



**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA
SESIÓN ANATOMOCLÍNICA
JUEVES 17 JULIO 2008**

PRESIDE: DR. GUILLERMO SÓLOMON SANTIBÁÑEZ
COORDINA: DRA. ADRIANA ALVA CHAIRE
PATÓLOGO: DRA. BEATRIZ DE LEÓN BOJORGE
T.S.: LTS CLAUDIA CASTILLO NÚÑEZ
RESUMIÓ: DRA. NIDESHDA RAMÍREZ URIBE

NOMBRE: VMC
GÉNERO: FEMENINO
EDAD: 1 AÑO 5 MESES
PROCEDENCIA: IXCATEOPAN, GRO
FECHA DE NACIMIENTO: 21/12/06
FECHA DE INGRESO: 17/06/08
FECHA DE DEFUNCIÓN: 24/06/08

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

Madre de 23 años, se dedica al hogar, analfabeta, padre de 33 años de edad, ayudante de albañil, secundaria completa, ambos aparentemente sanos.

ANTECEDENTES PERINATALES

Producto de la gesta I de madre de 21 años de edad quien refiere control prenatal mensual, acudió a 8 consultas, ingesta de hierro y ácido fólico. A los 5 meses presentó amenaza de parto prematuro recomendándosele reposo, se realizaron 2 USG a los 7 y 8 meses de gestación, reportados sin alteraciones; se niega IVU o cervicovaginitis, así como aplicación de Td. Se obtuvo por vía vaginal, lloró y respiró al nacer, no requirió maniobras de reanimación avanzada. Peso de 2800 g, se desconoce talla y APGAR. Se egresó a las 24 hrs de vida. Onfalorrexia a los 8 días de vida extrauterina. Se le tomó tamiz neonatal al mes de edad, se desconoce resultado.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS

Alimentada con leche de fórmula desde el nacimiento, ablactación a los 8 meses de vida. Fijación de la mirada a los 3 meses, sostén cefálico a los 4 meses. Se niega sedestación, refiere bisílabos. Con vacunas aplicadas de acuerdo a esquema nacional de vacunación.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS

Se niegan alérgicos, transfusionales, quirúrgicos o enfermedades exantemáticas. Meningitis al mes de vida, estuvo hospitalizada durante 10 días, se desconoce manejo. Como complicación crisis convulsivas que continuó en tratamiento con DFH 7 mg/kgd. Desde el nacimiento cianosis al llanto. Curso con neumonía al año dos meses de edad que requirió hospitalización durante 10 días en hospital de Iguala, Gro, desconoce tratamiento específico. El 21/04/08 fue hospitalizada por 10 días en hospital de Iguala, Gro. por crisis convulsivas generalizadas con desviación de la mirada y chupeteo acompañado de cianosis central y periférica, donde realizaron ecocardiograma reportando cavidades derechas dilatadas, insuficiencia tricúspideas, HAP 38 mmHg y CIA amplia, por lo que se envió este INP con tratamiento a base de DFH, furosemida y digoxina.

HOSPITALIZACIÓN EN INP CARDIOLOGÍA DEL 06/05/08 al 21/05/08

Valoración inicial: Peso 6.9kg, Talla 77cm, PC 49cm, FC 148x', FR 70x', TA 87/73 mm/Hg, T 36.5°C, SA 3, Glasgow 15. Se apreció cianosis discreta peribucal al llanto. Aleteo nasal discreto, sin ingurgitación yugular, tórax con aumento de diámetro AP y retracción tiraje, auscultación normal. Ruidos cardíacos rítmicos sin fenómenos agregados, segundo ruido brillante único, pulsos normales, sin hepatomegalia. SaO₂ sin oxígeno 83% y con oxígeno 85%. Rx de Tórax muestra cardiomegalia global con IC 0.64, flujo pulmonar probablemente aumentado, arco pulmonar rectificado. ECG ritmo sinusal FC 150, Eje QRS -150° con hipertrofia de ventrículo derecho. Comentario: Paciente con gran cardiomegalia y quizá curse con cianosis clínicamente, no parece que se trate de una CIA únicamente. Por la clínica nos orienta a un

paciente con HAP y/o con conexión anómala de venas pulmonares por lo que se solicitará Ecocardiograma para normar conducta.

Se realizó ecocardiograma, angiotomografía cardiaca, USG abdominal, cateterismo cardiaco, angi resonancia de grandes vasos y EEG. Durante su estancia con estabilidad hemodinámica. Se egresó con los siguientes diagnósticos: Conexión anómala de venas pulmonares, con estenosis de 24 mmHg, HAP suprasistémica de 81 mmHg, CIA 10 mmhg, secuestro pulmonar derecho, fístulas pulmonares, trayecto anormal de vena cava inferior, epilepsia sintomática. Tratamiento con furosemide 0.5 mg/kg/d, espirolactona 3 mg/kg/día, captopril 0.5 mg/kg/d, DFH 10 mg/kg/d. Se realizará sesión médico-quirúrgica en conjunto con Neumología para establecer conducta a seguir. Pronóstico reservado.

