



# INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

## SESIÓN ANATOMOCLÍNICA

### JUEVES 12 DE MARZO DE 2009

PRESIDE: **DR GUILLERMO SÓLOMON SANTIBÁÑEZ**  
COORDINA: **DRA. MIREYA MUÑOZ RAMÍREZ**  
PATÓLOGO: **DRA. JULIA MILAGRO OVALLE QUIÑÓNEZ**  
T.M.S: **T.S. ARACELI SUÁREZ JIMÉNEZ**  
RESUMEN: **DR. FERNANDO AYALA VALENZUELA**

**NOMBRE:** RMBS  
**GÉNERO:** FEMENINO  
**LUGAR DE NACIMIENTO:** MÉXICO, DF  
**FECHA DE NACIMIENTO:** 04-12-93  
**EDAD:** 14 AÑOS 8 MESES  
**FECHA DE INGRESO:** 22-07-08  
**FECHA DE DEFUNCIÓN:** 16-08-08

#### ANTECEDENTES HEREDO-FAMILIARES

Abuelo paterno fallecido por causa desconocida; madre de 41 años con carrera comercial, ama de casa, antecedentes de tabaquismo con 5 cigarros/día suspendido desde hace 2 años; niega tatuajes o perforaciones. Padre de 42 años, escolaridad preparatoria, vende carne, alcoholismo ocasional llegando a la embriaguez. Hermana de 13 años y hermano de 7 años aparentemente sanos.

#### ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS

**Perinatales:** Producto de la GI, PI, la edad de la madre era de 27 años, tuvo buen control prenatal, ingesta de multivitamínicos; embarazo a término, amenaza de aborto 12 SDG cedió con reposo. Nació en el IMSS, parto eutócico, peso al nacimiento de 2700 grs, Apgar y talla desconocidos, lloró y respiró; alojamiento conjunto, alta a las 24 hrs, binomio sano, niega ictericia, onfalorrexia no recuerda.

**Alimentación, crecimiento y desarrollo:** Leche materna desde el nacimiento hasta los 5 meses; posteriormente fórmula de seguimiento, ablactación a los 6 meses con frutas, verduras y caldos, alimentos alergénicos después del año de edad, solo cítricos antes. Se integra a dieta familiar al año de edad.

Sonrisa social 2m, deambulación antes del año, finalizó secundaria promedio 8.2.

**Medicina Preventiva:** Esquema de vacunación completa, no se muestra cartilla. Vivían en zona urbana, con casa prestada, 12 personas, la construcción de cemento. Cuenta con 3 habitaciones para dormir, la familia habitaba en una recámara para ellos, conviven con 1 perro, se niega fauna nociva.

#### ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

Sin antecedentes quirúrgicos, transfusionales, alérgicos y hospitalizaciones previas.

#### PADECIMIENTO ACTUAL

Inició el 02-07-08 con la presencia de rinorrea hialina y odinofagia, recibiendo tratamiento con macrólido, a las 48 hr con mejoría. A los dos días al encontrarse comiendo, accidentalmente se muerde el carrillo presentando 24 hrs después aumento de volumen con presencia de masa, de aproximadamente 8 x 7cm, en ojo izquierdo, edema palpebral que permite la apertura ocular. Acudió con médico quien administró 5 dosis de aminoglucósido; durante la revisión se obtuvo material purulento de la lesión color grisáceo "como natas" en escasa cantidad. Con discreta mejoría posterior. Acudió a revisión a los 5 días notando la presencia de úlceras orales indoloras. Así mismo, inició con aumento de volumen a nivel del cuello de lado izquierdo y fiebre de 38.1°C requiriendo nuevo tratamiento con macrólido por 6 días, acompañada de vómito de contenido gástrico. Continuó con fiebre por 5 días más, un pico único por la noche de 38.1°C; al no notar mejoría se suspendió macrólido posterior a 3 dosis.

