

Korekcja anatomiczna przełożenia wielkich naczyń (dTGA) u 4,4-kilogramowego noworodka bez użycia preparatów krwiopochodnych



Transfusion-free anatomical correction of transposition of the great arteries (dTGA) in a 4.4-kg neonate

Michał Buczyński¹, Agnieszka Zachurzok-Buczyńska², Marek Wites¹, Piotr Stanek¹, Jacek Pająk¹

¹Oddział Kardiochirurgii Kliniki Kardiologii Dziecięcej, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

²Klinika Pediatrii, Endokrynologii i Diabetologii Dziecięcej, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2007; 4 (3): 261–263

Streszczenie

Operacje złożonych wad serca z użyciem krążenia pozaustrojowego (CPB) i głębokiej hipotermii u noworodków, ze względu na duże ryzyko krwawienia śród- i pooperacyjnego oraz objętość *primingu*, wiążą się zazwyczaj z koniecznością przetaczania preparatów krwi. Jednakże, ze względu na skutki uboczne stosowania transfuzji krwi oraz przekonania religijne, podejmowane są próby uniknięcia podaży preparatów krwiopochodnych w trakcie takich operacji. Przedstawiamy opis przypadku 4,4-kilogramowego noworodka, dziecka świadków Jehowy, u którego przeprowadzono całkowitą korekcję przełożenia wielkich pni tętnicznych (dTGA) bez konieczności przetaczania preparatów krwiopochodnych.

Słowa kluczowe: przełożenie wielkich naczyń, świadek Jehowy, preparaty krwiopochodne, noworodek.

Abstract

Because of the great risk of peri- and postoperative bleeding and priming volume, complex cardiac surgery employing cardiopulmonary bypass (CPB) and deep hypothermy in neonates usually requires transfusion of the blood products. However, for the sake of the side effects of blood transfusion and religious beliefs, efforts of transfusion-free complex cardiac surgery are made. We report the case of a 4.4-kg Jehovah's witness neonate, who underwent anatomical correction of the transposition of the great arteries (dTGA), without the use of autologous blood component transfusion.

Key words: transposition of the great arteries, Jehovah's witness, blood products, neonate.

Wstęp

Operacje na otwartym sercu bez użycia preparatów krwiopochodnych są przeprowadzane z powodzeniem u dorosłych od lat 60. poprzedniego stulecia [1]. Jednakże taka procedura u noworodka nadal stanowi wyzwanie dla zespołu podejmującego się korekcji złożonej wady serca, wymagającej użycia krążenia pozaustrojowego (CPB) i w wielu przypadkach kończy się podaniem preparatu krwi po zakończeniu CPB [2, 3]. Szczególna trudność dotyczy tych wad serca, których całkowita korekcja wiąże się z dużą śród- i pooperacyjną utratą krwi. Czynnikiem zwiększającym to ryzyko są m.in. długi czas CPB, konieczność przeprowadzenia korekcji w pierwszych dniach życia bez możliwości uprzedniego przygotowania pacjenta oraz niska masa operowanego dziecka [4]. Efektem może być nadmierna hemodylucja,

a następnie zwiększenie ryzyka krwawień pooperacyjnych, obniżenia ciśnienia onkotycznego krwi z zatrzymaniem płynu w przestrzeni pozanaczyniowej oraz powikłania neurologiczne [5]. Do wad serca obarczonych wieloma czynnikami ryzyka krwawienia śród- i pooperacyjnego należy przełożenie wielkich naczyń (dTGA). Korekcja całkowita tej wady wiąże się z podaniem preparatów krwiopochodnych (koncentratu krwinek czerwonych, pełnej krwi), nie tylko do *primingu* CPB, ale również pooperacyjnie, w celu utrzymania odpowiednio wysokiego ciśnienia krwi, a u 1/5 pacjentów, ze względu na wysokie ryzyko krwawienia, zachodzi również potrzeba podania koncentratu krwinek płytkowych [6].

Mimo wielu niebezpieczeństw, jakie niesie za sobą wykonanie korekcji wady serca u noworodka bez użycia preparatów krwiopochodnych, świadomość skutków ubocznych stosowania transfuzji krwi oraz przekonania religijne,

Adres do korespondencji: lek. med. Michał Buczyński, Oddział Kardiochirurgii Kliniki Kardiologii Dziecięcej, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka i Matki, ul. Medyków 16, 40-752 Katowice, tel. +48 32 207 18 93, e-mail: mbuczynski@wp.pl

np. wyznawców Jehowy, są przyczyną podejmowania się takich operacji. Opis poniższego przypadku prezentuje próbę uszanowania przekonań religijnych świadków Jehowy, będących rodzicami noworodka z dTGA, u którego zdecydowano się przeprowadzić całkowitą korekcję wady.

