

Justyna Popczyńska¹, Dominika Flisek¹, Beata Borek-Dzięcioł²,
Maria Marta Orzeł¹, Bożena Kociszewska-Najman²

Otrzymano: 06.03.2024

Zaakceptowano: 19.04.2024

Opublikowano: 05.07.2024

Trudne decyzje terapeutyczne u wcześniaka ze skrajną hipotrofią, złożoną wadą serca i wrodzoną cytomegalią. Opis przypadku

Difficult therapeutic decisions in a preterm infant with extreme hypotrophy, complex heart defect and congenital cytomegalovirus. Case report

¹ SKN ProNeo przy Klinice Neonatologii i Chorób Rzadkich, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

² Klinika Neonatologii i Chorób Rzadkich, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

Adres do korespondencji: Justyna Popczyńska, SKN ProNeo przy Klinice Neonatologii i Chorób Rzadkich, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa, e-mail: jpopczynska@gmail.com

 <https://doi.org/10.15557/PiMR.2024.0052>

ORCID iDs

1. Justyna Popczyńska <https://orcid.org/0009-0008-7654-932X>

2. Dominika Flisek <https://orcid.org/0009-0009-7554-7397>

3. Beata Borek-Dzięcioł <https://orcid.org/0000-0003-1805-3437>

4. Maria Marta Orzeł <https://orcid.org/0009-0007-2007-7469>

5. Bożena Kociszewska-Najman <https://orcid.org/0000-0002-9498-9918>

Streszczenie

Wrodzona cytomegalia to najczęstsze wirusowe zakażenie noworodków. Jej wczesne leczenie jest korzystne dla neurorozwoju dziecka. Wrodzone wady serca prowadzą do poważnych powikłań sercowo-naczyniowych. Celem pracy jest przedstawienie trudności w podejmowaniu decyzji terapeutycznych przy współistnieniu cytomegalii z wadą serca u wcześniaka ze skrajnie niską masą ciała. Przedstawiono przypadek dziewczynki urodzonej w 34. tygodniu ciąży bliźniaczej, z masą ciała 750 g, wrodzoną cytomegalią, dwuujściową prawą komorą, zwężeniem cieśni aorty, hipoplazją łuku. Ze względu na masę ciała i złożoność wady wykluczono zabieg kardiochirurgiczny do czasu osiągnięcia masy ciała 2000 g. Przyjęto postawę wyczekującą, z leczeniem zachowawczym. W związku z niepewnym rokowaniem i działaniami niepożądanymi gancyklowiru pojawiły się wątpliwości co do zasadności leczenia cytomegalii. Ostatecznie włączono gancyklowir w 20. dobie życia, a w 106. dobie wykonano operację bandingu tętnicy płucnej i rekonstrukcji łuku aorty, która przebiegła bez powikłań. Przy podejmowaniu decyzji terapeutycznych niezwykle istotne jest oszacowanie równowagi między ryzykiem oczekiwania na operację a ryzykiem samej operacji.

Słowa kluczowe: skrajna hipotrofia, wrodzona cytomegalia, złożona wada serca

Abstract

Congenital cytomegalovirus is the most common newborn viral infection. Early treatment is beneficial for neurodevelopment. Congenital heart defects lead to serious cardiovascular complications. This study presents therapeutic decisions making challenges, when cytomegalovirus coexists with a heart defect in a premature infant with extremely low body weight. We present the case of a girl born at 34 weeks of twins' gestation, weighting 750 g, with congenital cytomegalovirus, double outlet right ventricle, aortic stenosis, arch hypoplasia. Given her weight and defect complexity, she was disqualified from surgery until reaching 2000 g, prompting a wait-and-see approach with conservative treatment. Given the uncertain prognosis and side effects of gancyclovir, doubts about appropriateness of cytomegalovirus treatment arose. Eventually, gancyclovir was incorporated on day 20, with subsequent pulmonary artery banding and aortic arch reconstruction surgery on day 106, without complications. Assessing balance between the risks of delaying surgery and the procedure itself is very important for therapeutic decisions.