ECOCARDIOGRAMA DOPPLER COLOR 06/05/08

Situs solitus de vasos abdominales con conexiones concordantes. Hay gran dilatación de la aurícula y ventrículo derecho con CIA amplia de tipo seno venoso de 10mm con cortocircuito mixto. Las venas pulmonares llegan aurícula izquierda y se encuentran con gradiente VPI 16 mm/Hg y VPD 25 mm/Hg. PSAP 68 mm/Hg. IDX: Estenosis de venas pulmonares, CIA de 10 mm/Hg cortocircuito mixto e HAP 68 mm/Hg.

CATETERISMO CARDIACO 15/05/08

Sondeo inicial en aorta en todo su trayecto a nivel de L3, se visualiza caso sistémico pulmonar que irriga segmento posteroinferior del pulmón derecho además de fístula que llega al parecer en forma de vena a AI. Angiografía rama pulmonar izquierda, conexión de las venas pulmonares izquierdas concordante. Angiografía en arteria pulmonar, en la levofase la conexión es concordante pero existe una estenosis muy severa cercana a la AI. Sondeo en AI se corrobora gran defecto septal auricular. IDX: Secuestro pulmonar, Fístulas pulmonares, HAP suprasistémica, CIA, Estenosis de venas pulmonares derechas y trayecto anormal de vena cava inferior.

ANGIORESONANCIA DE GRANDES VASOS 16/05/08

Existe importante cardiomegalia a expensas de cavidades derechas. La aorta y troncos supraaórticos tienen emergencia, trayecto y calibre normales. Tronco de las pulmonares prominente, hay asimetría en el calibre las arterias principales, con menor calibre en la derecha, la cual se divide en sólo dos ramas terminales, una para el LM y otra para el LSD. Arteria anómala que emerge de la aorta abdominal y la afluencia al LID, el cual tiene un parénquima heterogéneo hacia la porción paravertebral y ángulo cardiofrénico. Vena cava superior e inferior normales. Venas pulmonares de adecuada morfología, con drenaje aparente en la AI. Resto de estructuras del tórax y abdomen normales. IDX: Cardiomegalia. Presencia de arteria aberrante de la aorta abdominal, que irriga a la porción medial del LID a considerar secuestro pulmonar.

USG ABDOMINAL 19/05/08

Se realiza USG primeramente el 13/05/08 para búsqueda específica de un vaso aberrante proveniente de la aorta abdominal por encima del tronco celiaco y que atravesaba el diafragma y se ubicaba en la región posterior y basal del pulmón derecho. Dicho vaso fue localizado corriendo paralelamente a la aorta y dando múltiples vasos en forma de abanico en la dicha región como había sido visto en TAC.

EEG 21/05/08

Lentificación en región parietal y occipital de hemisferio cerebral izquierdo, sin presencia de actividad epileptiforme.

ANGIOTOMOGRAFÍA CARDIACA 26/05/08

Emergencia de vaso anómalo de la aorta abdominal por encima del tronco celiaco que se dirige atravesando el diafragma del lado derecho hacia la base pulmonar y se divide en forma tridente para dar unas pequeñas ramas y después unos vasos capilares que al parecer se anastomosan o se unen al vaso venoso proveniente de la cara posterior de la vena pulmonar del lado derecho. Este vaso venoso tiene forma de una "S" que se anastomosan en sentido cefálico, un vaso colector en forma semicircular que se une de nuevo a la vena pulmonar del lado derecho. Vena pulmonar derecha en su origen muestra un estado de estenosis apenas 3mm de calibre.

SESIÓN MÉDICO QUIRÚRGICA CARDIOLOGÍA Y NEUMOLOGÍA 13/06/08

Se decide su intervención quirúrgica por el secuestro pulmonar, se realizará neumonectomía derecha. Se comenta a los padres la necesidad de realizar el procedimiento quirúrgico y se les informa del alto riesgo de la cirugía, aceptando los mismos.

PADECIMIENTO ACTUAL

Inició el día 17/06/08 al ingresar al servicio de Neumología y Cirugía de tórax para realización de Neumonectomía por secuestro pulmonar. A la EF paciente edad aparente igual a la cronológica, isocoria y normorreflexia, orofaringe sin alteraciones, tórax con diámetro anteroposterior aumentado de tamaño, movimientos de amplexión y amplexación normales, a la auscultación con murmullo vesicular, ruidos cardiacos rítmicos, abdomen peristalsis normal, no se palpan visceromegalias, no se observó acropaquia, pulsos y llenado capilar 2 seg.

