

Problemy kardiologiczne w opiece paliatywnej nad dziećmi

Joanna Szymkiewicz-Dangel

Poradnia Perinatologii i Kardiologii Perinatalnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Poradnia USG Fundacji Warszawskie Hospicjum dla Dzieci

Wstęp

Obowiązkiem każdego lekarza jest dbanie o „najlepsze dobro pacjenta”. W przypadku lekarza pediatry musi być to najwyższe dobro dziecka, które nie zawsze potrafi wyrazić swoją opinię.¹ W przypadku dziecka krytycznie chorego konieczne jest podjęcie decyzji o możliwościach wyleczenia, zastosowaniu intensywnej terapii, rodzaju zabiegu operacyjnego. Zdarza się, że pierwotnie operacyjna wada wrodzona lub zespół wad z powodu różnych, nie zawsze możliwych do przewodzenia powikłań, stają się chorobami nieuleczalnymi. Stan dziecka pogarsza się, pobyt na oddziałach intensywnej opieki lub innych oddziałach szpitalnych przedłuża się i wyleczenie staje się niemożliwe. Najtrudniejszym zadaniem dla zespołu lub zespołów leczących jest podjęcie decyzji o zaprzestaniu intensywnej opieki i zakwalifikowaniu pacjenta do opieki paliatywnej. W którym momencie można zaprzestać wspomagania oddechu respiratorem, żywienia parenteralnego, dializ, transplantacji narządów czy dalszej chemioterapii na rzecz poprawienia komfortu życia i łagodzenia objawów choroby?

W XXI wieku część decyzji może być podjęta już w okresie prenatalnym. Wówczas status dziecka jest jeszcze zupełnie inny, gdyż w przypadku, jeśli *badania prenatalne lub inne przesłanki medyczne wskazują na duże prawdopodobieństwo ciężkiego nieodwracalnego upośledzenia płodu albo nieuleczalnej choroby zagrażającej jego życiu*² rodzice mogą poprosić o przerwanie ciąży do czasu, gdy płód nie ma możliwości życia pozałożowego. Jak wynika z rozmów przeprowadzanych z rodzicami przy kolejnej ciąży, lekarze przedstawiają im wyłącznie aspekty medyczne słuszności podjęcia decyzji o przerwaniu ciąży, nie informując w ogóle o istnieniu opcji jaką jest opieka paliatywna u noworodka. W przypadkach wad wrodzonych bez aberracji chromosomowych – np. złożonych wad serca, w których długoterminowe wyniki leczenia są nieznane, rodzice w Polsce najczęściej nie mają możliwości odmowy wydania zgody na leczenie operacyjne. Biorąc pod uwagę „najlepszy interes dziecka” lekarze stawiają ich w sytuacji bez wyjścia: podpisanie zgody lub czasowe odebranie praw rodzicielskich.³ Mając do czynienia w codziennej pracy z takimi sytuacjami, zastanawiam się, czy postawa lekarzy, polegająca na forsowaniu uporczywej terapii wbrew woli rodziców, nie jest *de facto* propagowaniem aborcji. Pozbawienie rodziców prawa do kontroli leczenia dziecka może ich skłonić w przyszłości, jeżeli znajdą się ponownie

w podobnej sytuacji, do decyzji o aborcji. Czy tego typu postawy lekarzy nie powinny stać się tematem debaty medyczno-etyczno-prawnej?