Keywords: extreme hypotrophy, congenital cytomegalovirus infection, complex heart defect

WSTĘP

Wrodzone zakażenie wirusem cytomegalii (*cytomegalovirus*, CMV) pozostaje głównym czynnikiem infekcyjnym powodującym wady wrodzone i upośledzenie umysłowe w państwach rozwiniętych. U około 40% kobiet w wieku rozrodczym stwierdza się ujemne wyniki serologiczne, a u 1–3% z nich może rozwinąć się pierwotne zakażenie CMV w trakcie ciąży⁽¹⁾. Wrodzona cytomegalia jest najczęściej występującą chorobą spośród infekcji znanych w nomenklaturze jako TORCH. CMV jest DNA-wirusem grupy *Herpes*. U >50% dorosłych występują przeciwciała, świadczące o przebyciu zakażenia. Kobieta może zostać zakażona przez bezpośredni kontakt z wydzielinami zawierającymi wirus, drogą kontaktów seksualnych, a także przez przetoczenie krwi. Ponieważ CMV ma różne genotypy, nadkażenie ciężarnej wirusem o innym genotypie (zwykle bezobjawowe) może skutkować chorobą płodu, mimo obecności u matki przeciwciał w klasie IgG. Do zakażenia płodu może dojść przez całą ciążę, przy czym im wcześniej ma to miejsce, tym cięższe objawy i gorsze rokowanie dla dziecka. Do transmisji wirusa na dziecko może dojść przez łożysko lub pępowinę, drogą wstępującą z dróg rodnych matki, przez aspirację wydzieliny z dróg rodnych matki podczas porodu i w czasie karmienia piersią. Niestety, nadal nie są wykonywane standardowo przesiewowe badania prenatalne i noworodkowe w kierunku cytomegalii. Mikrocefalia, wewnątrzmaciczne zahamowanie wzrastania (*intrauterine growth restriction*, IUGR) to tylko niektóre z cech wrodzonej cytomegalii, pozwalające ją podejrzewać już w czasie badań ultrasonograficznych ciężarnej. Niezbędna jest odpowiednia diagnostyka i podejmowanie jak najwcześniejszych decyzji terapeutycznych, gdyż włączenie terapii przeciwwirusowej w 1. miesiącu życia jest korzystne w kontekście neurorozwoju dziecka. Do nabytego zakażenia CMV u niemowląt o skrajnie niskiej masie urodzeniowej (*extremely low birth weight*, ELBW) może dojść m.in. poprzez mleko matki⁽²⁾.

Wrodzone wady serca stanowią niemal jedną trzecią wszystkich wad wrodzonych. Złożone wady serca, takie jak hipoplazja łuku aorty, dwuuściowa prawa komora (*double outlet right ventricle*, DORV), to stosunkowo częste wady, które nieleczone prowadzą do poważnych powikłań sercowo-naczyniowych. Współistnienie wrodzonego zakażenia CMV z wadą serca utrudnia leczenie. Dodatkowym obciążeniem jest wcześniactwo. Noworodek o małej (*low birth weight*, LBW) lub bardzo małej masie urodzeniowej (*very low birth weight*, VLBW) z wrodzonymi wadami serca cechuje się większym ryzykiem zgonu pooperacyjnego i powikłań niż jego rówieśnicy o prawidłowej masie urodzeniowej. Wielu autorów^(3–5) zastanawia się, czy oczekiwanie na osiągnięcie przez dziecko określonej masy ciała przed zabiegiem znacząco poprawia wyniki w porównaniu z tym samym zabiegiem u dzieci z niewystarczającą masą ciała. Niewątpliwie ważny jest czas, a decyzje terapeutyczne muszą być dostosowane do indywidualnego przypadku.

W niniejszej pracy autorki przedstawiają przypadek i przebieg procesu diagnostyczno-terapeutycznego noworodka, wcześniaka z ciążą bliźniaczej, z wadą serca, u którego potwierdzono wrodzone zakażenie CMV. Przedstawiono obraz kliniczny tych zaburzeń oraz trudności terapeutyczne związane z ich współwystępowaniem u wcześniaka z ELBW. Autorki przedstawiły złożoność przypadku i trudności związane z decyzjami klinicznymi.

