



# INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

## SESIÓN ANATOMOCLÍNICA

### JUEVES 22 DE MAYO DE 2008

PRESIDE: **DR. GUILLERMO SÓLOMON SANTIBÁÑEZ**  
COORDINA: **DR. LUIS CARBAJAL RODRÍGUEZ**  
PATÓLOGO: **DRA. GABRIELA BRAUN ROTH**  
TRABAJO SOCIAL: **TMS FRANCISCA GABRIELA FLORES CORREA**  
RESUMIÓ: **DRA. AIRÉ D. GÓMEZ GALLEGOS**

Nombre: **BGM**  
Edad: **11 meses**  
Género: **Femenino**  
Fecha de nacimiento **25/05/06**  
Fecha de Ingreso: **27/04/07**  
Fecha de Defunción: **16/05/07**  
Origen: **San Miguel Almoloya, Estado de México**

#### **Antecedentes Heredo Familiares**

Padre jornalero, madre comerciante y una hermana con edades de 35, 32 y 3 años respectivamente; todos aparentemente sanos.

#### **Antecedentes Perinatales**

Producto de GII, control prenatal, 2 dosis de Td, se refieren 2 USG normales, IVU durante el embarazo, tratada con Ampicilina. Obtenido por cesárea por DCP, ameritó maniobras de reanimación, peso 3050g, talla 50cm, APGAR desconoce. Egresó a las 48hrs, por puerperio quirúrgico.

#### **Alimentación:**

Lactancia materna por 10 meses, niega administración de fórmulas sucedáneas, ablactación a los 6 meses con papillas de frutas y verduras. Aún sin integración a la dieta familiar.

#### **Desarrollo Psicomotor**

Fijo la mirada a los 2 meses, sonrisa social 3 meses, sostén cefálico 6 meses, no sedestación, ni gateo. Inmunizaciones completas para su edad

#### **Antecedentes Personales Patológicos**

Antecedente de 1 hospitalización (17/04/07) en su localidad por probable cirrosis hepática, antecedentes transfusionales positivos, por sangrado y anemia, sin incidentes ni complicaciones. LAPE el 20/04/07 por sospecha de quiste ovárico, con dehiscencia y reintervención quirúrgica (22/04/07) para cierre.

#### **Padecimiento Actual**

Inicio 1 mes previo a su ingreso con presencia de distensión abdominal, se niega otra sintomatología, acude a valoración con médico quien dio tratamiento no especificado, persistiendo con la sintomatología. Acudió nuevamente con él y se detecta líquido de ascitis y se envía a valoración a Hospital IMIEM de Toluca en donde ingresó para valoración y tratamiento, ahí se realizó TAC (18/04/07) encontrando hígado con alteración en tamaño, parénquima normal, datos de ascitis importante, páncreas y bazo normales, sin evidencia de masa sólida. El 19/04/07 se tomó líquido de ascitis, xantocrómico, turbio, sedimento escaso el citoquímico con Glu 130, Cel 128, L 79%, N 9%, Mono 12% Gram (-).

Durante su estancia se sospecho en quiste ovárico, por lo que se ingresa a LAPE, encontrándose 1000ml de líquido de ascitis, hígado de aspecto asalmonado pequeño, con aspecto empedrado, resto de vísceras normales. Se realizó biopsia de hígado, presentando posteriormente, dehiscencia de herida quirúrgica por lo que el 22/04/07 se reinterviene para cierre sin complicaciones.

Biopsia hepática: datos morfológicos de enfermedad de depósito de glucógeno (glucogenosis y cirrosis hepática marcada) PAS positiva, PAS diastasa negativa. Es enviada al Instituto para valoración y toma de muestras para laboratorio.

### **Ingreso a INP (27/04/07)**

Se encontró hipoactiva, pálida, bien hidratada, normocéfala, con facies de muñeca, reflejos pupilares normales, RsCs rítmicos y de buena intensidad, tórax con buena entrada de aire. Abdomen con herida quirúrgica limpia y bolsa recolectora por penrose con líquido serohemático, la peristalsis presente, el hígado a 5cm por PT, 3x2x3cm por debajo BCD, rebasa la línea media 2cm, no se palpó esplenomegalia. Extremidades con adecuado llenado capilar, equimosis en sitio de punción sin red venosa colateral.

FC 152x' FR 26x' TA 97/62 Peso 8kg Talla 69cm PC 44cm PA 46cm PT -1.5 TE -6 BH con Hb 12.3, Hto 35, Pla 67,000 N 53%, L 37%, Bandas 2%, esferocitos, equinocitos y esquistocitos (positivos), gluc 123, Cr 0.48, PT 4.9, Alb 1.8, Ac úrico 3.1, CT 153, TG 140. EGO densidad 1034, Hb (+), Leucos 2 x campo, TP's TP 34%, TPT 41seg.

