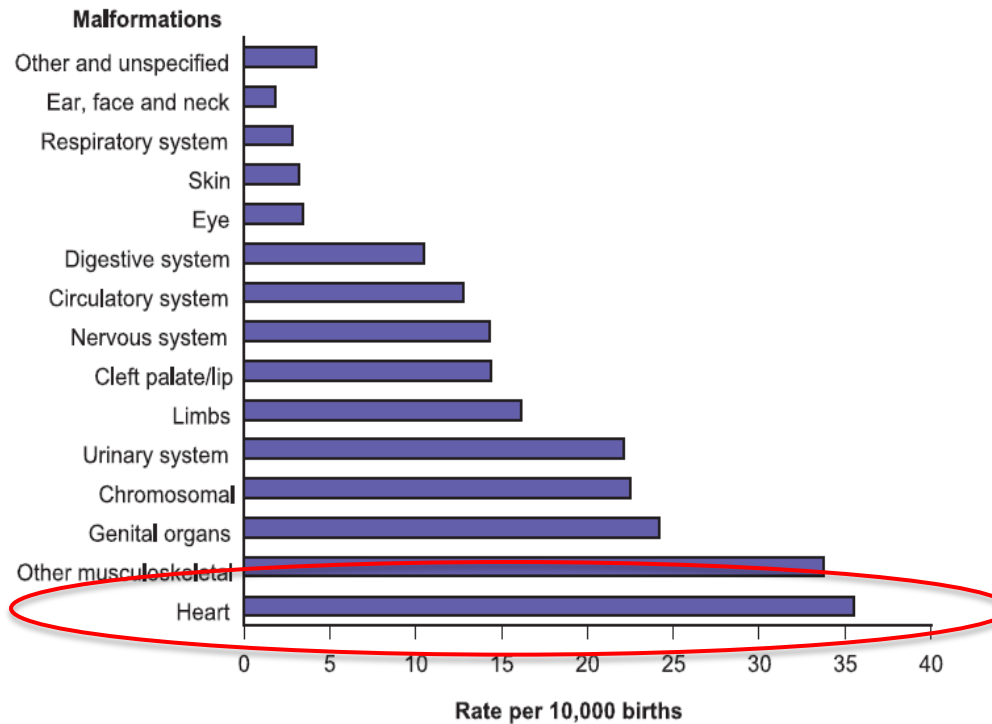


Novorodenec s podozrením na vrodenú srdcovú chybu

Zuzana Hrubšová
Detské kardiocentrum, NÚSCH a. s.,
Bratislava

Vrodené chyby srdca VCHS

Vrodené chyby srdca $\approx 20\%$ všetkých vrodených vývojových chýb



Source: AIHW NPSU: Hurst et al. 2001 [Table A9.1].

Figure 9.1: Congenital malformation rates in infants, 1997

VCHS

- v minulosti vysoká pred- a perioperačná mortalita
- súčasnosť 1-4% mortalita perioperačne
- morbidita
 - zlepšenie perioperačnej starostlivosti
 - predoperačné obdobie - prenatálna dg., screening, **transport**

Novorodenec so suspektnou VCHS

- odmietanie mlieka spôsobené vyšším respiračným úsilím
- cyanóza
- akútne kardiorespiračné zlyhanie
- +/- tachykardia, tachypnoe, hepatomegália
- šelest nemusí byť prítomný
- **kardiogénny šok** s neprítomnými femorálnymi pulzami alebo t'ážkou hypoxémiou

Diferenciálna diagnostika

Duktus dependentná systémová cirkulácia - cirkulačné zlyhanie

Koarktácia aorty

Interupcia aortálneho oblúka

Aortálna stenóza kritická

Syndróm hypoplázie ľavého srdca HLHS

Duktus dependentná pľúcna cirkulácia - cyanóza

Pľúcna atrézia

Pľúcna stenóza kritická

Trikuspidálna atrézia

Fallotova tetralógia

Duktus dependentná systémová a pľúcna cirkulácia

Transpozícia veľkých ciev

Totálny anomálny návrat pľúcnych žíl

Spoločný arteriálny trunkus

Ostatné potencionálne diagnózy

Perzistujúca pľúcna hypertenzia novorodenca

Primárna pľúcna patológia

Sepsa

Metabolické poruchy

Methemoglobinémia

Vyšetrenia

- sat.O₂ pulzným oxymetrom - pravá ruka a noha
- TK - všetky končatiny, minimálne pravá ruka a jedna dolná končatina
- kyslíkový test
- RTG - kardiomegália +/-, typický tvar, znížené/zvýšené plúcne prekrvenie až edém
- hepatomegália
- EKG
- ABR - pravá ruka a noha



Kyslíkový test

- 10 min 100% kyslík
- pretrvávajú nízke saturácie
- zvyšuje pravdepodobnosť VCHS, ale nevylučuje primárne pľúcne ochorenie

Kardiologické vyšetrenie

Echokardiografické vyš. - prospešné, nie však nevyhnutné !!!

Nedostupnosť kardiol. vyšetrenia pri podozrení na kritickú VCHS nie je dôvodom pre transport novorodenca na iné pracovisko!

