



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2016-30
Miércoles 23 de agosto de 2017

COORDINADOR: DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ
DISCUSOR: DR. DANIEL IBARRA RÍOS MÉDICO ADSCRITO AL DEPTO. DE NEONATOLOGÍA
PATÓLOGO: DR. JOSÉ MARIO PÉREZPEÑA DÍAZCONTI
RADIÓLOGO: DR. RAÚL GÁMEZ SALA
RESUMEN: DRA. DANIELA HORTA CARPINTEYRO RII PEDIATRÍA

NOMBRE: A.S. R.N. SEXO: MASCULINO EDAD: 3 DÍAS
PROCEDENCIA: TLÁHUAC, CDMX F. NAC.: 11/07/2016
1^{ER} INGRESO (URGENCIAS):12/07/2016 EGRESO: 14/07/2016

MOTIVO DE CONSULTA: Hernia diafragmática congénita izquierda

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 18 años de edad, ama de casa, escolaridad primaria completa, unión libre, negó tatuajes, perforaciones en pabellones auriculares, negó toxicomanías, aparentemente sana. Padre de 21 años de edad, chofer, escolaridad primaria completa, negó tatuajes y perforaciones, consume 1 cigarrillo al día, negó ingesta de alcohol u otras sustancias, aparentemente sano. Hermano de 1 año 9 meses de edad aparentemente sano. Abuelos maternos y paternos aparentemente sanos. Primo con Síndrome de Down. Negó otros antecedentes de importancia.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes de Tláhuac, CDMX, habitan casa propia que cuenta todos los servicio de urbanización básica, baño compartido, construida a base de lamina de metal, piso de cemento, cuenta con 4 habitaciones, cohabitan 5 personas. Convivencia con 1 perro. Religión católica. **ALIMENTACIÓN:** En ayuno desde el nacimiento. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** No presentó sonrisa social, no fijó mirada. **INMUNIZACIONES:** Sin inmunizaciones.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: G2P1C1, percepción del embarazo a los 3 meses de gestación, inició control prenatal en segundo trimestre en centro de salud de su comunidad, 5 consultas aproximadamente, con fecha probable de parto el 23.07.16. Se realizó un USG en 3er trimestre reportado verbalmente como normal, consumió ácido fólico y hierro desde segundo trimestre, no se realizó VDRL, VIH o TGO. Embarazo normoevolutivo, negó amenaza de aborto, hipertensión, infecciones urinarias, amenaza de parto pretérmino. El 10.07.16 inició con dolor obstétrico por lo que acudió a hospital de segundo nivel, se realizó cesárea por falta de progresión de trabajo de parto y bradicardia fetal. Se obtuvo producto masculino de 38.2 SDG, peso 2,730 gr, talla 48 cm, PC 36 cm, PT 32 cm, PA 26 cm, Pie 8 cm, PB 9 cm, Apgar 4/6/8, no se reportó Silverman, se dio un ciclo de reanimación neonatal con PPI e intubación orotraqueal, se realizó radiografía de tórax en la cual se observó imagen de asas intestinales en hemitórax izquierdo. Se instaló catéter percutáneo en extremidad superior izquierda. Cursó con bradicardia e hipotensión, aplicaron dopamina y dobutamina a 10 mcg/kg/min. Sedación y relajación con fentanyl y vecuronio (sin especificar dosis). Desaturaciones intermitentes. Detectaron agenesia de ojo izquierdo.

PADECIMIENTO ACTUAL 12.07.16:

Paciente referido de hospital de segundo nivel con diagnóstico de hernia diafragmática izquierda.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	PC	FC	FR	TA	Temp	Llen cap	Sat
2.64 kg	48 cm	36 cm	164/min	50/min	61/38 mmHg	37.2 °C	2 seg	88%

Paciente masculino reactivo, adecuada hidratación y coloración de mucosas y tegumentos, sin movimientos anormales. Normocéfalo, fontanela anterior normotensa, posterior puntiforme, adecuada implantación de pelo, sin facies características, anoftalmia izquierda, fisuras palpebrales horizontales, nariz sin alteraciones, sin rinorrea, cavidad oral con presencia de tubo OT, cuello sin adenomegalias. Tórax normolíneo, tiraje intercostal y subcostal, hipoventilación en hemitórax izquierdo, hemitórax derecho con murmullo vesicular generalizado sin estertores, precordio normodinámico, ruidos cardíacos rítmicos de buena intensidad sin

fenómenos agregados. Abdomen blando, depresible, no doloroso, sin visceromegalias, peristalsis audible. Genitales masculinos sin alteraciones. Extremidades sin edema o cambio de coloración, pulsos periféricos adecuados. Neurológicamente activo, reactivo. Rx tórax: Se corroboró imagen de asas intestinales en hemitorax izquierdo.

