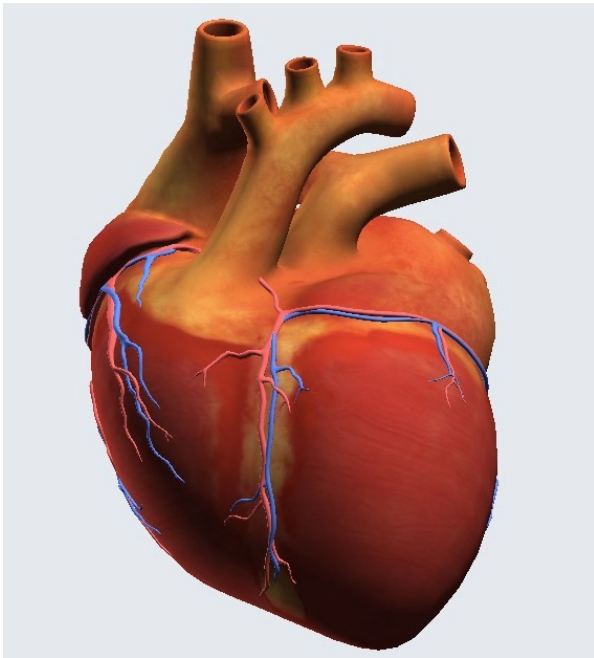


Opciones terapéuticas en la DTGA en prematuros: caso clínico.



Marta Seoane Rodríguez

MIR III Pediatría

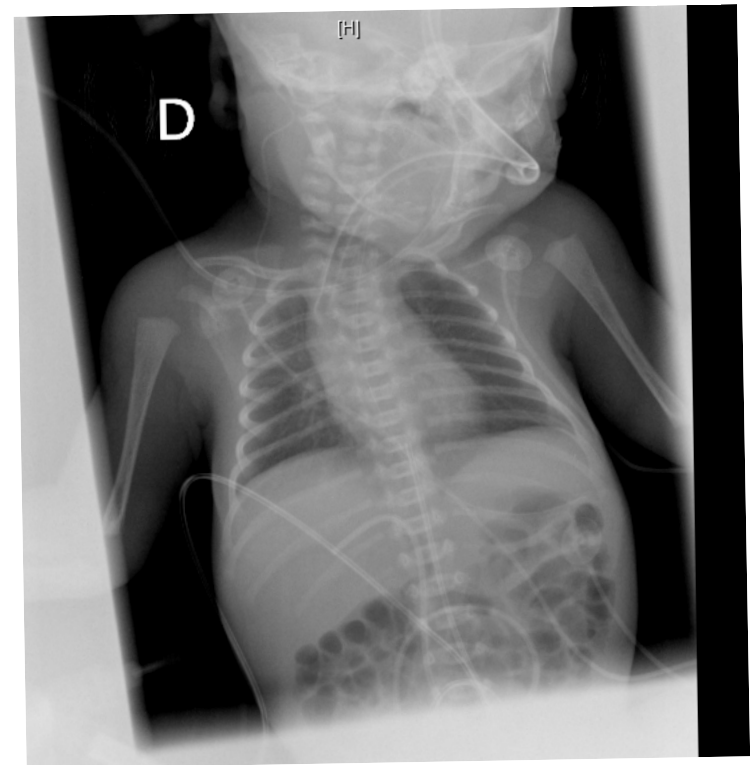
**UNIDAD DE CARDIOLOGÍA
INFANTIL CHUAC**

Historia clínica

- Embarazo gemelar Bi-Bi, obtenido por FIV. **Sospecha prenatal de DTGA con SI en 1º gemelo. Parto prematuro en semana 31+2, mediante cesárea. Apgar 7/9. PN: 1.440g.**
- Exploración física: Sat O2 81%, TA 59/35 mmHg. FC 158 lpm. Aceptable estado general. Cianosis central. Tiraje subcostal leve. AC: rítmico, no soplos. AP: normal. Abdomen normal. Pulsos presentes y simétricos.

Pruebas complementarias

- **ECG:** ritmo sinusal a 150 Imp, QRS estrecho a 90 °. Intervalos normales. No alteraciones en repolarización.
- **Rx de tórax:** sin alteraciones.
- **Ecocardiografía:** DTGA simple. FOP aprox. 2.5 mm, no restrictivo, cortocircuito bidireccional. DAP amplio 4.5mm.



