

XXVI REUNIÓN **PAMPLONA** | 16 AL 18 DE JUNIO DE 2022

**SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
URGENCIAS DE PEDIATRÍA**



**SUPERVIVENCIA SIN EVIDENCIA:
Aprendiendo para el futuro**

TIPO PRESENTACIÓN: Póster con defensa

**Título: PARADA CARDIORRESPIRATORIA
EN LACTANTE ACONDROPLÁSICA**

Autores: Martínez Mengual L., Kortabarria Elguero M., Ibiricu Lecumberri A., de Pablo de las Heras M., Royo Sesma I., Riaño Méndez, B.

Centro de trabajo: HOSPITAL SAN PEDRO



INTRODUCCIÓN: la acondroplasia o enanismo es un trastorno genético autosómico dominante.
Incidencia anual: 1:26.000 nacimientos. Complicaciones neurológicas: debut agudo y grave.

RESUMEN DEL CASO: lactante de 5 meses, afecta de acondroplasia.
Es hallada cianótica y arreactiva mientras dormía en su guardería. Se inicia RCP básica durante 6 minutos.
UME: Parada respiratoria y bradicardia extrema (40 lpm, sin pulso): intubación orotraqueal (ambú) y vía intaósea.

Llegada a UP: FC 88 lpm, TA 129/95, SatO2 99%, T° 31.5°C rectal, GSC 3

- MEG. Afectación 3 lados TEP: fallo cardiorrespiratorio
- Relleno capilar 3 seg, frialdad acra, pulsos femorales presentes
- ACP: bradicardia. Buena entrada de aire bilateral
- Neurológico: pupilas mióticas arreactivas, respuesta motora ausente al dolor

Manejo inicial: conexión a Oxylog 3000 (FR 30 rpm, Vt 50 ml, PEEP 5), manta hipotermia, canalización de 2 VVP, expansión 15 cc/kg SSF

Exploraciones complementarias: GSC pH 6,91, PCO2 57 mmHg, PO2 101 mmHg, HCO3 11 mmol/L, EB -21 mmol/L.

- Hemograma: normalidad de las 3 series. Bioquímica: hiperglucemia 350 mg/dl sin alteraciones iónicas.
- Tóxicos en orina: negativos
- TAC cerebral (informe inicial): hemorragia en tienda del cerebelo y fosa posterior

Evolución: FC 90-100 lpm, TA 100/50 mmHg, SatO2 99% (FiO2 65%), T° 33.2°C rectal

- Bolo Bicarbonato 1 meq/kg. GSC pH 7.12, PCO2 61 mmhg, HCO3 10.4 mmol/L, EB -17.8 mmol/L
- Perfusión noradrenalina (0.05 mcg/kg/min)
- Traslado UCIP
- RNM 24h después: compresión bulbo-medular con alteración señal medular
- Craniectomía suboccipital y resección arco posterior C1
- Un mes tras PCR: adecuación medidas terapéuticas

COMENTARIOS:

- La compresión medular debe considerarse en el diagnóstico diferencial de un paciente acondroplásico que acuda a UP en situación de inestabilidad hemodinámica o respiratoria.
- El signo del cerebelo blanco no traduce hemorragia activa, sino que es un hallazgo de mal pronóstico en una situación de daño cerebral hipóxico.

