



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-21-02

Miércoles 20 de abril 2022

COORDINADOR: DR. CARLOS MAURICIO JARAMILLO ESPARZA

DISCUSOR: DRA. PAULINA BERENICE GONZÁLEZ GALVÁN

PATÓLOGO: DR. GUILLERMO RAMÓN GARCÍA

MED. NUCLEAR: DR. NORMAN EMMANUEL BECERRA OSORIO

RADIÓLOGO: DRA. PILAR DIES SUÁREZ

RESUMEN: DR. EMILIO CONTRERAS DÍAZ DE LEÓN R-II PEDIATRÍA

MASCULINO DE 11 AÑOS DE EDAD AL INGRESO, PROCEDENTE DEL ESTADO DE MÉXICO CON ÚLTIMA HOSPITALIZACIÓN DE 0 DÍAS.

MOTIVO DE CONSULTA: Tumoración en metacarpo derecho y porción interna de muslo izquierdo.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 34 años de edad, escolaridad primaria completa, ama de casa, casada, negó toxicomanías, aparentemente sana. Padre de 35 años de edad, escolaridad secundaria completa, empleado, negó toxicomanías, aparentemente sano. Carga genética para diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica por rama paterna. Hermanos de 14, 15 y 16 años, aparentemente sanos.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originario y residente del Estado de México. Habitaba en casa prestada, con todos los servicios intradomiciliarios, cohabitaba con 8 personas en 2 dormitorios, zoonosis negativa. Baño y cambio de ropa diario. **ALIMENTACIÓN:** Alimentación al seno materno hasta los 13 meses, inicio de dieta complementaria a los 10 meses. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Sostén cefálico 2 meses, fijación de la mirada desde el nacimiento, sonrisa social 1 meses, balbuceo 2 meses, sedestación 6 meses, gateo 10 meses, bipedestación 11 meses, marcha 13 meses, bisílabos 8 meses, control de esfínteres a los 18 meses, negó enuresis. **INMUNIZACIONES:** Esquema de vacunación incompleto, no contaba con vacuna contra influenza estacional anual y contra SARS-CoV-2.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Madre de 22 años de edad al momento de la gestación, producto de la gesta 4, G4, P2, C2. Percepción del embarazo a las 6 SDG, con adecuado control prenatal, acudió a 5 consultas, se realizó 2 ultrasonidos, ambos reportados sin anomalías. Ingesta de hematinicos a partir de la percepción. Se aplicó vacuna toxoide tetánico y se realizó pruebas de VIH y VDRL ambas no reactivas. Embarazo aparentemente normoevolutivo. Se obtuvo producto de 40 SDG, vía vaginal, lloró y respiró al nacimiento. Peso 3,300 gr, talla 50 cm, egresó binomio a las 24 horas. Diagnóstico de rhabdomioma alveolar primario de vejiga, metastásico a columna vertebral de T7 a T12, mano izquierda y muslo izquierdo.

16.11.18 URGENCIAS: Aumento de volumen de 2 meses de evolución a nivel del metacarpo derecho y aparición de masa en muslo interno de pierna izquierda que condicionó dolor progresivo, parestesias, imposibilidad para la bipedestación, pérdida de control de esfínteres urinario y rectal a partir del 04.11.18. Presentó hemiplejía izquierda y alteración a nivel sensitivo L5-S1. Se solicitó resonancia magnética, la cual reportó tumor extra axial a nivel de T7 y T12 hipointenso, de densidad homogénea que condicionó compresión medular, con realce e hiperintensidad en T2, extendiéndose por delante del cuerpo vertebral de dichos niveles. **ONCOLOGÍA:** Se encontró con datos de compresión medular, considerándose urgencia oncológica por lo que se inició manejo con dexametasona intravenosa 1 mg/Kg/día.

21.11.18 CIRUGÍA ONCOLÓGICA: Se realizó toma de biopsia incisional, se encontró tumor en muslo izquierdo de 3x3 cm. **PATOLOGÍA:** Las improntas y cortes mostraron neoplasia histológicamente maligna que se componían de células monótonas de pequeño tamaño, de núcleo redondo y basófilo y escaso citoplasma basófilo, las cuales se encontraron alternando con escasas células de núcleos excéntricos y mayor cantidad de citoplasma, se disponía de un patrón sólido predominante, con áreas de disposición alveolar. Las inmunorreacciones mostraron miogenina y MyOD1 positivo nuclear fuerte. Diagnósticos: tumor de muslo, rhabdomioma alveolar con patrón sólido. Biopsia de médula ósea: negativo para infiltración a médula ósea.

