



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud

SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA: A-2015-48
Miércoles 26 de Octubre de 2016

COORDINADOR: DR. LIBORIO SOLANO FIESCO
DISCUSOR: DR. SERGIO RUÍZ GONZÁLEZ MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGÍA
CARDIOVASCULAR
PATÓLOGO: DR. MARIO PÉREZPEÑA DÍAZCONTI
RADIÓLOGO: DRA. MA. TERESA VALADEZ REYES
RESUMEN: DR. ALFREDO DOMÍNGUEZ MUÑOZ RIII PEDIATRÍA

NOMBRE: H.L.N. **SEXO:** MASCULINO **EDAD:** 23 DÍAS
PROCEDENCIA: MILPA ALTA, CDMX **F. NAC.:** 08 SEPTIEMBRE 2015
1^{ER} INGRESO (URGENCIAS): 01 OCTUBRE 2015 **EGRESO:** 30 OCTUBRE 2015

MOTIVO DE CONSULTA: Cianosis, fatiga a la alimentación, dificultad respiratoria, distensión abdominal e irritabilidad.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Madre de 19 años de edad, sana, bachillerato completo, dedicada al hogar, tabaquismo, alcoholismo y toxicomanías negadas, religión católica. Padre de 21 años de edad, sano, secundaria completa, campesino, católico, tabaquismo y alcoholismo social suspendido hace 2 años, perforación de labio y oído hace 4 años. Hermano de 1 año 8 meses, sano. Niegan otros antecedentes.

ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS: Originarios y residentes de Milpa Alta, CDMX, viven en casa prestada, una habitación para 4 personas, vivienda de materiales no perdurables, sin agua corriente, utilizan agua de pipa, no hay drenaje y tienen fosa séptica fuera de casa. Niegan convivencia con animales. Aseo y cambio de ropa cada tercer día. Alimentado al seno materno exclusivamente, 8 tomas al día de 15 a 20 minutos aproximadamente. Esquema de vacunación: BCG al nacimiento.

ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS: Producto del segundo embarazo con percepción a los 3 meses, no complicado y no controlado, 3 consultas prenatales y 1 ultrasonido obstétrico reportado como normal, negó ingesta de vitaminas y minerales. Nació por parto eutócico a término, producto único vivo del género masculino, lloró y respiró al nacimiento sin requerir maniobras de reanimación neonatal adicionales. Peso: 2,560 gr. Talla: 45 cm. Apgar: 8/9. Capurro: 40 SDG. Egresó a las 24 horas en binomio sin complicaciones. Negaron hospitalizaciones, procedimientos quirúrgicos, alergias, transfusiones y traumatismos.

PADECIMIENTO ACTUAL 01.10.15:

FATIGA: Desde el nacimiento, desencadenada por la alimentación (seno materno).

DISTENSIÓN ABDOMINAL: 2 semanas de evolución, sin desencadenante aparente, intermitente, referido como aumento del perímetro abdominal.

IRRITABILIDAD: 1 semana de evolución de manera intermitente.

DIFICULTAD RESPIRATORIA: 24 horas de evolución, de inicio súbito, progresivo, caracterizada por aumento en la frecuencia respiratoria, tiraje intercostal y disociación toracoabdominal.

CIANOSIS: 24 hrs de evolución, de inicio súbito, progresivo, sin exacerbatantes ni atenuantes.

Fatiga a la alimentación desde el nacimiento. A los 11 días de vida presentó distensión abdominal, consultando a facultativo que prescribió dimeticona con escasa mejoría. 8 días después, inició con infección respiratoria alta, fue tratada con paracetamol, clorfenamina, amantadina, guaifenesina, fenilefrina y dextrometorfano sin mejoría. 48 horas después consultaron a otro facultativo que recetó trimetoprima/sulfametoxazol. 24 horas previas al ingreso presentó dificultad respiratoria y cianosis central, fue llevado a hospital de segundo nivel, ingresó con insuficiencia respiratoria grave, distensión abdominal, abdomen brillante, ruidos peristálticos de características metálicas y hepatomegalia. Se inició reanimación con dos cargas de solución fisiológica al 0.9% de 20 ml/kg, dobutamina e intubación orotraqueal con ventilación mecánica. Gasometría arterial con pH: 7.12, HCO₃: 6, lactato: 8, corrección de bicarbonato a 2 mEq/kg/día. Tiempos de coagulación prolongados, administrando 2 concentrados de plasma fresco congelado. Inició cefotaxima: 50 mg/kg/día, amikacina: 21 mg/kg/día y metronidazol: 15 mg/kg/día por sospecha clínica de perforación intestinal. Presentó dos eventos de crisis convulsivas tónicas, estableciendo tratamiento con fenitoína. A las 24 horas es referido a esta Institución.

