



**WRODZONA WADA SERCA ?  
CZY PIERWOTNE NADCIŚNIENIE PŁUCNE ?  
CZY DYSPLAZJA PĘCHERZYKOWO-WŁOŚNICZKOWA ?**

**Tomasz Jarmoliński**

**Oddział Dziecięcy  
Szpital im. Pięciu Świętych Braci Międzyrzeckich  
w Międzyrzeczu**

**SINICA U NOWORODKA**

**\* zredukowana hemoglobina we krwi włośniczkowej > 3,1mmol/l (5g%)**

**LUB**

**\* niedosycenie krwi włośniczkowej tlenem > 2,9mmol/l (6,5vol%)**

**PRZYCZYNY:**

- \* niedostateczne utlenowanie krwi w płucach**
- \* nadmierny pobór tlenu w tkankach**
- \* mieszanie krwi tętniczej i żylniej (lub oddzielenie krwiobiegów)**

**SINICA CENTRALNA (pochodzenia sercowego lub płucnego)**

**SINICA OBWODOWA („dystalna”)**

## **NOWORODEK N.M. ur. 15.10.2016**

- \* III ciąża młodych zdrowych rodziców, prawidłowa
- \* poród w 39 t.c., siłami natury, Ap 8/9/10 (owinięty 3 x pępowiną wokół szyi), sinica skóry twarzy i zaburzenia pierwszego oddechu
- \* masa ciała 2400g, długość 48cm
- \* gazometria pępowinowa: pH – 7,42, pCO<sub>2</sub> – 31,8mmHg, HCO<sub>3</sub> – 20,2mmHg, BE – (-3,0), pO<sub>2</sub> – 33,0mmHg, SO<sub>2</sub> – 64,2%
- \* ocena po urodzeniu: stan dobry, malformacja naczyniowa na grzbiecie lewej dłoni, zakwalifikowany do szczepień
- \* opieka bezpośrednio po porodzie: lekarz specjalista pediatra z wieloletnim doświadczeniem neonatologicznym (aktualnie pracujący w POZ), dyżurny oddziału dziecięcego, noworodkowego i izby przyjęć dziecięcej

## **NOWORODEK N.M. – I doba życia**

- \* SOBOTA RANO, ocena lekarza dyżurnego (specjalista pediatra, czteroletnie doświadczenie neonatologiczne): stan wyrównany, serce i płuca bez zmian osłuchowych, naczyniak ręki, ubytek napletka
- \* ocena położnych: ssie chętnie, nie ulewa, nie wymiotuje, mocz i smótkę oddał
- \* tak było do początku II doby...

## NOWORODEK N.M. – II doba życia

\* NIEDZIELA RANO, ocena lekarza dyżurnego (specjalista pediatra, czteroletnie doświadczenie neonatologiczne): stan ogólny dobry, ale... „dziwne” ciemnoróżowe zabarwienie skóry, zasinione płytki paznokciowe paluchów, ropna wydzielina w workach spojówkowych; czynność serca miarowa 140/min, tony dźwięczne, nad polami płucnymi szmer oddechowy pęcherzykowy prawidłowy, brzuch miękki, wątroba, śledziona niepowiększone; saturacja PKG 96%, PKD 92%

\* gazometria: pH – 7,31, pCO<sub>2</sub> – 50,9mmHg, HCO<sub>3</sub> – 25,1mmHg, BE – (-2,2), pO<sub>2</sub> – 34,6mmHg, SO<sub>2</sub> – 72,2% ???

\* gazometria II: pH – 7,36, pCO<sub>2</sub> – 43,2mmHg, HCO<sub>3</sub> – 24,0mmHg, BE – (-1,5), pO<sub>2</sub> – 20,6mmHg, SO<sub>2</sub> – 30,3% ??????

\* glikemia - 57mg/dl

## NOWORODEK N.M. – II doba życia

\* NIEDZIELA W POŁUDNIE: niewielka sinica wokół ust oraz palców rąk, brzucha i kończyn dolnych, podczas płaczu skóra różowiła. Czynność serca miarowa 150/min, cichy szmer skurczowy. Nad płucami szmer oddechowy pęcherzykowy prawidłowy.

