

Manejo clínico de las Cardiopatías Congénitas severas del Recién Nacido



Dra Cecilia Rabasa



MAGNITUD DEL PROBLEMA

- ❑ Prevalencia CC 0,8-1 % RNV
- ❑ Nacen en Argentina 6000 niños con CC
- ❑ El 70 % CC requiere cirugía durante el primer año de vida
- ❑ 25 % necesita cirugía en el periodo neonatal
- ❑ Fallecen 800 niños en el primer año de vida
- ❑ De los cuales 400 son RN
- ❑ Tercera causa de fallecimiento periodo neonatal
- ❑ Existe una muy buena relación costo-beneficio
- ❑ Prevención: Acido Fólico

Bronberg y col Arch Argent Pediatr 2009

Magliola y col Arch Argent Pediatr 2009

Sospecha CC

- ❑ Historia fliar : Recurrencia 3 % CC aislada
- ❑ Factores maternos: Diabetes, alcohol, farmacos, infecciones (CMV, rubéola, etc), alteraciones tejido conectivo
- ❑ Factores fetales: Síndromes específicos (Down), Turner, hidrops, RCI, arritmias

80 % ocurren sin factor de riesgo

Valoración de las 4 cámaras, salida grandes vasos y ritmo cardíaco a las 16 -20 s

Dg 50 % CC complejas

Presentación clínica

El momento y tipo de presentación depende del severidad defecto anatómico y los cambios fisiopatológicas postnatales:

Cierre DAP

↓ RVP

Primeras horas : SCIH

IT – IP graves

1° Semana : TGV _ ATRVO _ EA _ EP

RN con sospecha de cardiopatía??

Examen clínico

- RCI, alto peso
- Inspección (color, **cianosis**, actitud, esfuerzo respiratorio, alimentación, sudoración)
- Auscultación Cardíaca: **hay Rn con soplos sin CC y CC sin soplos** , 2er ruido, galope, intensidad
- Auscultación Pulmonar: rales, sibilancias
- Palpación : temperatura distal y central, perfusión, **pulsos**
- Presión arterial en 4 miembros : **> 10 mmHg PS entre miembro superior e inferior sugiere Co Ao**
- Saturación pre y post ductal

Cianosis diferencial → mayor preductal -menor post
(HPP-RN, Obstrucción TSVI)

RN con sospecha de cardiopatía??

- Test Hiperoxia

Medición basal de EAB preductal en arteria radial derecha con FiO₂ 21 % y luego repetir 100% de FiO₂

Normal → 70 mmHg (95%) > 300 mmHg (100 %)

Enf Pulmonar → 50 mmHg(85%) > 150 mmHg (100%)

Meta Hb → 70 mmHg (85%) > 200 mmHg (100%)

Enf Cardiaca Cianótica → < 40 mmHg < 50 mmHg(<85%)

-Rx de tórax y ECG

- Ecocardiografía bidimensional (2D) tecnología Doppler

-Interconsulta con cardiólogo pediatra

¡ 25 % de CC se acompañan de otra malformación !

Buscar Dismorfias

Síndromes que se asocian frecuentemente a CC

S Down	Canal AV (50%)
Rubeola	Ductus
Turner	Coartación de Aorta (35%)
Di George	Tronco, Interrupción Ao
Trisomía 18	CIV múltiple (>95%)
Trisomía 13	CIV (> 80%)
VATER	CIV (50%)
Charge	Fallot, Tronco arterioso (50-70%)

Ecografía cerebral – renal _ Estudio genético

RN Cianótico

1. Certifique que esta Hipoxémico :Recuerde otras causas color azul Ej:polipolicitemia, vasoconstricción, metahemoglobinemia
3. Constata hipoxemia descarte :
Enf Pulmonar,obstrucción vía aérea, enf muscular ,hematológica,neurológica
3. Test hiperoxia sospecha CC- Ecocardiograma
4. Derivación: ARM, sedación , PGE1, inotrópicos

Estabilización inicial en UCIN

- Temperatura : Consecuencias hemodinámicas deletéreas
Bajo gasto > 2° T
- Accesos vasculares → tratamiento -laboratorio
- Monitorizar K-Ca iónico-EAB – ácido láctico -Hemoglobina
- Manejo hidroelectrolítico
- Hemoglobina



Accesos Vasculares

- Vena umbilical
- Arteria Umbilical
- Arteria periférica
- Percutanea
- Vía periférica