Grupy chorób

Wydawać by się mogło, że wady wrodzone serca powinny być na samym końcu listy schorzeń, w których można myśleć o opiece paliatywnej. Istnieje diagnostyka prenatalna⁴, dzięki której można zaplanować postępowanie okołoporodowe. Rozwój kardiologii dziecięcej umożliwia leczenie najbardziej złożonych wad serca już w okresie noworodkowym.⁵ Jednak nie wszystkich. Według najnowszego wydania amerykańskiego podręcznika pediatrii⁶ na liście schorzeń, które powinny być brane pod uwagę w kwalifikacji dziecka do opieki paliatywnej, złożone wady serca zajmują drugie miejsce jako choroby, które mogą, ale nie muszą być wyleczone. Należy przez to rozumieć, że pacjenci z bardzo złożonymi wadami serca, w których nie ma szans na przywrócenie prawidłowej pracy serca, z powodu złożonej anatomii wady lub niewydolności mięśnia, powinni być rozpatrywani jako potencjalni pacjenci opieki paliatywnej – również w okresie oczekiwania na przeszczep serca, o ile są kwalifikowani do tego typu leczenia. Przykładem takiej wady może być wspólny pień tętniczy z dysplastyczną, czyli niewydolną i nieprawidłowo pracującą, zastawką wspólnego pnia. W takiej sytuacji brak jest możliwości „zreperowania” jedynej zastawki naczyniowej i „przerobienia” jej na dwie prawidłowo działające.

Drugą dużą grupą są pacjenci z wrodzonymi letalnymi aberracjami chromosomowymi, takimi jak: trisomia 18 (zespół Edwardsa), trisomia 13 (zespół Patau), jak również innymi rzadszymi, w których nie ma szans wyleczenia. Dzieci te powinny być od razu kierowane do opieki paliatywnej, najlepiej już w okresie prenatalnym. Większość z nich ma wady wrodzone serca, które najczęściej nie są wadami krytycznymi, czyli takimi, które uniemożliwiają życie bez interwencji kardiologicznej. W tych przypadkach decyzja o niepodjęciu intensywnej terapii lub leczenia operacyjnego jest prostsza i najczęściej nie budzi sprzeciwu personelu medycznego.

Pozostałe grupy wymienione są w tabeli 1.

Tabela 1. Grupy chorób u dzieci kwalifikowanych do opieki paliatywnej, w których mogą wystąpić problemy kardiologiczne

<p>Schorzenia, które mogą, ale nie muszą być uleczone Złożone ciężkie wrodzone lub nabyte (rzadziej) wady serca</p> <p>Schorzenia, wymagające długotrwałej specjalistycznej opieki paliatywnej Dystrofia mięśniowa Przewlekła niewydolność oddechowa (np. mukowiscydoza) Przewlekła niewydolność nerek, w której nie ma możliwości lub wskazań do dializoterapii i przeszczepu</p> <p>Schorzenia, w których opieka paliatywna jest postępowaniem z wyboru Letalne aberracje chromosomowe (trisomia 13 lub 18, inne rzadsze) Postępujące choroby metaboliczne</p> <p>Schorzenia neurologiczne Uszkodzenie mózgu w przebiegu chorób naczyniowych, np. tętniak żyły Galena Powikłania skrajnego wcześniactwa</p>

Problemy kardiologiczne

W kolejnej części omówię najczęściej występujące problemy kardiologiczne u pacjentów z różnych grup, metody diagnostyczne, które powinny zostać zastosowane, oraz metody leczenia.

Problemy kardiologiczne występujące u pacjentów w opiece paliatywnej zależą od rodzaju choroby podstawowej oraz wieku pacjenta. Najczęstsze z nich to:

- niewydolność serca
- zaburzenia rytmu serca
- nadciśnienie tętnicze
- nadciśnienie płucne

Niewydolność serca może występować zarówno u pacjentów z prawidłową anatomią serca, jak i z wrodzonymi wadami. Zależnie od rodzaju choroby podstawowej wyróżniono sześć typów układu krążenia u dzieci:⁷