Opis przypadku

Noworodek 12-dniowy z dTGA, z CI, PI, z urodzeniową masą ciała 4200 g, po przebytych zabiegach Rashkinda został zakwalifikowany do operacji metodą korekcji anatomicznej (*arterial switch*) oraz zamknięcia przetrwałego przewodu tętniczego (PDA) i ubytku przegrody międzyprzedsionkowej typu II (ASD II). Rodzice dziecka, ze względu na przekonania religijne (świadkowie Jehowy), odmówili zgody na przetaczanie preparatów krwiopochodnych. Masa ciała noworodka przed zabiegiem wynosiła 4400 g, stężenie hemoglobiny (Hb) – 13,8 g/dl, liczba płytek krwi (PLT) – 243 K/ μ l, a hematokryt (Htc) – 40%. Trzy doby przed operacją oraz pięć dób po operacji dziecko otrzymywało erytropoetynę w dawce 1000 j. Po standardowej indukcji znieczulenia, założeniu dostępu żylnego i tętniczego przystąpiono do zabiegu operacyjnego i rozpoczęto CPB. Aprotynina (Trascolan®, Jelfa, Jelenia Góra) została podana w bolusie w dawce 150 000 jednostek. Przed wejściem w CPB dziecko otrzymało, pod kontrolą aktywowanego czasu krzepnięcia (ACT), 25 mg heparyny, a w celu odwrócenia jej działania przeciwzakrzepowego po wyjściu z CPB podano 35 mg protaminy.

Do CPB użyto rutynowo stosowanego w naszym ośrodku oksygenatora Dideco D901 (Dideco®, Mirandola, Włochy) z nieheparynizowanymi liniami tętniczą i żylną o średnicy 3/16" i filtrem tętniczym (40 μ m). W celu zmniejszenia objętości *primingu* maksymalnie skrócono długość linii przez możliwie najbliższą lokalizację zestawu przy stole operacyjnym. Nie stosowano zestawu do podawania kardioplegii ani ultrafiltracji (MUF). Całkowita objętość *primingu*, składającego się z płynu wieloelektrolitowego (PWE, 100 ml), hydroksyetylowanej skrobi (HES, 180 ml) oraz Mannitolu (5 ml), Calcium Polfa (5 ml), Natrium Bicarbonicum (5 ml), Solu-Medrolu (125 mg) i Furosemidu (5 mg), wyniosła 295 ml.

Po 19 minutach schładzania dziecka i osiągnięciu temperatury w odbycie 20°C założono zacisk na aortę (*cross-clamp*) i podano 115 ml roztworu kardioplegii krystalicznej. Czas zaklemania aorty wyniósł 65 minut, w tym całkowitego zatrzymania krążenia, w celu zamknięcia ASD II z dostępu przez uszko prawego przedsionka w miejscu wprowadzenia kaniuli żylniej, 8 minut. W ciągu 60 minut ogrzano dziecko do temperatury 37°C oraz zakończono CPB. Całkowity czas CPB wyniósł 140 minut. Parametry krwi na początku CPB wynosiły odpowiednio: Hb 6,2 g/dl, Htc 19,4%, a tuż przed zakończeniem: Hb 5,8 g/dl, Htc 18,3%. W czasie CPB uzyskano w sumie 200 ml moczu. W trakcie całego zabiegu stosowane były techniki minimalizujące śródoperacyjną utratę krwi – tkanki preparowano tylko przy użyciu elektrokoagulacji przed podaniem heparyny, a wszystkie szwy pokryto klejem tkankowym.

Wyjście z CPB nie wymagało podaży leków inotropowych ani preparatów krwiozastępczych czy krwiopochod-

nych. Skurczowe ciśnienie krwi utrzymywało się cały czas powyżej 50 mmHg. Po upewnieniu się o braku krwawienia z pola operacyjnego klatka piersiowa dziecka została zamknięta i noworodka przetransportowano na salę pooperacyjną. Masa ciała dziecka po operacji wynosiła 4672 g, a bilans płynów w pierwszych 16 godzinach po operacji –173 ml. W pierwszej dobie po zabiegu stężenie Hb wynosiło 8 g/dl, Htc 24,8%, a PLT 264 K/ μ l, 5 dni po operacji odpowiednio Hb 9,1 g/dl, Htc 27,3%, PLT 346 K/ μ l. Całkowita utrata pooperacyjna krwi wyniosła 34 ml. Dziecko ekstubowano w 1. dobie, w 3. dobie przekazano z sali intensywnego nadzoru na salę „matki z dzieckiem”, natomiast do domu wypisano w 8. dobie po operacji.

