



INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

SESIÓN ANATOMOCLÍNICA

JUEVES 25 JUNIO DEL 2009

PRESIDE: DR. GUILLERMO SÓLOMON SANTIBÁÑEZ
COORDINA: DRA. NORMA LÓPEZ SANTIAGO
PATÓLOGO: DR. DANIEL CARRASCO DAZA
T.M.S: TMS. GABRIELA FLORES CORREA
RESUMIÓ: DR. MARCO RODRIGO AGUILAR ORTIZ

NOMBRE: SMA
GÉNERO: FEMENINO
LUGAR DE NACIMIENTO: TEXCOCO, ESTADO DE MEXICO
FECHA DE NACIMIENTO: 03-11-2000
FECHA DE PRIMER INGRESO: 26-01-2009
FECHA DE DEFUNCIÓN: 30-03-2009

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:

Madre de 27 años, escolaridad primaria, ama de casa; padre de 33 años, escolaridad secundaria, ayudante de albañil, ambos aparentemente sanos, toxicomanías negadas, religión católica; 2 hermanas de 4 y 11 años, aparentemente sanas; abuelo materno con DMT2

ANTECEDENTES PERINATALES:

Producto de la G2, C2, madre de 17 años, control prenatal regular. 2 dosis de Td, IVUs de repetición sin recordar tratamiento. Amenaza de parto pretérmino en 2 ocasiones 6 y 7 meses (tratamiento no especificado). Obtenida por cesárea a las 39 SDG, por sangrado transvaginal, se desconoce Apgar, lloro y respiro al nacer, PN 3,400 gr, onfalorrexix 8 días, egresa binomio sano a las 48 hrs.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS:

Alimentada con leche materna hasta los 15 meses, Ablactación a los 6 meses con papillas de frutas y verduras, integrada dieta familiar 18 meses, alimentación completa, suficiente, variada y equilibrada. Desarrollo psicomotor: seguimiento ocular 3 meses, sostén cefálico 3 meses, sonrisa social 5 meses, sedestación 7 meses, gateo 9 meses, primeras palabras 12 meses, frases cortas 14 meses, marcha 14 meses, control de esfínteres 18 meses, buen aprovechamiento escolar 3er año promedio 9.3. Habita en zona suburbana, casa rentada, fosa séptica, habitan 5 personas.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS:

Alérgicos negados. Dx. de bronquitis asmática y alergia a animales en el IMSS (2002), tratada a base de nebulizaciones y amoxicilina con mejoría parcial, cuadros repetitivos de IVRA cada 2 o 3 meses. Dermatitis en extremidades caracterizadas por vesículas de 2 x 3 mm, no confluentes, con borde eritematoso, acompañadas de edema y prurito generalizado por lo que acude a Hospital General de México donde se solicita EGO y se refiere inicio de tratamiento a base de TMP/SMX por 8 días a dosis no especificadas. En Centro de Salud esto es atribuido a parasitosis, por lo que se inicia manejo no especificado; acude nuevamente a Hospital General de México y se da diagnóstico de alergia a la "tierra" con tratamiento tópico y antibiótico IV no especificado así como ranitidina, por sintomatología gastrointestinal no especificada, sin mejoría; posteriormente acude a farmacia en donde indican betametasona/clotrimazol/gentamicina refiriendo mejoría parcial.

PADECIMIENTO ACTUAL:

En 2008, presenta dermatosis, ahora con "granos" de color negro, en centro de salud se prescribe pasta Lassar, betametasona/clotrimazol/gentamicina, sin mejoría, por lo que acude a Hospital Pascua. Ahí indican tratamiento tópico no especificado, por lo que es llevada a Hospital de la Perla (Cd. Nezahualcoyotl, Edo. De México) donde describen lesión localizada en miembro superior derecho "ulcera en sacabocado con borde eritematoso y necrótico de 5 x 6" realizan Biopsia el 28-12-2008 (Reporte extraviado). En marzo 2008, presencia de astenia, adinamia, cefalea occipital ocasional (1-2 veces por semana), de tipo opresiva, sin irradiaciones, que mejora con administración de paracetamol, negando náusea o vómito; artralgias en rodillas, tobillos y muñecas de predominio matutino que mejoran durante el día, en centro de salud se da manejo con calcio por 1 mes. Julio 2008 presenta vesícula en brazo derecho de aproximadamente 0.5 x 0.5 cm, 2 días después se ulcera con centro necrótico y prurito, fiebre 39.5°C persistente a pesar de antipiréticos, acuden a centro de salud en donde se administra supositorio no especificado, sin mejoría. 28 diciembre 2008, presenta desviación de la comisura labial hacia el lado izquierdo, otalgia izquierda, cefalea en región temporal, opresiva, sin irradiaciones, con

