



# INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

## SESIÓN ANATOMOCLÍNICA

### MARZO 19 DEL 2009

PRESIDE: DR GUILLERMO SÓLOMON SANTIBÁÑEZ  
COORDINA: DRA. MARÍA ELENA ORTEGA RAMÍREZ  
PATÓLOGO: DRA. GEORGINA ALDERETE VÁQUEZ  
T. SOCIAL: T.M.S SUSANA CONDE MORALES  
RESUMIÓ: DR. JOSÉ MANUEL ÁLVAREZ ARENAS

**NOMBRE:** RBM  
**GÉNERO:** Femenino  
**LUGAR DE NACIMIENTO:** Cuajimalpa, D.F.  
**FECHA DE NACIMIENTO:** 10-04-2008  
**EDAD:** 5 meses 3 días  
**FECHA DE INGRESO:** 11-04-2008  
**FECHA DE DEFUNCIÓN:** 13-09-2008

#### ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

Madre de 26 años, obesa y padre de 39 años aparentemente sanos, con primaria y secundaria terminada respectivamente. Ella dedicada al hogar y el carpintero. Consanguinidad ("primos lejanos"), hermana de 8 años de edad con academia metilmalónica, Padre con alcoholismo y tabaquismo. Resto interrogatorio negado.

#### ANTECEDENTES PERINATALES

Producto de G2, P1, C1 control prenatal con total de 9 consultas. Se realizaron 3 USG reportándose oligohidramnios. No refieren complicaciones durante el embarazo. De término (41.6 SDG por FUM), obtenida por cesárea por falta de progresión de trabajo de parto. Peso 3050grs, talla 50cm, perímetro cefálico 35 cm. Apgar 5/6. Silverman Anderson 6. No lloró ni respiró al nacer, se observó líquido amniótico teñido de meconio, ameritó 2 ciclos con PPI e intubación orotraqueal.

#### ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS

Alimentación, crecimiento y desarrollo no valorable. Sin aplicación de vacunas. A su ingreso se tomó orina para tamiz neonatal.

#### ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

Negados.

#### PADECIMIENTO ACTUAL

Paciente de un día de vida que presentó sufrimiento fetal agudo y asfixia perinatal, ameritando 2 ciclos de PPI e intubación endotraqueal y apoyo ventilatorio en fase III. Con oximetrías máximas de 87% por lo que se sospechó cardiopatía congénita. Con presencia de crisis convulsivas tratadas con DFH. Se envía a este instituto para abordaje diagnóstico y tratamiento.

#### 11-04-08 INGRESO A NEONATOLOGÍA

FC 156 x', FR 48 x', TA 78/56 mm/Hg, T 36.9°C, P 3100 grs, T 50 cm, PC 35 cm  
RN en malas condiciones generales, apoyo ventilatorio mecánico, con acrocianosis. Se cambio cánula con lo que mejoró la coloración. Fontanela anterior de 2x3cm normotensa, posterior puntiforme. Sedada, bien hidratada, cráneo con sutura sagital imbricada, hipertriosis, pupilas isocóricas, tabique nasal aplanado; sonda orogástrica con drenaje de material blanquecino. Cuello corto con piel redundante, sin adenomegalias; tórax con estertores gruesos transmitidos, precordio sin soplo. Abdomen blando, depresible, peristalsis presente, no doloroso a la palpación, hígado 2x2x2cm por debajo de borde costal. Genitales externos fenotípicamente femeninos. Tanner 1, miembros sin alteración. Se inició Ampicilina y Amikacina

#### 12-04-08 NEONATOLOGÍA

Buena evolución ventilatoria se logró extubar a las 11 hrs, se deja casco cefálico con FiO2 al 40%, SO2 de 98%. A las 21hrs presentó dificultad respiratoria y SO2 de 60% por lo que se reintuba.

#### 14-04-08 NEONATOLOGÍA

FC 176x', FR 58x', TA 74/49 mm/Hg, T 37.1° C  
Extubación y nebulización con epinefrina racémica con SO2 de 96%, sin dificultad respiratoria.

#### 14-04-08 GENÉTICA

Paciente con asfixia perinatal, dismorfias menores (fisuras palpebrales cortas y oblicuas hacia arriba, puente nasal ancho y deprimido, boca en carpa, paladar alto, no se ve úvula, retrognatia, helix plegado, cuello con piel redundante posterior, precordio con soplo sistólico, genitales externos con labios mayores hipoplásicos no cubren a los menores, miembros torácicos con camptodactilia del 5º dedo bilateral). Sin datos que sugieran mismo diagnóstico de la hermana, se dió asesoramiento genético como entidad Autónoma Recesiva, en espera de USG transfontanelar y valoración de cardiología.

