



INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA
SESIÓN ANATOMOCLÍNICA
JUEVES 16 DE OCTUBRE DE 2008

PRESIDE: DR GUILLERMO SÓLOMON SANTIBAÑEZ
COORDINA: DRA. ADRIANA MONROY VILLAFUERTE
PATÓLOGA: DRA. GABRIELA BRAUN ROTH
T.M.S: L.T.S ANA MARÍA DORANTES CEH
RESUMIÓ: DR. JOSE ALBERTO CARRANCO DUEÑAS

NOMBRE: FVRR

GENERO: FEMENINO

PROCEDENCIA: COYOACAN, D.F.

FECHA DE NACIMIENTO: 26/05/02

PRIMER INTERNAMIENTO:

SEGUNDO INTERNAMIENTO:

FECHA DE INGRESO: 25/06/08

FECHA DE DEFUNCIÓN: 14/07/08

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

Madre 26 años, ama de casa, secundaria completa, hipotiroidismo tratada con levotiroxina dosis no especificada. Padre 46 años, comerciante, secundaria completa, sano. Consanguinidad (+) en 7mo grado. Abuelo paterno finado por enfisema pulmonar. Antecedente de producto masculino finado debido a inmadurez pulmonar, producto de 7 meses, fallece a las 48 hr.

ANTECEDENTES PERINATALES

Madre de 21 años al momento del embarazo, G2 P2, consultas prenatales a partir de 3er mes, con médico particular, suplementación con ácido fólico y hierro. Embarazo normoevolutivo. Trabajo de parto prematuro a las 36 SDG sin útero inhibición ni maduradores pulmonares. Parto eutócico, obtenida en medio hospitalario. Lloró y respiró al nacer, desconoce Apgar, peso, talla, permaneciendo en incubadora 4 hr, egreso a las 24 hr como sano.

ALIMENTACIÓN, CRECIMIENTO Y DESARROLLO

SM negado por tratamiento con levotiroxina de la madre; alimentada con fórmula de inicio y posterior fórmula de seguimiento, posteriormente leche entera, tiempos no especificados. Desconoce ablactación e integración a la dieta familiar. Sonrisa social 2m, sostén cefálico 3m, sedestación 6m, bipedestación 10m, marcha 11m, monosílabos 9m, actualmente 3er año preescolar, adecuado rendimiento.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

Esquema de vacunación acorde a esquema nacional, 1 dosis BCG, 3 dosis SABIN con 2 refuerzos, 3 dosis PENTAVALENTE, 2 dosis DPT, 1 dosis SRP. Alérgicos, traumáticos, quirúrgicos, transfusionales negados.

PADECIMIENTO ACTUAL (29/10/07)

Desde el nacimiento presentó cianosis perioral y acrocianosis, intensificándose a los 4 años, con fatiga al esfuerzo (caminar 20 m) y pobre ganancia ponderal. Referida a INP por médico particular con Dx Pb hipertensión arterial pulmonar, inicia manejo con espirolactona y la envía a CE a este INP.

PRIMER INTERNAMIENTO (29/11/07 – 01/12/07)

A cargo de Cardiología para realización de ECO y cateterismo cardiaco.

P: 13 (-3), T: 99 (-3), FC 100x', FR 30x', TA 110/50, TEMP: 36.2 GC

Tranquila, conciente, activa y reactiva, cráneo normocéfalo sin endo y sin exostosis, área sin alteraciones, C-P con soplo G I/VI en C-2-3 y 2do ruido reforzado aparentemente desdoblado en C-2-4, precordio hiperdinámico,

ruidos respiratorios con buena entrada y salida de aire. Abdomen peristalsis normal, sin plastrones, sin megalias. Extremidades con buen llenado capilar, dedos hipocráticos. Ecocardiograma Dx CIA tipo OS, cortocircuito derecha – izquierda, hipertrofia ventricular derecha, HTA pulmonar 149mmHg. Cateterismo cardiaco el 30/11/07 Dx CIA + HTA pulmonar 134/80 mmHg, no reactiva a O2 ni pruebas farmacológicas. En sesión médica cardiológico se acordó que ya no es candidata a cierre quirúrgico y que la CIA sirve como válvula de escape de la hipertensión pulmonar. Alta con sildenafil 1 mgkgd, captopril 0.5mgkdo, espirolactona 3 mgkgd.