nausea, fotofobia y mareo. 02 diciembre 2008 nuevamente vesículas en extremidades superiores e inferiores de las mismas características, fiebre hasta 40°C, se aplica betametasona/clotrimazol/gentamicina sin mejoría por lo que acude a Hospital de la Pascua y se da manejo con Domeboro (15 días), Glicerina/agua destilada/talco/óxido de zinc después de los fomentos (15 días), Aceite de almendras dulces/hidróxido de calcio crema (mes y medio), prednicarato crema (1 mes) y se refiere al Hospital de la Perla. Se realiza Biopsia el 13 enero 2009 de brazo y antebrazo, egresando con dicloxacilina (7 días), ibuprofeno (5 días), Fusidato Sódico (10 días) en sitio de biopsia, y manejo para la parálisis facial se indica prednisona (2.5 mg c/8 hrs por 15 días). Con mala evolución, pérdida de peso (3 kg en menos de 4 meses) persistencia de cefalea, se envía a tercer nivel de atención.

EF: Peso 32 K (90) Talla 127cm (50-75), TA 94/51, FC 90x', FR 18x', T 37°C

Presencia de úlceras en piel cabelluda; boca con úlceras sublinguales (2) 2x3mm dolorosas, abdomen globoso sin visceromegalias; manchas hipercrómicas de 5-6cm en extremidades superiores e inferiores; múltiples cicatrices redondeadas y vesículas con centro necrosado en dedo medio e índice de mano izquierda, resto normal.

Hb 13.2, leucocitos 17,100, N 10, lin 69, mon 11, plaq 211,000, VSG 31, gluc 83, BUN 5.8, creat 0.43, Na 138, K 3.7, Cl 104, Ca 9.2, B/Cr 13.5, Urea 12.4.

27-01-09 al 13-02-09 Ingreso y Evolución Infectología

Ingresada con Dx de Fiebre en estudio, sospecha de Endocarditis; EF con ruidos cardiacos arrítmicos, taquicardia, soplo sistólico suave II/VI, en c2-2; EKG arritmia con FVM 130x', ECOcardiograma 27-01-09 descarta vegetaciones, solo CIA 66mm Qp:Qs 1:1, ventana aorto-pulmonar 7mm. Abordada por inmunología para descartar LES vs PAN (lesiones tipo vasculíticas, úlceras orales y sintomatología neurológica), se solicitó angiografía abdominal, EEG, inmunoglobulinas, complemento, ANA, ANCA y CLP, refiriéndose en parámetros normales y sin alteraciones estructurales, se indica factor de transferencia para mejoría de la inmunidad celular. Estomatología valora úlceras orales con KOH y Tzanc negativos, remiten espontáneamente encuentran caries de varios grados y se realiza rehabilitación oral. Oftalmología (30-01-09) sano ocular (no vasculitis), Dermatología solo observa lesiones residuales y considera lesión infectada y no pioderma gangrenoso o vasculitis. EGO 28-01-09 con esterasa leucocitaria 25, nitritos +, sedimento con leucos 37, bacterias abundantes, se da tratamiento con Ceftriaxona por 14 días, se reporta afebril. Se toma serología (03-02-09) para virus Epstein Barr (EBV), reportado positivo, por lo que se sugiere reactivación de la infección, hepatitis secundaria y pbe. vasculitis asociada a EBV. Se egresa por mejoría el 13-02-09.