1. Serce dwukomorowe z upośledzoną funkcją skurczową lewej komory, np. uszkodzenie funkcji komory w przebiegu wady wrodzonej serca, m.in. zwężenia zastawki aortalnej, po leczeniu kardiochirurgicznym, po zapaleniu mięśnia sercowego lub w kardiomiopatii rozstrzeniowej.
2. Serce dwukomorowe z upośledzoną funkcją rozkurczową lewej komory, czyli jej obniżoną podatnością, np. kardiomiopatia przerostowa (zwiększona grubość mięśnia sercowego), kardiomiopatia restrykcyjna (w niektórych chorobach metabolicznych), choroby osierdzia.
3. Serce dwukomorowe z przeciążeniem objętościowym: wady przeciekowe (ubytek przegrody międzykomorowej, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej, kanał przedsionkowo-komorowy).
4. Serce dwukomorowe z przeciążeniem ciśnieniowym: zwężenie aorty lub tętnicy płucnej, pierwotne lub wtórne nadciśnienie płucne lub systemowe.
5. Serce, w którym komorą systemową, czyli pompującą krew do aorty, jest komora o anatomii prawej (tzw. skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych, stan po korekcji fizjologicznej wielkich pni tętniczych).
6. Serce jednokomorowe czyli anatomicznie lub hemodynamicznie (pomimo anatomicznej obecności dwóch komór serca pracują one jako jedna z powodu złożonej anatomii wewnątrzsercowej uniemożliwiającej korekcję) pojedyncza komora przed lub po operacji kardiochirurgicznej.

Jak widać z powyższego zestawienia, jest to zróżnicowana grupa chorych i, w przeciwieństwie do dorosłych,^{8,9} dotychczas brak jest międzynarodowych standardów, jak należy postępować u dzieci z przewlekłą niewydolnością krążenia. Ze względu na to, że jest to stosunkowo mała grupa, brak jest badań randomizowanych i dlatego opracowane wytyczne opierają się na wynikach wielośrodkowych badań u dorosłych.

Wśród pacjentów kierowanych do opieki paliatywnej mogą znaleźć się chorzy w różnym wieku: od noworodków do młodych dorosłych. Przed wprowadzeniem u nich leczenia niewydolności serca należy dokładnie zapoznać się i zrozumieć leżącą u jej podłoża patologię. Konieczna jest współpraca lekarza hospicjum z kardiologiem dziecięcym i oparcie się na jego doświadczeniu klinicznym.

