



**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA
SESIÓN ANATOMOCLÍNICA
JUEVES 22 DE ENRO DE 2009**

PRESIDE: DR GUILLERMO SÓLOMON SANTÍBAÑEZ
COORDINA: ALEXIS PALACIOS MACEDO QUENOT
PATÓLOGO: DR. GONZÁLO VALDÉS DUARTE
T.M.S: TS. YOLANDA GÓMEZ MORENO
RESUMIÓ: DRA. DIANA REGINA GÓMEZ GARCÍA

NOMBRE: RF
GÉNERO: FEMENINO
LUGAR DE NACIMIENTO: HOSPITAL REGIONAL DE CUAUTEPEC
FECHA DE NACIMIENTO: 29/01/08
EDAD: 20 horas
FECHA DE INGRESO: 29/01/08
FECHA DE DEFUNCION: 08/03/08

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES

Padre de 17 años, secundaria incompleta, desempleado, sano, tabaquismo positivo, consumió anfetaminas y marihuana desde los 13^a de edad hasta hace 1^a y medio que abandona dicho hábito; madre de 18 años, sana, ama de casa, secundaria completa. Niegan consanguinidad.

ANTECEDENTES PERINATALES

Producto de madre de 18 años GII, CI, AI, con embarazo de 40 semanas, control prenatal regular desde el 1er trimestre, recibiendo ácido fólico y hierro y una dosis de toxoide tetánico, curso embarazo normoevolutivo. Se realizaron dos ultrasonidos obstétricos reportándose normal. Se obtiene por cesárea en medio hospitalario por desproporción cefalopélvica y bradicardia fetal, Apgar 8/9, Peso al nacimiento 3,600 gr talla 53cm. Se detecta defecto de la pared torácica y abdominal desde el nacimiento.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS

Habitaba con seis personas, en casa propia con luz eléctrica, agua potable y drenaje, zoonosis negativa. En ayuno desde el nacimiento, con alimentación parenteral y se inicia estimulación enteral con alfare a los 18 días de vida. Inmunización: sin aplicación de vacunas.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

Niega alérgicos, traumáticos, entre otros.

PADECIMIENTO ACTUAL

Se detecto defecto de pared torácica con exposición de corazón y estómago ,y onfalocele, colocándose de manera inmediata bolsa de solución al defecto y se envía al Hospital de Moctezuma quién envía a esta unidad con diagnósticos de Ectopia cordis.

INGRESO A PREHOSPITALIZACIÓN 29/01/08

FC 145 FR 53 TA 80/p T 36.7oC P 3,640 gr (50) T 50cm (50) PC 34.6 cm (50)
Se recibe a paciente femenino el cual luce reactivo, activo, irritable, con presencia de cianosis generalizada, con quejido respiratorio , en tórax con defecto de pared cubierto con bolsa de solución, en su interior se visualiza corazón y estómago, en comunicación con el onfalocele , pulsos de adecuada intensidad y llenado capilar normal, resto de la exploración física sin alteraciones. Debido a que continúa con dificultad respiratoria y desaturación hasta el 76% se decide intubación orotraqueal e ingresa al servicio de neonatología. Gasometría venosa: pH 7.34 pO2 42 pCO2 32 HCO3 17.3 sat 83% Lact 52.

VALORACIÓN CARDIOLOGÍA 29/01/08

Paciente femenino de 22hr a la exploración física actual con saturación del 94%, los pulsos se palpan en las 4 extremidades con corazón fuera del tórax observando ausencia parcial del pericardio, no se ausculta soplo. Radiografía de tórax sin cardiomegalia con el flujo normal.Ecocardiograma donde se observa una CIA muy amplia prácticamente una aurícula única, una gran dilatación del ventrículo derecho del emergen 2 vasos, no se

aprecia estenosis, con doble infundíbulo, arco aórtico izquierdo. Pronóstico malo a corto plazo y se presentara en sesión.

VALORACIÓN POR CIRUGIA 29/01/08

Paciente con defecto en pared torácica y onfalocele, se realiza curación con colocación de bolsa de solución y vendaje no compresivo, y se coloca catéter en safena derecho sin complicaciones.

NEONATOLOGIA 30/01/08

Paciente bajo ventilación mecánica durante la guardia de ayer presento datos de hipoperfusión tisular caracterizado por llenado capilar retardado y pulsos periféricos débiles motivo por el cual se administró 2 cargas de solución cristaloides recuperando estado hemodinámico. Se inicio apoyo inotrópico con dobutamina y se indica cobertura antibiótico de dicloxacilina y amikacina.

