

# ATENEO CEM 1

Enfermedad Granulomatosa Crónica:  
Discusiones Terapéuticas

## OBJETIVO

Presentar el caso clínico de un paciente, con diagnóstico de Inmunodeficiencia Primaria (Enfermedad Granulomatosa Crónica) cuya evolución clínica generó diversos planteos terapéuticos entre los especialistas participantes

## Caso Clínico

FI: 30/04/2015

Sexo: masculino

Edad: 4 años

Peso: 15 Kg

## Motivo de internación

Paciente con diagnóstico de Enfermedad Granulomatosa Crónica (EGC) que ingresa al hospital con síndrome de dificultad respiratoria, distensión abdominal y antecedente de fiebre (no constatada) de 24 hs de evolución

## Antecedentes Personales:

- RNTPAEG (4 kg), embarazo controlado, parto por cesárea, internado en neonatología 15 días por síndrome de distress respiratorio
- Historia inmunitaria incompleta
- 11 meses: apendicectomía por adenitis mesentérica
- 1 año y 4 meses: suboclusión intestinal. Resección intestinal con enteroanastomosis término-terminal por perforación intestinal. A los 13 días, complicación con neumoperitoneo. Se realiza ileostomía por dehiscencia de la anastomosis previa
- 1 año y 6 meses: shock séptico por infección asociada a catéter
- 1 año y 8 meses: se realiza el diagnóstico de EGC. Se indica profilaxis con TMS, INF gamma e Itraconazol, pero la madre no cumple con las indicaciones ni concurre a los controles en el último año de vida del paciente
- 2 años y 8 meses: cierre de ileostomía

## Examen físico al ingreso

- paciente en regular estado general
- afebril
- hipoventilación en base pulmonar izquierda
- abdomen distendido, indoloro, RHA+
- cicatrices quirúrgicas en abdomen

## Laboratorio al ingreso:

Hemograma: 10.800 GB p/mm<sup>3</sup>, Hto: 27,2 %, Hb: 7,4 gr%,  
plaquetas: 368.000 p/mm<sup>3</sup>

## Exámenes Complementarios

Ecografía abdominal: Hígado aumentado de tamaño. Retroperitoneo superior: imagen hipoecoica, homogénea de 10 mm sugestiva de adenopatía. Bazo aumentado de tamaño (117 mm), múltiples imágenes hipoecoicas, algunas con centro anecoico y con finos tabiques de aproximadamente 10 mm, sugestivas de microabscesos. Ambos riñones con ligero aumento de la ecogenicidad del parénquima, con adecuada diferenciación corticomedular

Ecografía pleural: Condensación en base pulmonar izquierda sin derrame

## Diagnóstico al Ingreso

- Neumonía de Base Izquierda
- Microabscesos Esplénicos
- Enfermedad Granulomatosa Crónica

## Tratamiento al Ingreso

- Ciprofloxacina 30 mg/kg/día (ev)
- Clindamicina 30 mg/kg/día (ev)
- Metronidazol 30 mg/kg/día (ev)

# Laboratorio de Ingreso al CEM 1

Hemograma: GB: 10.200/mm<sup>3</sup>, Hb: 8 gr%, Hto: 26,6%, plaquetas: 439.000/mm<sup>3</sup>

ERS: 90 mm/1<sup>o</sup>h

PCR: 49,06 mg/l

Glucemia: 75 mg%

Uremia: 20 mg%

Hepatograma: triglicéridos: 95,5 mg%, BiT: 0,5 mg% (BiD: 0,2 mg%), FAL: 216 UI/l, GOT: 35 UI/l, GPT: 12 UI/l, colesterol: 113 mg%, HDL: 19 mg%, LDL: 74 mg%

Poteínas totales: 8,16 gr%, albúmina: 3,09 gr%

Orina completa: densidad: 1020, pH: 7.0, hematíes > de 40 por campo, escasas células y escasos leucocitos

VDRL: no reactiva.