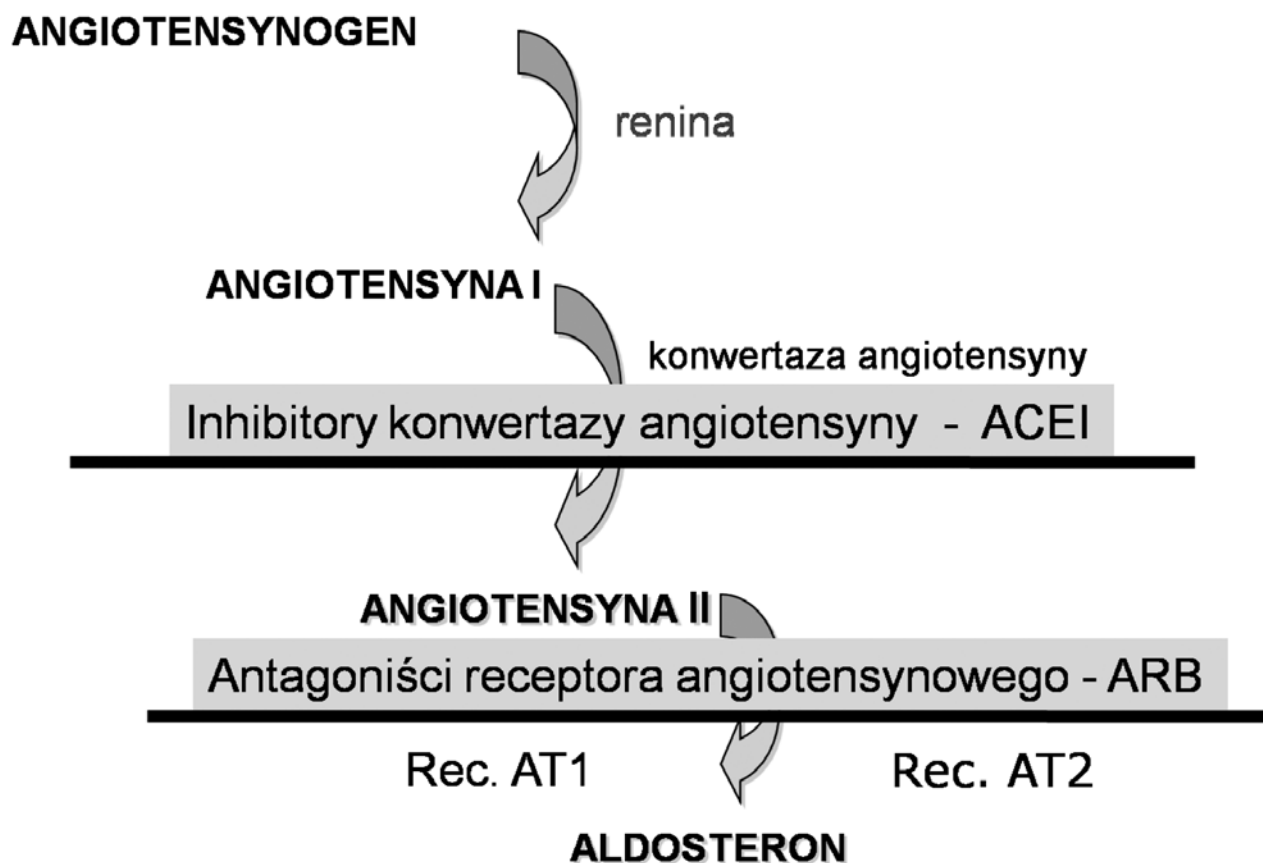
Co to jest niewydolność serca? Przez wiele lat definicją było upośledzenie funkcji mięśnia jako pompy, co powodowało niewystarczające zaopatrzenie tkanek w niezbędne składniki. W związku z takim rozumowaniem, podstawowym celem leczenia była poprawa funkcji serca jako pompy. Myślenie było „hemodynamiczne” i fizyczne, tzn. uważaliśmy, że poprawa siły skurczu i unormowanie częstości (naparstnica) wraz z regulacją objętości krwi krążącej (leki moczopędne) wystarczy do poprawy stanu pacjenta. Jednak wyniki leczenia nie były zadowalające. W ciągu ostatnich lat badania prowadzone w celu zrozumienia patomechanizmu, leżącego u podłoża niewydolności serca, udowodniły, że jest to proces znacznie bardziej złożony niż nieprawidłowa funkcja mięśnia sercowego, uzależniony od skomplikowanych zmian metabolicznych i hormonalnych. Najważniejsze układy, które biorą udział w patomechanizmie niewydolności serca, to systemowy i tkankowy układ renina-angiotensyna-aldosteron (RAA), jak również współczulny i przywspółczulny układ nerwowy. W niewydolności serca dochodzi do aktywacji układu RAA zarówno systemowego, jak i lokalnych (tkankowych) (ryc. 1).

Angiotensyna II działa poprzez receptory angiotensynowe (AT), wśród których rozróżniane są AT1, które dominują u zdrowych dorosłych, a AT2 zanikają w okresie życia płodowego. Eksperymentalne badania wykazały, że w przebiegu niewydolności serca lub nadciśnienia tętniczego dochodzi do zwiększenia ekspresji AT2 i zmniejszenia liczby receptorów AT1. Aktywację receptorów AT2 zwiększa wytwarzanie czynników naczyniorozszerzających (tlenek azotu, bradykinina), jak również wywiera działanie antyproliferacyjne i nasila apoptozę. Dochodzi do aktywacji

adrenergicznej oraz zwiększenia stężenia wazopresyny, co w konsekwencji powoduje resorpcję płynów i przeciążenie objętościowe.¹⁰ W tkankowym układzie RAA za powstawanie angiotensyny II odpowiada nie konwertaza angiotensyny, ale chymaza. Z tego względu zablokowanie konwertazy nie blokuje całkowicie powstawania angiotensyny II, która nadal wywiera swe niekorzystne działanie w kaskadzie zmian metabolicznych. Aby ją przerwać, należy zablokować receptory, przez które działa angiotensyna II (patrz ryc. 1). Zwraca się również uwagę, że w niewydolności