Se transfunde Plasma fresco y vitamina K por tiempos de coagulación prolongados con TP de 16.9" (51%) y TPT 50". Se solicita IC a genética y cuidados paliativos, USG transfontanelar.

VALORACIÓN GENÉTICA 30/01/08

Paciente a la exploración con plagiocefalia por moldeamiento, fontanela anterior normal, sutura sagital imbricada, fisuras palpebrales rectas, puente nasal ancho, paladar íntegro, hélix sobreplegado izquierdo, cuello corto, tórax defecto de línea media, ectopia cordis, onfalocele, dorso con hipertriosis, presacro marcado. Paciente con diagnóstico de Pentalogía de Cantrell se sabe que es un evento disruptivo y sugiere realizar Rx de columna, USG abdominal y renal, y cariotipo.

NEONATOLOGÍA 31/01/08

Presenta deterioro respiratorio con acidosis respiratoria persistente con pH 6.99 pO2 34, retención de CO2 que requirió incremento de parámetros ventilatorios.

NOTA DE SESIÓN CONJUNTA 31/01/08

Se concluye ofrecerle todo el soporte ventilatorio hemodinámico y por parte de cirugía plástica colocación de epidermis cultivada con el fin de colocar cubierta biológica y disminuir el riesgo de infección.

Se concluye que no amerita tratamiento médico ni quirúrgico solo se comenta la posibilidad de un bandaje pulmonar en 1-2 meses, y que el onfalocele epitelizara con el tiempo y no hay que realizar corrección quirúrgica. Pendiente angiogramía y colocar epidermis cultivada.

NEONATOLOGÍA 01/02/08

Presenta dos eventos de bradicardia con desaturación, por lo que se incrementa parámetros ventilatorios y aporte de líquidos y se administra una carga, se agrega de nuevo dobutamina como inotrópico. En lo metabólico cursa con hiperglicemias por lo que se inicia infusión de insulina, así como aporte de bicarbonato por acidosis metabólica.

En lo infeccioso se sospecha de foco neumónico incipiente, se toma nueva biometría hemática y PCR...

GV: pH 7.28 pO2 26 pCO2 45 Sat 54% HCO3 21 Lact 32

CIRUGIA PLÁSTICA 02/02/08

Se coloca injerto de epidermis sin complicaciones.

NEONATOLOGIA 02/02/08

Continua en ayuno con apoyo con NPT, el día de hoy luce con edema generalizado de predominio facial, palidez +, saturando entre 84-100%. En lo metabólico con hiponatremia de 127 por lo que se inicia corrección.

NEONATOLOGÍA 03/02/08

FC 141 FR 36 TA 83/53 Temp 36oC

En lo ventilatorio con manejo dinámico del ventilador por persistir con acidosis respiratoria con último control gasométrico con pH de 7.25 pCO2 67.5 pO2 20 HCO3 29 sat. 37%. En lo hemodinámico se suspende apoyo aminérgico.

NEONATOLOGÍA 03/02/08

FC 145 FR 35 T 37oC TA 65/25

Se reporta durante la guardia con desaturaciones hasta del 40% con acidosis respiratoria que requiere de aspirar frecuente por abundantes secreciones, y bradicardia, sin mejoría del estado ventilatorio y hemodinámicamente inestable pero sin requerir de aminos.

NEONATOLOGÍA 06/02/08

FC 132 FR 54 TA79/50 T 36.6oC

Paciente bajo ventilación mecánica con modalidad de IMV PI 9 Ciclado 53 FiO2 45%. Requiere incremento de parámetros ventilatorios por la acidosis respiratoria con retención importante de CO2, última gasometría con pH 7.33 y pCO2 65. Se observan saturación entre 74 y 92%. Se reduce aporte hídrico a 100ml/kg y furosemide por el edema generalizado. Se reporta con hipotermias sin datos de respuesta inflamatoria sistémica. Hay hiponatremia dilucional.

NEONATOLOGÍA 08/02/08

Se inicia estimulación enteral con Alfare. Disminución del edema, pero luce pálido por lo que se toma una biometría hemática con presencia de Hto de 34, así como leucocitosis con predominio de segmentados y plaquetopenia de 115 mil. Por lo que se indica transfusión de paquete globular para corrección de la anemia. Se toma hemocultivo, urocultivo, PCR y cultivo para hongos, y se cambia esquema a Vancomicina y Cefotaxime.

CARDIOLOGÍA 12/02/08

Hemodinámicamente estable no obstante lo complejo de la cardiopatía existe tendencia a la bradicardia hasta FC de 100 x min. Pero sin datos de descompensación por lo que no amerita tratamiento.