5034837

H. TERESA HERRERA

MI 1,1

01/01/2016

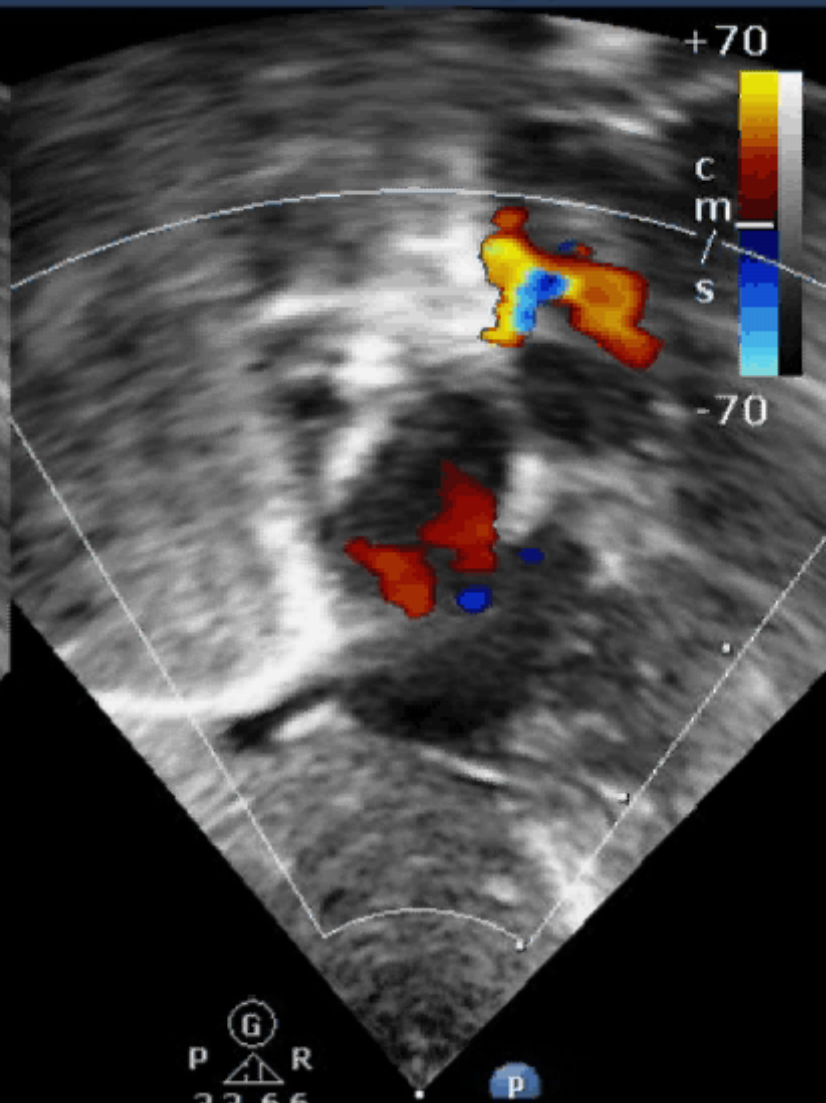
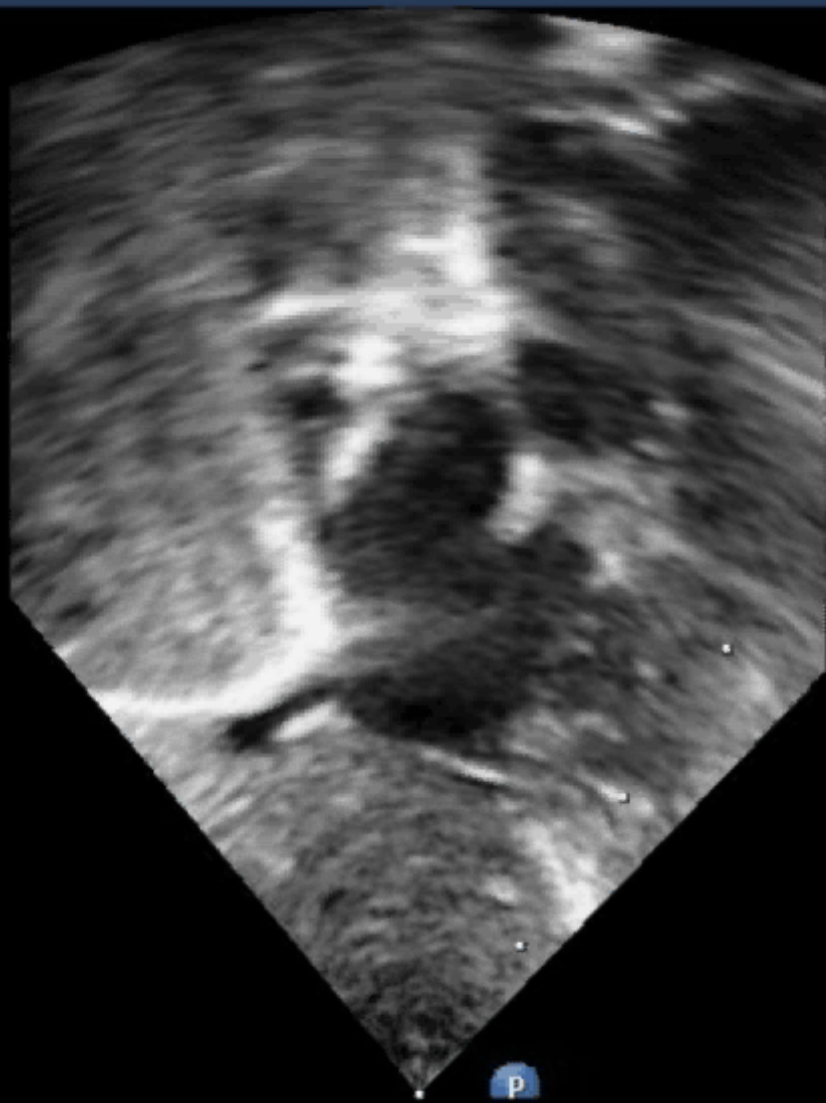
TIS 1,1

5:35:37

NEONAT
S8-3
29Hz
6,0cm

2D
ArmónGral
Gan. 61
C 42
5/3/0

Color
2,7 MHz
Gan. 79
4/5/1
Filtr. Alt.