SEGUNDO INTERNAIENTO (24/06/08-14/07/08)

Inició padecimiento con 7 días previos al ingreso con hiporexia exclusivamente, vómito gastroalimentario de un día de evolución en una sola ocasión, con evacuaciones diarreicas liquidas en cantidad 3, no moco, no sangre, refiriendo picos febriles no cuantificados, manejo en casa con paracetamol y medios físicos. 22 y 23 de junio pediastra particular reporta 37°C; evolución progresa a palidez y cianosis de tegumentos de 24 hr de evolución, así como tiraje intercostal constante, por lo que es traída a INP.

PREHOSPITALIZACIÓN (24/06/08)

P : 12.7kgs T : 99cm FC 135x', FR 36x', T 37°C, TA 100/60 mm/Hg

Paciente consciente, adecuada hidratación de tegumentos, con palidez y cianosis periférica, ojos con pupilas reactivas isocóricas, oídos y nariz sin datos patológicos, cavidad oral con faringe hiperémica, no hipertrofia amígdalas, cuello sin adenopatías. Torax campos pulmonares bien ventilados, sin estertores ni sibilancias, no se corroboró tiraje intercostal (SIC); ruidos cardiacos rítmicos, normo intensos, soplo sistólico grado II/VI para esternal izquierdo. Abdomen con peristalsis normal, blando depresible, sin masas ni visceromegalias, no doloroso. Presencia de acropaquia. Se inicia plan A hidratación valorando ingesta. Se reportó BH 14.2/ 41.3/ 22500, N90, L10, 104mil plaquetas. Rx tórax con aumento de trama vascular bilateral, así como imagen sugestiva de infiltrado alodonoso. Se ingresa a infectología Dx cardiopatía cianógena flujo pulmonar aumentado (CIA tipo FOP + HTAp), GEPI + BNM pb bacteriana, se deja manejo con ceftriaxona 100 mgkgd.

INFECTOLOGÍA (25-28/06/08)

Inició AB además de tratamiento de base. Picos febriles hasta 38.7GC, disminución del GF asociado a muy pobre ingesta el día 26/06/08. Se enviaron CPS y coprocultivos. SV normales. 3er día ceftriaxona, se envía IC a cardiología por patología de base y sospecha de endocarditis así como a gastronomía.

GASTRONUTRICIÓN (30/06/08)

Sexto DEIH. Se interconsulta por desnutrición y valoración de dieta. Con peso de 12.7 kg y talla de 100 cm, cursa con Desnutrición crónica grado II. Se ajusta dieta a por lo menos 1800kcal para cubrir GEB + factores asociados como crecimiento, infección y cardiopatía.

CARDIOLOGÍA (30/06/08)

Palidez con acrocianosis, acropaquia. Saturando con O2 89 – 92%. CsPs abundantes crepitantes, RsCs sin soplo. Rx tórax IC 0.52, pulmonar rectificada, flujo pulmonar no valorable, cisuritis. Al momento sin criterios mayores para endocarditis. Mismo manejo.

INFECTOLOGÍA (02/07/08)

SV estables, poca aceptación de la dieta (30-40%); continua con picos febriles diarios, hoy hasta 38.6°C, se inicia dicloxacilina 100 mgkgd, continua con ceftriaxona (7). Hemocultivo del 28/06/08 negativo. PCR 5.26 (02/07/08).

