



SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2016-05
Miércoles 19 de abril de 2017

COORDINADOR: DRA. DINA VILLANUEVA GARCÍA
DISCUSOR: DRA. LINDA FABIOLA PÉREZ PÉREZ RV CARDIOLOGÍA
PATÓLOGO: DR. JOSÉ MARIO PÉREZPEÑA DÍAZCONTI
RADIÓLOGO: DRA. DULCE JUDITH ALMANZA ARANDA
RESUMEN: DR. IVÁN VLADIMIR MEDINA LÓPEZ RIII PEDIATRÍA

NOMBRE: L.A.I.C. **SEXO:** FEMENINO **EDAD:** 2 AÑOS 4 MESES
PROCEDENCIA: CHIHUAHUA **F. NAC.:** 16.09.13
INGRESO (CARDIOVASCULAR): 01.02.16 **EGRESO:** 04.02.16

MOTIVO DE CONSULTA: Cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar normal (enfermedad polivalvular congénita).

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 30 años de edad, ama de casa, licenciatura. Padre de 40 años, arquitecto. Toxicomanías negadas, aparentemente sanos. Hermano de 4 años aparentemente sano.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originaria de Chihuahua y residente de Estado de México, habitan casa rentada, convive con pollos y perros, hacinamiento negado, cuentan con letrina, agua potable y luz. **ALIMENTACIÓN:** No lactancia materna por infección materna al término de embarazo, alimentación complementaria a los 6 meses, integrada a dieta familiar a los 12 meses. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** De acuerdo a edad. **INMUNIZACIONES:** BCG, Hepatitis B, DPT/DpaT, Hib, Sabin, influenza, neumococo, rotavirus, SRP.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto de la G2, embarazo gemelar con pérdida del segundo embrión durante el segundo mes de gestación, adecuado control prenatal, negó infecciones, polihidramnios a las 35 semanas de gestación, se realizó amniocentesis obteniendo 1 litro de líquido, por rotura prematura de membranas a las 35 semanas de gestación se realizó cesárea, se observó vigoroso, con peso de 2,850 g, talla 46 cm, con cianosis, que no mejoró a la ministración de oxígeno, ingresó a UCIN en donde permaneció por un mes. Se trasladó a Hospital General de 2do Nivel.

03.10.13: AngioTAC de corazón y grandes vasos se reportó normal.

11.10.13: Cateterismo cardiaco: Ventrículo derecho aumentado de tamaño, hipertrófico con adecuada contractilidad, tronco pulmonar y ramas pulmonares dilatadas en grado moderado, válvula pulmonar con limitación en su apertura en zona de estenosis en plano valvular, ventrículo izquierdo dilatado con hipertrofia, aorta con arco a la izquierda, carótida izquierda nace de tronco braquiocefálico no datos de coartación, se realizó dilatación de válvula pulmonar con balón exitosa, presentó reestenosis valvular pulmonar razón por la que es referida a este Instituto de Salud.

17.11.15 Ecocardiografía HIMFG: Ecocardiograma doppler transtorácico: Situs solitus, levocardia, septum interatrial íntegro, concordancia atrioventricular, con displasia y engrosamiento de la válvula mitral y tricuspídea, septum interventricular con presencia de dos comunicaciones interventriculares musculares; una de 5x4 mm con cortocircuito de izquierda a derecha con gradiente de 22 mmHg, y la segunda de 3x2 mm con cortocircuito de izquierda a derecha. Se observó presencia de múltiples masas musculares en ventrículo derecho, aceleración desde el tercio medio de ventrículo derecho, obstrucción dinámica infundibular con presencia de estenosis pulmonar con gradiente máximo de 104 mmHg. Válvula pulmonar displásica, engrosada, hipoplásica, con presencia de rama derecha sin alteraciones, hipoplasia de rama izquierda, arco aórtico a la izquierda sin obstrucciones.