Acudió a Hospital de Balbuena el 16-07-08 ahí se estableció Dx. de Absceso Retrofaringeo y se inició tratamiento con ciprofloxacino y metronidazol. La biometría hemática de ingreso con leucocitos de 60,000. Se envió a Hospital Infantil de Moctezuma, por sospecha de probable proceso neoplásico. Se realizó frotis de sangre periférica y no se observaron blastos, solo granulaciones tóxicas; considerándose como reacción leucemoide. A las 24 hr presentó precordialgia, no se refieren características por lo cual ingresó a Terapia Intensiva con Dx. de Cor anémico por Hb de 5.0 g/dl. La evolución es tórpida con deterioro respiratorio y hemodinámico requiriendo de intubación orotraqueal, carga de cristaloides y posteriormente vasopresores, con persistencia de acidosis metabólica. Se detecta aumento de volumen a nivel de labios mayores, observándose lesiones en mucosa genital de tipo úlceras, catalogadas como bartonellosis. Continuó con ceftriaxona. (inicialmente ceftriaxona / dicloxacilina posteriormente clindamicina). Es manejado como estado de choque por aproximadamente 5 días posteriormente se sospecha como enfermedad de base alteración inmunológica (Sx. Behcet) por lo que se hace enlace a Inmunología del INP siendo aceptada.

#### INGRESO URGENCIAS 22-07-08 16:00 hs

P: 51 Kg. (50-75), Talla: 165 cm (50) PC 53 cm (25-50) FC: 110 x', TA: 107/56 mm/Hg, FR: 20 x', T: 37.9°C

Se recibe con sedación y relajación intubada orotraqueal, ventilación mecánica. Palidez generalizada importante, lesiones dérmicas en frente, multipuncionada en extremidades. Pupilas isocóricas y normoreflécticas, miosis secundaria a medicamentos; otoscopia normal, mucosa oral con lesiones blanquecinas de aproximadamente 1 cm de diámetro que no se desprenden, halitosis, labios con fisuras escasas. Cuello sin masas, no ingurgitación yugular. Sopro rítmico GI a nivel de C2-2; campos pulmonares con hipoventilación bibasal de predominio derecho. Glándulas mamarias Tanner IV. Abdomen blando, depresible, hepatomegalia 1cm debajo de borde costal, percusión total 12 cm, peristalsis presente, no esplenomegalia. Genitales Tanner púbico de III, aumento importante de volumen a nivel de labios mayores por presencia de edema, en el interior muestra lesiones ulceradas blanquecinas en mucosa, induradas múltiples 1 del lado izquierdo y 3 del lado derecho; además de lesión en perineo de 0.8 cm de diámetro. Pulsos conservados, región glútea zona de eritema, con induración y edema leve. Se recibe con apoyo de vasopresores (Norepinefrina), y se integra dx de derrame pleural derecho. Se solicita ingreso a Terapia Intensiva aceptándola.

#### **INGRESO UTIP 22-07-08 18:00 hs**

FC: 112 x', FR: 20 x', TA: 100/60 mm/HG TEMP: 37.7 °C

Ingresa con diagnóstico de choque séptico descompensado con foco a nivel pulmonar, paciente oro intubada, bajo sedación, relajación y apoyo con vasopresores, a la exploración física se encuentra con tinte icterico, en región genital múltiples úlceras de 0.5-1cm con bordes eritematosos y fondo con secreción purulenta y aumento volumen en toda la región genital, lesión dérmica espiculada (probable condiloma peri anal); derrame pleural derecho, hepato esplenomegalia, fondo de ojo con datos sugestivos de vasculitis, en anasarca.

#### **EVOLUCION UTIP 23-07-08**

Presenta derrame pleural derecho que requiere de realización de toracocentesis

#### **DISCUSION UTIP MULTIDISCIPLINARIA 24-07-08:**

Por parte de inmunología se confirma el diagnóstico de Enfermedad de Behcet por lo cual se inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona (3 dosis) posteriormente dosis de mantenimiento y talidomida. Por parte de terapia intensiva se da manejo de sostén cardiovascular con vasopresores (norepinefrina); persiste con daño pulmonar agudo por lo que se maneja con estrategia de protección pulmonar.

#### **EVOLUCION UTIP 25-07-08**

FC: 100 x', FR: 21 x', TA: 110/62 mm/Hg, T: 36.5 °C

Presenta hemotórax derecho requiriendo colocación de sonda pleural, continua con manejo ventilatorio y apoyo solo con líquidos coloides. Disminuyen los datos de respuesta inflamatoria sistémica.

