

Perzistující plicní hypertenze novorozence

Perzistující plicní hypertenze novorozence (PPHN) je charakterizována přetrvávající **vysokou plicní cévní rezistencí** a extrapulmonálními pravo-levými zkraty.^[1]

Starším a nesprávným názvem **syndrom perzistující fetální cirkulace** (charakteristika fetální cirkulace je však podmíněná přítomností placenty).

Charakteristika PPHN

- strukturálně normální srdce podle echokardiografie
- těžká hypoxémie (PaO₂ 5–6 kPa neboli 37,5–45 mmHg při FiO₂ 1,0 a mechanické ventilaci, pokud je třeba);
- mírná pneumopatie, ale tíže hypoxémie neodpovídá radiografickým, klinickým a acido-bazickým abnormitám;
- přítomnost pravo-levého zkratu přes *ductus arteriosus* (postdukturní saturace je nižší než preduktální - tj. na a. radialis l. dx.) či přes *foramen ovale*;
- k rozvoji PPHN vede řada patofyziologických mechanismů, typickým znakem je vysoký plicní arteriální tlak.^[2]

Etiologie

Primární PPHN

- těžká hypoxie při pouze mírné pneumopatii
- pravděpodobně na podkladě excesivní muskularizace plicních arterií

Sekundární PPHN při těžké perinatální asfyxii

- hypoxie a acidémie vedou k vazokonstrikci plicních arterií a tím brání normálním postnatálním změnám v cirkulaci
- pravo-levý zkrat může být posílen systémem hypotenzí na podkladě postasfyxického poškození myokardu

Sekundární PPHN při infekci

- typicky u těžkých infekcí, např. při GBS sepsi
- pravděpodobně v důsledku uvolnění vazoaktivních substancí;

Sekundární PPHN při plicní hypoplázii

- typicky u novorozenců s vrozenou brániční kýlou - v důsledku abnormálního vývoje plicní vaskulatury;

Sekundární PPHN indukovaná léky

- inhibitory prostaglandin syntetázy před porodem, aspirin atd.

Sekundární PPHN při alveolo-kapilární dysplázii

- fatální onemocnění rezistentní k ECMO terapii

Sekundární PPHN při vrozených srdečních vadách Iatrogenní sekundární PPHN při nadměrné ventilaci^[2]

Patofyziologie

- patognomickým znakem je přítomnost plicní hypertenze, která vede k pravo-levým zkratům na úrovni ductus arteriosus a foramen ovale
- plicní arteriální tlak je vyšší než systémový tlak

Abnormální plicní vaskulatura

- abnormální plicní cévní reaktivita, struktura a/nebo růst
- zvýšené množství svaloviny ve stěně plicních arteriích, muskulární plicní arterie obklopující alveoly (běžně dosahují pouze k terminálním bronchiolům)

Vazoaktivní látky

- oxid dusnatý (NO) je silný plicní vazodilatátor, který se uplatňuje při tranzici cirkulace po porodu (poporodní adaptace);
- endotelin-1 je silný plicní vazokonstriktor, jehož plazmatická hladina stoupá při hypoxii a těžké PPHN, uplatňuje se též při rozvoji PPHN během GBS sepse

Cévní hypoplázie

- provází brániční hernie a další choroby provázené plicní hypoplázií

- snížený počet intralobárních arterií a jejich zvýšená muskularita

Změny krevních plynů -asfyxie

- plicní cévy novorozence jsou extrémně citlivé ke změnám pH, PaO₂ a PaCO₂
- pokles pH vede k plicní vazokonstrikci; hypoxie je silný vazokonstriktor

Dědičnost^[2]

Klinický obraz

- **primární PPHN** se obvykle manifestuje již v prvních 12 hodinách života, může připomínat cyanotické vrozené srdeční vady
- **sekundární PPHN** se manifestují klinickým obrazem podle etiologie (GBS sepse, RDS, MAS) a cyanózou, popř. acidémií a hypotenzí
- cyanóza trvá navzdory vysokým frakcím kyslíku při umělé plicní ventilaci, nebývají přítomny známky dechové tísně (nebo pouze mírné), bývá tachypnoe, akce srdeční je normální nebo mírně zvýšená, pulsace včetně aa. femorales jsou normální, první ozva srdeční je normální, druhá je obvykle hlasitá v důsledku zvýšeného plicního arteriální tlaku, může být přítomna hypotenze ale srdeční selhání obvykle není přítomno.^[2]

Diferenciální diagnóza

Vyšetření

RTG: abnormality srdečního tieňu / parenchýmu pľúc

Echokardiografia- primárne vylúčiť srdečnú vadu. Echo známky PPHN: zväčšenie pravostranných srdečných oddielov a vyklenutie interventrikulárneho septa.

Terapie

Umelá pľúcna ventilácia:

- *Konvenčná ventilácia*
- *HFO*
- *inhalácia NO* - vasodilatačný účinok NO
- *ECMO*

Medikamentózna:

- Inhibítory fosfodiesterázy 5 (PDE5): *Sildenafil*

Liečba obehového zlyhania:

- tekutinová resuscitácia
- Inotropná podpora- CAVE dopamín ↑ systémovú aj pľúcnu rezistenciu!

Prognóza



Článek neobsahuje vše, co by měl.

Můžete se přidat k jeho autorům (https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Perzistuj%C3%ADc%C3%AD_plicn%C3%AD_hypertenze_novorozence&action=history) a jej.

O vhodných změnách se lze poradit v diskusi.

Odkazy

Související články

Externí odkazy

Reference

- JANOTA, Jan a Zbyněk STRAŇÁK. *Neonatologie*. 1. vydání. Praha : Mladá fronta, 2013. s. 315. ISBN 978-80-204-2994-0.
- RENNIE, JM, et al. *Textbook of Neonatology*. 5. vydání. Churchill Livingstone Elsevier, 2012. ISBN 978-0-7020-

