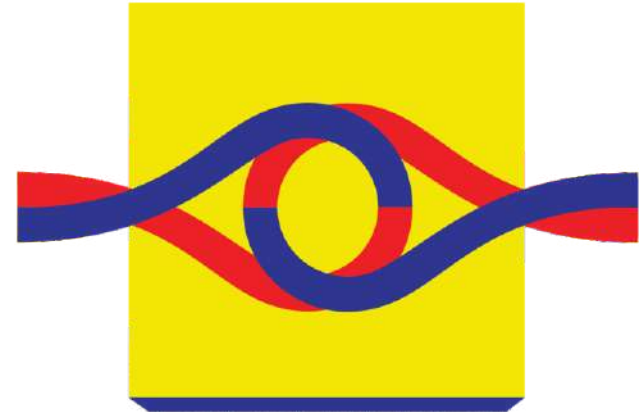


Muerte por sepsis de origen pulmonar agravada por meningoencefalitis viral secundario a malformaciones congénitas mayores (esquizencefalia, enfisema pulmonar y malformación intestinal tipo atresia intestinal tipo IIIb con intestino grueso atrófico): reporte de caso.



Zúñiga Chimbaco, Juan. P- Residente de III año medicina forense, Pontificia Universidad Javeriana, Instituto Nacional de Medicina Legal y Ciencias Forenses. Ruiz, Villota, Adriana. C- Residente de III año medicina forense, Pontificia Universidad Javeriana, Instituto Nacional de Medicina Legal y Ciencias Forenses. Castillo Quiñonez, Edier. I - Docente de Patología, Pontificia Universidad Javeriana, Instituto Nacional de Medicina Legal y Ciencias Forenses.

Palabras clave: Esquizencefalia, atresia intestinal, anomalías congénitas, autopsia médico-legal, reporte de caso.

INTRODUCCIÓN

La esquizencefalia (ESQ) se caracteriza por la presencia de hendiduras que, atravesando el hemisferio cerebral, se extienden desde la superficie endocraneal de los ventrículos laterales hasta el revestimiento pial (piamadre) de la corteza, estando tapizadas por sustancia gris anormalmente constituida, sobre todo polimicrogírica. Las hendiduras pueden ser bilaterales o unilaterales. Los labios pueden estar cerrados (ESQ tipo I) o abiertos (ESQ tipo II). Clínicamente se caracteriza por la tríada típica de la mayoría de las alteraciones de la migración neuronal: trastorno motor, discapacidad intelectual y crisis convulsivas (7).

La atresia intestinal tipo IIIb, también conocida como "cáscara de manzana", es una malformación rara que incluye atresia yeyunal y un defecto mesentérico, caracterizada por un íleon corto y enrollado alrededor de la arteria ileocólica, asociada a prematuridad e intestino corto (9). La resección del íleon terminal y válvula ileocecal se asocia a sobrecrecimiento bacteriano ocasionando alteraciones en la digestión y absorción intestinal, además produce cambios inflamatorios en la mucosa intestinal, lo que aumenta la permeabilidad intestinal y aumenta el riesgo de translocación bacteriana y sepsis (10).

Los virus son la causa más frecuente de infección respiratoria baja en menores de cinco años en todo el mundo, tanto de bronquiolitis como de neumonías intersticiales o neumonitis (3). Hablamos de meningoencefalitis cuando existe una inflamación, tanto de las meninges como del parénquima cerebral. (5). La familia de enterovirus (EV), que incluye: poliovirus, echovirus, coxsackievirus, rinovirus y los propios enterovirus, producen en la mayoría de las ocasiones infecciones asintomáticas. Sin embargo, son la causa más común, tanto de meningitis como de encefalitis viral en la edad pediátrica (5).

REPORTE DEL CASO

Se trata de un lactante mayor hijo de una madre de 23 años con inicio de control prenatal a las 33 semanas, con 3 controles prenatales en total, madre grávida 3, partos 2, cesáreas 1, sin antecedentes patológicos materno, producto de tercera gestación, con parto por cesárea a las 35 semanas.

