

Manejo de la Perfusión en un caso clínico Pediátrico

Anomalía de Ebstein Neonatal

Perf. Marcia Céspedes M
Clínica Santa María
Santiago Chile

Índice del contenido

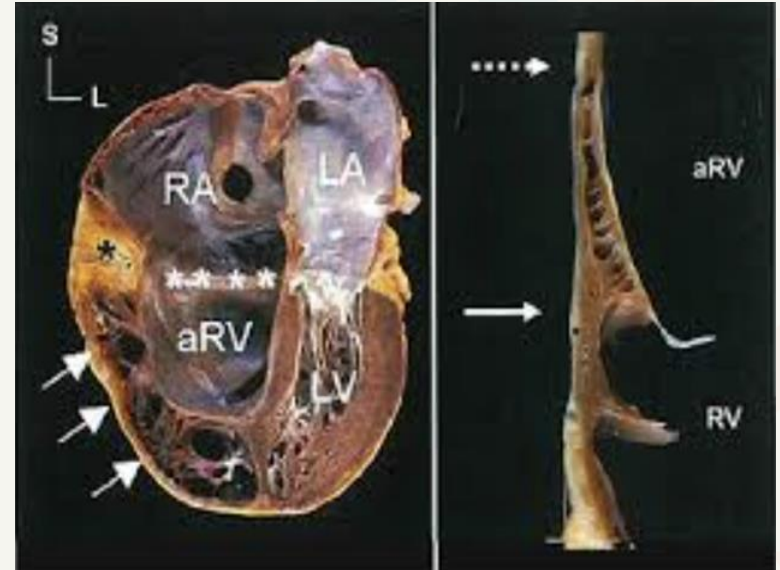
- Definición
- Fisiopatología
- Anamnesis
- Canulación
- Circuito y priming
- Cirugía
- Evolución y Conclusiones

FISIOPATOLOGIA

La esencia de AE es el desplazamiento de orificio valvular efectivo tricuspideo dentro de VD, dividiéndolo en 2 porciones, una superior atrializada (VDA) que se integra a la AD y otra remanente funcional variablemente mas pequeña que la original.

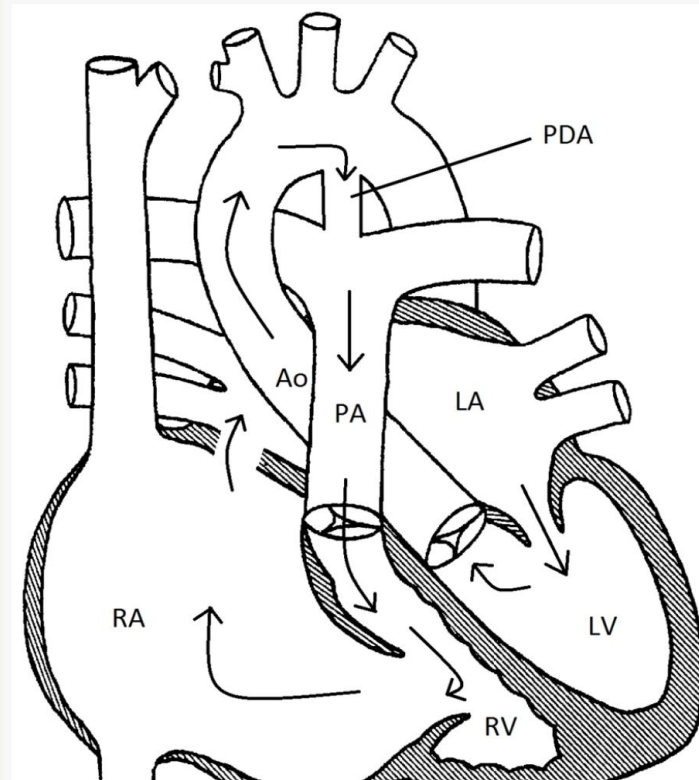
El Tejido de los velos valvulares se extienden desde las pared ventricular por un proceso de DELAMINACION .

Debido a una delaminacion incompleta los puntos de insercion de los velos posterior y septal se encuentran desplazados



- **AE CC rara 1 /200.000 nv**
- **AE en Neonatos Sintomáticos es usualmente fatal.(in extremis)**
- **El 45% de los neonatos Asintomáticos con AE severa fallecen en a infancia,usualmente dentro de los primeros 6 meses.**
- **La muerte neonatal temprana es frecuentemente relacionada a un shunt Circular por una asociación de DAP grande,insuficiencia pulmonar,mala fx VD y CIA .**

Anatomic diagram representing a circular shunt in Ebstein Anomaly



Anamnesis

RN , mujer, LMZW ,11 días, 2.880 kg, talla 47.5 cm, ASC 0.19
Antecedentes personales (RN pretérmino 35 semanas)
Padres indecisos....