#### **15-04-08 CARDIOLOGÍA**

Asintomático, cianosis ungueal, sin soplo, 1er y 2º ruido normal. EKG ritmo sinusal, eje QRS 180º, FC 150x', predominio de fuerzas izquierdas, sin desnivel de ST. Rx de tórax con cardiomegalia, crecimiento ventricular izquierdo. Solicitamos CPK MB, Troponina I. Ecocardiograma para descartar conducto arterioso o miocardiopatía hipóxica isquémica.

#### **15-04-08 NEONATOLOGÍA**

USG transfontanelar: Hemorragia subependimaria derecha, EEG hipoxia secundaria a asfixia, se inició lactancia materna con adecuada tolerancia.

#### **16-04-08 NEUROLOGÍA**

Tono flexor mayor del esperado para su edad, pulgares empuñados con presión palmar y plantar exagerada; Moro débil e incompleto, ROTs discretamente aumentados. EEG sugestivo de Encefalopatía hipóxica, USG transfontanelar con reporte verbal de hemorragia de matriz germinal y BH normal. Se sugirió tomar TAC de cráneo simple y contrastada para descartar problema desmielinizante, academias orgánicas y hemorragia.

#### **18-04-08 CARDIOLOGÍA**

Ecocardiograma descarta la presencia de alteraciones funcionales y estructurales.

#### **21-04-08 NEONATOLOGÍA**

FC 148 x', FR 44 x', TA 78/42 mm/Hg, T 37°C,

Se solicita mecánica de la deglución ya que ha presentado cianosis durante la succión.

#### **23-04-08 NEONATOLOGÍA**

SEGD Y MD durante la cual presenta crisis de cianosis, reflujo grado III sin paso de material hacia la vía aérea.

#### **24-04-08 NEONATOLOGÍA**

Se reportó verbalmente RMN sin alteraciones y tamiz metabólico negativo.

#### **01-05-08 CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

FC 120 x', FR 36 x', TA 90/P mm/Hg T 36.5°C

Paciente que por antecedentes de hipoxia y SFA cuenta con factores de riesgo para tener AMD, sin embargo solo presenta ERGE sintomático con eventos de cianosis por lo que esta indicada la realización de gastrostomía y algún mecanismo antirreflujo para evitar complicaciones secundarias.

#### **02-05-08 CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

Se realiza Nissen y Gastrostomía, sin complicaciones y sangrado mínimo. Se deja profilaxis con cefalotina.

#### **04-05-08 CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

Abdomen globoso con eritema de la herida y dehiscente en 4 puntos, salida de escasa secreción blanquecina. Por probable seroma y celulitis de herida, se inicia dicloxacilina y curación diaria de la herida.

#### **13-05-08 NEONATOLOGÍA**

Herida Quirúrgica sin alteración, se suspende dicloxacilina al día 8 de tratamiento, se cita a genética para toma de cariotipo.

#### **19-05-08 ALTA NEONATOLOGÍA**

FC 124 x', FR 42 x', TA 79/48 mm/Hg, T: 36.8°C, P: 3390grs

Se egresa con tratamiento de fenobarbital a 4.5mg/kgd, ya recibía rehabilitación desde 17-04-08. Estable, por lo que se egresó con cita a Neonatología, Genética, Cirugía, Rehabilitación y Neurología. Pendiente realizar cariotipo, retiro de puntos, se continuó antibiótico.

#### **19-06 y 24-07-08 CONSULTA NEONATOLOGÍA**

P: 4930 g, T: 56cm, PC: 37 cm

Mal manejo de secreciones, rudeza respiratoria, estertores gruesos transmitidos, no se logra llanto, hipertonia de cuello, mala evolución neurológica, microcefalia, no reflejo cocleopalpebral, se continúa rehabilitación.

#### **01-09-08 CONSULTA EPILEPSIA**

EEG (15-04-08) trazo discontinuo, paroxístico por eventos irritativos en región temporal y occipital derechos y frontal izquierdo.

EEG (16-05-08) ritmo delta-theta que alterna con disminución del voltaje en forma generalizada, asincrónico y simétrico, no paroxístico.

RM cerebral (28-04-09) normal con cuerpo calloso adelgazado

PEATC (22-04-08) normales, PEV disminución de la amplitud de la respuesta de ojo derecho en relación a izquierdo

PEATC (06-06-08) normales, PEV prolongación de la latencia y mala definición de la respuesta bilateral.

