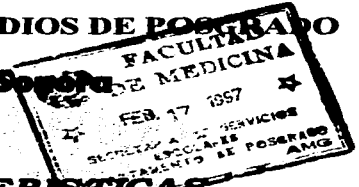




# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

Hospital Infantil del Estado de Sonora



## **"SINDROME DE REYE, CARACTERISTICAS ESCENCIALES DE LOS CASOS DIAGNOSTICO Y DE SOSPECHA QUE SE PRESENTARON EN EL H.I.E.S. EN EL PERIODO 1978 - 1996"**

### TESIS

Que para obtener el título de especialidad en Pediatría presenta:

*Dr. Victor Manuel Cervantes Delacruz*

*R. Garcia*  
**DR. RAMIRO GARCIA ALVAREZ**

Prof. Titular del Curso y Director de Enseñanza e Investigación del H.I.E.S.

**DR. VLADIMIRO ALCARAZ ORTEGA**

Director General del Hospital Infantil del Estado de Sonora

ENSEÑANZA

**DR. NORBERTO SOTEL CRUZ**

Jefe del Servicio de Medicina Interna.  
Asesor de Tesis

*[Signature]*  
**DR. GUILLERMO LOPEZ-CERVANTES**

Jefe del Servicio de Patología  
Asesor de Tesis

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION

*Hospital Infantil del Estado de Sonora*

**Síndrome de Reye. Características Esenciales de los Casos  
Diagnóstico y de Sospecha que se Presentaron en el H. I. E. S.  
en el Periodo 1978 - 1996.**

*T E S I S*

**Que para obtener el Título en Pediatría Médica  
Presenta**

*Dr. Victor Manuel Cervantes Velazquez*

**Hermosillo. Sonora Febrero 1997**

## **AGRADECIMIENTOS**

**A mis Padres:**

José y Gloria por su apoyo y esfuerzo.

**A mi Esposa Alba;**

Por su comprensión y ayuda.

**A mis Hijos;**

Dulce y Victor, por ser parte de mi vida.

**A los Doctores Norberto Sotelo Cruz y  
Dr. Guillermo López Cervantes;** por su valiosa  
ayuda, paciencia y comprensión.

**Al Hospital Infantil del Estado de Sonora.**

Por brindarme la oportunidad de crecer.

## INDICE

	<b>Página</b>
<b>INTRODUCCION</b> .....	<b>1</b>
<b>OBJETIVOS</b> .....	<b>6</b>
<b>MATERIAL Y METODOS</b> .....	<b>7</b>
<b>RESULTADOS</b> .....	<b>25</b>
<b>DISCUSION</b> .....	<b>39</b>
<b>CONCLUSIONES</b> .....	<b>42</b>
<b>BIBLIOGRAFIA</b> .....	<b>43</b>

## INTRODUCCION

El Síndrome de Reye, es una enfermedad aguda, sistémica debida a alteración mitocondrial en la cual es probable la predisposición, antecedentes de infecciones virales y uso de antipiréticos principalmente ácido acetil salicílico. (1-5,11). Se caracteriza por disfunción hepática sin la presencia de ictericia, encefalopatía aguda, rápidamente progresiva y pérdida progresiva del estado de conciencia hasta llegar al coma o a la muerte (1-6,10).

El término de Síndrome de Reye fué descrito en Australia en 1963 por Reye, Morgan y Burol, quienes informaron de una disfunción hepática e importantes cambios anatomopatológicos en el hígado y otras vísceras en un grupo de niños con encefalopatía tóxica aguda (2-5).

Antes de 1977, la letalidad de ésta enfermedad en los Estados Unidos de América era del 40-50% y actualmente es de 10-15%. Se encontró coincidencia en la mortalidad ya que aumentaba en relación directa con el momento y la distribución geográfica de las epidemias virales especialmente a la de las gripe B y varicela. (1-5).

La supervivencia esta directamente relacionada con la gravedad del edema cerebral y el aumento de la presión intracraneana, reportándose que hasta 15% de los pacientes afectados quedan con déficit neuropsiquiátrico. (2-4) . Las manifestaciones clínicas han sido descritas en etapas por Lovejoy y col en 1974. (1, 2-4).

**Etapas neurológicas de Lovejoy de los pacientes con síndrome de Reye:**

**Etapa 1.-** El paciente tiene vómitos, letargo, insomnio, datos de laboratorio de disfunción hepática y un EEG tipo 1 (retardo rítmico, ondas theta dominantes, ondas delta raras).

**Etapa 2.-** El paciente está desorientado, con delirio y combatividad, hiperventilación y reflejos exaltados. Hay respuestas apropiadas a estímulos nocivos. Hay datos de función hepática anormal y un EEG tipo 2 (retardo disrítico, ondas delta dominantes, algunas ondas theta).

**Etapa 3.-** El paciente está embotado, con hiperventilación, rigidez descortada y preservación de los reflejos pupilares a la luz y de los oculo vestibulares. Hay pruebas de función hepática anormales y un EEG tipo 2. Las convulsiones que empiezan en esta etapa son de mal pronóstico.

**Etapa 4.-** Hay coma profundo con rigidez descerebrada, pérdida de reflejos oculocefálicos (ojos de muñeca), a veces asimétricos, pupilas grandes, muy perezosas o fijas con hippus y movimientos oculares desconjugados en respuesta a la estimulación calórica de los reflejos oculo vestibulares. Las convulsiones ocurren frecuentemente al comenzar la etapa 4. Puede demostrarse disfunción mínima del hígado al comenzar esta etapa y un EEG tipo 3 (ondas delta monorrítmicas o polirrítmicas desorganizadas) o tipo 4 (isoelectrico).

**Etapa 5.-** Inicialmente convulsiones, con progresión a pérdida de reflejos tendinosos profundos, coma flácido, paro respiratorio y EEG tipo 4. Las pruebas de función hepática son frecuentemente normales en esta etapa.

El Síndrome de Reye es prácticamente exclusivo de la edad pediátrica, aunque en ocasiones se puede presentar en adultos; (1-3) no tiene predilección por sexo, ha sido informada en casi todo el mundo. Algunos autores piensan que es mas frecuente en las zonas urbanas que las rurales (1,3,4,5,7).

La incidencia a sido estimada 304-578 casos por 100,000 menores de 18 años con antecedentes de haber padecido alguna infección por influenza (1,3,4).

Los signos del Síndrome de Reye se inician después de un periodo de 2-9 días de concluídos una infección viral, el paciente aparentemente en recuperación, inicia con vómitos de difícil control, alteraciones del S.N.C. con deterioro rostro caudal y pérdida progresiva del estado de conciencia hasta llegar al coma profundo. (1-5,11).

Los criterios para el diagnóstico del Síndrome de Reye incluye a los pacientes de 1-18 años, además de:

- 1) Encefalopatía aguda demostrada por alteraciones clínicas de nivel de conciencia.
- 2) Metamorfosis grasa del hígado demostrado por biopsia ó autopsia ó bién una triplicación o un aumento mayor de los niveles de GOT (AJT) GPT (ALT) ó amoniaco.
- 3) No debe haber ninguna otra explicación mas razonable de las anamolias cerebrales ó hepáticas. Es un diagnóstico realizado, en cierta medida, por exclusión.
- 4) Otros criterios opcionales son:
  - a) LCR con > 8 leucocitos por mm.
  - b) Cortes histológicos del cerebro que demuestren edema cerebral sin inflamación perivascular ni meníngea (1-5,6,9,12,13).



**Enfermedades que producen un cuadro anatomoclínico parecido al síndrome de Reye:**

**Infecciones o intoxicaciones del sistema nervioso central (meningitis, encefalitis, encefalopatía tóxica).**

**Shock hemorrágico con encefalopatía.**

**Intoxicación por fármacos (salicilatos, valproato).**

**Toxinas (hipoglicina A, valproato).**

**Enfermedades metabólicas:**

- **Acidurias orgánicas/déficits de la oxidación hepática de los ácidos grasos (primarios o secundarios).**
- **Déficit del ciclo de la urea (sintetasa de carbamil-fosfato=SCP, transcarbamilasa de ornitina=TCO).**

**Fructosemia.**

**Defectos del metabolismo de los ácidos grasos:**

- **Déficit de deshidrogenasa de acetil-CoA:**
  - De cadenas largas (DAFL).**
  - De cadenas medias (DACM).**
  - De cadenas cortas (DACC).**
- **Déficit generalizado de carnitina.**
- **Déficit de palmitoiltransferasa de carnitina hepática.**
- **Déficit de liasa de 3-OH, 3-metilglutaril-CoA.**

**Para el tratamiento del síndrome de Reye es esencial realizar el diagnóstico lo más tempranamente posible, ya que este tipo de pacientes requieren manejo cuidadoso, y de preferencia en una Unidad de Cuidados Intensivos (UCI); donde deben participar diversos especialistas ya que su manejo es multidisciplinario (Medicina Interna, Neurólogo, terapeuta, anesthesiólogo, hematólogo, etc) (1- 5,17,19,20,21,25).**

**El pronóstico y las secuelas dependen de la edad de presentación del síndrome de Reye; a menor edad mayor mortalidad, además de la etapa en que se encuentre el padecimiento. Lo más importante es el tiempo utilizado para realizar el diagnóstico y el tratamiento es dinámico. (1-4,25,26).**

## **OBJETIVO**

**Conocer la epidemiología de las manifestaciones clínicas y datos de laboratorio, tratamiento, evolución secuelas; así como de biopsia y autopsia en caso de defunción.**

### **Clasificación del Estudio:**

- **Retrospectivo**
- **Analítico**
- **Descriptivo**
- **Replicativo**
- **Longitudinal**

## **MATERIAL Y METODOS**

Se revisaron todos los expedientes clínicos del Hospital Infantil del Estado de Sonora, que ingresaron con diagnóstico ó sospecha de síndrome de Reye en el período comprendido de Enero 1975 a Diciembre 1996. Además de revisar en el mismo período todos los protocolos de autopsias que presentaron encefalopatía con degeneración grasa de evolución aguda.

Todos los casos encontrados se les revisaron los siguientes datos:

Edad, sexo, edad al ingreso, estancia hospitalaria antecedentes, número de registro, cuadro clínico, exploración física al ingreso, evolución, terapia recibida, exámenes de laboratorio y gabinete. Se valorará la etapa del coma y el estadio con el que ingresa. Si el paciente falleció y se le hizo autopsia revisar el protocolo correspondiente de la necropsia. Además se revisaron como casos clínicos.

