Kasuistika | Case report

Úloha prostaglandinu u aortální koarktace a uzavřené tepenné dučeje – léčba i mimo znovutevření tepenné dučeje

(Prostaglandin in aortic coarctation and closed arterial duct–treatment beyond ductal re-opening)

Ajay R. Desai^a, Shreesha Maiya^a, David Inwald^b, Zdenek Slavik^a

^a Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, Londýn, Spojené království

^b St. Mary's Hospital, Imperial College Healthcare NHS Trust, Londýn, Spojené království

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 3. 1. 2013

Přepřeván: 3. 4. 2013

Přijat: 10. 4. 2013

Dostupný online: 18. 4. 2013

Klíčová slova:

Aortální koarktace

Novorozenec

Prostaglandiny

SOUHRN

Dvoutýdenní dívka byla přeložena na dětskou JIP po kardiopulmonální resuscitaci v místní nemocnici. Echokardiogram ukázal závažnou aortální koarktaci a uzavřenou tepennou dučeje. Byla zahájena léčba infuzí prostaglandinu E1 v dávce 10 ng/kg/min, která byla zvýšena na 50 ng/kg/min, protože tepenná dučeje zůstávala uzavřená. Pacientka byla odeslána do dětského kardiologického centra k další léčbě. Echokardiogram zde potvrdil juxtaduktální koarktaci aorty s nižším vrcholovým systolickým gradientem bez diastolického pokračování toku krve při jeho dopplerovském posouzení a přítomnost velmi malé tepenné dučeje s bidirekčním zkratem. Hodnoty sérového laktátu klesly postupně pod 1 mmol/l z původní hodnoty 11 mmol/l v místní nemocnici. Užití vysoké dávky prostaglandinu E je vhodné u kriticky nemocných novorozenců s aortální koarktací a uzavřenou tepennou dučejí neodpovídající na běžné dávky. V této indikaci je příznivý účinek vysokých dávek prostaglandinu E přítomen i bez znovutevření tepenné dučeje.

© 2013, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

A 2-week-old girl was transferred to PICU following cardiopulmonary resuscitation locally. Echocardiogram showed severe aortic coarctation and closed ductus arteriosus. She was commenced on infusion of prostaglandin E1 at 10 ng/kg/min increased to 50 ng/kg/min as the ductus arteriosus remained closed. She was referred to cardiac centre for further management. Echocardiogram confirmed juxta-ductal aortic coarctation with reduced peak systolic gradient, no diastolic blood flow continuation on Doppler assessment of blood flow in descending aorta, and a very small ductus arteriosus with bidirectional shunt. Serum lactate gradually reduced to less than 1 mmol/L from 11 mmol/L recorded before transfer. The use of high dose prostaglandin E is warranted in critically ill neonates with aortic coarctation and closed arterial duct unresponsive to conventional doses. Beneficial effect of high doses of prostaglandin E goes in this indication beyond primary arterial ductal reopening.

Keywords:

Aortic coarctation

Neonate

Prostaglandins

Adresa: Doc. Dr. Zdenek Slavik, DM, FRCPCH, Royal Brompton Hospital, Sydney Street, SW3 6NP Londýn, Spojené království, e-mail: Zdenek.Slavik@rbht.nhs.uk

DOI: 10.1016/j.crvasa.2013.04.004

Úvod

Kardiovaskulární malformace stále zůstávají nejčastějším typem vrozených malformací a přispívají 6–10 % ke kojencké úmrtnosti [1]. Při současném trendu k časnému propuštění novorozence z porodnice je snadné přehlédnout diagnózu kardiovaskulárních malformací se systémovou nebo plicní cirkulací závislou na otevřené tepenné dučejí. Z tohoto důvodu je důležité, aby si byl zdravotnický personál léčící takto nemocné novorozence a kojence vědom tohoto rizika a byl vyškolen v jejich léčbě. Standardní postup při léčbě kriticky nemocného novorozence s podezřením na vrozenou srdeční vadu zahrnuje podání tekutin, umělou plicní ventilaci, podání antibiotik k léčbě potenciální sepsy, inotropní podporu, pokud je nutná, a infuzní podávání prostaglandinu E s cílem udržet průchodnost tepenné dučejí až do doby, kdy je možné potvrdit diagnózu vady. Nicméně dnes není neobvyklé pro neonatology nebo dětské intenzivisty zajímavější se o dětskou kardiologii určit diagnózu vrozené srdeční vady se systémovou nebo plicní cirkulací závislou na otevřené tepenné dučejí [2]. Echokardiografický náález uzavřené tepenné dučejí a podezření na aortální koarktaci u kriticky nemocného novorozence před překladem na specializované pracoviště může ovlivnit rozhodnutí místního nebo překladového týmu o přerušení nebo nezvyšování dávek infuze prostaglandinu E.

