



## SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2017-06

Miércoles 25 de abril de 2018

**COORDINADOR: DRA. ROSARIO BECERRA BECERRA**  
**DISCUSOR: DR. OSCAR JESÚS GUTIÉRREZ CAMARENA R-III CIRUGÍA**  
**CARDIOTORÁCICA**

**PATÓLOGO: DRA. MA. ARGELIA ESCOBAR SÁNCHEZ**  
**RADIÓLOGO: DRA. BERTHA LILIA ROMERO BAIZABAL**  
**RESUMEN: DRA. DÉBORA DOMINGO MARTÍNEZ R-II PEDIATRÍA**

**NOMBRE: G.C.N. SEXO: FEMENINO EDAD: 2 MESES**  
**PROCEDENCIA: ESTADO DE MÉXICO F. NAC.: 22.11.16**  
**FECHA INGRESO (CARDIOLOGÍA): 18.01.17 EGRESO: 07.02.17**

**MOTIVO DE CONSULTA:** Paciente con cianosis desde el nacimiento que fue progresiva y se exacerbaba con el llanto, sin datos de insuficiencia cardiaca. Se estableció diagnóstico de heterotaxia visceral variedad asplenia, canal AV desbalanceado de predominio derecho, única vía de salida del ventrículo derecho por atresia pulmonar con ramas pulmonares confluentes, venas pulmonares llegando a la porción izquierda del atrio y persistencia del conducto arterioso. Ingresó para programación de procedimiento quirúrgico.

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 26 años de edad, comerciante, en unión libre, escolaridad secundaria completa, testigo de Jehová, negó toxicomanías, aparentemente sana. Padre de 36 años de edad, en unión libre, preparatoria completa, ayudante de albañil, testigo de Jehová, negó toxicomanías, aparentemente sano. Cuenta con 2 hermanos de 5 y 4 años, aparentemente sanos.

**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originarios y residentes del Estado de México, habitan casa prestada con todos los servicios de urbanización. **ALIMENTACIÓN:** Seno materno desde nacimiento. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Sonrisa social 1 mes, fijación de la mirada 2 meses, sostén cefálico en desarrollo, reflejos primitivos en desaparición. **INMUNIZACIONES:** Esquema de vacunación completo para la edad.

**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Embarazo planeado y deseado con adecuado control prenatal, se realizó 4 ultrasonidos reportados como normales, sin amenaza de aborto o parto pretérmino, ingesta de hematínicos desde las 4 SDG y aplicación de toxoide tetánico. Cursó con cervicovaginitis de repetición durante el embarazo y recibió tratamiento no especificado. Parto eutócico a las 40 SDG con peso de 2,720 g, talla de 50 cm, APGAR 8/9. Egresó binomio a las 72 horas. Negó alérgicos, quirúrgicos, transfusiones, hospitalizaciones, traumáticos y enfermedades exantemáticas.

### **PADECIMIENTO ACTUAL 18.01.17 CARDIOLOGÍA 13:30 HORAS:**

Paciente referida de hospital de segundo nivel, por presencia de cianosis. La madre refirió cianosis peribucal y ungueal desde los primeros días de vida que se exacerbaba con el llanto, negó disnea con la alimentación u otros datos de insuficiencia cardiaca.

### **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado Capilar	Sat O <sub>2</sub>
3.86 kg	55 cm	140/min	38/min	87/57 mmHg	36.0°C	2 segundos	50 %

Lactante activa y reactiva, normocéfala con cianosis bucal y en lechos ungueales, cavidad oral sin otras lesiones, oídos íntegros con pabellones auriculares bien implantados, cuello cilíndrico, tórax normolíneo, campos pulmonares con adecuado murmullo vesicular, sin sibilancias o estertores, patrón respiratorio normal, precordio normodinámico, ruidos cardiacos rítmicos, segundo ruido único, soplo continuo grado II/VI en 2° EIC. Abdomen blando con borde hepático a 2-2-2 cm por debajo del reborde costal derecho, peristalsis presente. Genitales acordes a edad y género, Tanner I. Extremidades con pulsos periféricos palpables. Inició manejo con seno materno a libre demanda, sin soluciones o medicamentos.