PEV (25-08-09) dispersión de la respuesta cortical bilateral

Tamiz metabólico (17-04-08) normal  
Ecocardiograma (18-04-08) normal  
SEGD (23-04-08) deglución incoordinada con escaso paso baritado a nasofaringe, RGE grado III  
Pendiente resultado de ácidos orgánicos en orina y cariotipo.  
Epilepsia sintomática a secuelas de EHI, microcefalia, retraso global del neurodesarrollo, cuadriparesia espástica.

#### **07-09-08 PREHOSPITALIZACIÓN**

FC 160x', FR 68 x', TA 89/73 mm, T 36.4°C

Hoy inicia a las 18:40hrs posterior a la toma de alimento, con polipnea, diaforesis, dificultad respiratoria con retracción xifoidea y tiros intercostales, la madre nota cianosis por lo que acude a este INP. Clínicamente con polipnea, Silverman Andersen de 7 con aleteo nasal constante, respiración abdominal, retracción xifoidea, tiros intercostales, cianosis peribucal y sin quejido, sibilancias audibles en toda la espiración, hígado a 4cm por debajo del borde costal. Se inició diurético y nebulizaciones en serie de tres con salbutamol y bromuro de ipratropio, con mejoría de la SO<sub>2</sub> de 74 a 85% sin O<sub>2</sub>. Disminuyó la dificultad respiratoria con Silverman de 5 y disminución de las sibilancias; gasometría con pH 7.34 pCO<sub>2</sub> 41 PO<sub>2</sub> 89, HCO<sub>3</sub> 21.8, EB -3.5 SO<sub>2</sub> 95%, Lac 2.7; BH con Hb 18.3, Hto 57, Leu 21800, N 59%, L 28%, 252mil plaquetas; se dejaron líquidos restringidos por hepatomegalia, se dió manejo conservador y se difiere intubación ya que mejoró clínicamente, por razón necesaria se reintubaría. Se prescribe PGSC.

#### **08-09-08 RECEPCIÓN A SALA DE URGENCIAS.**

FC 146x' FR 29x' TA 87/63mm T 36.5°C

Se decide trasladar a la sala de urgencias para monitorización; se observa activa, reactiva, buen estado de hidratación, tórax con polipnea hasta 72 x', Silverman 4 (tiraje intercostal y disociación toracoabdominal constante) campos pulmonares con estertores roncales bilaterales, hepatomegalia a 5cm por debajo de borde costal, llenado capilar de 2 seg. Con pulsos centrales y periféricos simétricos.

Paciente con dificultad respiratoria, se observa en la Rx de tórax consolidación en hemotórax derecho. Se dejan líquidos restringidos y dosis única de furosemide.

#### **08-09-08 URGENCIAS**

FC 110 x', FR29 x', TA 89/72mm/Hg, T 36.3°C

Vía aérea fisiológica permeable, saturando al 96% con casco cefálico con O<sub>2</sub> con nebulizador continuo al 98%. Con tórax restrictivo y datos de dificultad respiratoria y estertores gruesos bilaterales, se le tomó EKG y placa de tórax donde se observa atelectasia apical derecha que retrae la vía aérea y hemidiafragma.

#### **09-09-08 URGENCIAS**

FC 137x' FR 22x' TA: 93/50 mmHg T: 36.4°C

Ha estado con polipnea aislada que coincide con broncoespasmo, el cual cede con la administración de salbutamol o la combinación con bromuro de ipratropio; abundantes estertores gruesos transmitidos; se toma gasometría con pH 7.33 pO<sub>2</sub> 83.9 pCO<sub>2</sub> 54.9 HCO<sub>3</sub> 28.5 SO<sub>2</sub> 95.7%. Rx de tórax con incremento de la atelectasia, por lo que continua con O<sub>2</sub>, nebulizaciones y fisioterapia pulmonar. Aporte de K administración de gluconato de Ca, control de K en 4.6.

#### **09-09-08 INTERCONSULTA CARDIOLOGÍA**

Paciente tranquila sin cianosis, saturando al 89% (sin O<sub>2</sub> baja a 63%) pulsos normales en las cuatro extremidades, tórax con ruidos cardiacos rítmicos, de adecuada intensidad no hay soplos, campos pulmonares con rudeza respiratoria bilateral, hígado a 1.5cm por debajo del borde costal. La RX de tórax no muestra cardiomegalia, flujo pulmonar normal, EKG con ritmo sinusal, FC 130x', QRS a la derecha con datos de hipertrofia ventricular derecha. Paciente sin datos clínicos, paraclínicos y ecocardiográficos compatibles con cardiopatía, su patología mas importante consideramos es la pulmonar.