### **CASO CLINICO 1.**

17/05/83 Se trata de femenina 4 a. Edad originario y residente de Nacoziari Son. Con diagnóstico probable, Sx. Reye. AHF. No refieren datos de importancia, solo madre afuncional. APNP. Se refiere de la G-4 Sin control prenatal se atiende el parto en el hogar no se refieren más datos APP. Cuadros infecciosos repetitivos de vías respiratorias superiores PA. Lo inicia con 6 días revios a su ingreso con tos húmeda, fiebre de 4 días de evolución no cuantificada sin predominio de horario cedía a la Administración de salicilatos, vómitos 4 días evolución 1 día previo al ingreso presenta vómitos en próyectil, irritabilidad, desviación de la

mirada, sialorrea y pérdida de la conciencia 8 Hrs. Previas al ingreso. Con antecedente. De que recibió tratamiento, de manera ambulatoria con penicilina, pseudoeftredina, salicilatos por 2 días. exploración física, se encuentra paciente inconciente en malas condiciones generales, con respuesta casi nula a estímulos dolorosos, cráneo normal, reflejos pupilares disminuidos, tórax con respiraciones superficiales, taquicardia, abdomen con hepatomegalia, extremidades espásticas, hiperflexionadas, SNC. en estado comatoso, somatometría, peso. 17 kg. talla 1.06 cm. Temp. 36.5 C FC 120 FR. 24 TA 100/65. Se maneja a su ingreso. AHNO. VMA. Manejo dinámico de líquidos, sedación, diuréticos, vitamina K; evolución 18/5/83. Signos vitales normales, VMA. Sin respuesta a estímulos, CsPs Con rudeza respiratoria, evol. 19/5/83 Estable se valora toma de biopsia hepática. Evolución 20/5/83 Se realiza biopsia hepática.

Evol. 21/5/83 Pac. Estable continúa con VMA. Se solicita exámenes de laboratorio se apresia leve respuesta pupilar. 22/5/83. Actualmente disminuye su espasticidad é hiperreflexia, leve respuesta a estímulos dolorosos. 23/5/83 Continúa con mejoría relativa, afebril, diuresis normal, sin presentar evacuaciones 24/5/83 Continúa con VMA. y presencia de evacuaciones 25/5/83 Tolera su VO. por SNG. Sus reflejos pupilares están presentes, se trata de manejar al paciente sin VMA, el cual no se logra ya que presenta datos importantes de dificultad respiratoria 26/5/83. Con mejoría cumple 9 días con VMA. 27/5/83 Se realiza traqueostomía 28/5/83. Evol. torpida con marcada indiferencia al medio, reflejos disminuidos, se transfiere al servicio de Medicina Interna. 29/5/83 Paciente Estable tolera su VO. Continúa con manejo antiedema, gentamicina, PGSC. DFH. 30/5/83 Sin cambios importantes. 31/5/83 Continúa estable 1/6/83 Presenta febrícula. 2/6/83 Evol. Sin cambios.

3/6/83 Estable buena respuesta a estímulos dolorosos. 4/6/83 Sin cambios. 5/6/83 Evol. buena se suspende Manejo antiedema. 6/6/83 Sin cambios. 7/6/83 signos vitales normales. 8/6/83. Sin cambios. 9/6/83. Evol. Satisfactoria con mirada de alerta, sus condiciones Neurosensoriales mejoran. 10/6/83 Estable. 11/6/83 Presenta febrícula resto igual. 12/6/83 Presenta fiebre la cual se controla por medios físicos, se ordena Rx. Torax. 13/6/83 Continúa con alimentación forzada por SNG. 14/6/83 Continúa con fiebre se inicia manejo con Oxacilina. 15/6/83 Cursa normotérmico buena. Evol. 16/6/83 Sin cambios. 17/6/83 presenta picos febriles por la tarde. 18/6/83 Con mejoría progresiva, reflejos presentes. 19/6/83 Evol. estable. 20/6/83 Obedece órdenes. 21/6/83 Sin cambios. 22/6/83 Presenta movimientos activos de miembros superiores é inferiores 23/6/83 Presenta abundantes secreciones bronquiales. 24/6/83 Sin cambios. 25/6/83 Buenas condiciones generales. 26/6/83 Presenta leve sangrado por SNG. Se maneja en ayuno y se agrega cimetidina, melox. 27/6/883 Se reinicia su VO. 28/6/83 Evol. Estable. 29/6/83 Movilidad activa. 30/6/83 Paciente conciente, tranquila. 1/7/83 Sin cambios. 2/7/83 Evol. Satisfactoria. 3/7/83 Estable, con respuesta estímulos verbales. 4/7/83 Buena Evol. 5/7/83 paciente se inicia la deambulaci3n se trata de retirar VMA. 6/7/83 Estable. 7/7/83 Sin cambios. 8/7/83 Se susp. Oxacilina se inicia ejercicios resp. con retiros intermitentes de VMA. 9/7/83 Tolera sus ejercicios. 10/7/83 Buena evol. Se inicia destéte del ventilador. 11/7/83 Sin cambios. 12/7/83 Continúa plan para retiro de cánula. 13/7/83 Buena evol. 14/7/83 Se realiza cambio de cánula por una más delgada. 15/7/83 Buena respuesta gral. 16/7/83 Estable. 17/7/83 Sin cambios. 18/7/83 Buena evolución 19/7/83 Tolera manera adecuada su plan de retiro de cánula. 20/7/83 Sin cambios. 21/7/83 Paciente signos vitales

estables. 22/7/83 Se valora la toma de nueva biópsia hepática. 23/7/83 Paciente deambula de manera libre. 24/7/83 Paciente estable. 25/7/83 Sin cambios. 26/7/83 Se realiza nueva biópsia hepática. 27/7/83 Evolución normal. 28/7/83 Paciente reactiva. 29/7/83 Paciente deambula sola con respuesta verbal, se valora su egreso. 30/7/83 Se egresa al paciente con cita a la consulta externa de Medicina Interna continúa con tratamiento de DFH. VO. diagnóstico de egreso síndrome de Reye, resultados de biópsia. descripción macroscópica, se reciben 2 fragmentos fusiformes miden 1x 0.4 cm. Blanquesinos, amarillentos, blandos, descripción microscópica, tejido hepático con distorción de su arquitectura normal; caracterizado por degeneración grasa de los hepatocitos observandose aumentados de tamaño, poca captación de glucógeno, diagnóstico biópsia hepática. compatible con síndrome de Reye; biópsia 2. descripción macroscópica. Se recibe huso de tejido, que mide 1x 0.2x 0.2 Café amarillo blandos. descripción microscópica. Se observan algunos espacios porta sin alteración. Los hepatocitos tienen discreta vacuolación del citoplasma captación regular del glucógeno, reforzamiento de la membrana citoplasmica. Las placas de hepatocitos se encuentran, discretamente distorcionadas pero sin destrucción del reticulo; Hay datos de regeneración minima, focos pequeños y aislados de necrosis. Diagnóstico Biópsia hepática con cambios minimos inespecificos.

**Comentario.** Los cambios encontrados en la presente biópsia comparados con la previa muestran mejoría ó resolución de su problema original. exámenes de laboratorio. 17/6/83 Amonio 73.4 mcg de nitrogeno/100ml (nl. 10-70), TGO 820 mu/ml (nl 2-19), TGP 400 mu/ml (nl 3- 17), Gasometría. PH 7.56 PCO2 16 PO2 160 HCO3 12.5 E-b 10, LCR. Aspecto agua de roca, Prot. 10 , Gluc. 36, Cel. 0, Frotis negativo, Glucosa sérica 60, Salicilatos 5 mg%, BT

2.,1 BD 1, BI 1.1, TP 25, TPT 30, Bh, Hb 10.5, Hto, 32 leucos, 16,000, linfó. 28%, monos. 7%, neut. 65%, Bandas 3, Seg. 62.

## **CASO CLINICO 2.**

5/5/85 Se trata de masculino 1 año de edad, Originario y residente de Hermosillo, Sonora. Quién ingresa con diagnóstico probable síndrome de Reye. AHF. No se refieren datos de importancia. APNP. G-2 P-2 sin control prenatal, embarazo normoevolutivo, parto eutócico, PN 2,700 Kg. lloró y respiro al nacer sin datos de apgar ni silverman, fue alimentado al seno materno por 4 días complementada con LM. Proviene de medio socioeconómico bajo, malos hábitos alimenticios, padres y hermanos aparentemente sanos APP. Se refiere 3 internamientos previos por GELE. Desn. III, BNM, PA. Lo inicia 2 días previos al ingreso, con fiebre no cuantificada sin predominio de horario la cual cede con la administración de salicilatos, posteriormente presenta crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas con desviación de la mirada y sialorrea. Expl. Física. Paciente con su siguiente somatometría. P. 9,700 kg. T. 75 cm. FC 128 FR. 32 TA 90/60 Temp. 37 C PA 60 PT 58 PC 48 Paciente reactivo con leve edema gralizado. CsPs con estertores gruesos bilaterales área cardíaca sin compromiso, abdomen con hepatomegalia 5 cm. PDRCD. Peristálsis presente. Tratamiento: AHNO, soluciones parenterales DFH, FBT, manitol, dexametasona, PGSC. y VMA. 6/5/85 Evol. con presencia de crisis convulsivas generalizadas de difícil control se agrega tiopental. 7/5/85 Paciente en malas condiciones generales. 8/5/85 Cursa con hipotermia sin respuesta pupilar a estímulos luminosos. 9/5/85 Continúa en malas condiciones se transfunde paquete globular,



10/5/85 Sin cambios importantes 11/5/85 Presenta crisis convulsivas. 12/5/85 Buena evol. Presenta automatismo respiratorio, por lo que se bajan parámetros de ventilación 13/5/85 Se realiza extubación, la cual tolera. 14/5/85 Se valora transferencia al servicio de Medicina Interna. 15/5/85 Paciente Estable 16/5/85. Sin cambios, 17/5/85 Buena evol. 18/5/85 Sin modificaciones. 19/5/85 Estable 20/5/85 Mismas condiciones generales. 21/5/85 Tolerar su VO se inicia dieta complementaria. 22/5/85 Estable. 23/5/85 Sin cambios. 24/5/85 Se valora por Neurología, quien define que se encuentra afectado el aspecto visual 25/5/85 Estable. 26/5/85 Buena evol. 27/5/85 Sin modificaciones. 28/5/85 Presenta leve escara occipital, lo valora cirugía y define cerrar escara. 29/5/85 Estable. 30/5/85 Buena evol. 31/5/85 Pac. Reactivo. 1/6/85 Presenta abundantes secreciones bronquiales 2/6/85 Evol. satisfactoria. 3/6/85 Estable 4/6/85 Buena evol. 5/6/85 Se aprecia CsPs. Con rudeza respiratoria. Se valora por Oftalmología quien define que el paciente presenta ceguera cortical bilateral. 7/6/85. Sin cambios. 8/6/85 Buena evol. 9/6/85 Estable. 10/6/85 Mejoría general. 11/6/85 Estable. 12/6/85 Se realiza aseo quirúrgico de lesión occipital. 13/6/85 Estable. 14/6/85 Sin cambios. 15/6/85 Buena evol. 16/6/85 Estable. 17/6/85 Signos vitales normales. 18/6/85 Buena evol. 19/6/85 Sin cambios. 20/6/85 Estable. 21/6/85 Evol. satisfactoria. 22/6/85 Sin modificaciones en su estado general. 23/6/85 Se valora su egreso. 24/6/85 Estable 25/6/85 Se valora el egreso el día de mañana. 26/6/85 Se egresa por mejoría cita a la consulta de Medicina Interna.