PADECIMIENTO ACTUAL 01.02.16:

Ingresó para procedimiento quirúrgico.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	Llenado capilar
10.6 kg	83 cm	98/min	18/min	88/46 mmHg	36.4°C	2 seg

Cirugía Cardiovascular: Femenino de edad aparente igual a la cronológica, activa, reactiva, con adecuado estado de hidratación y de coloración de tegumentos y mucosas, cráneo normocéfalo, ojos, nariz y boca sin alteraciones, cuello cilíndrico, tráquea central móvil, sin adenomegalias, pulso carotideo amplio y visible de predominio derecho, ingurgitación yugular leve, pulso carotideo de buena intensidad, tórax normolíneo, precordio hiperdinámico, rítmico, soplo sistólico en 2do EII, grado III/VI, segundo ruido normal, con polipnea, campos pulmonares con murmullo vesicular normal, abdomen blando, depresible, no se palpó borde hepático, peristalsis presente, genitales de acuerdo a edad y sexo, extremidades simétricas, hipotróficas, adecuado tono muscular, pulsos radiales de adecuada intensidad, fuerza muscular 5/5, REMs+++/+++++. Glasgow 15. EKG: Ritmo sinusal, FC 100X', Eje+60°, Eje QRS 120°, PR 120, QRS 80, QTc, 380, BIRDHH. Rx de tórax: Situs solitus, levocardia, levoápex. ICT 0.55, flujo pulmonar normal. Grupo y Rh A+. Tratamiento: Dieta normal, sin soluciones.

02.02.16 Biometría Hemática:

Hto	Hb (g)	V.C.M.	H.C.M.	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Plaquetas
43.5%	14.1 d/dL	73.6 fL	24	10,1000	37 %	53%	367,000
Ca	P	Mg	Creatinina	BUN	Colesterol	Ácido úrico	Osm. Sérica
10.1 mg/dL	5.0 mg/dL	2.3 mg/dL	0.3 mg/dL	20 mg/dL	172 mg/dL	3 mg/dL	283 mOsmol/k
Na	K	Cl	BT	BI	PT	Albúmina	ALT/AST
137 mmol/L	4.5 mmol/L	98 mmol/L	0.42 mg/dL	0.32 mg/dL	7.9 g/dL	4.9 g/dL	18/28 U/L

03.02.16 Cirugía Cardiovascular: Estable, toleró dieta, frecuencias cardiacas y presiones arteriales dentro de percentilas, sin datos de bajo gasto, se programó para procedimiento quirúrgico. **Anestesiología:** Programada para cierre de CIV y reemplazo valvular pulmonar, se realizó valoración y se dejó indicación de ayuno y solicitar derivados sanguíneos (sangre total, concentrado eritrocitario, plasma y plaquetas). FC 100X', FR 26X', TA 100/60 mm Hg. Se dejó en ayuno por intervención quirúrgica al siguiente día.

04.02.16 13:30 horas: Nota operatoria: Se colocó cánula atrial y aórtica y se inició circulación extracorpórea (CEC), se realizó ventriculotomía en ventrículo derecho, se revaloró infundíbulo, así como válvula pulmonar, se realizó resección de tejido muscular (masas) así como de tejido fibroso, se calibró válvula pulmonar pasando Hegar #12. Se colocó parche de pericardio, se valoró hemostasia, se realizó apertura de pleura derecha, donde se observó quilotórax importante, pleura izquierda sin alteración, se cerró en capas y se colocó catéter de diálisis peritoneal. Hallazgos: CIV apical de 4 mm, CIV muscular de 8 mm, válvula tricúspide displásica con hematomas, líquido pericárdico quiloso o purulento, masas no obstructivas, una cuerda tendinosa atraviesa tracto de salida de ventrículo derecho, fibrosis de anillo pulmonar. Al cierre de atriotomía, se observó arritmia sintomática por lo que se colocó marcapasos, se retiró CEC, sin complicaciones, se realizó hemostasia, colocación de sonda mediastinal, con posterior cierre de esternón con lo que mejoró ritmo y presiones, se realizó ecocardiograma en quirófano. **Anestesia:** Tiempo de bomba de 85 min, sangrado 350 ml, se ministra 280 ml concentrado eritrocitario y 450 ml de solución Hartmann. Se refirieron desaturaciones e hipotensión durante 2 horas con cifras de TA de 50/30, por lo que se decidió meter nuevamente a bomba de circulación extracorpórea (55 min), tiempo de pinzamiento aórtico 53 min, temperatura 28-31°C. **Cardiología Transoperatoria:** Presentó bajo gasto, TA 50/30, PVC 20 mmHg, con ritmo de la unión llegando a criterio de *jet*, asociado a fiebre, tras procedimiento quirúrgico. Paciente pálida, pulsos disminuidos en extremidades, llenado capilar 3 seg, precordio a la izquierda, hiperdinámico, ruidos accesorios protosistólico (tipo *chasquidos*) soplo sistólico grado III/VI, 3er espacio intercostal izquierdo línea paraesternal, hígado a 4 cm de borde costal derecho.

