



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-18-30

15 de mayo de 2019

COORDINADOR: DRA. LETICIA MARGARITA GARCÍA MORALES

DISCUSOR: DRA. NADIA GARCÍA LEMUS R-V NEONATOLOGÍA

PATÓLOGO: DR. STANISLAW W. SADOWINSKI PINE

RADIÓLOGO: DR. EDUARDO MIGUEL FLORES ARMAS

RESUMEN: DR. FRANCISCO GONZÁLEZ LÓPEZ R-II PEDIATRÍA

NOMBRE: J.R.

SEXO: MASCULINO

EDAD: 12 DÍAS

PROCEDENCIA: CHICONCUAC, ESTADO DE MÉXICO

F. NAC.: 11.01.18

ÚLTIMO INGRESO (NEONATOLOGÍA): 23.01.18

EGRESO: 10.04.18

MOTIVO DE CONSULTA: Paciente con diagnóstico de cardiopatía congénita, trasladado de hospital de 2^{do} nivel por probable atresia pulmonar más comunicación interventricular, ingresó para abordaje diagnóstico.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 21 años de edad, unión libre, católica, ama de casa, secundaria completa, perforaciones en ambos lóbulos de las orejas, tatuajes negados, alcoholismo, tabaquismo y toxicomanías negadas. Alergias negadas. Grupo y Rh desconoció. No se mencionó estado nutricional de la madre. Padre de 23 años de edad, unión libre, católico, secundaria completa, costurero, tatuajes y perforaciones negadas, alcoholismo negado. Grupo y Rh desconoció. Medio hermano de 2 años aproximadamente, desconoció su estado de salud. Hipertensión arterial en abuelos maternos, negó otros antecedentes de importancia.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originario y residente de Chiconcuac, Estado de México. Habitan en casa rentada, 1 habitación, 1 baño extra domiciliario, piso de cemento, techo de lámina, cohabitan dos personas, cuentan con todos los servicios intradomiciliarios (agua, luz, drenaje). No cuentan con mascotas.

ALIMENTACIÓN: Seno materno desde el nacimiento, se complementó con fórmula de inicio a 150 ml/Kg/día.

DESARROLLO PSICOMOTOR: Reflejo de búsqueda, succión, moro, prensión, tónico del cuello presentes.

INMUNIZACIONES: Ninguna vacuna por la edad.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto de la G1, planeado, deseado, aceptado, percepción en el 3er mes, 9 consultas, 4 ultrasonidos reportados como normales, ingesta de ácido fólico, hierro y multivitamínico. No se aplicó inmunizaciones. HIV y VDRL negativo. Cervicovaginitis durante el embarazo, tratamiento con óvulos por 10 días en el 8vo mes de gestación. No se interrogó acerca de tamizaje para DM gestacional. Se obtuvo producto único vivo vía abdominal a las 37 SDG, secundario a falta de progresión de trabajo de parto. Lloró y respiró al nacer, Apgar 8/9, talla 50 cm, peso 2,410 gr. Se tomó tamiz metabólico, posteriormente ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por hiperbilirubinemia requiriendo fototerapia por 4 días. Se detectó cardiopatía en esa hospitalización, se realizó ecocardiograma reportando situs solitus de órganos abdominales, conexión venoatriales y atrioventriculares concordantes y ausencia de conexión de ventrículo. Sin obstrucción de los tractos de salida, defecto de tabique auricular de 5 mm con corto circuito bidireccional, defecto de tabique ventricular de 10 mm perimembranoso con extensión muscular que provocó cabalgamiento de la arteria pulmonar, menos del 50%, esta comunicación ventricular mostró corto circuito bidireccional, conducto arterioso permeable de 2x2 ml con corto circuito de izquierda a derecha. Arco aórtico izquierdo sin obstrucciones. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 75%. Ramas pulmonares de buen tamaño y confluentes y emergentes de tronco de la pulmonar. Se inició manejo con prostaglandinas. Se detectó parálisis facial izquierda con tomografía axial computarizada de cráneo sin alteraciones.