INFECTOLOGÍA (03/07/08)

P: 12.540, FR 32x', TA 100/70, FC 110x'

Se reportan picos de fiebre alta (39.7°C), sin evidencia de otro foco infeccioso. Se envía nuevamente urocultivo, coprocultivos en serie de 3 y hemocultivo. BH con 12.2/ 35.2/ 5300 , N72%, L17%, M10%, Pq 106mil. Se suspendió ceftriaxona/dicloxacilina, se inició ciprofloxacina 30 mgkgd. Se reportó delicada.

INFECTOLOGÍA (04-07/07/08)

Se mantuvo estos tres días sólo con febrícula. Persiste con muy pobre ingesta. Se refiere incremento de la cianosis por parte de los padres por lo que se solicita apoyo a cardiología.

SALUD MENTAL (07/07/08)

Evolución del estado físico hacia la mejoría, reportándose irritable, triste, insomnio intermitente, hipersomnias diurna, negativismo parcial a alimentos, con ingesta de 3 días de 400 kcal por día. I.Dx. trastorno adaptativo con respuesta depresiva, manejo expectante.

GENÉTICA (07/07/08)

Se I.C. por la consanguinidad de los padres, siendo el grado de parentesco muy lejano lo cual no condiciona un aumento de riesgo para enfermedades mendelianas o multifactoriales que la población general. La cardiopatía impresionada aislada, multifactorial, por lo que se asesorará como tal.

INFECTOLOGÍA (09/07/08)

P: 12560. FR 88x', FC 88x' TA 90/60,

6º día ciprofloxacino, 13 DEIH, Ayer nuevamente 38.2°C, aislado. Mismo manejo.

CARDIOLOGÍA (09/07/08)

Paciente con fiebre intermitente de bajo grado, con mal patrón ventilatorio (sic). Rx torácica del 02/07/08 sin cambios en la silueta cardíaca, con imágenes sugestivas de proceso infeccioso pulmonar, sin datos de congestión venocapilar pulmonar. Consideramos por el momento problema principal es pulmonar, ya que a pesar de la hipertensión pulmonar suprasistémica la CIA actúa como válvula de escape. Sugerimos mismo manejo y evitar congestión pulmonar.

INFECTOLOGÍA (10/07/08)

Evolución tórpida, febril (3 picos en el día), aumento del trabajo respiratorio. Se reportó PCR 09.07.08 11.3, con BH 7.9/ 22/ 11600, N81%, L12%, M7%, 15mil plaquetas. Se cambió esquema antimicrobiano vancomicina 40 mg/kgd + Meropenem 20 mg/kgd.

NEUMOLOGÍA Y CIRUGÍA DE TÓRAX (10/07/08)

Se interconsulta por la hipertensión pulmonar. Paciente con cardiopatía congénita de flujo pulmonar aumentado, con defecto septal grande que condiciona cortocircuito de derecha a izquierda, con hipertensión pulmonar secundaria no reactiva a oxígeno ni a sildenafil. Debe continuar con manejo anticongestivo por parte de cardiología. Hay datos clínicos de hipoxia crónica. Se sugiere realizar gammagrama perfusorio pulmonar.

INFECTOLOGÍA (13/07/08)

Paciente presenta evento de cianosis generalizada con asociada a desaturación, requiriendo ventilación con presión positiva por 30 seg, posterior aporte de O2 con mascarilla, con saturaciones hasta 80%, posteriormente mejoró permaneciendo sólo con acrocianosis, sin datos clínicos de dificultad respiratoria ni sobrecarga hemodinámica, sin datos de respuesta inflamatoria sistémica. Paciente delicada.

EVOLUCIÓN DE INFECTOLOGIA Y DISCUSIÓN DE CASO EN SESIÓN CLÍNICA (14/07/08).