19:00 horas: Conocido por primera vez en HIM, ingresó a la unidad de Cuidados Intensivos Neonatal. Con apoyo aminérgico, ventilación mecánica fase III bajo sedación con midazolam, ayuno, sonda orogástrica a derivación y soluciones de base.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	PC	PA	SatO2
3.080 kg	50 cm	148/min	60/min	81/36 mm Hg	36.0°C	34 cm	34 cm	98%

Paciente del género masculino, edad aparente a la cronológica, bajo sedación e intubación orotraqueal. Adecuado estado de hidratación, coloración de piel y tegumentos. Cabeza: Normocéfalo, fontanela anterior normotensa, pupilas mióticas, arreflécticas, implantación baja de pabellones auriculares, conductos auditivos permeables sin alteraciones, narinas permeables, micrognatia, paladar ojival, cavidad oral con cánula orotraqueal. Cuello simétrico, tráquea central. Tórax sin deformidad con mecánica ventilatoria normal, campos pulmonares con buena entrada y salida de aire, sin ruidos agregados, ruidos cardíacos rítmicos de buen tono e intensidad, soplo holosistólico grado III/VI en tercer espacio intercostal, línea media paraesternal izquierda, sin irradiaciones. Abdomen plano, blando, depresible, sin dolor a la palpación media o profunda, peristálsis presente y normoactiva, borde hepático 4-3-3 cm debajo del reborde costal. Genitales: Fenotipo masculino, ambos testículos en bolsa escrotal. Extremidades íntegras, simétricas, llenado capilar en dos segundos, pulsos periféricos presentes de buen tono e intensidad. **INDICACIONES AL INGRESO:** Ayuno, SDB: 120/5/4/0/150/50, ventilación mecánica, midazolam: 100 mcg/kg/min, fenitoína: 7.5 mg/kg/día, suspendieron dobutamina y antimicrobianos.

PARÁMETROS DE VENTILADOR:

MODO	PIM	PEEP	TI	TE	FIO2	FR
SIMV	16	5	0.38	1.3	30%	35

LABORATORIO Y GABINETE:

Hb	Hto	Leu	Neu	Bandas	Pla	TP	INR	TTP	FIBRIN	BUN
10.1 g/dL	31.5%	8.1/µl	65%	10%	87,000	22.4 seg	1.91	37.1 seg	110 mg/dl	24 mg/dl

Creat	Glu	Osm	Na	K	Cl	Ca	P
2.2 mg/dl	85 mg/dl	274.9 mOsm	132 mmol/L	5.5 mmol/L	101 mmol/L	6.0 mg/dl	4.4 mg/dl

BT	BD	BI	PT	ALB	ALT	AST
2.1 mg/dl	0.46 mg/dl	1.70 mg/dl	4.0 gr/dl	2.2 gr/dl	199 U/L	994 U/L

pH	PCO2	PO2	HCO3	Lact
7.22	40.2 mmHg	48.2 mmHg	16 mmol/L	4.1 mmol/L

PH	DU	PROT	SANGRE	NITRITOS	LEUCOCITOS	BACTERIAS
7.9	1.010	150 mg/dl	250 eri/c	negativo	100 leu/c	+++

CIRUGÍA GENERAL 21:00 horas: Paciente delicado, radiografía de abdomen con adecuada distribución de aire, sin abdomen quirúrgico. **CARDIOLOGÍA:** *Situs solitus*, levocardia, drenajes venosos pulmonares y sistémicos normales, concordancia AV, CIA *ostium secundum*: 6.5 mm, CIV perimembranosa: 9.5 mm, anillo aórtico: 10.3 mm, FEVI 57%, *septum* interventricular aplanado. Emergencia de ambas arterias pulmonares de aorta ascendente, arco aórtico derecho sin coartación. Sin conducto arterioso. Conclusión: Comunicación interauricular, tronco arterioso tipo I, sugiriendo anticongestivos.