Se inició fórmula de seguimiento al 13% 140ml c/6hrs, SPVP, administración de Vitamina K, plasma fresco congelado.

### **Infectología 28/04/07**

Pacientes alerta, palidez generalizada, llenado capilar retardado, regular estado de hidratación, RsCs rítmicos sin fenómenos, tórax con buena entrada de aire, Abdomen con herida quirúrgica media de 5-7cm de longitud sin datos de celulitis con salida de líquido ascítico, peristalsis disminuida, extremidades y genitales sin alteraciones. Paciente con antecedente de haber estado internada en otro hospital por 10 días, con 2 cirugías previas, herida quirúrgica sin celulitis pero con fuga de líquido ascítico, se inicia cobertura para gram + (S. aureus), y gram (-) con cefalosporina de tercera generación de excreción renal. Se inicia Dicloxacilina 100mgkgdm, Cefotaxima 150mgkgd.

### **Gastronutrición 28/04/07**

Con SV normales, con adecuada uresis, sin embargo su apariencia es séptica, con presencia de evacuaciones melénicas, la cual se justifica por la coagulopatía. Herida quirúrgica con discreto cambio de coloración con drenaje de material serohemático, pbe. seroma v.s dehiscencia de herida, se solicitó valoración por cirugía y UTI. Se indicó colocación de catéter venoso central, ayuno, SC 100x100-20/50/20 con reposición al 100% por pérdida enteral con NaCl 17.7%.

### **UTI 28/04/07**

Lactante con dx de falla hepática, síndrome colestásico, desequilibrio hidroelectrolítico por hiponatremia, síndrome anémico. Sin datos de descompensación hemodinámica, con datos de fuga capilar, por pérdida de presión oncótica. Se inician soluciones con albúmina. Infeccioso sin datos de RIS, abdomen, con aumento de volumen sobre herida quirúrgica con salida de material seroso. Cirugía consideró exploración quirúrgica ya que existía alta probabilidad de dehiscencia de herida.

### **Cirugía 29/04/07**

Se realizó LAPE con toma de biopsia hepática de lóbulo hepático izquierdo, omentectomía parcial, plastía de pared abdominal. Con sangrado de 200ml, se transfundió durante la cirugía PG 100ml, se colocó catéter de Penrose en fosa iliaca derecha. Se transfiere al servicio de Gastronutrición.

### **Hematología 30/04/07**

Paciente sin datos de RIS, sin sangrado activo, se consideró que los resultados obtenidos de fibrinógeno (124), así como DD (1007.6) eran secundarias a cirugía temprana, lo mismo que los TP's prolongados, clínicamente sin datos de repercusión hemodinámica. Se sugirió suspender transfusión de plasma fresco congelado por el riesgo de sensibilización y solamente emplear el mismo sólo en caso de hemorragia activa.

### **Evolución 01/05/07**

Por hipoxemia, se inició O2 con casco cefálico, gasometría arterial con pH 7.45, pO2 99.2, pCO2 37.7, HCO3 26.5, Sat 99.2%, LAct 29, Na 132, K 1.5, Cl 101, Ca 7.5. ECG sin repercusión. Se incrementó aporte de K+.

Sangrado en sitio de colocación de catéter, con fibrinógeno y DD alterados. Se inició transfusión de crioprecipitados. Se decidió iniciar NPT a 70mlkgd, 369Kcald, GKM 6, Na 1.5, K 1.3, Ca 100, Mg 30 Oligo 2.58, MVI 5.

### **Hematología 01/05/07**

Paciente con alteración de Fibrinógeno y DD. Datos de sangrado en sitio de colocación del catéter, por lo que se continuará con transfusión de plasma fresco congelado cada 8hrs. Crioprecipitados cada 24hrs, así como vitamina K.

### **Evolución 03/05/07**

Se reportó estable, afebril, uresis limítrofe (1.84mlkgd), campos pulmonares con presencia de estertores en hemitórax derecho. Rx tx con infiltrado parahiliar derecho. Se suspende NPT, y se continúa en ayuno, con soluciones a completar 100mlkg a completar con crioprecipitados, plasma fresco congelado y paquete globular.

**Evolución 04/05/07**

Con CID, SV estables continuó sangrado activo por herida quirúrgica, peristalsis normal. En buenas condiciones generales, la Rx de tórax con zona de condensación compatible a neumonía nosocomial, la paciente no presentó fiebre, se decide mantener en vigilancia e incrementar los líquidos.