**Resultado de biopsia.** Descripción macroscópica. Se reciben 3 fragmentos fusiformes que miden 1.2x0.6x0.2 cm. Blanquesino- amarillentos blandos, descripción microscópica. Se observan cortes de tejido hepático, que muestra degeneración grasa en todos los hepatocitos, siendo vacuolas medianas y grandes, que distorsionan los cordones de hepatocitos. Los

espacios porta se encuentran obliterados por el exceso de grasa en los lobulillos. No se observa inflamación necrosis ó colestasis, diagnóstico biópsia hepática compatible con cambios del síndrome Reye. Datos de laboratorio. Amonio 29 mcg. de nitrogeno/100ml. (nl 10-70) Bh Hb 10.7 Hto 32 VSG 70 leucos. 13,700 linfo. 28% monos 2% seg. 70% TP 11 seg. TPT 22 TGO 100 TGP 30 gluc. Serica 80 Salicilatos séricos 5.3 mg% BT 0.6 BD 0.3 BI 0.3% Gasometrí a, Ph 7.34 PCO2 33 PO2 36 HCO3 17.5 E-b -7 Sat. 02 95% LCR. Aspecto agua de roca prot. 24 gluc 48 cel. 2 gram. Negativo Cultivo de LCR neg. EGO normal.

### **CASO CLINICO 3.**

26/10/95. Masculino de 2 años de edad, originario y residente de Hermosillo, Sonora. Ingresa con el Dx. Síndrome febril en estudio AHF. Niega antecedentes. APNP. se refiere de la G-1 P-1, cursó su embarazo normoevolutivo, control prenatal se atiende el parto a nivel hospitalario, lloró y respiró al nacer PN. 3,500 kg. fue alimentado al seno materno por 6 meses, ablactación a los 5 meses APP. Infecciones de vías respiratorias altas no alérgicos, quirúrgicos, transfucionales. PA. 6 días previos al ingreso con fiebre no cuantificada sin predominio de horario cede con la Administración de acetaminofen, irritabilidad 1 día evol. Con leve espasticidad, cianosis peribucal y sialorrea, es llevado con facultativo quién prescribe polivitaminas y ácido válproico, cefalexina. El paciente no mejora y posteriormente presenta crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas, con desviación de la mirada; es llevado a clinica privada se realiza EEG se reporta normal, por lo que se transfiere al HIES. Expl. Fisica paciente conciente, irritable, pupilas normofléxicas, cuello normal resto sin alteraciones. Se instala tratamiento, AHNO, soluciones calculadas, DFH, Acétaminofen, PRN. 27/10/95

Evol. Presenta crisis convulsivas se descarta neuroinfección se agrega manejo con FBT. Se lleva al paciente a coma barbitúrico, se transfiere a la UCI. Se realiza Rx tórax se aprecia neumonía apical derecha se agrega PGSC. 28/10/95 continúa con VMA. 29/10/95. Paciente estable bajo sedación. 30/10/95 Se transfunde paquete globular, y se agrega al manejo manitol, dexametasona. 31/10/95 Paciente presenta pico febril, y crisis convulsivas leves. 1/11/95 Persiste febril, se controla por medios físicos. 2/11/95 se valora por Medicina Interna quien descarta probable intoxicación, reinterrogando a la familia llama la atención de que el paciente 2 semanas previas cursó con cuadro viral. A la exploración, se aprecia hepatomegalia, por los antecedentes se sospecha de Síndrome Reye. Posiblemente estadio III Se solicita biopsia hepática y controles de laboratorio, 3/11/95 Es valorado por Neurología quien comenta que el paciente presenta edema cerebral severo. 4/11/95 Pac. en malas condiciones generales. 5/11/95 sin cambios. 6/11/95 Paciente en coma barbitúrico con VMA. Lenta respuesta pupilar. 7/11/95 Se reportan CPK, DHL y transaminasas elevadas. 8/11/95 Presenta picos febriles, se disminuyen dosis de tiopental. 9/11/95 Se realiza Rx torax se opacidad basal se inicia con dicloxacilina, se solicita traqueostomía 10/11/95 se suspende tiopental, se aprecia automatismo respiratorio, 11/11/95 Presenta picos febriles con crisis convulsivas se instala tratamiento con tiopental. 12/11/95 paciente con VMA. 13/11/95. Paciente bajo sedación leves respuestas a estímulos externos pupilas con respuesta a la luz 14/11/95 Presenta picos febriles y convulsiones de corta duración 15/11/95 Se extuba al paciente por 8 Hrs. Presentado acidosis mixta con crisis convulsivas por lo que se maneja de nuevo VMA. 16/11/95 se realiza traqueostomía. 17/11/95 Paciente hemodinamicamente estable. 18/11/95 se suspende tiopental, tolera su VO. 19/11/95 presenta distensión abdominal se suspende VO. 20/11/95 se instala

manejo con Anfotericina. 21/11/95 Evol. Tórpida. 22/11/95 presenta edema generalizado. 23/11/95 se aprecia petequias en tórax se reporta plaquetas 30,000 se transfunde concentrado plaquetario. 24/11/95 Malas condiciones generales. 25/11/95 Leve mejoría. 26/11/95 Presenta alteraciones electrolíticas, se realiza corrección. 27/11/95 Paciente estable. 28/11/95 Presenta automatismo Respiratorio. Se suspende anfotericina. 29/11/95 Se inicia ejercicios respiratorio retirando ventilación por 20 min. 30/11/95 Buena evol. tolera una hora sin ventilación, más reactivo, reconoce a sus familiares. 1/12/95 Se suspende VMA. Buen automatismo. 2/12/95 se transfiere al servicio de escolares posteriormente presenta datos severos de dificultad respiratoria se reingresa a la UCI se inicia de nuevo VMA. 3/12/95 Evol. Tórpida se agrega al manejo dicloxacilina y ceftazidima. 4/12/95 Malas cond. Generales con ictericia generalizada, modificaciones importantes de signos vitales, con distención abdominal 4/12/95 Presenta paro cardio-respiratorio. se revierte con medicamentos, presenta oliguria, se agrega al manejo dobutamina. 4/12/95 17:00hrs presenta de nuevo paro cardio-respiratorio del cual no se logra revertir por lo que fallece el paciente diagnóstico de ingreso. Síndrome febril estudio, faringitis, crisis convulsivas. diagnóstico de egreso por defunción. Síndrome Reye, sépsis, hepatitis séptica fulminante, neumonía apical y basal derecha. reporte de biopsia hepática. descripción macroscópica. se recibe fragmento fusiforme de 1.3x0.2 cm. café-amarillento blando. descripción microscópica. Los cortes no muestran espacio porta, hay 3 venas centrolobulillares sin alteración. Los hepatocitos son de tamaño normal, conservando su disposición en hilares pero muchas de ellas con degeneración microvesicular con discreta disminución del material PAS Positivo. No hay fibrosis ni inflamación. En el reticulo se observa discreta destrucción de fibras. la tinción de grasas es positiva. dx. de biopsia hepática

percutánea con cambios incipientes del síndrome Reye reporte de laboratorio amonio sérico 124 gasometría ph 7.38 pco2 28.5 po2 134 hco3 17.1 e-b - 6.1 O2 SAT. 99% DHL 1597 CPK 384 TP 11 TPT 20 seg. TGO 118 TGP 78 Bh Hb 10.9 Hto 30.9 leucos 12,100 seg. 55% linfo 43% monos 2% glucosa serica 90 LCR. Aspecto agua de roca, glucosa, 60 prot. 39 cel. 0 gram. Negativo BT 1 BD. 0.8 BI 0.2

#### **CASO CLINICO 4.**

Ingreso 9/5/95 Femenina 2 años 8 meses de edad, originario y residente de Granados, Sonora. Ingresada con el diagnóstico de GEA probable síndrome de Reye. DHE. acidosis metabólica, edema cerebral. AHF. No refieren datos de importancia. APNP. Se refiere de la G-2 P-0 C-2 cursa el embarazo normoevolutivo, control prenatal adecuado se realiza cesarea por DCP. Con PN. 3,400 Lloró y respiró al nacer no datos de apgar ni silverman fue alimentado al SM. 2 meses complementado con LM. Desarrollo psicomotor normal, vacunas completas, APP. Refiere cuadros de vías respiratorias superiores niega quirúrgicos, transfusionales, alergias. PA. Inicia 12 días previos al ingreso, con evacuaciones diarreicas con moco, sin sangre en 4-6x24 hrs. 3 días previos presenta vómitos de contenido alimenticio en 3-5x24hrs. 1 día previo se agrega cianosis peribucal desviación de la mirada, sialorrea. Expl. Física paciente en regulares condiciones generales, con VMA en coma barbitúrico leve ictericia de piel y conjuntivas, mal hidratada, pupilas midriaticas, sin respuesta a estímulos luminosos CsPs Ventilados frecuencia cardiaca normal, abdomen con hepatomegalia peristálsis normal, extremidades con hiperreflexia. Somatometría. peso 9 kg, Pulso 120, TA 110/50, respiración 40, temp. 36.5 C, se instala tratamiento: AHNO, soluciones calculadas. dobutamina,

cefototaxima, plasma C/24hr. Dexametasona, VitK. Ranitidina, manitol. 10/5/95 Evol. Pac. En malas condiciones generales. 11/5/95 Paciente. Hipotérmico con hepátomegalia extremidades hiperreflexicas se recaba laboratorio, reporta TGO 935 TGP 20 12/5/95 se valora por Neurología, refiere que el paciente presenta importante edema cerebral, por los antecedentes de cuadro viral previo es compatible con síndrome de Reye, ya que se comporta clinicamente. Medicina Interna comenta que existen evidencias claras de disfunción hepática y metabólicamente a pasado de la hipoglicemia a hiperglicemia. Se observa elevación amilasa, el LCR no es compatible con proceso infeccioso, las cifras de amonio se reportan en 11 UI. Lo cual pudiera tener más relación con una etapa IV del síndrome de Reye. La paciente se traslado al IMSS por ser derechohabiente.