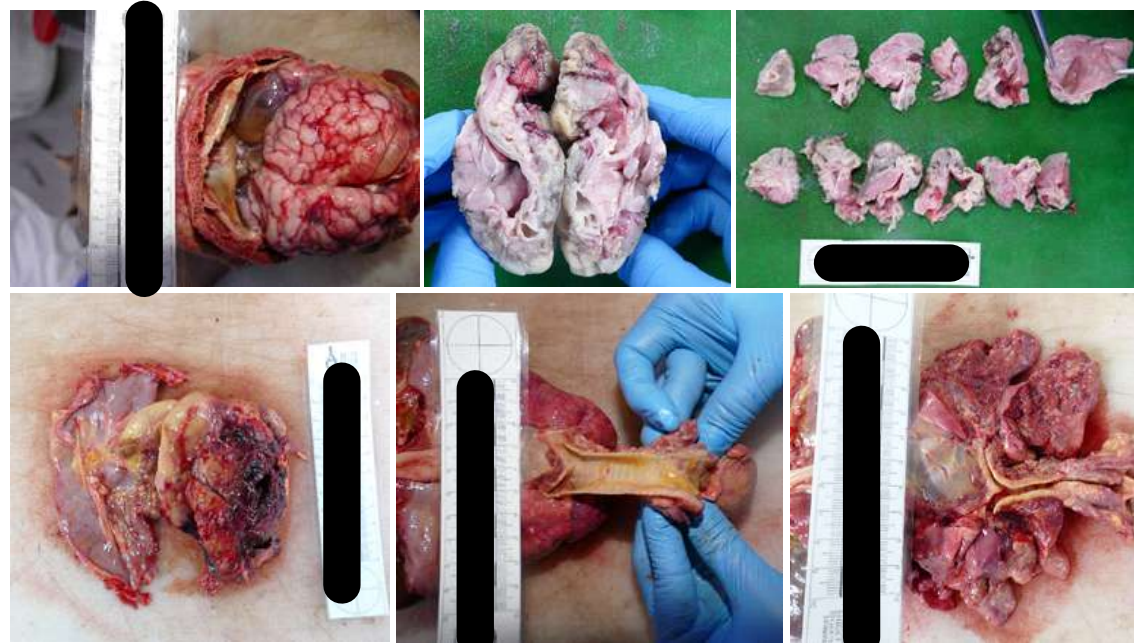
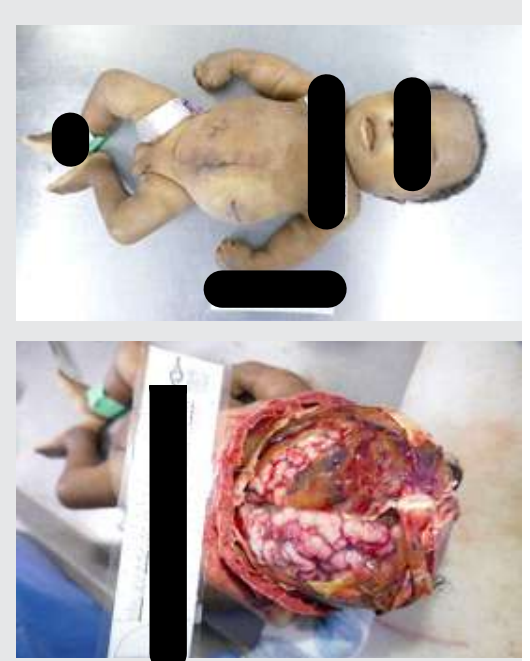
Quien permanece hospitalizado desde el 03/02/2024 en la Clínica V. L con diagnósticos de desnutrición extrauterina severa, síndrome de intestino corto, falla renal prerrenal, hipernatremia, deshidratación severa, colestasis del recién nacido, crisis neonatales, anemia transfundida, celulitis de la pared abdominal, trombosis venosa unión yugulo subclavio, trombo en la unión cavo atrial derecha con estenosis moderada, coriorretinitis bilateral.

