



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2017-51

Miércoles 12 de septiembre de 2018

COORDINADOR: DRA. DIANA AIDEE GUERRERO RESÉNDIZ
DISCUSOR: DR. DIEGO ANTONIO MARTÍNEZ FUENTES R-III PEDIATRÍA
PATÓLOGO: DRA. MA.DE LOURDES CABRERA MUÑOZ
RADIÓLOGO: DRA. PILAR DIES SUÁREZ
RESUMEN: DRA. MARIANA SOCORRO GARCÍA LUNA R-II PEDIATRÍA

NOMBRE: P.V.K.F **SEXO: FEMENINO** **EDAD: 14 AÑOS 11 MESES**
PROCEDENCIA: LOS REYES LA PAZ, EDO. MEX. **F. NAC.: 25.02.02**
ÚLTIMO INGRESO (URGENCIAS): 13.12.17 **EGRESO: 13.12.17**

MOTIVO DE CONSULTA: Ausencia de respuesta a estímulos.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 39 años de edad, ama de casa, escolaridad preparatoria, toxicomanías negadas; aparentemente sana. Padre de 37 años de edad, electricista, escolaridad preparatoria, negó toxicomanías; aparentemente sano. Dos hermanos aparentemente sanos.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes del Estado de México, habitan casa con todos los servicios de urbanización. **ALIMENTACIÓN:** Dieta licuada de 1,700 kcal en 4 tomas al día por sonda de gastrostomía y de manera ocasional por vía oral. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** Retraso global del desarrollo; sostén cefálico a los 13 meses, sedestación a los 24 meses, sin lograr lenguaje ni bipedestación; requirió rehabilitación de lenguaje, así como terapia física y ocupacional. **INMUNIZACIONES:** Esquema nacional de vacunación completo para la edad.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto de la G2, cursó con infección de vías urinarias en 3 ocasiones con tratamiento y posterior remisión, con adecuado control prenatal, obtenido vía vaginal a las 40 SDG, lloró y respiró al nacer, Apgar 8/8, peso: 2,800 g, talla: No recordó, egresó binomio a las 24 horas, sin complicaciones.

28.02.02: Conocida en el Hospital Infantil de México a los 3 días de vida, con cuadro clínico que inició desde el nacimiento, exacerbado 4 horas previas a su ingreso, caracterizado por dificultad respiratoria, cianosis y fatiga a la alimentación y al llanto, posteriormente agregándose fiebre, a la exploración física con palidez, polipnéico, soplo sistólico grado II/VI en 3er y 4º espacio intercostal, borde hepático 4 cm por debajo de borde costal, pulsos palpables en las 4 extremidades, radiografía con presencia de cardiomegalia, flujo pulmonar aumentado; se integró cuadro de sepsis neonatal temprana iniciando manejo antibiótico con ampicilina y amikacina. Valoración por el servicio de Cardiología con ecocardiograma que reportó situs solitus, concordancia AV, retornos venosos sistémicos y pulmonares normales, foramen oval 6 mm, PSVD x IT de 34 mmHg, insuficiencia mitral leve, tronco común que emergió cabalgando el septum interventricular, en la parte proximal del tronco salió el tronco arterial pulmonar (TAP) que posteriormente se bifurcó, hubo un gradiente a nivel del TAP de 40 mmHg. Las ramas derechas e izquierdas pulmonares emergen de un tronco común. Se estableció diagnóstico de Cardiopatía Congénita cianógena con flujo pulmonar aumentado de tipo tronco arterioso tipo I, se indicó inicio de tratamiento con digitálico, diuréticos y seguimiento por Consulta Externa.

04.03.02: Adecuada respuesta a tratamiento, se trasladó a segundo nivel para completar tratamiento antibiótico.

08.03.02: Durante estancia en hospital de segundo nivel presentó deterioro, bradicardia y paro cardiorrespiratorio, requirió RCP, intubación orotraqueal, manejo aminérgico con dobutamina, dopamina, adrenalina y atropina. Reingresó a este hospital, a su ingreso con EKG con datos sugestivos de intoxicación por digitálico.

12.03.02 UCIN: Durante su estancia cursó con infección por hongos y gérmenes atípicos completando esquema antibiótico de amplio espectro y tratamiento antimicótico; también cursó con hipocalcemia corregidas de manera aguda y con aumento en el aporte; presentó trombocitopenia persistente, requirió de múltiples transfusiones de unidades plaquetarias; crisis convulsivas, tratadas con fenobarbital.