OPIS PRZYPADKU

Noworodek płci żeńskiej z ciąży drugiej, porodu drugiego (C2P2), z ciąży bliźniaczej (jednokosmówkowej, dwuowodniowej), urodzony jako bliźnię 2., w 34. tygodniu ciąży w stanie ogólnym średnim, oceniony na 5–7–8 pkt w skali Apgar. Poród odbył się drogą cięcia cesarskiego (stan po cięciu cesarskim). Przebieg ciąży powikłany selektywnym IUGR drugiego płodu i stanem po laseroterapii. Prenatalnie u opisywanego płodu rozpoznano wadę serca – ubytek przedsionkowo-komorowy (*atrioventricular septal defect*, AVSD) oraz zaburzenia rytmu serca pod postacią skurczów dodatkowych. Czysty płyn owodniowy odpłynął w trakcie cięcia cesarskiego. U matki nie wykonano badań w kierunku cytomegalii. Noworodek urodził się ze skrajną hipotrofią symetryczną: urodzeniowa masa ciała 750 g (0. centyl), obwód głowy 24 cm (0. centyl), długość 32 cm (0. centyl). Po urodzeniu u noworodka zastosowano 5 oddechów rozprężających i oddechy wentylacyjne, uzyskując poprawę napędu oddechowego. W badaniach obrazowych płuc bez cech zespołu zaburzeń oddychania i zmian zapalnych. Noworodek nie wymagał podania surfaktantu. Wsparcie oddechu – ciągle dodatnie ciśnienie w drogach oddechowych przy użyciu maski twarzowej lub kaniul donosowych (*nasal continuous positive airway pressure*, nCPAP); Optiflow – wentylacja donosowa wysokimi przepływami gazów (*high-flow nasal cannula*, HFNC) – stosowano do 37. doby życia, następnie dziecko oddychało samodzielnie, nie wymagało tlenoterapii. Cytrynian kofeiny stosowano do 24. doby życia.

Ze względu na skrajną hipotrofię i objawy kliniczne ze strony przewodu pokarmowego (wzdęty brzuch, stawiające się pętle jelitowe) wykonano diagnostykę infekcji wrodzonej. Podejrzewając wrodzone martwicze zapalenie jelit (*necrotizing enterocolitis*, NEC), przeprowadzono diagnostykę obrazową, która potwierdziła rozpoznanie. Włączono antybiotykoterapię (ampicylina, gentamycyna, flukonazol) i leczenie objawowe. Posiew krwi pozostawał ujemny. Po 8 dniach leczenia obserwowano ponownie narastanie wykładników infekcji, zmodyfikowano antybiotykoterapię na meropenem z wankomycyną. Leczenie kontynuowano 15 dni. Posiewy krwi pozostawały ujemne. Ze względu na wrodzone NEC noworodek nie był karmiony enteralnie. Od 1. do 22. doby życia prowadzono całkowite żywienie pozajelitowe. Żywienie enteralne pokarmem matki rozpoczęto w 12. dobie życia, dołączając do dotychczasowego sposobu żywienia i stopniowo zwiększając porcje pokarmowe z dobrą tolerancją.

W trakcie diagnostyki skrajnej hipotrofii rozpoznano u dziewczynki wrodzoną cytomegalię. W 4. dobie życia uzyskano pierwszy dodatni wynik PCR z moczu. Wiremia w moczu wyniosła 2 467 880 kopii/ml. Ze względu na ciężki stan dziecka, leczenie wrodzonego NEC, a także prostinozależną wadę serca przyjęto postawę wyczekującą i nie rozpoczynano leczenia przeciwwirusowego.