Ecocardiograma: CIV residual apical de 2 mm, cortocircuito bidireccional, disfunción sistólica de ventrículo derecho (TAPSE 7), PSVD por IT 67 mmHg (suprasistémica), obstrucción subvalvular y valvular pulmonar con gradiente pico de 60 mmHg. Paciente con mala evolución, se recomendó liberar obstrucción de ventrículo derecho debido a que la presión de este último es suprasistémica. **14:10 horas:** Líquido pericardico: Triglicéridos 849 mg/dL. **Cardiología 17:30 horas:** FC158X', FR 32X', TA 91/41 mmHG, SO₂ 84%, PVC 14, paciente mal perfundida, llenado capilar de 4 seg, extremidades frías, pulsos débiles, campos pulmonares con estertores subcrepitantes, precordio normodinamico sin soplos, no hepatomegalia palpable, ritmo taquicardico ectópico de la unión 180X'. Ecocardiograma: TAPSE 7 mm, mala contractilidad de ventrículo derecho, PSVD por IT 35 mmHG, CIV residual 2 mm debajo del parche. FEVI 64%, gradiente a nivel de anillo pulmonar 35 mmHg, paciente con arritmia en donde la FEVI es poco valorable y gradientes subestimados. **16:30 a 19 horas: A su ingreso a Terapia Quirúrgica** se recibió bajo ritmo de marcapasos, sin pulso, se inició reanimación cardiopulmonar avanzada por 4 minutos con actividad eléctrica sin pulso, se aumentaron las aminas; norepinefrina y adrenalina hasta 1.5 mcg/kg/min, vasopresina 0.0006 mcgkh, milrinona 0.5 mcg/kg/min, reserva venosa 19%, SO₂ intraarterial 29%, FC 180X', por lo que se inició dexmedetomidina 0.3 mcg/kg/min, al tener mejoría en cifras tensionales con ministración de amiodarona 5 mg/kg/dosis, durante su estancia se mantuvo en anuria. Curso con acidosis mixta, al optimizar ventilación se inició bicarbonato de sodio. Por incremento de drenaje a través de sondas pleural y mediastinal, se ministró concentrado plaquetario, plasma, eritrocitario y crioprecipitado, presentó súbitamente fibrilación ventricular, se realizó desfibrilación con actividad eléctrica sin pulso, posteriormente asistolia, durante la reanimación cardiopulmonar avanzada presentó sangrado abundante a través de sondas, sin respuesta a maniobras. **Hora de fallecimiento: 19:00 horas.**

GASOMETRÍAS:

Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lact	EB	Sat O ₂
16:25	7.09	27 mmHg	52 mmHg	15 mmol/L	16 mmol/L	-12 mmol/L	29 %
Hb	K	Na	Ca	Cl	Gluc		
20 g/dL	4.2 mmol/L	143 mmol/L	1.4 mmol/L	114 mmol/L	149 mg/dL		

