

Obravnavna novorojenčkov s prirojeno srčno napako, ki potrebujejo zdravljenje s prostaglandinom E₁ – slovenske smernice

Management of newborns with duct-dependent congenital heart disease with prostaglandin E₁ – Slovenian guidelines

Mojca Grošelj Grenc,¹ Maja Pavčnik Arnol,¹ Gorazd Kalan,¹ Tomaž Podnar,² Ivan Vidmar¹

¹ Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana

² Služba za kardiologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana

Korespondenca/ Correspondence:

doc. dr. Mojca Grošelj Grenc, dr. med.
Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana, E-pošta: mojca.groselj@kclj.si, Tel.:+386 1 5228135

Izvleček

Izhodišča: Zgodnja prepoznavna prirojene srčne napake s sistemskim ali pljučnim krvnim obtokom, odvisnim od Botallovega voda, ali transpozicije velikih arterij omogoča zgodnjo uvedbo infuzije prostaglandina E₁ (PGE₁) ter stabiliziranje novorojenčkovega stanja do interventnega kateterskega ali kirurškega zdravljenja. V prispevku opredeljujemo indikacije za zdravljenje s PGE₁, ukrepe pri novorojenčkih s srčno napako, odvisno od Botallovega voda, in ukrepanje ob pojavu morebitnih neželenih učinkov PGE₁.

Zaključki: Ključno je, da z infuzijo PGE₁ pričnemo takoj, ko posumimo na srčno napako, odvisno od Botallovega voda. Na ta način lahko pomembno zmanjšamo obolevnost in umrljivost teh novorojenčkov.

1. Uvod

Prirojene srčne napake se pojavljajo pri približno 1 % vseh živorojenih otrok. Približno polovico vseh napak odkrijemo v prvem tednu življenja.¹ Zgodnje prepoznanje prirojene srčne napake je pomembno zlasti pri tistih novorojenčkih, pri katerih lahko z zgodnjim ukrepanjem stanje stabiliziramo do interventnega kateterskega oz. kirurškega zdravljenja ter na ta način zmanjšamo obolevnost in umrljivost. V to skupino novorojenčkov v prvi vrsti uvrščamo novoro-

Abstract

Background: Early recognition of duct-dependent congenital heart disease in newborns with duct-dependent pulmonary or systemic blood flow or transposition of the great arteries is critical for early introduction of prostaglandin E₁ (PGE₁), which allows stabilization of the newborn till cardiac catheterization or surgical intervention. Indications for PGE₁, management of newborns with duct-dependent congenital heart disease and interventions in case of side effects of PGE₁ are reviewed.

Conclusions: It is critical to start with PGE₁ infusion as soon as we clinically suspect duct-dependent congenital heart disease. With this approach, morbidity and mortality of newborns with congenital heart disease is significantly reduced.

jenčke s srčno napako, odvisno od Botallovega voda (*angl.* duct dependent congenital heart disease, DDCHD). Odprtost Botallovega voda (ductus arteriosus) lahko uspešno vzdržujemo z infuzijo prostaglandina E₁ (PGE₁) (alprostadil, Prostin VR®). PGE₁ so prvič uspešno uporabili pri dveh novorojenčkih z DDCHD v letu 1975.² Od takrat naprej se je njegova uporaba hitro širila in danes predstavlja temeljni začetni ukrep pri obravnavi novorojenčkov z DDCHD. V zadnjih desetletjih je siloviti razvoj kirurgije srca, interventne kardiologije in intenzivne-

Ključne besede:

prirojene srčne napake, novorojenček, prostaglandin E₁, transport, apneja

Key words:

congenital heart disease, newborn, prostaglandin E₁, transport, apnea

Citirajte kot/Cite as:

Zdrav Vestn 2012;
81: 91–7

Prispelo: 4. jul. 2011,
Sprejeto: 10. jan. 2012

Smernice za obravnavo novorojenčkov s prirojeno srčno napako, ki potrebujejo zdravljenje s prostaglandinom E₁ (Evidenčna številka 4143) so bile sprejete na 61. redni seji RSK za pediatrijo 16. 11. 2011.

