



# INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

## SESIÓN ANATOMOCLÍNICA

### JUEVES 02 DE JULIO DE 2009

**PRESIDE:** DR. GUILLERMO SÓLOMON SANTIBÁÑEZ  
**COORDINA:** DR. RICARDO SAINZ CASTRO  
**PATÓLOGO:** DR. RODOLFO RODRÍGUEZ JURADO  
**T.M.S:** TMS. FRANCISCA RUIZ ESTRADA  
**RESUMEN:** DR. ADOLFO CARDENAS AGUIRRE

**NOMBRE:** GVN  
**GÉNERO:** FEMENINO  
**FECHA DE NACIMIENTO:** 12-10-07  
**LUGAR DE NACIMIENTO:** SAN MARCOS, GUERRERO  
**FECHA DE PRIMER INGRESO:** 23-05-08  
**FECHA DE SEGUNDO INGRESO INP:** 06-06-08  
**FECHA DE DEFUNCIÓN:** 14-06-08

#### **ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES**

Madre de 18 y padre de 23 años sanos, abuelo materno con osteoartritis. Resto interrogados y negados.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS**

Producto de la gesta 1, control prenatal cada 3 meses y al final cada mes. Se aplicaron dos dosis de Td y ácido fólico desde el primer trimestre. Refiere IVU aparentemente sin tratamiento. Obtenida por parto eutócico, peso al nacer 3500 g, desconoce talla y apgar, egresada como binomio sano a las 24 hr.

Alimentada a seno materno por 4 meses e inicia sucedáneos de inicio (refiere que le suspendieron la lactancia por TORCH positivo). Ablactación a los 6 meses con papillas comerciales y naturales de frutas y verduras, no ha iniciado otros alimentos.

Sostén cefálico 2-3 meses, sonrisa social 3 meses, rodó a los 6 meses, no ha logrado sedestación.

Esquema nacional de vacunación completo.

#### **ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS**

Niega hospitalizaciones, transfusionales, alérgicos, traumáticos y enfermedades exantemáticas. Refiere infección de vías respiratorias altas de repetición (tos).

#### **PADECIMIENTO ACTUAL**

Inicia con ictericia desde el nacimiento, que disminuyó de forma gradual sin desaparecer. A los 4 meses de edad empieza a notar aumento de volumen en abdomen. Acude con médico particular quien diagnostica citomegalovirus por lo que suspende seno materno. Desde hace 15 días, nota hipocolia y coluria. Refiere desde hace 8 días cuadro de infección respiratoria alta manifestado por tos productiva, rinorrea hialina y fiebre no cuantificada, tratado con paracetamol y antitusígeno no especificado; mejoría parcial pues persiste con tos.

#### **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Ictericia leve generalizada. Amplexión disminuida. Abdomen globoso a expensas de visceromegalias. Se palpa hígado de consistencia firme de 3x3x8 cm por debajo de reborde costal y bazo de 6 cm por debajo del derecho; ascitis y red venosa colateral. Presenta hernia umbilical y a la maniobra de valsalva hernia inguinal derecha.

#### **23-05-08 VALORACIÓN POR OFTALMOLOGÍA**

Retina sin lesiones o cicatrices por TORCH. Ocularmente sano.

#### **23-05-08 VALORACIÓN IFECTOLOGÍA**

Sin datos de proceso infeccioso, manejo expectante.

### **23-05-08 GASTRONUTRICIÓN**

Se inicia manejo antimicrobiano por polipnea e inmunocompromiso causado por hepatopatía. Se inicia furosemide por aumento de ascitis y patrón respiratorio restrictivo. Se indica dicloxacilina y amikacina.

### **25-05-08 GASTRONUTRICIÓN**

Con diagnóstico de síndrome colestásico en estudio, BNM comunitaria. Ha cursado con polipnea, afebril sin datos de dificultad respiratoria. Sin estertores crepitantes, ni hipoventilación, torax restrictivo y disminución de la ascitis en comparación a días previos.

### **26-05-08 ENDOSCOPIA**

Se visualizan 3 paquetes varicosos en tercio inferior de esófago, dos grado II y uno grado III. A las 12, 9 y 3 hr respectivamente. No se visualizan várices fúndicas, mucosa gástrica levemente hiperémica. Inicia tratamiento con propranolol y ranitidina.