Kasuistika

Popisujeme případ dvoutýdenního novorozence s kritickou aortální koarktací a uzavřenou tepennou dučejí, který zareagoval příznivě na vysoké dávky prostaglandinu E s minimálním znovuotevřením tepenné dučejí.

Pacientka byla patnáctidenní dívka přeložená do naší nemocnice z místní dětské jednotky intenzivní péče. Narodila se v termínu bez rizikových faktorů pro sepsi a se skóre podle Apgarové 9 a 10 v 1. a 5. minutě. Matka

byla prvorodička a prenatální ultrazvuková vyšetření byla uzavírána jako normální. Pacientka byla propuštěna z porodnice ve věku jednoho dne při normálních klinických nálezech před propuštěním. Doma prospívala při normálním příjmu potravy. Ve 14. dnu života byla přijata do okresní nemocnice s anamnézou křiku a bledosti kolem rtů. Její klinické vyšetření bylo bez nápadných odchylek kromě chladných končetin a opožděného kapilárního prokrvení. Nebyl přítomen srdeční šelest. Na dětském příjmovém oddělení se rozvinula cyanóza, apnoe a bradykardie. Byly zahájeny podpůrná ventilace maskou a vakem a komprese hrudníku s následnou intubací dýchacích cest a překladem na místní dětskou jednotku intenzivní péče.

Na jednotce intenzivní péče byly při primárním vyšetření odhaleny oslabené pulsy na levé radiální a femorálních arteriích. Byla zahájena léčba širokospektrými antibiotiky pro potenciální sepsi. Echokardiogram prokázal závažnou juxtaaduktální kórtkaci aorty s vrcholovým systolickým dopplerovským gradientem 36 mm Hg a diastolickým pokračováním krevního toku. Tepenná dučej nebyla průchodná. Byl také diagnostikován malý perimembranózní defekt komorového septa a středně zhoršená systolická funkce levé komory. Byla započata léčba intravenózní infuzí prostaglandinu E v dávce 10 ng/kg/min a tato dávka byla zvýšena na 50 ng/kg/min s ohledem na echokardiografický náález stále uzavřené tepenné dučejí. Byla kontaktována naše nemocnice a dětský překladový tým převzal pacientku bez komplikací.

Pacientka byla při přijetí zpočátku klinicky ve stabilním stavu. Systolický krevní tlak byl na pravé horní končetině 70 mm Hg a na levé dolní končetině 53 mm Hg. Femorální pulsy byly oslabené. Pacientka měla normální úder srdečního hrotu a první srdeční ozvu se zesílenou plicní komponentou druhé srdeční ozvy. Opakovaný echokardiogram ukázal otevřené foramen ovale s levoprávním zkratem, perimembranózní defekt komorového septa, aortální chlopeň bez stenózy nebo regurgitace, mírně zhoršenou systolickou funkci levé komory, levostranný aortální ob-

Obr. 1 – (A) (Před léčbou PGE1): Ukázka místa koarktace a uzavřené tepenné dučejí. Viz turbulenci v místě koarktace. (B) (Před léčbou PGE1): Záznam kontinuální dopplerovské vlny ukazující vrcholovou systolickou rychlost v místě koarktace 3 m/s (odpovídající tlakový gradient 36 mm Hg) se zřetelným pokračováním diastolického krevního toku.

Obr. 2 – (A) (Po léčbě PGE1): Záznam kontinuální dopplerovské vlny ukazující snížení vrcholové systolické rychlosti a gradientu v místě koarktace (jen nad 2 m/s odpovídající tlakové změně 18 mm Hg) bez pokračování toku v diastole. (B) (Po léčbě PGE1): Ukázka rozšíření místa koarktace a malé tepenné dučeje. Viz sníženou turbulenci v místě koarktace ve srovnání s původním echokardiografickým nálezem (1A).

loub s dobře definovanou aortální koarktací a velmi malou otevřenou tepennou dučej s bidirekčním zkratem. Bylo pozoruhodné, že dopplerovské vyšetření napovídalo vrcholovému systolickému gradientu přes koarktaci 18 mm Hg bez zřetelného diastolického pokračování v krevním toku. Po několika hodinách klesly hodnoty sérového laktátu pod 1 mmol/l (nejvyšší hodnota před překladem 11 mmol/l). Pacientka prodělala operační léčbu den po přijetí (16 dní věku) s dobrým výsledkem. Pooperační období bylo bez komplikací. Pacientka se dobře zotavila a byla propuštěna domů.

Diskuse

Přes nedávné pokroky v prenatalním a postnatálním screeningu je diagnóza kritické aortální koarktace často stanovena opožděně a až v době, kdy se u pacienta objeví příznaky srdečního selhání obvykle ve 2. nebo 3. týdnu života [1]. Počáteční léčba novorozence s kritickou aortální koarktací zahrnuje léčbu diuretiky nebo resuscitaci pomocí intravenózních tekutin s inotropní léčbou nebo bez ní a s infuzí prostaglandinu E k udržení průchodnosti tepenné dučeje.

