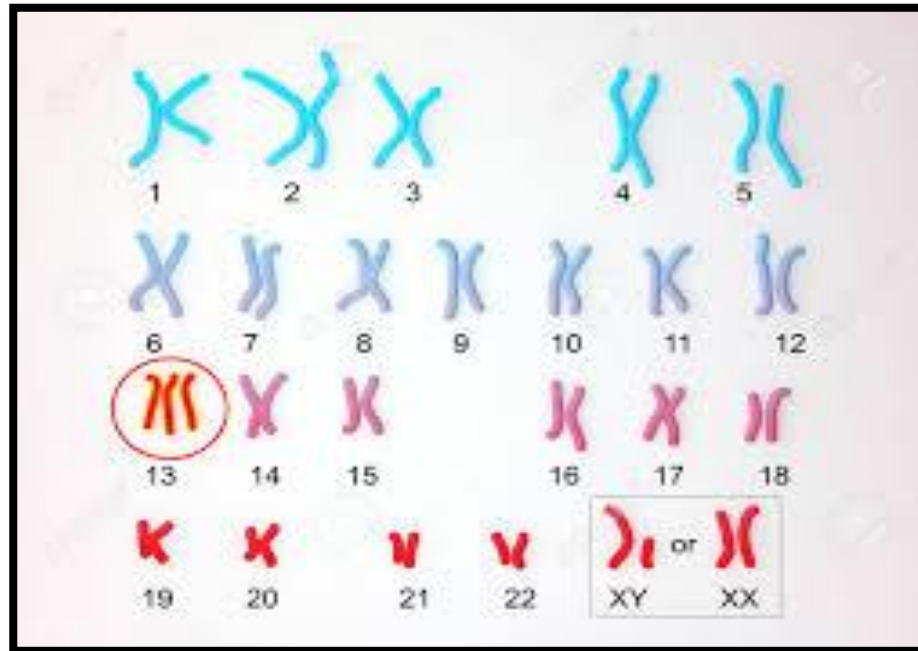


# Síndrome de Patau



Alberto Francés Ribera (Rotatorio Pediatría)  
Ismael Martín de Lara (Cardiología Pediátrica)

# Anamnesis y Exploración

- Niña de 9 meses diagnosticada de síndrome de Patau
- **Patología:**
  - Cardiopatía congénita, hidrocefalia y ectasia piélica
- **Constantes vitales:** normales
- Buena ganancia ponderal en peso y talla
- **Auscultación:**
  - Soplo proto-mesosistólico de baja frecuencia IV/VI en foco pulmonar

