

8. Transplantacja serca oraz serca i płuc u dzieci

Jacek Kołcz

Rys historyczny

Pierwszą operację przeszczepienia serca u dziecka przeprowadził Adrian Kantrowitz w 1967 roku u 18-dniowego noworodka ze skrajną postacią zespołu Ebsteina. W tym samym roku Denton Cooley dokonał pierwszego udanego przeszczepu serca i płuc u dwumiesięcznego niemowlęcia z całkowitym kanałem przedsiolkowo-komorowym i nadciśnieniem płucnym. W latach siedemdziesiątych wysiłki transplantologów skupiły się głównie na badaniach naukowych związanych z metodami ochrony pobranych narządów przed niedokrwieniem oraz opracowaniem metod skutecznego zapobiegania odrzucaniu przeszczepu przez organizm biorcy. Era transplantacji rozpoczęła się po wprowadzeniu cyklosporyny, głównego leku stosowanego w hamowaniu niepożądanego reakcji organizmu na przeszczepiony narząd. Obecnie przeprowadza się na świecie około 300–350 przeszczepień serca oraz serca i płuc u dzieci rocznie, co stanowi blisko 10% wszystkich przeszczepień serca oraz serca i płuc.

Wskazania do przeszczepienia serca lub serca i płuc

Jednym z najczęstszych wskazań do przeszczepienia serca pozostaje zespół niedorozwoju lewego serca, choć operację tę przeprowadza się również w przypadkach innych wad wrodzonych (wrodzone zarośnięcie zastawki tętnicy płucnej z ciągłą przegrodą międzykomorową i rozbudowanymi przetokami naczyń wieńcowych, skorygowane przełożenie dużych naczyń z pojedynczą komorą i blokiem przedsionkowo-komorowym, ciężkie postaci nie zrównoważonego kanału przedsionkowo-komorowego, anomalie naczyń wieńcowych, skrajne postaci zespołu Ebsteina), w nowotworach serca, kardiomiopatiach, infekcjach oraz zatruciach prowadzących do uszkodzenia mięśnia sercowego. W różnych grupach wie-

kowych zmieniają się wskazania do przeszczepienia serca. W wieku noworodkowym przeważają wady wrodzone (70%), w okresie niemowlęco-dziecięcym 70% stanowią schorzenia przebiegające z nieodwracalnym uszkodzeniem mięśnia sercowego (kardiomiopatie).

Przeszczepienie serca i płuc przeprowadza się obecnie rzadko w przypadkach skrajnej niewydolności serca i płuc (uszkodzenia serca i płuc o różnej etiologii), wad wrodzonych serca z nieodwracalnym nadciśnieniem płucnym (zespół Eisenmengera), pierwotnego nadciśnienia płucnego z wtórnym uszkodzeniem serca, zwyrodnienia torbielowatego płuc, samoistnego zwłóknienia płuc oraz wrodzonych defektów metabolicznych płuc.

W przypadkach wad wrodzonych serca wykonanie operacji przeszczepienia tego narządu nie zawsze jest możliwe z przyczyn technicznych; uniemożliwiają ją: niedorozwój gałęzi tętnicy płucnej, niektóre przypadki całkowitego nieprawidłowego spływu żył płucnych czy nieodwracalnie podwyższony opór w tętnicy płucnej ($>5 \text{ J. Wooda/m}^2$). Istnieją również inne przeciwwskazania do przeprowadzenia operacji przeszczepienia serca lub serca i płuc: zakażenie uogólnione, zakażenie HIV, HBV, HCV, czynna lub nawracająca choroba nowotworowa, ciężka niewydolność wątroby lub nerek, uszkodzenie wielonarządowe, ciężkie wady ośrodkowego układu nerwowego, znacznego stopnia zniekształcenia ciała, a u noworodków małą masą ciała ($<2 \text{ kg}$) oraz w przypadku wcześniactwa (<36 tygodnia) istotna różnica w masie ciała dawcy i biorcy.