Monitorización Invasiva PVC –TA

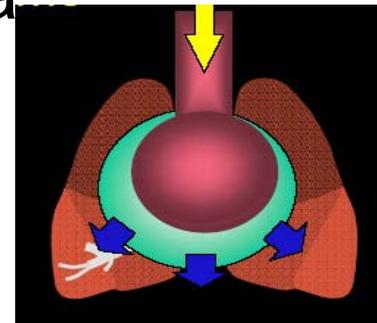
Estabilización en UCIN

- Tratamiento del dolor y sedación
- Infecciones
- Nutrición



Fisiología Pulmonar

- Pared pulmonar complaciente dependiente de diafragma
- Músculos respiratorios que se fatigan rápidamente con el aumento del trabajo respiratorio
- Volumen corriente (4-7 mL/kg) dependiente FR , requiere mayor gasto energía
- Capacidad residual funcional disminuida
- Reserva de Oxígeno disminuida



Mayor riesgo hipoxemia y atelectasias

Fisiología Respiratoria

- ∩ Inestabilidad alveolar
- ∩ Mayor Resistencia parénquima pulmonar
- ∩ Inmadurez del centro respiratorio
- ∩ Inestabilidad torácica

↓ CRF

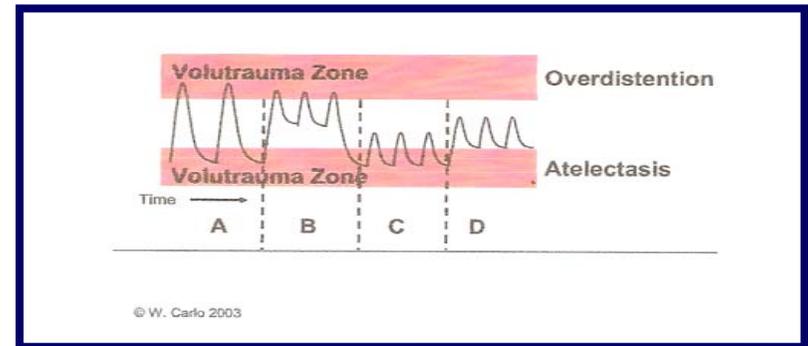


Manejo Respiratorio

- Presión positiva: ↓ esfuerzo respiratorio y edema pulmonar

- CPAP ↑ CRF hasta 5
- ARM

Volumen pulmonar óptimo



- Oxígeno: Manejo juicioso

Favorece cierre DAP

Disminuye RVP : mayor vasodilatador

Aumenta RVS

Mezclas hipoxicas QP/QS 1

Cuidado del ARM

Confort
Fijación del TET
Humedificación
Cambios de decubito
Kinesio
Sedación





Guía de manejo inicial del neonato con sospecha de cardiopatía congénita



PREPARACIÓN Y UTILIZACIÓN DE PROSTAGLANDINAS EN EL RECIÉN NACIDO CIANÓTICO

• Algoritmo de manejo del neonato cianótico

El recién nacido con cianosis central es un diagnóstico considerado como de EMERGENCIA, que requiere la implementación de tratamiento adecuado.

El presente algoritmo resume los pasos a seguir ante el hallazgo de un neonato cianótico. Ha sido adaptado para su aplicación en centros con y sin posibilidades de realizar ecocardiografía en el corto plazo.

El principal diagnóstico diferencial de las cardiopatías congénitas cianóticas es la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPP) cuya terapéutica es totalmente distinta.

Utilización de Prostaglandinas. Instructivo de uso de las Tablas de Dosis.

Se incluyen varias formas de preparar la medicación propuesta:

Tablas de dosis: En ambas tablas la forma de preparación es la misma. Se coloca 1 ml (500 mcg) en el volumen total de líquidos (DX 5%) elegido.

A - Resultado ml/hora (goteo): se elige la dosis (columnas) y el peso en kg (filas). Uniendo ambas coordenadas se obtiene como resultado los ml/hora de infusión en goteo de la preparación de Prostaglandinas.