ga zdravljenja omogočil dolgoročno preživetje večine otrok s prirojeno srčno napako, zato je zgodnje stabiliziranje stanja novorojenčka z DDCHD zelo pomembno.³

Pomembne prirojene srčne napake vse pogosteje razpoznamo že pred rojstvom s fetalno ehokardiografijo. Prenatalna razpoznavna omogoča, da porod v takšnih primerih izvedemo v terciarni ustanovi. Takoj po rojstvu pri otrocih z DDCHD uvedemo infuzijo PGE₁ in s tem preprečimo, da bi prišlo do razvoja hipoksemije oz. šoka. Vnaprej načrtujemo tudi njihovo nadaljnje zdravljenje, tako kirurško kot intervencijsko. Na takšen način so rezultati zdravljenja boljši, tako glede preživetja kot tudi glede dolgoročnega nevrološkega stanja.⁴

V Sloveniji smo začeli PGE₁ uporabljati v osemdesetih letih.⁵ Letno v Enoto za intenzivno terapijo Kliničnega oddelka za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo (EIT KOOKIT) sprejmemo približno 20 novorojenčkov, ki potrebujejo zdravljenje s PGE₁ zaradi DDCHD. Večino novorojenčkov z DDCHD v EIT pripelje transportna ekipa EIT KOOKIT (transport kritično bolnih novorojenčkov in otrok k sebi).^{6,7} V EIT KOOKIT zdravimo vse novorojenčke z DDCHD iz Slovenije, ki potrebujejo intenzivno zdravljenje. EIT KOOKIT je edina intenzivna enota v Sloveniji, ki skrbi za pooperativno zdravljenje otrok s prirojenimi srčnimi napakami.⁸

2. Prirojene srčne napake, pri katerih je indicirano zdravljenje s prostaglandinom E₁

Srčne napake, pri katerih sta sistemski ali pljučni krvni obtok in preživetje novorojenčka odvisna od Botallovega voda, lahko glede na klinično sliko razdelimo v dve skupini: cianotične srčne napake in napake z zaporo iztoka krvi iz levega prekata.

2.1. Prirojene cianotične srčne napake

Pri cianotičnih srčnih napakah je pljučni krvni obtok odvisen od odprtega Botallovega voda (atrezija pulmonalne zaklopke, kritična zožitev pljučne zaklopke, atrezija trik-

uspidalne zaklopke itd.) ali pa sta sistemski in pljučni krvni obtok ločena in je izmenjava med obtokoma možna le preko Botallovega voda, odprtega ovalnega okna ali defekta interatrijskega in interventrikularnega septuma (transpozicija velikih arterij). Za novorojenčke s cianotično srčno napako je značilna centralna cianoza. Cianozo pri novorojenčku lahko včasih težje prepoznamo zaradi policitemije, hiperbilirubinemije ali anemije.¹ Srčni šum je pri novorojenčkih s cianotično srčno napako lahko prisoten ali pa ne. Cianotično srčno napako lahko spremlja tahipneja, običajno brez izrazitejšega dihalnega napora.³

Pri pregledu novorojenčka s sumom na cianotično srčno napako si pomagamo s hiperoksičnim testom.¹ Hiperoksični test zahteva plinsko analizo arterijske krvi pri novorojenčku, zato ga lahko nadomestimo tudi z neinvazivno metodo – pulzno oksimetrijo. Zasičenost hemoglobina s kisikom izmerimo pri novorojenčku na zraku in ob dodatku 100-odstotnega kisika v vdihanem zraku. Če zasičenost s kisikom ob dodatku 100-odstotnega kisika poraste nad 85 %, moramo napraviti hiperoksični test iz arterijske krvi.⁹ Pri cianotični srčni napaki parcialni tlak kisika v arterijski krvi običajno ne poraste nad 100 mm Hg (13,3 kPa) kljub 100-odstotni koncentraciji kisika v vdihanem zraku (FiO₂ 1,0). S pulzno oksimetrijo izmerimo tudi razliko v zasičenosti s kisikom na desni roki in nogi, ki odraža gradient preko Botallovega voda.

