

**SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-11-25****Miércoles 28 de octubre de 2015****COORDINADOR: DR. SERGIO RUIZ GONZÁLEZ****DISCUSOR: DR. CARLOS A. ALOMIA ARÉVALO****PATÓLOGO: DR. STANISLAW SADOWINSKI PINE****RADIÓLOGO: DR. EDUARDO MIGUEL FLORES ARMAS****RESUMEN: DRA. NADIA SOLER QUIÑONES RIII****NOMBRE:** C. G. RN.**SEXO:** MASCULINO**EDAD:** 3MESES**PROCEDENCIA:** GUSTAVO A. MADERO, D.F.**F. NAC.:** 03 FEBRERO 2011**1ER INGRESO (URGENCIAS):** 13 MAYO 2011**EGRESO:** 31 MAYO 2011**MOTIVO DE CONSULTA:** Dificultad Respiratoria, Cianosis

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 19 años, unión libre, con secundaria completa, ama de casa, sin toxicomanías, sana. Padre de 19 años, con secundaria incompleta, ayudante de albañil, tabaquismo a razón de 1 cigarro día, alcoholismo ocasional, sano. Hermana de 2años, sana. Abuela paterna con hipertensión arterial sistémica. Resto interrogado y negativo.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes del Distrito Federal, de nivel socioeconómico bajo, vivienda de 1 habitación donde conviven 4 personas. **ALIMENTACIÓN.** Seno materno desde el nacimiento. Fórmula de inicio desde los 2 meses. **DESARROLLO PSICOMOTOR.** Seguimiento visual a los 2 meses, sonrisa social a los 2 meses, sostén cefálico a los 2 meses. **INMUNIZACIONES.** BCG y Hepatitis B al nacimiento, 1 dosis de Pentavalente, 1 dosis de Neumococo.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto de la G3, embarazo planeado, control prenatal regular desde el segundo mes de gestación, 5 USG: primero reportado con malformaciones sin referir tipo, cuatro restantes normales. Ingesta de multivitamínicos desde el segundo mes. Embarazo normoevolutivo, obtenido a término por vía vaginal a las 38 SDG, lloro y respiro al nacer. Peso 3130gr. Talla 50 cm. APGAR 8/9. Egresó binomio a las 24 horas desde los 2 meses de edad notan fatiga y polipnea. A la alimentación se agrega diaforesis y palidez.

12. MAYO 11. HOSPITAL PEDIÁTRICO "LA VILLA". Valorado por palidez al llanto y espasmo del sollozo. Se encuentra cianosis al llanto, soplo III/VI en foco aórtico irradiado a pulmonar con pulsos amplios y llenado capilar de 1". Se inicia manejo con Furosemide 0.5mg/kg/do cada 6 hrs y Espironolactona 1 mg/kg/do cada 24 horas se refiere a HIMFG.

PADECIMIENTO ACTUAL: De 48 horas de evolución, con:

DIFICULTAD RESPIRATORIA. Inicio súbito, con aleteo nasal, tiraje intercostal, aumento del patrón respiratorio desencadenado por la alimentación y el llanto.

CIANOSIS. De inicio súbito, peribucal y ungueal desencadenado por el llanto.

Tratamiento previo con Furosemide 2mg/kg/día, Espironolactona 1mg/kg/día.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	Sat	PC	PA
4.1 kg	57cm	184/min	48/min	90/50 mmHg	36.7°C	75%	38 cm	31 cm

Paciente masculino de edad aparente similar a la cronológica, normocefalo sin exostosis ni hundimientos, hipotelorismo, epicanto bilateral, pupilas isocóricas normoreflexivas. Nariz piriforme con aleteo nasal, narinas permeables. Micrognatia, mucosa oral adecuadamente hidratada, faringe normal. Cuello corto sin megalias. Tórax normolineo con datos de dificultad respiratoria a expensas de tiraje intercostal y retracción xifoidea. Precordio hiperdinámico con ruidos cardiacos rítmicos presencia de soplo sistólico en 3er espacio intercostal izquierdo, grado III/VI. Campos pulmonares con buena entrada y salida de aire sin sibilancias ni estertores. Abdomen blando, depresible, hígado palpable 4-3-3cm debajo del borde costal. Genitales masculinos Tanner I. Extremidades con acrocianosis, pulsos palpables en las 4 extremidades, llenado capilar 3".

LABORATORIO Y GABINETE:

Hb	Hto	Ban	Seg	Pla	Gluc	Na	K	Cl	Ca
12 g/dL	36.3%	1%	70%	235,000	110 mg/dL	138 mEq/L	3.8 mEq/L	103 mEq/L	8.8 mg/dL

BUN	Creat	Ac. Uric.
8 mg/dL	0.4 mg/dL	2.6mg/dl

MANEJO: Ayuno, soluciones de base 80 ml/kg/día, glucosa 6 mg/kg/min, sodio y potasio 3 mEq/kg/día, oxígeno suplementario a 10 L/min.