NEUMOLOGÍA Y CIRUGÍA DE TÓRAX 18/06/08

FC 124 x', FR 28 x', TA 90/60T 37 °C , P 7 kg

Paciente hemodinámicamente estable y sin datos de infección, se realiza videobroncoscopia en donde se observa anatomía normal, endobronquitis leve e hipersecreción de moco hialino. Se valorará tratamiento quirúrgico en conjunto con Cardiología en base a la funcionalidad cardíaca y del pulmón izquierdo, así como su comorbilidad. Tratamiento: Fórmula de seguimiento 13% 90mlc/4h más dieta complementaria, Captopril 0.25mgkgdo, Furosemida 0.5mgkgdo, Espirolonactona 3mgkgd, DFH 10mgkgd.

EVOLUCIÓN NEUMOLOGÍA Y CIRUGÍA DE TORAX 19/06/08 al 24/06/08

FC 120x' FR 28x' T 37°C

Se realizó gammagrama pulmonar perfusorio con hipoperfusión bilateral (reporte verbal), se mantuvo hemodinámica y ventilatoriamente estable, sin cambios en la exploración física, programándose el día 24/05/08 neumonectomía derecha.

RESUMEN DE INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA 24/06/08

Colocación de catéter yugular interno derecho. Toracotomía posterolateral derecha. Lóbulo inferior derecho firmemente adherido a pleura mediastinal, la cual se reseca para liberar el lóbulo inferior. Se identifica vaso anómalo el cuál se corta y se sutura sin eventualidad. Se disecciona en su totalidad el íleo pulmonar, sin identificar los límites del secuestro pulmonar. Se realiza neumonectomía, se verifica ausencia de fuga aérea. Sin complicaciones ni incidentes. Tratamiento: Cefalotina 100mgkgd, Metamizol 75mg alternando con Ketorolaco 4mg c/8h, DFH 10, Drenaje pleural cerrado sin conectar a succión.

REGISTRO ANESTÉSICO

Hora	11:00	11:30	12:00	13:00	14:00
<i>SPO₂</i>	96%	97%	84%	92%	83%
<i>ETCO₂</i>	38mm/Hg	29mm/Hg	38mm/Hg	40mm/Hg	
<i>Temp</i>			37.1°C	36.5°C	
<i>FC</i>	108	109	120	122	130
<i>T/A</i>	80/56	78/50	90/58	90/50	92/50

NOTA POSTANESTÉSICA

Previa monitorización no invasiva, se realizó inducción con sevoflurano a 5 vol%, se canalizó vía periférica, se administró lidocaína 7mg, fentanil 70mcg, propofol 14mg, vecuronio 2mg, ventilación con bolsa mascarilla, intubación con TE #4.5, se verifica adecuada colocación y se fija. Se colocó catéter yugular interno derecho y línea arterial radial derecha. Mantenimiento con sevoflurano, O₂, aire y fentanil en infusión 5-10mcgkg/hr. Ventilación asistida con bolsa y mascarilla. Medicamentos adyuvantes: Ranitidina 10mg, ondansetron 1mg, gluconato de calcio 850mg, ketorolaco. Balance +135ml. Sangrado 230ml. Pasó a UCIP para vigilancia hemodinámica y ventilatoria. TA 81/45 FC 128x', FR 60x' asistida, SaO₂ 82% FiO₂ 93%, PVC 11. Transfusión de PG 160ml y PFC 180ml

INGRESO A UTIP Y DEFUNCIÓN 24/06/08

Paciente, postoperada de neumonectomía derecha, durante el procedimiento se colocó catéter yugular interno por punción y línea arterial radial derecha, con saturación de O₂ intraoperatoria de 83-93%, sangrado de 170 ml, se transfundió 180 ml de paquete globular, se reportan gasometrías de control anestésico con acidosis respiratoria, cursando con hipoglucemia de 49 mg/dl que requirió administración de bolo de sol. Glucosada 10% 2 mlkgdo, decidiéndose ingreso a UTIP para vigilancia.

A su ingreso a UTIP la paciente se encontraba sedada, con sangrado por cánula orotraqueal, resistencia a la ventilación con bolsa válvula. Se tomó radiografía de tórax en la que se observó congestión pulmonar izquierda con infiltrado difuso del mismo lado. A su ingreso presentó paro cardiorrespiratorio de 6 minutos de duración que revirtió con 4 cargas de adrenalina, 2 cargas de bicarbonato a 20mEqkgdo, Ca 700mg al unísono 3 ciclos de RCP e infusión de adrenalina con recuperación; presentó un segundo paro cardiorrespiratorio de 8 minutos tratado con 4 dosis de adrenalina, 2 de bicarbonato a 20 y 700mg de Ca, del cual se recuperó y posteriormente presentó bradicardia iniciando de nuevo maniobras avanzadas sin recuperación. Hora de defunción a las 18:00 hrs

ESTUDIOS DE LABORATORIO

24/06/08

Hb	Hto	Leucocitos	Neutrofilos	Linfos	Plaq	TP	TTP
11.8	36	11500	84%	13%	227 mil	13.9"/66.9%	45.1"

Na	k	Cl	Ca	Glu	Urea	Creat	BUN
138	5.5	108	7.9	264	16.5	0.3	7.7