22.11.18: Tomografía computada de miembro superior contrastada: se identificó lesión ocupante

heterogénea, de márgenes bien definidos y lisos que se encontraba localizada en región cubital de mano izquierda, con dimensiones de 57.76x36.72x27.75 mm, con aparente afectación del cuarto y quinto metacarpianos. Se documentó otra lesión de similares características con márgenes bien definidos y lobulados con dimensiones de 25x26 mm con una zona de hipoatenuación en su interior con 55 UH promedio.

23.11.18 ONCOLOGÍA: Se realizó punción lumbar en espacio L4 con aguja tipo Quincke, se obtuvo líquido cefalorraquídeo amarillo. Se aplicó quimioterapia intratecal: vincristina 1 mg/m², ciclofosfamida 300 mg/m²/do. Marcadores tumorales: alfafetoproteína 0.90 ng/mL, beta gonadotropina <1.2 mUI/mL, antígeno carcinoembrionario 1.24 ng/mL.

27.11.18 ONCOLOGÍA: Se inició primer ciclo de vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida

28.11.18 INFECTOLOGÍA: Se integró sepsis con foco urinario. Inició manejo con cefepime 150 mg/Kg/día y amikacina 15 mg/Kg/día.

30.11.18: Tomogammagrafía con cloruro de talio 201: evidencia de viabilidad tumoral en mano izquierda en relación con diagnóstico de envío.

06.12.18 ONCOLOGÍA: Se realizó ultrasonido de vejiga por presencia de hematuria macroscópica, con presencia de lesión sólida en pared vesical posterior, ya visualizada en estudio previo de tomografía, sin cambios significativos.

07.12.18 INFECTOLOGÍA: Se encontró febril, con mucositis grado III. Biometría hemática con neutrófilos totales de 300. Se integró diagnóstico de fiebre y neutropenia, se inició manejo con meropenem 100 mg/Kg/día y amikacina 15 mg/Kg/día.

12.12.18 INFECTOLOGÍA: Se integró diagnóstico de candidiasis bucal y se inició manejo con fluconazol 12 mg/Kg como impregnación y 6 mg/Kg/día como mantenimiento.

20.12.18 ONCOLOGÍA: Se administró segundo ciclo con vincristina, doxorubicina y ciclofosfamida.

05.03.19: Resonancia magnética contrastada de neuroeje: persistió deformidad de los cuerpos vertebrales T7 y T12, con aumento de su densidad en tomografía computada y disminución de su intensidad de señal en T12 en resonancia magnética. Tras administración de gadolinio endovenoso, no se observaron realces anómalos.

16.05.19 RADIOTERAPIA: Recibió radioterapia del 16 de mayo al 28 de junio del 2019.

23.03.20 URGENCIAS: Ingresó por hematuria macroscópica. Biometría hemática: hemoglobina 3.4, hematocrito 10.5, plaquetas 70,000, neutrófilos 820, linfocitos 31.7, monocitos 11.2, eosinófilos 0.7, basófilos 0.1. Examen general de orina con eritrocitos abundantes. Ultrasonido renal: imagen adherida a pared vesical, no móvil sin vascularidad al Doppler de 2.2x1.2x2.0 cm, compatible con coágulo. Requiere transfusión de concentrado eritrocitario 500 ml en dos ocasiones. Alta el día 26.03.20.

14.12.20 URGENCIAS: Ingresó con datos sugestivos de recaída a sistema óseo con presencia de red venosa colateral en fosa ilíaca derecha, aumento en diámetro de extremidad pélvica derecha y angiotomografía que evidencio masa en hueso pélvico y fosa ilíaca derecha que desplazaba estructuras vecinas y colapsaba la circulación venosa sugiriendo probable recaída ósea. Dímero D 5,495, por lo que se inició manejo con enoxaparina 1 mg/Kg/do cada 12 horas, prueba PCR para SARS-CoV-2 positiva, por lo que pasó a área de hospitalización COVID-19.

21.12.20 ONCOLOGÍA: Se inició con 2^{da} línea de tratamiento con quimioterapia con 1^{er} ciclo ICE (ifosfamida, carboplatino y fosfato de etopósido) por presencia de aumento de volumen y estudio de tomografía simple y contrastada de cuello, tórax, abdomen y pelvis con evidencia de lesiones basales en los grupos musculares de región glútea con extensión al músculo psoas ipsilateral que generaba adelgazamiento de la cortical y patrón C de hueso ilíaco compatible con rhabdomyosarcoma.

22.12.20 ONCOLOGÍA: Se tomó biopsia en espina ilíaca posterosuperior izquierda con diagnóstico de rhabdomyosarcoma con patrón sólido, residual, necrosis del 30%. Biopsia de médula ósea negativa para células neoplásicas.

27.12.20 INFECTOLOGÍA: Se integró sepsis asociada a cuidados de la salud por presencia de fiebre, taquicardia y leucopenia. Se inició manejo con meropenem 100 mg/Kg/día por 10 días.

