

P-50**Manejo anestésico en cirugía de separación de siamesos onfalópagos**

N.M. Gogorza, T. Ventorutti, M. Gobbi, L.E. Moggi, A. Gilmour

Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutierrez, CABA, CABA, Argentina

Introducción: Se describirá la anestesia en gemelas unidas por el abdomen (onfalópagos).

Descripción del caso: Se derivan del Hospital Penna las gemelas pretérmino que llegaron al Hospital de niños Ricardo Gutierrez a los 10 días de vida para su evaluación.

SIAMESA I

Peso: 1,5 kg

Abdomen: Hígado con drenaje venoso supra hepático y gran vaso arterial que comunica ambas aortas. Con flujo de la siamesa I a la II

Sistema genitourinario: S/P

Sistema Cardiovascular: Signos de sobrecarga. FC:160 l/min

SIAMESA II

Peso: 0,700 kg

Abdomen: Intestino no funcionante

Sistema Genitourinario: no presenta riñones ni vejiga

Sistema Cardiovascular: Hipoplásico, insuficiente. FC:160 l/min

Conducta Anestésica:

Ingresan IOT, catéter percutáneo y vía periférica.

Monitorizan ambas con SpO₂, FC, FR, ECG y T°.

Se colocaron sobre una manta térmica y se reguló la temperatura del quirófano y así evitar la hipotermia.

Se administró Vecuronio 5 mcg y Fentanilo 5 mcg.

Siamesa I: Se decide intercambiar el tubo por un 3 sin balón con intercambiador de tubo neonatal.

Se colocan 2 vías periféricas n° 22 y TAM radial en MSD. Se coloca vía central por disección en vena yugular izquierda.

Mantenimiento: Sevofluorane 1% + Fentanilo 5 mcg por hora + Vecuronio

La siamesa I mantuvo inestabilidad hemodinámica por pérdidas severas de sangre, con necesidad de transfusiones. Al clampar el gran vaso arterial la siamesa 2 fallece. Al separar intestino y el hígado, hay repercusiones hemodinámicas graves por lo que se requieren vasoactivos.

Comentarios y discusión: ¿Es éticamente correcto someter a las gemelas a una cirugía de separación que acelere el deceso de una al mismo tiempo que le ofrece a la otra la posibilidad de sobrevivir?

El Comité de Bioética dictaminó que debería realizarse la cirugía para salvar a la única niña con posibilidad de vida ya que la otra carecía de órganos vitales.

Por cada 50,000 a 60,000 nacimientos se da un caso de gemelos siameses. La mayoría nacen muertos. Aproximadamente el 75% de los gemelos siameses están unidos al menos parcialmente por el tórax y comparten órganos. Si tienen órganos separados, las probabilidades de tratamiento quirúrgico y supervivencia son mayores que si comparten los mismos órganos. Algunos autores, sugieren practicar la separación precozmente, aunque con resultados variables.

La infrecuencia y la variabilidad entre los gemelos, determinan que su separación constituya uno de los mayores desafíos médico-quirúrgicos, ya que existen pocos casos comparables entre sí y además escasos profesionales con experiencia acumulada en el tema.

Palabras clave: Siameses onfalopagios

<https://doi.org/10.1016/j.raa.2017.11.051>

P-51**A propósito de un caso: Anestesia pediátrica en Síndrome de Steinert**

H. Rocha, J. Orozco, M. Villarroel

Hospital Buenos Aires

Introducción: La distrofia miotónica tipo 1 es una canalopatía (cl-) que causa inestabilidad eléctrica de la membrana muscular y automantenimiento de la depolarización. Carácter autosómico dominante, con fenómeno de anteposición genética y transmisión preferentemente materna. La afección neonatal tiene distribución mundial con incidencia de 1/100.000 recién nacidos vivos y mortalidad elevada cercana al 50%. El conocimiento del manejo anestésico y la interacción con ciertos agentes anestésicos evita un incremento de la morbilidad intra y postoperatoria.

Descripción: Lactante masculino de 4 meses con un peso de 4 kg (ASA III) ingresa para cirugía programada de hernia inguinal bilateral. Antecedentes personales: al nacer en ARM por insuficiencia ventilatoria. Hipotonía generalizada. Fascie miopática. Pie bot bilateral. Alergia proteína leche de vaca. Alimentación por SNG por disfagia. Reflujo gastroesofágico. CIV. Opacidad bilateral de cristalino. Sin cirugías previas. Madre con idéntica miotonía con primera gesta de igual diagnóstico y antecedente de feto muerto a las 35 semanas. Genética: repetición del triplete CTG en el gen DMPK con 1500 repeticiones. Fuerza muscular 3/5 en 4 miembros. Signo de la bufanda. Reflejos 2/4. Hipotonía axial y de miembros. Fascie miopática.

Comentario y discusión: Valoración intraoperatoria: Factores físicos que precipitan crisis miotónica: frío, temblor, cloruro de potasio y ayuno patológico. Monitorizar temperatura corporal, acondicionar temperatura del quirófano y fluidos. El dantroleno, procainamida, quinina y fenitoína son útiles para el control de la crisis miotónica. La infiltración del músculo con anestésico local provoca su relajación

Valoración postoperatoria: Ingreso a UTI durante 24hs. Mayor riesgo de aspiración. Recomendable ventilación mecánica no invasiva.

Discusión: Las complicaciones se incrementan por el estrés quirúrgico y anestésico. Valoración preoperatoria: Manifestaciones extramusculares y funcionalidad ventilatoria y espirométrica. Presencia de cardiopatías y debilidad de los músculos faríngeos obliga a profilaxis de broncoaspiración y ayuno estricto durante el perioperatorio. Los relajantes musculares depolarizantes -succinilcolina- tienen efecto dual: 1º normal bloqueo neuromuscular. 2º Contracción generalizada (rigidez de músculos mandibulares, torácicos y abdominales con arqueamiento cervical y lumbar). Hiperpotasemia, crisis miotónica e hipertermia maligna. Los relajantes musculares no depolarizantes no