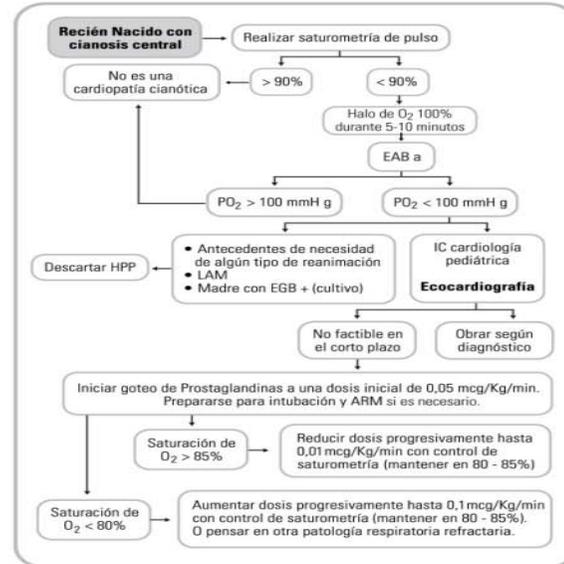
B - Resultado dosis en mcg/kg/min: se elige el goteo en ml/hora (columnas) y el peso en kg (filas). Uniendo ambas "coordenadas" se obtiene como resultado los mcg/kg/min de dosis con la preparación de Prostaglandinas confeccionada.

Cuidados especiales: Compatible con DX 5%. Diluir en 48 ml de volumen total y no menos de 24 ml (concentración 20 mcg/ml). Mantener refrigerada la ampolla (2-8°). Infundir preferentemente por catéter central.

A fin evitar el error por redondeo, téngase en cuenta que, para pacientes con peso menor a 2 kg, se deben realizar diluciones con mayor volumen total (72 o 96 ml).

Efectos adversos: Comunes: Apnea, fiebre, enrojecimiento, bradicardia. Menos comunes: Convulsiones, hipoglucemia, hipocalcemia, diarrea, necrosis ante extravasaciones.

Referencia NEOFAX 25 ed. Thomas E. Young MD et al.



• Tablas de determinación de dosis de Prostaglandinas según peso corporal, en neonatos

Tabla A = Goteo según peso y dosis

Prostaglandinas E1 Presentación amp. 1 ml = 500 Gamas (mcg) (0,5 mg)

Preparación: Prostaglandinas 1 ml
DX 5% 47 ml
Volumen total de la preparación 48 ml

Resultado en ml/hora	gamas/Kg/min												
	0,25	0,5	1	1,5	2	2,5	3	3,5	4	4,5	5	5,5	6
1	0,009	0,018	0,036	0,054	0,072	0,090	0,108	0,126	0,144	0,162	0,180	0,198	0,216
1,2	0,009	0,12	0,2	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,1	1,2
1,4	0,09	0,18	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,1	1,2	1,3
1,6	0,09	0,18	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,1	1,2	1,3
1,8	0,10	0,21	0,4	0,6	0,8	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4
2	0,12	0,23	0,5	0,8	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6
2,2	0,13	0,26	0,5	0,8	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6
2,4	0,14	0,28	0,6	0,9	1,1	1,3	1,5	1,7	1,9	2,1	2,3	2,5	2,7
2,6	0,15	0,30	0,6	0,9	1,1	1,3	1,5	1,7	1,9	2,1	2,3	2,5	2,7
2,8	0,16	0,32	0,6	0,9	1,1	1,3	1,5	1,7	1,9	2,1	2,3	2,5	2,7
3	0,17	0,35	0,7	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6
3,2	0,18	0,37	0,7	0,9	1,1	1,3	1,5	1,7	1,9	2,1	2,3	2,5	2,7
3,4	0,20	0,39	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6
3,6	0,21	0,41	0,9	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6
3,8	0,22	0,44	0,9	0,9	1,1	1,3	1,5	1,7	1,9	2,1	2,3	2,5	2,7
4	0,23	0,46	0,9	0,9	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6	2,8
4,2	0,24	0,48	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6	2,8
4,4	0,25	0,51	0,9	1,0	1,3	1,5	1,8	2,0	2,3	2,5	2,8	3,1	3,3
4,6	0,26	0,53	0,9	1,0	1,3	1,6	1,9	2,1	2,4	2,8	3,1	3,3	3,5
4,8	0,27	0,55	0,9	1,1	1,4	1,7	2,0	2,3	2,6	2,9	3,2	3,5	3,7
5	0,29	0,56	0,9	1,2	1,4	1,7	2,0	2,3	2,6	2,9	3,2	3,5	3,7
5,2	0,30	0,58	0,9	1,2	1,5	1,8	2,1	2,4	2,7	3,0	3,3	3,5	3,7
5,4	0,31	0,60	0,9	1,2	1,5	1,8	2,1	2,4	2,7	3,0	3,3	3,5	3,7
5,6	0,32	0,62	0,9	1,2	1,5	1,8	2,1	2,4	2,7	3,0	3,3	3,5	3,7
5,8	0,33	0,64	0,9	1,2	1,5	1,8	2,1	2,4	2,7	3,0	3,3	3,5	3,7
6	0,35	0,66	0,9	1,2	1,5	1,8	2,1	2,4	2,7	3,0	3,3	3,5	3,7

