

**Ficha de identificación:** masculino, 2 meses de edad. Procedencia: Ciudad de México.

**Antecedentes heredo familiares:** madre 25 años, sana. Padre 31 años, sano. Primo materno con síndrome de West. Otro primo materno con síndrome de Asperger. Hermanastro de 6 años, sano.

**Antecedentes perinatales:** producto de la segunda gestación. Controles prenatales completos, normales. Nacimiento por cesárea a las 37 semanas por colestasis materna. Peso al nacer 2.860 gr, talla 48 cm, perímetro cefálico: 33 cm, APGAR 6/8/9. Presenta al nacer taquipnea transitoria del recién nacido con deterioro respiratorio progresivo. Apneas intermitentes, hipotonía y trastorno de la deglución. No requirió intubación orotraqueal. Manejo con O<sub>2</sub> de alto flujo y CPAP intermitente. Diagnóstico de síndrome Joubert. Egreso con oxígeno por puntas nasales y sonda transpilórica.

**Antecedentes personales no patológicos:** nivel socioeconómico medio. Zoonosis negativa.

**Antecedentes personales patológicos: Médicos:** síndrome de Joubert. Enfermedad por reflujo gastroesofágico. Síndrome hipotónico del recién nacido. Apnea del sueño. Nefronoptisis.

**Hospitalizaciones:** 25 días por síndrome de Joubert y taquipnea transitoria.

**Alérgicos:** interrogados y negados. **Quirúrgicos:** interrogados y negados. **Exantemática:** interrogados y negados. **Traumatológicos:** interrogados y negados. **Transfusiones:** transfusión de componente eritrocitario a los 15 días de vida por anemia. **Inmunizaciones:** del recién nacido.

**Padecimiento actual:** paciente con historia de insuficiencia respiratoria tipo II y atelectasia apical derecha que requiere intubación orotraqueal y manejo integral por terapia intensiva. Acoplado a ventilador mecánico durante 25 días con historia de 3 intentos de extubación fallida (2 incidentales y 1 programada) refractarias a manejo médico. Solicitan valoración al servicio de otorrinolaringología pediátrica por extubación fallida.

**Exploración Física:** signos vitales: FC: 142 lpm, FR: 36 rpm, TA: 106/58mmHg, temperatura: 36°C. Acoplado a ventilador mecánico en modo SIMV por presión. Aparenta menor edad que la cronológica. Normocéfalo, implantación capilar normal, telecanto, ptosis aponeurótica del ojo derecho.

**Neurológico:** sedación profunda. Fontanela normotensa. Isocoria, pupilas con adecuada respuesta a la luz, sin datos de focalización durante los episodios de irritabilidad. **Rinoscopia:** fosas nasales permeables, simétricas. Mucosa nasal sana, cornetes eutróficos, sin descarga por meatos. **Cavidad oral:** mucosa normal. Tubo orotraqueal 3.5, fijo a 9 cm, con globo cónico a 20 cmH<sub>2</sub>O de presión del neumotaponador. Ausencia de fuga de aire peritubo. **Extremidades:** sin edemas, asimétricas, cortas, hipotónicas, polidactilia mano derecha.

**Presenta:**

Dr Luis Felipe Romero Moreno R1. Otorrinolaringología pediátrica  
Dr Luis Adrián González Mercado R2. Cuidado intensivo pediátrico

**Coordina:**

Dr Juan Gutiérrez Butanda. Jefe servicio otorrinolaringología pediátrica