02.10.15 NEUROLOGÍA: Dismorfías menores, antecedente de acidosis metabólica severa y 5 eventos de crisis convulsivas clónicas con chupeteo, se suspendió fenitoína e impregnaron con levetiracetam, continuando a 30 mg/kg/día. **NEFROLOGÍA:** Elevación de azoados, gasto urinario: 0.7 ml/kg/hr. Sin criterios dialíticos, con alto riesgo de terapia de sustitución renal. **GENÉTICA:** Cráneo con dolicocefalia, cejas escasas, fisuras palpebrales horizontales, pabellones auriculares bien implantados y mal plegados, nariz bulbosa, *filtrum* prominente, cuello corto, tórax con soplo holosistólico GII-GIII/VI. Abdomen globoso sin megalias. Extremidades simétricas, manos empuñadas, se solicitó cariotipo y FISH. **EEG:** Severa disfunción generalizada por pérdida del patrón neonatal y actividad delta de baja amplitud generalizada. Inició aporte de bicarbonato 2 mEq/kg/día, restricción hídrica a 80 ml/kg/día, furosemide 0.5 mg/kg/do.

pH	PCO2	PO2	HCO3	Lact
7.10	29.4 mm Hg	40.4 mm Hg	8.8 mmol/L	12.1 mmol/L

Creat	Glu	Osm	Na	K	Cl	Ca	P
3.3 mg/dl	141 mg/dl	281 mOsm	132 mmol/L	5.3 mmol/L	94 mmol/L	8.1 mg/dl	7.4 mg/dl

03.10.15: Paciente inestable con hiperlactatemia, inició dobutamina y adrenalina. Aumentó la creatinina sérica e inició infusión de bumetanida. Presentó distensión abdominal, piel marmórea generalizada, drenaje por sonda orogástrica en pozos de café. Valorado por cirugía general quien realizó paracentesis. Se transfundió concentrado eritrocitario e inició nutrición parenteral, ampicilina y amikacina a dosis renal, continuó ventilación mecánica, aporte de bicarbonato y anticongestivos. **USG-TF:** Hemorragia periventricular bilateral de predominio derecho, compatible con hemorragia puntiforme en tálamos, más evidente del lado derecho. Persistió con acidosis metabólica y elevación de azoados por lo que inició terapia de sustitución renal peritoneal. **INFECTOLOGÍA:** Choque cardiogénico, biometría hemática dentro de rangos normales, dejó vigilancia estrecha.

LÍQUIDO PERITONEAL:

ASPECTO	COLOR	COAGULACIÓN	PELÍCULA	LEUCOCITOS	ERITROCITOS
Transparente	Amarillo	Negativo	Negativo	7	80

04.10.15: Hemodinámicamente estable con aporte aminérgico: Dopamina 5 mcg/kg/min, dobutamina 10 mcg/kg/min, milrrinona 0.5 mg/kg/min y adrenalina 0.3 mcg/kg/min. PVC 8, gasto urinario 0.8. Continuó bajo ventilación mecánica A/C, PIP: 16, PEEP: 4, FiO2 40%. Aporte de calcio en soluciones de base a 300 mg/kg/día, gasto urinario 4.1 ml/k/min, diálisis peritoneal con balance negativo -55 ml, mejoría de lactato sérico 3.4 mmol/L. Continuó con infusión de bumetanida. Fue presentado en sesión con Cirugía Cardiovascular, concluyendo realizar corrección total en cuanto las condiciones clínicas lo permitieran.

pH	PCO2	PO2	HCO3	Lact
7.28	47.4 mmHg	36 mmHg	22 mmol/L	3.0 mmol/L

Creat	Osm	Na	K	Cl	Ca+	P
3.4 mg/dl	306.6 mOsm	143 mmol/L	3.5 mmol/L	102 mmol/L	1.47 mmol/L	2.9 mg/dl

08.10.15: Disminuyeron dobutamina a 5 mcg/kg/min con signos vitales en percentiles, ventilación mecánica fase III, modo AC. **ENDOCRINOLOGÍA:** Se solicitó abordaje de hipocalcemia: PTH, 25 OH, vitamina D, fosfatasa alcalina, inició vitamina D 400 UI cada 24 horas. Cursó con hipocalcemia, aumentando aporte de calcio a 600 mg/kg/día. **INFECTOLOGÍA:** Pico febril, se inició cefepime, amikacina intravenosas a dosis renal y vancomicina y cefepime intraperitoneal. Radiografía de tórax con cambios en el parénquima pulmonar.