5034837

H. TERESA HERRERA

MI 1,1

01/01/2016

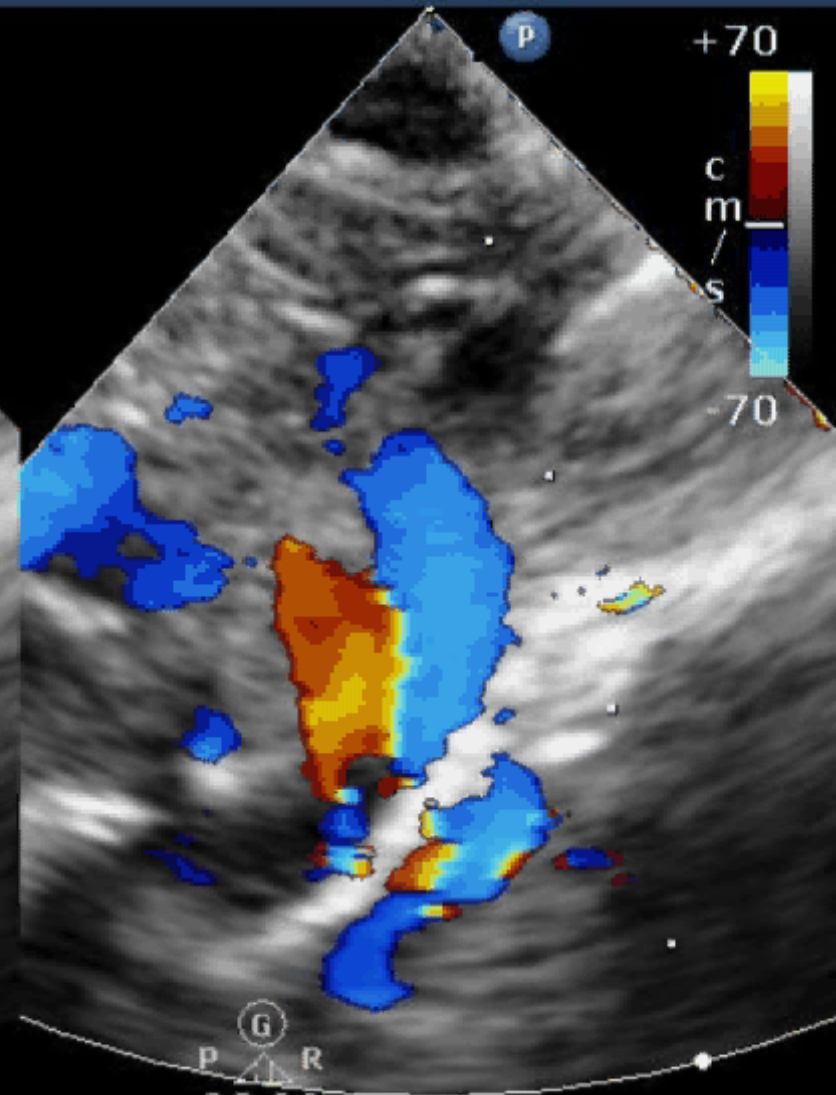
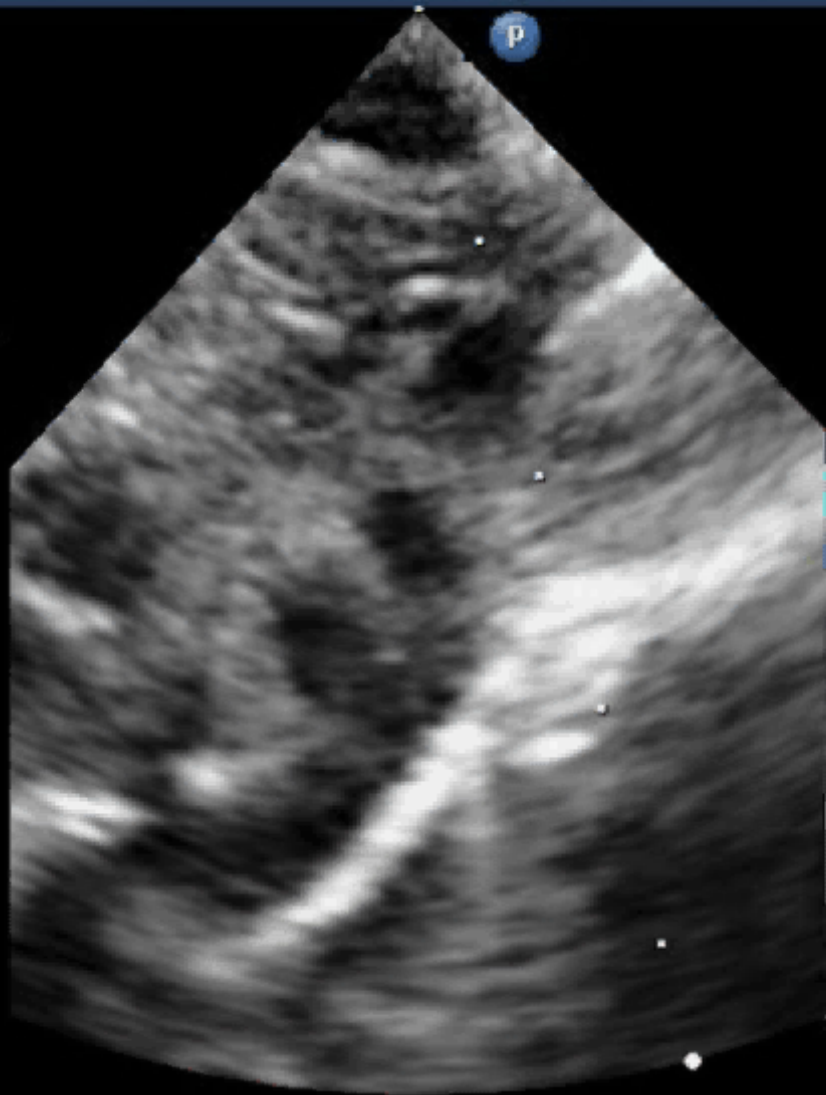
TIS 1,2

5:39:45

NEONAT
S8-3
27Hz
4,5cm

2D
ArmónGral
Gan. 61
C 42
5/3/0

Color
2,7 MHz
Gan. 79
4/5/1
Fltr. Alt.