**Laboratorio:**

Hemoglobina	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Eosinófilos	Basófilos	Plaquetas
14.4 g/dL	7000/ mm <sup>3</sup>	39 %	45 %	14 %	2 %	0 %	352,000/mm <sup>3</sup>

TP	TTPa	INR	Fibrinógeno
10.8 seg	24.1 seg	0.93	205 mg/dL

**RADIOGRAFÍA DE TÓRAX:** Situs ambiguo, levocardia, levoapex, ICT 0.55, flujo pulmonar disminuido. **ELECTROCARDIOGRAMA:** Ritmo sinusal, FC 150 lpm, eje P 45°, PR 110 mseg, eje QRS 120°, QRS 60 mseg, QTc 420 mseg. **ECOCARDIOGRAMA:** Heterotaxia visceral variedad asplenia, retorno venoso sistémico drenando a la porción derecha del atrio, retorno venoso pulmonar drenando a través de colector a porción izquierda del atrio, canal atrioventricular desbalanceado de predominio derecho, aorta emergiendo del ventrículo derecho con atresia pulmonar, ramas pulmonares confluentes y persistencia del conducto arterioso.

**23.01.17 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR:** Mediante toracotomía posterolateral derecha, se realizó fístula de Blalock-Taussig modificada con tubo de Gore-Tex de 4 mm. Se colocó sonda pleural y se procedió a cierre por planos. Hallazgos: Arteria subclavia derecha de 4 mm de diámetro, rama derecha de la arteria pulmonar de 8 mm. **ANESTESIA:** Se observó pérdida de capnografía y se disminuyó frecuencia cardiaca hasta 110 lpm por lo que se aplicó bolo de adrenalina de 0.4 mcg, se realizó cambio de cánula endotraqueal con lo cual mejoró la saturación y frecuencias cardiacas. Sangrado de 152 ml, se administraron 160 ml de concentrado eritrocitario, se mostró con acidosis desde el inicio de la cirugía. **TERAPIA QUIRÚRGICA 16:00 HORAS:** Ingresó hemodinámicamente inestable, con TA de 60/42(53) mmHg, requirió volumen así como infusión de adrenalina a 0.3 mcg/Kg/min. Se corroboró ecocardiográficamente flujo de fístula pese a lo cual se mantuvo con desaturación. Se aspiraron abundantes secreciones hemáticas, se incrementaron parámetros ventilatorios por acidosis respiratoria. **CARDIOLOGÍA 17:00 HORAS:** Paciente que en las primeras horas de postquirúrgico mostró mejoría de saturación, sin embargo, continuó taquicárdica, hipotensa, con mal llenado capilar y signos de choque frío por lo que se sugirió abordaje infectológico.

**24.01.17 TERAPIA QUIRÚRGICA 08:20 HORAS:** Paciente con secreciones asalmoneladas a través de tubo endotraqueal, radiografía de tórax con infiltrado bilateral y biometría hemática con leucocitosis y bandemia por lo que se decidió policultivar e interconsultar a Infectología.

Hemoglobina	Hematocrito	Leucocitos	Neutrófilos	Bandas	Linfocitos	Monocitos	Plaquetas
12.10 g/dL	35.7 %	20,000/ mm <sup>3</sup>	62 %	16%	12 %	9 %	125,000/mm <sup>3</sup>

**INFECTOLOGÍA 09:15 HORAS:** Se integró diagnóstico de neumonía nosocomial por lo que se indicó tratamiento con cefalosporina de 4ta generación indicando cefepima 150 mg/Kg/día.

**25.01.17 TERAPIA QUIRÚRGICA 13:00 HORAS:** Con datos de sepsis, presentó PCR de 6.1 y PCT de 17, continuó hipoxémica.

**26.01.17:** Presentó cuadro de hipotensión y oliguria secundaria, se trató con cargas de volumen, sin necesidad de aminos. Deterioro respiratorio asociado a secreciones espesas amarillentas de TET más sobrecarga hídrica, difícil acoplamiento a ventilación mecánica con necesidad de aumentar parámetros ventilatorios, radiografía de tórax con infiltrados múltiples bilaterales, se sospechó de neumonía viral.