Dyskusja

Prezentowany przypadek dowodzi, że nawet u noworodka ze złożoną wadą serca możliwe jest przeprowadzenie całkowitej korekcji bez użycia preparatów krwiopochodnych. Umożliwiła to modyfikacja zestawu CPB, polegająca na zmniejszeniu średnicy oraz długości linii tętniczej i żylniej, dzięki czemu objętość *primingu* wynosiła 295 ml. Mimo to ilość podanych w czasie operacji płynów wyniosła w sumie 410 ml, co stanowiło objętość nieco większą niż objętość krwi dziecka (85 ml krwi/kg m.c., ok. 374 ml). W rezultacie dało to hemodylucję na poziomie nieco przekraczającym 50% i obniżenie hematokrytu do 18,3% pod koniec CPB. Tak duży spadek Htc może nieść za sobą zwiększone ryzyko obniżenia wskaźnika sercowego, podwyższenia stężenia mleczanów i zwiększenia ilości zatrzymanych płynów w organizmie po operacji [7]. Jednakże hemodylucja na tym poziomie powoduje, że krew, która jest tracona w trakcie operacji, ma niską zawartość Hb (w naszym przypadku jedynie 5,8 g Hb w 100 ml). Po zakończeniu CPB i podaniu leków moczopędnych umożliwia to osiągnięcie bezpiecznych dla dziecka parametrów czerwonokrwinkowych morfologii krwi [1].

W prezentowanym przypadku dziecko dobrze tolerowało pooperacyjne wartości Htc 24,8% i stężenie Hb 8 g/dl. Może to być związane z wiekiem dziecka, gdyż noworodki dobrze tolerują niedotlenienie, ale również z wadą serca, która była korygowana. dTGA jest wadą siniczą, w której wartości saturacji krwi krążenia systemowego są znacznie obniżone. Może to powodować lepszą tolerancję niedotlenienia przez organizm. Przed korekcją słabe natlenowanie tkanek wiąże się z niskim wysyceniem Hb tlenem, natomiast bezpośrednio po korekcji wady – z niską zawartością samej Hb, przy czym jest ona dobrze wysycona tlenem. Wydaje się, że dodatkowym czynnikiem zabezpieczającym dziecko przed koniecznością transfuzji preparatu czerwonokrwinkowego była terapia erytropoetyną rozpoczęta 3 dni przed operacją i kontynuowana po niej. Już 3–4 dni po podaniu erytropoetyny obserwuje się wzrost retikulocytozy, natomiast efekt terapeutyczny widoczny jest po ok. 5–7 dniach od rozpoczęcia jej stosowania [8, 9]. U naszego pacjenta obserwowano wzrost stężenia Hb w pierwszych dniach po operacji, tak że w 5. dobie po korekcji stężenie Hb wynosiło 9,1 g/dl.

Istotą sukcesu przeprowadzenia korekcji wady serca w krążeniu pozaustrojowym u noworodka bez konieczności przetaczania preparatów krwiopochodnych wydaje się zadbanie o jak najmniejszą utratę śród- i pooperacyjną krwi. U operowanego przez nas dziecka udało się to osiągnąć dzięki zastosowaniu jedynie elektrokoagulacji do preparowania i podaniu heparyny dopiero po jego zakończeniu, w celu uniknięcia trudnego do zahamowania krwawienia mięąższowego. Dodatkowo szwy zakładano bardzo starannie, z dokładną hemostazą, oraz pokrywano je klejem tkanowym. Zamknięcia klatki piersiowej dokonano po upewnieniu się co do braku krwawienia i odpowiednim wygrzaniu dziecka w celu uniknięcia zaburzeń hemostazy. Samo CPB oraz związana z nim hipotermia zaburzają funkcję PLT oraz czynników krzepnięcia i prowadzą do nadmiernej fibrynolizy [10]. Ważne zatem wydaje się, poza upewnieniem się co do „suchości” pola operacyjnego, zamknięcie klatki piersiowej po osiągnięciu odpowiednio wysokiej temperatury ciała dziecka w celu zapewnienia optymalnej temperatury dla działania czynników krzepnięcia.