Najpogostejše cianotične srčne napake, ki so odvisne od Botallovega voda in pri katerih je potrebno zdravljenje s PGE₁, navajamo v Tabeli 1. Pri novorojenčkih s cianozo diferencialnodiagnostično upoštevamo še blago bolezen pljuč (mokra pljuča, blaga oblika bolezni hialinih membran) ali vztrajajočo pljučno hipertenzijo novorojenčka, redko methemoglobinemijo. Novorojenčki s hipoplazijo pljuč (prirojena diafragmalna kila, Potterjev sindrom, prirojene napake pljuč) ali hudo prizadetostjo pljučnega parenhima (bolezen hialinih membran, mekonijska aspiracija) imajo poleg cianoze hudo dihalno stisko. Pri novorojenčku s centralno cianozo in tiho tahipnejo gre torej najpogosteje za cianotično srčno napako.³

Natančna opredelitev cianotične srčne napake temelji na izsledkih kliničnega pregleda (z meritvijo arterijskega krvnega tlaka na vseh štirih udih in meritvijo zasičenosti s kisikom na zgornjem in spodnjem delu telesa), hiperoksičnega testa, elektrokardiograma (EKG), rentgenskega slikanja srca in pljuč ter ehokardiografske preiskave. Včasih je potrebna tudi kateterizacija srca. Dokončno opredelitev cianotične srčne napake opravimo v terciarnem centru.⁹

2.1.1. Ukrepi pri sumu na cianotično srčno napako

Če je novorojenček s cianotično srčno napako življenjsko ogrožen, ga oskrbimo po sistemu ABCD.^{10,11} Novorojenčki s cianotično DDCHD, pri katerih se je že razvil kardiogeni šok, potrebujejo endotrahealno intubacijo in ročno ali mehansko predihavanje ter pogosto tudi inotropno podporo z dopaminom. Novorojenčku nastavimo periferni venski kanal ali popkovni venski kateter. Preverimo krvni sladkor in opravimo plinsko analizo krvi ter popravimo morebitno hipoglikemijo in/ali presnovno acidozo. Novorojenčki, pri katerih sumimo na cianotično srčno napako, potrebujejo infuzijo PGE₁, dokler ehokardiografsko ne dokažemo, da napaka ni odvisna od odprtega Botallovega voda (npr. trunkus arteriosus). Kisik dovajamo previdno, ker lahko pospeši zapiranje Botallovega voda, hkrati pa tudi zmanjšuje upornost pljučnega žilja in zveča pljučni krvni pretok. Zaželeno zasičenost hemoglobina s kisikom je 75–85%.¹² Pri novorojenčku s prirojeno srčno napako s fiziologijo enoprekatnega srca želimo uravnotežiti sistemski in pljučni krvni pretok – ciljna arterijska zasičenost s kisikom je 75–80% (pri tej zasičenosti s kisikom je razmerje med pljučnim in sistemskim pretokom približno 1:1). Previsoka zasičenost s kisikom je znak povečanega pljučnega krvnega pretoka na račun sistema, kar lahko vodi v presnovno acidozo in šok.^{9,13} Če ima novorojenček pridružene bolezni (npr. bolezen hialnih membran, mekonijaska aspiracija itd.), najverjetneje potrebuje endotrahealno intubacijo in večji FiO₂.

