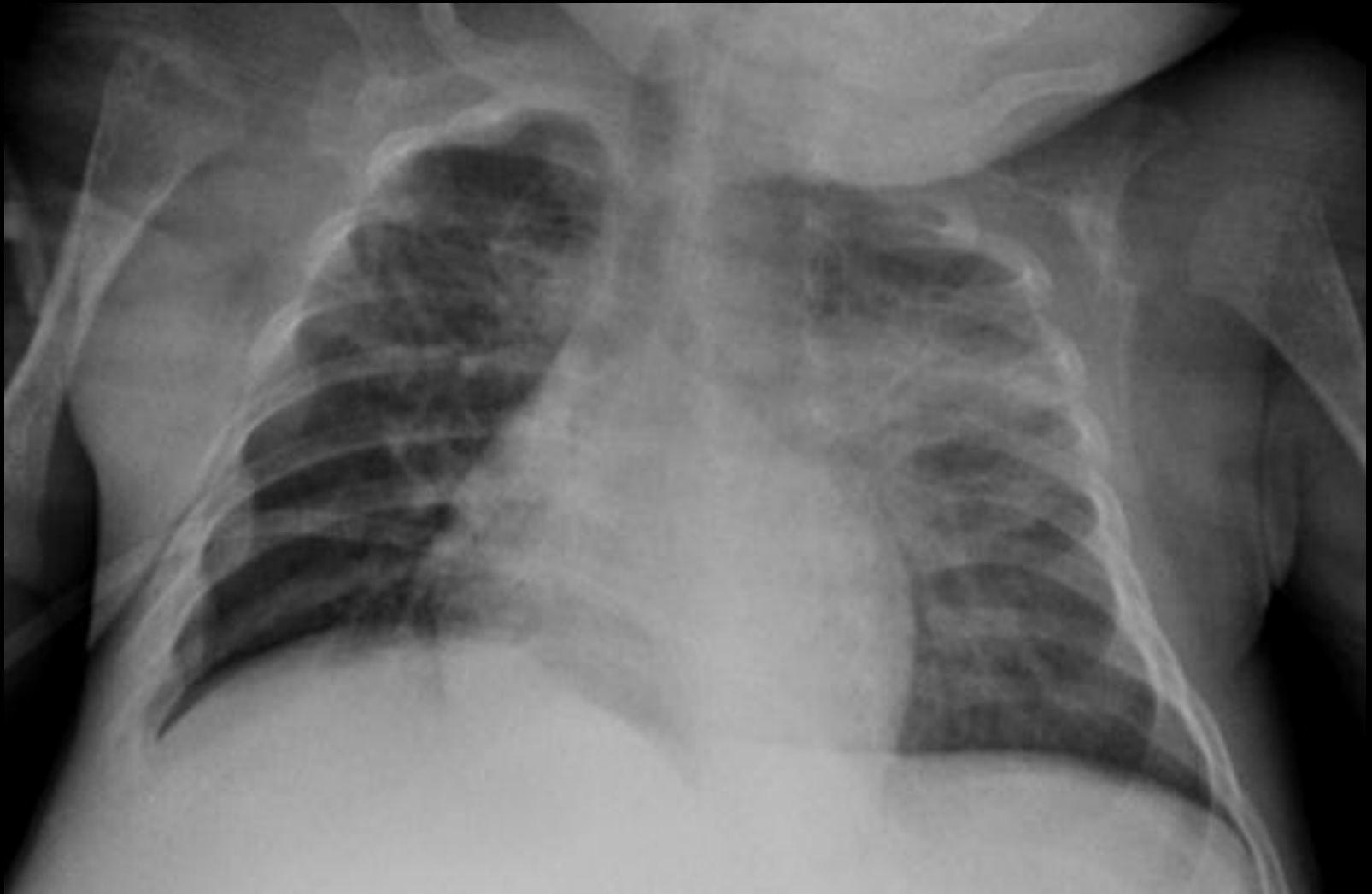


3 Marzo 2016





25 Marzo 2016 3:45 hrs





25 de Marzo 2016 8:02 hrs





25 de Marzo 2016 14:25 hrs