#### **EVOLUCION UTIP 27-07-08**

FC: 98 x', FR: 19 x', TA: 115/70 mm/Hg T: 37.1 °C

Permite disminuir parámetros ventilatorios hasta la extubación, la cual es bien tolerada. Con esquema antibiótico con vancomicina, ceftriaxona y Anfotericina B. Se reporta ELISA VIH negativo.

#### **DERMATOLOGÍA 28-07-08**

Toma de biopsia de piel (pápula) y borde de úlcera genital, reporte de: dermatosis neutrofílica pustulosa y ulcerada compatible con enfermedad de Behcet. Sin demostración de microorganismos. Dx diferencial con pioderma gangrenoso, eritema elevatum diutinum.

#### **EGRESO UTIP 29-07-08**

FC 94x', FR 20 x', TA: 115/57 mm/Hg, T: 36°C

Dx. Ingreso choque séptico secundario a neumonía de focos múltiples. Con esquema antibiótico ceftriaxona/vancomicina y anfotericina B, se reporta ELISA VIH negativo, tolerando alimentación enteral, mejoría clínica por lo cual se decide su egreso.

#### **EVOLUCION DE INMUNOLOGIA 30-07-08**

FC: 130 x', FR: 28 x', TA: 140/90 mm/Hg, T: 37.9 °C

Nuevamente datos de respuesta inflamatoria sistémica y dificultad respiratoria por lo que requiere intubación orotraqueal con apoyo ventilatorio valorada por infectología quien inicia meropenem y teicoplanina. Se decide administración de gammaglobulina e ingreso a UTIP.

#### **REINGRESO A UTIP 30-07-08**

FC: 130 x', FR: 22 x' (INTUBADA), TA: 145/92 mm/Hg, T: 37.6 °C

Diagnósticos estado de choque con disfunción multiorgánica, con foco infeccioso a nivel de tejidos blandos, Hipoxémica, con gasometría arterial ph 7.30 po2 54, pco2 41, HCO3 20, sato2 88%, lac 3.0. Se suspende infusión de gammaglobulina por insuficiencia cardiaca.

#### **UNIDAD DE TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA 31-07-08**

FC 90 x', FR 36 x', TA 147/91 mm/Hg, T 36°C

Dx. ingreso choque séptico secundario a neumonía de focos múltiples. Meropenem (día 10), Teicoplanina (día 6), requiere transfusión de concentrado eritrocitario y plaquetario.

**OFTALMOLOGÍA 31-07-08**

Hemorragia retiniana, vasculitis retiniana. Aplicación de betametasona de depósito.

**INMUNOLOGÍA 31-07-08**

Enfermedad de Behcet, con dermatitis neutrofílica que se beneficiaría de Gammaglobulina IV a dosis inmunomoduladora no siendo posible por falta de indicación de la FDA y por cuestiones administrativas del INP.

**UTIP 01-08-08**

FC: 105 x', FR: 37x', TA: 158/101 mm/Hg, T: 36.8°C

Dx. sepsis severa con falla orgánica múltiple, tratamiento con meropenem, teicoplanina y fluconazol. Se inician bolos de metilprednisolona 1 mg/kgd (3 bolos) por datos sugestivos de Enfermedad de Behcet, en estudio histopatológico.

**NEFROLOGÍA 01-08-08**

Datos de hipervolemia, signos de vasculitis, hipertensión arterial. Se inicia prazocin 500 mcg. c/6hrs, se solicita renina.

**NEUMOLOGÍA Y QX DE TORAX 01-08-08**

Rx de torax con imagen sugestiva de derrame pleural bilateral con predominio derecho. Se realiza toracocentesis con obtención de 70 ml de características de exudado, posteriormente persistencia de derrame pleural; realizándose toracotomía cerrada por el servicio de cirugía, obteniendo líquido hemático hasta 1700 ml tratándose conservadoramente.

**NEFROLOGÍA 02-08-08**

Continua hipertensa, sugieren balances negativos, furosemide, y toma de biopsia renal al estabilizarse.