### **27-05-08 GASTRONUTRICIÓN**

Se reporto USG el día de ayer con trombosis en la vena porta. Adyacente a la arteria hepática observamos una imagen de aspecto quístico de 1.2 cm de diámetro que pudiese estar en relación a un quiste de colédoco.

### **29-05-08 BIOPSIA HEPÁTICA**

Se realiza biopsia hepática guiada por USG sin complicaciones.

### **30-05-08 EGRESO GASTRONUTRICIÓN**

Se egresa asintomática tolerando la vía oral, uresis y evacuaciones presentes; con propranolol 1mgkgd, omeprazol 1mgkgd, furosemide 1mgkgdo cada 1 2hr, espironolactona 3mgkgd, UDKA 15mgkgdo c/ 8hr.

### **06-06-08 INGRESO PREHOSPITALIZACIÓN**

Acude por cuadro de 48 hr de evolución con fiebre no cuantificada, irritabilidad, aumento de ictericia, un vomito de contenido gastroalimentario. A la exploración física, con quejido espiratorio leve, campos pulmonares limpios y bien ventilados. Ascitis no valorable por llanto de la paciente.

### **06-06-08 GASTRONUTRICIÓN**

Cursa con datos clínicos y bioquímicos de insuficiencia hepática, dados por la coagulopatía y la insuficiencia hepática por lo que requiere vigilancia estricta del estado hemodinámico y neurológico. Inicia medidas anti amonio.

### **06-06-08 TRANSFERENCIA A LA SALA DE URGENCIAS**

Paciente que ingresa con datos de bronconeumonía (estertores crepitantes e hipoventilación basal derecha) y fiebre, se inicia cefotaxime y dicloxacilina por considerarse inmunosuprimido por la hepatopatía.

### **06-06-08 INFECTOLOGÍA**

Cursa con pico febril aislado sin evidencia de foco infeccioso o datos de respuesta inflamatoria sistémica. Se suspende tratamiento antimicrobiano.

### **07-06-08 URGENCIAS**

Se mantiene con FR normales con apoyo de oxígeno. Hemodinámicamente con uresis 1.1 mlkg/hr, balance positivo 104. Sin fiebre, con triple esquema antimicrobiano ampicilina, amikacina, metronidazol por riesgo de inmunosupresión. Se suspenden medidas anti amonio con amonio de 54.

### **08-06-08 URGENCIAS**

Presenta evento de polipnea, con desaturación hasta 63%, dificultad respiratoria con SA de 6 y tórax restrictivo por ascitis y distensión de asas, por lo que se decide intubación endotraqueal y ventilación mecánica. Hemodinámicamente con uresis 0.83mlkg/hr, sospecha de fuga a tercer espacio. Se aumenta aporte de líquidos de 60mlkgd a 80mlkgd. Hematológicamente con tiempos prolongados recibiendo vitamina K y plasma fresco congelado.

### **08-06-08 GASTRONUTRICIÓN**

A pesar de tratamiento adecuado, requiere soporte ventilatorio y aminérgico con dobutamina y adrenalina. No cuenta con diagnóstico definitivo por lo que se considera recuperable y candidata a terapia intensiva.

### **08-06-08 VALORACIÓN POR UTI**

Datos de disfunción multiorgánica (ventilatoria, cardiovascular, renal, hepática, hematológica). Se debe optimizar precarga suspendiendo coloides y disminuyendo cristaloides, corroborar presencia de CID, iniciar crioprecipitados y ampliar cobertura antimicrobiana. El pronóstico por marcadores de choque y por diagnóstico de base es muy malo, por lo que no es candidato a terapia intensiva.

### **08-06-08 INFECTOLOGÍA**

Se reporta bacilo gram negativo en hemocultivo. Inicia cobertura con meropenem.