PADECIMIENTO ACTUAL 23.01.18 NEONATOLOGÍA 10:00 AM:

Ingresó a sala de Neonatología referido de hospital de 2^{do} nivel con diagnóstico de cardiopatía congénita, probable atresia pulmonar. Ingresó para abordaje diagnóstico y manejo.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura	Llenado Capilar	Sat O ₂
2.33 Kg	48 cm	170 min	52 min	70/42 mmHg	36.2°C	2 segundos	96 %

Paciente masculino de edad aparente a la cronológica, activo, reactivo, adecuado estado de hidratación, con perímetro cefálico de 36 cm, fontanela anterior normotensa de 4x2 cm, posterior puntiforme, frente amplia, adecuado implante de pabellones auriculares con hélix plegado bilateral, pupilas isocóricas y reactivas a la luz, nariz: tubular y bulbosa, cavidad oral: microretrognatia en carpa, bien hidratada, paladar íntegro y alto, desviación de comisura labial de lado izquierdo, cuello cilíndrico, tráquea central móvil, tórax: teletelia, movimientos de amplexión y amplexación normales, a la auscultación: campos pulmonares con murmullo respiratorio presente, ruidos cardiacos, impulso apical 5^{to} espacio intercostal, línea media clavicular izquierda, soplo holosistólico, intensidad III/VI en el segundo espacio intercostal línea paraesternal izquierdo, sin irradiaciones. Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin visceromegalias, timpánico, peristalsis audible. Extremidades: simétricas, con clinodactilia del quinto dedo de ambas manos, genitales: masculinos sin alteraciones, Tanner 1, pulsos periféricos palpables de adecuada intensidad.

Estudios de laboratorio:

Hemoglobina	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Eosinófilos	Plaquetas
14.1 g/dL	11,200/mm ³	23 %	33 %	32%	1%	174,000/mm ³

Na	K	Cl	Ca	P	Mg
134 mmol/L	5.3 mmol/L	100.0 mmol/L	7.7 mg/dL	5.5 mg/dL	1.5 mg/dL

Glucosa	Creatinina	Ácido Úrico	BUN	TP	TTP	INR
72 mg/dL	0.51 mg/dL	3.1 mg/dL	7.5 mg/dL	12.4"	30.8"	1.07

BT	BD	BI	PT	Albúmina	Globulina	ALT	AST
7.39 mg/dL	0.35 mg/dL	7.04 mg/dL	4.8 g/dL	2.7g/dL	2.1 g/dL	15 U/L	22 U/L

Conocido en el Hospital Infantil de México Federico Gómez a los 12 días de vida. **CARDIOLOGÍA 16:00 HORAS:** Paciente con precordio normodinámico, impulso apical 5^{to} espacio intercostal, línea media clavicular izquierda, soplo holosistólico, intensidad III/VI en el segundo espacio intercostal lado paraesternal izquierdo, sin irradiaciones, teletelia. Rx de tórax: situs solitus, levocardia, levoápex, índice cardiorácico de 0.7, flujo pulmonar normal, pedículo estrecho, electrocardiograma: ritmo sinusal, FC 150 lpm, P 60°, QRS 150°, PR 140, QRS 60, QTc 410, crecimiento biventricular, crecimiento de aurícula derecha. Interrupción del arco aórtico tipo B dependiente del conducto arterioso. Se inició infusión de prostaglandinas y se decidió mantener a dosis respuesta.

23.01.18 GENÉTICA 15:00 HORAS: Paciente con cardiopatía compleja sin antecedentes de exposición a teratógenos. Llamó la atención la nariz tubular, boca en carpa, paladar alto y hélix plegados. Se solicitó estudio de citogenética, cariotipo y fish del 22q11.2.