Finalmente, el día 25/06/2024, donde presenta parada cardíaca a las 8:00 am y fallece.

Dentro de los principales hallazgos de necropsia se documenta que se trata de un lactante mayor de ancestro racial afrocolombiano, tez oscura y aspecto cuidado, quien al examen externo presenta signos de atención médico-quirúrgica tipo (catéter intrahepático en hipocondrio derecho, laparotomía mediana y laparotomía en hipocondrio izquierdo). No exhibe lesiones de origen traumático. Hay cambios por malnutrición expresados en el cálculo de las curvas de crecimiento y desarrollo de la OMS (Organización Mundial de la Salud) así: peso para la talla: entre 0 y -1, talla para la edad: por debajo de -2, perímetro cefálico: por debajo de -2, peso para la edad: por debajo de -2, índice de masa corporal: (14 kg/cm²) por debajo de -2.

Se evidencia malformación encefálica mayor tipo esquizencefalia complicada con hematoma subdural laminar y hemorragia subaracnoidea focal, ambos de curso subagudo. En relación al antecedente de (malformación tipo atresia intestinal tipo III b con intestino grueso atrófico y yeyunostomía término-terminal), se observa plastrón intestinal con hematomas residuales. En otros hallazgos relacionados se aprecian cambios por obstrucción de vías biliares, expresados en la colestasis hepática, hepatomegalia con catéter in situ e ictericia generalizada.

En otros hallazgos relacionados con los antecedentes perinatales, se evidencia cambios por lesión bronquio-alveolar expresado en el enfisema pulmonar. Como complicación asociada hay signos de neumonía multilobar expresados en la hepatización del parénquima, engrosamiento de la trama bronquial intraparenquimatosa y colección purulentas focales de predominio apical. Se documentan cambios por sepsis expresados en la congestión meníngea, palidez miocárdica, palidez cortical más congestión medular renal y esplenomegalia



DISCUSIÓN

La esquizencefalia es una de las malformaciones cerebrales referida por primera vez, en exámenes de autopsias según Yakovlev y Wadsworth, citado por HalabudaA Klasa L et al. Estos detallaron las características de estas anomalías y las enunciaron como malformaciones del desarrollo, hicieron énfasis en la simetría, bilateralidad, la extensión hacia el ventrículo y la persistencia de una capa de sustancia gris celular a lo largo de la pared de la hendidura, y propusieron el término esquizencefalia para esclarecer el origen ontogenético (11).

En la actualidad una de las hipótesis aceptadas es que la lesión se debe a una mutación puntual en el cromosoma 10q26.1, donde se encuentra el gen de desarrollo homeobox EMX2 que se encarga de la configuración del sistema nervioso central y del tracto urogenital. La ausencia de afectación genética en otros miembros, ha hecho considerar la presencia de una falla local en la inducción de la migración neuronal con necrosis e isquemia focal y destrucción de la glia radial durante fases tempranas de la gestación (11).

La mayoría del virus que infectan el SNC, inicialmente colonizan las vías respiratorias o el tracto gastrointestinal, consiguen atravesar la barrera epitelial y llegar a los ganglios linfáticos locales, donde se

replican. Posteriormente, se produce una viremia con diseminación del virus a otros órganos, principalmente el sistema reticuloendotelial. El paso de virus al SNC puede darse durante la primera o la segunda viremia produciendo edema cerebral (5). Los lactantes pueden presentar mayor facilidad para desarrollar infección diseminada, pudiendo desarrollar: neumonía, hepatitis, miocarditis, enterocolitis necrotizante, coagulación intravascular diseminada u otros hallazgos de sepsis. Tienen especial riesgo de padecer formas graves de la enfermedad (del SNC y sistémicas), sobre todo en infecciones causadas por Epstein Bar (1).

CONCLUSIÓN

Los pacientes con un defecto motor desde el nacimiento necesitan de una evaluación imagenológica para estimación de las posibles malformaciones estructurales existentes, la clasificación de estas lesiones permitirá anticiparse a la aparición de otros síntomas y de complicaciones que evitarán el deterioro cognitivo o nuevas alteraciones futuras (11).