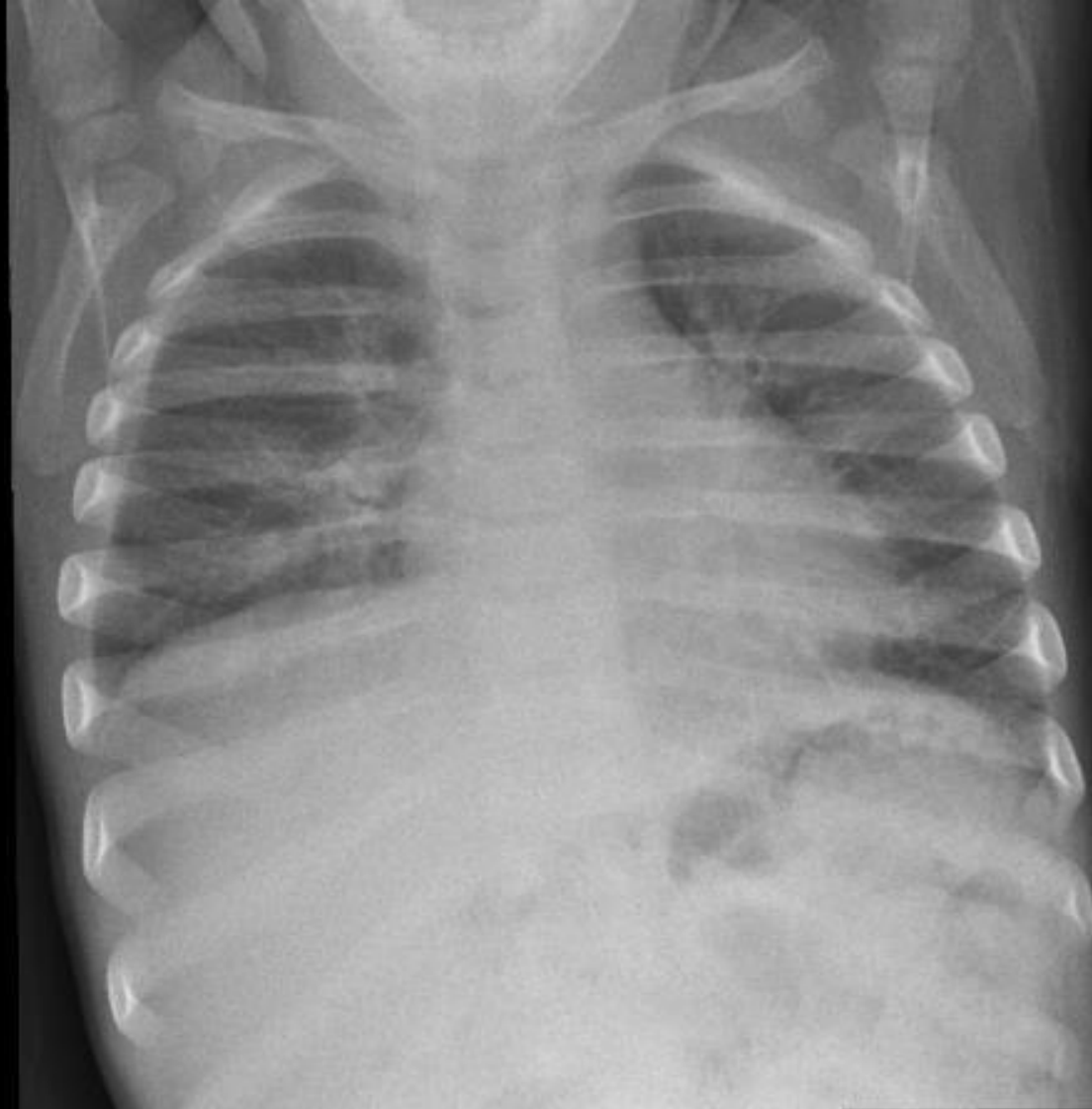
Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lact	EB	Sat O ₂
18:10	7.23	24 mmHg	61 mmHg	24 mmol/L	13 mmol/L	-2.0 mmol/L	32 %
Hb	K	Na	Ca	Cl	Gluc		
6.6 g/dL	5.6 mmol/L	118 mmol/L	0.78 mmol/L	83 mmol/L	94 mg/dL		

Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	HCO ₃	Lact	EB	Sat O ₂
18:26	6.65	42 mmHg	64 mmHg	7 mmol/L	17 mmol/L	-26 mmol/L	52 %
Hb	K	Na	Ca	Cl	Gluc		
14 g/dL	19 mmol/L	92 mmol/L	0.60 mmol/L	85 mmol/L	198 mg/dL		

Gluc	BUN	Na	K	Cl	Ca	P
137 mg/dL	14 mg/dL	148 mmol/L	4.1 mmol/L	110 mmol/L	10.9 mg/dL	4.3 mg/dL
Mg	Osm	Creat	AU			
3.8 mg/dL	311 mOsm/kg	1.1 mg/dl	6.3 mg/dL			

TP	TTP	INR	Fibrinógeno
29.8 seg	+120 seg	2.5	74 mg/dL

18-11-2015



01-02-2016



04-02-2016