Gasometría capilar:

Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lact	EB	Sat O ₂
13:30	7.20	32.3 mmHg	60.9 mmHg	23.4 mmol/L	4.1 mmol/L	-3.4 mmol/L	70 %
Hb	K	Na	Ca	Cl	Gluc		
17.9 g/dL	6.2 mmol/L	135 mmol/L	1.27 mmol/L	113 mmol/L	164 mg/dL		

Biometría hemática:

Hb	Hto	Leu	Ban	Neu	Linf	Mon	Plaq
14.9 g/dL	45.4%	30,700 / μ l	0%	70%	26%	4%	239,000

Química sanguínea:

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	Creat	Osm	AU	BUN
137 mmol/L	4.0mmol/L	103mmol/L	7.2 mg/dL	6.1 mg/dL	2.2 mg/dL	1.2 mg/dL	280mOsmol/kg	7.9 mg/dL	14mg/dL

BT	BD	BI	PT	ALB	ALT	AST
4.23 mg/dl	0.28 mg/dl	3.95mg/dl	4.9 mg/dL	2.5 g/dL	14 UI/L	42 UI/L

TP	TTP	INR	FIB
15.8 seg	37.1 seg	1.36	216 mg/dl

UCIN: Manejo con ayuno, soluciones de base 60 ml/kg/día, glucosa 6 mg/kg/min, milrinona 0.5 mcg/kg, manejo dinámico del ventilador. **CARDIOLOGÍA:** Ruidos cardiacos rítmicos detectables en hemitórax derecho, pulsos simétricos, EKG: Ritmo sinusal, FC 140/min, P-R 0.08, QRS 0.06, eje P +60, eje QRS 130. **Rx tórax:** Situs solitus, dextrocardia, levoapex, asas intestinales en hemitórax izquierdo. **Ecocardiograma:** Situs solitus, dextrocardia, levoapex, RVS normal, RVP se visualizaron venas pulmonares izquierdas. Concordancia AV y VA, TAPSE 8 mm, insuficiencia tricuspídea moderada, PSVD 50 mmHg, FEVI 60%, hipoplasia de rama pulmonar izquierda, CIA ostium secundum de 3.4 mm con corto circuito bidireccional y PCA con corto circuito bidireccional predominio derecha a izquierda. Hipertensión pulmonar a nivel sistémico asociado a patología de base la cual condicionó desaturación en extremidades pre y post ductal. Función biventricular adecuada, hipoplasia pulmonar izquierda importante, no ameritó manejo anticongestivo.

13.07.16 CIRUGÍA GENERAL: Ante la hipertensión pulmonar a nivel sistémico, se valorará posterior manejo quirúrgico. **UCIN:** Hiporreactivo, bajo analgesia, palidez generalizada. Tórax con murmullo vesicular en hemitórax derecho, sin agregados, precordio normodinámico, abdomen escafoide sin peristalsis audible, blando depresible. Extremidades con pulsos adecuados, llenado capilar de extremidades superiores 2" e inferiores 5". Catéter percutáneo MTI, catéter umbilical arterial y venoso funcionales. Apoyo aminérgico con adrenalina 0.3 mcg/kg/min, con necesidad de 2 cargas de 10 ml/kg/do así como aumento de líquidos 10 ml/kg/día al aporte basal, con mejoría de la TAM y del gasto urinario que estaba en 0.14 ml/kg/hr. Ventilatorio con acidosis respiratoria con ventilación mecánica convencional, presentó neumotórax posterior a administración de surfactante bovino 100 mg/kg/do (300 mg totales), por lo que se colocó sello pleural con resolución del mismo, requiriendo cambio a ventilación de alta frecuencia, con mejoría parcial. Rx con imagen de asas en hemitórax izquierdo e imagen redondeada única en hemitórax derecho, se sugirió realización de tomografía de tórax por servicio de Radiología. Gastrointestinal en ayuno con SOG que drenó gastro-biliar, inició NPT con requerimientos basales. Hematológico por Hto de 32%, se indicó transfusión de concentrado eritrocitario a 15 ml/kg/do. Neurológicamente llamó la atención respiración espontánea que pudiera corresponder con asfixia perinatal.