Hemocultivos: negativos

Laboratorios pendientes: lisis centrifugación, galactomananos, hifas en orina



## Interconsultas al Ingreso al CEM 1

- Servicio de Inmunología: Indica retomar el tratamiento con Interferón-gamma 30 ug/día (subcutáneo, en días alternos)
- Servicio de Infectología: Suspende Ciprofloxacina y Metronidazol. Indica continuar con Clindamicina y agrega Ceftriaxona 50 mg/kg/día
- Servicio de Nefrología: solicita urocultivo y dosaje de  $C_3$  y  $C_4$

# Evolución en el CEM 1

## Día 10 de Internación

- Paciente clínicamente estable. Presenta dos picos febriles de **38,8 y 38,1°C**, sin signos clínicos de toxinfeción
- Urocultivo: negativo
- Hemocultivos y lisis: negativos
- Dosaje de Galactomananos: negativo
- GB: 12.400/mm<sup>3</sup> (0-65-0-0-30-5), Hb: 8,93 gr%; Hto: 29,4 %; plaquetas: 425.000/mm<sup>3</sup>
- **PCR: 68 mg/l; ERS: 75 mm/1ºh**
- Ecografía abdominal: hígado aumentado de tamaño con ecoestructura homogénea. Bazo aumentado de tamaño (pero mejorado con respecto a la ecografía anterior) con múltiples imágenes hipoecoicas, compatibles con microabscesos entre 10 y 13 mm
- Ecografía pleural: condensación parenquimatosa a nivel basal izquierdo, en línea axilar posterior, sin derrame
- Continúa con igual tratamiento: Ceftriaxona 50 mg/kg/día (día 6) y Clindamicina 30 mg/kg/día (día 9)

## Día 13 de Internación

- Servicio de Inmunología: indica Itraconazol 5 mg/kg/día para profilaxis antifúngica

## Día 15 de Internación

- Paciente en buen estado general, pero con empeoramiento a la auscultación respiratoria y con bazo doloroso a la palpación. Presentó **cuatro picos febriles entre 38 y 39°C**
- Rx de tórax: Impresiona mayor infiltrado paracardíaco derecho e izquierdo
- Ecografía abdominal: Hígado con aumento de tamaño. Bazo aumentado de tamaño (108 mm) con múltiples imágenes hipoecoicas de centro ecogénico y finos tabiques de 10 mm, sugestivos de microabscesos
- Ecografía pleural: Imagen de condensación basal izquierda sin derrame
- Servicio de Infectología: solicita PPD (-), lavados gástricos (-), lavados broncoalveolares, nuevos hemocultivos (-), lisis (-) y dosaje de galactomonas (-), hemograma, VSNF, TAC de senos paranasales, tórax y abdomen

- Se decide rotar medicación antibiótica a Piperacilina-Tazobactam (300 mg/kg/día) y continuar con Clindamicina (30 mg/kg/día; día 15)
- Interconsulta con Servicio de Cardiología: normal

### Día 19 de Internación

- Paciente en regular estado general, con bazo doloroso y persistencia de picos febriles pese al cambio de medicación antibiótica
- Ecografía abdominal: Bazo de 103 mm (estable). Heterogéneo por la presencia de múltiples imágenes hipoecogénicas, la mayor de 8 mm

### Día 20 de Internación

- Aún con los resultados de las lisis y el dosaje de galactomananos negativos y por la presencia de nuevos picos febriles (39°C), se decide comenzar tratamiento con Anfotericina (5 mg/kg/día)
- Laboratorio: GB: 15.800/mm<sup>3</sup> (3-70-0-0-22-5), Hb: 7,08 gr%; Hto: 22,7%; plaquetas: 306.000/mm<sup>3</sup>, ERS: 65 mm/1°h, PCR: 69,87 mg/l

## Día 22 de Internación

- Paciente clínicamente estable y **afebril en las últimas 24 horas**. Tratamiento: Piperacilina-Tazobactam (día 7), Clindamicina (día 21), Anfotericina (día 3) e Interferón-gamma
- TAC de tórax: No se observan adenomegalias mediastínicas y axilares. Parénquima pulmonar con áreas de consolidación parcheada del espacio aéreo y en vidrio esmerilado, bandas pleuropulmonares bibasales, engrosamiento septal interlobulillar y engrosamiento peribronquial. Mínimo derrame pleural derecho
- TAC de senos paranasales: Dentro de límites normales