Po stabilizacji stanu dziecka, w 20. dobie życia rozpoczęto stosowanie gancyklowiru w formie dożylny w dawce 6 mg/kg m.c./dawkę, powtarzając dawkę co 12 godzin. Po 14 dniach takiego leczenia zmodyfikowano terapię na stosowanie walgancyklowiru doustnie w dawce 16 mg/kg m.c./dawkę, powtarzając dawkę co 12 godzin. Leczenie kontynuowano przez 6 tygodni pod kontrolą parametrów krwi, stężenia leku oraz wiremii i zakończono po uzyskaniu ujemnych wyników PCR CMV zarówno z krwi, jak i moczu pacjentki. Nie badano płynu mózgowo-rdzeniowego ze względu na brak zgody rodziców na nakłucie lędźwiowe. Maksymalną wiremię we krwi na poziomie 21 277 kopii/ml obserwowano w 15. dobie życia, a wynik ujemny uzyskano w 47. dobie życia. Maksymalną wiremię w moczu – 2 467 880 kopii/ml obserwowano w 4. dobie życia, a wynik ujemny w 58. dobie życia.

W trakcie przebiegu infekcji wrodzonej (NEC, cytomegalia) u dziewczynki obserwowano w 3. dobie życia małopłytkowość (min. 40 tys.), leukopenię (min. 3 tys.). W leczeniu objawowym stosowano koncentrat płytek krwi, uzyskując poprawę. Ze względu na prenatalne podejrzenie wady serca wykonano u noworodka diagnostykę obrazową: echokardiografię (ECHO) i angio-TK serca, która wykazała złożoną wadę serca pod postacią: dwuujściowej prawej komory serca, dużego ubytku międzykomorowego, dekstropozycji aorty, braku ciągłości mitralno-aortalnej, przetrwałego otworu owalnego/ubytku przegrody międzyprzedsionkowej (*patent foramen ovale/atrial septal defect*, PFO/ASD), przetrwałego przewodu tętniczego z dwukierunkowym przeciekiem oraz zwężenia cieśni aorty.

Z uwagi na ELBW oraz stan kliniczny odbyło się konsylium kardiochirurgiczne. Stwierdzono brak możliwości leczenia operacyjnego ze względu na złożoność wady i skrajnie małą masę ciała dziecka. Zdecydowano o zastosowaniu leczenia zachowawczego do czasu osiągnięcia przez pacjentkę masy ciała >2000 g. Kontynuowano leczenie Prostinem (alprostadil), dostosowując dawkę do stanu dziecka i badania ECHO serca (przedział dawkowania 0,003–0,05 µg/kg m.c./min). Noworodek pozostawał pod stałą opieką kardiologiczną. Przejściowo obserwowano cechy nadciśnienia płucnego. Pacjentka otrzymywała spironolakton i dopaminę.

W trakcie hospitalizacji u noworodka wystąpiły problemy zdrowotne typowe dla wcześniactwa i hipotrofii. Obserwowano zaburzenia gospodarki wapniowo-fosforanowej, niedokrwistość, przejściową hiperglikemię. Noworodek był systematycznie badany okulistycznie, nie stwierdzono cech retinopatii wcześniaczej ani innych nieprawidłowości. Obserwowano jednak nieprawidłowy wynik przesiewowego badania słuchu z dalszą kontrolą badania potencjałów

wywołanych pnia mózgu i opieką w poradni audiologicznej. W badaniu ultrasonograficznym i rezonansie magnetycznym mózgu obraz był w normie dla wieku.

W związku z wieloma powikłaniami wynikającymi z wrodzonego NEC, wrodzonej cytomegalii u wcześniaka ze skrajną hipotrofią, ELBW i ciężką wadą serca rokowania początkowo były niepomyślne.

Noworodek dobrze zareagował na wdrożone leczenie. Jego stan normalizował się i poprawiał. Po wyleczeniu cytomegalii i osiągnięciu masy ciała 2500 g zakwalifikowano go do operacji. W 106. dobie życia, w trybie planowym wykonano operację bandingu tętnicy płucnej i plastyki łuku aorty. Operacja przebiegła bez powikłań, zgodnie z planem. Stan pacjentki pozostawał bez zastrzeżeń, po 14 dniach od operacji została wypisana do domu.

Obecnie pacjentka pozostaje pod wielospecjalistyczną opieką: kardiologiczną, neurologiczną, neonatologiczną i audiologiczną. Rozwój psychoruchowy dziewczynki jest prawidłowy. Obserwowane są niewielki niedosłuch oraz słabe przyrosty masy ciała na poziomie 2.–5. centyla. Dziewczynka w 14. miesiącu życia została zakwalifikowana do 2. etapu korekcji wady.