Kolejnym czynnikiem zmniejszającym ryzyko krwawienia, szczególnie pooperacyjnego, jest wysoka ilość PLT w czasie CPB, zrównoważenie działania podanych czynników przeciwkrzepliwych preparatami odwracającymi ich działanie i zastosowanie leków antyfibrynolitycznych [4, 11]. Wszystkie te warunki zostały również starannie spełnione u naszego pacjenta, a pooperacyjna utrata krwi wyniosła w sumie 34 ml.

Z hemodylucją w czasie CPB wiąże się znaczny spadek ciśnienia onkotycznego krwi, mogący prowadzić do zatrzymania wody w tkankach i zaburzeń ich perfuzji [5]. Inaczej aniżeli inni badacze [3, 11], którzy do *primingu* używali roztworów krystalicznych, u naszego pacjenta niemal $\frac{2}{3}$ jego objętości stanowił HES, który mógł mieć wpływ na wielkość powstałych obrzęków. Przyrost masy ciała dziecka po operacji świadczył o zatrzymaniu ok. 270 ml płynu, z czego większość (170 ml) została wydalona w czasie pierwszych 16 godzin po operacji. Przyrost ten wynosił ok. 16% masy dziecka i był niemal dwa razy mniejszy niż w pracy Wernovsky'ego

i wsp. [6], w której do *primingu* w korekcji dTGA używano, poza roztworem elektrolitów, również pełnej krwi.

Ważnymi czynnikami umożliwiającymi odstępianie od przetaczania preparatów krwiopochodnych u noworodka z korekcją złożonej wady serca, poza minimalizacją objętości *primingu*, wydają się być odpowiednie postępowanie zmierzające do minimalizacji krwawienia śród- i pooperacyjnego oraz zapobieganie zaburzeniom hemostazy. Szybki powrót parametrów krwi do wartości prawidłowych może natomiast umożliwić terapia erytropoetyną.

Piśmiennictwo

1. Carmichael MJ, Cooley DA, Kuykendall RC, Walker WE. Cardiac surgery in children of Jehovah's Witnesses. *Tex Heart Inst J* 1985; 12: 57-63.
2. Forest RJ, Groom RC, Quinn R, Donnelly J, Clark C. Repair of hypoplastic left heart syndrome of a 4.25-kg Jehovah's witness. *Perfusion* 2002; 17: 221-225.
3. Boettcher W, Merkle F, Koster A, Hübler M, Stiller B, Kuppe H, Hetzer R. Safe minimization of cardiopulmonary bypass circuit volume for complex cardiac surgery in a 3.7 kg neonate. *Perfusion* 2003; 18: 377-379.
4. Williams GD, Bratton SL, Ramamoorthy C. Factors associated with blood loss and blood product transfusions: a multivariate analysis in children after open-heart surgery. *Anesth Analg* 1999; 89: 57-64.
5. Jones TJ, Elliott MJ. Paediatric CPB: bypass in a high risk group. *Perfusion* 2006; 21: 229-233.
6. Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL, Hickey PR, Walsh AZ, Chang AC, Castañeda AR, Newburger JW, Wessel DL. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants. A comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Circulation* 1995; 92: 2226-2235.
7. Jonas RA, Wypij D, Roth SJ, Bellinger DC, Visconti KJ, du Plessis AJ, Goodkin H, Laussen PC, Farrell DM, Bartlett J, McGrath E, Rappaport LJ, Bacha EA, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE Jr, Newburger JW. The influence of hemodilution on outcome after hypothermic cardiopulmonary bypass: results of a randomized trial in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1765-1774.
8. Jelkmann W. Molecular biology of erythropoietin. *Intern Med* 2004; 43: 649-659.
9. Silver M. Anemia in the long-term ventilator-dependent patient with respiratory failure. *Chest* 2005; 128: 568S-575S.
10. Despotis GJ, Joist JH, Goodnough LT. Monitoring of hemostasis in cardiac surgical patients: impact of point-of-care testing on blood loss and transfusion outcomes. *Clin Chem* 1997; 43: 1684-1696.
11. Hübler M, Boettcher W, Koster A, Redlin M, Stiller B, Lange P, Hetzer R. Transfusion-free cardiac surgery with cardiopulmonary bypass in a 2.2-kg neonate. *J Card Surg* 2005; 20: 180-182.