no se realizó biopsia hepática reporte laboratorio: Gasometria pH 6.7 PCO2 24 PO2 205 HCO3 3 SAT. O2 97% Glucosa sérica 24 Amonio 16 Bh Hb 12.4 Hto 37 Leucos 12,300 Bandas 13 Seg. 73 Linfos 9 Monos 5 Plaq. 210,000 TGO 210 TGP 216 DHL 70 Amilasa 659 TP 42.6 TPT 42.8 Seg. Niveles séricos salicilatos 6.1 Mg/Dl. Control Lab. Amonio serico 12 glúcica 379 TGO 1870 TGP 1860 Cultivo LCR. No desarrollo. BT. 4.7 BD. 3.4 BI. 1.3

#### **CASO CLINICO 5.**

Femenina 6 meses edad originaria y residente del Poblado Miguel Alemán de la Costa de Hermosillo Sonora AHF, no se refieren datos de importancia APNP cursó su embarazo normoevolutivo sin control prenatal se atiende parto a nivel hospitalario, lloró y respiró al nacer sin datos de apgar ni silverman PN 3,400 Es alimentado al seno materno hasta la fecha actual, desarrollo psicomotor normal, esquema de vacunación completo para su edad. APP.

Es hospitalizado a los 3 meses por GEA DHE PA. Inicia 8 días previos con rinorrea hialina, tos productiva, fiebre no cuantificada sin predominio de horario 1 Día previo refieren que sufre caída de aprox. 1 Mt. Altura sin presentar pérdida del estado de conciencia, el día de su ingreso presenta rechazo a la VO. Vómitos de contenido alimenticio, crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas, con desviación de la mirada y pérdida de la conciencia. EXPL. FISICA. Paciente en malas condiciones generales, con espasticidad generalizada, febril, mal hidratada, CsPs. Con estertores crepitantes, abdomen blando depresible peristalsis presente extremidades con mal llenado capilar. Dx. De Ingreso. Neumonía apical derecha, Probable sépsis, TCC. Probable neuroinfección. TX. Ayuno soluciones calculadas, ampicilina, amikacina, pentoxifilina, dexametasona, dopamina, FBT, DFH. 16/12/95 Se maneja al paciente con VMA. Presenta leve sangrado por cánula. 17/12/95 Evol. En malas condiciones generales, se agrega al Tx. Plasma, Vit K, Ranitidina, se transfiere al la UCI. 18/12/95 Se realiza TAC. Reportan cambios tomograficos de edema cerebral severo. 19/12/95 Se realiza cambio de cánula y durante las maniobras presenta paro cardio-Respiratorio se revierte con medicamentos 20/12/95 Paciente continúa en malas condiciones generales, se solicita amonio sérico y DHL para descartar síndrome Reye. 21/12/95 Reportan DHL 2,522 Amonio sérico 51. Se suspende dopamina y dobutamina, se inicia glicerol VO. 22/12/95 Se comenta el caso con Medicina Interna y refiere la alta posibilidad de síndrome de Reye 23/12/95 Paciente presenta leves movimientos voluntarios. 24/12/95 Evol. Tórpida presenta crisis convulsivas. 25/12/95 Sin cambios. 26/12/95 Pac. En malas condiciones generales. 27/12/95 Se disminuyen parametros del ventilador. 28/12/95 Se inicia su VO. 29/12/95 Se maneja en ayuno ya que presenta residuo gástrico. 30/12/95 Se suspende ampicilina y amikacina, inicia dicloxacilina,

ceftazidima. 31/12/95 Presenta picos febriles. 1/1/96 Persiste en malas condiciones generales. 2/1/96 Evol. Tórpida. 3/1/96 Paciente con mejoría en su estado general, se retira VMA. 4/1/96 Se transfiere al servicio de lactantes. 5/1/96 Se instala el Diagnóstico síndrome de Reye, neumonía ápical derecha, TCC. 6/1/96 Buena evol. 7/1/96 Sin cambios. 8/1/96 Paciente Evol. Con leve hiporreactividad, pero estable. 9/1/96 Pac. Estable. 10/1/96 Sin cambios. 11/1/96 Es valorado por Otorrinolaringología menciona que el paciente presenta edema subglótico secundario entubación prolongada. 12/1/96 Estable. 13/1/96 Sin cambios. 14/1/96 Presenta 1 pico febril. 15/1/96 Pac. Persiste febril, con datos de dificultad respiratoria 16/1/96 Persiste polipneica. 17/1/96 Continúa con dificultad respiratoria 18/1/96 Se realiza SEGD. Reportan nl. 19/1/96 Sin modificaciones. 20/1/96 Presenta picos febriles aislados. 21/1/96 Continúa con datos de dificultad respiratoria 22/1/96 Sin cambios. 23/1/96 Tolera su VO a pesar de sus datos de dificultad respiratoria 24/1/96 Sin cambios. 25/1/96 Persiste con estridor laríngeo, y datos dificultad respiratoria 26/1/96 Sin cambios. 27/1/96 Evol. Tórpida. 28/1/96 Persiste con importantes datos de dificultad respiratoria 29/1/96 Presenta picos febriles. 30/1/96 Persiste con francos datos de dificultad respiratoria, se transfiere a la UCI y se maneja con VMA. A pesar de manejo ventilatorio persiste con datos de dificultad respiratoria 14:30 Hrs. Presenta paro cardio-respiratoria del cual no se logra revertir. DX. de egreso por defuncion. síndrome Reye, bronconeumonía, choque séptico. no se realiza biopsia hepática. datos de lab. Bh, Hb 8,6, Hto 26, Plaquetas 261,000, Linf. 14, Seg. 76%, Bandas 4% TP 19 TPT 49 seg. TGO 986, TGP 715, Amonio Sérico 51 (nl 10-47), DHL 2,886, LCR. Aspecto agua de roca Gluc. 25, Prot. 24,Cel. 2, Gram. Neg. Coagulación neg. BT. 0.4, BD. 0, BI. 0.4,



## **CASO CLINICO 6.**

**22/12/95** Masculino 3 meses edad originario y residente Hermosillo Sonora AHF. Refiere solo madre asmática resto sin importancia para el padecimiento actual. APNP Producto G-2 Embarazo normoevolutivo, control prenatal regular, se atiende el parto a nivel hospitalario peso al nacer 3,250 lloró y respiró al nacer sin datos de apgar ni silverman, alimentado al seno materno por 2 semanas, complementado con LM. Vacunación completa para su edad. APP. No se refieren. PA. Lo inicia con 1 mes de evol. Rinorrea hialina, tos humeda, 7 días previos presenta fiebre no cuantificada sin predominio de horario cedia con acetámínofen, 1 día previo presenta vómitos de contenido alimenticio, evacuaciones líquidas con moco sin sangre, de 6 en 24 hrs. EXPL. FISICA. Pac. Hiporreactivo, leve respuestas a estímulos externos, piel marmorea, fontanela anterior deprimida, ojos hundidos, mucosas orales secas, CsPs Leve rudeza respiratoria abdomen con distensión abdominal, doloroso a la palpación, extremidades con mal llenado capilar.Dx. Ingreso. GEA, DHE, Probable Sepsis. TX. AHNO, Soluciones calculadas ampicilina, amikacina, péntoxifilina, dexametasona, dopámina, dobutamina.

**23/12/95** Presenta crisis convulsivas tónico-clónicas focalizadas, se agrega DFH, FBT, Manitol. **24/12/95** Continúa con crisis convulsivas, por lo que se maneja en coma barbitúrico, se inicia con VMA. **25/12/95** Se transfiere al paciente UCI. **26/12/95** Se agrega al Dx. Probable síndrome de Reye, BNM. **27/12/95** Persiste con crisis convulsivas focalizadas lado derecho. **28/12/95** Paciente en malas condiciones generales. **29/12/95** Se reporta DHL 2,774. **30/12/95** Presenta paro cardio-respiratorio al estar aspirando secreciones por cánula, se revierte con medicamentos **31/12/95** Se suspende ampicilina, amikacina, se agrega

cefazidima, dicloxacilina. 1/1/96 Continúa en malas condiciones generales. 2/1/96 Sin cambios. 3/1/96 Evol. Manera tórpida. 4/1/96 Sin cambios. 5/1/96 Presenta edema generalizado, se agrega albúmina y NPT. 6/1/96 Sin cambios. 7/1/96 Presenta neumotórax, se instala sello de agua. 8/1/96 Sin cambios. 9/1/96 Leve mejoría clínica. 10/1/96 Se bajan parámetros del ventilador 11/1/96 Se logra extubar al paciente 12/1/96 Buena evol. 13/1/96 Estable se retira sello de agua. 14/1/96 Sin cambios. 15/1/96 Se transfiere al servicio de lactantes. 16/1/96 Sin cambios. 17/1/96 Presenta picos febriles. 18/1/96 Persiste febril, se agrega al manejo fosfomicina, netromicina. 19/1/96 Sin cambios. 20/1/96 Mejores condiciones generales. 21/1/96 Buena evol. 22/1/96 Estable. 23/1/96 Presenta 2 picos febriles. 24/1/96 Buena evol. 25/1/96 Sin cambios. 26/1/96 Estable. 27-31/1/96 Sin cambios. 1/2/96 Reportan SEGD Ni. 2/2/96 Sin cambios. 3-13/2/96 Evol. Favorable. 14/2/96 Se realiza estimulación temprana, ya que el paciente presenta secuelas neurológicas. 15- 19/2/96 Sin cambios. 20/2/96 Medicina Interna refiere que no existen elementos contundentes para documentar síndrome Reye, refiere que la presencia de picos febriles pueden ser de origen central por secuelas neurológicas ó por uso de antibioticos multiples. 21-29/2/96 Evol. Estable. 1-10/3/96 Sin modificaciones. 11/3/96 Reportan nuevo SEGD. Paciente con ERGE Gdo. III. 12-14/3/96 evolución. Satisfactoria. 15/3/96 Se realiza TAC. Reportan dilatación ventriculos laterales, con atrófia cortical moderada, se agrega el Dx. Hidrocefalia comunicante. 16/3/96 Se egresa al paciente para continuar Tx. Ambulatorio, con cita a Medicina Interna, Neurología. Dx. De egreso síndrome de Reye, BNM, GEA, ERGE III, Daño neurológico severo, hidrocefalia comunicante, no se realiza biopsia hepática, resultados de laboratorio DHL 2,774, TGO 104 tgp 90 tp 11.1 tpt 34 seg. bh. hb .9 hto 25 leucos 7,400 linfo 43% Monos 5% Bandas 3%