26-02-09 al 28-02-09 Ingreso y Evolución a Prehospitalización y Sala de Urgencias

Ingresada con cuadro de 2 días previos a su ingreso caracterizado por tos productiva, disneizante, no cianozante, fiebre de hasta 39°, se dio 1 día previo con claritromicina y AINE, con persistencia de fiebre y dificultad respiratoria, se agregan sibilancias audibles a distancia; a su llegada a Prehospitalización se encuentra con Silverman-Andersen de 6 (TIC, Retracción xifoidea, aleteo nasal), con hipoventilación y sibilancias espiratorias generalizadas en campos pulmonares, saturación periférica de O₂ 70%, con mejoría hasta 92% con aporte de O₂ suplementario. Rx sin infiltrados, solo datos de atrapamiento aéreo con 9 EIC, se ingresa con dx de síndrome de Dificultad respiratoria secundario a Asma moderada con un Score pulmonar de 7. Se trató con Nebulizaciones con Salbutamol, Salbutamol/bromuro de ipratropio, epinefrina, así como estas también fueron administradas con Heliox®, se administró, también, Metilprednisolona 1 mg/kg cada 6 hrs por 3 días, y Acetil-cefuroxima por 12 días (9 ambulatoriamente), Sulfato de Mg (25 mg/kg) DU. Se reporta mejoría en cuanto al cuadro clínico, sin fiebre, con tos no cianozante ni disneizante y se decide egreso el 28-2-09.

02-03-09 Consulta Externa Infectología

Se reporta con mejoría en general, aun con tos con flema, panel hepatitis viral negativo, PFH aun elevadas, no se encuentra control de serología para VEB se solicita nuevo control para mes de abril.

02-03-09 Consulta Externa Cardiología

Taquicardia, no se pueden auscultar soplos (aplicación de Salbutamol), Actualizar Rx, ECG, ECO y presentar en sesión para cateterismo cardiaco.

Prehospitalización (13-03-09), sala de Urgencias (13 al 16-03-09) Infectología (16 al 22-03-09):

Inicia el 10-03-09 con fiebre de hasta 39° C sin predominio de horario, dolor abdominal y vómitos gastroalimentarios no cuantificados, referidos como de repetición; astenia, adinamia, adenomegalias cervicales, se Dx GEPI y se trató con Clindamicina, Ibuprofeno y Paracetamol, por persistir se agrega metoclopramida. A su ingreso a Prehospitalización con edema palpebral, faringe hiperémica, descarga retronasal amarilla espesa, amígdalas hipertróficas, adenomegalias anteriores en cadena yugular de 1.5 cm aproximadamente, ganglio submandibular izquierdo de 2cm, ganglio supraclavicular en lado derecho y ganglios axilares bilaterales 1.5 cm; rudeza respiratoria, abdomen con peristalsis disminuida, hepatomegalia 9cm PT (6-5-4 drcd), matidez a la percusión, polo esplénico, ascitis, signo de ola positivo, hemorroide externa no reducible a las 05 hrs, extremidades edema leve. Se encuentra taquicárdica, febril 39°C, pulsos saltones, con datos de respuesta inflamatoria sistémica por lo que se administran 2 cargas de 20 ml/kg SF 0.9%, mejoría parcial de signos vitales y se ingresa a sala de Urgencias. Se reportan PFH alteradas con Tiempos alargados. Se trató con