LÍQUIPO PERITONEAL (2):

ASPECTO	COLOR	COAGULACIÓN	LEUCOCITOS	PMN	PROTEÍNAS	ERITROCITOS
Turbio	Rojo	Negativo	180	85%	950	7920

Hb	Hto	Leu	Neu	Bandas	Plaq	BUN
13.3 g/dL	40.5%	11.5/μl	56%	2%	176,000	41 mg/dl

Creat	Glu	Osm	Na	K	Cl	Ca	P
2.5 mg/dl	109 mg/dl	293 mOsm	139 mmol/L	4.2 mmol/L	101 mmol/L	5.8 mg/dl	7.0 mg/dl

pH	PCO2	PO2	HCO3	Lact
7.28	40.9 mm Hg	45.3 mm Hg	19 mmol/L	1.9 mmol/L

12.10.15: Paciente con mejoría, con apoyo aminérgico y ventilatorio. Inició estímulo enteral a 1 ml/kg/hr, lo toleró de manera adecuada con aporte de calcio 350 mg/kg/día, K 6 mEq/kg/día y P 50 mg/kg/día. Tamiz metabólico sin alteraciones. **INFECTOLOGÍA:** Se suspendió tratamiento intraperitoneal, quedando con cefepime y vancomicina intravenosa ajustadas a dosis renales. Nuevo cuadro de insuficiencia cardíaca con hepatomegalia, aumentaron dobutamina a 10 mcg/kg/min y milrrinona a 0.5 mcg/kg/min.

20.10.15: Extubación electiva continuando con CPAP nasal. Reporte de hemocultivo y urocultivo positivos para *S. epidermidis*. Presentó deterioro ventilatorio y acidosis respiratoria, realizando intubación orotraqueal y ayuno.

Posteriormente con evolución tórpida sin destete aminérgico, conservó buen gasto urinarios >3 ml/kg/hr. Continuó diálisis peritoneal y completó tratamiento con vancomicina y cefepime 14/14 días.

Hb	Hto	Leu	Neu	Bandas	Plaq	BUN
9.9 g/dL	31.9%	13.3/μl	73%	2%	225,000	54 mg/dl

Creat	Glu	Osm	Na	K	Cl	Ca	P
1.6 mg/dl	148 mg/dl	298 mOsm	139 mmol/L	3.9 mmol/L	106 mmol/L	7.0 mg/dl	5.2 mg/dl

pH	PCO2	PO2	HCO3	Ca+	Lact
7.22	39.3 mm Hg	52.2 mm Hg	15.8 mmol/L	1.37	1.3 mmol/L

29.10.15 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR: Corrección total: Tunelización de CIV hacia aorta, desconexión de arteria pulmonar del tronco común, conexión ventrículo derecho a la arteria pulmonar con xenoinjerto valvulado bovino de 14 mm y ligadura de conducto arterioso. Por inestabilidad hemodinámica y ventilatoria dejaron esternón abierto y bolsa de Bogotá, sonda pleural bilateral y mediastinal. Tiempo de perfusión: 110 min, pinzamiento aórtico: 52 minutos, paro cardiocirculatorio: 52 min, tiempo quirúrgico: 3:45 horas.

Hb	Hto	Leu	Neu	Bandas	Plaq	TP	INR	TTP	FIBRIN	BUN
10.7 g/dL	31.8%	7.7/μl	75%	5%	85,000	20.5 seg	1.75	52.7 seg	166 mg/dl	16 mg/dl

Creat	Glu	Osm	Na	K	Cl	Ca	P
1.1 mg/dl	221 mg/dl	323 mOsm	150 mmol/L	2.5 mmol/L	104 mmol/L	10.8 mg/dl	3.8 mg/dl