**Evolución 05/05/07**

Paciente con polipnea, taquicardia, TA conservada. Se mantuvo con Cefotaxima, Dicloxacilina. Se reportó con hipokalemia de 2.9 sin repercusión electrocardiográfica, se decidió incrementar aporte de potasio a 3mEq/kgd. Uresis limítrofe.

**Evolución 07/05/07**

SV en parámetros normales, mejoría de la diuresis, ya sin sangrado por el catéter, sin embargo persistió con los tiempos prolongados. Se enviaron muestra para tamiz metabólico ampliado por sospecha de probable error innato del metabolismo. BH con Hb 9, Hto 26.6, Leuc 5100, Plaquetas 36mil. Se inició aporte de vía oral con hidrolizado de proteínas a 8ml/h, con adecuada tolerancia.

**Evolución 09/05/07**

Inició con sangrado a nivel de sitio de catéter. Herida quirúrgica bien afrontada sin datos de infección; sistema de drenaje con abundante líquido cetrino. Presentó microhematuria, fibrinógeno 149, DD 1374, continuó con transfusión de crioprecipitados c/24hrs, plasma fresco congelado c/8hrs. Se considero que presentaba CID, por lo que se decidió suspender la Albúmina. Se retiró el sistema de drenaje, penrose, drenando escaso líquido cetrino.

**Oftalmología 11/05/07**

Se revisó bajo midriasis medicamentosa, mácula con adecuada distribución de pigmentos y reflejo foveolar. Vasos sin datos patológicos. Sin datos de almacenamiento.

**Evolución 11/05/07**

Paciente con sospecha de error innato del metabolismo (Galactosemia vs Fructosinemia), persiste con tiempos prolongados, continua manejo con crioprecipitados y concentrados plaquetarios. Se colocó parche al vacío en herida quirúrgica. Se reinició infusión de albúmina, persistió con adecuada tolerancia a la vía oral. Se revisaron biopsias hepáticas con el departamento de patología determinando datos de daño hepático (fibrosis/cirrosis), pbe. secundarias a error innato del metabolismo.

**Cardiología 12/05/07**

Paciente sin cianosis, pulsos palpables en las 4 extremidades, soplo sistólico GII/VI, en C2-3 irradiado a cuello, segundo ruido normal. Hepatomegalia 3x3x3cm por debajo de BCD. ECG con FC 140x', AQRs +40, crecimiento de predominio izquierdo, QRS 0.4, PR 0.1. Rx de tórax con crecimiento ventricular izquierda. Se solicitó la realización de ecocardiograma en cuanto sea posible.

**Evolución 13/05/07**

La paciente presentó hipotermia de 35°C a las 4hrs, EGO con sangre 25, leuc 6, cels epiteliales escasas, bacterias escasas, levaduras regulares, resto normal. Se mantuvo en vigilancia de curva térmica. ES con hiperkalemia de 6.7, se decide administración de furosemide 1mg/kgd, NUS con salbutamol.

**Infectología 13/05/07**

Hace 24hrs terminó esquema de 14 días de Cefotaxima/Dicloxacilina. Se interconsulta por presencia de hipotermia y EGO con levaduras. Abdomen con herida quirúrgica limpia, bordes bien afrontados, sin datos de infección. Por hipotermia se tomó nueva BH con leucocitosis de 21,000, N 79%, Plaquetas 75mil. Rx de tórax sin datos patológicos. Se solicitó Ag para candida y urocultivo para búsqueda de formas invasivas. Se decide iniciar Fluconazol 10mg/kgd

**Evolución 16/05/07**

Paciente con taquicardia, tendencia a la hipertensión, con presencia de oliguria (0.2ml/kg/h), patrón restrictivo, abdomen distendido, tenso, peristalsis disminuida. SNG con drenaje gástrico. Acidosis metabólica con pH 7.30, HCO<sub>3</sub> 15.2, dxtx 130mg/dl. Se valoró por Infectología, quien inició Ciprofloxacino y Clindamicina, suspendiéndose metronidazol.

**UTI 16/05/07**

Paciente con dx de CID, hepatopatía en estudio, pb cirrosis hepática, palidez de tegumentos, pulsos centrales y periféricos de buena amplitud e intensidad, llenado capilar inmediato, precordio hiperdinámico. Soluciones a 90ml/kgd actualmente con acidosis metabólica descompensada, con presencia de datos de sangrado a través de

cavidad oral, hematuria y rectorragia; alteración en los tiempos de coagulación, trombocitopenia y anemia. Apoyo ventilatorio en modo asistido, no se integra síndrome pleuropulmonar. Cardiomegalia no valorable por tipo de radiografía, PVC no oscila, cursa con acidosis metabólica se considera secundaria a pérdida de líquido intravascular con fuga a 3er espacio, se aconseja iniciar coloide, así como manejo con paquete globular, plasma fresco congelado, concentrado plaquetario y crioprecipitados.