2.2. Prirojene srčne napake z zaporo iztoka krvi iz levega prekata

Za novorojenčke s prirojeno srčno napako z levostransko zaporo so značilni slabo tipni ali odsotni periferni in femoralni pulzi ter razlika v arterijskemu krvnemu tlaku na zgornjih in spodnjih udih. Pri novorojenčkih se razvije srčno popuščanje s tahikardijo, tahipnejo in hepatomegalijo. Srčni šum je lahko prisoten ali pa ga ni. Cianozna ni običajna ali pa je prisotna le izjemoma (npr. hipoplastično levo srce z intaktnim preddvornim pretinom) oz. ob že razvitem kardiogenem šoku. Če napake dlje ne prepoznamo, se lahko razvije kardiogeni šok. Novorojenčki so blede in sivi, imajo slabo periferno prekrvitev in podaljšani kapilarni povratek. Prisotna je lahko presnovna acidoza z visoko koncentracijo laktata v krvi.^{1,3} Prirojeno srčno napako z zaporo iztoka krvi iz levega prekata pri novorojenčku največkrat zamenjamo za sepsa ali akutno manifestacijo presnovne bolezni.³ Najpogostejše srčne napake z levostransko zaporo, ki so odvisne od Botallovega voda in pri katerih je potrebno zdravljenje s PGE₁, navajamo v Tabeli 1.

Natančna opredelitev srčne napake z zaporo iztoka krvi iz levega prekata temelji na kliničnem pregledu (z meritvijo arterijskega krvnega tlaka na vseh štirih udih in meritvijo zasičenosti s kisikom na zgornjem in spodnjem delu telesa), elektrokardiogramu (EKG), rentgenskem slikanju srca in pljuč in ehokardiografski preiskavi srca. Včasih je potrebna tudi kateterizacija srca. Dokončna opredelitev srčne napake z zaporo iztoka krvi iz levega prekata izvajamo v terciarnem centru.⁹

2.2.2. Ukrepi ob sumu na prirojeno srčno napako z zaporo iztoka krvi iz levega prekata

Novorojenčka s srčno napako z zaporo iztoka krvi iz levega prekata oskrbimo po sistemu ABCD.^{10,11} Novorojenčki z DDCHD zaradi zapore iztoka krvi iz levega prekata, pri katerih se je že razvil kardiogeni šok, potrebujejo intubacijo in ročno ali mehansko predihavanje ter običajno tudi inotropno podporo z dopaminom. Novorojenčku nastavimo periferni venski kanal ali popkovni venski kateter. Preverimo vre-

Tabela 1: Prirojene srčne napake, ki so odvisne od Botallovega voda in pri katerih je potrebno zdravljenje s prostaglandinom E₁ (PGE₁) v infuziji.

Cianotične srčne napake	Srčne napake z zaporo iztoka krvi iz levega prekata
atrezija pljučne zaklopke	koarktacija aorte
kritična stenoza pljučne zaklopke	kritična zožitev aortne zaklopke
atrezija trikuspidalne zaklopke	prekinitvev aortnega loka
Ebsteinova anomalija	hipoplastično levo srce
transpozicija velikih arterij	
*popolni anomalni pritok pljučnih ven	
** Fallotova tetralogija	

*Infuzija PGE₁ lahko stanje tudi poslabša;

**Infuzija PGE₁ je potrebna, če je zapora iztoka krvi iz desnega prekata velika.

dnost krvnega sladkorja in opravimo plin-sko analizo krvi ter popravimo morebitno hipoglikemijo in/ali presnovno acidozo. Novorojenčki, pri katerih sumimo na srčno napako z zaporo iztoka krvi iz levega prekata, potrebujejo zdravljenje s PGE₁. Zasičenost hemoglobina s kisikom je pri zapori iztoka krvi iz levega prekata običajno normalna. Pri sumu na hipoplastično levo srce dodatek kisika v vdihanem zraku ni zaželen, saj kisik poveča pljučni krvni pretok na račun sistemskega krvnega pretoka.¹³ V primeru cianotične oblike hipoplastičnega levega srca je zaželeno zasičenost hemoglobina s kisikom 75–80 %. Pri tej zasičenosti hemoglobina s kisikom sta namreč pljučni in sistemski krvni pretok uravnotežena.⁹