Po pierwsze należy zrozumieć, w jakim mechanizmie u dziecka doszło do niewydolności serca. W tym celu konieczne jest dokładne zapoznanie się z pełną dokumentacją medyczną, a w przypadku wątpliwości kontakt z ośrodkiem, pod opieką którego znajdowało się dziecko. Należy uzyskać kopie najważniejszych wyników badań, takich jak: badanie echokardiograficzne, opis cewnikowania serca i badania angiograficznego, ostatnie zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej, badanie EKG. Dokładnie należy zapoznać się z podawanymi lekami: w jaki sposób, w jakich dawkach

Ryc. 1. Schemat układu renina-angiotensyna-aldosteron. Czarne poziome linie pokazują miejsca zablokowania układu przez dwa rodzaje leków stosowanych w niewydolności serca: inhibitory konwertazy angiotensyny ACEI (*angiotensin - converting enzyme inhibitors*) oraz antagoniści receptora angiotensynowego ARB (*angiotensin receptor blockers*)



serca w surowicy krwi wzrasta stężenie cytokin zapalnych (takich jak interleukiny, czynnik martwicy nowotworów i inne), które najprawdopodobniej odgrywają istotną rolę w przebudowie („remodelingu”) mięśnia sercowego oraz ścian naczyń krwionośnych.¹¹

Jest to bardzo skrótowo podany patomechanizm niewydolności serca, na podstawie którego możemy uaktualnić obowiązującą definicję:

Niewydolność serca jest to stan, w którym za mały rzut serca doprowadza do zmian metaboliczno-humoralnych w całym organizmie oraz do niekorzystnej przebudowy mięśnia sercowego i naczyń krwionośnych.

W związku ze zmianami metabolicznymi w jej leczeniu nie wystarczy działanie wyłącznie na mięsień sercowy, ale konieczne jest przerwanie błędnego koła zmian humoralnych. Zanim jednak przejdę do omówienia strategii leczenia, konieczne jest omówienie objawów klinicznych w zależności od grupy wiekowej (tabela 2).

i jak długo są stosowane. Objawy u dziecka będą zależeć zarówno od schorzenia podstawowego jak i wieku.

Jakie grupy pacjentów najczęściej będą występować w opiece paliatywnej? W grupie noworodków i niemowląt będą pacjenci z nieuleczalnymi aberracjami chromosomowymi. Prawie u wszystkich występują wady wrodzone serca, które najczęściej nie są wadami bezpośrednio zagrażającymi życiu. W trisomii 18 najczęściej są to duże ubytki w przegrodzie międzykomorowej. Ze względu na to, że u noworodków opór płucny jest wysoki, przeciek na poziomie ubytku jest najczęściej dwukierunkowy. Z tego powodu może dochodzić do obniżenia utlenowania krwi oraz sinicy. W grupie tej, częściej niż u dzieci z prawidłowym kariotypem, nie dochodzi do fizjologicznego oporu płucnego, tylko pozostaje pierwotne nadciśnienie płucne. Nie wszystkie dzieci wymagają leczenia farmakologicznego, nie u wszystkich dochodzi do niewydolności serca. Należy pamiętać, że homeostaza ta może być błyskawicznie za-

chwiana w przypadku infekcji. Podwyższona temperatura ciała doprowadza do tachykardii, co w ciągu kilku godzin może spowodować ciężką niewydolność serca u takiego dziecka. Wówczas objawy osłuchowe pod postacią drobno-bańkowych rżężeń i (lub) trzeszczeń nad polami płucnymi mogą być zarówno objawem zapalenia płuc lub oskrzelików, jak również mogą wskazywać na zastój w krążeniu małym (utrudniony napływ do lewej komory powoduje zastój żylny w płucach). Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej również nie różnicuje tych zmian – należy opierać się wówczas na objawach klinicznych i – poza leczeniem przeciwzapalnym – od razu włączyć lub zwiększyć dawki leków stosowanych przy niewydolności serca.

Rzadszą grupą są pacjenci z wrodzonymi wadami serca, którzy zostali zdyskwalifikowani z leczenia operacyjnego. W takich przypadkach postępowanie zależy od rodzaju wady. Konieczna jest współpraca lekarza hospicjum z kardiologiem dziecięcym w celu ustalenia najlepszego schematu postępowania.