La autopsia médico forense después de la muerte es actualmente la única forma definitiva de diagnosticar y confirmar que una persona falleció debido a un evento desencadenado por malformaciones

mayores que para este caso en particular es la esquizencefalia y atresia intestinal que llevaron a una disfunción multiorgánica que llevaron a la muerte.

REFERENCIAS

- Hernandez. Y. Palma. D: Aguilera. M., Varela. D. Esquizencefalia Complicada con Hidrocefalia. 2016 Vol. 12 No. 3: 24. doi: 10.3823/1323. <https://www.archivosdemedicina.com/medicina-de-familia/esquizencefalia-complicada-con-hidrocefalia.pdf>
- Tufiño. S. P: Sosa. R. J: Guerrón. R. D. Esquizencefalia frontal bilateral. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Revista MetroCienia. Volumen 32, Número 2, abril - junio, 2024, Pág. 72-77. ISSNp: 1390-2989 ISSNc: 2737-6303. Hospital Metropolitano. DOI: 10.47464/MetroCienia/vol32/2/2024/72-77.
- Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica, Guía de práctica clínica en el tratamiento del niño con neumonía adquirida en la comunidad, Guía número 5, Guías de práctica clínica 2010, ISBN 978-958-44-7099-7, www.neumopediatricacolombia.com
- Ortiz.P. Neumonía viral grave en lactantes. Hospital de Niños Roberto del Río. Santiago, Chile. Neurol Pediatr 2019; 14 (1): 23 - 28. DOI:10.51451/np.v14i1.84
- A. Justo Ranera, P. Soler-Palacín, M.G. Codina, C.R. Gonzalo de Liria. Servicio de Pediatría. Meningoencefalitis viral. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. Pediatr Integral 2018; XXII (6): 282-293. https://www.pediatrintegral.es/wp-content/uploads/2018/xxii06/04/n6-282-293_AbelJusto.pdf
- G. Orejón de Luna, F. Mateos Beato, R. Simón de las Heras, M. Miralles Molina. Encefalomalacia multiquistica. Revisión de 19 casos. ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA. VOL. 46 N° 1, 1997. <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/46-1-8.pdf>
- D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén, N. Muñoz Jareño, B. Calleja Pérez. La esquizencefalia: malformación cerebral infrecuente. Sección de Neuropediatría. Hospital de la Zarzuela. Aravaca (Madrid). Sección de Neuropediatría. Hospital "Infanta Leonor" de Valdecas. Madrid. Acta Pediatr Esp. 2008; 66(11): 575-577.
- Gómez, M., & Beltrán, T. C. (2010). El manejo de la atresia intestinal tipo IIIb sigue siendo un reto. Universitat Medica, 51(4), 418-426. <https://doi.org/10.11144/Javeriana.umed51-4.mait>
- PROEDUMED. MALFORMACIONES CONGÉNITAS INTESTINALES QUE REQUIEREN ATENCIÓN DE URGENCIA Subtema: ATRESIA INTESTINAL. <https://www.plataformaenarm.com/wp-content/uploads/2017/11/ATRESIA-INTESTINAL.pdf>
- Ballesteros Pomar, M. D., & Vidal Casariego, A.. (2007). Síndrome de intestino corto: definición, causas, adaptación intestinal y sobrecrecimiento bacteriano. Nutrición Hospitalaria, 22(Supl. 2), 74-85. Recuperado en 26 de octubre de 2024, de http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112007000500010&Ing=es&tlng=es.
- Betharte-Sotomayor, Yanmara; Céspedes-Rodríguez, Rafael Antonio; Marrero-Abreu, Aliette Rosa; Zayas-Suárez, Eduardo Reporte de un caso atípico de esquizencefalia de labio abierto Revista Archivo Médico de Camagüey, vol. 24, núm. 4, e6784, 2020, Julio-Agosto Editorial Ciencias Médicas Camagüey. : <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=211166535014>