3. Zdravljenje s prostaglandinom E₁

PGE₁ preprečuje, da se Botallov vod zapre ali pa omogoči, da se ponovno odpre. Na ta način omogoča pljučni ali sistemski krvni obtok pri novorojenčkih z DDCHD.¹⁴ Razpolovni čas PGE₁ je zaradi hitre presnove v pljučih kratek (42 s), zato je za dolgotrajni učinek potrebna trajna infuzija PGE₁.^{15,16} Običajni začetni odmerek PGE₁ je 50 ng/kg/min, ki ga lahko, če ni kliničnega učinka, povečamo do 100 ng/kg/min. Izjemo ma potrebujejo novorojenčki tudi do 400 ng/kg/min PGE₁. Če začnemo z infuzijo PGE₁ takoj po rojstvu, npr. zaradi prenatalno ugotovljene DDCHD, so lahko odmerki

manjši (25 ng/kg/min).¹⁷ Pri večini novorojenčkov se Botallov vod odpre 30 minut do 2 uri po začetku infuzije PGE₁.¹⁸ Odprtost Botallovega voda lahko spremljamo klinično (pH arterijske krvi, parcialni tlak kisika v arterijski krvi – p_aO₂, pulzna oksimetrija in urna diureza) ali ehokardiografsko. Po odprtju Botallovega voda p_aO₂ poraste za 20–30 mm Hg (1,3–4,0 kPa). Ko se novorojenčkovo klinično stanje ob odprtem Botallovem vodu stabilizira, odmerek PGE₁ zmanjšamo na vzdrževalni odmerek (20–50 ng/kg/min).

PGE₁ pripravimo za intravensko dajanje tako, da eno ampulo Prostina VR® (500 µg ali 0,5 mg alprostadila oz. PGE₁) raztopimo v 50 mL 5-odstotne raztopine glukoze ali fiziološke raztopine. Pri novorojenčkih običajno uporabljamo 5-odstotno raztopino glukoze. Če začnemo z začetnim odmerkom 50 ng/kg/min, je hitrost infuzije 0,005 ml/kg/min oz. 0,3 ml/kg/h (Tabela 2). Za izračun upoštevamo porodno težo novorojenčka. PGE₁ vbrizgamo v periferno veno, lahko tudi v popkovno veno. Možno je tudi vbrizgavanje v predel ustja Botallovega voda preko popkovne arterije.¹⁸

3.1. Začetek zdravljenja s prostaglandinom E₁

Napredek v tehniki kateterizacije srca in kirurgije srca ter intenzivnem zdravljenju pred kirurškim posegom in po njem je v zadnjih letih izboljšal preživetje in napoved izida bolezni pri otrocih, rojenih z DDCHD.

Tabela 2: Hitrost infuzije 0,5 mg Prostina VR® (alprostila oz. PGE₁) v 50 mL 5-odstotne raztopine glukoze glede na porodno težo novorojenčka za začetni odmerek 50 ng/kg/min.

Telesna (porodna) teža novorojenčka	Hitrost infuzije
1,0 kg	0,3 mL/h
1,5 kg	0,45 mL/h
2,0 kg	0,6 mL/h
2,5 kg	0,75 mL/h
3,0 kg	0,9 mL/h
3,5 kg	1,05 mL/h
4,0 kg	1,2 mL/h
4,5 kg	1,35 mL/h

Zato je ključno, da z zdravljenjem s PGE₁ začnemo takoj ob sumu na DDCHD in ne šele med transportom v terciarni center.¹⁷ Če pričnemo z infuzijo PGE₁ takoj, ko posumimo na DDCHD, v času pred prihodom transportne ekipe novorojenčka natančno opazujemo in ukrepamo ob morebitnih neželenih učinkih. V Sloveniji se do sedaj v nekaterih porodnišnicah ob sumu na DDCHD niso odločali za začetek infuzije PGE₁. Glede na pozitivne izkušnje tujih centrov^{17,19-22} je smiselno, da se tudi v slovenskih porodnišnicah z infuzijo PGE₁ pričnemo takoj ob sumu na DDCHD.

