

**ATENEO CEM 1**

y las proteínas: dónde están?

# CASO CLÍNICO

- Paciente: L. K.
- Sexo: femenino.
- Edad: 8 meses.
- Peso: 5,800 Kg.
- Motivo de internación: paciente que ingresa a la guardia por presentar deposiciones desligadas de 24 hs de evolución y bajo peso. Se decide su internación para diagnóstico y tratamiento.

## ANTECEDENTES PERSONALES

- RNT, PAEG (PN: 3,100 Kg)
- Mal progreso de peso a partir de los 6 meses de edad
- Historia nutricional: PM + LM hasta los 5 m, luego LVE y semisólidos
- Historia inmunitaria: completa.
- Mal medio socioeconómico. Padres adolescentes
- Presentó 1 episodio de bronquiolitis a los 6 m y 2 episodios de diarrea aguda de tratamiento ambulatorio

## ANTECEDENTES FAMILIARES

- Abuela materna fallecida de SIDA

## EXAMEN FÍSICO AL INGRESO:

- Regular estado general
- Afebril
- Palidez de piel y mucosas
- TCS y masa muscular disminuidos
- Abdomen globuloso
- PA: 5.800 kg (< pc 3)

# LABORATORIO AL INGRESO

- Hemograma: GB: 20.200/mm<sup>3</sup> (2-35-1-5-52-3); Hb: 13,6 gr/dl, Hto: 41,3%, plaquetas: 696000/mm<sup>3</sup>, ESD: 5 mm/1h
- EAB: 7,38/33,6/69,7/20,2/-5,2
- Ionograma: 135/3,29/107mEq/l
- Glucemia: 90,8 mg%
- Urea: 10,6 mg%
- Creatininemia: 0,1 mg%
- Calcemia: 6,78 mg%
- Hepatograma: normal
- Prot. totales: 3,69 g/l; Albúmina: 2,07 g/l
- VDRL: no reactiva

## DIAGNÓSTICO AL INGRESO

- Desnutrición crónica con hipoproteïnemia severa
- Gastroenteritis aguda

## TRATAMIENTO MÉDICO AL INGRESO

- Sales OMS a 10 ml/kg post deposición
- LM 15% 120 ml/kg/día + dieta astringente
- Interconsulta con el Servicio de Nutrición

# LABORATORIO CEM 1

- Proteínas totales: 3,7 gr%, albúmina: 1,79 gr%, gammaglobulina: 0,20 gr%
- Acs. antitransglutaminasa: negativo
- Coprocultivo: flora habitual
- VMF: negativo
- Urocultivo: negativo
- Orina completa: proteinuria negativa. Sedimento normal
- EIC: IgA 21,8 mg%, IgM 62,9 mg%, **IgG 85,5 mg%**, IgE 57,6 mg%, CD<sub>3</sub> 58%, CD<sub>4</sub> 44%, CD<sub>8</sub> 13%, CD<sub>16/56</sub> 4 %, CD<sub>19</sub> 35%, CD<sub>3/DR</sub> 1%
- Serologías: hepatitis B, toxoplasmosis y HIV: negativas

# EVOLUCIÓN CLÍNICA EN EL CEM

- Niña en regular estado general
- Abdomen globuloso, blando, depresible, RHA positivos
- Edemas generalizados
- Afebril
- Persistencia de diarrea y vómitos con curva de peso estacionaria



## PLANTEOS DIAGNÓSTICOS

- Síndrome de Malabsorción a descartar etiología
- Hipoproteinemia severa
- Hipogammaglobulinemia severa

## INTERCONSULTAS REALIZADAS

- Servicio de Nutrición: indica alimentación con leche Kasmil y luego Neocate y por persistencia de las deposiciones desligadas y déficit ponderal se plantea comenzar con nutrición parenteral

## INTERCONSULTAS REALIZADAS

Servicio de Gastroenterología: inicialmente sugiere continuar con leches hidrolizadas y solicitar dosaje de Alfa-1-antitripsina, que fue normal

Servicio de Inmunología: descarta Inmunodeficiencia Primaria (la paciente presenta aumento de linfocitos B). Indica gammaglobulina ev. 2,5 gr/día (2 días) y control en 7 días