Podozrenie na VCHS → **konzultácia DKC**
stabilizácia
preklad !!!

Cirkulácia

- 2x i.v. kanyla, zväžiť umbilikálny CVK
- hypotenzia - bolus izotonického roztoku 5-10 ml/kg, maximum 30ml/kg
- 10% Ca gluconicum
- inotropia dopamín - aj periféria ak nie je centrálny prístup, ak pretrváva hypotenzia pridať adrenalín
- prostín na otvorenie alebo udržanie DAP
0,01 - 0,04 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
- MAC \rightarrow korekcia NaHCO_3
- UVP, analgosedácia, relaxácia
- infúzia 10% glukózy



Cirkulácia - Inotropia

- Dopamín 5-20 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
 - 50ml striekačka
 - hmotnosť $\times 5 \times 3 = \text{mg}$ do 50ml 5% glukózy
 - rýchlosť 1ml/h t.j. $5\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
- Adrenalin 0,05-0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
 - 50ml striekačka
 - hmotnosť $\times 0,05 \times 3 = \text{mg}$ do 50ml 5% glukózy
 - rýchlosť 1ml/h t.j. $0,05\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$

Cirkulácia - Prostaglandin E1

- dávkovanie 0,01-0,04 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
 - vyššie dávky v šokovom stave - konzultácia DKC
- riedenie prostínu (Alprostanu)
 - 20 ml striekačka
 - hmotnosť $\times 0,01$ (dávka v 1ml) $\times 1,2 = \text{mg}$ do 20 ml 5% gluk
 - rýchlosť 1ml/h = 0,01 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
 - ampulka 0,2ml do 10ml t.j. 1ml=10mg
- nežiaduce účinky
 - apnoe - vyššie dávky, prematurita
 - hypotenzia
 - hypoglykémia
 - zvýšená teplota až horúčka

Ventilácia

indikácie UPV:

- zlá mechanika dýchania (dyspnoe)
- respiračné zlyhanie ($\uparrow p\text{CO}_2$)
- šokový stav/nízky srdcový výdaj (uzatvárajúci DAP)
- závažná cyanóza $\text{satO}_2 < 75\%$
- apnoe

Cieľ: znížiť požiadavky na dodávku kyslíka
normokapnia - mierna hyperkapnia
predísť hyperventilácii ($\downarrow \text{PVR} \Rightarrow \downarrow \text{syst. cirkulácie}$)

Na dukte závislé miešanie

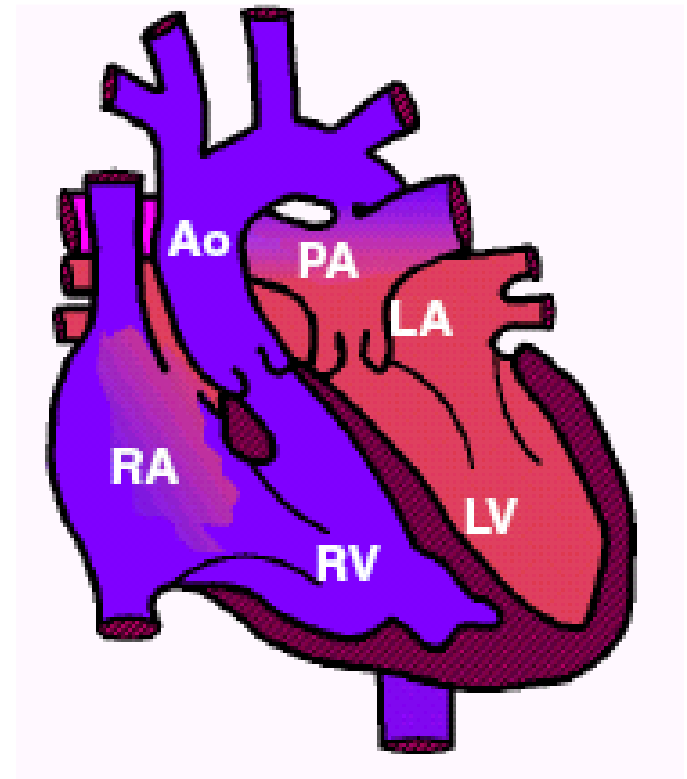
Transpozícia veľkých ciev

Oxygenácia závislá od dostatočného miešania na úrovni
FoA, PDA (+VSD)

Prezentácia: Cyanóza

Manažment:

- prostín
- **satO2 pravá ruka**
- *ventilácia - potrebná len ak*
 - výrazná desaturácia $\text{satO}_2 < 70-75\%$, MAC, kardiálne zlyhávanie
- rýchly transport
- DKC - balónová septostómia