3.2. Ukrepi ob neželenih učinkih prostaglandina E₁

Zdravljenje s PGE₁ je povezano z nekaterimi neželenimi učinki, ki se lahko pojavijo pri več kot tretjini novorojenčkov.^{17,23} Najpogosteje navedeni neželeni učinki so: apneja, zvišana telesna temperatura, kožna vazodilatacija, hipotenzija, bradikardija, tahikardija, driska, razdražljivost, konvulzije, hiperglikemija in hipoglikemija. Možni so tudi edem, zastoj srca, hipokaliemija, diseminirana intravaskularna koagulacija in kortikalna proliferacija dolgih kosti. Dolgotrajna infuzija PGE₁ lahko povzroči tudi hipertrofijo želodčne sluznice in zaporo piloričnega kanala. Ob dolgotrajni infuziji PGE₁ lahko pride do oslavitve žilne stene Botallovega voda in pljučne arterije. PGE₁ tudi zavrača agregiranje trombocitov, zato moramo

biti previdni pri novorojenčkih z motnjami strjevanja krvi.¹⁸ Apneja in hipotenzija sta najpogostejša neželena učinka, ki zahtevata nujno ukrepanje. Ob začetku zdravljenja s PGE₁ moramo skrbno spremljati življenjske funkcije (pulzni oksimeter, frekvenca dihanja, EKG, krvni tlak) in imeti pri roki opremo za morebitno oživljanje (obrazno masko z dihalnim balonom, opremo za intubacijo, boluse fiziološke raztopine, dopamin). V primeru apneje, ki traja več kot 20 s in ne preneha po taktilni stimulaciji ali kratkotrajnem predihavanju z obrazno masko in dihalnim balonom, sta potrebna intubacija in ročno ali mehansko predihavanje. Nekateri avtorji poročajo o uspešnem preprečevanju apneje z aminofilinom.²⁴ Zaenkrat dodatek aminofilina ob zdravljenju s PGE₁ še ni standardni ukrep. Ob hipotenziji potrebuje novorojenček bolus fiziološke raztopine 10 mL/kg telesne teže, ki ga moramo včasih tudi večkrat ponoviti (največ trikrat). Če hipotenzija vztraja kljub tekočinskemu zdravljenju, pričnemo z inotropno podporo z dopaminom. Če je pri hipotenzivnem novorojenčku s cianotično srčno napako zasičenost s kisikom velika, zmanjšamo FiO₂ ter s tem tudi pljučni pretok in povečamo sistemski krvni pretok. Infuzijo PGE₁ prekine mo le v skrajnem primeru, če ostali ukrepi niso uspešni.

3.3. Indikacije za intubacijo pri novorojenčkih s prirojeno srčno napako, zdravljenih s prostaglandinom E₁

V preteklosti je veljalo, da novorojenčke, ki prejemajo PGE₁ v trajni infuziji, zaradi velike verjetnosti apneje ob uvedbi PGE₁ pred transportom intubiramo. Apneja se pojavi pri več kot 10 % novorojenčkov, ki prejemajo PGE₁ v trajni infuziji.¹⁸ Apneja je verjetnejša pri velikih odmerkih (več kot 15 ng/kg/min),¹⁹ takoj po pričetku infuzije PGE₁ (v prvi uri)¹⁹ in pri novorojenčkih, ki so lažji od 2 kg.²³ Novejše študije kažejo, da je transport novorojenčka, ki prejema PGE₁ v trajni infuziji, varen, tudi če ga ne intubiramo in mehansko ne predihavamo.^{17,19-22} Meckler in sodelavci so v študiji, ki je zajela 202 novorojenčka s srednjim odmer-