25.01.18 CARDIOLOGÍA 14:30 HORAS: Se le realizó angioTAC, con hallazgos: interrupción tipo B del arco aórtico, comunicación interventricular infundibular de 6 mm, origen anómalo de subclavia derecha y aorta ascendente pequeña. Se comentó con el servicio de Cirugía Cardiovascular para corrección quirúrgica con plastia del arco aórtico, cierre de la comunicación interventricular o cerclaje de la arteria pulmonar. Se incrementó dosis de prostaglandinas ya que el paciente presentó desaturaciones hasta 68% y somnolencia, se programó para cirugía ya que se encontró estable posterior al aumento de dosis de prostaglandinas con saturaciones de 80%, al aire ambiente, sin desequilibrio hidroelectrolítico y sin datos de respuesta inflamatoria sistémica.

26.01.18 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR 15:49 HORAS: Se realizó colocación de injerto sintético de aorta descendente a ascendente más cerclaje de tronco arterial pulmonar. Hallazgos: interrupción de arco aórtico tipo B con subclavia derecha aberrante, no se encontró timo, aorta ascendente de 4 mm, descendente de 6 mm, arteria pulmonar de 12 mm (dilatada) cerclaje 40%, conducto arterioso de 7 mm. **CARDIOLOGÍA 17:03 HORAS:** Paciente grave en Terapia Quirúrgica, se encontró con hipotermia, alteraciones de la tensión arterial con sistólicas que fluctúan entre 65 a 54 mmHg,

pulsos centrales palpables, distales disminuidos, presentó extrasístoles ventriculares con recuperación del ritmo sinusal. Recibió milrinona a 0.5 mcg/Kg/min y adrenalina 1.8 mcg/Kg/min. Se realizó ecocardiograma el cual tuvo que interrumpirse por presentar fibrilación ventricular. Ecocardiograma: TAPSE 5 mm (disfunción ventricular derecha), foramen oval permeable, FEVI Simpson 58%, gradiente a nivel de cerclaje de arteria pulmonar de 46 mmHg. Arco aórtico sin obstrucción residual. EKG: Alternancia de ritmo sinusal y nodal. FC 160/min, eje de P 45°, eje de QRS 140°, PR 140 msg, QRS 80 msg, QTc 500 msg. Sin extrasístoles ventriculares. Presentó hipokalemia de 2.8 y calcio de 0.7 en gasometría, se decidió corrección aguda, durante la corrección presentó paro cardiorrespiratorio con fibrilación ventricular, se iniciaron maniobras de reanimación, se aplicó desfibrilación a 5 Joules (2 J/kg) y una dosis de adrenalina, duración de 4 minutos. Ventilación postparo con presión de 18, PEEP5, FiO₂ 80%. Inició con cefalotina a dosis profiláctica, bajo infusión de adrenalina y milrinona.

27.01.18 INFECTOLOGÍA 05:40 HORAS: Paciente con sonda mediastinal, pleural y catéter auricular, tórax abierto, se inició de manera empírica con cefepime a 150 mg/Kg/día y vancomicina 40 mg/Kg/día.

28.01.18 TERAPIA QUIRÚRGICA 13:10 HORAS: Evolución clínica insidiosa dado postoperatorio con paro cardiaco, arritmia, aunado a lesión renal y trastornos metabólicos, acidosis hipocalcemia que ameritó aporte 300 mcg/Kg infusión continua, hipokalemia, hipomagnesemia, hiperglicemia e hipoglicemia tras administración de insulina. Se dio manejo a lesión renal aguda con reposición de volúmenes, mejoraron índices de renales y estado hemodinámico permitiendo descenso de aminos, adrenalina. Se realizó ajuste de fármacos de acuerdo a depuración renal. Persistió con milrinona, antibióticos, midazolam y fentanil. Continuó con protocolo de tórax abierto, en espera de condiciones hemodinámicas favorables para el cierre quirúrgico programado.

29.01.18: Estable, se disminuyó apoyo aminérgico, no se progresó la ventilación. Persistió con milrinona, se realizó cierre esternal.

30.01.18: Se retiró de apoyo aminérgico. En plan de destete del ventilador.