Seg. 49%, Pla. 160,000, Gluc. Sérica 49, LCR. Aspecto agua de roca. Prot. 55, gluc. 40, Cel 0, BT. 0.5, BD. 0.3, BI. 0.2

### **CASO CLINICO 7**

21/11/96. Femenino 8 meses edad originaria y residente Agua Prieta Sonora es referida con el Dx. de sepsis DHE. GEA. AHF. No refieren datos de importancia. APNP. Producto de la G-4 P-4 A-0 cursó su embarazo normoevolutivo, control prenatal adecuado, se atiende el parto a nivel hospitalario del cual se obtiene producto único que lloró y respiró al nacer con peso al nacer 2,600 Kg. No refieren datos de apgar ni silverman fue alimentado al seno materno por 2 meses ablactación 6 meses vacunales completo, niega alergicos, Qx. Transfuncionales APP. Niegan patologías. PA. Inicia 9 días previos al ingreso, con vómitos, evacuaciones diarreicas amarillo sin moco, sin sangre, fétidas en número de 6X24 Hrs. Fiebre la cual no fue cuantificada, sin predominio de horario, es llevada con facultativo quien prescribe acetaminofen, antiémético, continúa con evol. Tórpida presentando hiporreactividad, polipneico, con DHE Importante por lo que es canalizada a Douglas Az. con VMA. Expl. Fisica, paciente en malas condiciones generales, con 02. en puntas nasales, regularmente hidratada, con datos francos de dificultad respiratoria FC. 170 FR. 55 Temp. 36.5 C. Peso 8 Kg. Cs.Ps. con rudeza respiratoria frecuencia cardíaca rítmica, abdomen blando depresible con hepatomegalia peristálsis presente, extremidades inferiores con leve edema, fue manejado a su ingreso en ayuno, Soluciones calculadas ceftriaxona, FBT, DFH, Furosemide, nebulizaciones con salbutamol, acetaminofen PRN. 22/11/96 Se transfiere al paciente UCI. Continúa con datos severos de dificultad respiratoria por lo que se maneja con VMA. se le agrega al Tx. Manitol, hidrocortisona. 23/11/96 Paciente en malas condiciones generales. Se agrega el Dx.

de Encefalopatía Hipóxica, crisis convulsivas, probable síndrome Hepátocerebral, continúa con VMA. 24/11/96 Es transfundido al paquete globular, presenta evacuaciones verdes con moco, se bajan parámetros de ventilador. 25/11/96 Se inicia la VO. La tolera de manera adecuada. 26/11/96 Paciente estable se suspende dexametasona, manitol, se solicita interconsulta a Medicina Interna y Neurología. 27/11/96 Continúa estable es valorado por el servicio de Medicina Interna el cual considera un probable síndrome de Reye por lo que se realizará el día de mañana biopsia hepática percutánea. 28/11/96 Se realiza biopsia y se extuba al paciente tolerando su extubación. 29/11/96 Pac. Estable se transfiere al Servicio Lactantes. 30/11/96 Paciente estable. 1/12/96 Sin cambios. 2/12/96 Se solicita interconsulta al servicio Oftalmología la cual refiere que no se encuentran alteraciones de nervio óptico y retina. 3/12/96 Estable. 4/12/96 Es valorado por Neurología quien define que presenta secuelas importantes del Síndrome. Reye; Además cursa con cuadriparesia espástica. 5-8/12/96 sin cambios. 9/12/96 Se valorará el egreso el día de mañana. 10/12/96 Se egresa al paciente con los siguientes Dx. síndrome Reye, encefalopatía hipoxica, atelectasia total derecha, sépsis, secuelas neurológicas.

resultado de biopsia hepática. descripción macroscópica; se reciben 3 fragmentos alargados que miden en conjunto 1X0.5X0.1 CM. Color rosado y consistencia blanda, descripción microscópica. Los cortes muestran espacios porta colapsados sin proceso inflamatorio. Los cordones hepáticos desalineados por hinchazón de los hepatocitos, que demuestran sustitución de su glucógeno por la presencia de microvacuolas de aspecto lipídico sin desplazar al núcleo. No hay necrosis celular, ni hiperplasia de las células de Kupffer. Dx. Biopsia hepática percutánea compatible con síndrome Reye ( fase de desglucogenización ).

**datos de laboratorio 21/11/96 gasometría PH 7.46, PCO2 34.8, PO2 59.7, HCO3 25, Sat. 91.5, % BH Hb 11.2, Hto. 34, Pla. 530,000, Leuc. 10,300, Linf. 43, Seg. 54, Bandas 3, Glucosa 68, TGO 553, TGP 437, TP 13.2, TPT 36.3, Tipo sanguíneo B(+). 22/11/96 DHL 4,154 ( nl. 150-300 ) 25/11/96 Bilis BT. 0.4, BD. 0, BI. 0.4, Glucosa 86, TGO 245, TGP 212, 26/11/96 Amonio sérico 110 ( nl. 10-47 ).**

## **RESULTADOS.**

De los 7 pacientes estudiados, la distribución en relación al sexo, fue de 4 pacientes femeninos y 3 masculinos. En cuanto al grupo de edad el más afectado fue el lactante menor con 4 casos, lactante mayor 2 caso y preescolar con 1 caso. El antecedente de infección viral previa la presentaron el total de los pacientes, en cuanto a la administración de salicilatos se resentó en solo 2 casos. En cuanto al cuadro clínico los signos y síntomas presentados del total de pacientes fue el siguiente: Fiebre, irritabilidad, vómitos, alteraciones del estado de conciencia, crisis convulsivas, estado de coma. El total de los pacientes estudiados los presentaron. En cuanto a los exámenes de laboratorio efectuados los resultados fueron los siguientes. TP y TPT alargados lo presentaron los casos 1,2,3,4,5. En cuanto al CPK y DHL elevados fueron los casos 3,5,6,7 Las alteraciones en la glucosa sérica como hipoglicemia e hiperglicemia lo presentaron el total de los casos estudiados. La TGO TGP se reportó elevados en el total de los pacientes estudiados. En cuanto a la gasometría arterial el total de los pacientes estudiados presentaron acidosis metabólica y-o alcalosis respiratoria. De los casos estudiados solamente se realizó biópsia hepática que confirmo el Dx. Síndrome de Reye. Fueron los casos 1,2,3,7 Los casos 4,5,6 no se realizó biópsia hepática. En cuanto a las condiciones de los pacientes a su egreso fue el siguiente. Egreso por defunción fueron los

**casos 3,5. Los egresos vivos pero con secuelas neurológicas fueron los casos 2,6,7 Los egresos vivos sin alteraciones neurológicas fueron los casos 1,4. En cuanto al tratamiento recibido en el total de los casos estudiados todos se manejaron con ventilación mecánica asistida, ayuno, FBT. Tiópental, dexametasona, manitol; Algunos pacientes se complicaron con infecciones bacterianas, por lo que se manejaron con antibióticos. El total de los pacientes su tratamiento fué dinámico en cuanto al manejo de líquidos, su vía oral, su VMA. Y donde intervinieron de manera directa las diferentes especialidades con la que cuenta el Hospital Infantil del de relacionadas con la VMA. Como barotrauma.**

**PACIENTES CON ANTECEDENTES DE INFECCION VIRAL PREVIA Y LA  
ADMINISTRACION DE SALICILATOS**

	NUMERO DE CASOS							TOTAL
	1	2	3	4	5	6	7	
Antecedentes de infección viral previa	SI	SI	SI	SI	SI	SI	SI	7
Administración de salicilatos	SI	SI	NO	NO	NO	NO	NO	2



## SIGNOS Y SINTOMAS DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS CON SINDROME DE REYE

	NUMERO DE CASOS							TOTAL
	1	2	3	4	5	6	7	
<b>Fiebre</b>	si	si	si	si	si	si	si	7
<b>Irritabilidad</b>	si	si	si	si	si	si	si	7
<b>Vómitos</b>	si	si	si	si	si	si	si	7
<b>Alteraciones del Estado de conciencia</b>	si	si	si	si	si	si	si	7
<b>Crisis convulsivas</b>	si	si	si	si	si	si	si	7
<b>Estado de Coma</b>	si	si	si	si	si	si	si	7

**DATOS DE ALTERACION EN EXAMENES DE LABORATORIO REALIZADO A LOS PACIENTES  
CON SINDROME DE REYE**

	NUMERO DE CASOS							TOTAL
	1	2	3	4	5	6	7	
Alteración TP-TPT alargados	si	si	si	si	si	no	no	5
Aminio sérico elevado	si	no	si	no	si	no	si	4
CPK y DHL elevado	no	no	si	no	si	si	si	4
*Alteración sérica	si	si	si	si	si	si	si	7
TGO - TGP elevados	si	si	si	si	si	si	si	7

29

ESTO  
SALIR  
DE  
LA  
BIBLIOTECA  
NO  
PUEDE

## REPORTE DE PATOLOGIA DE BIOPSIAS REALIZADAS EN

### SINDROME DE REYE

30

	NUMERO DE CASOS							TOTAL
	1	2	3	4	5	6	7	
Biopsia hepática que confirmó el diagnóstico de Síndrome de Reye.	si	si	si	no	no	so	si	4