\* podano tlen

\* gazometria: pH – 7,31, pCO<sub>2</sub> – 47,6mmHg, HCO<sub>3</sub> – 23,5mmHg, BE – (-3,2), pO<sub>2</sub> – 31,1mmHg, SO<sub>2</sub> – 65,1%

\* noworodek mniej aktywny, sinica zmienna, okresowo zanikała, saturacja na pulsoksymetrze 96-97%, tętno 96-120/min

## **NOWORODEK N.M. – II doba życia**

**\* morfologia: Hb – 16,0g/dl, Ht – 45,7%, Er – 4,46T/l, L – 17,4G/l, płytki – 257G/l**

**\* kreatynina 1,15mg/dl, Na – 140mmol/l, K – 4,28mmol/l**

**\* CRP 4,84mg/l**

**\* bilirubina całkowita – 7,46mg/dl, AlAT – 9U/l, AspAT – 37U/l**

**\* grupa krwi: A Rh ujemny (mama O Rh dodatni); BTA ujemny**

## **NOWORODEK N.M. – II doba życia**

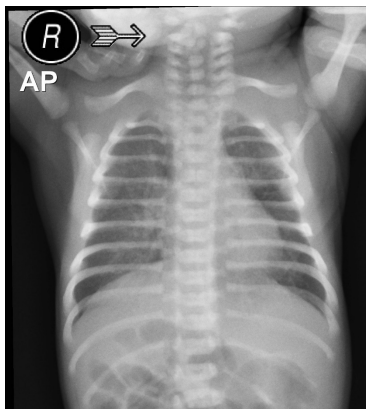
**\* USG brzucha: NP. 3,8cm, NL 4,0cm, o prawidłowej echostrukturze, bez poszerzeń UK-M. Pęcherz moczowy pusty. Wątroba niepowiększona, o prawidłowej echostrukturze, pęcherzyk żółciowy niewidoczny. Śledziona prawidłowa.**

**\* „USG serca”: serce czterojamowe, duży prawy przedsionek. Zastawki przedsionkowo-komorowe widoczne „prawidłowe”. Nie udało się uwidocznić położenia dużych naczyń.**

## NOWORODEK N.M. – II doba życia

\* **RÓŻNICOWANIE:** wada serca? zapalenie płuc? nadciśnienie płucne?

TGA  
skrajna stenozą płucną  
całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych  
tetralogia Fallota  
atrezja zastawki trójdzielnej



\* RTG klatki piersiowej – sylwetka serca prawidłowa, niewielkie zagęszczenia w okolicy prawej wnęki i w płacie dolnym lewego płuca, cechy zwiększonego przepływu płucnego (?)

## NOWORODEK N.M. – II doba życia

\* wstrzymanie karmienia, wlew dożylny z 10% glukozy, antybiotyk

\* PROSTIN – dawka?

\* kontakt z regionalnym ośrodkiem kardiologii dziecięcej:  
wskazania do ECHO, konieczność wezwania telefonicznego echokardiografisty,  
w razie wykluczenia wady serca – powrót do Międzyrzecza (?!),  
brak miejsca w ośrodku III stopnia referencji w Zielonej Górze

## **DAWKOWANIE PROSTAGLANDYNY E<sub>1</sub>**

**\* CHPL: 0,05-0,1 µg/kg m.c./min**

**\* REKOMENDACJE POSTĘPOWAŃ W MEDYCYNIE  
PERINATALNEJ: 0,005-0,01-0,02 (maksymalnie 0,05)  
µg/kg m.c./min)**

**\* stosowanie prostaglandyny E<sub>1</sub> w przypadkach  
wątpliwych diagnostycznie nie zagraża życiu noworodka**

## **NOWORODEK N.M. – II doba życia**

**\* w 35 godzinie życia transport do Kliniki Kardiologii  
Dziecięcej, wlew ciągły z Prostinu VR 0,015µg/kg/min**

**\* wykluczenie wady serca, do obserwacji łuk aorty**

**\* kontakt z ośrodkiem neonatologicznym**

**\* przekazanie dziecka do Kliniki Neonatologii, kontynuacja  
Prostinu**

## **NOWORODEK N.M. – III/IV doba**

- \* III doba – ponowna konsultacja kardiologiczna: wykluczono koarktację aorty; przewód tętniczy drożny, z dwukierunkowym przeciekiem
- \* IV doba – przekazany do Kliniki Kardiologii; stan średni, sinica centralna, saturacja 77-80%; po odstawieniu Prostinu spadek saturacji do 40-50%, nasilenie sinicy, hipoksemia
- \* ECHO: szeroki przewód tętniczy i drożny otwór owalny, przeciek prawo-lewy, wąskie żyły płucne, prawidłowa kurczliwość serca; rozpoznano pierwotne nadciśnienie płucne z przetłomem, → intubacja, powrót do Kliniki Neonatologii

