

AKUT BAL KAMRA ELÉGTELENSÉG KEZELÉSE (MYOCARDITIS, DILATATIV CARDIOMYOPATHIA) A GOKVI GYERMEKSZÍV KÖZPONTBAN

Intézetünkbe kerülő, bal kamra diszfunkció talaján kialakult keringési elégtelen gyermek betegek ellátásának lépései:

1. Euvolémia elérése és fenntartása
2. milrinone/dobutamin
3. levosimendan
4. Per os anticongestiv kezelés, ACEi/ARNI+BB+MRA
5. LVAD/ECMO
6. Immunoduláns kezelés (autoimmun mechanizmusú myocarditis esetén)

1. Euvolémia elérése és fenntartása

Súlyos állapotú betegek ellátásakor a kórképet gyakran rontja a rosszullet miatti csökkent folyadékbevitel okozta hipovolémia is, ám bal kamra elégtelenség esetén a magas bal pitvari töltőnyomás miatt a tüdőödéma, másodlagos hypoxia kialakulásának kockázata magas. Amennyiben érkezéskor a keringési elégtelenség tünetei (megnyúlt CRT, metabolikus acidosis, Se laktát emelkedés, célszerv károsodás /beszűkült máj-, vesefunkció, zavartság/) fennáll, de a beteg tüdeje tiszta, oxigenizáció megfelelő, vénás út biztosítás után Na⁺-ra izotóniás, balanszírozott oldattal 10 ml/kg bolus intravénás folyadék adása kb 10-20 perc alatt megkezdhető. Az oxigenizáció szoros kontrollja, rendszeres fizikális vizsgálattal a tüdőpangás keresése (szörtyzörejek megjelenése) a folyadék bolus ideje alatt elengedhetetlen. Pangásos jelek megjelenése esetén a bolus megszakítása mellett pozitív légúti nyomás létrehozása (HFNC, NIV/CPAP) segíthet az oxigenizáció fenntartásában.

2. Milrinone/dobutamin:

Euvolaemia elérését követően, továbbra is fennálló keringési elégtelenség esetén inotróp terápia indítása indokolt.

Amennyiben a beteg vérnyomása megfelel a kornak megfelelő normálértékeknek, vagy magasabb, elsőként választandó a milrinone.

Bradycardia, alacsony vérnyomás esetén, vagy amennyiben már a küldő Intézményben indításra került, milrinone helyett dobutamin választható.

dózis:

- milrinone: 0,35 mcg/kg/min (0,7 mcg/kg/min-ig emelhető)
- dobutamin 5 mcg/kg/min



3. Levosimendan

A levosimendan a milrinone-hoz hasonlóan pozitív inotróp és szisztémás vazodilatátor hatásokkal rendelkezik. Hatásbeállása lassabb, de míg a milrinone csak az adagolás idejéig hat, a levosimendantól hosszú távú, akár hetekig tartó kamrafunkció javulás várható. Együttes adásuk hipotenziót okozhat, ezért számos központban a levosimendan adása közben a milrinone terápiát leállítják. Amennyiben a beteg állapota nem kritikus, megfontolható a milrinone/dobutamin terápia indítása nélkül, rögtön levosimendannal kezdeni.

Terápiás összdózis: 288 mcg/kg 24-48 óra alatt (megfelel 0,2 mcg/kg/min cseppszámmal 24 óra folyamatos infúciónak)

A kezelés 0,1 mcg/kg/min dózisban indul, amely vérnyomás függvényében 1-2 óra múlva a céldózisa emelhető.

Elkészítés: A kiszámolt összdózist 48 ml-re hígítva 5% Glucose oldatban 1 ml/óra cseppszámmal indítjuk, majd 2 ml/órára emeljük, amennyiben a beteg tolerálja.

Szisztémás hipotenzió esetén a fenti dózis lassabb infúziós sebességgel, 48 óra alatt is beadható

Amennyiben ismétlés szükséges, akkor azt 10-14 naponta tervezzük, progrediáló balszívfél elégtelenség esetén 7-10 naponta is adható.

4. Per os anticongestiv kezelés, ACEi/ARNI+BB+MRA

Az akut bal kamra elégtelenség kezelésében a vénás gyógyszerek, pozitív inotróp terápia alkalmazása általában stabilizálja a betegeket, de a hosszú távú kimenetelt nem javítja. Hosszú távú túlélést javító gyógyszereink az ACE inhibitorok/ARB-k, a béta adrenerg receptor blokkolók (BB), az aldoszteron antagonisták. Ezeket az akut keringési elégtelenség megszűnése után kezdjük el fokozatosan felépíteni.