**EGRESO DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS Y LAS CONDICIONES  
DE LOS MISMOS**

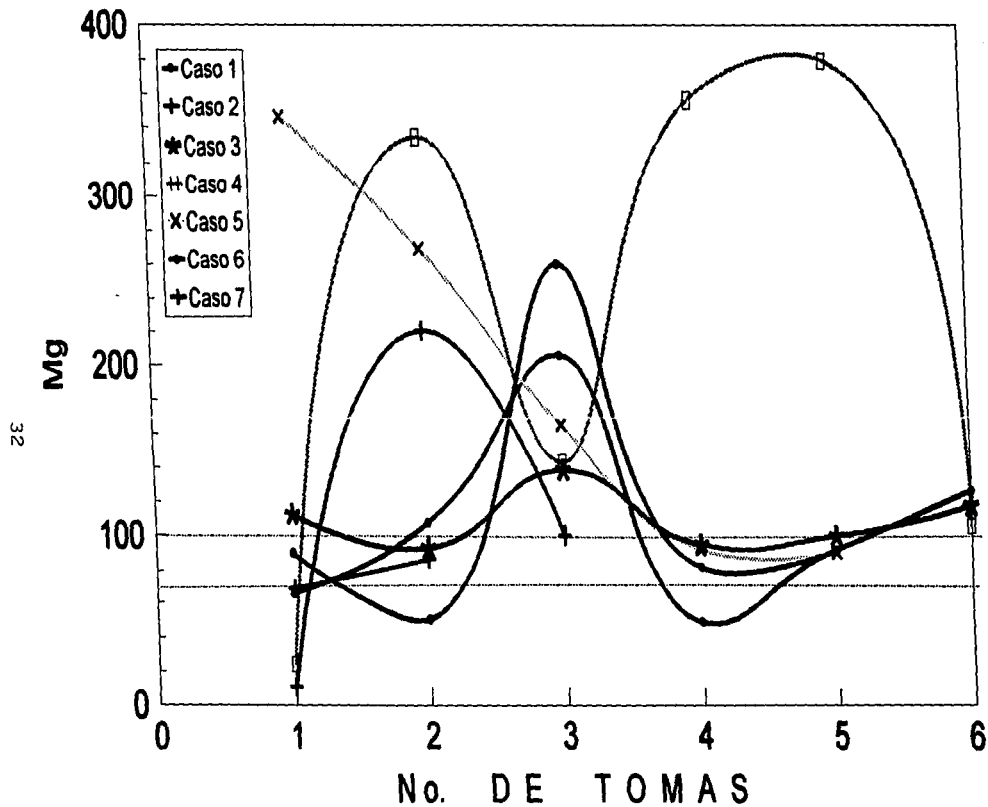
	NUMERO DE CASOS							TOTAL
	1	2	3	4	5	6	7	
<b>Vivos sin alteración neurológica</b>	si	no	no	si	no	no	no	<b>2</b>
<b>Vivos con secuelas neurológicas</b>	no	si*	no	no	no	si**	si+	<b>3</b>
<b>Defunción</b>	no	no	si	no	si	no	no	<b>2</b>

\* Ceguera cortical, Crisis convulsivas.

\*\* Crisis convulsivas, Hidrocefalia

+ Secuelas neurológicas cuadriparesia espática.

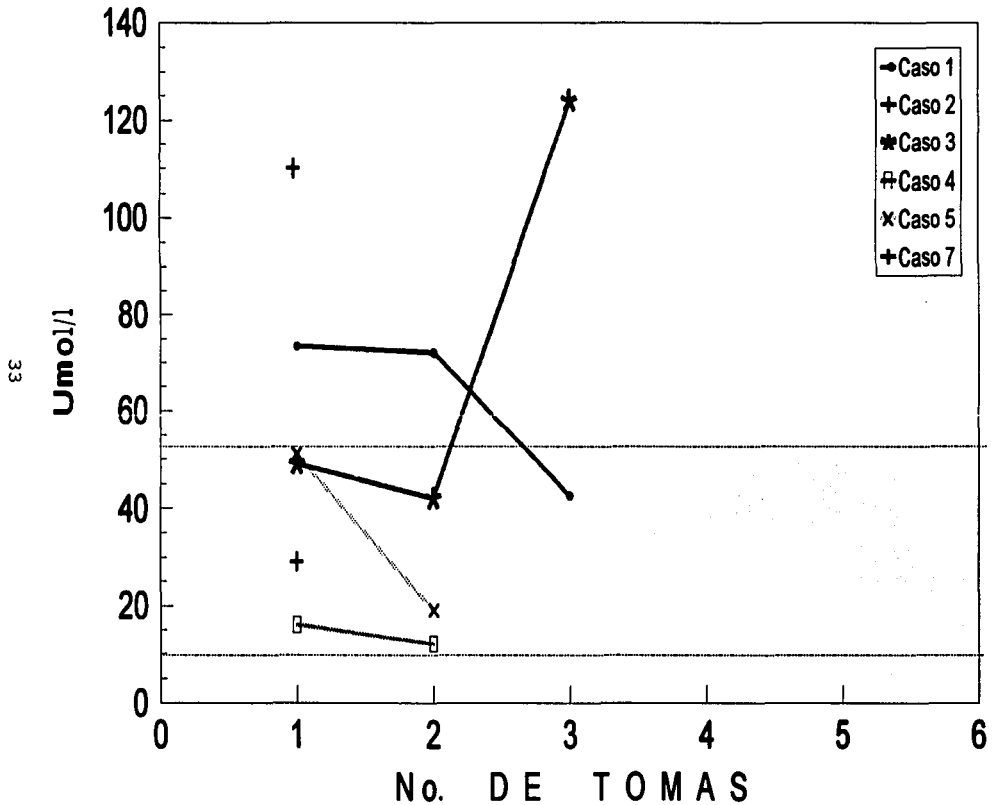
Grafica No. 7.- Curva Glucosa serica reportada



Cifra normal 70-100

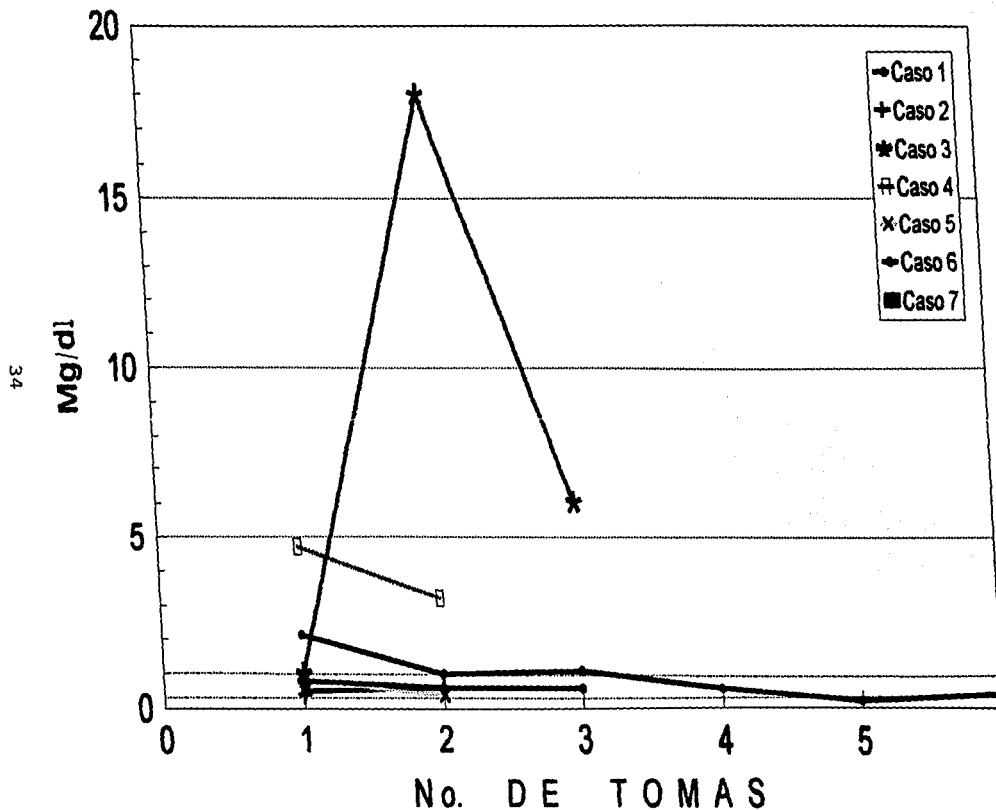
Fuente: Archivo Clinico y Bioestadistica H.I.E.S.

Grafica No. 6.- Reporte de Cantidad de Amonio serico



Cifra normal 10-47

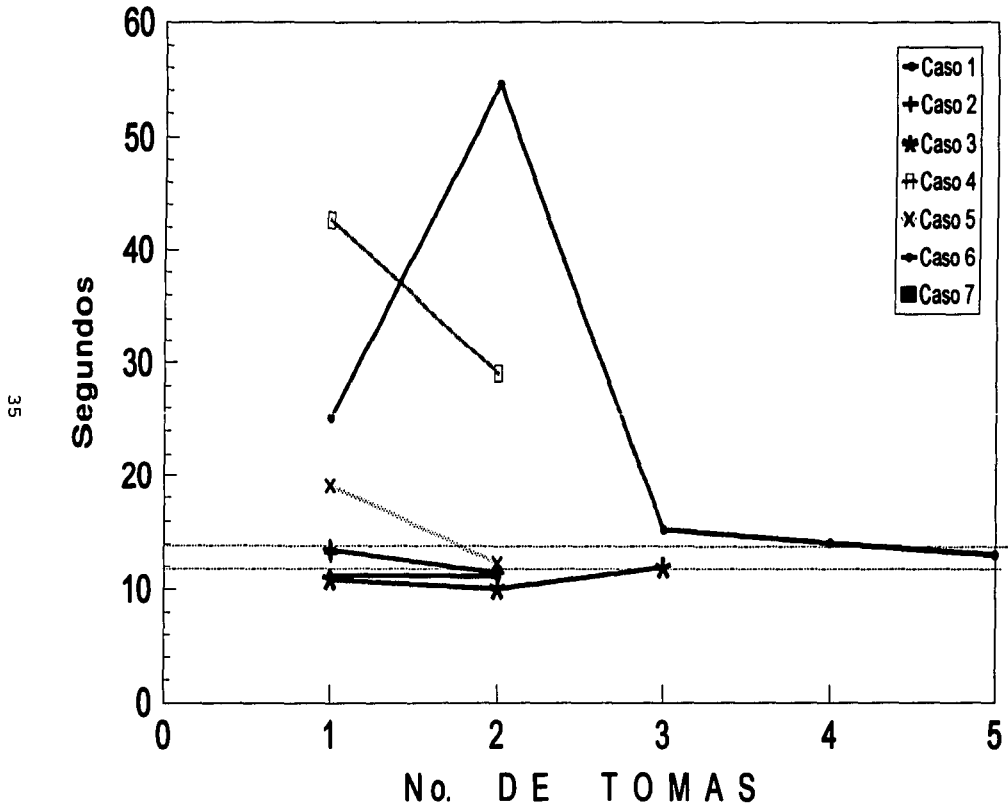
Grafica No. 1.- Reporte de Bilis total



Cifra normal 0.2 - 1

Fuente: Archivo Clinico y Bioestadistica H.I.E.S.