**28.01.17 CARDIOLOGÍA 15:00 HORAS:** Evolución tórpida, con hipoxemia persistente así como eventos de congestión pulmonar, ameritó reinicio de adrenalina. Se realizó nueva valoración ecocardiográfica donde se observó obstrucción al drenaje de las venas pulmonares con gradiente obstructivo medio de 14 mmHg, a nivel de la desembocadura del colector de venas pulmonares en la porción izquierda del atrio. Fístula sistémico-pulmonar permeable. **INFECTOLOGÍA 17:48 HORAS:** Por multi-invasión no se pudo descartar que el cuadro sea secundario a sepsis nosocomial por lo que se progresó esquema antibiótico a carbapenémico, iniciando tratamiento con meropenem 100 mg/Kg/día con aminoglucósido.

**30.01.17 TERAPIA QUIRÚRGICA 08:20 HORAS:** Persistió con inestabilidad hemodinámica, requiriendo apoyo aminérgico, con episodios sugerentes de hipertensión pulmonar secundaria a obstrucción del retorno

venoso pulmonar, requirió manejo con sedación e hiperventilación, paciente candidato a cateterismo cardiaco. Se presentó caso en sesión Clínico-Quirúrgica, se decidió realizar cateterismo cardiaco diagnóstico e intentar tratamiento intervencionista de la obstrucción venosa pulmonar.

**31.01.17 TERAPIA QUIRÚRGICA 12:10 HORAS:** Presentó crisis de hipertensión pulmonar con desaturación importante, cayendo reserva venosa a 15 con acidosis metabólica con pH de 7.1, lo cual revirtió con manejo, disminuyendo el lactato de 11 a 0.8, mejorando patrón hemodinámico así como ventilatorio. Paciente grave con riesgo elevado de muerte.

**01.02.17 CARDIOLOGÍA 15:30 HORAS:** Pasó a cateterismo con plan diagnóstico-terapéutico, con la intención de dilatar el sitio de obstrucción del drenaje venoso pulmonar. Se realizó procedimiento diagnóstico, se encontró fístula BT permeable, conducto arterioso permeable tortuoso, con boca pulmonar de 1.7 mm. Colector de venas pulmonares con diámetro de 1.64 mm, a nivel de desembocadura al atrio, con atrapamiento del medio de contraste en las venas pulmonares, al intentar canular el sitio de obstrucción para su intervención presentó fibrilación ventricular que progresó a paro cardiorrespiratorio asistido, que revirtió después de 3 ciclos de reanimación por lo se dio por concluido el procedimiento y se planteó ampliación quirúrgica del colector. Regresó a UTIP con apoyo aminérgico a base de adrenalina y norepinefrina, con gasometría arterial saturando al 30%, lactato de 6.6 y parámetros altos del ventilador.

**INFECTOLOGÍA 16:00 HORAS:** Se aisló *Trichosporum spp* 100,000 UFC en orina, se inició tratamiento con anfotericina B por diagnóstico de urosepsis fúngica.

**02.02.17 TERAPIA QUIRÚRGICA 14:00 HORAS:** Paciente inestable con datos de obstrucción que condicionaron bajo gasto, choque cardiogénico y crisis de hipertensión pulmonar. Se decidió someterlo a intervención quirúrgica. Se inició nutrición parenteral.

**03.02.17 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR:** Drenaje de venas pulmonares de 1 mm de diámetro. Se realizó ampliación de drenaje de venas pulmonares el cual posteriormente quedó de 10 mm, se marsupializaron bordes. **CARDIOLOGÍA 14:50 HORAS:** Paciente postoperado de ampliación de drenaje de colector de venas pulmonares, con tratamiento aminérgico a base de adrenalina y milrinona. Ecocardiográficamente se observó hipoplasia de vena superior derecha por lo cual se observó gradiente obstructivo a nivel de la misma.

**04.02.17 TERAPIA QUIRÚRGICA 18:00 HORAS:** Posterior a corrección de obstrucción de drenaje pulmonar se observó mejoría en saturaciones hasta 84%, sin embargo, con bajo gasto cardiaco, hipotensión, taquicardia, oliguria, mal manejo de líquidos, presiones auriculares altas de 16 mmHg por lo que ameritó manejo aminérgico con milrinona y adrenalina mas infusión de furosemida. Presentó inestabilidad glicémica e hiperkalemia.