A Gyermekszív központban legújabban alkalmazott kezelés: BLS (bisoprolol, lisinopril, spironolactone)

- lisinopril

céldózis: 0.1-0.2 (0.3) mg/kg × nap

induló dózis: 0,025 mg/kg, naponta emelhető, vérnyomás függvényében céldózis eléréséig

- bisoprolol

céldózis: 0.1-0.2 (0.3) mg/kg × nap

induló dózis: 0,025 mg/kg, a lisinopril céldózis felének elérésekor indítható, majd naponta emelhető pulzus függvényében céldózis eléréséig

- spironolactone

céldózis: <10 kg: 2x6,25

11-20 kg: 2x12.5 mg

>20 kg: 2x25 mg

ACEi alternatíva kezelőorvosi egyedi döntés alapján:

- captopril

1 éves kor alatt

induló dózis: 0,1 mg/kg/8 ó

cél dózis: max. 2 mg/kg/nap

- enalapril

1 éves kor felett

induló dózis: 0,1 mg/kg/nap

céldózis: 2x0,5 mg/kg

- Sacubitril+valsartan

1 éves kor felett

Javasolt dózisbeállítás

A beteg testtömege	Naponta kétszeri alkalmazásra			
	A kezdő dózis fele*	Kezdő dózis	Köztes dózis	Céldózis
40 kg alatti testtömegű gyermekek és serdülők	0,8 mg/ttkg#	1,6 mg/ttkg#	2,3 mg/ttkg#	3,1 mg/ttkg#
40 kg-os vagy annál nehezebb, de 50 kg alatti testtömegű gyermekek és serdülők	0,8 mg/ttkg#	24 mg/26 mg	49 mg/51 mg	72 mg/78 mg
Legalább 50 kg-os testtömegű gyermekek és serdülők	24 mg/26 mg	49 mg/51 mg	72 mg/78 mg	97 mg/103 mg

*A kezdő dózis fele javasolt azoknak a betegeknek, akik eddig még nem szedtek ACE-gátlót vagy ARB-t, illetve kis dózisban alkalmaztak ilyen gyógyszereket; vesekárosodásban szenvedő betegeknek (becsült glomeruláris filtrációs ráta (estimated glomerular filtration rate, eGFR) <60 ml/perc/1,73 m²); és közepesen súlyos májkárosodásban szenvedő betegeknek (lásd a Különleges betegcsoportok részt).

A 0,8 mg/ttkg, 2,3 mg/ttkg és 3,1 mg/ttkg a szakubitril és a valsartán együttes mennyiségére vonatkozik, amely a granulátum gyógyszerformájú készítmény alkalmazásával adható be.



5. LVAD/ECMO

Amennyiben a fenti terápiák hatástalanok, illetve a vénás inotróp dependencia nem megszüntethető, felmerül az eszközös keringéstámogatás szükségessége. Az indikációt az INTERMACS stádiumbeosztás alapján minden esetben multidiszciplináris team (gyermekekardiológus/gyermekszívsebész/aneszteziológus) hozza meg. Intézetünkben LVAD kezelést jelenleg 5 kg-os testsúly alatt nem végzünk, 5-10 kg között egyedi mérlegelés alapján jön csak szóba.

6. Immunoduláns kezelés (autoimmun mechanizmusú myocarditis esetén)

Indikáció esetén minél hamarabb meg kell kezdeni

IVIG

pl. Parvovirus myocarditis esetén, akut fázisban jön szóba

dózis: Pentaglobin 2g/kg/48 óra

Szteroid

myocarditis esetén egyértelmű bizonyíték nincs, de Intézetünkben szakorvosi döntés alapján felmerül metylprednisolon adása:

dózis: 1 mg/kg 3 napig

egyedi szakorvosi mérlegelés alapján:

metylprednisolon 3 napig 10 mg/kg, majd:

4-7 nap: 2 mg/kg/nap

2. hét: 1 mg/kg/nap

3. hét: 0,8 mg/kg/nap

4. hét: 0,7 mg/kg/nap

5. hét: 0,6 mg/kg/nap

6. hét: 0,5 mg/kg/nap

7. hét: 0,4 mg/kg/nap

8. hét: 0,3 mg/kg/nap

9. hét: 0,2 mg/kg/nap

10. hét: 0,1 mg/kg/nap

11. hét: 0,05 mg/kg/nap

ProBNP kontroll:

ProBNP-t indokolatlanul nagy számban kérünk. Ha a klinikumban nincs progresszió, nem szükséges szintet nézni

Indokolt:

- Felvétel napján
- inotrop terápia leépítése után
- per os terápia felépítése után
- ismételten jelentkező dekompenzációs tünete esetén
- intravénás kezelés módosítást követően
- szakorvosi döntés alapján



Irodalomjegyzék:

S. Recla et al. Pediatric heart failure therapy: why β 1-receptor blocker, tissue ACE-I and mineralocorticoid-receptor-blocker? *Transl Pediatr* 2019;8(2):127-132

D. Schranz. Pharmacological Heart Failure Therapy in Children: Focus on Inotropic Support. *Handb Exp Pharmacol* 2020;261:177-192

S. Silveti et al. Repeated Levosimendan Infusions in the Management of Advanced Heart Failure: Review of the Evidence and Meta-analysis of the Effect on Mortality. *J Cardiovasc Pharmacol* 2024;83:144-157

D. Schranz et al. Functional regeneration of dilated cardiomyopathy by transcatheter bilateral pulmonary artery banding: first-in-human case series. *European Heart Journal - Case Reports* (2023) 7, 1-8

H. Elsherbini et al. Intermittent levosimendan infusion in ambulatory patients with end-stage heart failure: a systematic review and meta-analysis of 984 patients. *Heart Failure Reviews* (2022) 27:493-505

D. Schranz. et al. "Nihilism" of chronic heart failure therapy in children and why effective therapy is withheld. *Eur J Pediatr* (2016) 175:445-455

J. Schauer et al. Treating Pediatric Myocarditis with High Dose Steroids and Immunoglobulin. *Pediatric Cardiology* (2023) 44:441-450

szerkesztette: Dr. Tordas Dániel