



UNIDAD 1 - NEONATOLOGIA

DEFINIENDO LIMITES EN SITUACIONES LIMITES

Paciente: CG
Sexo masculino
HC : 335597

Derivado desde el Htal. Fernández el 11/06/18
F de N: 05/06/18
RNPTAPEG (33 sem, 2730 grs)
Talla :43,5 cm P Cef: 44 cm

Madre: 25 años
G4P3C0
Embarazo no controlado
VDRL y HIV: negativos (05/06/18)
SGB (05/06/18)
Ecografía prenatal: atresia esofágica tipo I, CIV, hidrocefalia

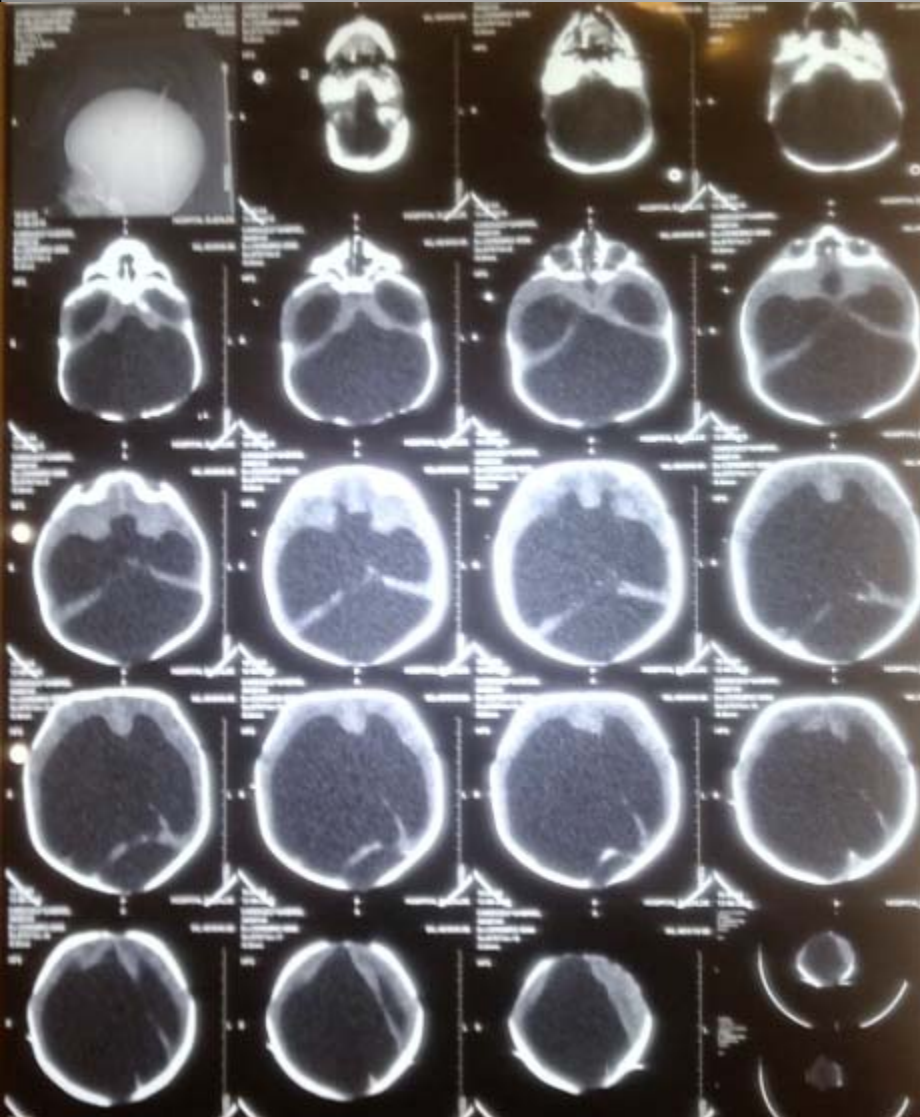
Apgar 1/5/7 reanimación con VPP con TET en sala de partos,
luego halo O2 y posteriormente cánula nasal
Ampicilina + gentamicina x 48 hs (HC x2 negativos)



IC con Cirugía Infantil



IC con Neurocirugía



Marcada dilatación del sist ventricular a predominio del VL derecho asociada a adelgazamiento del parénquima encefálico en forma global no distinguiendo surcos ni cisternas.