Tabla B = Dosis según peso y goteo

Prostaglandinas E1 Presentación amp. 1 ml = 500 Gamas (mcg) (0,5mg)

Preparación: Prostaglandinas 1 ml
DX 5% 47 ml
Volumen total de la preparación 48 ml

Resultado en gamas/Kg/min	ml/hora												
	0,25	0,5	1	1,5	2	2,5	3	3,5	4	4,5	5	5,5	6
1	0,009	0,018	0,036	0,054	0,072	0,090	0,108	0,126	0,144	0,162	0,180	0,198	0,216
1,2	0,009	0,022	0,045	0,068	0,090	0,113	0,136	0,159	0,182	0,205	0,228	0,251	0,274
1,4	0,011	0,022	0,045	0,068	0,090	0,113	0,136	0,159	0,182	0,205	0,228	0,251	0,274
1,6	0,012	0,024	0,048	0,072	0,096	0,120	0,144	0,168	0,192	0,216	0,240	0,264	0,288
1,8	0,013	0,027	0,054	0,081	0,108	0,144	0,180	0,216	0,252	0,288	0,324	0,360	0,396
2	0,014	0,029	0,058	0,087	0,116	0,145	0,174	0,203	0,232	0,261	0,290	0,319	0,347
2,2	0,015	0,031	0,062	0,093	0,124	0,155	0,186	0,217	0,248	0,279	0,310	0,341	0,372
2,4	0,016	0,033	0,067	0,100	0,134	0,167	0,200	0,233	0,266	0,299	0,332	0,365	0,398
2,6	0,017	0,035	0,070	0,105	0,140	0,175	0,210	0,245	0,280	0,315	0,350	0,385	0,420
2,8	0,018	0,037	0,074	0,111	0,148	0,185	0,222	0,259	0,296	0,333	0,370	0,407	0,444
3	0,019	0,039	0,078	0,117	0,156	0,195	0,234	0,273	0,312	0,351	0,390	0,429	0,468
3,2	0,020	0,041	0,082	0,123	0,164	0,205	0,246	0,287	0,328	0,369	0,410	0,451	0,492
3,4	0,021	0,043	0,086	0,129	0,172	0,215	0,258	0,301	0,344	0,387	0,430	0,473	0,516
3,6	0,022	0,045	0,090	0,135	0,180	0,225	0,270	0,315	0,360	0,405	0,450	0,495	0,540
3,8	0,023	0,047	0,094	0,141	0,188	0,235	0,282	0,329	0,376	0,423	0,470	0,517	0,564
4	0,024	0,049	0,098	0,147	0,196	0,245	0,294	0,343	0,392	0,441	0,490	0,539	0,588
4,2	0,025	0,051	0,102	0,153	0,204	0,255	0,306	0,357	0,408	0,459	0,510	0,561	0,612
4,4	0,026	0,053	0,106	0,159	0,212	0,265	0,318	0,371	0,424	0,477	0,530	0,583	0,636
4,6	0,027	0,055	0,110	0,165	0,219	0,273	0,327	0,381	0,435	0,489	0,543	0,597	0,651
4,8	0,028	0,057	0,114	0,171	0,228	0,285	0,342	0,399	0,456	0,513	0,570	0,627	0,684
5	0,029	0,059	0,118	0,177	0,236	0,295	0,354	0,413	0,472	0,531	0,590	0,649	0,708
5,2	0,030	0,061	0,122	0,183	0,244	0,305	0,366	0,427	0,488	0,549	0,610	0,671	0,732
5,4	0,031	0,063	0,126	0,189	0,252	0,315	0,378	0,441	0,504	0,567	0,630	0,693	0,756
5,6	0,032	0,065	0,130	0,195	0,259	0,323	0,387	0,451	0,515	0,579	0,643	0,707	0,771
5,8	0,033	0,067	0,134	0,201	0,266	0,331	0,396	0,461	0,526	0,591	0,656	0,721	0,786
6	0,035	0,070	0,140	0,210	0,280	0,350	0,420	0,490	0,560	0,630	0,700	0,770	0,840