18.04.02: Se realizó corrección total con tubo valvulado de Dacron de 12 mm; con hallazgos de tronco arterioso tipo I (aorta y TAP emergieron de válvula única, bifurcándose aproximadamente a 5 mm de la misma), cierre de CIV, sin complicaciones. Cursó con adecuada evolución postquirúrgica, sin embargo, presentó múltiples eventos de sepsis y neumonía asociados a los cuidados de la salud. Con alteraciones en la succión y deglución, descartándose enfermedad por reflujo gastroesofágico con pHmetría. **GENÉTICA:** Solicitó valoración endocrinológica, renal y SNC, se solicitó cariotipo posterior a 3 meses de última transfusión de hemoderivados.

25.07.02: Se realizó gastrostomía, sin complicaciones.

30.07.02: Egreso a domicilio, posterior a 4 meses de hospitalización.

18.09.02: Buen estado postoperatorio, sin evidencia de obstrucción del homoinjerto; se observó flujo laminar en tracto de salida del ventrículo derecho, buen flujo hacia las arterias pulmonares, CIV residual de 2 mm, PSVD x IT de 35mmHg.

11 al 25.04.03: Neumonía adquirida en la comunidad, se completó tratamiento antibiótico, sin eventualidades durante su estancia. **16.04.03:** Ecocardiograma: Foramen oval permeable, tubo valvulado con obstrucción en la anastomosis a nivel de las ramas pulmonares de 48 mmHg, insuficiencia pulmonar moderada FEVI 64%, hipertrofia ventricular derecha.

27.05.03 NEONATOLOGÍA: Desnutrición grave, retraso psicomotor secundario, crisis convulsivas, cursó con hipoacusia moderada bilateral. Se incrementó aporte calórico y se realizó consejo nutricional. Acudió semanalmente con rehabilitación por paraparesia espástica. Se envió a Neurología, Foniatría y Ortopedia.

27.02.04: Serie esofagogastroduodenal en la que se refirió mecanismo de deglución normal, unión gastroesofágica y ángulo

de His anormales, con leve retraso en el vaciamiento gástrico, presencia de reflujo grado III de manera espontánea.

01.03.04: Panendoscopía: Cricofaríngeo sin alteraciones, esófago en tercio superior y medio normal con tercio inferior con cardias abierto e incompetente

02 al 13.03.04 CIRUGÍA DE TÓRAX: Con enfermedad por reflujo gastroesofágico se realizó funduplicatura tipo Nissen y piloroplastia, además de pexia de gastrostomía previa, con hallazgos de gastrostomía con bridas a pared, sin complicaciones.

16 al 23.03.04: Neumonía asociada a los cuidados de la salud, requiriendo tratamiento antibiótico con cefotaxima y dicloxacilina durante 7 días, sin eventualidades durante su estancia.

12 al 14.02.05 URGENCIAS: Neumonía adquirida en la comunidad, tratamiento con ampicilina.

01 al 03.03.05 URGENCIAS: Neumonía adquirida en la comunidad tratamiento con cefuroxima.

10.08.05: Ecocardiograma: Reportó buen estado postoperatorio de corrección total de tronco arterioso tipo I; CIV trabecular apical mínima, PSVD por IT de 36 mmHg, turbulencia en ramas pulmonares registrándose un gradiente pico de 27 mmHg.

06 y 07.08.06: Presentó neumonía adquirida en la comunidad, se dio tratamiento ambulatorio.

19.03.07 NUTRICIÓN: Se incrementó dieta licuada de 1,500 a 1,700 Kcal.

10.10.07 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR: Ecocardiograma con insuficiencia aórtica ligera, gradiente en tubo de 28 mmHg ya sin CIV residual. Se ajustó medicamento por Cardiología, se dejó tratamiento sólo con espirolactona 0.5 mg cada 12 horas.

25.06.08 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR: Paciente estable, clase funcional 1 Ross, se solicitó nuevo ecocardiograma de control.

11.01.10: Reporte ecocardiográfico: Gradiente en tubo en la parte proximal de 80 mmHg, rama izquierda con estenosis; dilatación de aurícula derecha; insuficiencia tricuspídea II/IV, insuficiencia aórtica ligera, FE77%, FA44%, no se logró visualizar el tubo valvulado de forma adecuada.

12.01.10 CARDIOLOGÍA: Paciente asintomática con ligera cianosis en mucosa oral y digital, sin dificultad respiratoria, reporte ecocardiográfico con evidencia de obstrucción en parte proximal de tubo.

13.01.10 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR: Se dio tratamiento con ASA 100 mg, furosemide y espirolactona.