Historia clínica

Diagnóstico (Anomalía de EBSTEIN Neonatal)

Eco Cardio

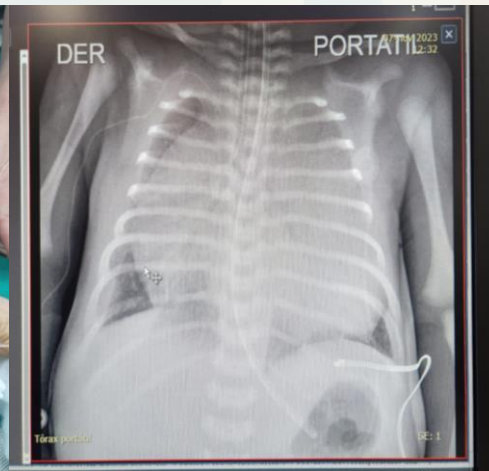
Displasia Tricúspidea ,Insuficiencia Tricúspide Severa, Dilatación severa de aurícula derecha, sin trombos,ductus Amplio .

Hipoplasia moderada de ventrículo derecho)CIA

Exploración física

- **RN pre termino**
- **Bajo peso**
- **, ICC**
- **Arritmias**
- **Cianosis**
- **Falla Cardiaca**
- **Insuficiencia Respiratoria.**

Detallar los
resulte pertin



Pruebas Complementarias

Ecocardiograma :

Anomalia de Ebstein Severo (índice

Celemajer 2.0)

Insuficiencia Tricúspidea

Severa(múltiples Jets)

DAP amplio

Dilatación severa de AD ,s/ trombos

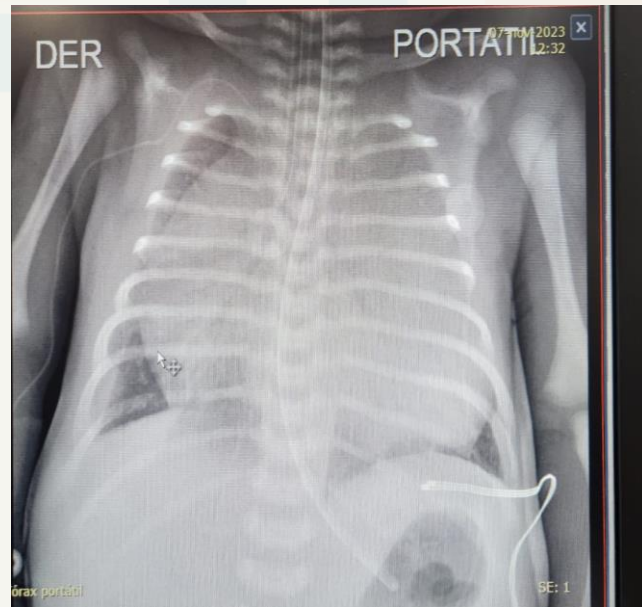
Hipoplasia VD moderada.

CX de Urgencia por FALLA CARDIACA

VM

Prostaglandinas

DVA dosis moderada



PREPARACION DE CIRCUITO

- **Maquina CEC; STOCKERT S5**
- **IC. STOCKERT**
- **Oxigenador Terumo Baby FX 0,5**
- **Tubuladura 1/4 -3/16**
- **Cánulas: Arterial 8 FR DLP**
Venosas : VCS10 y VC14 FR
DLP
- **CDI550 (Gases en Línea, DO₂, Vo₂ sat O₂ art y venosa , K , BE , hb . Hto, temp) @ y ph Stat.**
- **Presión Arterial en línea**
- **Blender Manual O₂ , Aire, Co₂**
- **Vaporizador Isoflurane**
- **Hemoconcentrador RN Eurosets**



Circuito y Priming

Flush de Co2 10 mins 1.4 Lt/ min Co2

Priming :Ringer Puro 250 cc

Albumina 20% 50 cc

Heparina 1000 ui(10 mg)

Manitol (5 ml /kp) 50%

Gluconato Calcio 10% 500mg.