+70

c
m
s

-70

G
P R
3,3 6,6

5034837

H. TERESA HERRERA

MI 1,1

01/01/2016

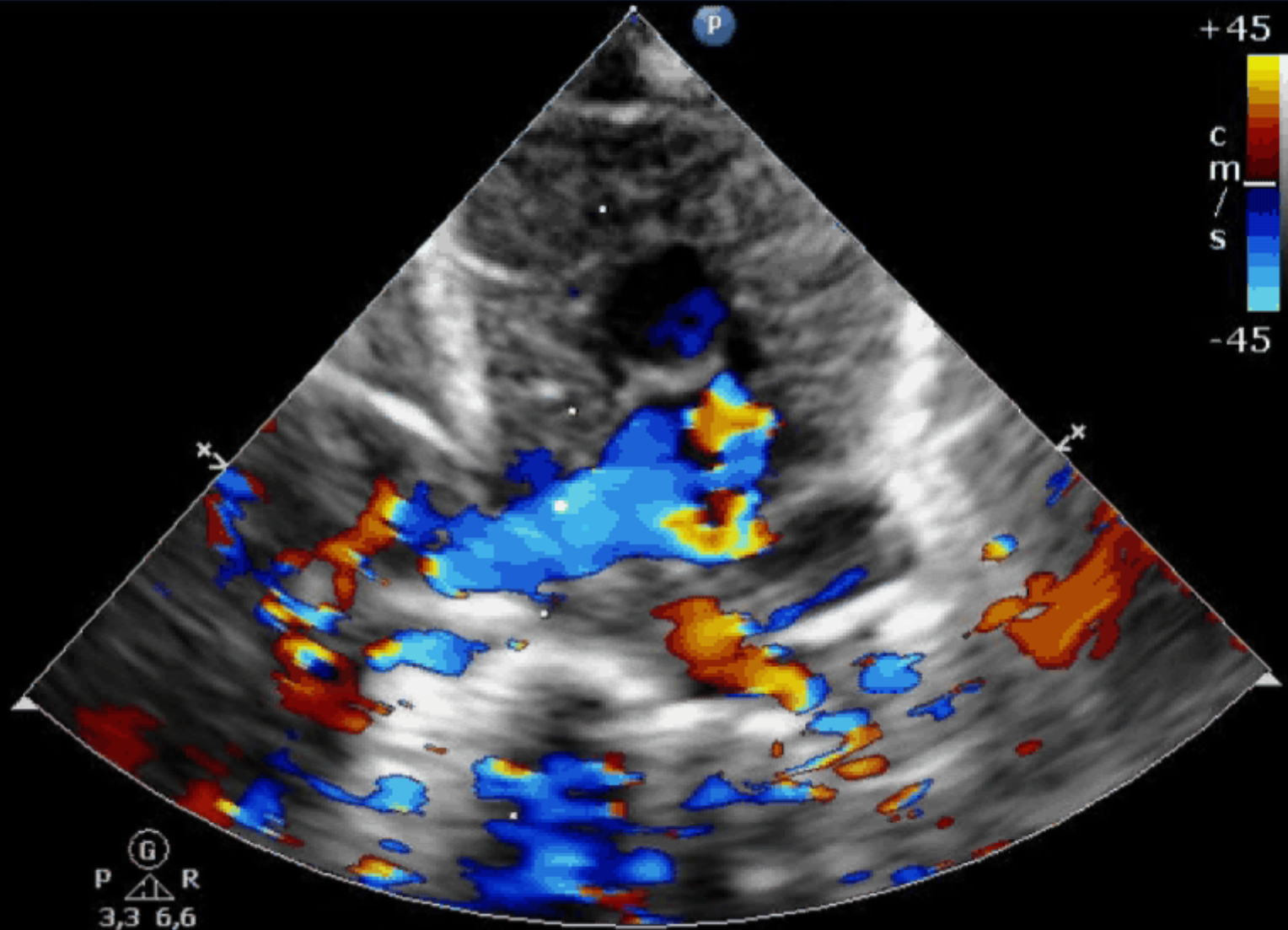
TIS 1,2

5:41:20

NEONAT
S8-3
26Hz
4,5cm

2D
ArmónGral
Gan. 61
C 42
5/3/0

Color
2,7 MHz
Gan. 79
4/5/1
Filtr. Alt.