FC	FR	TA	Temp	Sat
147/min	42/min	55/30 mmHg	36.9 °C	97%

CIRUGÍA GENERAL: Presentó deterioro ventilatorio grave, radiografía de tórax con ambos hemitórax velados, se administró surfactante y presentó neumotórax, se colocó sello pleural en tórax anterior funcional, con apoyo aminérgico y en VAFO, acidosis respiratoria, sin diuresis. Condición muy grave. Requirió mas cargas de solución fisiológica.

Electrolitos séricos:

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	Creat	Osm	Ácido Úrico	BUN
132 mmol/L	3.2 mmol/L	102 mmol/L	7.0 mg/dl	5.0 mg/dL	2.1 mg/dL	1.8 mg/dL	285mOsmol/kg	7.7 mg/dL	29 mg/dL

Electrolitos urinarios:

Na	K	Cl	Ca	P	Mg	Creat	Osm	BUN
10 mmol/L	12 mmol/L	21 mmol/L	2.2 mg/dL	6.1 mg/dL	2.2 mg/dl	67.7 mg/dL	143 mOsmol/kg	256 mg/dL

NEFROLOGÍA: Paciente inestable hemodinámicamente con apoyo aminérgico con dopamina y dobutamina, con VAFO y oligoanuria de 24 hrs de evolución, manejado con soluciones de base a 70 ml/kg/día, DU 1,025, FENA 0.2, Fe UREA 23.7, RFI 0.27, BUN/Cr 16.1, CrU/CrS 37.2, UUN/BUN 8.83, Na urinario 10. Masculino de un día de vida con diagnósticos de hernia diafragmática y lesión renal aguda. Probablemente secundaria hipoperfusión renal e hipoxemia severa, así como ventilación mecánica de alta frecuencia. Sin urgencia dialítica, por lo que se sugirió incremento de líquidos IV a 80 ml/kg/día, vigilar gasto urinario estrechamente, en caso de disminución de volumen urinario valorar reto con furosemide 0.5 mg/kg/do, controles metabólicos estrictos.

14.07.16 UCIN: Cursó con evolución tórpida con necesidad de apoyo aminérgico, así como ventilación mecánica de alta frecuencia y óxido nítrico inhalado a 20 ppm, sin presentar mejoría significativa. Presentó primer evento de paro cardiorrespiratorio secundario a hipoxemia a las 04:00 horas, que ameritó un ciclo de compresiones torácicas y una dosis de adrenalina IV, con lo que remitió.

Gasometría capilar:

Hora	pH	pO2	pCO2	HCO3	Lact	EB	Sat O2
06:21	7.19	27.5 mmHg	51.6 mmHg	19.0 mmol/L	3.2 mmol/L	-9.2 mmol/L	57.6%
Hb	K	Na	Ca	Cl	Gluc		
13.5 g/dL	3.4 mmol/L	141 mmol/L	1.35 mmol/L	112 mmol/L	149 mg/dL		

Presentó segundo evento de paro cardiorrespiratorio a las 12:33 horas secundario choque cardiogénico condicionado por grave hipertensión arterial pulmonar e hipoxemia persistente, el cual no mejoró a pesar de maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada administrada durante 17 minutos, durante la cual se administraron 4 dosis de adrenalina IV 0.1 mcg/kg/do, se realizó cambio de cánula traqueal por dificultad para la ventilación así como revisión de sello pleural. **Hora de defunción: 12:55 horas.** Se realizó punción pleural postmortem con salida de abundante aire del espacio pleural.

GENÉTICA: Paciente en estudio por dismorfias menores, hernia diafragmática y cardiopatía compleja. En caso de que se acepte realización de necropsia se tomará muestra para cariotipo. Se tomó muestra de mucosa oral para realización de FISH para cromosomopatías más frecuentes.



12 de julio 2016





13 de julio 2016





13 de julio 2016