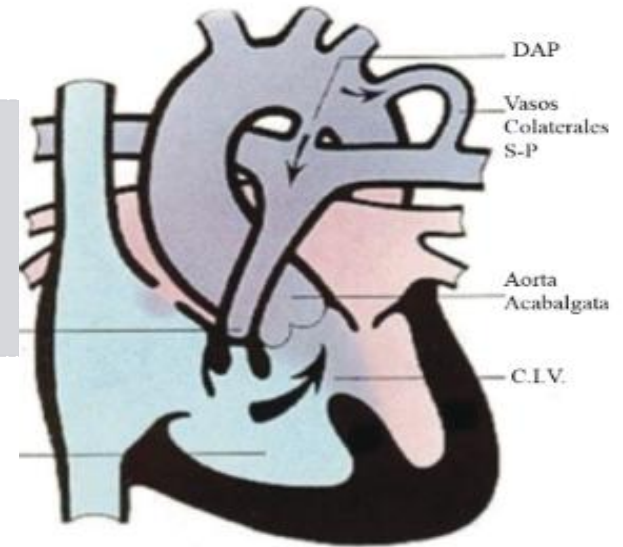
# Pruebas diagnósticas

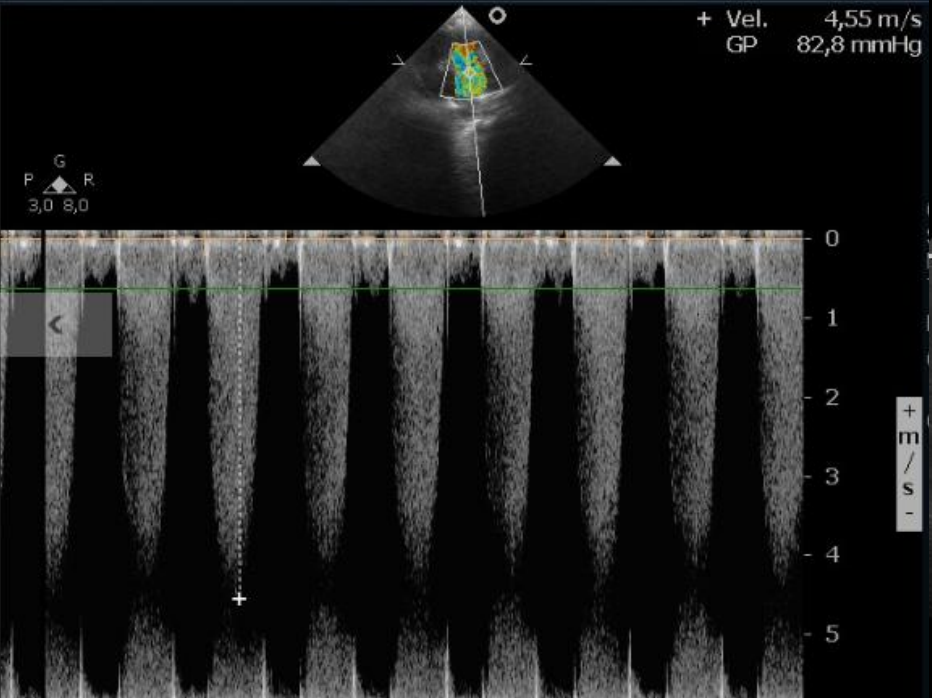
## ECG

- Patrón crecimiento cavidad derecha
- Bloqueo rama derecha

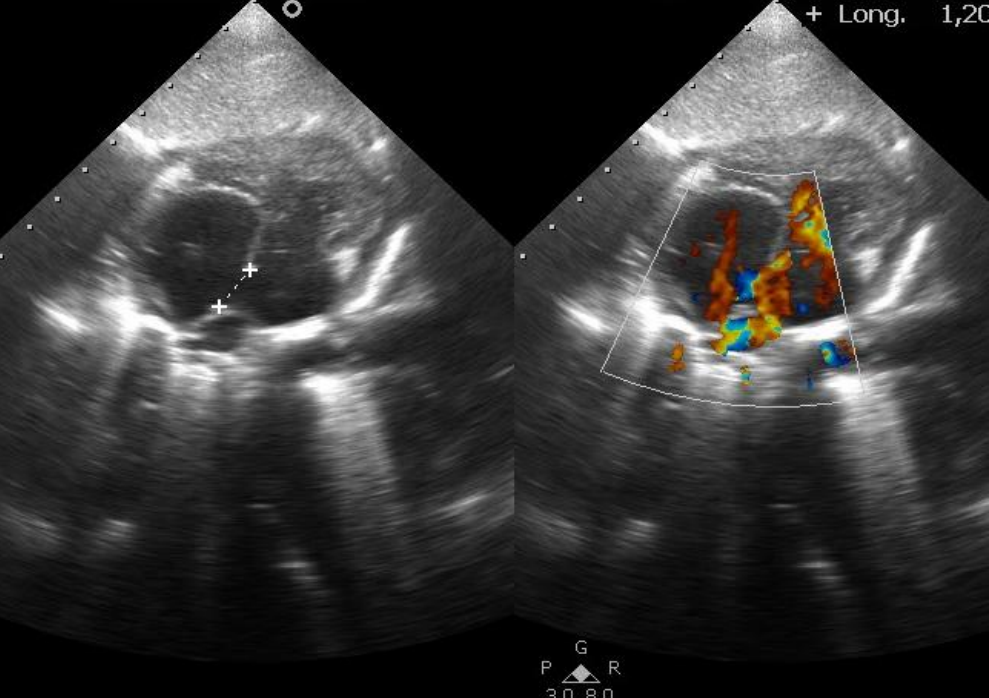
## Ecocardiograma

- CIA + CIV con shunt bidireccional
- Acabalgamiento con estenosis pulmonar
- Válvula pulmonar displásica (Gradiente: 82,8 mmHg)
- Aurícula izquierda dilatada

