



## SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2015-9

Miércoles 23 de Marzo 2016

COORDINADOR: DR. ANTONIO CALDERÓN MOORE

DISCUSOR: DR. ALEJANDRO A. PEÑARRIETA DAHER RVIII CIRUGÍA NEONATAL

PATÓLOGO: DR. JOSÉ MARIO PÉREZPEÑA DÍAZ CONTI

RADIÓLOGO: DRA. PILAR DIES SUÁREZ

RESUMEN: DR. IVÁN VLADIMIR MEDINA LÓPEZ

NOMBRE: O.L. RN SEXO: MASCULINO

EDAD: 11 HORAS

PROCEDENCIA: DISTRITO FEDERAL

F. NACIMIENTO: 31.03.2015

F. INGRESO: 31.03.2015

F. EGRESO: 31.03.2015

**MOTIVO DE CONSULTA:** Hernia diafragmática izquierda. Recién Nacido de término con peso adecuado para edad gestacional.

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 36 años, preparatoria, padre 39 años, toxicomanías negadas, 2 hermanos aparentemente sanos.

**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originario del D.F., hospitalizado desde el nacimiento. Su familia habita zona urbana, cuenta con los servicios básicos, casa propia, niega convivencia con animales. **ALIMENTACIÓN:** Ayuno desde el nacimiento. **INMUNIZACIONES:** No aplicadas.

**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Producto G 4, P 0, A 1 (espontáneo en 2011), C 3, Madre hemotipo A+, acude a 8 controles prenatales, 12 US, en el 5to se detecta hernia diafragmática, se coloca balón intratraqueal el 28 enero 2015, **19.Enero.2015:** Amniocentesis con cariotipo normal (28 SDG), ingesta de ácido fólico y hierro (no recuerda fecha de inicio), VDRL, VIH y hepatitis B negativos, aplicación de DPT, sagrado transvaginal a las 12 semanas tratada con indometacina y piperidolato. Diabetes gestacional a las 16 semanas de gestación, manejado con metformina 500mg diarios, últimos dos meses tratado con insulina NPH 22 UI por la mañana y 8 UI por la noche, dieta diaria de 1800 kcal. Se administra dosis de betametasona al momento de instalación de catéter traqueal (28 enero) y una segunda dosis cuando se retira el balón intratraqueal (17 de marzo). Recibe sildenafil 12.5 mg cada 24 h, 2 semanas previas al nacimiento. Obtenido por cesárea a las 38 semanas, en HIMFG, peso 2,860 gr, talla 47cm, PC 35cm.

**PADECIMIENTO ACTUAL:** Se detecta hernia diafragmática izquierda con estudio y tratamiento prenatal por Medicina Fetal en la ciudad de Querétaro, Qro., se envía a HIMFG para su nacimiento debido a hipoplasia pulmonar severa. Se decide realización de cesárea en este Instituto para su mejor atención neonatal inmediata. Nace bajo anestesia general, es intubado al nacimiento previo pinzamiento del cordón, se colocan catéteres umbilicales y se ingresa a UCIN 10:55 hrs.

### EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	PC
2860kg	47 cm	118/min	VAFO /min	63/39 mmHg	36°C	35 cm

Recién nacido con intubación endotraqueal, aparentemente íntegro y bien proporcionado, palidez leve, sin facies características, no movimientos anormales, normocéfalo, con adecuada implantación de cabello y pabellones auriculares, fontanela anterior normotensa, ojos simétricos, pupilas isocóricas, respuesta pupilas no valorable por sedación, narinas permeables, tórax con ruidos cardiacos del lado derecho, soplo holosistólico grado III/VI. Se ausculta disminución de ruido respiratorio en tórax del lado izquierdo, abdomen plano, blando, depresible, peristaltismo presente, no crecimiento visceral, genitales fenotípicamente masculinos, testículos fuera de bolsas escrotales, neurológico no valorable por sedación, extremidades íntegras, con llenado capilar de 3" con pulsos débiles.