ATB (Cloxa 25/kp Amk 15/ kp)

Bicarbonato 2/3 M 20 cc

**Retiramos excedente de Cristaloide
reemplazo por Glóbulos Rojos 100 cc**

Plasma Fresco 100cc

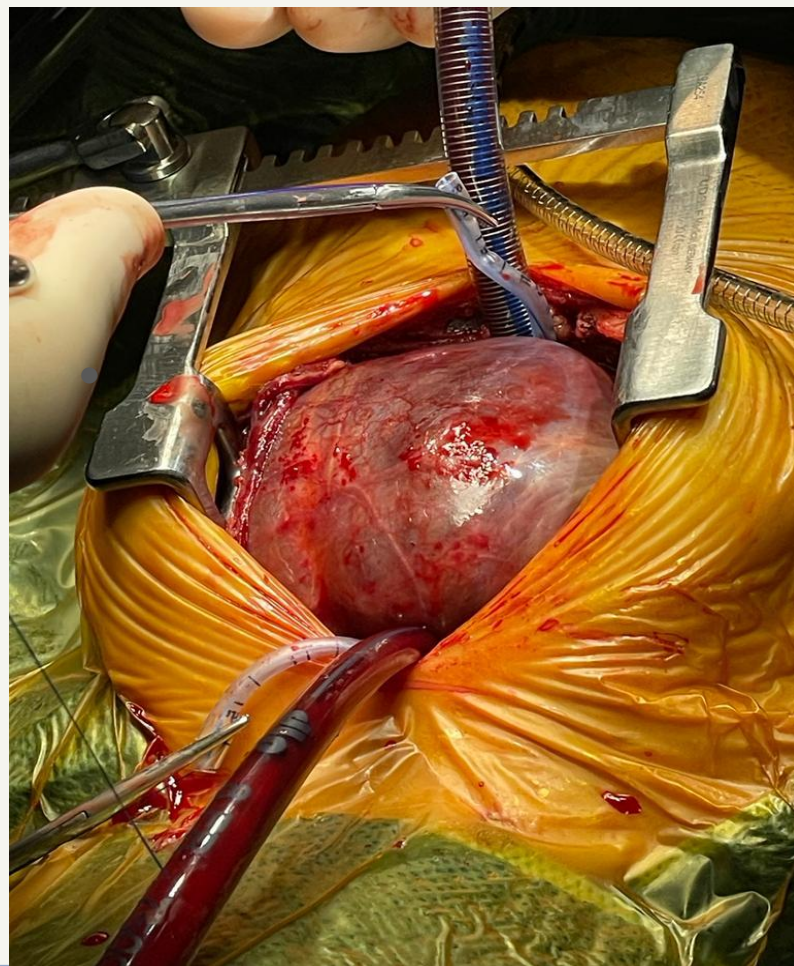
UF Priming 200ml

Priming aprox 200 ml .30% hematocrito



Cirugia

- Heparina 400 UI / kp
- ACT 300 “ aspiradores en marcha
- Canulación Aorta
- Canulación VCS
- ACT 380” repite por dudoso
- ACT 395 “ pt TV entra en CEC
- IC 3,5 ml/min/m²(650 ml/min)
- IC 3,0 ml/mn/m² (560 ml/min
- 28 grados Temperatura
- Manejo PH STAT
- CUF Y ZBUF
- Cardioplegia St THOMAS 2
(jeringa,dosis única)