**06.02.17 TERAPIA QUIRÚRGICA:** Se visualizó radiografía de tórax con derrame pleural derecho. Disminución de gasto urinario y datos de sobrecarga hídrica con PVC alta por lo que se inició infusión con furosemida.

**INFECTOLOGÍA 12:10 HORAS:** Se solicitó revaloración por persistencia de trombocitopenia, paciente en su día 6 de tratamiento con anfotericina B de complejos lipídicos y día 9 de tratamiento con meropenem.

**CARDIOLOGÍA 20:00 HORAS:** Se revaloró gradiente en llegada de venas pulmonares de 8 mm de diámetro, gradiente máximo de 10 mmHg y medio de 4.5 mmHg que impresionó provenir de venas pulmonares derechas, función ventricular conservada con flujo de fistula de BT presente. **NEFROLOGÍA:** Cursó con varios factores de riesgo para hipoperfusión renal, se reportaron índices de lesión renal mixtos, siendo en su mayoría extrínsecos los cuales refirió una lesión renal aguda prerrenal, con tasa de filtrado glomerular de 42. Se sugirió manejo con volumen y en caso de no presentar respuesta a volumen o diuréticos con un índice se sobrecarga mayor al 10% se deberá colocar catéter Tenckhoff para manejo de volumen.

#### Índices de insuficiencia renal:

BUN/Cr	FEUrea	RFI	OsmU	U/P osm	CrU/CrS
40 (prerrenal)	6.3 (prerrenal)	0.07% (prerrenal)	241 (renal)	0.8 (renal)	189 (prerrenal)

#### Biometría Hemática:

Hemoglobina	Hematocrito	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Plaquetas
10.9 g/dL	31.5 %	16,200/mm <sup>3</sup>	72 %	20 %	23,000/mm <sup>3</sup>

**Química Clínica:**

Na	K	Ca	Cl	P	Mg	Osm	AU	BUN	Cr	Alb
132 mmol/L	4.1 mmol/L	7.9 mg/dL	98 mmol/L	4.8 mg/dL	1.8 mg/dL	278 mOsmolKg	6.6 mg/dL	16 mg/dL	0.4 mg/dL	2.9 mg/dL

## Electrolitos Urinarios

Na	K	Ca	Cl	P	Osm	Cr	BUN
14 mmol/L	79 mmol/L	9.8 mg/dL	57mmol/L	79 mg/dL	189 mOsmolKg	75 mg/dL	189 mg/dL

**07.02.17 NEFROLOGÍA 09:00 HORAS:** Se revaloró paciente y se sugirió terapia sustitutiva renal con la finalidad de ultrafiltración ya que contó con PVC de 19, incremento de parámetros ventilatorios y radiografía con datos de congestión pulmonar. **CIRUGÍA CARDIOVASCULAR 10:30 HORAS:** Se colocó sonda pleural derecha por orificio previo por persistencia de derrame pleural y se colocó catéter de diálisis peritoneal por disminución de la uresis y retención hídrica. Previa a procedimiento y posterior a aspiración, administración de sedación y relajación la paciente presentó paro cardiorrespiratorio, que revirtió después de 7 ciclos de reanimación. Posterior a este último evento y el estado de gravedad de la paciente se informó de la situación a los padres y en conjunto con ellos se tomó la decisión de no reanimar en caso presentar paro cardiorrespiratorio. La paciente presentó deterioro progresivo, hipotensión, bradicardia con ausencia de pulsos, sin marcar tensión arterial por lo que se corroboró asistolia en el monitor. **Hora de defunción: 13:50 horas.**



## RADIOLOGÍA SIMPLE



23/01/2017



25/01/2017



## RADIOLOGÍA SIMPLE



27/01/2017



30/01/2017



## RADIOLOGÍA SIMPLE



05/02/2017



06/02/2017



## RADIOLOGÍA SIMPLE



07/02/2017



07/02/2017