Estrategias de Estabilización: PG E1

Conocer las indicaciones salva vidas

Todas UCIN deberían contar con PGE1

- *Apertura del Ductus*

- _ Flujo de sangre a la circulación pulmonar

- _ Flujo de sangre a la circulación sistémica

- _ Mezcla de sangre en dos circuitos

Prostaglandinas E 1

- Dosis inicio: 0,025 a 0,1 hasta 0,2 microgramos /kg/min
- Infusión endovenosa continua por vía central o catéter arterial umbilical, mantener refrigerada la ampolla, incompatibilidad lipidos , estabilidad solución diluida 24 hs
- Respuesta mejoría saturación o perfusión dentro 30 min
- Disminuir a dosis para evitar efectos indeseables: fiebre 14%, apneas 12%, vasodilatación, bradicardia, diarrea
- Hipoventilación – apnea: 42 % en menores 2 kg
- La decisión de intubación debería ser anticipada y analizada
- Fracaso: Dg incorrecto CC, DAP no respondedor , No shunt
- Empeora: ATRVO

Alprotadil / PGE1

Preparación/ 1ml = 500 µg

PGE10.5 ml (250 microgramos)
 Dext 5 %..... 48 ml
 Duración preparada 24 hs

PESO	1 ml/h	1.5ml/h	2 ml/h	2.5ml/h	3 ml/h	3.5ml/h	4 ml/h	4.5ml/h	5 ml/h
2.0 kg	0, 043	0, 065	0, 086	0, 108	0, 130	0, 151	0, 173	0, 195	0, 217
2.2 kg	0, 039	0, 059	0, 078	0, 098	0, 118	0, 137	0, 157	0, 177	0, 197
2.4 kg	0, 036	0, 054	0, 072	0, 090	0, 108	0, 126	0, 144	0, 162	0, 180
2.6 kg	0, 033	0, 050	0, 066	0, 083	0, 100	0, 116	0, 133	0, 150	0, 166
2.8 kg	0, 031	0, 046	0, 061	0, 077	0, 092	0, 108	0, 124	0, 139	0, 155
3.0 kg	0, 028	0, 043	0, 057	0, 072	0, 086	0, 101	0, 115	0, 130	0, 145
3.2 kg	0, 027	0, 040	0, 054	0, 067	0, 081	0, 094	0, 108	0, 121	0, 135
3.4 kg	0, 025	0, 038	0, 050	0, 063	0, 076	0, 089	0, 102	0, 114	0, 127
3.6 kg	0, 024	0, 036	0, 048	0, 060	0, 072	0, 084	0, 096	0, 108	0, 120
3.8 kg	0, 022	0, 034	0, 045	0, 056	0, 068	0, 079	0, 090	0, 102	0, 114
4.0 kg	0, 021	0, 032	0, 043	0, 054	0, 065	0, 075	0, 086	0, 097	0, 108
4.2 kg	0, 020	0, 030	0, 041	0, 051	0, 061	0, 072	0, 082	0, 092	0, 103

Acceso venoso seguro_ Arteria umbilical- Incompatibilidad lipidos

Corazón Neonatal: Consideraciones fisiopatológicas

- 50 % menos de fibras y sarcómeros
- Menor fuerza de contracción del miocardio
- Sistema nervioso inmaduro
- Menor reserva diastólica y compliance ventricular
- Gasto dependiente FC y frecuencias altas
- Interdependencia ventricular
- Liberación de calcio marcadamente disminuida

*Pocos estudios aleatorizados y controlados sobre inotrópicos
Seleccionar en base propiedades farmacológicas y a la alteración hemodinámica a corregir*

Indicarla con el objetivo de lograr un efecto



Titular

*Respuesta variable en cada Rn
Emplear goteos separados*

DOPAMINA

- ❑ Catecolamina endógena- Actúa sobre receptores: dopaminérgicos D1, α y β
- ❑ Efectos varían según la dosis (2 a 20 μ g/k/min)
 - Dosis bajas(0,5-3 μ g/k/min) Aumenta perfusión renal, mesentérica y coronaria
 - Dosis intermedias (3-10 μ g/k/min) Efecto inotrópicos
 - Dosis altas(10-20 μ g/k/min) Producen vasoconstricción