Siostra bliźniaczka opisywanej pacjentki rozwija się zupełnie prawidłowo, w normie dla wieku.

OMÓWIENIE

Wcześniactwo wiąże się z wysokim prawdopodobieństwem wystąpienia różnych powikłań. Jest to niezwykle różnorodna grupa dzieci, zarówno pod względem dojrzałości, masy ciała, zaburzeń typowych dla tego okresu, jak i dodatkowych chorób czy powikłań, niekiedy nakładających się na siebie^(1,3,6).

Istotnym rozpoznaniem już na etapie prenatalnym jest zakażenie CMV. Wrodzone zakażenie tym wirusem jest najczęstszym wirusowym zakażeniem u noworodków^(7,8). Z racji konsekwencji wrodzonego zakażenia CMV dla rozwoju dziecka niezbędne jest odpowiednie leczenie w celu redukcji wiremii. Wiele noworodków z wrodzonym zakażeniem CMV prezentuje od urodzenia ciężką małopłytkowość, która może być spowodowana bezpośrednią supresją szpiku kostnego. W literaturze opisano przypadek wcześniaka z ciężkim, wrodzonym zakażeniem CMV, oporną małopłytkowością i utrzymującymi się krwawieniami jelitowymi, leczonego powtarzalnymi transfuzjami płytek oraz doustnym gancyklowirem. W opisywanym przypadku zakażenie CMV było również powikłane małopłytkowością i NEC⁽¹⁾. Piśmiennictwo sugeruje, że zakażenie CMV może zwiększać przepuszczalność błony śluzowej jelit, co predysponuje do inwazji bakteryjnej. Ponadto sam wirus nasila reakcję immunologiczną jelit poprzez wzrost stężeń mediatorów zapalnych. Dlatego u wcześniaków, u których bariera jelitowa i reakcje immunologiczne są fizjologicznie niedojrzałe, zakażenie CMV zwiększa ryzyko rozwoju NEC. Krwawienia z przewodu pokarmowego i małopłytkowość mogą powikłać wrodzone zakażenie CMV. Podanie

doustnego walgancyklowiru wydaje się odgrywać istotną rolę w leczeniu tych poważnych powikłań⁽¹⁾. Badanie wiremii CMV w moczu jako badanie przesiewowe oraz wczesne włączenie leczenia przeciwwirusowego ma na celu poprawę stanu neurologicznego noworodków z wrodzonym zakażeniem CMV. Zgodnie piśmiennictwem badanie moczu, prowadząc do wczesnej diagnozy i leczenia, może przynieść lepsze wyniki neurologiczne u tej grupy pacjentów⁽²⁾. W omawianym przypadku wykonane w 1. tygodniu życia badanie PCR CMV w moczu było badaniem diagnostycznym i monitorującym leczenie. Leczeniem z wyboru jest doustna terapia gancyklowirem. Z piśmiennictwa wynika, że jej skuteczność jest oceniana bardzo dobrze. Leczenie cytomegalii należy rozważyć u noworodków przed 21. dniem życia, w zakażeniu wrodzonym, objawowym, z dodatnim wynikiem badań PCR CMV oraz dowodami na istotne uszkodzenie narządów lub jakimkolwiek uszkodzeniem ośrodkowego układu nerwowego^(2,9). W przypadku opisanej w niniejszym artykule pacjentki leczenie włączono w 20. dniu życia po stabilizacji przebiegu wrodzonego NEC, w dawkach 6 mg/kg m.c./dawkę dożylnie, co 12 godzin, przechodząc po 14 dniach na leczenie doustne w dawkach 16 mg/kg m.c./dawkę co 12 godzin. Leczenie kontynuowano przez 6 tygodni pod kontrolą stężenia leku we krwi, parametrów krwi oraz poziomu wiremii.