**UTIP 04-08-08**

FC: 100 x', FR: 22 x', TA: 151/100 mm/Hg, T: 37.5°C

Resolución de falla hepática (disminución de Bilirrubinas de 17 a 4), resuelta falla renal (disminución de Cr de 1.5 a 0.35), dx. hiponatremia real secundaria a tubulopatía.

**NEFROLOGÍA 05-08-08**

Datos de lesión tubular secundaria a choque, con necrosis tubular aguda. Persiste con hipertensión, se considera secundaria en esta ocasión a hipovolemia, valores de renina normales.

**NEUROLOGÍA 06-08-08**

Motivo de interconsulta es determinar porque el estado neurológico no ha mejorado posterior al retiro de midazolam. Encontrando Morray de 6 puntos, aun datos de efecto residual de midazolam con pupilas mióticas, tono muscular universalmente disminuido, reflejos de estiramiento igual, Babinsky negativo, Se revisa TAC cerebral que encuentra tortuosidad de las arterias de mediano calibre en especial la arteria cerebral media; se sugiere realización de RMN con angiografía y difusión.

**ENDOCRINOLOGÍA 06-08-08**

FC limites bajos para su edad, T3 disminuidas con T4L 0.7 baja se dx. Sx. tiroides enferma, tratada con levotiroxina 3 mcg./kg/día.

**UTIP 07-08-08**

FC: 100 x', FR 32 x', TA: 183/111 mm/Hg, T 36 °C

Persiste hipertensa a pesar de manejo de líquidos, se inicia manejo con nitroprusiato de Na 0.4 mcg/kgmin, termina meropenem (15 días).

**NEFROLOGÍA 07-08-08**

Aumenta dosis de prazocin 1.5 mg c/6hrs e inician alfa-metil-dopa consideran HTA de origen central.

**INMUNOLOGÍA 07-08-08**

Aun con datos de actividad, se incrementa dosis de talidomida a 200 mg/día.

**UTIP 08-08-08**

SX. perdedor de sal con hiponatremias severas que no revierten con cargas de Na Hipertónico. Se pasan 6 cargas con controles en 114 mg/dl, presenta crisis convulsiva parcial por lo cual se impregna con DFH a 15 mg/kgd. Se realiza US torácico el cual reporta derrame del lado derecho de aproximadamente de 175 ml, zona de consolidación del hemitórax izquierdo y áreas de pequeños derrames.

**NEUROLOGÍA 08-08-08**

La E.F. se encuentra con pupilas mióticas, simétricas, borramiento de papila, no reflejo tusígeno, copleopalpebral, pero si oculocefálico. Se revisa angi resonancia cerebral la cual muestra hiper intensidad a nivel de T2 que no refuerzan con gadolinio extendiéndose desde la región frontal, parietal y occipital de forma bilateral, con predominio occipital, que involucran sustancia gris y blanca; además se nota, edema cerebral importante con disminución de los surcos. Compromiso de la arteria cerebral media

derecha que esta disminuida de calibre y de vasos de mediano calibre. Con lesiones correspondientes a isquemia, compatibles con vasculitis de vasos cerebrales. Se logra apreciar pan sinusitis y otomastoiditis bilateral.

#### **INFECTOLOGÍA 08-08-08**

Se suspendió meropenem 06-08-08, con sospecha de neumonía asociada a ventilador; hay leucocitosis, existe hipoventilación de hemitórax izquierdo, se deja ciprofloxacino 30 mg/kg/d.

#### **UTIP 10-08-08**

FC: 104 x', FR: 22 x', TA: 140/62 mm/Hg, T: 37°C

Continúa requiriendo aportes elevados de Na hasta 320 mEq/m2/día. Así como de cargas de hipertónico al 3%. Continúa con medidas anti edema cerebral.