pH	PCO2	PO2	HCO3	Lact
7.32	39.9 mm Hg	33.9 mm Hg	20.2 mmol/L	12.6 mmol/L

TERAPIA INTENSIVA QUIRÚRGICA 13:15 horas: Manejado con adrenalina, norepinefrina, levosimendán, milrinona y vasopresina, ventilación mecánica: Modo A/C, PIP: 44, PEEP: 6, FiO2 100%, FR: 26, llenado capilar de 5 segundos, pulsos débiles, extremidad inferiores frías, campos pulmonares con abundantes estertores crepitantes bilaterales y sangrado escaso a través de cánula orotraqueal. Índice de Kirby menor a 100 e índice de oxigenación arriba de 20, SatO2 entre 70 y 80%. **INFECTOLOGÍA:** Inició cefepime y vancomicina. Presentó paro cardiopulmonar, recuperando ritmo sinusal a los 2 minutos. **CARDIOLOGÍA:** Ecocardiograma sin gradiente en válvula troncal, mala función ventricular izquierda, FEVI 45%, PSVD 32 mm Hg, derrame pericárdico moderado sin colapso diastólico. Alta probabilidad de muerte. **16:15 horas:** Presentó nuevo paro cardiopulmonar con reanimación cardiopulmonar por 2 minutos recuperando ritmo sinusal, se incrementó apoyo aminérgico.

Hb	Hto	Leu	Neu	Bandas	Plaq	TP	INR	TTP	FIBRIN	AU
9.10 g/dL	28.4%	10.2/μl	58%	16%	220,000	16.4 seg	1.40	>220 seg	157mg/dl	7.2

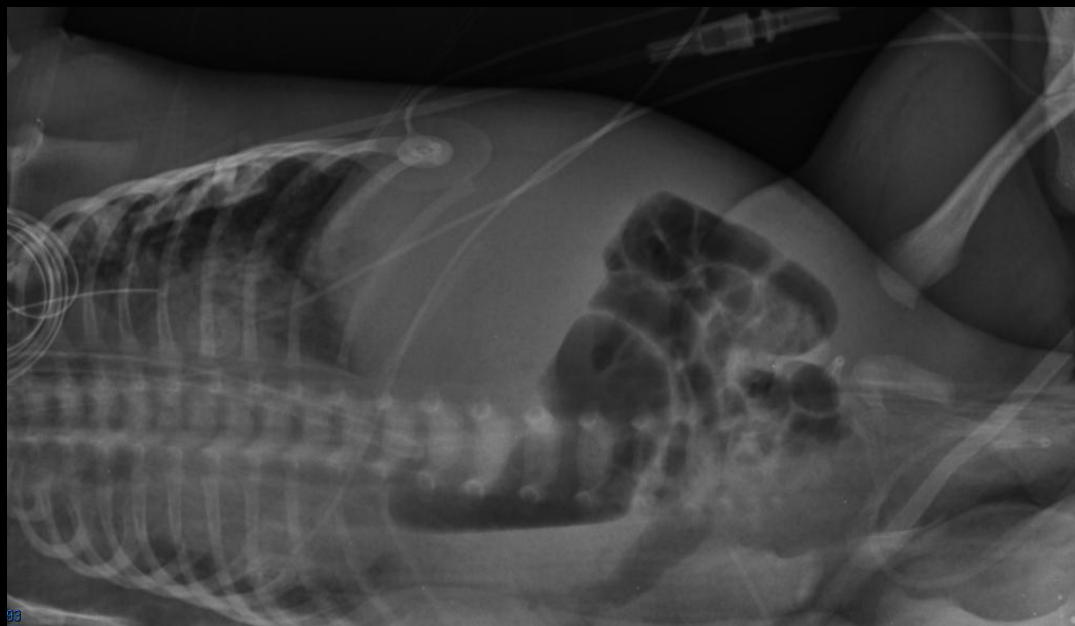
Creat	Glu	Osm	Na	K	Cl	Ca	P
1.3 mg/dl	118 mg/dl	299 mOsm	143 mmol/L	4.0 mmol/L	97 mmol/L	17.1 mg/dl	8.4 mg/dl

pH	PCO2	PO2	HCO3	Lact
7.08	62.1 mm Hg	28.7 mm Hg	17.9 mmol/L	26 mmol/L

30.10.15 04:38 horas: Continuó con hipotensión grave refractaria al incremento de aminos y volumen. Presentó paro cardiopulmonar e iniciaron maniobras de reanimación cardiopulmonar. Cardiología realizó ecocardiograma entre ciclos de RCP, encontrando derrame pericárdico moderado, sin cambios respecto a estudio anterior. Tras 14 ciclos de RCP, 7 dosis de adrenalina, no hubo respuesta, comentando con los familiares y suspenden maniobras de reanimación cardiopulmonar, declarando muerte clínica y biológica a las 05:07 horas.



3 Octubre 2015





24 Octubre 2015



28 Octubre 2015