Jak wynika z dostępnego piśmiennictwa, w przypadku cytomegalii nabytej u noworodków lub niemowląt bezobjawowych bądź prezentujących objawy łagodne zazwyczaj nie zaleca się leczenia ze względu na potencjalne działania niepożądane terapii przeciwwirusowej. Dane te dotyczą noworodków urodzonych po 32. tygodniu ciąży, o masie >1800 g^(9,10). Niestety, wciąż nie ma wielu dostępnych publikacji ani opracowanych standardów dotyczących postępowania w przypadku noworodków o niższym wieku ciążowym i bardzo małej, w szczególności skrajnie niskiej, masie ciała, tak jak miało to miejsce w przypadku opisywanego w niniejszym artykule dziecka.

Niemowlęta obciążone wrodzonymi wadami serca znajdują się dodatkowo w grupie ryzyka wystąpienia NEC⁽⁶⁾. Jednocześnie problemy jelitowe są powszechnym objawem wrodzonego zakażenia CMV zarówno u wcześniaków, jak i niemowląt urodzonych o czasie^(1,11). Jak wynika z piśmiennictwa, wystąpienie NEC wiąże się z wysoką ogólną śmiertelnością wśród niemowląt z wrodzonymi wadami serca – od 19 do 26%⁽³⁾. W opisywanym przypadku wystąpiły wspólnie co najmniej 3 czynniki ryzyka NEC: wada serca, skrajna hipotrofia i wrodzone zakażenie CMV, co uzasadnia wyczekującą postawę lekarzy wobec złego rokowania u noworodka. Kolejnym czynnikiem uzasadniającym postępowanie wyczekujące jest wcześniactwo. Urodzenie przed 35. tygodniem wiąże się bowiem z prawie czterokrotnie wyższym ryzykiem zgonu u niemowląt po operacji wrodzonej wady serca. Z doniesień literaturowych wynika, że operacja hipoplastycznego łuku aorty u noworodków o bardzo niskiej masie ciała może być związana z wyższą śmiertelnością⁽³⁾. W przypadku pacjenta opisywanego

w niniejszym artykule niezwykle trudne było podjęcie wielu decyzji, nie tylko dotyczącej czasu wykonania operacji, ale także wdrożenia leczenia cytomegalii, ze względu na liczne powikłania i działania niepożądane gancyklowiru, takie jak neutropenia, trombocytopenia, hepatotoksyczność, które z kolei mogłyby wpłynąć na możliwość i czas planowanej operacji wady serca. Aby noworodek został zakwalifikowany do operacji kardiochirurgicznej, jego masa ciała musi przekraczać 2000 g. Wobec tego w przypadku – takim jak opisywany – wcześniaka o ELBW przyjmuje się postawę wyczekującą do czasu osiągnięcia przez dziecko pożądanej masy ciała⁽⁴⁾. W leczeniu zachowawczym pacjentów stosuje się prostaglandynę E1 w celu utrzymania drożności przewodu Botalla. Stosowanie prostaglandyn obciążone jest jednak różnymi powikłaniami, takimi jak hipotonia, bezdech, gorączka, krwawienie do komór mózgu, zaburzenia elektrolitowe. Z drugiej strony w badaniu przeprowadzonym wśród 102 noworodków o niskiej i bardzo niskiej masie urodzeniowej z wadami serca wykazano, że dłuższy okres oczekiwania na operację wiązał się z większą liczbą powikłań, co może wpływać na śmiertelność i zachorowalność po operacjach serca. Wczesna operacja chirurgiczna stała się standardową strategią w przypadku wrodzonych wad serca wymagających operacji u tych noworodków^(12–14). Niemniej istnieją nadal okoliczności, które uważa się za niekorzystne dla operacji korekcyjnych. Samo wcześniactwo jest także obciążone wysokim ryzykiem w związku z licznymi powikłaniami z innych układów, np. neurologicznymi⁽¹⁵⁾. Postęp kardiochirurgii dziecięcej jest ogromny i dziedziną ta zmierza w kierunku jak najwcześniejszej operacji defektu – jeśli to możliwe, nawet u najmniejszych niemowląt. Warto jednak zauważyć, że zgodnie z dostępną literaturą masa ciała <2500 g w chwili operacji serca pozostaje nadal niezwykle istotnym czynnikiem ryzyka wczesnej śmiertelności^(3,4). Stwarza to zatem istotny dylemat, jak było w opisywanym przypadku, gdyż zarówno podjęcie, jak i zaniechanie operacji wiąże się dla takich pacjentów z dużym ryzykiem. W piśmiennictwie wykazano też, że niska masa urodzeniowa jako niezależny czynnik jest niekorzystna w zakresie wyników śmiertelności pooperacyjnej. Z danych przedstawionych w piśmiennictwie o 569 operacjach serca noworodków, z których 123 (21,6%) miało niską masę urodzeniową, 18,7% ważyło <2000 g, a 21,1% urodziło się przedwcześnie, przed 37. tygodniem ciąży; noworodki, u których doszło do posocznicy pooperacyjnej, cechowały się istotnie niższą masą urodzeniową, ponadto niskiej masie urodzeniowej towarzyszyła wyższa śmiertelność⁽⁴⁾. Kwalifikacja noworodka o VLBW z wadami serca powinna być dokładnie przemyślana, z uwzględnieniem ryzyka związanego z podejściem zachowawczym i trudnością zabiegu⁽⁵⁾. Warto podkreślić, że operacja naprawcza DORV z ubytkiem przegrody międzykomorowej typu *non committed* w okresie noworodkowym wykonywana jest bardzo rzadko. W literaturze opisano tylko jeden taki przypadek. Rozcięcie lewej komory u noworodka może w konsekwencji prowadzić do jej dysfunkcji lub arytmii komorowej. Funkcja zastawek