01.02.18 TERAPIA QUIRÚRGICA 07:00 HORAS: Presentó adecuada evolución ya extubado. Cultivos negativos. Con adecuada tolerancia a aporte ventilatorio con casco cefálico. Egresó de servicio para completar evolución en piso. **INFECTOLOGÍA 15:00 HORAS:** Se suspendió cefepime y vancomicina.

08.02.18 UTIN: Estable, toleró vía oral con antiagregante plaquetario y diuréticos. Hemodinámicamente estable.

10.02.18 NEONATOLOGÍA 12:45 HORAS: Presentó taquicardia, taquipnea, palidez, hipoactividad, hipotermia con anemia (7.1 grs por gasometría), leucocitosis con neutrofilia y bandemia motivo por el cual se sospechó de sepsis nosocomial con probable foco pulmonar. Cultivo de punta de catéter sin crecimiento. **INFECTOLOGÍA 16:35 HORAS:** Hiperemia en sitio de herida quirúrgica pero sin otros datos de infección, se sospechó sepsis probablemente mediastinal secundario a procedimiento quirúrgico, se inició con cefepime 150 mg/Kg/día y vancomicina 40 mg/Kg/día.

12.02.18: Deterioro ventilatorio, se solicitó panel de virus respiratorios y reactantes de fase aguda. Se mantuvo en vigilancia. Inició CPAP sin mejoría por lo que se decidió intubación para apoyo con ventilación mecánica.

14.02.18 NEONATOLOGÍA 08:00 HORAS: Por sospecha de osteomielitis por exposición de puntos de suturas esternales, se realizó gammagrama óseo reportando ausencia de infección.

23.02.18 NEONATOLOGÍA 13:10 HORAS: 7 extubaciones fallidas, con requerimientos bajos de ventilador, se inició manejo con esteroide IV como manejo de edema de vía aérea para extubación programada.

06.03.18 REHABILITACIÓN: Se valoró paciente por presentar atelectasia izquierda, tórax con asimetría, con expansión a expensas de hemitórax izquierdo global. Entrada de aire disminuida, descenso del deficiente. Se inició manejo a base de espiración dirigida con vibraciones

percutáneas, patrón diafragmático y posicionamiento. **GENÉTICA:** Reporte del cariotipo 46 XY (25) y FISH para delección 22q11.2 positivo.

21.03.18 CIRUGÍA DE TÓRAX: Se realizó laringoscopia. Hallazgos: espacio subglótico y tráquea normal, repliegues aritenoides cortos, con glotis que obstruyó parcialmente la vía aérea a la inspiración. Diagnóstico: laringomalacia tipo III. Plan: Realizar supraglotoplastía.

26.03.18 CIRUGÍA DE TÓRAX: Se realizó laringoscopia con laringoscopia de trabajo pequeño con técnica de suspensión. Plan: Esquema de esteroide por 5 días, mantenerlo intubado y con sedoanalgesia.

27.03.18 NEONATOLOGÍA 11:00 HORAS: Estable, intubado por importante edema, se inicio esquema DART para extubación programada.

02.04.18 NEONATOLOGÍA 11:10 HORAS: Se extubó de manera programada, sin tolerar. Presentó atelectasia izquierda, se inició fisioterapia pulmonar.

05.04.18 INFECTOLOGÍA 15:30 HORAS: Presentó evento de broncoaspiración con salida de leche por cánula endotraqueal, un pico febril de 38.5 °C, taquicardia sin fiebre y datos de choque, hipoglucemia, con apoyo aminérgico. Biometría hemática sin alteraciones, gasometría con acidosis metabólica e hipercalcemia. Cursó con neumonía asociada a los cuidados de la salud con aumento de los parámetros de ventilador. Se inició con cefepime 150 mg/Kg/día y amikacina 15 mg/Kg/día. **CARDIOLOGÍA 19:00 HORAS:** Disfunción biventricular, gradiente de cerclaje pulmonar deficiente, elevación de PSVD.