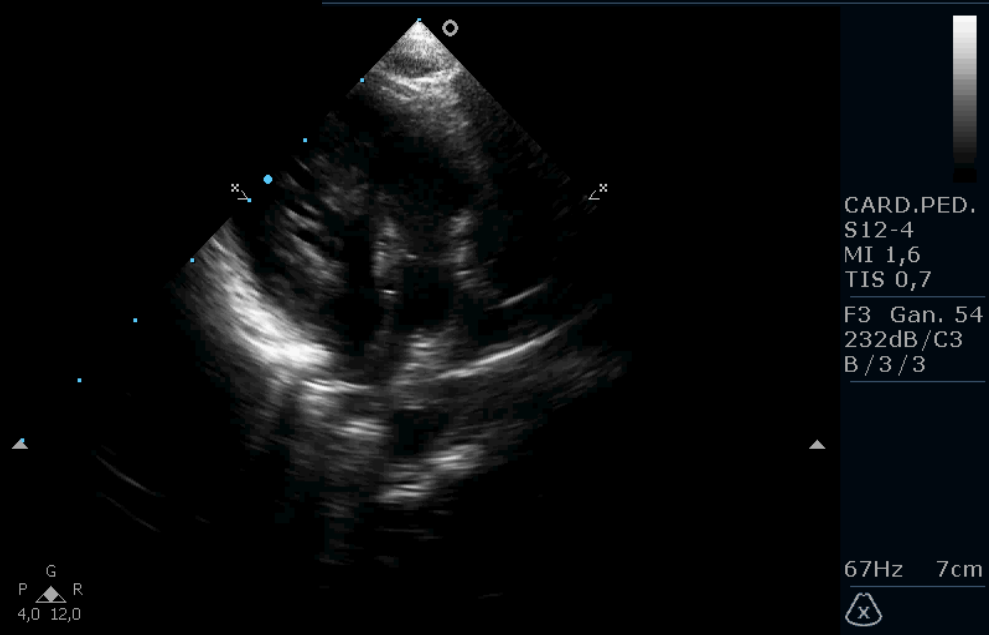
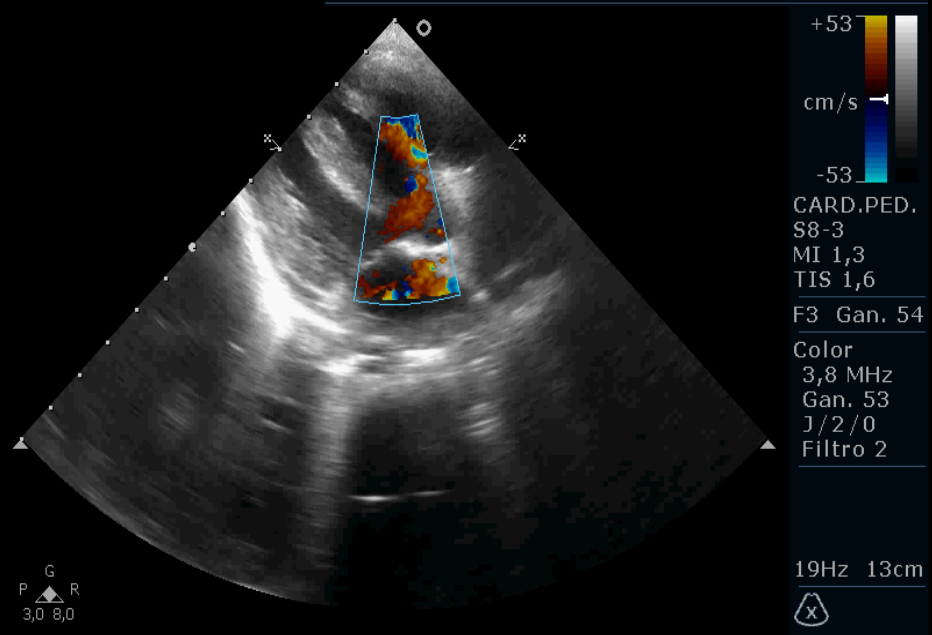




19/09/2019 PHILIPS  
HOSPITAL GENERAL ALICANTE 13:05:51



08/11/2018 PHILIPS  
HOSPITAL GENERAL ALICANTE 15:09:14



# Diagnóstico Diferencial

## DD CLINICO

- Sd. Edwards
- Sd. Mekel
- Pallister-Hall
- Hidroletalus
- Lemli- Opitz

## DD Cardiologico

- Sd. Edwards
- Sd. Down
- Sd. DiGeorge
- Sd. Maullido de gato
- Sd. Williams

# Tratamiento

- **No precisa de tratamiento farmacológico**
- Plan terapéutico:
  - Revisión cardiológica en 3 meses
  - Inyección de palivizumab
- Control por pediatra de AP



# Evolución

	Ecocardiografía
Neonato	VD hipertrófico (fisiológico) + gradientes AP 4,43 mmHg
2 meses	VD hipertrófico + gradiente AP 77,3 mmHg
9 meses	VD hipertrófico + gradiente de 82,4

# Conclusiones

- **Mortalidad:**
  - 95% 1º año de vida
- **Causas:**
  - Cardiopatía congénita, apneas y neumonías

## DILEMA ÉTICO DE RECURSOS





# Bibliografía

1. Park Myung K. Exploración física. En: Park Myung K. Cardiología pediátrica. 5ª ed. Barcelona: Elsevier; 2018. Pag:10-15
2. Ribate Molina MP, Puisac Uriel B, Ramos Fuentes FJ. Trisomía 13 (síndrome de Patau). Protoc diagn ter pediat, AEPED,2010 [en línea] [22-09-2019]. Disponible en:  
[https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/sindrome\\_de\\_patau.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/sindrome_de_patau.pdf)
1. Peroos S, Forsythe E, Harriet J, Arthur P. Longevity and Patau syndrome: what determines survival? BMJ Case Reports 2015; [en línea] [25-09-2019]. Disponible en:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4543265/pdf/bcr-06-2011-4381.pdf>