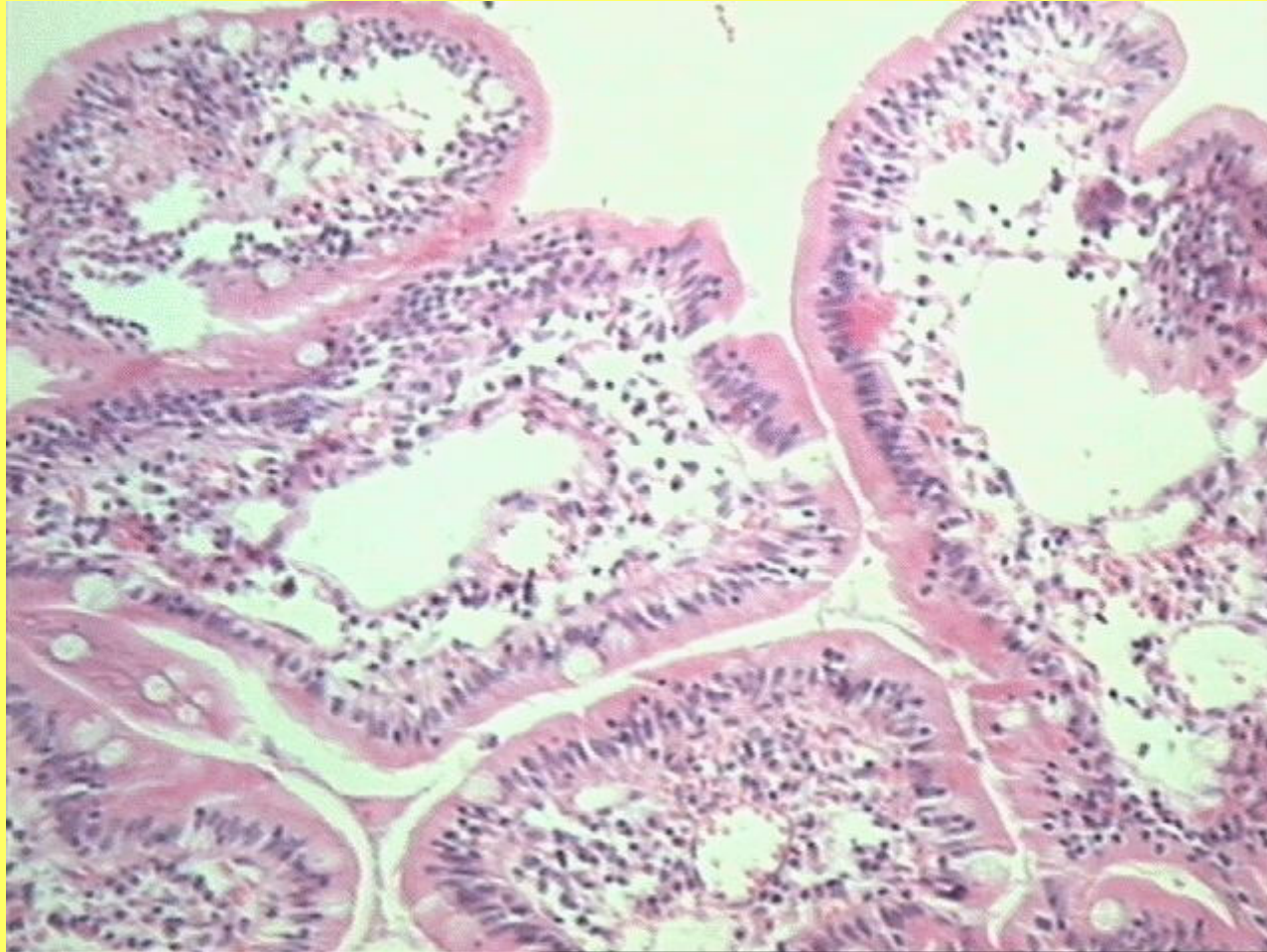
## EVOLUCIÓN CLÍNICA:

- Día 11 de internación: Sepsis secundaria a Infección urinaria por *E. coli*
- Día 30 de internación: Sepsis por *Enterobacter cloacae* (Piperacilina-tazobactam 300 mg/kg/día). Comienza tratamiento sustitutivo con gammaglobulina
- Día 45 de internación: el Servicio de Gastroenterología realiza VEDA con toma de muestra para anatomía patológica. Simultáneamente se realiza colocación de vía central para comenzar con nutrición parenteral

## EVOLUCIÓN CLÍNICA:

Día 51 de internación: Sepsis asociada a catéter. HMC y retrocultivos positivos para *Streptococo viridans*. Se realiza interconsulta con el Servicio de Cardiología quien evidencia imagen de 0,7 cm<sup>2</sup> pericatéter en la válvula tricúspide, agregándose el diagnóstico de **Endocarditis Bacteriana**. Se medica con vancomicina a 60/mg/kg/día y Meropenem a 60m/kg/día. Se efectúa remoción de la vía central y se coloca otra para poder continuar con la nutrición parenteral

# BIOPSIA INTESTINAL



Mucosa intestinal en la que se aprecian numerosos vasos linfáticos dilatados y edema intersticial.

Informe de biopsia intestinal:  
Linfangiectasia intestinal

## TRATAMIENTO

Alimentación progresiva por SNG con leche Monogén con descenso paulatino de la NTP

## EVOLUCIÓN CLÍNICA

La evolución clínica con el tratamiento instaurado es de comienzo de ascenso de peso y cese de las deposiciones diarreicas



# CONCLUSIONES

- Se presentó un caso de Linfangiectasia Intestinal
- Las manifestaciones clínicas fueron:
  - edemas (blando, Godet positivo)
  - diarrea persistente (con mala respuesta a las leches hidrolizadas)
  - abdomen globuloso y distendido y RHA positivos
  - pérdida de peso
  - se realizó biopsia intestinal para efectuar el diagnóstico
- La respuesta a la terapéutica fue notable con la supresión de la grasa dietética

**MUCHAS GRACIAS!**