5034837

H. TERESA HERRERA

MI 1,1

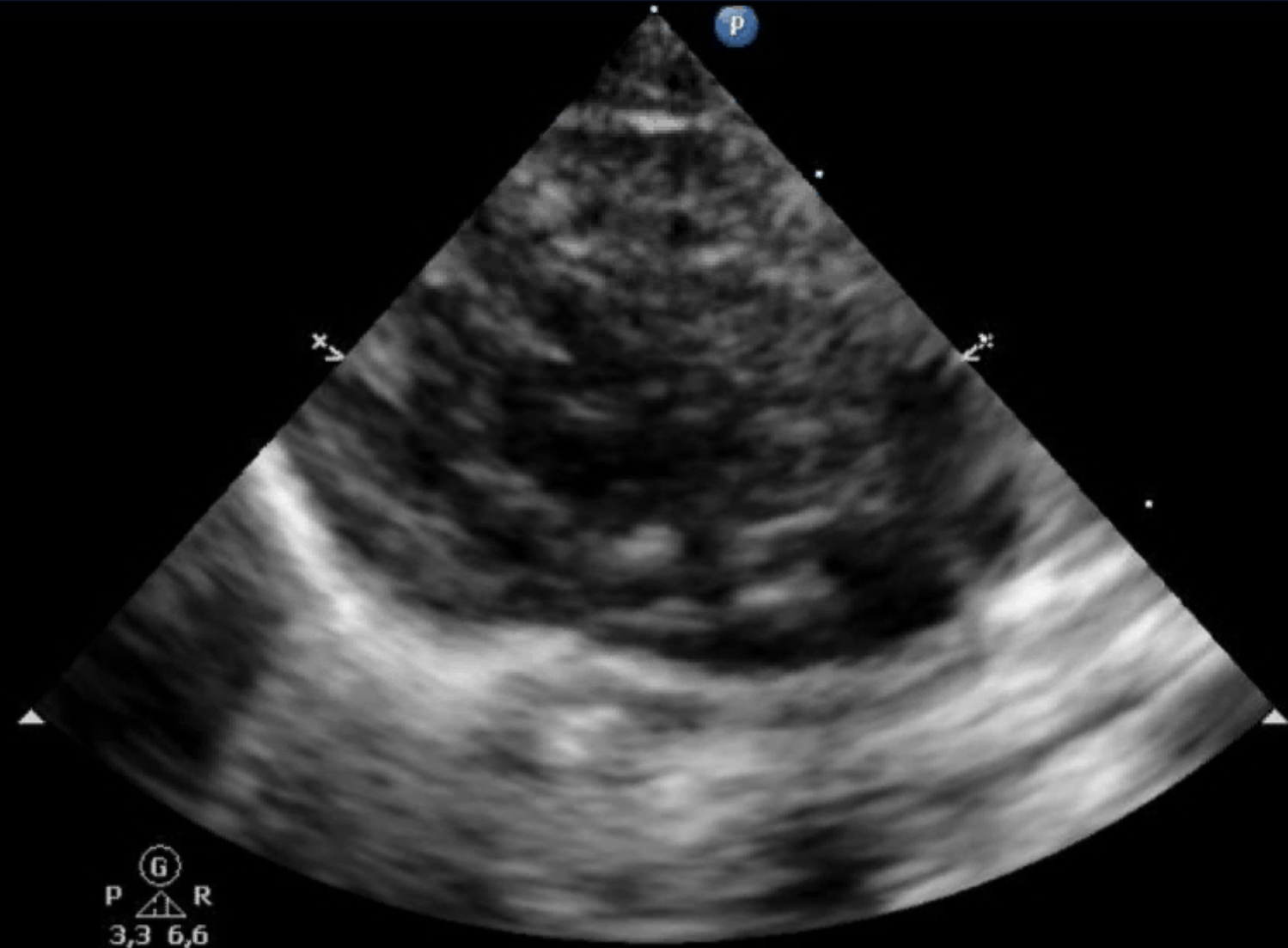
01/01/2016

TIS 0,9

5:20:12

NEONAT
S8-3
115Hz
4,0cm

2D
ArmónGral
Gan. 51
C 42
5/3/1



RUEDA 5034837

H. TERESA HERRERA

TIS 1,1

11:13:57

EcocardAd

68-3

102Hz

HD Zoom

2D

ArmónGral

Gan. 50

C 50

2/2/0

75 mm/s



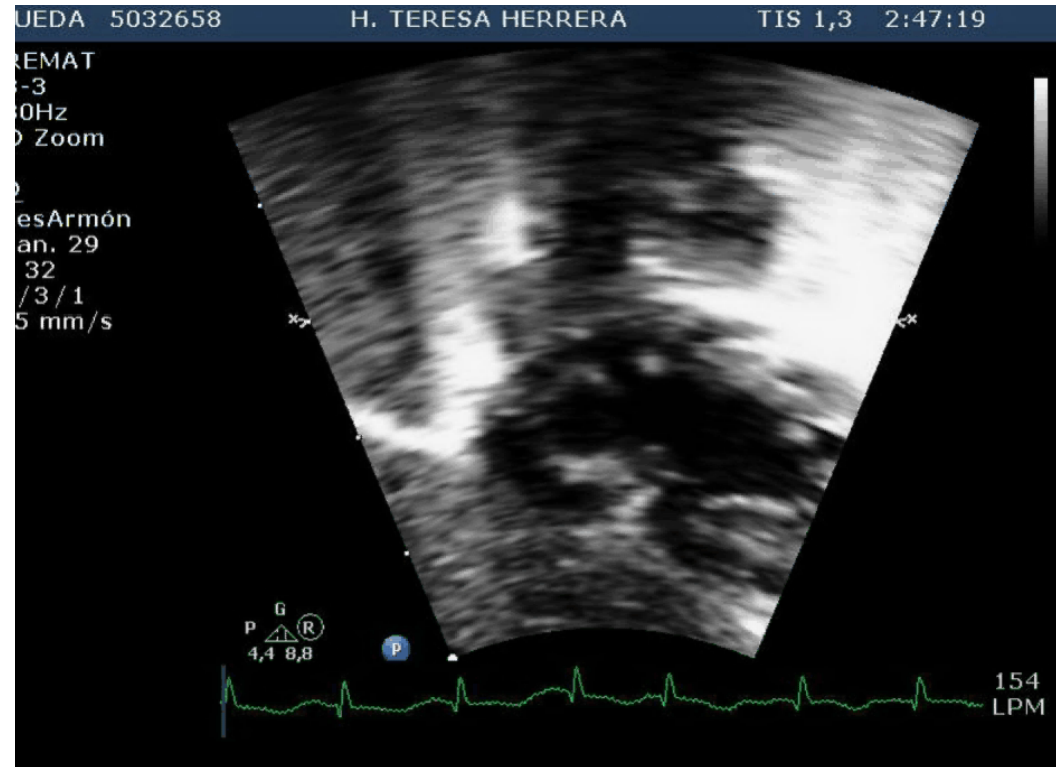
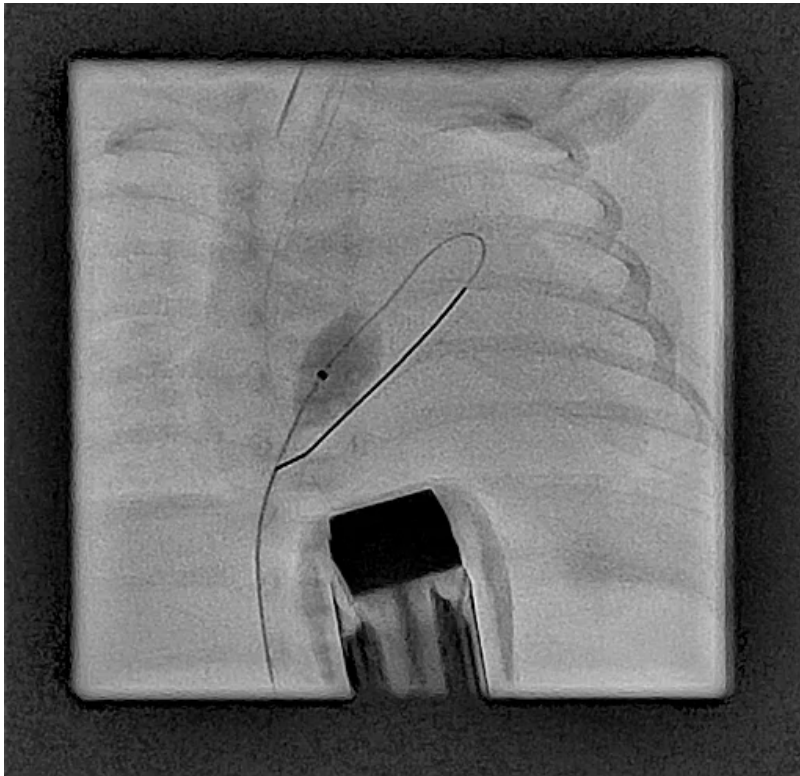
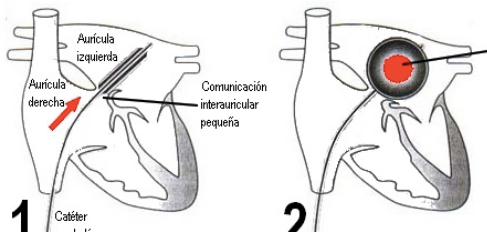
P



171 LPM

Evolución

- Al nacimiento se inicia perfusión de PGE1. Precisa intubación y conexión a VMI por apneas.
- Extubación y retirada de PGE1 a los 4 días de vida (DAP amplio 4.8 mm), sin indencias. SatO2 88-92%.