### **08-06-08 URGENCIAS**

Ha requerido aumento de parámetros ventilatorios. Se lleva infusión de dobutamina a dosis tope, se inicia adrenalina y furosemide en infusión, se mantiene hipotensa y con datos de mala perfusión tisular secundarios a insuficiencia cardíaca pese a manejo. Presenta insuficiencia renal de tipo prerrenal y acidosis metabólica de anión gap alto, que no ha respondido a manejo con bicarbonato. Presenta además, hiponatremia e hipercalcemia

### **09-06-08 URGENCIAS**

Se mantiene hipoxemia con hiperlactatemia secundaria, persistentemente hipotensa sin respuesta a aminas se inicia norepinefrina para disminuir epinefrina. Presenta sangrado activo a través de cánula orotraqueal y en sitio de colocación de catéter. Elevación de amonio por lo que se reinician medidas anti amonio.

### **09-06-08 CUIDADOS PALIATIVOS**

Paciente con pronóstico sombrío. La enfermedad no es terminal por si misma, ante la posibilidad de trasplante hepático. Sin embargo las condiciones de la paciente son muy malas y la muerte parece inminente Se recomienda no realizar maniobras en caso de PCR e iniciar analgésico. Se brinda apoyo tanatológico a los padres.

### **10 al 11-06-08 URGENCIAS**

Se mantiene con ventilación mecánica, sin aumento de parámetros, con FC normales y TA por debajo de límites normales. Continúa con tiempos de coagulación prolongados y plaquetopenia con transfusión de hemoderivados. Se reportó Salmonella de grupo C1 en hemocultivo.

### **11-06-08 CIRUGÍA**

Se realiza paracentesis descompresiva extrayéndose 10 ml de líquido citrino, se deja llave de 3 vías conectada a catéter para drenaje.

### **11 al 13 06-08 URGENCIAS**

Permanece con apoyo ventilatorio fase III, con mejoría transitoria posterior a paracentesis que permite disminución de aminas en forma parcial, sin tolerar retiro total. Continúa con hemoderivados sin mejoría en tiempos de coagulación o conteo de plaquetas, además de meropenem. Datos de sangrado activo, agregándose el día 13-06-08 sangrado en boca.

### **14-06-08 NOTA DE DEFUNCIÓN**

Paciente que cursa en la guardia con inestabilidad hemodinámica, presenta bradicardia e hipotensión que conducen a paro cardiorrespiratorio, no se brindan maniobras de reanimación (RCP2)

## TABLA DE PESOS Y TALLAS

| FECHA    | PESO kg | TALLA cm |
|----------|---------|----------|
| 23-05-08 | 7.480   | 75       |
| 06-06-08 | 7.21    | 64       |
| 10-06-08 | 7.26    |          |
| 11-06-08 | 10.6    |          |
| 13-06-08 | 9.8     |          |

## LABORATORIOS

GAMAGRAMA HEPÁTICO: Hígado Con morfología normal, con disfunción hepatocelular para la depuración plasmática y para la excreción canalicular, sin evidencia de vías biliares intra o extra hepáticas; compatible con un síndrome colestásico.

### ELECTROLITOS SÉRICOS

| Fecha    | Na<br>mEq/L | K<br>mEq/L | Cl<br>mEq/L | Ca<br>mg/dL | P<br>mg/dL | Mg<br>mg/dL |
|----------|-------------|------------|-------------|-------------|------------|-------------|
| 23-06-08 | 136         | 4.1        | 107         | 8.8         | 5.2        | 2.5         |
| 26-05-08 | 127         | 3.3        | 90          | 9.2         | 5.6        | 2.5         |
| 06-06-08 | 126         | 3.38       | 97          | 8.9         |            |             |
| 08-06-08 | 118         | 5.2        | 84          | 7.7         |            |             |
| 10-06-08 | 135         | 3.8        | 92          | 8           | 5.2        | 2.4         |
| 13-06-08 | 167         | 4.6        | 105         | 8.6         | 7.4        | 3.0         |