#### **11-09-08 URGENCIAS**

Durante la guardia se intubó ya que presentaba desaturaciones de hasta 70%, cianosis, broncoespasmo, datos de dificultad respiratoria, gasometría con pH 7.28, pO<sub>2</sub> 79.6, pCO<sub>2</sub> 77.3, HCO<sub>3</sub> 35.3, SO<sub>2</sub> 94.4%, bajo secuencia rápida de intubación con cánula No. 4 se dejan parámetros de ventilador en CMV, ciclado por presión, FR 30x', PI 20, PEEP 6, FiO<sub>2</sub> 60%, con gasometría de control con pH 7.42, pO<sub>2</sub> 62.3, pCO<sub>2</sub> 17.6, HCO<sub>3</sub> 11.3, SO<sub>2</sub> 92.3%, por lo que se disminuye FR a 25x', PI 20 PEEP 6 FiO<sub>2</sub> 60%.

#### **13-09-08 SALA DE URGENCIAS**

Gasometría con pH 7.29 pO<sub>2</sub> 86 pCO<sub>2</sub> 76.9 HCO<sub>3</sub> 91 SO<sub>2</sub> 90.3% se aumenta FR 34x' PI 27 PEEP 3 FiO<sub>2</sub> 65%, control gasométrico con pH 7.29 pO<sub>2</sub> 90.5 pCO<sub>2</sub> 69.3 HCO<sub>3</sub> 32.3 SO<sub>2</sub> 96.7%.

#### **13-09-08 SALA DE URGENCIAS**

FC 118 x', FR 38x', T 37°C TA 97/62mmHg

Se reporta evento súbito de saturación menor al 50%, bradicardia, cianosis generalizada, ausencia de ruidos respiratorios bilateral, sin adecuada ventilación de la vía aérea por lo que se da reanimación cardiopulmonar durante 15 minutos, con administración de adrenalina 0.1mg/kg, con neumotórax clínico, por lo que se coloca sello pleural bilateral para descompresión torácica, mejoría inmediata de la ventilación, recuperación de la frecuencia cardiaca y estado de perfusión;

el paciente persistía con acidosis en las últimas 24 hrs, manejo mecánico ventilatorio con parámetros altos y sin "recuperación oximétrica". Se informa a padres acerca del pronóstico.

### 13-09-08 COLOCACIÓN DE SONDAS PLEURALES BILATERAL

Colocación previa de minisellos por servicio tratante. Previa asepsia y antisepsia, se colocan sondas pleurales No. 16Fr sin eventualidad, control radiográfico normal.

### 13-09-08 NOTA DE DEFUNCIÓN

FC 0 x', FR 0 x', TA 0mmHg T 35.2°C

A las 19:45 hrs presentó desaturación, cianosis generalizada, bradicardia y finalmente paro cardiorespiratorio motivo por el que fallece, sin aplicación de maniobras de reanimación avanzada en este momento, autorizadas por los padres.

## LABORATORIOS

Fecha	Hb	Ht	Leu	Linf	Mo	Seg	Eos	Plaq	VCM	CMB
11-04-08	16.4	42.1	22200	2400	2%	19300	0	124 mil	103.9	34.6
15-04-08	17.5	51.6	17300	4700	12%	19200	2%	183 mil	102	37.6
30-04-08	14.6	42.5	8900	5100	7%	2500	8%	227 mil	99	34.1
07-09-08	18.3	57.4	21600	6000	3%	12700	0	252 mil	91.3	31.9
10-09-08	16.7	51.6	9900	1683	0	7920	3%	213 mil	88.3	28.7

Fecha	Na	K	Cl	Ca	Urea	Cr	Glu	BT	BD	BI	PT	ALB	FNB	DFH
11-04-08	123	4.2	89	8.5	19.5	0.61	447							
13-04-08	145	4.7	107	8.4			40							
13-04-08	141	3.9	108	8.9										
15-04-08	143	6.1	105	9		0.41	76	0.31	0.16	0.15	5.5	2.7		14.5/10.9
29-04-08													18.9	
30-04-08	137	5.2	98	9.7	21.6	0.19	70				4.5	2.6		
07-09-08	138	4.6	103	9.6	29.5	0.34	196						13.2	- 0.10
11-09-08	136	5	94	9.6	25	0.18	92							
12-09-08	137	3.6	102	8.8									12.14	

Fecha	CT	TG	AST	ALT	FA
15-04-08	100	64	18	14	129

11-04-08 hemocultivo periférico

Negativo

17-04-08 tamiz metabólico

TSH neonatal: 1.8uUI/ml fenilalanina en sangre: 0.9mg% (normal)

13-05-08 secreción conjuntival :

Stapylococcus hominis-hominis

11-09-08 Aspirado de secreción

100,000 UFC Streptococcus mitis  
30,000 UFC Pseudomonas aeruginosa

12-09-08 virología

Parainfluenza 1 positivo, resto negativo.