#### **NEUROLOGÍA 13-08-08**

Ya sin infusión de midazolam y vecuronio, con apoyo ventilatorio mecánico invasivo, obedece órdenes sencillas, no logra mover ninguna de las extremidades, no hay retiro al dolor, cuadriparesia flácida con hipotonía e hiporreflexia, sin Babinsky, atrofia de eminencias tenares, fuerza 0/5 en las 4 extremidades. RMN con zonas hipo intensas en regiones occipitales, parietales y frontales, T2 y T2 Flair son más amplias, más simétricas y afectan principalmente sustancia blanca, con gadolinio no hay reforzamientos. Se descarta datos de vasculitis en forma conjunta con servicio de imagenología. Se sugiere que esta cursando con leucoencefalopatía aguda. Se solicita citoquímico de LCR, perfil de esclerosis múltiple, determinación de proteínas básica de mielina, determinación de Ac. Antivirales, PE multimodales, CPK y velocidades de conducción nerviosa

#### **INFECTOLOGÍA 14-08-08**

Se suspende vancomicina (19), ciprofloxacino (6), y fluconazol (22) por buena evolución clínica, sin fiebre.

#### **INFECTOLOGÍA 15-08-08**

Fiebre en menos de 24 hr, posterior a suspensión antibiótico, incremento de parámetros ventilatorios se inicia meropenem 60 mg/kg/día, Anfotericina 1 mg/kg/día.

#### **NEUMOLOGÍA 16-08-08**

Insuficiencia respiratoria aguda, secundaria a daño pulmonar con traqueoendobronquitis severa, hemotórax masivo, así como neumomediastino y enfisema subcutáneo en cuello. Pbe. Efecto Macklin por barotrauma secundario. Se encuentra con ventilación mecánica con parámetros altos. Pbe. ruptura alveolar secundaria y disección a través de intersticio peribronquiovascular, mediastino y cuello. Candidato a estudio endoscópico.

#### **NOTA DE DEFUNCION UTIP 16-08-08**

FC: 110 x', FR: 31 x', TA: 150/96 mm/Hg, T: 37.2 °C

Desaturaciones frecuentes hasta 50%, con crepitación de tejidos blandos en región cervical, bradicardia, hipotensión, neumomediastino. Presenta paro cardiorespiratorio de 14 minutos sin responder a maniobras avanzadas de reanimación. 2 dosis de epinefrina y 1 de bicarbonato. Se declara hora de muerte 15:15hrs.

#### **EXÁMENES DE LABORATORIO.**

Fecha	Hb g/dl	Hto (%)	LEUC	Neu (%)	Lin (%)	Pts	TP	TTP	Fib	Dim	VSG (mm/hr)	PCR
22-07-08	8.7	25	21700	77	15	23mil						
23-07-08												27.9
25-07-08	9.1	26	9800	53	26	46mil						
29-07-08							13.2/84%	38seg	499	790		19.7
31-07-08	8.8	25	15200	65	11	87mil	13.2/85%	32seg	273	<700		3.47
01-08-08							13.9/78.5%	28.7	179	<700		
11-08-08							13.3/85%	38	454	920		7.6
12-08-08	10.6	30	2800	74	22	12mil						16.6
16-08-08	8.1	23	1500	79	18	24mil	14/77%	35.6				7.31

Fecha	Na mEq	K mEq	Cl mEq	Ca mEq	P mEq	Mg mEq	Gluc Mg/dl	Urea	BUN	Cr	Nau mEq/L	Clu mEq/L	Ku mEq/L
22-07-08	140	3.4	109	7			101	104.4	48.8	1.61			
23-07-08	140	3.4	107	7.2	5	2.1	130		32.7	1.09			
28-07-08	136	5.2	104	8.7	7.4	2.2	123	98	45.8	1.34			
31-07-08	140	4.7	111	8.1	5.9	3.0	111	134	67.3	1.25			
01-08-08	141	5.0	109	8.3			128	117	55	0.77	110	100	22.9
03-08-08	129	4.0	97	9.0							127		33.6
04-08-08	129	4.1		8.2	3.7	1.4		119	28.3	0.37			
07-08-08	121	4.4		8.7	3.1	1.5	108	31.9	14.9	0.22			
07-08-08	117	4.0	87	8.1									
07-08-08	114	3.9	87	8.7							242	236	39.4
08-08-08 05hrs	112	3.9	81	8.4									
08-08-08 17hrs	127	2.7	98	6.7							180	203	40
09-08-08	130	3.3	103				104	22	10.4	0.23	168	169	19.7
10-08-08	137	3.2	110	8.2			105	14.8	6.9	0.17	198	249	31
11-08-08	138	3.4	111	8	3.2	1.6	109	13.3	6.2	0.19	319	346	41.2
14-08-08	135	2.8	105	7.6	2.6	2.0	134	27	12.6	0.11			
16-08-08	135	3.7	107	7.6							279	316	79