08.04.18 NEONATOLOGÍA: Inestable, presentó 4 paros cardiorrespiratorios, en el tercero se reportó con sangrado pulmonar, prolongación de los tiempos de coagulación, se mantuvo en ventilación CMV, dobutamina 10 mcg/Kg/min, adrenalina 0.2 mcg/Kg/min, transfusión de hemoderivados.

INFECTOLOGÍA 11:30 HORAS: Se decidió inicio de meropenem 20 mg/Kg/día y vancomicina 40 mg/Kg/día posterior a hemorragia pulmonar, se suspendió cefepime y amikacina por neumonía asociada a los cuidados de la salud de focos múltiples.

09.04.18 NEFROLOGÍA: Oliguria y elevación de creatinina. Presentó disminución del gasto urinario hasta 0.18 ml/Kg/hr, TFG 13. Lesión renal aguda AKIN 3. Se inició aporte de bicarbonato, restricción hídrica.

10.04.18 NEONATOLOGÍA 10:00 HORAS: Inestable, con apoyo aminérgico con dobutamina 15 mcg/Kg/min, adrenalina 0.3 mcg/Kg/min, milrinona 0.66 mcg/Kg/min, con datos de bajo gasto y llenado capilar prolongado, oliguria, insuficiencia respiratoria hipoxémica, hipercapnia refractaria, parámetros elevado de ventilador. Presentó paro cardiorrespiratorio. **Hora de Defunción: 08:20 horas.**