W późniejszym wieku niemowlęcym lub dziecięcym do hospicjów mogą trafiać pacjenci po operacjach kardiologicznych, które nie doprowadziły do wyleczenia. W takich przypadkach może dochodzić do upośledzenia funkcji serca – wówczas konieczna jest farmakoterapia. Mogą to być również dzieci oczekujące na przeszczep serca – wówczas ich leczenie jest ustalane przez ośrodek prowadzący. Pacjenci z tej ostatniej grupy rzadko są kierowani do opieki paliatywnej.

W tabeli 2 podaję objawy, które występują w niewydolności serca zależnie od grupy wiekowej.

I ostatnia grupa, na którą chciałabym zwrócić uwagę, to chłopcy z dystrofią mięśniową Duchenne'a. U wszystkich dochodzi do uszkodzenia mięśnia sercowego, polegającego na zastąpieniu prawidłowego mięśnia lewej komory tkanką tłuszczową i włóknikiem. Doprowadza to do upośledzenia funkcji lewej komory, jak również do zaburzeń rytmu serca. Ze względu na bardzo małą aktywność fizyczną objawy jawnej niewydolności serca pojawiają się u nich bardzo późno. Należy jednak pamiętać o tych zmianach, szczególnie, że były doniesienia wskazujące na ich zahamowanie przez profilaktyczne stosowanie leków.¹² Badania te dotyczyły małej grupy chorych i ich wyniki nie są jednoznaczne. Leczenie należy włączać po konsultacji z lekarzem kardiologiem indywidualnie u każdego chłopca.

Leczenie niewydolności serca ma na celu zahamowanie niekorzystnych zmian humoralno – metabolicznych, jak również zapobieżenie przebudowie mięśnia sercowego (m. in. przerost), do której dochodzi w przebiegu procesu przewlekłego.

Lekiem pierwszego rzutu są obecnie **inhibitory konwertazy angiotensyny ACEI** (*angiotensin – converting enzyme inhibitors*). U dzieci najczęściej stosowane są kaptopryl i enalapryl (Enap). Powodują one obniżenie ciśnienia tętniczego (dlatego konieczne są pomiary ciśnienia, szczególnie w początkowym okresie leczenia), jak

Tabela 2. Objawy kliniczne niewydolności serca w różnych grupach wiekowych

Grupa wiekowa	Objawy kliniczne niewydolności serca
Noworodki	Męczliwość w czasie karmienia: duszność, tachycardia, potliwość W spoczynku: HR > 160/min. Oddechy > 60/min. Rzadko kierowane do opieki paliatywnej (dokładniej zostaną opisane objawy u niemowląt)
Niemowlęta	Męczliwość w czasie karmienia: duszność, tachykardia, potliwość Słaby przyrost masy ciała W spoczynku: HR > 120 Oddechy > 40/min. Objawy osłuchowe: drobnobańkowe rżężenia nad polami płucnymi (które mogą sugerować zapalenie oskrzelików lub zapalenie płuc) Szmer nad sercem o charakterze zależnym od rodzaju wady serca Akcentacja II tonu nad tętnicą płucną bez lub z cichym szmerem nad sercem – w wadach przeciekowych z pierwotnym lub wtórnym nadciśnieniem płucnym Powiększenie wątroby (w późnym stadium) Obrzęki (rzadko)
Dzieci starsze	Duszność Przewlekły kaszel Męczliwość Osłabienie Tachykardia Zimne kończyny (zwężenie naczyń obwodowych), z blednością lub zasinieniem palców Powiększenie wątroby Obrzęki: przyrost masy ciała, pierwszym objawem są spuchnięte oczy i twarz

również mogą podwyższać stężenie potasu w surowicy krwi. Leczenie zaczyna się zawsze od minimalnej dawki, którą można stopniowo zwiększać, zależnie od objawów klinicznych. Pierwsze efekty działania, najczęściej zmniejszenie potliwości i duszności u dziecka, obserwowane są już po kilku dniach stosowania.

Inhibitory receptora angiotensynowego AGB (blokujące AT1 i AT2, ryc. 1) – sartany – są rzadko stosowane w pediatrii. Przed ich podaniem należy zasięgnąć opinii kardiologa dziecięcego.