półksiężycowatych z czasem może się pogorszyć, pomimo starannego mocowania przegrody wewnątrzkomórkowej⁽¹²⁾. Standardowe podejście do leczenia operacyjnego wad serca wśród noworodków o niskiej i bardzo niskiej masie urodzeniowej zakłada raczej początkowo operację paliatywną, która nie wymaga użycia krążenia pozaustrojowego, albo odroczenie operacji korekcyjnej i objęcie noworodka leczeniem zachowawczym. W ramach tego postępowania można stosować shunt, banding tętnicy płucnej lub chirurgiczną septotomię^(4,12). W trakcie oczekiwania na przyrost masy ciała noworodki te pozostają jednak w nieprawidłowych warunkach hemodynamicznych, co zaburza ich rozwój i wzrost. Oprócz tego są narażone na wiele powikłań, takich jak infekcje, niedokrwienie jelit i powikłania oddechowe. Pokazuje to, jak trudne jest wybranie właściwej ścieżki terapeutycznej dla danego pacjenta, by zminimalizować ryzyko zgonu i zwiększać szansę na przeżycie. Zgodnie z dostępną literaturą⁽⁵⁾ wydaje się, że podejście zachowawcze nie przynosi lepszych efektów klinicznych w stosunku do podjęcia wczesnej operacji. Istnieją jednak wskazania, które powinny skłonić do myślenia o terapii wyczekującej, np. ciężkie infekcje, NEC, niewydolność nerek lub wątroby i aktywne krwawienie, w szczególności wewnątrzczaszkowe⁽⁴⁾. W przypadku opisywanej pacjentki czynnikami odraczającymi zabieg operacyjny były przede wszystkim skrajnie mała masa ciała, wrodzona cytomegalia i NEC. Początkowo zastosowano leczenie zachowawcze w trakcie terapii chorób towarzyszących, następnie wykonano operację paliatywną bandingu tętnicy płucnej i plastyki łuku aorty.

W podejmowaniu decyzji o operacji kardiochirurgicznej u noworodków z ELBW istotne jest oszacowanie równowagi między ryzykiem oczekiwania a ryzykiem związanym z operacją. Bardzo ważne jest określenie bilansu zysków i strat z podjęcia procedury inwazyjnej u każdego pacjenta indywidualnie.

W opisywanym przypadku, dzięki temu, że decyzja kwalifikacji do zabiegu kardiochirurgicznego została odroczone i nie doszło do całkowitej dyskwalifikacji noworodka, otrzymał on szansę na operację w późniejszym czasie. Całkowite wykluczenie możliwości wykonania operacji kardiochirurgicznej drastycznie zmniejszyłoby szansę na przeżycie. Podjęte leczenie pozwoliło na osiągnięcie przez pacjentkę stanu, dzięki któremu została dopuszczona do operacji.