- **Atrioseptostomía de Rashkind** programada a los 11 días de vida en hemodinámica, mediante acceso femoral 5F, con cateter Z-5 Numed, con diámetro final de CIA de 6 mm.



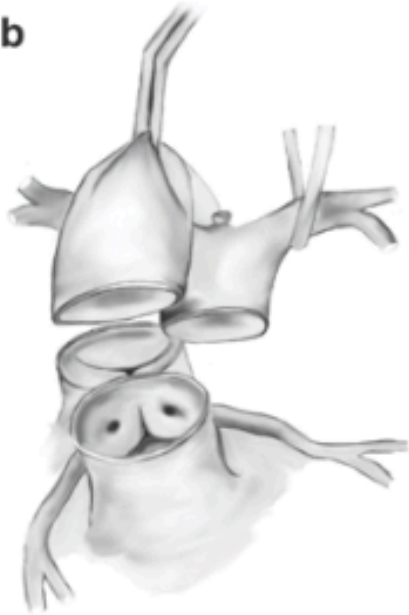
Evolución

- Estable con saturaciones en torno a 88-90% hasta los 29 días
- Empeoramiento clínico (dificultad respiratoria y desaturación progresiva), precisa soporte respiratorio e inicio de PGE1 (0.01G), con buena respuesta. Se mantienen a dosis mínima 0.005G hasta cirugía.
- **Al mes y medio de vida (2.3 kg) se realiza cirugía correctora consistente en Switch arterial y maniobra Lecompte con tiempo de CEC de 165 min, isquemia de 75 min, hipotermia 25°, cardioplejia tipo Celsior. Dificultad para la hemostasia, sin otras incidencias.**