### QUÍMICA SANGUÍNEA

| Fecha    | Glu<br>mg/dL | BUN<br>mg/dL | Cr<br>mg/dL | Urea<br>mg/dL | BT<br>mg/dL | BI<br>mg/<br>dL | PT<br>gr/<br>dL | Alb<br>gr/<br>dL | CT<br>mg/dL | Amo<br>nio<br>mg/<br>dL | AST<br>mU/ml | ALT<br>mU/ml | FA<br>mU/ml | DHL<br>mU/ml | GGT<br>mu/dL |
|----------|--------------|--------------|-------------|---------------|-------------|-----------------|-----------------|------------------|-------------|-------------------------|--------------|--------------|-------------|--------------|--------------|
| 23-05-08 | 75           | 7.9          | 0.24        | 16.9          | 6.59        | 4.9             | 7               | 3                | 158         | 54                      | 203          | 97           | 443         | 266          | 370          |
| 06-06-08 |              |              |             |               | 9.63        | 8.7             | 7.2             | 2.5              |             |                         | 339          | 165          | 283         | 355          | 175          |
| 07-06-08 | 63           | 17.1         | 0.45        | 36.6          |             |                 |                 |                  |             |                         |              |              |             |              |              |
| 09-06-08 | 337          | 48.3         | 1.97        | 103           |             |                 |                 |                  | 66          | 77                      | 806          | 486          | 299         |              | 151          |
| 10-06-08 | 6.59         | 6.59         | 6.59        | 6.59          | 23.3        | 18.             | 4.8             | 2.4              | 79          | 57                      | 516          | 441          | 326         | 1154         | 65           |
| 13-06-08 | 6.59         | 6.59         | 6.59        | 6.59          | 17.5        | 10              | 5.6             | 2.8              |             |                         | 329          | 110          | 211         | 1463         | 77           |

### EXAMEN GENERAL DE ORINA

| Fecha    | Color    | Aspecto | DU    | PH  | LEU | NT | PROT | GLU | CET | BIL | SED | Leu | Eri | Bac | Cilindros |
|----------|----------|---------|-------|-----|-----|----|------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----------|
| 23-05-08 | Amarillo | turbio  | 1.005 | 6.5 | -   | -  | 75   | -   | -   | 1   |     | 3   | 5   | Neg | -         |
| 07-06-08 | Amarillo | Transp. | 1.010 | 6   | -   | -  | -    | -   | -   | 3   |     | -   | -   | -   | -         |

### RECOLECCIÓN URINARIA.

| Recolección | 26-05-08 | Dep Creat. | 155  |
|-------------|----------|------------|------|
| Volumen     | 930      | FeNa       | 0.68 |
| Proteínas   | Neg      | FeK        | 7.45 |
| Creatinina  | 7.6      |            |      |

**BIOMETRÍA HEMÁTICA**

| Fecha    | Hb g/dL | Hto % | Leucos | N% | L% | Plaquetas | Monoцитos | LT   | TP seg/INR    | TTP seg | Retic % | PCR  | Fib | DD   |
|----------|---------|-------|--------|----|----|-----------|-----------|------|---------------|---------|---------|------|-----|------|
| 23-05-08 | 8.4     | 29    | 19100  | 63 | 25 | 206       | 10        | 4800 | 16.3/61%/1.46 | 50.4    |         | 2.82 |     |      |
| 29-05-08 | 11.8    | 33.6  | 22000  | 73 | 22 | 242       | 7         |      |               |         | 3.3     |      |     |      |
| 06-06-08 | 10.4    | 29    | 12800  | 77 | 17 | 182       | 6         | 2200 | 19.7/41%/1.79 | 56.5    |         |      |     |      |
| 08-06-08 | 7.4     | 21    | 37100  | 70 | 20 | 24000     | 9         | 7400 |               |         |         |      | 330 |      |
| 10-06-08 | 8.4     | 23.1  | 32000  | 78 | 15 | 4MIL      | 7         | 4800 | 28/29%/2.6    | 89      |         | 13.1 |     |      |
| 11-06-08 |         |       |        |    |    |           |           |      | 24/33%/2.17   | 74      |         |      |     | 1942 |
| 13-06-09 | 8.4     | 23.3  | 19800  | 82 | 16 | 7MIL      | 2         | 3200 | 27.6/30%/2.54 | 140     |         |      |     |      |

**CULTIVOS:**

**Urocultivo 07-06-08: Negativo.**

**Hemocultivo central y periférico 08-06-08: Negativo**

**Líquido peritoneal 10-06-08: Negativo.**

**Hemocultivo 06-06-08: Salmonella grupo c1 sensible a Meropenem**

**22-05-08: Clinitest negativo.**