26.07.11 NEONATOLOGÍA: Se sospechó de pubertad precoz y se envió a Endocrinología.

11.10.11 CARDIOLOGÍA: Ecocardiograma: Ventrículo derecho dilatado con presión suprasistémica SVD 120 mmHg, insuficiencia mínima de tubo valvulado, obstrucción de tubo valvulado con calcificaciones en su origen, disfunción ventricular derecha. Se solicitó AngioTAC de corazón y grandes vasos.

12.10.11 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR: Datos de obstrucción del tubo Hancock. Pendiente presentación Clínico-Quirúrgica.

13.09.12 GASTRO-NUTRICIÓN: Paciente con reserva grasa depletada, continuó con mismo aporte energético respecto a alteración de la mecánica de la deglución continua en Rehabilitación, sin embargo, no hubo mejoría, continuó con administración de dieta por gastrostomía, presentó datos sugestivos de dumping, con diaforesis y vómitos a pesar de funduplicatura que remitieron al disminuir velocidad de infusión.

ENDOCRINOLOGÍA: Se descartó pubertad precoz.

25.10.12 CARDIOLOGÍA: Seguimiento con Cardiología, pendiente tomografía de corazón y grandes vasos para sustitución de tubo valvulado. Se ajustó dosis de furosemida, espironolctona y ácido acetilsalicílico.

03.11.12: Tomografía computada de corazón y grandes vasos: Status post-quirúrgico tronco arterioso tipo 1 (dilatación de cavidades derechas, signos indirectos de incompetencia tricuspídea, tubo valvulado patente, no se identificaron trombos ni signos de obstrucción, trombo laminar parcial, recanalizado en vena cava superior); dilatación de la aorta ascendente, sin disección; datos compatibles con hipertensión arterial pulmonar; enfermedad pulmonar obstructiva crónica; leve hepatomegalia, descartar hígado hipodenso secundario a congestión de origen cardíaco vs esteatosis hepática.

Seguimiento con Pediatría General, se refirió que tenía año sin rehabilitación, con balbuceo, sin desarrollo de lenguaje, sin gateo sin bipedestación.

09.12.12: Ultrasonido Abdominal: Mostró datos en relación a hernia umbilical y colección en su interior.

24.04.13 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR: Se observó tomografía, pendiente presentación Médico-Quirúrgica.

05.07.13: Se realizó plastia umbilical, con hallazgos de defecto herniario de 1.5 cm, sin complicaciones.

Ecocardiograma: Presión SVD 79 mmHG por IT, FEVI 71%, FA 39%, dilatación de ventrículo derecho, TAPSE 12mm.

30.10.13 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR: No asistió.

26.04.15 URGENCIAS: Neumonía adquirida en la comunidad, se dio manejo ambulatorio con cefuroxima durante 10 días.

15.12.15 CIRUGÍA GENERAL: Hernia umbilical menor a 0.1 cm, vigilancia de datos de alarma, cita en 6 meses, no asistió. Pérdida de seguimiento durante 2 años.

PADECIMIENTO ACTUAL 13.12.17 URGENCIAS 09:20 HORAS:

Ingresó al área de choque con cuadro de 2 horas de evolución sin presentar respuesta a estímulos.

Exploración XPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado Capilar	SatO ₂
18.0 kg	128 cm	0/min	0/min	0 mmHg	35.1°C	5-6 segundos	0%

Femenino de edad cronológica menor a la aparente, con habitus desaliñado, mucosa oral seca, cianosis generalizada de tegumentos. Cabello y pabellones auriculares con adecuada implantación, sin adenopatías palpables. Tórax asimétrico con presencia de cicatriz esternal, murmullo vesicular ausente, no se auscultaron ruidos cardíacos ni se palparon pulsos. Abdomen con presencia de sonda de gastrostomía y blando, distendido, depresible, peristalsis ausente. Genitales femeninos acorde a fenotipo, Tanner 2-3, extremidades hipotróficas, asimétricas, llenado capilar de 5-6 segundos, inadecuada perfusión distal, en lo neurológico paciente inconsciente, Glasgow 3/15. **URGENCIAS 09:20 horas:** Ante contexto clínico se decidió pasar al área de choque, donde se inició protocolo de PALS de reanimación, ante falta de pulsos se iniciaron compresiones a 30:2 y se aplicó ventilación con presión positiva, se colocó monitor y se visualizó trazo de asistolia por lo que se continuó con RCP. Se obtuvo vía periférica y se inició primera dosis de adrenalina a 0.01mg/Kg/do 3 dosis separadas de 3 minutos, al mismo tiempo se dieron 5 ciclos de compresiones y ventilaciones sin respuesta. **Hora de defunción: 09:45 horas.**

2013