↑ Presión arterial

- ❑ Titulación individual(25% convertida adrenalina), vía venosa central con bomba de infusión diluida con dextrosa, contraindicada en catéter arterial umbilical
- ❑ Uso: Aumentar TA , gasto cardiaco, perfusión periférica
- ❑ Asociar con dobutamina para mejorar disfunción miocárdica
- ❑ Efecto diurético es debido inhibición de la prolactina y aumento excreción renina, aumentando excreción Na ,P y agua libre en RN Pt – T
- ❑ EI: Extravasación , taquicardia, arritmias
- ❑ Infusión prolongada : disminución de respuesta receptores y taquifilaxia

- ❑ Disminuye la T4, TSH & Prolactina reversibles con la suspensión

DOBUTAMINA

- Catecolamina sintética (1971) creada para tratar severa falla cardíaca
- Inotrópico potente, vasodilatador y cronotrópico positivo
Inotrópico efectivo Dosis: 2 a 20 $\mu\text{g}/\text{k}/\text{min}$
 \uparrow volumen minuto \rightarrow \uparrow volumen sistólico
 \downarrow resistencia vascular periférica Aumenta GC 25 %
- Produce hipotensión si existe hipovolemia
- ***Droga de elección en la disfunción miocárdica del RN, bajo gasto post-q CC***
- No acción renal ni mesentérica
- Balance entre la entrega de O_2 y el consumo de O_2 del miocárdio
- Se puede administrar por vía periférica
- Contraindicado en estenosis subaórtica hipertrófica

Milrinoma / Amrinona

- Inhibidores de la III fosfodiesterasas
- \uparrow AMPc (x inhibición de su metabolización), \uparrow Ca^+ intracel. y \uparrow recaptación de Ca^+ después de la sístole del miocárdio
- Efecto : \uparrow Volumen minuto x \uparrow contractilidad y \downarrow postcarga
Mejora la relajación miocárdica (lusitropismo)
 \downarrow RVS (da hipotensión si hipovolemia) \downarrow RVP
- Evita la down-regulation o depleción endógena de catecol.
- Dosis: 0.25-0.5 $\mu\text{g}/\text{k}/\text{min}$ c/s carga de 25-50 $\mu\text{g}/\text{k}$ 1- 3 hs
- Eliminación renal, vida media variable
- **Indicada : Bajo gasto asociado mala función diastólica y aumento poscarga. Mínimo efecto FC y consumo O2**
- **Uso SGB post-cirugía, miocardiopatías, ICC refractarias**
- Contraindicada: Enfermedad valvular Aórtica
- EI : trombocitopenia Incompatibilidad fursemeda EV

ADRENALINA

Inotrópico más potente

Actúa directamente sobre los receptores adrenérgicos

Dosis: Inicio 0.05 $\mu\text{g}/\text{k}/\text{min}$ máximo 1 $\mu\text{g}/\text{k}/\text{min}$

Vía central y bomba de infusión a jeringa cambiar cada 8 hs

Incompatible con bicarbonato y aminofilina

↑ FC ↑ Contractilidad miocárdica ↑ Velocidad de conducción

↑ Resistencia vascular sistémica (constricción arteriolar dosis dependiente)

↑ GC con dosis 0,2 $\mu\text{g}/\text{k}/\text{min}$ Tratar acidosis mejora eficacia

↑ Flujo sanguíneo a SNC, miocárdio, hígado, músculo

Uso: Severo shock cardiogénico e ICC refractaria

EI : hiperglucemia, ↑ lactico, acidosis metabólica, isquemia renal

Oxido Nítrico Inhalado (iNO)

- Vía L arginina → óxido nítrico sintetasa → GMPc
- Broncodilatación y mejoría ventilación /perfusión
- Inhibe la agregación y activación de plaquetas
- iNo no cambia presión sistémica y ↓ el cortocircuito intrapulmonar*
- Dosis 20 ppm luego 12-24 Hs disminuye progresivamente
- Uso RNT o > 34 semanas
- **TGV SVI con HP e hipoxia grave estabilizacion preq**
- EI: > 80 ppm ,metahemoglobinemia ,peroxinitrito



MUCHAS GRACIAS !!!