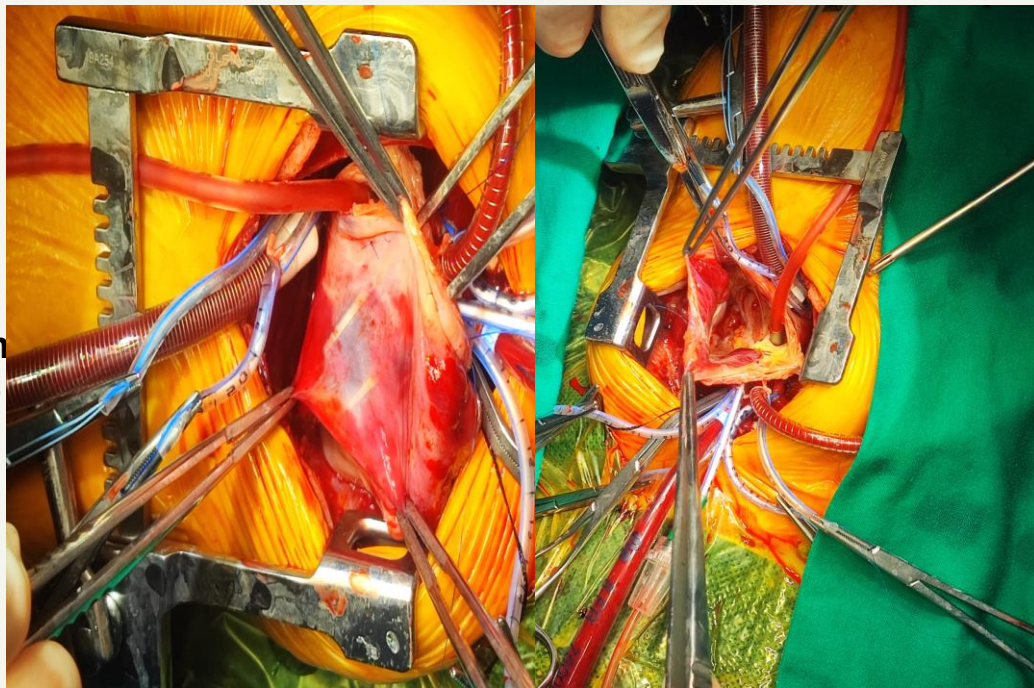
Cirugía de STARNES

**Exclusión VD con Parche Gorotex
(P. autólogo)**

**Fenestración del parche, descompresión
eficaz del VD malformado .(drenaje venoso
de las valvulas de Thebesio.)**

Septostomia Atrial

**Derivación Sistemico Pulmonar
Blalock 3,5 mm(TBCD Y APD)**



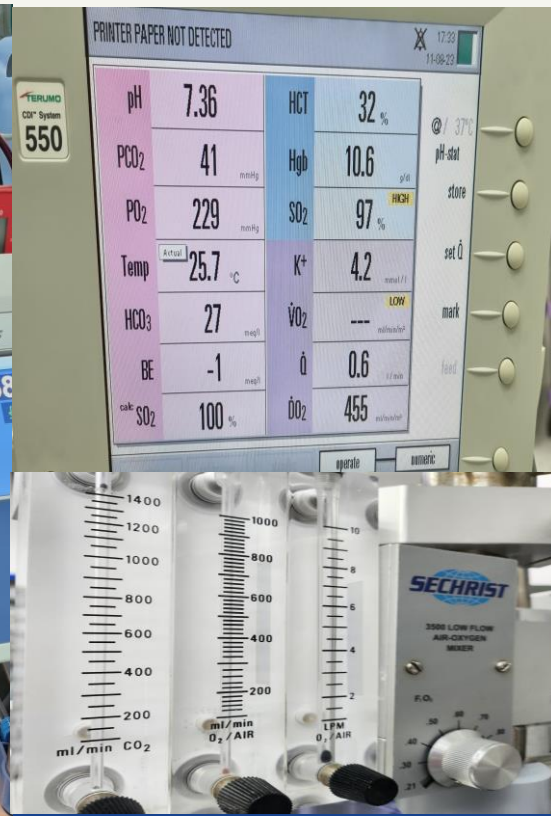
Manejo de la Perfusion

- Se toma rcto plaquetas y Fibrinógeno al calentar
- $DO_2 > 400 \text{ ml/kg/m}^2$
- $NIRS > 80\%$
- HTO 30% CEC
- Sale de cec con buena hemodinamia
- Ritmo sinusal
- Sat O_2 70%
- Sangrado controlado
- MUF 12 mns hto 47 % post MUF
- Protamina
- Recibe plaquetas y criopp
- CEC 147 Mins
- Clamp 55 Mins
- Láctico E Ascenso 5,8
- Apoyo de Dopa, adrenalina (3 /0.1) Milrinona, morfina.





Monitoreo de la Perfusion



Evolución

Pt desde sala de op. con tórax abierto drenaje aspirativo .
lácticos y sangrado, disminuyendo 70% de SaO₂.

Día 3 post op. va a cierre de tórax ,pero desatura,intento frustrado.

Día 4 post op va a hemodiálisis para evaluar su desaturación

Se introduce un stent en el Blalock

Día 6 cierra el tórax sin problemas.

Evoluciona bien cada día



Conclusiones

AE en neonatos es un gran desafío para el equipo, debido a su alta mortalidad en esta etapa.

Si se confirma diagnóstico operar precozmente.

Perfusionista debe estar preparado para este tipo de cirugías no comunes sobretodo en una urgencia.

La tecnología y monitorización continua permiten un mejor control de la perfusión

Los sistemas de seguridad utilizarlos todos si los tienen

PGO, sigue siendo la clave del éxito de los procedimientos en CEC

Manejo de pH stat en enfriamiento agregando Co_2 y calentamiento en @ stat

IC 3.5 ml/min/m² en calentamiento, ZBUF, MUF HTO > 40%