kom PGE₁ 50 ng/kg/min, celo ugotovili, da so imeli novorojenčki, ki so bili pred transportom elektivno intubirani, več neželenih dogodkov med samim transportom (akcidentalna ekstubacija, intubacija v bronh, zapora tubusa) kot novorojenčki, ki so med transportom dihali spontano.¹⁷ Apneja med transportom se je pojavila v 2 % in je le v 1 primeru zahtevala intubacijo.¹⁷ V avstralski študiji se je apneja med transportom pojavila pri 2,6 % novorojenčkov, ki so prejeli PGE₁ v odmerku več kot 15 ng/kg/min in je prenehala s preprostimi ukrepi: taktilno stimulacijo ali kratkotrajnim predihavanjem z masko in dihalnim balonom.¹⁹ V italijanski študiji na manjšem številu novorojenčkov z DDCHD z odmerkom PGE₁ 25–50 ng/kg/min, med transportom niso zaznali apneje, ki so v povprečju trajale 185 minut.²⁰ Vse več centrov zato meni, da intubacija pri krajših transportih ob nizkih odmerkih PGE₁ ni nujno potrebna, če je novorojenček sicer v klinično stabilnem stanju.^{17,19-22} Smiselne indikacije za intubacijo pri novorojenčku, ki prejema PGE₁ v trajni infuziji, so tako naslednje:

- pridružene bolezni, ki zahtevajo intubacijo in mehansko predihavanje;
- huda hipoksemija, hipotenzija, presnovna acidoza ali srčno-dihalna odpoved;
- apneja ob uvedbi PGE₁, ki vztraja kljub taktilni stimulaciji ali kratkotrajnemu predihavanju z masko in dihalnim balonom;
- posebnosti transporta (helikopterski transport, daljši transport po cesti, neugodne vremenske razmere itd.).

Po uvedbi PGE₁ v trajni infuziji novorojenčka, ki ni intubiran, pred transportom vsaj 30 minut opazujemo!

4. Zaključek

S prispevkom želimo opogumiti pediatre v porodnišnicah v Sloveniji, da začno z zdravljenjem s PGE₁ takoj ob sumu na DDCHD. Zaradi vse boljšega preživetja otrok s prirojenimi srčnimi napakami je namreč ključno, da zdravljenje s PGE₁ začnemo takoj ob sumu na srčno napako in ne šele ob prihodu transportne ekipe. V tem primeru se lahko pri večjem številu novorojenčkov,

ki potrebujejo zdravljenje s PGE₁, odločimo za transport brez intubacije in mehanskega predihavanja, ki je po izkušnjah drugih centrov varen in lahko zmanjša zaplete v zvezi z mehanskim predihavanjem.

Razlaga uporabljenih kratic

- DDCHD od Botallovega voda odvisna srčna napaka (*angl.* duct dependent congenital heart disease)
- EIT Enota za intenzivno terapijo
- FiO₂ koncentracija kisika v vdihanjem zraku
- KOOKIT Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo
- PGE₁ prostaglandin E₁