### **Nefrología 16/05/07**

Se interconsulta por oligo-anuria de 10hrs de evolución (pbe sec a hipoaldosteronismo secundario). Elevación de azoados, cr 0.4 a 0.8, Na 117mEq, K 5 mEq, con hiperlactatemia. Bajo VMA, con sangrado activo a través de tubo digestivo alto y bajo. Abdomen globoso a expensas de líquido de ascitis, con dehiscencia de la herida quirúrgica, leve edema generalizada. Se consideró que la hiponatremia era secundaria a edema, aunado a disminución de aldosterona. No amerita corrección rápida, debido a que es dilucional, sin embargo es necesario incrementarlo por arriba de 120mEq, así como se aconseja movilización del K con diurético, por el momento no amerita diálisis, muy probablemente la requiera en corto plazo, pero no es posible dializarla por vía peritoneal debido a la intervención quirúrgica reciente.

### **Defunción 16/05/07**

La paciente presentó datos de polipnea, distensión abdominal, taquicardia, hipertensión y oliguria. Sangrado, a través de herida quirúrgica y sitios de punción así como por sonda nasogástrica y rectorragia. Deterioro del estado general. Acidosis metabólica por gasometría descompensada, con alteración de los tiempos de coagulación y trombocitopenia. Ventilatoriamente con patrón respiratorio restrictivo por distensión abdominal. Presencia de sangrado por cánula orotraqueal. Se maneja el ventilador FR 38-40, PEEP 8, PI 30. Hemodinamicamente con fuga a tercer espacio presenta 3 paros cardiorrespiratorios a los que se les dan maniobras de reanimación, el último sin recuperación.

### **Genética 05/11/07**

Finada con dx de Cirrosis hepática metabólica (probable Tirosinemia vs Galactosemia vs Fructosineia) por estudio de patología. Tamiz metabólico del 30/04/07 no concluyente, 2do estudio pendiente resultado.

Se explica a los padres la importancia de diagnóstico para ofrecer dx y tratamiento a nuevo hijo, se explica que el riesgo relativo teórico máximo es de 25%. Se citan con resultados y para valorar nuevo embarazo.

### **Laboratorios**

<b>Fecha</b>	<b>Biometría hemática/Tiempos</b>
27/04/07	Hb 9.5 hto 28.7, leucocitos 17600, N86%, L12%, M2%, 95mil TP 37.3%, TPT 77.9 seg
29/04/07	Hb 12.3, Hto 35.8, leuc 10600, N 81%, L15%, M4%, Pla q 47mil
30/04/07	Hb 11.3, Hto 32.5, leuc 12500 N79%, L13%, M3%, 99mil plaq TP 34.8%, TPT 130.7seg
02/05/07	Hb 9.2, Hto 28.2, leuc 8300, N 48%, L 37%, M 14%, Pla q 25mil TP 76.3%, TPT 94.3 seg
03/05/07	Hb 9.8, Hto 28.9, leuc 10,000, N 44%, L40%, M15%, 44mil plaq TP 36.6%, TPT 70.6seg
05/05/07	Hb 9.4, Hto 27.9, leuc 6500, N59%%, L34%, M7%, 35mil plaq TP 25%, TPT No coagula
11/05/07	Hb 11.6, Hto 34, leuc 21,000 N79%, L13%, M6%, 75mil plaq TP 37.5%, TPT 96.4 seg
16/05/07	Hb 7, Hto 22.6, leuc 2000 N81%, L10.4%, M2.4%, 37mil plaq
<b>Fecha</b>	<b>Química sanguínea/Electrolitos séricos</b>
29/04/07	Na 130, K 3.7, Cl 100, Ca 8.4
01/05/07	Na 135, K 3.2, Ca 8, Cl 104, Gluc 39, Urea 6.4, BUN 3, Cr 0.3
09/05/07	Na 132, K 4.3, CL 104
12/05/07	Na 137, K 3.9, Cl 104
13/05/07	Na 127, K 6.7, Cl 97, Ca 10.1
13/05/07	Na 128, K 5.6, Cl 98, Ca 10
14/05/07	Na 125, K 3.6 Ca 9.8, Cl 95, Nau 9.4, Ku 29.4, Clu 33.5
15/05/07	Na 121, K 3.3 Ca 9.3, Cl 90, Gluc 85, Urea 9, Mg 1.3, Cr 0.3, BUN 9
16/05/07	Na 124, K 4.1, Cl 95 Ca 9
16/05/07	Na 117, K 5 Cl 95, Gluc 40, Urea 30, Cr 0.8, BUN 14