a



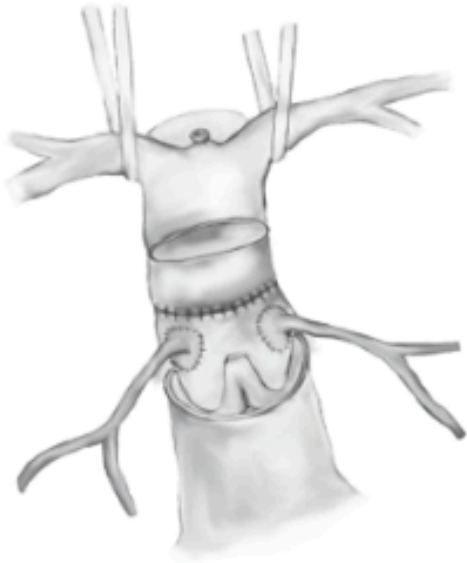
b



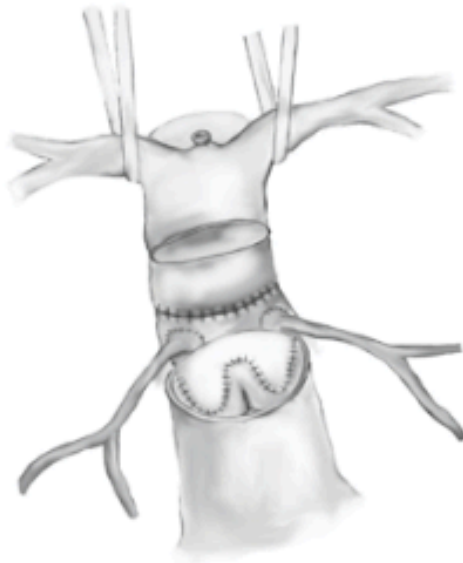
c



d



e



f

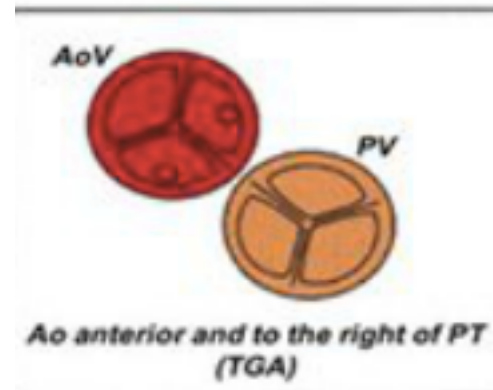
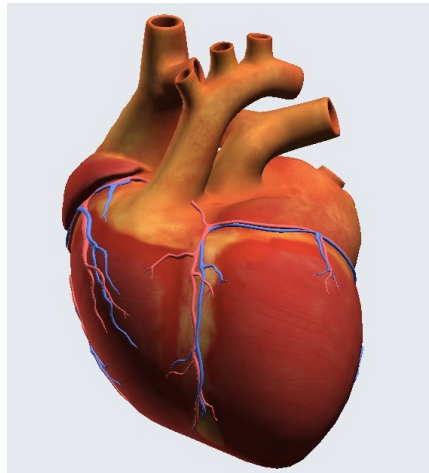


Evolución

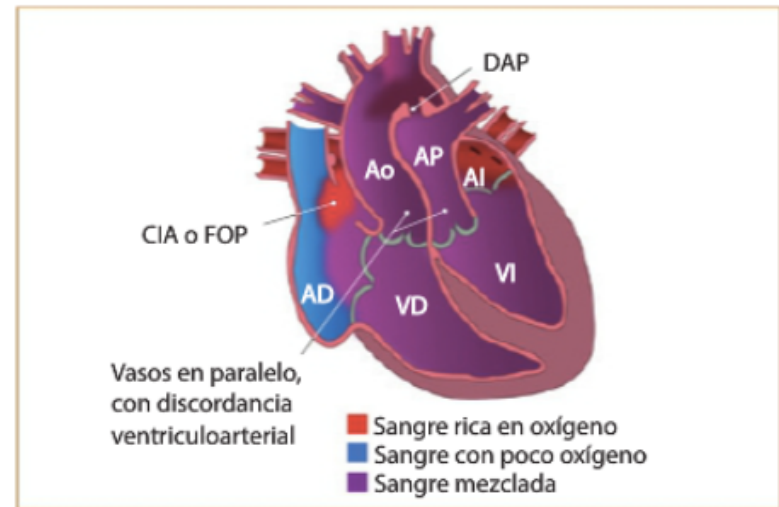
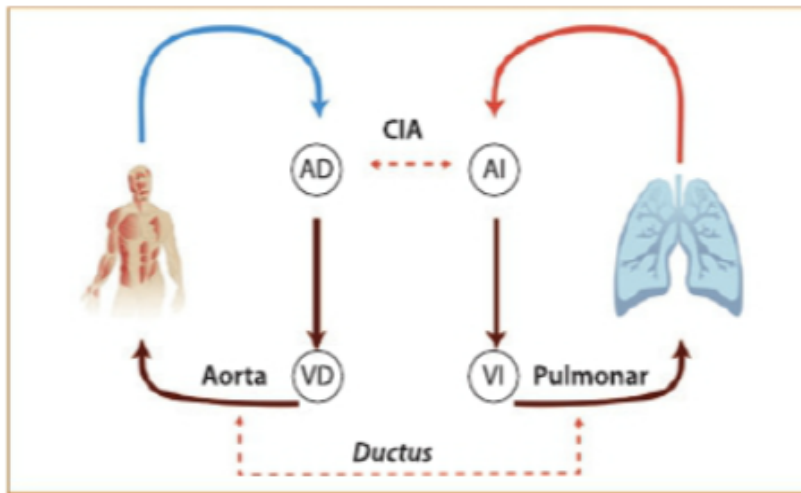
- ❑ **Postoperatorio favorable permitiendo descenso de soporte respiratorio hasta extubación al 4º día y retirada del soporte vasoactivo al 5º.**
- ❑ **Buena evolución, siendo alta a los 13 días del postoperatorio. Peso al alta: 2.4 kg**
- ❑ **Ecocardiografía al alta: sin defectos residuales, buena función ventricular y valvular.**