NEONATOLOGÍA 12/02/08

Presencia de desaturaciones y bradicardia, se comporta inestable, se toma hemocultivo periférico y para hongos, así como BH por reporte de PCR de 19 y datos clínicos de sepsis.

Presento sangrado a través de cánula orotraqueal.

GV: pH 7.27 pO2 21 pCO2 60 HCO3 28 Lact 30

NEONATOLOGÍA 13/02/08

Paciente con 16 días de vida sin bradicardia pero con desaturación importante hasta el 50% con sangrado a través de la cánula. Biometría hemática con plaquetopenia por lo que se indica transfusión de concentrados plaquetarios.

14/02/08 al 04/03/08

No presento cambios en su evolución, ni se realizó algún procedimiento.

CUIDADOS PALIATIVOS 05/03/08

Requiere de cuidados mínimos encaminado a su comodidad y bienestar solo continuar alimentándose, analgésico y sedación. No requiere de exámenes, ni otros procedimientos, no reanimación cardiopulmonar.

NEONATOLOGÍA 06/03/08

FC 152 FR 74 TA 74/36 T 38.3oC

Paciente que presenta variaciones frecuentes en la temperatura con un pico febril de 38oC, a la exploración física taquicárdico, polipneico, abdomen distendido, duro, persiste defecto abdominal con secreción purulenta. Con datos de respuesta inflamatoria sistémica y descompensación hemodinámica.

Paciente con mal pronóstico se brindara solo tratamiento paliativo.

NEONATOLOGÍA 08/03/08

FC 176 FR 76 TA 69/30 T 36.5oC

Se reporta delicado con ventilación mecánica con PI de 32 PEEP 4, saturando 50%, polipneico con datos de dificultad respiratoria, CsPs con estertores crepitantes bilaterales, taquicárdico, palidez generalizada, cianosis distal, abdomen globoso y lustroso, peristalsis disminuida, pulsos difíciles de palpar, llenado capilar retardado.

Se maneja con sedación y analgesia.

Fallece a las 20:50 hrs con diagnósticos de defunción: choque séptico, sepsis neonatal tardía y Pentalogía de Cantrell.

LABORATORIOS

Fecha	Hb	Hto	Leucos	Linf	Neutrof	Plaquetas	TP	TTP
30/01/08	12.4	37.2	13,200	31%	64%	232mil	16.9seg	50.9seg
31/01/08	11.8	34.2	17,500	25%	66%	101mil		
01/02/08	10.6	31.4	14,700	26%	64%	153 mil		
08/02/08	11.8	34.2	32,000	21%	73%	115mil	20.1seg	44seg
13/02/08	10.8	31.9	19,800	28%	70%	79 mil		
14/02/08	11.4	34.7	18,000	24%	65%	147mil		

Fecha	Na	K	Cl	Ca	BUN	Gluc	Urea	Cr
30/01/08	140	5.3	88	7	20.6	89	49	1.1
31/01/08	120	4	105	-	-	-	-	-
01/02/08	127	3.3	94	8	18.6	165	39.8	0.9
02/02/08	130	5.5		8.7				
05/02/08	128	3.3	85	8.9				
06/02/08	131	3.1	83	8.5				
08/02/08	146	4.6	104	9.7	-	-	-	-
10/02/08	147	3.3	108	9.4				
19/02/08	142	3.3	103	9.8	31.7	145	67.8	0.54
26/02/08	130	5.9	93	10				0.25
03/03/08	134	5.2	96	9.3				

Fecha	BT	BI	BD	FA	DHL	AST	ALT	Alb
01/02/08	4.49	3.52	0.97	81	1389	122	109	1.9
19/02/08	8.86	2.93	5.93	306	1023	86	37	2.3
26/02/08	12.2	5.01	7.23	277	552	110	63	2.4

CULTIVOS 12/02/08

Hemocultivo Periférico negativo

Secreción (lesión cardíaca): S. epidermidis

Ag Cándida y Hemocultivo par hongos: negativo

TAC mediastinal y abdomino-pélvica (110208): Ectopia cordis, conducto persistente datos de hipoperfusión del parénquima hepático en el lóbulo hepático izquierdo, parénquima pulmonar múltiple con atelectasia segmentaria con un patrón pulmonar intersticial acentuado con pobre ventilación ápice derecho y base y ápice pulmonar izquierda así como segmento anteriores del lóbulo inferior derecho. Derrame pleural bilateral predominio derecho menor del 15%.

USG transfontanelar 160108: Normal

ECOCARDIOGRAMA (310108): CIV, insuficiencia valvular AV derecha, CIA 10mm tipo ostium secundum, doble salida de ventrículo derecho, ectopia cordis.