Blokery receptorów beta obniżają napięcie oraz kurczliwość mięśnia sercowego, a także zwalniają częstość rytmu serca. Powoduje to zmniejszenie zapotrzebowanie mięśnia sercowego na tlen. Dzięki obniżeniu częstości rytmu serca, wydłuża się faza rozkurczu, co poprawia przepływ wieńcowy. Polecane są beta-blokery kardioselektywne, bez wewnętrznej aktywności sympatykomimetycznej (metoprolol).

Diuretyki obecnie mają ograniczone zastosowanie w leczeniu niewydolności serca. Polecane są w przypadku ewidentnej klinicznie retencji płynów, tzn. obrzęków obwodowych lub zastoju w płucach. Dotyczy to diuretyków pętlowych (furosemid) oraz tiazydowych (chydrochlorotiazyd). Leki te należy podać lub zwiększyć ich dawki u dzieci z przeciekowymi wadami serca, u których dochodzi do pogorszenia funkcji serca w przypadku infekcji.

Inaczej traktowane są **diuretyki oszczędzające potas** (spironolakton). Ten ostatni, jako antagonist aldosteronu, w małych dawkach (0,5-1 mg/kg m. c.) jest zalecany jako lek wspomagający działanie ACEI. Wówczas jego działanie polega głównie na hamowaniu niekorzystnych efektów działania aldosteronu w przewlekłej niewydolności serca, takich jak m. in. włóknienie mięśnia sercowego i ścian naczyń. Jako lek moczopędny spironolakton stosowany jest w dużych dawkach (2 mg/kg m. c.).

Glikozydy naparstnicy straciły już swoją dominującą rolę w leczeniu niewydolności serca. Obecnie w dużych (czyli uznanych za terapeutyczne) dawkach są stosowane u chorych z szybką czynnością serca (wykorzystuje się ich działanie chronotropowo ujemne) oraz z upośledzoną funkcją skurczowa komory lewej (działanie inotropowo dodatnie). Wiadomo jednak, że naparstnica, zwiększając siłę skurczu serca, zwiększa jego zapotrzebowanie na tlen,

i nie zapobiega niekorzystnym reakcjom metabolicznym. Wiadomo również, że glikozydy naparstnicy zwiększają czułość baroreceptorów, wpływając na zwiększenie napięcia nerwu błędnego i zmniejszenie napięcia układu współczulnego, co dodatkowo obniża spoczynkowy rytm serca.¹¹

Zaburzenia rytmu serca (ZRS) rzadko występują jako izolowana patologia układu krążenia u pacjentów będących w opiece paliatywnej. Najczęściej spotkamy się z tachykardią w przebiegu niewydolności serca (np. pacjenci z dystrofią mięśniową) lub pochodzenia ośrodkowego. Przed rozpoczęciem leczenia tachykardii należy wykluczyć pozasercowe przyczyny. Tachykardia, szczególnie u niemowląt, może być spowodowana niedokrwistością. Wówczas nie należy zwalniać rytmu serca, ale leczyć niedokrwistość. W przypadkach bardziej złożonych ZRS konieczne jest wykonanie badania holterowskiego i konsultacja kardiologiczna.

Nadciśnienie tętnicze również jest stosunkowo rzadkim objawem. Może być spowodowane uszkodzeniem ośrodkowego układu nerwowego. Przy pomiarach ciśnienia tętniczego należy zwracać uwagę na rozmiar mankietu:¹³

- noworodek: szerokość 4 cm, długość 8 cm;
- niemowlę: szerokość 6 cm, długość 12 cm;
- dziecko: szerokość 9 cm, długość 18 cm;
- dorośli o budowie hipostenicznej (drobnej): szerokość 10 cm, długość 24 cm;
- dorośli o budowie normostenicznej: szerokość 13 cm, długość 30 cm;
- dorośli o budowie hiperstenicznej (masywnej): szerokość 16 cm, długość 38 cm;
- pomiar na udzie: szerokość 20 cm, długość 42 cm.