líquidos restringidos, transfusión de PFC, PG, CP, Crioprecipitados, Ceftriaxona 100 mg/kg/día (2 días) posteriormente se cambia a Cefotaxime 150 mg/kg/día (10 días), posteriormente se cambia a Cefepime 159 mg/kg y fluconazol 10 mg/kg/d, Omeprazol, Furosemide 10 mg/kg/d cada 8 hr, vitamina K 5 mg iv cada 24 hrs Benzoato de Sodio (16-03-09), Lactulosa(16-03-09) y Neomicina (16-03-09). **IC GASTROENTEROLOGÍA (15-03-09):** infección por VEB y reactivación, Hepatitis Aguda pbe por VEB, Falla Hepática sin encefalopatía (no corrección de TP a la administración de Vitamina K). **(18-03-09)** Encefalopatía grado I, (16-04-09 inversión patrón sueño-vigilia), amonio 44, y se inicio Benzoato de Sodio, Lactulosa y Neomicina. **(19-03-09)** Encefalopatía gdo II, sobrecarga hídrica, se restringieron líquidos a 1200 ml/m²/scd, se coloca sonda transpilórica y se inicio VO **(20-03-09)**. Balance hídrico negativo (-101), ECG 15 puntos; extremidades con menor edema, sin evidencia de sangrado, amonio sérico 91 se sugiere inicio VO con FDL y dieta blanda **(21-03-09)** se sugiere iniciar VO como se indico; se considera que no existe contraindicación. **IC HEMATOLOGIA (19-03-09)** Hepatitis fulminante, no pancitopenia, tiempos de coagulación prolongados, sangrado en heces y contenido gástrico, no datos que apoyen síndrome linfoproliferativo, considerar Síndrome hemofagocítico secundario, solicita niveles de Ferritina, se programa AMO. **IC UTI (17-03-09)** edema bipalpebral (+++), polipneica, taquicárdica, sugiere transfundir PFC cada 8 hrs, CP y PG, sin espacio físico **(19-03-09)** Balance hídrico positivo (415), Rx de tórax con infiltrado intersticial bilateral, a nivel de lóbulo medio basal izquierdo con opacidad importante, se sugiere restricción hídrica (LT 600/30/20) Furosemide 1 – 2 mg/kg/d cada 8 hrs, hemoderivados. Se continua en UTI sin espacio físico **(21-03-09)** con discreta hipoventilación basal derecha, ya con apoyo inotrópico (dobutamina 5 mcg/kg/mn) llenado capilar distal 1 seg, vasodilatación importante, pulsos centrales y periféricos palpables; amonio 94.4. Sugieren tomar tiempos de coagulación y valorar transfusión de PFC..