**LABORATORIO Y GABINETE: Gasometría arterial FiO2100%**

pH	pO2	pCO2	HCO3	Hb	Sat O2	Na	K	Lact
7.31	35.8 mmHg	48.4 mmHg	23.8 mmol/L	18.1 g/dl	71.2%	122 mmol/L	6.3 mmol/L	1.7 mmol/L
IO	Glicemia capilar							
33	25							

**Radiografía de tórax:** Con herniación de contenido abdominal en hemitórax izquierdo.

**Electrocardiograma:** Ritmo sinusal, frecuencia cardiaca de 155 x', aP 45 grados, P R 100msg, aQRS 120 grados, QTc 0.040, RS en precordiales derechas.

**Manejo:** Ayuno, SDB 60mlkgdia, GKM 8, vitamina K 1mg D.U., cloranfenicol 2 gotas oftálmicas en cada ojo D.U., solución glucosada 10% 6ml D.U., ampicilina 400mgkgdia y amikacina 7.5mgkgdia. Ventilación de alta frecuencia, milrinona 0.25mcgkgmin, vasopresina 0.0001 UI/kg/min (12:35hrs). Ventilación de alta frecuencia oscilatoria FiO2 100%, amplitud 24, Paw 15, Hz 10. Saturación 87%.

**31.Marzo.2015 Algología:** Comfort de 6, se inicia infusión de buprenorfina. (11:00 horas)

**Cardiología:** Ecocardiograma hallazgos compatibles con hipoplasia arco aórtico, se sugiere angioTAC. Se agregan prostaglandinas 0.05mgkgmin al tratamiento. (13:00 hrs).

pH	pO2	pCO2	HCO3	Lact	IO
7.11	45 mmHg	75 mmHg	23 mmol/L	1.1 mmol/L	29

**Cirugía cardiovascular:** Mantener permeable conducto arterioso, posterior a estabilización, angioTAC y mejoría de estado clínico, se normará plan quirúrgico.

**Cardiología revaloración (17:40 horas):** PSVD 60mmHg, insuficiencia tricuspídea leve a moderada, válvula mitral 7mm (7-3.6), ventrículo izquierdo pequeño con diámetro telediastólico de 9mm (2-6), hipoplasia anillo aórtico, arco aórtico con probable interrupción tipo B Vs, severa hipoplasia de arco transverso e istmo. Conducto arterioso grande. Dx ventrículo izquierdo hipoplásico, score Rhodes de -1.17, con severa obstrucción en arco aórtico por lo que tiene muy mal pronóstico. Debido a patología pulmonar severa cualquier paliación/corrección no es factible.

**Cirugía General (18:00 horas):** Colocación de sonda pleural debido a neumotórax basal derecho con salida de 10cc líquido citrino. Saturación máxima 80%.

**Genética (18:16 horas):** Se solicita toma de muestra para cariotipo y extracción de DNA.

**Evolución:** paciente hipoactivo, hiporreactivo, con milrinona a 0.05mgkgmin, norepinefrina a 0.3mcgkgmin, vasopresina 0.0003Ukgmin, prostaglandinas 0.05mcgkgmin, con pulsos débiles, llenado capilar 3", con VAFO FiO2 100%, hrtz 10, Paw 18, amplitud 43, TI 33, ON a 20 ppm, con saturación máxima de 80%, se aumenta ON a 40 ppm por una hora sin mejoría, por lo que se disminuye a 20 ppm. Por inestabilidad hemodinámica, no mejoría de saturación y gravedad, se pasa a ventilación convencional. Se informa a familiares sobre pronóstico y gravedad.

Gasometría arterial	pH	pO2	pCO2	HCO3	Na	K	Ca	Lact
18:45	7.16	17 mmHg	62 mmHg	22 mmol/L	138mmol/L	3.5 mmol/L	1.16 mm/L	1.5 mmol/L
20:16	7.08	32 mmHg	40 mmHg	11.7 mmol/L	133 mmol/L	4.1 mmol/L	1.03 mm/L	6.5mmol/L

**Defunción (20:38 horas).**- Con milrinona a 0.5mgkgmin, norepinefrina a 0.3mcgkgmin, vasopresina 0.0003Ukgmin, prostaglandinas 0.1mcgkgmin, oligoanuria. Presenta bradicardia, se realiza ventilación con bolsa y mascarilla 100% saturando hasta 50%, se realiza radiografía de tórax encontrando neumopericardio, realizando pericardiocentesis de urgencia obteniendo líquido citrino. Se realizan maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada por 21 minutos sin respuesta.



31-03-2015