WNIOSKI

U wcześniaka z wadą serca oraz współwystępującymi licznymi obciążeniami klinicznymi proces terapeutyczny bywa trudny i wymaga wielospecjalistycznego podejścia.

W podejmowaniu decyzji o operacji kardiochirurgicznej u noworodków ze skrajnie małą masą ciała istotne jest oszacowanie równowagi między ryzykiem oczekiwania a ryzykiem związanym z operacją u każdego pacjenta indywidualnie.

Konieczne jest wprowadzenie standardowych badań przesiewowych w kierunku cytomegalii u kobiet w ciąży oraz

opracowanie standardów leczenia cytomegalii zwłaszcza u wcześniaków, co umożliwi włączenie odpowiednio wczesnej terapii.

Konflikt interesów

Autorki nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Wkład autorów

Koncepcja i projekt badania: JP, DF, BBD, MMO. Gromadzenie i/lub zestawianie danych: JP, DF, BBD, MMO. Analiza i interpretacja danych: JP, DF, BBD, MMO. Napisanie artykułu: JP, DF, BBD, MMO. Krytyczne zrecenzowanie artykułu: BBD, BKN. Zatwierdzenie ostatecznej wersji artykułu: BBD, BKN.

References

- Berardi A, Spaggiari E, Cattelani C et al.: Persistent intestinal bleeding due to severe CMV-related thrombocytopenia in a preterm newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2018; 31: 1246–1249.
- Nishida K, Morioka I, Nakamachi Y et al.: Neurological outcomes in symptomatic congenital cytomegalovirus-infected infants after introduction of newborn urine screening and antiviral treatment. *Brain Dev* 2016; 38: 209–216.
- Tsang V, Haapanen H, Neijenhuis R: Aortic coarctation/arch hypoplasia repair: how small is too small. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2019; 22: 10–13.
- Gunasekara CM, Moynihan K, Sudhakar A et al.: Neonatal cardiac surgery in low resource settings: implications of birth weight. *Arch Dis Child* 2020; 105: 1140–1145.
- Każmierczak P, Moll J, Moll J: Surgical treatment of coarctation of the aorta in a neonate with body weight of 1200 g. Case report. *Kardiochir Torakochir Pol* 2010; 7: 27–29.
- Kelleher ST, McMahon CJ, James A: Necrotizing enterocolitis in children with congenital heart disease: a literature review. *Pediatr Cardiol* 2021; 42: 1688–1699.
- Košíček R, Kristan B, Erčulj V et al.: Postnatal CMV infection and antiviral treatment in extremely premature infants: a 12-year retrospective analysis. *Pediatr Infect Dis J* 2023; 42: 159–165.
- Pinninti S, Boppana S: Congenital cytomegalovirus infection diagnostics and management. *Curr Opin Infect Dis* 2022; 35: 436–441.
- Dobbins GC, Kimberlin DW, Ross SA: Cytomegalovirus variation among newborns treated with valganciclovir. *Antiviral Res* 2022; 203: 105326.
- Fowler KB, Boppana SB: Congenital cytomegalovirus infection. *Semin Perinatol* 2018; 42: 149–154.
- Goelz R, Hamprecht K, Klingel K et al.: Intestinal manifestations of postnatal and congenital cytomegalovirus infection in term and preterm infants. *J Clin Virol* 2016; 83: 29–36.
- Yokoyama S, Fukuba R, Tonomura R et al.: Neonatal repair of atypical double outlet right ventricle. *J Card Surg* 2022; 37: 2124–2126.
- Seo DM, Park JJ, Yun TJ et al.: The outcome of open heart surgery for congenital heart disease in infants with low body weight less than 2500 g. *Pediatr Cardiol* 2011; 32: 578–584.
- Chiopris G, Veronese P, Cusenza F et al.: Congenital cytomegalovirus infection: update on diagnosis and treatment. *Microorganisms* 2020; 8: 1516.
- Levy PT, Thomas AR, Wethall A et al.: Rethinking congenital heart disease in preterm neonates. *Neoreviews* 2022; 23: e373–e387.