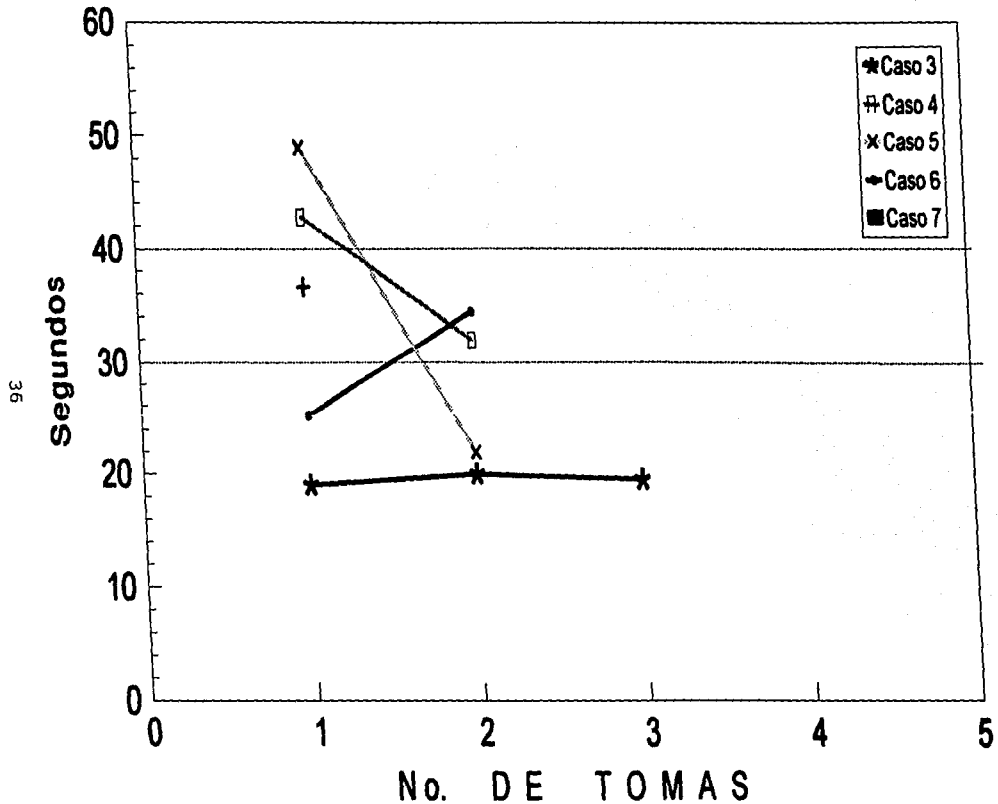
Grafica No. 2.- Reporte de Tiempo de Protrombina



Cifra normal 12-14

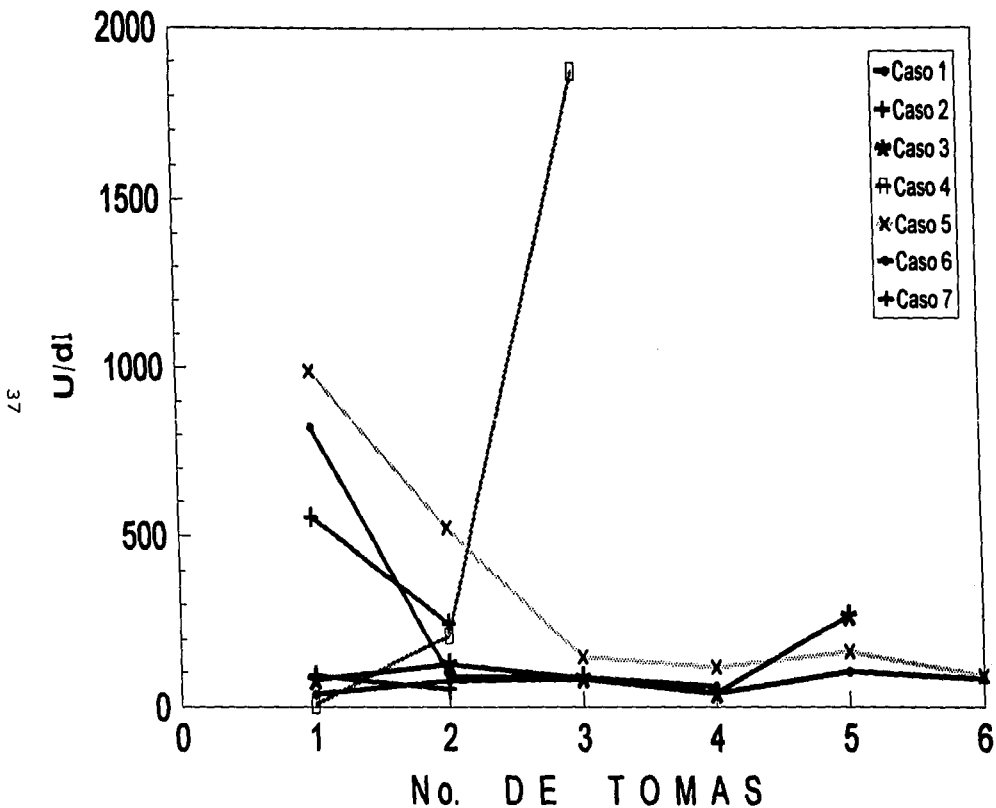


Grafica No. 3.- Reporte de TPT



Cifra normal 30-40

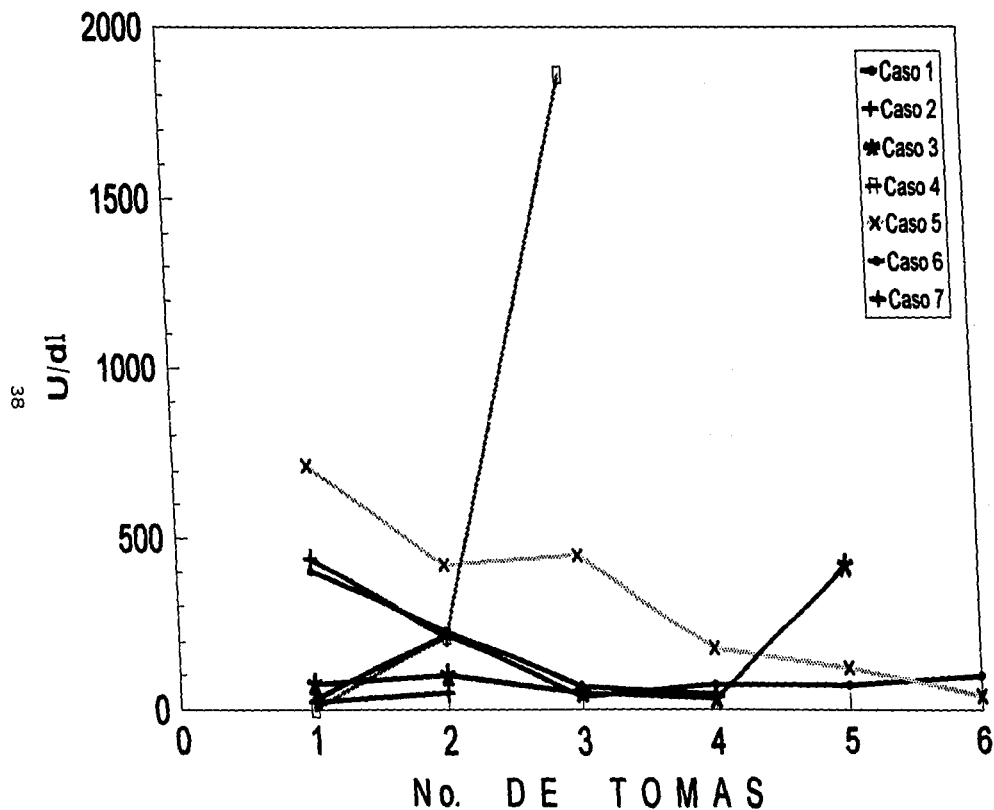
Grafica No. 4.- Reporte de TGO



Cifra normal 2-19 -----

Fuente: Archivo Clinico y Bioestadistica H.J.E.S.