Fecha	BT Mg/dl	BD Mg/dl	BI Mg/dl	PT g/dl	Alb g/dl	Glob g/dl	AST UI/ml	ALT UI/ml	DHL UI/ml	GGT UI/ml	CT UI/ml	TGL Mg/dl	FA UI/dl	GGT UI/dl	CO2T mEq
22-07-08	5.1	3.6	1.5	3.7	1.0	2.63	27	13	907	76	46	109	141	76	
23-07-08				4.5					476						
28-07-08	17.6	10.9	6.7	4.4	1.1	3.33	33	17	552	136	93	352	138	136	
31-07-08	6.4	3.6	2.8	5.1	1.9	3.18	57	40	480	292	124	654	155	292	
01-08-08	4.4	2.4	2.0												
04-08-08	3.27	1.34	1.9	4.8	2	2.81	33	38	358	506	174	838	142		
11-08-08	2.28	1.06	1.2	3.9	1.4		35	27	390	154	125	249	91	154	21
14-08-08	2.2	1.25	1.0		1.7		38	44	474	168	132	303	118	168	26

#### OTROS EXAMENES

Fecha	Examen	R	Examen	R	Examen	R	Examen	R	Examen	R
22-07-08					Coombs	(-)				
22-07-08	HIV 1-2	(-)								
23-07-08	VDRL	(-)					Dep. Cr	86		
26-07-08	Amonio	33			B-HCG	0.04				
28-07-08	AgSHb	(-)	HCV	(-)						
28-07-08	Lipasa	27	Amilasa	27	Cortisol	34 (5-25)	Dep. Cr	40	FeK	28
04-08-08					Renina	<0.5	Dep. Cr	78	EGO	NI
07-08-08			FeK	122	Renina	5.6 (3.3-61 pg/ml)	Dep. Cr	147	FENA	3.1

## EXAMENES INMUNOLÓGICOS.

### 23-07-08:

Fracción C3 del complemento:	70.9 mg/dl	(nl 86-184)
Ig (IgG)	1010 mg/dl	(nl 613-1295)
ANA	negativo	
ANCA	negativo	
Ac anti mieloperoxidasa	3.1 Un	(nl 0 – 20)
Ac. Anti Serin Proteinasa 3	3.3 U/ml	(nl 0 – 20)
Fracción C4 complemento	9.37 mg/dl	(nl 19-58)
IgM	80.9 mg/dl	(nl 53-334)
IgA	116 mg/dl	(nl 69-308)
Ac. Anti ENA6	0.43 Un	(nl 0-20)
Ac. Anti DNA nativo	negativo	

### 28-07-08

Ac. Monoclonal CD3:	% marcado 56%,	Linf. Totales 591
Ac. Monoclonal CD4:	% marcado 65%	Linf. Totales 384
Ac. Monoclonal CD8	% marcado 33%	Linf. Totales 195
CD 19	36% 380 mm <sup>3</sup>	
	Ac. Anti LKM-1	4.3 (0 a 20)
CD16+56	7% 74mm <sup>3</sup>	

### Cultivos:

<b>22-07-08</b> Cultivo secreción vaginal	Streptococco gpo. milleri
<b>24-07-08</b> cultivo para hongos aspirado bronquial	negativo
<b>24-07-08</b> cultivo para hongos de liq. Pleural	negativo
<b>23-07-08</b> Cultivo orina	Candida albicans.
<b>29-07-08</b> O-Toluidina	negativo
<b>30-07-08</b> Aspirado traqueal	Staphilococcus haemoliticus. Sensible Linezolid, vancomicina.

Resto de hemocultivos, urocultivos, formas invasivas negativos.