MX 4000 Dual  
Ex: ABDOMEN 5704

A

HOSPITAL ELIZALDE  
VERA IGNACIO  
004Y M ABDOMEN 5704

C: C-  
Se: 7/7  
Im: 30/71  
Ax: 11083.5

Acc:  
2015 Jun 01  
Acq Tm: 09:05:29.000

512 x 512



MX 4000 Dual  
Ex: ABDOMEN 5704

A

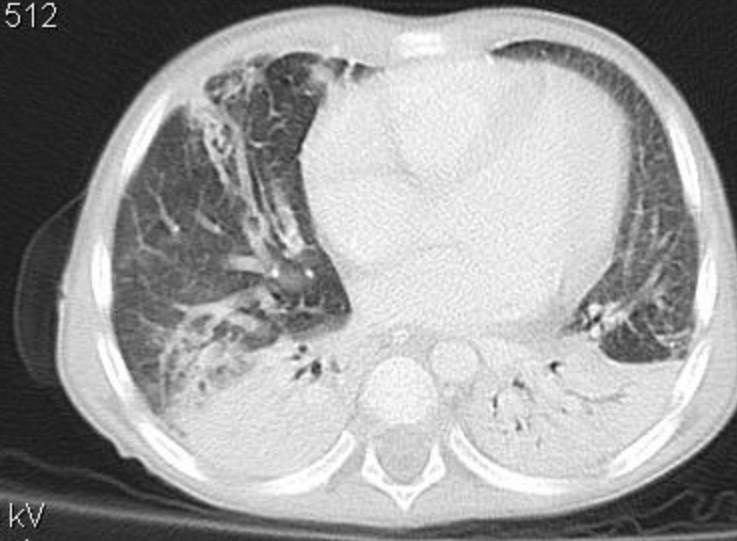
HOSPITAL ELIZALDE  
VERA IGNACIO  
004Y M ABDOMEN 5704

C: C-  
Se: 717  
Im: 48/71  
Ax: 11119.5

Acc:  
2015 Jun 01  
Acq Tm: 09:05:34.000

512 x 512

R



L

120.0 kV  
60.0 mA  
3.0 mm/0.7:1  
Tilt: 0.0  
52.0 s  
W:1494 L:-450

P

DFOV: 28.2 x 28.2cm

## Día 23 de Internación

- Paciente en regular estado general. **Reaparecen picos febriles (38,5/39°C)**
- Interconsultas con los Servicios de Neumonología e Infectología: solicitan BAL/biopsia pulmonar
- Interconsulta con Servicio de Inmunología: indica continuar con igual conducta
- Interconsulta con Servicio de Cirugía: indica **Esplenectomía** por los microabscesos esplénicos, previa TAC de abdomen



## Día 24 de Intenación

- Niño en regular a mal estado general. Se modifica medicación antibiótica por indicación del Servicio de Infectología: **TMS 20 mg/kg/día, Meropenem 60 mg/kg/día y Vancomicina 60 mg/kg/día**. Continúa con **Anfotericina (día 4)**
- Durante la guardia del mismo día, el paciente se encuentra en mal estado general, febril (39°C), luego con hipotermia, TA: 70/30, Sat O<sub>2</sub>: 76 % (con máscara con reservorio), Fc: 200/min, Fr: 60/min. Se realiza expansión con solución fisiológica en dos oportunidades
- Se interpreta el cuadro clínico como **Shock Séptico** y se decide su pase a **UTIP**, requiriendo altas concentraciones de inotrópicos por 6 días y ARM durante 10 días

## Evolución en UTIP

- Al ingreso a UTIP se agrega al tratamiento **Ciprofloxacina 20 mg/kg/día y Metronidazol 30 mg/kg/día**. Al 3° día de su ingreso a UTIP, se medica, además, con **Voriconazol** para ampliar el espectro antifúngico. Durante la internación en UTIP, el niño permanece afebril; pero continúa gravemente enfermo. Sin rescate microbiológico
- TAC de abdomen y pelvis: Hígado aumentado de tamaño, con forma y densidad conservadas. Esplenomegalia heterogénea a expensas de múltiples imágenes hipodensas, que no realzan tras el pasaje del contraste ev., de entre 8 y 12 mm, compatibles con abscesos. Líquido libre laminar periesplénico y a nivel parietocólico derecho. Marco colónico dilatado en su totalidad. Sigma y recto de paredes engrosadas

MX 4000 Dual  
Ex: ABDOMEN 0088..