Desviación de línea media hacia la izquierda
Tronco cerebral sin evidencia de alteraciones densitométricas

Hemisferios cerebelosos hipoplásicos con gran dilatación quística del IV ventrículo no visualizando vermis cerebeloso (compatible con malformación de dandy Walker)

Ecografía cerebral

Línea interhemisférica presente, desviada hacia la izquierda

Sistema ventricular

VLD: DST 76 mm , asta occipital 70 mm

VLI: DST 66,5 mm, asta occipital 77,6 mm

Cuerpo calloso ausente

Se observa solo parénquima cerebral frontal de 12 x 25, resto del parénquima muy adelgazado

Ganglios de la base: se observan ambos tálamos separados

Fosa posterior: no se logra visualizar estructuras por importante hidrocefalia

IC con Cardiología Infantil

Ecocardiograma:

Situs solitus, levocardia

Concordancia AV y VA

FOP de 2 mm con CCID

CIV PM con extensión anterógrada de 5 mm con CCID

Hiperflujo pulmonar con dilatación de cavidades izquierdas

HTPulmonar sistémica

DAP cerrado, no Co Ao, arco aórtico a la izquierda



IC con Genética

Evaluación clínica

Obtención de muestra para cariotipo

14/06/18

Ateneo interdisciplinario con Cirugía Infantil, Neurocirugía Genética y Cuidados Paliativos

se propone fecha quirúrgica (18/06/18) para colocación de válvula de DVP y realización de gastrostomía previa conformidad de los padres

15/06/18

Se realiza reunión con los padres del paciente para explicarles las posibilidades de tratamiento quirúrgico y se les informa de los beneficios y complicaciones eventuales de los mismos. La madre solicita información sobre el pronóstico neurológico del paciente

La madre rechaza **verbalmente** la realización de todo tipo de tratamiento propuesto y de procedimientos y maniobras de reanimación pero se retira SIN FIRMAR el consentimiento

16/06/18

Paciente en mal estado general, bradicardia extrema, hipo perfusión periférica

Se inician maniobras de reanimación e ingresa en ARM

Se da aviso telefónico a los padres

17/06/19

01:30 hs El paciente fallece

Clasificación:

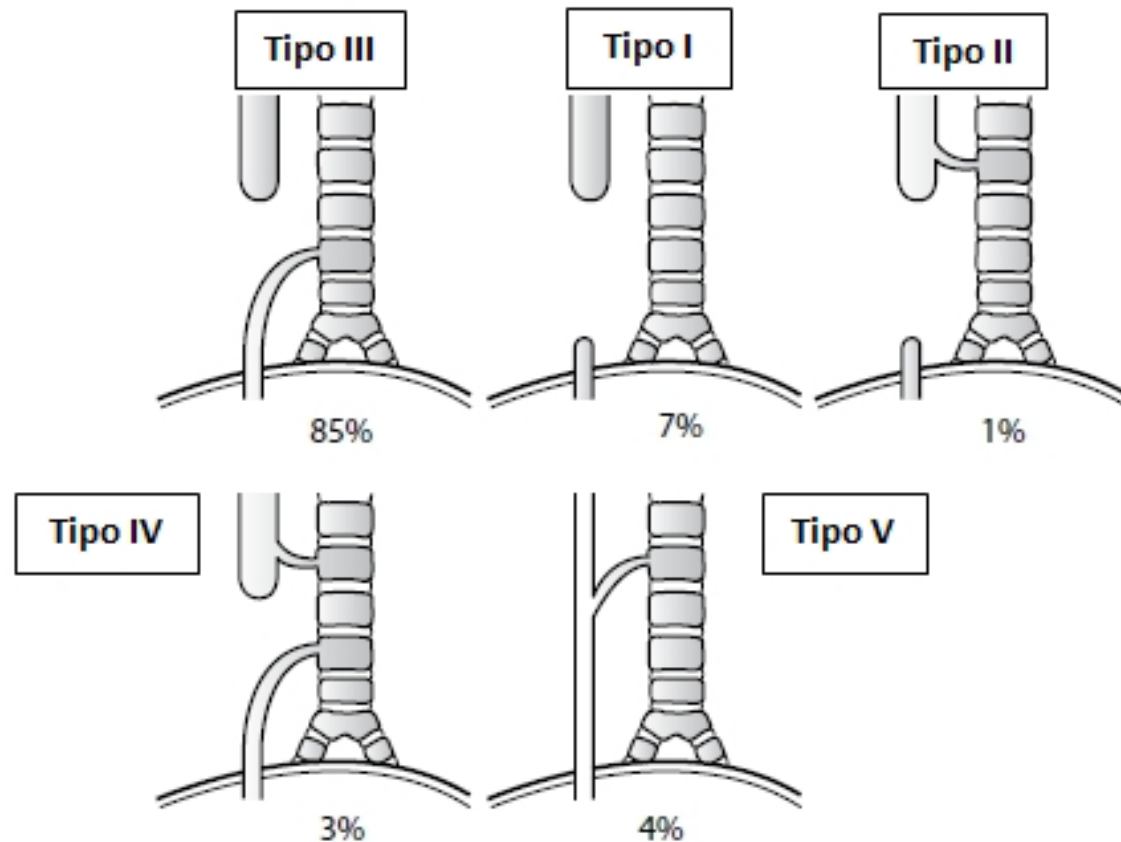


Figure 46.1 Classification and frequency of EA and TEF. EA and distal TEF—85%; isolated EA—7%; H-type TEF—4%; EA with proximal and distal fistulas—3%; EA and proximal fistula—1%.

Regla de las mitades

La **mitad** de los pacientes con AE tienen malformaciones asociadas

La **mitad** de las malformaciones asociadas son cardiopatías congénitas

La **mitad** de los pacientes con malformaciones asociadas
tienen malformaciones múltiple

Tabla 40-1**Incidencia de anomalías asociadas en atresia esofágica**

Anomalías	Porcentaje
Cardiovasculares	35
Gastrointestinales	15
Neurológicas	5
Genitourinarias	5
Esqueléticas	2
Asociación VACTERL	25
Incidencia total	50-70

Epidemiología

1/2500 a 1/4500 RN vivos

estudio en la región Liverpool y Mersey: 1/3300 RN vivos

incidencia en Finlandia: 1/2440 RN vivos

incidencia en Estados Unidos y en Australia: 1/4500 RN vivos

la AE con FTE es más frecuente en embarazos gemelares

ligera predominancia de masculino / femenino

aparición esporádica

riesgo de recurrencia luego de un hijo con AE: 0,5 a 2% pero aumenta al 20% si hay más de un hijo con AE.

Factores ambientales relacionados:

- uso prolongado de anticonceptivos orales
- exposición a estrógenos y progesterona
- diabetes materna
- uso de talidomida
- asociación ocasional con síndrome alcohólico fetal

Hay un 10% de incidencia de alteraciones cromosómicas no específicas (translocaciones, deleciones y duplicaciones)

pero solamente las trisomías 18 y 21 muestran una relación más definida. En nuestro país el RENAC (Registro Nacional de anomalías Congénitas) reportó una prevalencia de 3,27 casos cada 10000 RN (IC: 95%, 2,86-3,72). Un tercio de los casos son RNPT.

Existe una asociación fenotípica de AE con FTE y los síndromes de Edwards (trisomía 18) y de Down (trisomía 21).

El reconocimiento de un síndrome sugestivo de una anomalía cromosómica importante en un paciente con AE con FTE debe generar una consulta urgente con un genetista clínico antes de que se decida tomar una conducta quirúrgica.

La AE con FTE se ha descrito asociada con

- síndrome de Feingold (autosómico dominante)
- síndrome de Holt - Oram
- secuencia de DiGeorge
- polisplenia
- anomalía de Pierre Robin
- asociación VACTERL
(*vertebral, anorectal, cardiac, tracheo-esophageal, renal, limb abnormalities*)
- asociación VACTERL + H

Más del 50% de los pacientes con AE presentan anomalías asociadas y la incidencia parece ser mayor en los casos de AE tipo I que en las demás variantes asociadas a FTE. Existe mayor índice de prematuridad en los pacientes con AE.

CLASIFICACION DE SPITZ

GRUPO I: peso > 1500 grs SIN cardiopatía mayor → sobrevida del 97 %

GRUPO II: peso < 1500 grs O cardiopatía mayor → sobrevida del 59%

GRUPO III: peso < 1500 grs Y cardiopatía mayor → sobrevida del 22%