23.01.18

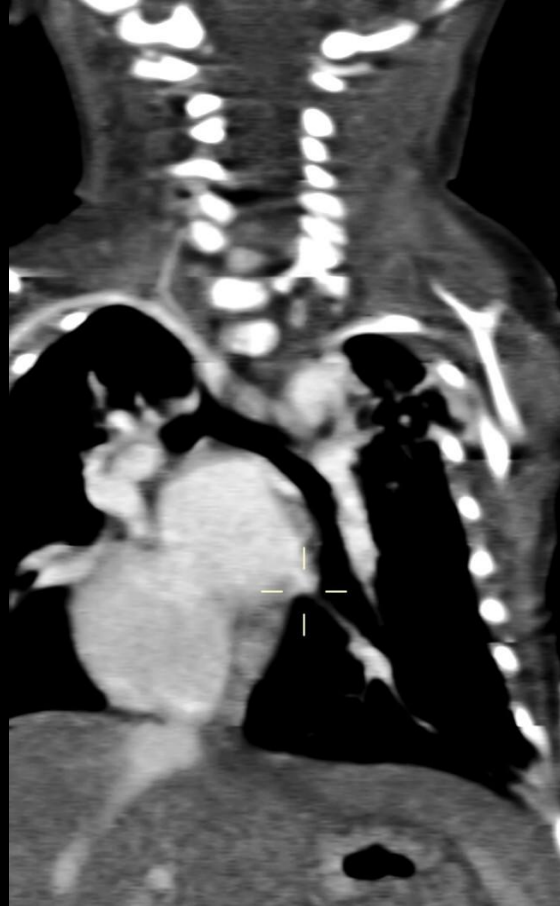




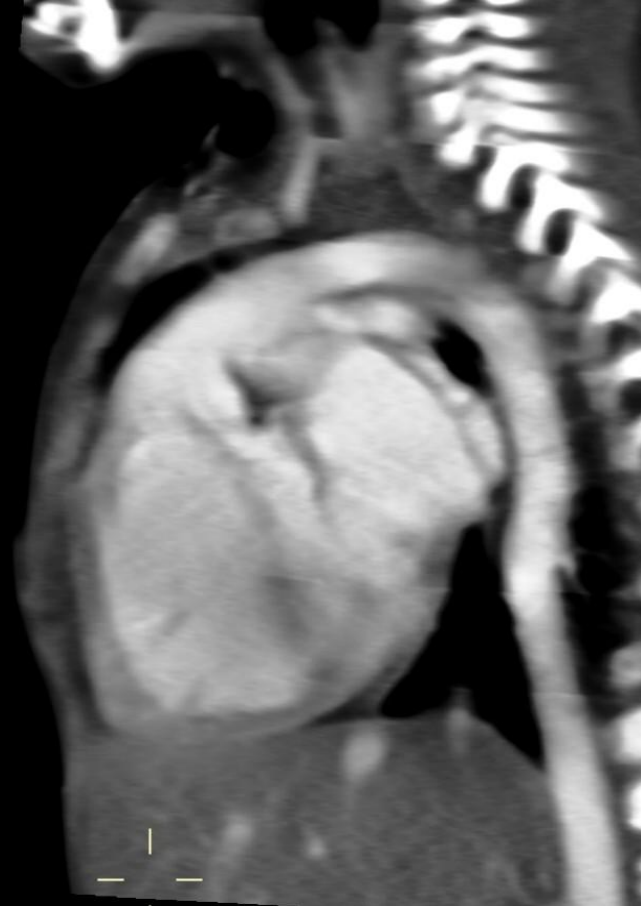
25.01.18



TSA



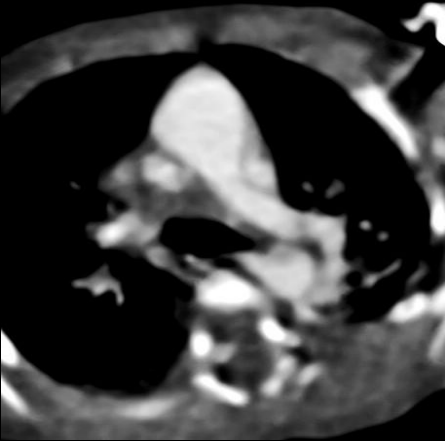
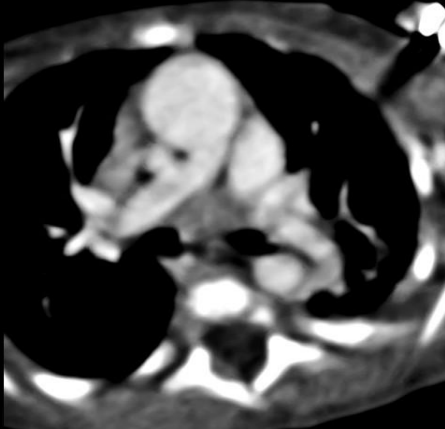
SC DER



AORTA DESC



VP DER

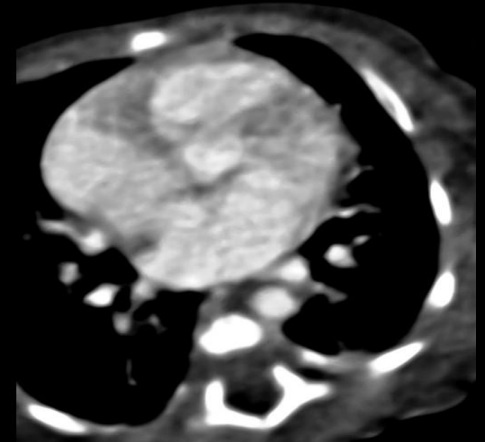
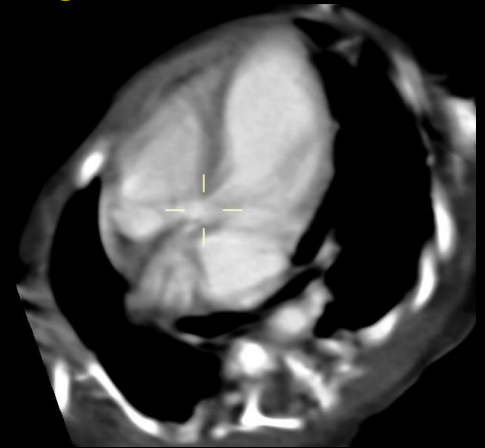


VP IZQ



ART PULM

CIV



CIA

27.01.18



10.02.18



17.02.18



27.02.18



22.03.18



10.04.18