Literatura

1. Anon. Congenital heart disease. In: Gomella TL, ed. *Neonatology. Management, Procedures, On-Call Problems; Diseases and Drugs*. 6th ed. New York: Mc Graw Hill; 2009. p. 436–43.
2. Elliott RB, Starling MB, Neutze JM. Medical manipulation of the ductus arteriosus. *Lancet* 1975; 1(7899): 140–2.
3. Penny DJ, Shekerdemian LS. Management of the neonate with symptomatic congenital heart disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2001; 84: F141–5.
4. Vesel S. Diagnostika in obravnava strukturnih srčnih napak in motenj srčnega ritma pri plodu. *Med Razgl* 2005; 44 (Suppl 2): 119–26.
5. Primožič J. Naša iskustva u liječenju novorođenčeta sa urodnom srčanom manom prostaglandinima E1. *Jugoslavenska pedijatrija* 1985; 28: 9–12.
6. Kornhauser P, Derganc M, Primožič J. 20-letne izkušnje s postnatalnim transportom življenjsko ogroženih novorojenčkov ter pobude za uvedbo prenatalnega (in utero) transporta pri nas. In: Cerar V, Novak-Antolič Ž, eds. *Desetletnica Porodnišnice Ljubljana. Zbornik prispevkov 4. strokovni sestanek; 1997 dec 20; Ljubljana, Slovenija*. Ljubljana: Slovensko zdravniško društvo; 1998: 27–38.
7. Grosek Š. Sekundarni transport novorojenčka in dojenčka. In: Primožič J, Grosek Š, eds. *XII. izobraževalni seminar Kritično bolan in poškodovan otrok – razpoznava, zdravljenje in prevoz*. Ljubljana: Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni Klinični center, 2008. p. 33–37.
8. Kalan G, Grošelj Grenc M, Pavčnik Arnol M. Operativno in intenzivno zdravljenje ter zgodnji zapleti pri otrocih, operiranih na srcu. In: Gričar M, Vajd R, eds. *Urgentna medicina, Izbrana poglavja 2011. 18. mednarodni simpozij o urgentni medicini; 2011 Jun 15–18; Portorož, Slovenija*. Ljubljana: Slovensko združenje za urgentno medicino; 2011: 86–88.
9. Podnar T. Obravnava novorojencev s prirojenimi srčnimi napakami. In: Završnik T, Japelj I, Podnar T, Završnik J, Vesel S, eds. *Zbornik*. Maribor: Zdravstveni dom dr. Adolfa Drolca, 2001. p. 17–26.
10. *European Pediatric life support. Course manual*. Biarent D, Bingham R, Alouini S, Burda G, Filipovic B, Van de Voorde P, eds. 4th ed. Edgem: ERC; 2011.
11. *Advanced life support group. Advanced paediatric life support: the practical approach*. 5th ed. Oxford: BMJ Books; 2011.
12. Shivananda S, Kirsh J, Whyte HE, Muthalally K, McNamara PJ. Impact of oxygen saturation targets and oxygen therapy during the transport of neonates with clinically suspected congenital heart disease. *Neonatology* 2010; 97: 154–62.
13. Theilen U, Shekerdemian L. The intensive care of infants with hypoplastic left heart syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2005; 90: F97–F102.
14. Roehl SL, Townsend RJ. Alprostadil. *Drug Intell Clin Pharm* 1982; 16: 823–32.
15. Cox JW, Andreadis NA, Bone RC, et al. Pulmonary extraction and pharmacokinetics of prostaglandin E1 during continuous intravenous infusion in patients with adult respiratory distress syndrome. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137: 5–12.
16. Cawello W, Schweer H, Muller R, et al. Metabolism and pharmacokinetics of prostaglandin E1 administered by intravenous infusion in human subjects. *Eur J Clin Pharmacol* 1994; 46: 275–7.
17. Meckler GD, Lowe C. To intubate or not to intubate? Transporting infants on prostaglandin E1. *Pediatrics* 2009; 123: e25–30.
18. Anon. Alprostadil. In: Sweetman SC, ed. *Martindale: The Complete Drug Reference*. London: Pharmaceutical Press; 2005. p. 1512–1513.
19. Browning Carmo KA, Barr P, West M, Hopper NW, White JP, Badawi N. Transporting newborn infants with suspected duct dependent congenital heart disease on low-dose prostaglandin E1 without routine mechanical ventilation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007; 92: F117–9.
20. Ferrarese P, Marra A, Doglioni N, Zanardo V, Trevisanuto D. Routine mechanical ventilation for transferred neonates with duct-dependent congenital heart disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007; 92: F422.
21. Bouchut JC, Teyssedre S. Lessons from transporting newborn infants with known or suspected congenital heart disease. *Paediatr Anaesth* 2008; 18: 679–81.
22. Hellström-Westas L, Hanséus K, Jögi P, Lundström NR, Svenningsen N. Long-distance transports of newborn infants with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 380–4.
23. Lewis AB, Freed MD, Heymann RA, et al. Side effects of therapy with prostaglandin E1 in infants with critical congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64: 893–8.
24. Lim DS, Kulik TJ, Kim DW, Charpie JR, Crowley DC, Maher KO. Aminophylline for the prevention of apnea during prostaglandin E1 infusion. *Pediatrics* 2003; 112: e27–9.