Sala de Urgencias (22-03-09) con febrícula, taquicárdica, con datos de respuesta inflamatoria sistémica, vómitos en pozos de café, somnolenta ECG 13-14, icterica, encefalopatía gdo II, alternando con somnolencia, asterixis. El **(23-03-09)** presenta paro cardiorespiratorio recibiendo maniobras avanzadas de reanimación (3 ciclos, 2 dosis adrenalina 0.1mg/kg/d) (tiempo de paro 6 min); se inicia Infusión de adrenalina 0.1 mg/kg/hr y posterior cambio a norepinefrina; intubación endotraqueal con sangrado en cánula, se realiza cambio de antibiótico a cefotaxime para ampliar cobertura (Pseudomonas aeruginosa). **HEMATOLOGIA (23-03-09)** AMO con células hemofagocitando, segmentados con granulaciones tóxicas, monocitos vacuolados, no células ajenas ni otra alteración. Síndrome hemofagocítico secundario a sepsis; se solicita BH, Triglicéridos, Coagulograma y Ferritina, sugieren GGIV 1 gr/kg/d. **(24-03-09)** sugieren inicio de Dexametasona pues por el estado hemodinámico y falla renal no se puede administrar GGIV ni Etopósido. El **(25-03-09)** Síndrome hemofagocítico reactivo, se recomienda continuar con Dexametasona 2 mg/m²/sc, iniciar Etopósido con dosis ajustada a función hepática y renal (25% de dosis total). **Inmunología (23-03-09)** CID, hepato-esplenomegalia, disminución de plaquetas, mejorar condiciones (oligoanuria) descartar proceso autoinmune, se solicita (ENA-6, DNA nativo, Complemento, PCR, IGG) sugieren el inicio de esteroide PDN 0.8 mg/kg/d. **(24-03-09)** Falla cardiaca y renal con mal manejo de volumen, oligoanuria secundaria que contraindica gammaglibulina, sugieren valorar pulso de metilprednisolona 30 mg/kg/d. **Cirugía (23-03-09)** se sugiere medición periódica de PA, Presión intravesical, gasto urinario. **(24-03-09)** TA conservada, uremis bajas, manejo de aminas, creatinina 2.9 con uremia, falla orgánica múltiple, presión intravesical 18 mmHg. No datos que sugieran Síndrome compartimental. **(26-03-09)** se permeabiliza catéter de obstrucción parcial de coágulos, se corrobora adecuada entrada y salida de liquido, presencia de datos clínicos y de laboratorio en CID, no es candidata a recambio. El **(27-03-09)** persiste coagulopatía, mala evolución, se logra permeabilizar, no se considera recambio valorando riesgo/beneficio. **Nefrología (24-03-09)** IRA pbe prerrenal, pbe Síndrome hepatorenal (tipo I) por grado de afección hepática e inicio súbito de la IRA. Depuración de Creatinina por Schwartz de 28.3, (disminución aproximadamente de 80% de filtrado glomerular) Na urinario menor a 40, se espera FeNa bajo; sin datos de hipervolemia, encefalopatía no secundaria a uremia, en esos momentos no se considera indicación para colocación de catéter para diálisis aguda, se sugiere aumentar dosis de Furosemide a 6 mg/kg/d cada 6 hrs, continuar con expansores de volumen, mejorar volumen circulante efectivo y vasoconstrictores; se solicita ECO doppler renal y hepático, y valorar paracentesis descompresiva. **(25-03-09)** potasio normal, sin acidosis, indicación relativa de diálisis peritoneal (gasto urinario insuficiente de acuerdo a requerimientos de ingreso por hemoderivados en cantidades elevadas con balance positivo de manera permanente), riesgo de sangrado y disfunción subsecuente a estado de base (hipoperfusión peritoneal e intestinal); se coloca catéter rígido con omentectomía en conjunto con cirugía **(26-03-09)** diálisis peritoneal con resistencia a la entrada, balances positivos, disfunción de catéter, se solicita cambio a cirugía, posterior a permeabilización de este, nuevamente presenta disfunción y balances positivos, con salida de liquido hemático, por lo que se sugiere cerrar el catéter. **(27-03-09)** restricción de líquidos a pérdidas insensibles, furosemide 6 mg/kg/d cada 8 hrs, se reinicia por la noche diálisis peritoneal re permeabilizando el catéter. **(30-03-09)** diálisis disfuncional a pesar de permeabilización, con entrada rápida (5 min) y salida prolongada (más de 1 hora) continuara mientras balances sean negativos, sugieren retirar aporte de potasio. **UTI (25-03-09)** Disfunción orgánica múltiple (falla cardiovascular, respiratoria, hepática, hematológica, neurológica), Hepatitis fulminante por pbe EBV, antecedente de paro cardiorespiratorio (6 min), sin espacio físico. **(26-03-09)** insuficiencia cardiaca, terapia renal sustitutiva, muy grave. **Cuidados paliativos (27-03-09)** se inicia apoyo a la familia, para mejorar comprensión y considerar mal pronóstico.

NOTA DE DEFUNCIÓN (30-03-09 13 hs): Paciente con inestabilidad hemodinámica, con apoyo ventilatorio con ciclado en 17, PI 22, PEEP 8, FiO₂ 35%, con acidosis mixta, ph 7.26, PaO₂ 84%, PaCO₂ 38.6, HCO₃ 16.8, Sat 95%. Hipotensión persistente a pesar de manejo aminérgico, a las 12 hrs presenta TA 49/17 PAM 24, bradicardia hasta 38, abundante

sangrado en cavidad oral, Cerrando Balance Total Acumulado en 4869 ml, oligúrica, CID fibrina de 115 a 173, tiempos prolongados, presenta paro cardiorespiratorio a las 12:35 hr, no se realizan maniobras de reanimación a petición de los padres. Hora de defunción 12:35 hr.