Przed przeszczepieniem konieczne jest wykonanie wielu badań diagnostycznych: skrupulatne badanie lekarskie ze szczególnym uwzględnieniem pomiarów masy ciała i wzrostu, oznaczenie grupy krwi, wykonanie badań mających na celu wykrycie infekcji (wirusy, grzyby, bakterie i inne), określenie wydolności nerek i wątroby, badania oceniające funkcję układu odpornościowego, a także badania obrazowe (USG, TK, MR głowy, EEG, RTG klatki piersiowej, USG nerek, echokardiografia, cewnikowanie serca ze szczegółowym badaniem hemodynamicznym).

W celu osiągnięcia jak najlepszych wyników leczenia dzieciom oczekującym na przeszczep należy zapewnić staranną opiekę. Konieczne leczenie powinno być dostosowane do stanu ogólnego oraz choroby, która stanowi wskazanie do przeszczepienia serca lub serca i płuc. Dzieci, które nie wymagają hospitalizacji, powinien oceniać lekarz prowadzący co kilka tygodni. Szczególną uwagę należy zwrócić na możliwość wystąpienia infekcji oraz unikanie immunizacji, czyli szczepień ochronnych lub przetaczania krwi i preparatów krwiopochodnych. Śmiertelność wśród dzieci oczekujących na przeszczep serca waha się od 15 do 20% i jest zależna od czasu oczekiwania.

Opieka nad dzieckiem po przeszczepieniu

Opieka nad dziećmi po przeszczepieniu serca lub serca i płuc nie różni się zasadniczo od opieki nad pacjentami po innych operacjach kardiochirurgicznych.

Szczególne problemy wiążą się z nadciśnieniem płucnym, które może doprowadzić do ostrej niewydolności przeszczepionego serca, stąd konieczność intensywnego leczenia.

Od momentu przeszczepienia narządu wprowadza się leczenie immunosupresyjne, tj. zapobiegające odrzuceniu narządu przez organizm biorcy. Od tej chwili towarzyszy ono dziecku jako terapia podstawowa. Leki immunosupresyjne początkowo podaje się dożylnie, a następnie doustnie. Dodatkowe leczenie obejmuje stosowanie preparatów przeciwciał, antybiotyków, leków przeciwwirusowych, steroidów i leków przeciwkrzepliwych.

Dzieci po przeszczepieniu serca lub serca i płuc wymagają bardzo dokładnej kontroli lekarskiej. Największe ryzyko wystąpienia powikłań występuje we wczesnym okresie pooperacyjnym i wiąże się z niewydolnością przeszczepionych narządów. W dalszym okresie pooperacyjnym konieczne są częste kontrole w poradni przeszczepowej, pediatrycznej oraz kardiologicznej i dokładna ocena stanu ogólnego dziecka. Należy zwrócić szczególną uwagę na możliwość odrzucania przeszczepionego narządu. Zgodnie z zaleceniami lekarza prowadzącego okresowa ocena podczas badań kontrolnych powinna obejmować: dokładną ocenę stanu ogólnego, wykonanie echokardiografii, elektrokardiografii, prześwietlenia klatki piersiowej, morfologii, jonogramu, oznaczenie stężenia stosowanych leków immunosupresyjnych oraz ocenę rozwoju psychofizycznego (testy psychologiczne, testy rozwojowe). Szczepienia ochronne zgodnie z programem szczepień można rozpocząć 6 tygodni po przeszczepieniu (nie należy stosować szczepionek zawierających żywe wirusy). Konieczne biopsje przeszczepionych narządów (pobieranie mikroskopijnych wycinków) wykonuje się zgodnie ze schematem przyjętym w danym ośrodku transplantacyjnym.

Powikłania po transplantacji serca lub serca i płuc

Do najgroźniejszych powikłań po przeszczepieniu serca lub serca i płuc należą: wczesna niewydolność narządów przeszczepionych, odrzucanie wszczepionego narządu, infekcje, rozwój choroby naczyń wszczepionego narządu (w tym naczyń wieńcowych serca), nowotwory związane ze stosowaniem leków immunosupresyjnych.