Předpokládá se, že se aortální koarktace vyvine z tkáňové tepenné dučeje zasahující do lumen aorty a z hypoplazie aortálního oblouku následkem opožděného vývoje pro snížení antegrádního toku krve před narozením [3]. Ve většině případů může tkáň dučeje více či méně úplně obkroužit přilehlé aortální lumen. V histopatologické studii zahrnující 45 případů dobře definované aortální koarktace tvořila tkáň dučeje vnitřní část aortálního vlnutí po více než polovině jeho celkového obvodu [4]. Z tohoto důvodu bude strikce tepenné dučeje po narození doprovázena další obstrukcí aortálního lumen (koarktací).

Prostaglandin E1 je potentní dilatátor tkáňové tepenné dučeje, a proto je užitečný v časně léčbě aortální koarktace. Jeho příznivý účinek může být připisován otevření tepenné dučeje umožňující pravolevý zkrat a zlepšení sy-

stémového krevního průtoku v dolní části těla. Navíc může relaxace tkáňové dučeje v aortální stěně rozšířit průměr oblasti koarktace aorty bez nezbytného znovuotevření samotné tepenné dučeje.

Obvyklá doporučená úvodní dávka prostaglandinu E1 v intravenózní infuzi se pohybuje mezi 5–10 ng/kg/min, aby se zamezilo náhlé apnoe a systémové hypotenzi. U naší pacientky ukázal echokardiogram před překladem na naše pracoviště, že byla tepenná dučej uzavřena v přítomnosti aortální koarktace. Echokardiografické nálezy byly beze změny po dobu infuze prostaglandinu E1 v dávce 10 ng/kg/min. Tato dávka byla zvýšena na 20 a potom na 50 ng/kg/min. Echokardiogram provedený následně na našem pracovišti ukázal velmi malou otevřenou tepennou dučej s bidirekčním zkratem, který nebyl sám o sobě dostatečný pro zajištění prográdního toku do descendentní aorty. Stojí za zmínku, že se vrcholový systolický gradient odvozený od systolické rychlosti snížil z 36 mm Hg před překladem na 18 mm Hg a nebylo pozorováno pokračování toku krve v diastole při dopplerovském vyšetření descendentní aorty. Došlo současně ke zlepšení systémové perfuze doložené významným snížením hodnot sérového laktátu (obr. 1 a 2).

Naše kasuistika následuje po podobném publikovaném případě [5]. V souladu s ostatními autory věříme, že použití vysokých dávek prostaglandinu E je vhodné u kriticky nemocných novorozenců a mladých kojenců s aortální koarktací a tepennou dučejí neodpovídající na konvenční dávky. Příznivým účinkem těchto vyšších dávek zřetelně je primární znovuotevření tepenné dučeje. Relaxace tkáňové tepenné dučeje ve stěně aorty dále přispěje ke zlepšení aortální průchodnosti. Podle našeho názoru tento účinek vyváží malé riziko většinou přechodné apnoe a případnou potřebu umělé plicní ventilace.

S příchodem novorozeneckých a dětských akutních transportních týmů a postupujícím tréninkem neonatologů, pediatriů a transportních lékařů v echokardiografii je pravděpodobné, že bude diagnóza aortální koarktace stanovena častěji před překladem do dětských kardiolo-

gických center. Absence echokardiografického znovuotevření tepenné dučeje při léčbě prostaglandinem E nesmí vést k přerušení podávání prostaglandinu. Mělo by být zvaženo zvýšení dávky prostaglandinu E při pečlivém sledování dechového úsilí a průchodnosti dýchacích cest. Tento důležitý krok v časně léčbě kriticky nemocných novorozenců a mladých kojenců s aortální koarktací provedený místním zdravotnickým i překladovým týmem je nezbytný pro zlepšení výsledků léčby této doposud potenciálně letální vrozené srdeční vady.

Literatura

- [1] A. de-Wahl Granelli, M. Wennergren, K. Sandberg, et al., Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct

dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39821 newborns, *Journal of Paediatrics* 155 (1) (2009) 147–148.

- [2] S. Moss, N.V. Subhedar, Echocardiography on the neonatal unit, *Archives of Disease in Childhood* 87 (2002) 171.
- [3] A.M. Rudolph, M.A. Heymann, U. Spitznas, Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta, *American Journal of Cardiology* 30 (1972) 514–525.
- [4] N.J. Elzenga, A.C. Gittenberger-de Groot, Localised coarctation of the aorta, an age dependent spectrum, *British Heart Journal* 49 (1983) 317–323.
- [5] L. Liberman, W.M. Gersony, P.A. Flynn, et al. Effectiveness of prostaglandin E1 in relieving obstruction in coarctation of the aorta without opening the ductus arteriosus, *Pediatric Cardiology* 25 (1) (2004) 49–52.

Z anglického originálu přeložil autor.