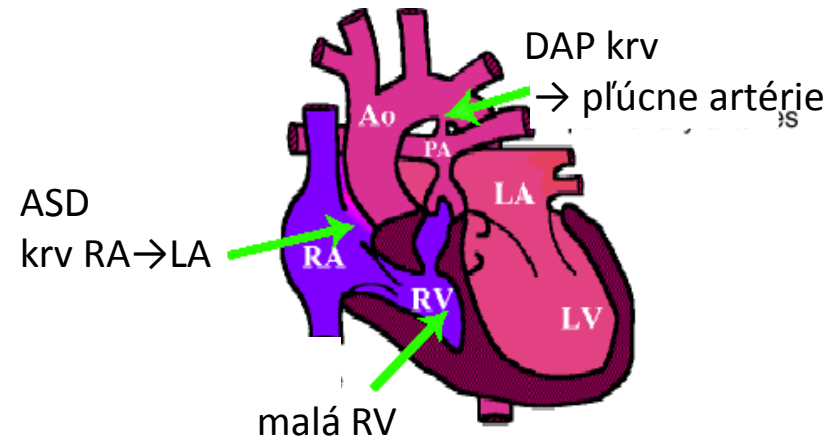
Duktus dependentná pľúcna cirkulácia

Pľúcna a trikuspidálna atrézia, pľúcna stenóza kritická

Prezentácia: cyanóza

Manažment:

- prostín
- väčšinou výrazné zlepšenie
- cieľ - satO₂ na pulz.oxymetri 70-85%
- ventilácia - **výnimočne**, MAC, kardiorespiračné zlyhanie
- FiO₂ 0,21-0,4



Duktus dependentná systémová cirkulácia

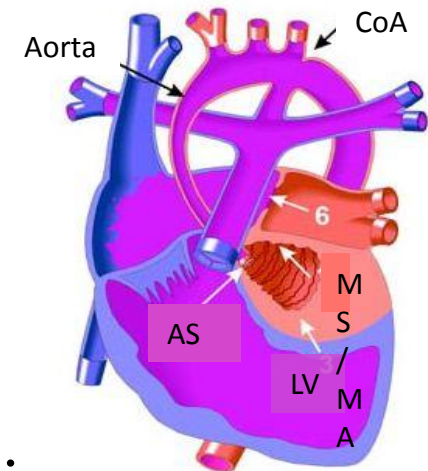
Koarktácia aorty, Interupcia aortálneho oblúka, HLHS, Aortálna stenóza

Prezentácia:

zlyhanie, MAC, oligúria, neprítomné femorálne pulzy

Manažment:

- **prostín - znovu otvorenie DAP**
- cieľ - rovnováha pľúcnej a systémovej (a koronárnej) pomocou manipulácie s PVR a SVR
- zlyhanie → intubácia a ventilácia, sedácia, relaxácia
- normovolémia
- inotropia - dopamín, adrenalín
- korekcia MAC



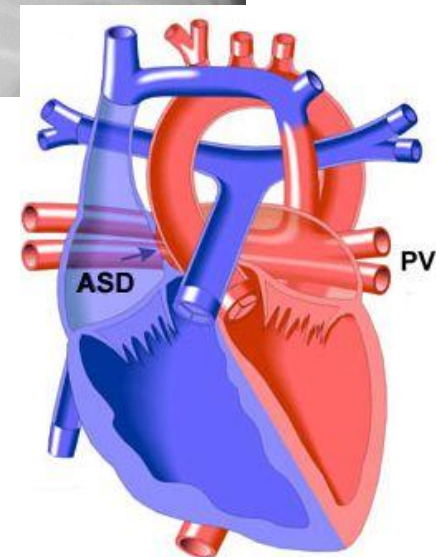
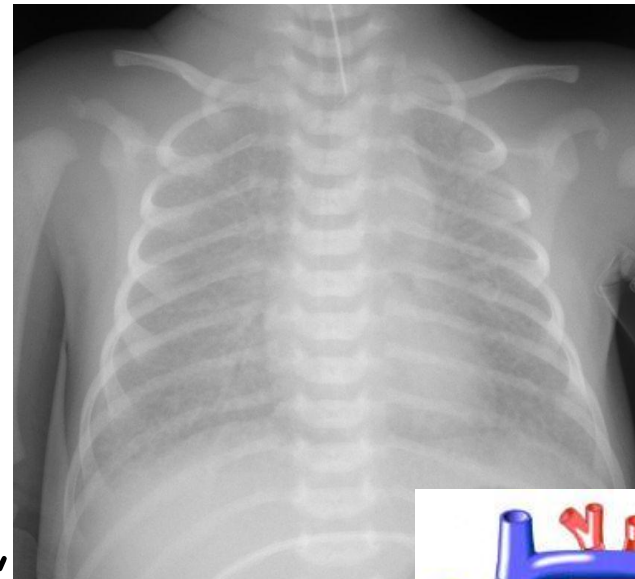
Totálny anomálny návrat pľúcnych vén s obštrukciou

Prezentácia:

zlyhanie, MAC, šokový stav,
výrazná cyanóza, pľúcny edém

Manažment:

- intubácia a ventilácia, sedácia, relaxácia
- inotropia - dopamín, adrenalín
- korekcia MAC
- **rýchly transport**



Záver

- Kritický novorodenec - vždy myslieť na vrodenú srdcovú chybu
- Klinický manažment nevyžaduje stanovenie presného typu VCHS
- Komunikácia
- Prostin
- Podpora srdcového výdaja
- Zabezpečenie dodávky O₂
- Manipulácie Qp/Qs u 1-komor. cirkulácie