Transposición grandes arterias

- Forma común de cardiopatía congénita. 1/2000 a 1/4.000 RN vivos. 7-9% de las cardiopatías.
- **80 % TGA simple**, no otros defectos (salvo DAP y/o FOP)
Discordancia ventriculoarterial, concoordancia auriculoventricular. Generalmente **DTGA**.



Transposición grandes arterias: fisiopatología.



Puntos clave

- **Realización atrioseptostomía.**
- **Mantenimiento PGE1 y DAP.**
- **Momento de la cirugía.**



Atrioseptostomía Rashkind

- **¿CUANDO?:**

- Urgente: FOP restrictivo (1-3 mm) flujo turbulento, gradiente > 3-5 mmHg, velocidad pico a su través mayor de 2 m/s.
- Valorar realización precoz mejora oxigenación y reduce exposición a la hipoxemia, reduce exposición a PGE1.

*Habitualmente **guiado por ecografía en UCI**. Requiere de personal experto: riesgo arritmias, perforación auricular y taponamiento embolismos...*



Atrioseptostomía Rashkind

•CATÉTERES SEPTOSTOMÍA.

- Se dispone de los catéteres-balón convencionales de Rashkind, Miller y Fogarty (necesitan una vaina de 6F y 7F).

- Otros catéteres como **Cateter Z-5 (NuMed, Inc.)**, pueden introducirse por una vaina 5F.

Z-5™
Atrioseptostomy catheter



Balloon Diameter (MM)	Balloon Length (CM)	Introducer Size (FR)	Shaft Size (FR)	Usable Length (CM)	Guide Wire (Inches)	Maximum Volume (CC)
9.5	0.95	5	4	50	0.014	1

PGE1 y DAP

- **Efectos de infusión a largo plazo:**
 - ✓ Asociado a $>$ *necesidad de ventilación mecánica* preoperatoria.
 - ✓ No efectos negativos sobre cirugía, $<$ *necesidad soporte inotrópico*
→ sugieren potencial beneficio en preparación del Vi, al aumentar presiones pulmonares.
 - ✓ Uso seguro, con efectos secundarios manejables: apnea (st bajo peso al inicio terapia), alteraciones electrolíticas, alcalosis metabólica, obstrucción vaciado gástrico..

Butts RJ, et al. Effect os prostaglandin duration outcomes in Transposition of the great arteries whit intact ventricular septum. *Congenit Heart Dis.* 2012; 7 (4): 387-391. n= 59.

Aykanat A, et al. Long-Term Prostaglandin E1 Infusion for Newborns whit Critical Heart Disease. *Pediatr Cardiol* (2016) 37:131-134 n=35.



Momento de la cirugía



- ① **DTGA con SI: elección Siwtch arterial en la 1ª- 2ª semana de vida.** Tras caída de las resistencias pulmonares, regresión del VI → Riesgo disfunción.

- ② **En el caso de cirugía tardía:**
 - Corrección anatómica de la TGA en un solo estadio.
 - Corrección anatómica de la TGA en dos estadios (plantear > 2m, valorar masa VI > 35g/m²):
 - . Banding pulmonar + fístula SP, 1-2 semanas reentrenamiento del VI. (alta morbilidad).

 - . Recanalización ductal y stent. Menos invasiva, aumentar flujo pulmonar de forma controlada y propocionar mayor presión y volumen al VI.

Sivakumar K, Francis E, Krishnan P, Shahani J. Ductual stenting retrains the left ventricle in transposition of great arteries whith intac ventricular septum. J thorac Cardiovas Surg 2006;132:1081-6

Momento de la cirugía. Prematuridad y bajo peso



- Determinar el tiempo de realización del Switch arterial continua siendo un **reto por el riesgo** quirúrgico, hemorragia IV y morbilidad asociada a Rashking y PGE1. Mortalidad 15-20%, post SA en prematuros.
- En estudios en grupos heterogéneos de de CC, no relación lineal riesgo/peso, con punto de inflexión sobre los 2 kg.
- El impacto de la CEC y la cirugía cardíaca congénita en el cerebro y en los resultados del desarrollo neurológico prematuros, sin embargo, no está claro .
- **Manejo variable:** reparación temprana definitiva independiente de la edad gestacional (mejora fisiología cardíaca) y el peso **Vs** esperar a cierto peso/edad.

Opciones terapeuticas en la DTGA en prematuros: caso clínico.