Aumento del trabajo respiratorio con SA 3-4, (aleteo, TIC y retracción supraesternal), sólo estertores gruesos. Se concluye en sesión: HAP severa e irreversible y proceso infeccioso activo no determinado, existe la posibilidad de TEP crónica y microémbolos, por el momento no candidata a anticoagulación. Tratamiento definitivo es con trasplante cardíaco y pulmonar, con sobre vida de 9 meses. Se reporta gammagrama pulmonar de hoy que no perfunde. Se comenta verbalmente caso con Cuidados paliativos, sugiriéndose la no realización de maniobras avanzadas de reanimación en caso de ameritar, por el pronóstico sombrío. Se recibió PcR en 15, persistiendo febril y la BH con linfopenia y trombocitopenia por lo que se considera foco infeccioso activo sin foco. Se agrega cobertura para *Pneumocystis jiroveci* ya que es único germen descubierto que pueda producir este cuadro. Se manda ELISA para VIH, PPD e inmunológicos. Se informó pronóstico malo a los padres.

NOTA DE DEFUNCIÓN (14/07/08)

Presenta a partir de 17:00 hr deterioro clínico con cianosis generalizada, ansiedad, polipnea, datos de dificultad respiratoria severa, administrando una dosis de buprenorfina, con taquicardia e hipoventilación de campos pulmonares, evolucionando a paro cardiorrespiratorio que no revierte con maniobras básicas de reanimación, dando hora de defunción 17:30 hr.

LABORATORIOS

BIOMETRÍAS HEMÁTICAS

FECHA	Hb	HCTO	LEUCOCITOS	NEUTROFILOS	LINFOCITOS	PLQ.
29/11/07	14.3	41	10800	70%	30%	151000
24/06/08	14.2	41.3	22500	90%	10%	109000
28/06/08	14.6	41.8	17300	77%	19%	169000
02/07/08	13.4	38.6	6600	83%	12.9%	16000
03/07/08	12.2	35.2	5300	72%	17%	106000
09/07/08	7.9	22	11600	81%	12%	15000
09/07/08	13.9	40.4	20600	90%	5%	31000

PROTEINA C REACTIVA

FECHA	VALORES
28/06/08	11.3
29/06/08	4.14
02/07/08	5.26
09/07/08	11.3
14/07/08	15

INMUNOLÓGICOS

FECHA	IgG	ANA	antiDNA nativo	IgM	IgA
14/07/08	1880	+ moteado	NEG	580	231

CULTIVOS, VIH Y CPS

FECHA	TIPO Y RESULTADO
25/06/08	COPROCULTIVO NEGATIVO
28/06/08	HEMOCULTIVO NEGATIVO
29/06/08	HEMOCULTIVO NEGATIVO
03/07/08	UROCULTIVO NEGATIVO
04/07/08	UROCULTIVO NEGATIVO
04/07/08	COPROCULTIVO NEGATIVO
07/07/08	CPS NEGATIVO
08/07/08	ELISA PARA VIH NEGATIVO
09/07/08	HEMOCULTIVO NEGATIVO

TEMPERATURA CORPORAL

FECHA	PICOS FEBRIL POR DÍA
24/06/08	36.5°C
25/06/08	37.9°C, 38.3°C
26/06/08	37.7°C, 38.3°C
27/06/08	38.7°C, 38.0°C
28/06/08	38.5°C
29/06/08	38.8°C, 38.2°C
30/06/08	38.3°C, 37.7°C
01/07/08	38.1°C, 38.7°C
02/07/08	38.2°C, 39.2°C, 39.8°C
03/07/08	38°C
04/07/08	37.6°C, 37.6°C
05/07/08	37.6°C, 37.6°C, 37.5°C
06/07/08	37.5°C
07/07/08	37.6°C, 37.8°C
08/07/08	37.9°C, 38.6°C
09/07/08	38.2°C, 38.4°C, 38.3°C
10/07/08	38.5°C, 38.3°C, 38.3°C, 38°C
11/07/08	38.9°C, 38.2°C
12/07/08	38.1°C, 38°C
13/07/08	38.2°C, 38.4°C, 38.3°C, 38°C, 38.7°C, 38°C
13/07/08	38.3°C, 38.4°C