04.01.21 INFECTOLOGÍA: Se inició manejo con anfotericina B liposomal 5 mg/Kg/día durante 7 días por contar con factores de huésped como neutropenia profunda, uso de quimioterapia previa y no tener respuesta al tratamiento antibiótico (ruta crítica).

12.01.21 Anti-Xa: 0.57 U/ml

15.01.21 ONCOLOGÍA: Alta a domicilio.

16.01.21: Se suspendió enoxaparina y se inició manejo con apixabán 5 mg cada 12 horas.

20.01.21: PCR SARS-CoV-2 negativo.

21 al 28.01.21 ONCOLOGÍA: Se administró 2^{do} ciclo ICE (ifosfamida, carboplatino y fosfato de etopósido).

PADECIMIENTO ACTUAL 06.02.21 URGENCIAS 09:05 HORAS:

Dificultad respiratoria, de 24 horas de evolución (inició 12:00 pm del 05.02.21), de inicio insidioso, de tipo progresivo, referida como aumento de la frecuencia respiratoria, sin exacerbantes, ni atenuantes. A su ingreso, sin esfuerzo respiratorio. Cianosis peribucal y de extremidades inferiores de 24 horas de evolución, de inicio insidioso y progresivo. Somnolencia de 2 horas de evolución de inicio insidioso, referido como disminución de las actividades y de la respuesta a estímulos

EXPLORACIÓN FÍSICA:

| Peso | Talla | FC | FR | TA | Temperatura | Llenado Capilar | Sat O ₂ |
|-------|--------|----|----|----|-------------|-----------------|--------------------|
| 50 Kg | 151 cm | - | - | - | - | 4 segundos | 0% |

Paciente sin respuesta, con mal estado general, palidez de piel y mucosas, no respondía a estímulos verbales ni dolorosos. Pupilas midriáticas y arreflécticas. Presentó lesión costrosa en región de labio inferior con base eritematosa, ausencia de esfuerzo respiratorio sin presencia de movimientos respiratorios y cianosis generalizada. Ausencia de pulsos periféricos y centrales, sin ruidos cardíacos al momento de la evaluación, llenado capilar no evaluable por palidez intensa. Abdomen blando, depresible, sin movimientos, sin presencia de peristalsis. Área genital sin lesiones, genitales Tanner III. Paciente masculino que no respondía a estímulos por lo que se iniciaron maniobras avanzadas de reanimación. Se colocó acceso intraóseo por donde se administraron 4 dosis de adrenalina durante 20 minutos. Se aseguró vía aérea con mascarilla laríngea número 2, sin eventualidades. Se administró gluconato de calcio 1 gr IV dosis única, bicarbonato 50 mEq IV en dos dosis, además solución glucosada al 50% un total de 50 ml IV dosis única 1 gr/Kg, con retorno de la circulación espontánea. Se inició infusión de adrenalina 0.1 mcg/Kg/min con titulación a dosis respuesta hasta 0.3 mcg/Kg/min. Se solicitó hemotransfusión masiva. Se realizó intubación orotraqueal con cánula número 7 con globo al segundo intento, se fijó en número 20 labial y se colocó ventilación mecánica en asisto-control controlado por volumen con 360 de volumen, FiO₂ 100%, PEEP 4. Se constató hipotensión arterial con 55/32 mmHg por lo que se administró carga hídrica de solución Hartman 500 ml IV en dosis única.

Estudios de laboratorio:

| Hemoglobina | Hto | Leucocitos | Neutrófilos | Bandas | Linfocitos | Monocitos | Plaquetas |
|-------------|------------------|-----------------|-----------------|------------------|---------------|-----------|-------------|
| 1.9 g/dL | 5.3 % | 300 | 32.7 % | - | 48.1 % | 5.5% | 1 |
| pH | pCO ₂ | pO ₂ | sO ₂ | HCO ₃ | Osm | Glu | Lact |
| 6.5 | 41.5 mmHg | 5.6 mmHg | 0 % | 4.3 mmol/L | 276.3 mmol/Kg | 42 mg/dL | 11.9 mmol/L |
| K | Na | Ca | Cl | | | | |
| 7.0 mmol/L | 137 mmol/L | 1.24 mmol/L | 104 mmol/L | | | | |

09:53 HORAS: Presentó evento de bradicardia y ausencia de pulsos periféricos, se administraron nuevamente maniobras avanzadas de reanimación. Requirió adrenalina en 3 ocasiones, se administró carga rápida de transfusión plaquetaria 10 mg/Kg/do y se inició transfusión en bolo de concentrado eritrocitario 20 mg/Kg/do. Posterior al quinto ciclo de reanimación avanzada se constató anisocoria con pupilas sin reacción al estímulo luminoso. **Hora de defunción: 10:05 horas.**