LABORATORIOS

BIOMETRÍA HEMÁTICA

Fecha	Hb gr/l	Hto %	Leu	Neut%	Linf%	Monc	Plt	TP ⁴ /%	TPT	FIB	D.D.
27-01-09	13.2	40	17,100	10	69	11	211 000				
26-02-09	12.5	38.5	15,700	33	58 (atip. 4%)	5	126 000				
13-03-09	12.1	37.4	16,700	15	82	3	57 000	19.2/43	71.7		
16-03-09	9.6	30.6	7,600	16	79	5	47 000	18.6/44.6	86.2	117	
20-03-09	14.3	41.3	9,500	17	79	4	49 000	23/36	69.4		
22-03-09	12.3	34.8	6,300	29	69	2	27 000	16.3/69	81.6		
25-03-08	8.1	23	10,900	25	75		82 000	17.1/48	78	105	2651
28-03-09	7.7	22.6	5,900	32	65	3	57 00	17.8/47.8	77.4		
29-03-09	9	27.3	7,300	55	44	1	72 000	17.99/47	102.2	173	

Electrolitos Séricos

FECHA	Na (mEq/dl)	K (mEq/dl)	Cl (mEq/dl)	Ca (mg/dL)	P (mg/dL)	Mg	Amonio
27-01-09	138	3.7	104	9.2	4.9	2.4	
26-02-09	134	3.19	102	8.6			
13-03-09	138	4	103	8.4	1.7	1.8	
21-03-09	139	3.1	98				94.4
14-03-09	130	4	104		1.74	1.76	18
18-03-09	139	3.2	96	10.6	4.8	1.8	92.2
23-03-09	149	4.8	105	10.8	2.8	2.2	231
26-03-09	149	4.8	108	9.7	4.8	2.5	122.3
30-06-09	146	4.8	106	7.4			

VIRALES 11-02-09

Ac IgM Hepatitis A	Negativo
HBs Ag	Negativo
Ac Vs HBc Ag	Negativo
Core	Negativo
Epstein Barr 03-02-09	
Ac IgG contra Cápside de VEB	Positivo 3,217 U/ml
Antígeno Temprano VEB	Positivo
Fc BVEA	56.9 U/ml
Ac contra núcleo de EBV	Positivo
IgG contra CMV	Positivo
CMV	4.8 UI/ml

Proteína C Reactiva	
29-01-09	0.865
17-03-09	6.17
22-03-09	3.34
24-03-09	3.21

Neurofisiología EEG 06-02-09
Lentificación Generalizada grado I, sin actividad paroxística
Centellografía Renal 99mTc-DMSA
Ambos riñones morfología y función normal

INMUNOLOGÍA	
Factor Reumatoide Latex A.R. (12-02-09)	<9.44
IgG (19-03-09) (mg/dl)	1730
Anticuerpos Antinucleares (ANA) (19-03-09)	Positivo (+) moteado
Anticuerpos Anti músculo liso (19-03-09)	Negativo
IgM (19-03-09) (mg/dl)	248
IgA (19-03-09) (mg/dl)	712
Anticuerpos anti LKM-1 (19-03-09)	4.05
Anticuerpos anti RNP	5
Fracción C3 (24-03-09) (mg/dl)	125
IgG (24-03-09) (mg/dl)	1270
Anticuerpos anti Jo-1(24-03-09) (Un)	3.46
Fracción C4 (24-03-09) (mg/dl)	34.6
Anticuerpos Anti-ENA6 (24-03-09)	Negativo
Anticuerpos Anti- SM (24-03-09) (Un)	<2

QUIMICA SANGUINEA

Fecha	GLU (g/dl)	BUN (mg/dL)	Cr (mg/dL)	AST (mU/ml)	ALT (mU/ml)	FA (mU/ml)	GGT (mU/dl)	DHL (mU/ml)	Prot (g/dL)	ALB (g/dL)	BT (mg/dL)	BD (mg/dL)	CT (mg/dL)	TGL (mg/dL)
27-01-09	83	12.4	0.43											
31-01-09	80	5.4	0.44	175	235	154	28	550	6.7	3.1	0.3	0.1	130	163
02-03-09	92	9.4	0.52	571	251	423	83	1837			4.2	2.7		
15-03-09				646	204	257			5	1.8	4.76	3.1		
22-03-09	108	22	0.77								16.35	9.8		
25-03-09	103	60	3.3	763	156	89	35	150	6.4	3.8	10.8	7	218	1415
28-03-09			4.7	INDETEC	100	57	59	1029			4.48	2.6		
30-03-09	128	120	4.05											