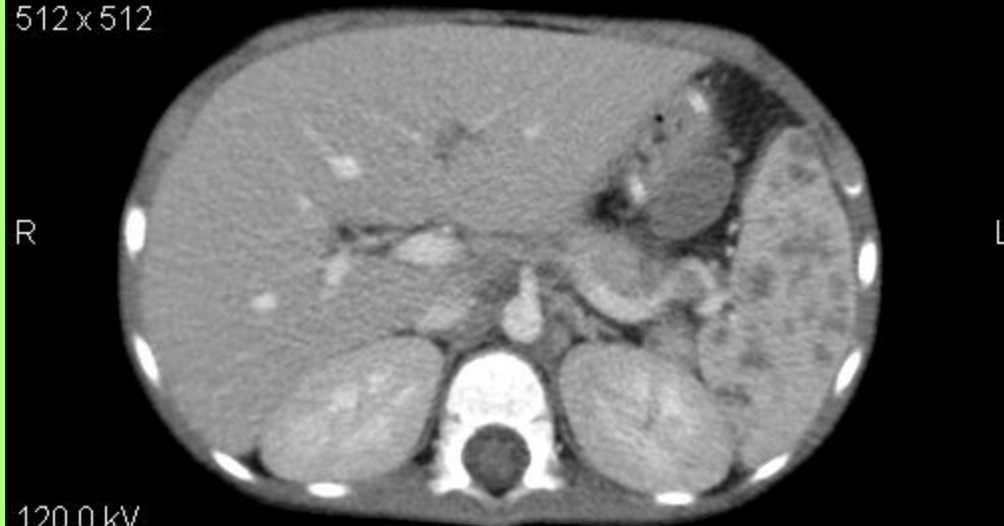
A

HOSPITAL ELIZALDE  
VERA IGNACIO  
004Y M ABDOMEN 5704

C: C-  
Se: 3/7  
Im: 90/188  
Ax: 11193.5

Acc:  
2015 Jun 01  
Acq Tm: 09:05:44.000

512 x 512



120.0 kV  
60.0 mA  
3.0 mm/0.7:1  
Tilt: 0.0  
52.0 s  
W:350 L:70

P

DFOV: 28.2 x 28.2cm

MX 4000 Dual  
Ex: ABDOMEN 0088..

A

HOSPITAL ELIZALDE  
VERA IGNACIO  
004Y M ABDOMEN 5704

C: C-  
Se: 3/7  
Im: 103/188  
Ax: 11219.5

Acc:  
2015 Jun 01  
Acq Tm: 09:05:48.000

512 x 512

R



L

120.0 kV  
60.0 mA  
3.0 mm/0.7:1  
Tilt: 0.0  
52.0 s  
W:350 L:70

P

DFOV: 28.2 x 28.2cm

# DISCUSSION:

ESPLENECTOMIA SI

VS

ESPLENECTOMIA NO

Servicio de Cirugía: Por presentar microabscesos esplénicos múltiples, realiza esplenectomía al 8<sup>vo</sup> día de su ingreso a UTIP, con buena evolución clínica del paciente

## **Imagen de la Pieza Macroscópica**



**Informe Histológico: Inflamación Granulomatosa Necrotizante**

## Día 37 de Internación: Pase a Sala (CEM 4)

- Permanece internado durante 11 días en el CEM 4, con evolución clínica favorable, sin requerimiento de oxígeno, con buena actitud y tolerancia a la vía oral. Cultivo de bazo: negativo

## Día 42 de Internación

- Se decide el egreso hospitalario con tratamiento antibiótico y antifúngico (ciprofloxacina/amoxicilina/voriconazol). Debe continuar con el tratamiento profiláctico inmunomodulador (interferón-gamma en días alternos) y control clínico ambulatorio por los diferentes servicios consultados durante la internación



**Muchas Gracias!!!**