13 Mayo 11. 02:30hrs Urgencias. Posterior a ingreso presenta datos de deterioro respiratorio y choque ameritando intubación orotraqueal e inicio de ventilación mecánica. Se inicia apoyo aminérgico con dobutamina 5 mcg/kg/min.

pH	pO2	pCO2	HCO3	EB	Sat	Lact
7.19	63.6 mmHg	44.2 mmHg	15.4mmol/L	-10.3 mmol/L	82.7%	8.5mEq/L

CARDIOLOGÍA. Lactante con facies característica del probable delección 22q11, se ingresa por crisis de cianosis corroborándose cardiopatía congénita de flujo pulmonar disminuido. **ECOCARDIOGRAMA:** Situs solitus, levocardia, retornos venosos pulmonares y sistémicos normales, concordancia AV y VA, PSVD 37 mmHg, FEVI 84%, FA 46%, CIV por desalineación, estenosis a nivel de la válvula pulmonar con gradiente 37 mmHG, ausencia de valvas pulmonares, hipertrofia del ventrículo derecho, aorta cabalgando 40% del septum interventricular. **Radiografía de Tórax:** Índice cardiotorácico 0.54, flujo pulmonar disminuido, consolidación parahiliar derecha. Se concluye como diagnóstico Tetralogía de fallot con agenesia de valvas pulmonares y estenosis del anillo pulmonar.

INFECTOLOGÍA. Paciente con cardiopatía diagnosticada recientemente con datos de respuesta inflamatoria apoyados en dificultad respiratoria, fiebre y desaturación. Cuenta con radiografía de tórax que evidencia consolidación parahiliar derecha, actualmente en fase III de la ventilación. A pesar de biometría hemática normal resto de cuadro clínico sugestivo de proceso infeccioso grave se inicia cobertura con Cefotaxima 150 mg/kg/día y Dicloxacilina 100 mg/kg/día.

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA. Paciente con datos sugestivos de delección 22q11 a expensas de cardiopatía, alteraciones faciales. Se sugiere iniciar abordaje por probable inmunodeficiencia.

14 MAYO 11. UTIP paciente cardiopata con descompensación de la función cardiaca y ventilatoria, ingresa para continuar manejo medico y continuar abordaje por presunta delección 22q11. Se mantiene apoyo aminérgico y anticongestivo.

16 MAYO 11. Extubación programada presentando posteriormente datos de obstrucción de vía aérea superior acompañado de dificultad respiratoria y estridor por lo cual amerita reintubación y reinicio de ventilación mecánica. Radiografía de control muestra atelectasia total derecha.

18 -19 MAYO 11. UTIP Se agrega milrinona por datos de bajo gasto, taquicardia y disminución del gasto urinario, mejoro estado hemodinámico del paciente, persiste imagen de atelectasia total derecha. **Infectología.** Paciente que cursa con datos de respuesta inflamatoria sistémica, inicia cobertura antimicrobiana con Cefepime 150 mg/kg/día, Amikacina 15 mg/kg/día.

Hb	Hto	Leu	Seg	Linf	Plaq	PCT
10.9 g/dL	32%	10 200	62%	31%	206,000	1.26ng/dl

22. MAYO 11. Extubación programada con buena tolerancia, se inicia CPAP como soporte ventilatorio no invasivo, continua apoyo aminérgico con dobutamina 3 mg/kg/min.

24. MAYO 11. Se mantiene hemodinámicamente y ventilatoriamente estable, apoyo aminérgico y ventilación no invasiva suspendidos. Se egresa a sala de Cardiología.

25 MAYO 11. CARDIOLOGÍA. Se decide corrección total de cardiopatía en sesión médico-quirúrgica.

31. MAYO 11 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR. Se realiza corrección total tipo Fallot tunelizando la CIV a la aorta y colocando un parche infundibular y transanular ampliando la salida ventricular derecha, se deja CIA permeable. Pinzamiento aórtico 138 minutos, perfusión 220 minutos. Se intenta salir en 3 ocasiones de bomba extracorpórea siendo la última efectiva, frecuencia cardiaca propia de 70 lpm. Se deja estimulación con marcapaso a 150 lpm, presión arterial de 40/20 mmHg, PVC 9 mmH2O. Apoyo con dobutamina y dopamina a 10 mcg/kg/min y adrenalina 2 mcg/kg/min sin mejoría de patrón hemodinámico, se dan maniobras de reanimación durante 20 min sin respuesta.