Pomiary powinny być dokonywane ręcznie. Wynik pomiaru należy skorelować z siatkami centyłowymi wartości ciśnienia tętniczego w różnych grupach wiekowych. Leczenie polega na stosowaniu ogólnie zalecanych leków, z których najważniejsze to ACE, beta-blokery i diuretyki.

Nadciśnienie płucne może być – jak wspomniałam wyżej – pierwotne i wtórne w przebiegu złożonych wad wrodzonych serca. U dorosłych stosowane są leki z dwóch różnych grup: inhibitory receptora endoteliny-1 (bosentan i sitaxsentan) oraz inhibitory fosfodiesterazy 5 (sildenafil).¹⁴

Tabela 3. Dawkowanie najczęściej stosowanych leków

Lek	Dawka	Uwagi
Inhibitory konwertazy angiotensyny ACEI		
Captopril	0,3 – 1,5 mg/kg/24h w 3 dawkach	kaszel
Enalapril (ENAP)	0,2 – 1,2 mg/kg/24h w 1-2 dawkach	polecany
Beta-blokery		
Metoprolol	1-2 mg/kg/24h w 1 – 2 dawkach	
Diuretyki		
Spironolactone (Aldacton, Verospiron)	1,5 mg/kg/24h w 2 dawkach	
Furosemid	1-2 mg/kg/dawkę w 1-4 dawkach	kontrola K
Hydrochlorotiazyd	1-2mg/kg/24h w 2 dawkach	kaszel
Leki inotropowo dodatnie		
Metyldigoksyna (Bemecor)	8µg/kg/24h w 2 dawkach	1 kropla/kg

Brak jest jednoznacznych wytycznych w leczeniu dzieci z nadciśnieniem płucnym powyższymi lekami. Obecnie stosowane jest tradycyjne łagodzenie objawów. Można stosować tlenoterapię, która jednak nie zawsze jest skuteczna. W przypadku współistnienia niewydolności serca – leczenie jak opisano wyżej.

Bibliografia

1. Nelson RM. Ethics In pediatric care. Rozdz.3, str. 18 – 24, w Nelson Textbook of Pediatrics pod red. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Saunders 2007.
2. Ustawa z dnia 7 stycznia 1993 roku z późniejszymi poprawkami „O planowaniu rodziny, ochronie płodu ludzkiego i warunkach dopuszczalności przerywania ciąży”
3. Dangel T. Wady letalne u płodów i noworodków. Opieka paliatywna jako alternatywa wobec eugenicznej aborcji, eugenicznego dzieciobójstwa i uporczywej terapii. W: Dziecko, studium interdyscyplinarne. Red. Ewa Sowińska, Elżbieta Szczurko, ks. Tadeusz Guz, Paweł Marzec. Wydawnictwo KUL. Lublin 2008.
4. Szymkiewicz-Dangel J. Kardiologia płodu – zasady diagnostyki i terapii. Ośrodek Wydawnictw Naukowych, 2007.
5. Castaneda A, JonasR., Mayer JE, Hanley FL. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. W.B.Saunders Company1994.
6. Liben S. The care of children with life-limiting condition. Rozdz. 40, str. 200-208. W: Nelson Textbook of Pediatrics, wyd. 18. Saunders, 2007.
7. Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E i WSP. International Society for Heart and Lung Transplantation: practice guidelines for management of heart failure in children. J Heart Lung Transplant 2004,23:1313-1333.
8. Swedberd K, Cleleand J, Dargie H i WSP. Task Force for the Diagnosis and Treatment of Chronic Heart Failure of in the European Society of Cardiology. Eur Heart J, 2005,26:1115-1140.
9. Hunt SA, Abraham WT, Chin MH i WSP. ACC/AHA 2005 guideline update for the diagnosis and management of chronic heart failure In the adult: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. <http://www.acc.org/clinical/guidelines/failure/index.pdf>
10. Turska-Kmieć A, Ziółkowska L, Żuk M, Kawalec W. Nowe kierunki w terapii niewydolności serca – spojrzenie z perspektywy 2008 roku. Standardy Medyczne 2008,10,33:25-32.