Grafica No. 5.- Reporte de TGP



Cifra normal 3-17

## **DISCUSION**

Al igual que en numerosos reportes en el presente estudio se encontro que el grupo más afectado fue el lactante menor, lo cual coincide con la literatura. Dentro de la revisión del presente estudio se analizaron el total de pacientes como casos clínicos, lo que nos llamo la atención fue que el total de los pacientes presentaron a su ingreso patologías bacterianas agregadas como lo discutiremos. Caso 1. en éste paciente se encontró que existió antecedente de infección viral previa, administración de salisilátos, los signos y síntomas se presentaron como lo menciona la literatura, sus resultados de laboratorio se encontraron alterados y además se pudo comprobar por medio de biópsia hepática que verdaderamente se trataba de un síndrome de Reye. Dicho paciente su evolución fue satisfactoria y se egreso vivo sin alteraciones neurológicas. En el caso 2 también existió antecedentes de infección viral previa, administración de salicilátos, concuerdan sus signos y síntomas como lo menciona la literatura, presentró alteraciones en sus resultados de exámenes de laboratorio, además se le realizó biópsia hepática que nos confirmó el diagnóstico. El paciente se egreso vivo pero con secuelas neurológicas. En el caso 3 presentó antecedentes de infección viral previa, no existió administración de salisilátos, sus signos y síntomas concuerdan con lo que refiere la literatura, presentó alteraciones en los resultados de laboratorio y se confirmo con biópsia hepática su Síndrome Reye, el paciente se egreso por defunción ya que al momento de su ingreso se

encontraba en malas condiciones generales y presentó patología bacteriana agregada. Además como lo mencionamos estos pacientes son multiinvasados con cánulas, catéteres centrales etc. También interviene de manera directa su larga estancia hospitalaria en la sala de terapia intensiva, su defunción se debió a sepsis, neumonía bilateral, hepatitis séptica fulminante. En el caso 4 se presentó antecedente de infección viral previa no hubo administración de salisilatos, concuerda sus signos y síntomas como lo menciona la literatura, presentó alteraciones en sus exámenes de laboratorio, en éste paciente no se pudo comprobar por biopsia hepática si verdaderamente se trataba de un síndrome de Reye ya que sus malas condiciones generales no lo permitían, posteriormente cuando el paciente se estabilizó se canalizó a otra institución por ser derechohabiente, donde se egresó vivo sin secuelas neurológicas. En el caso 5 presentó antecedentes de infección viral previa, no existió administración de salisilatos, sus signos y síntomas concuerdan como lo menciona la literatura, presentó alteraciones en los resultados de exámenes de laboratorio, en éste caso tampoco se pudo comprobar por biopsia hepática si verdaderamente se trataba de un síndrome de Reye ya que desde su ingreso el paciente se encontraba sumamente grave. Su egreso fue por defunción. En el caso 6 existió antecedentes de infección viral previa, no hubo administración de salisilatos, sus signos y síntomas concuerdan con lo que refiere la literatura, presentó alteraciones en los resultados de sus exámenes de laboratorio. En éste caso no se pudo corroborar por medio de biopsia hepática si efectivamente se trataba de un síndrome de Reye, ya que en su ingreso presentó GEA, DHE, Sepsis y su tratamiento se encaminó a remitir dichas patologías y las condiciones inestables del paciente no permitieron realizar su biopsia hepática. El paciente se egresó vivo pero con secuelas neurológicas. Caso 7 presentó antecedentes de infección viral previa, no hubo

antecedentes de administración de salisilatos, presentó signos y síntomas como lo menciona la literatura, sus resultados de laboratorio se encontraron alterados y en éste paciente se pudo comprobar por medio de biópsia hepática que se trataba de un síndrome de Reye, se egreso el paciente vivo pero con secuelas neurológicas.

Como pudimos apreciar en el presente estudio es importante sospechar en todo paciente que acude a un servicio de urgencias con la presencia de encefalopatía, fiebre irritabilidad, vómitos, alteraciones del estado de conciencia, crisis convulsivas, además si existen antecedentes importantes que nos encaminen a realizar un diagnóstico oportuno, se debe de ordenar de manera adecuada los exámenes de laboratorio y gabinete y si sospechamos que se trata de un síndrome de Reye tratar de clasificar en que estadio se encuentra ya que con el manejo oportuno que se le brinde al paciente se mejorara de manera importante su pronóstico. No hay que olvidar la importancia de solicitar de manera oportuna la valiosa colaboración del servicio de patología ya que con los resultados de biópsias y/o autopsias podemos confirmar que verdaderamente se trata de síndrome de Reye.

## **CONCLUSIONES.**

**Es importante diagnosticar en forma temprana el síndrome de Reye, investigar e interrogar al familiar los antecedentes de infecciones previas, así como el uso de salicilatos, como también llevar una secuencia de los signos y síntomas más importantes dentro de la patología del paciente, con el fin de disminuir los errores diagnósticos. Además de ordenar adecuadamente los exámenes de laboratorio que nos encaminen a realizar el diagnóstico oportuno. Definir la etapa en que se encuentra el paciente, para tratar de disminuir sus secuelas, y mejorar su pronóstico. No hay que olvidar solicitar de manera temprana su biopsia hepática, ya que esto nos permite corroborar con su reporte si verdaderamente nos encontramos ante un síndrome de Reye, ya que actualmente se está mencionando en la literatura patología parecida al síndrome de Reye; ( Like Reye ). Como lo mencionamos en el presente estudio su manejo debe ser dinámico en cuanto a los líquidos administrados, su ventilación mecánica asistida y valorar de manera oportuna el inicio de antibióticos, ante la presencia de una infección bacteriana agregada. Ya que estos pacientes son multi-invadidos con sondas, catéteres centrales, cánula endotraqueal, etc. Es importante contar con el apoyo de las diferentes especialidades como son, Medicina Interna, Patología, Neurología, Terapeuta, Anestesiología, Hematología, etc. Ya que su manejo como lo mencionamos es multidisciplinario, y con esto ayudamos de manera importante a disminuir sus secuelas, y mejorar su pronóstico.**

## **BIBLIOGRAFIA**

- 1.- **William F Balistrer:** Síndrome de Reye, En: Nelson, Tratado de Pediatría. 14a. Edición. Interamericana McGrau Hill . Vol 2.: 1243-1245.
- 2.- **Padilla, RN, Figueroa FRC:** Síndrome de Reye, Historia natural y niveles de prevención. artículo de revisión. Rev Mex Ped. 61; 1991: 200-204.
- 3.- **Gamboa MJ, Valencia M:** Síndrome de Reye. Urgencias en Pediatría. Hosp Infan Mex 2a. ed 1994: 478-482.
- 4.- **Jettrey M Hill:** Síndrome de Reye. Guía práctica de cuidados intensivos en pediatría. Ph O Mo 3a. ed. 1993: 256-269.
- 5.- **Martínez MA, Doode MJ, López CG, Contreras SJ:** Síndrome de Reye. Reporte de un caso. Plana Médica XXI (2):1984
- 6.- **Stanley CA, Atale DE:** Genetic disorders of mitochondrial fatty acid oxidation. Curr Opin Pediatr Aug 6; 1994: 476-481.
- 7.- **Takano TME, Yamano T, Shimada M, Okumara K, No-To H:** A caso of clinical Reye syndrome with symmetrical abnormal signal areas in the pons and thalami by MRI. J 1994; 26(1): 63-67.
- 8.- **Naqhai T, Yagishita A, Tsuchita Y, Asamuro S, Kurokawa H, Matsuo N, Brain D:** Symmetrical thalamic lesions on CT in influenza A virus infection presenting with or without Reye syndrome. J Article 1993; 15(1): 67-73.



- 9.- **Smith ETJr, Davis GJ, Am JF**: Medium chain acylcoenzyme A dehydrogenase deficiency. Not just another Reye syndrome. *Med Pathol* 1993; 14(4): 313-338.
- 10.- **Ishikawa T, Asano Y, Morishima T, Nagashima M, Sobue G, Watanabe K, Yamagusho H, Brain D**: Epidemiology of acute childhood encephalitis. 1984-1990 aichi prefecture Japan. *Barin Dev* 1993; 15(3): 192-197.
- 11.- **Hukin J, Junker AK, Thomas EE, Farrell K**: Reye syndrome associated with subclinical varicella zoster virus and influenza A infection. *Pediatr Nurol* 1993; 9 (2): 134-136.
- 12.- **Kreis R, Pfenninger J, Herschkowits N, Boejeh C**: In vivo proton magnetic resonance spectroscopy in case of Reye syndrome. *Intensive Care Med* 1995,21(3):266-269.
- 13.- **Pierre FB, Rocchiccioli F**: Medium chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency in two siblings with a Reye-like syndrome. *J Pediatric* 106; 1985.
- 14.- **Veereman WG, Dimand R**: Reye syndrome (Letter, comment) *Eur J Pediatr* 1992; 151(2): 150.
- 15.- **Bertini E, Dionisi VC, Garaqvaglia B, Burlina AB, Ssabatelly M, Rimoldi M, Bartuli A, Sabetta G, Didonato S**: Peripheral sensory motor polyneuropathy pigmentary retinopathy, and fatal cardiomyopathy in long chain 3- hydroxy-acyl-Co A dehydrogenase deficiency. *Eur J Pediatr* 1992; 151(2): 121-126.
- 16.- **Casteels V, Deale M**: Reye syndrome or side effects of antiemetics (see comments). *Eur J Pediatr* 1991; 150(7): 456-459.
- 17.- **CorKey BE, Geschwind JF, Deeney JT, Hale DE, Douglas SD, Kilpatrick L**: Ca<sup>2+</sup> responses to interleukin 1 and tumor necrosis factor in cultured human skin fibroblasts possible implications for Reye syndrome. *J Clin Invest* 1991; 87(3): 778-786.

- 18.- Duffy J, Gloasgow JF, Pattersson CC, ClarKe MJ, Turner IF: A sibling controlled study of intelligence and academic performance fallowin Reye syndrome. *Deu Med Child Neurol* 1991; 33(9): 811-815.
- 19.- Heidl H: Reye syndrome. *Kinderarztl-Prax* 1991; 59(6): 166-169.
- 20.- Kimura S, Kobayashi T, Tanaka Y, Sasaki Y: Liver histopathology in clinical Reye syndrome. *Brain Dev* 1991; 13(2): 95-100.
- 21.- Blisard KS, Davis LE: Neuropathology findings in Reye syndrome. *J Child Nuerol* 1991; 6(1): 41-44.
- 22.- Odeh M: A possible role for atnibodies to tumour necrosis factor alpha and to endotoxin in the treatment of Reye syndrome. *Gut (England)* 1995; 37(5): 441-443.
- 23.- Glasgow JF, Moore R, Robinson PH, McKiernan PJ: The phenulpropionic acid load test: Experience with 72 children at risk for Beta-oxidation disorders. *J Med Scie* 1992;161(10):586-588.
- 24.-Poggi TF, Heron B, Billette VT, Spada M, Jouvet P, Champentien C, Rabien D, Kamoun P, Saudbray JM: Diagnosis of metabolic coma in children. *Arch Pedatr (France)* 1994; ): 843-851.
- 25.- Jerome SH: Reye syndrome. *MD Currient Pediatric Therapy* 13 de 1990: 97-99.
- 26.- Lee JH, Hung HY, Huang FY: Kawasaki disease with Reye syndrome report of a case. *Acta Pediatric* 1992; 33(1):67-71.