## **NOWORODEK N.M.**

- \* wentylacja mechaniczna, antybiotykoterapia, tlenek azotu  
→ poprawa → ekstubacja
- \* ponowne pogorszenie → oddech kontrolowany na wysokich parametrach → niewydolność krążenia  
→ katecholaminy → skrajna hipoksemia
- \* w VIII dobie epoprostenol bez efektu, hipoksemia, hipotensja, niedokrwistość, zaburzenia krzepnięcia, w echokardiografii wykładniki ciężkiego nadciśnienia płucnego
- \* zatrzymanie akcji serca XII dobie życia



## NOWORODEK N.M.

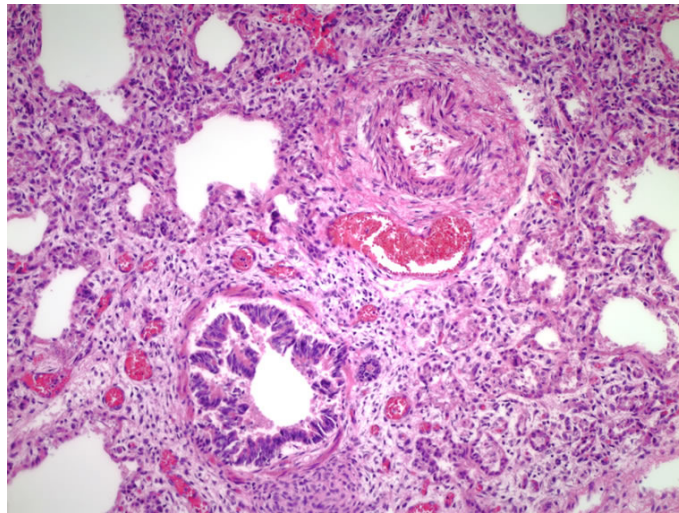
**\* badanie pośmiertne:**

**płuca – zmiany zapalne, obrzęk, ogniska niedodmy i rozedmy  
serce – bez cech wady, zmiany niedotlenieniowe z naciekiem  
eozynofilowym i cytolizą kardiomiocytów w obszarze  
podśierdziowym i w mięśniach brodawkowatych,  
atrofia grasicy**

**\* badanie immunohistochemiczne płuc na obecność naczyń: brak  
rozwoju odpowiedniej sieci naczyń włosowatych i brak rozwoju  
odpowiedniej liczby cienkich barier krew-powietrze, co odpowiada  
dysplazji pęcherzykowo-włośniczkowej**

## ALVEOLAR CAPILLARY DYSPLASIA

**(ACDMPV – ACD with Misalignment of Pulmonary Veins,  
Mac Mahon 1948)**

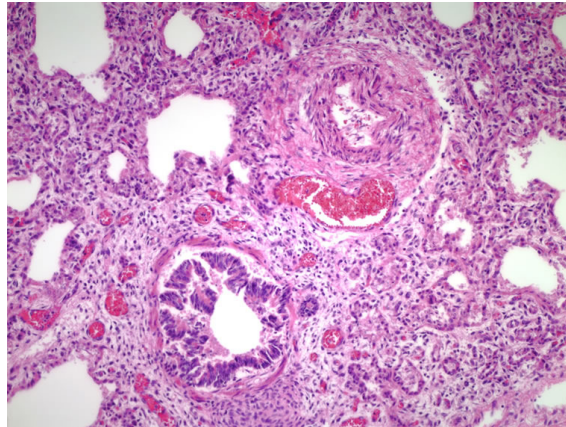




## **ALVEOLAR CAPILLARY DYSPLASIA**

**(ACDMPV – ACD with Misalignment of Pulmonary Veins,  
Mac Mahon 1948)**

**\* Stankiewicz 2009 (FOXF1, AD)**



## **TAKE-HOME MESSAGE**

**1/ Noworodek z ciężką i „trudną” chorobą,  
wymagający od lekarza maksymalnego skupienia  
i wykonania dużej ilości pracochłonnych czynności,  
może urodzić się w każdym szpitalu. Częściej, niż  
wynika to z rachunku prawdopodobieństwa,  
sytuacje takie zdarzają się w czasie świąt lub  
weekendów.**

## **TAKE-HOME MESSAGE**

**2/ Dla ratowania życia ciężko chorych noworodków urodzonych w szpitalach rejonowych niezbędne są: dobry przepływ informacji i koordynacja działań pomiędzy placówkami macierzystymi, zespołami przewozowym i oddziałami specjalistycznymi.**

## **TAKE-HOME MESSAGE**

**3/ Czasami to wszystko nie wystarcza, ale o tym nigdy nie wiemy z góry.**