Odrzucanie przeszczepionego narządu

Odrzucanie przeszczepionego narządu przez organizm biorcy może prowadzić do ostrej lub przewlekłej niewydolności przeszczepu. Rozpoznanie odrzucania narządu ustala się na podstawie badania lekarskiego, echokardiografii oraz badania wycinków przeszczepionego narządu (biopsji). Do objawów odrzucania zalicza się: zmniejszenie aktywności, apatię, niechęć do jedzenia, niewielki wzrost temperatury ciała, spoczynkowe przyspieszenie czynności serca, dodatkowe skur-

cze komorowe, przyspieszenie oddechu, powiększenie wątroby, zaparcia. W badaniu echokardiograficznym (brak jednoznacznych kryteriów) stwierdzić można zwiększenie masy lewej komory serca, upośledzenie funkcji skurczowej i rozkurczowej serca, wysięk w worku osierdziowym, niedomykalność zastawki dwudzielnej. Biopsje oceniane są przez patologów zgodnie z zaleceniami Międzynarodowego Towarzystwa Przeszczepiania Serca i Płuc (ISHLT). W przypadku stwierdzenia objawów odrzucania przeszczepionego narządu natychmiast włącza się terapię zgodnie ze schematem przyjętym przez ośrodek transplantacyjny. Zwykle stosuje się duże dawki steroidów, zwiększa się dawki leków immunosupresyjnych oraz stosuje się różnego rodzaju terapie wspomagające w zależności od objawów klinicznych. W przypadkach rozwoju reakcji odrzucania konieczna jest hospitalizacja dziecka.

Zakażenia

Dzieci po przeszczepieniach narządów są szczególnie podatne na zakażenia (immunosupresja osłabia naturalną odporność organizmu). Mogą się zdarzać powikłania, takie jak: zakażenie rany pooperacyjnej, zapalenie płuc, zakażenie uogólnione, zakażenie układu moczowego, zakażenia drobnoustrojami bytującymi w organizmie człowieka, które w normalnych warunkach nie są chorobotwórcze. Infekcje te powinny być wcześniej wykryte i leczone bardzo agresywnie.

U niektórych dzieci (2–10%) w wyniku immunosupresji oraz zakażenia wirusem Ebsteina i Barr (EBV) może dochodzić do rozwoju chorób rozrostowych układu chłonnego, które zwykle cofają się samoistnie po krótkotrwałym przerwaniu terapii immunosupresyjnej.

Choroba naczyń krwionośnych przeszczepionego narządu

Jest to powikłanie rozwijające się po około 10 latach u 20% biorców serca. Choroba dotyczy drobnych naczyń wieńcowych, a jej objawy są nietypowe, ponieważ przeszczepiony narząd jest odnerwiony (pacjent nie czuje bólu wieńcowego). Wśród pierwszych objawów należy wymienić nietypowe bóle barku, pleców lub brzucha. Mogą się pojawić omdlenia i utraty przytomności.

Upośledzenie funkcji nerek oraz skłonność do nadciśnienia tętniczego

Niewydolność nerek oraz nadciśnienie tętnicze pojawiają się jako efekt uboczny prowadzonej terapii immunosupresyjnej (cyklosporyna). Do objawów nieprawidłowej funkcji nerek należą kwasica metaboliczna lub inne zaburzenia metaboliczne i biochemiczne. W skrajnych przypadkach konieczne jest leczenie nerkozastępcze.

Podsumowanie

Wyniki przeszczepienia serca u dorosłych i dzieci powyżej 1. roku życia są bardzo dobre. Średnie roczne przeżycie wynosi 80%, pięcioletnie – 70%, a dziesięcioletnie – 50%. U noworodków i niemowląt średnie roczne przeżycie wynosi około 70%, a pięcioletnie 60%. Wyniki przeszczepienia serca i płuc są gorsze niż operacji przeszczepienia samego serca. Przeżycie roczne wynosi 63%, a pięcioletnie – 40%. W miarę wzrostu i rozwoju dziecka po przeszczepieniu serca lub serca i płuc może się stać konieczna ponowna transplantacja. Rozwój fizyczny oraz intelektualny dzieci przebiegają w sposób nieodbiegający od normy – mogą uprawiać sport i uczyć się bez żadnych ograniczeń.

