

Masivní hemoptýza u 7letého chlapce s VCC jako příčina život ohrožujícího krvácení (ŽOK)

MUDr. Tomáš Zaoral, Ph.D.¹, MUDr. Pavel Vojtovič ²

¹Odd. dětské intenzivní a resuscitační péče, KDL, FNO a LF OU

²Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN Motol



ANAMNÉZA

7letý chlapec, z 1. rizikové gr., gestační hypertenze, zjištěna VVC

- Defekt AVSD, kompletní nebalancovaná vada, Společná síň, funkčně jediná PK, dvouvýtoková PK, pulmonální atrezie
- Insuficience společné AV chlopně reziduální 2-3. stupně, Pravostranný aortální oblouk,, Malpozice velkých arterií

porod ve 41.týdnu , spont., nekříšen, PH 3530g/PD 52cm, po porodu mírná desaturace 89%, AS prav. se šelestem, pulsy AF +/+, nasazen PGE

Přidružené diagnózy:

- Perzistence levé horní duté žíly dle katetrizace, která hypoplastická - vytvořena pouze kraniálně, poté se stáčí dorzálně jako v. hemiazygos accesoria a pokračuje kaudálně v perivertebrálních žilních pleteních
- Dextroizomerismus - ISOM/D, Ivermarkův syndrom - asplenie, symetrická játra
- Široké hepatální žíly ústí do IVC těsně u síně
- Syndrom ciliární dyskinéze

ANAMNÉZA

OPERACE: 16.11.2016 MBT sin spojka, ligace duceje, 28.3.2017 BCPA dx, plastika pr. vetve plicnice; 7.4.2022

Twin AV uzel (stp. úspěšné RF ablaci spodního AV uzlu)

27.6.2023 Plastika společné AV chlopně, úplné kavopulmonální spojení s extrakardiálním konduitem 20mm – TCPC (Fontan)

časté infekty HCD, 11/23 COVID - od té doby trvale záchvaty kašle

Léky:

- Anopyrin tbl. á 100 mg 0 - 1 - 0
- Furon tbl. á 40 mg - 1/4 tbl. obden ráno
- Enap tbl. á 2,5 mg 1/2 tbl. - 0 - 1/2 tbl.

KAZUISTIKA

- od 6-7.1.24, febrilie až 40°C, dráždivý kašel, 8.1. u PLDD: CRP 50mg/l, nasazen Cefzil, antitussika
 - ráno 11.1. kašel s čerstvou krví, doma SpO2 92, dobrý efekt antipyretik
 - Hospitalizován 1D na KDL Ostrava
 - ORL: bez nález zdroje krvácení
 - Rtg srdce a plic: zmožená kresba vlevo, rozšíření hilu vlevo. Od bronchoskopie upuštěno, dimitován
 - 12.1 doma: intermitentní hemoptýza přes den, ve 21.00hod meléna, pak šel spát
 - 13.1. po probuzení kolem 10.00hod, záchvat kašle, opakovaně hemoptýza s čerstvou krví, hojně koagula, volána RLP a přivezen do FN Ostrava, PLNĚ PŘI VĚDOMÍ, UNAVERNÝ
-
- PŘIJAT K HOSPITALIZACI

Stav při přijetí na OPRIP – sobota poledne

- Unavený, bledý, GCS 14, bez dyspnoe, normosaturace, AS 105/min, normotenze
- 5min po přijetí prakticky kontinuální masivní excesivní hemoptýza s dráždivým kašlem
- desaturace k 80%, hypotenze, tachykardie, kolísá vědomí – centralizace oběhu
- zajištěn 2x iv vstup
- RSI: Kalypsol, SCHJ – obtížná intubace (DÚ – „plná krve“, nepřehledná, masivní krvácení)
- Laváž, ambuing, , studený FR – přechodně minimalizováno krvácení

Stav po intubaci

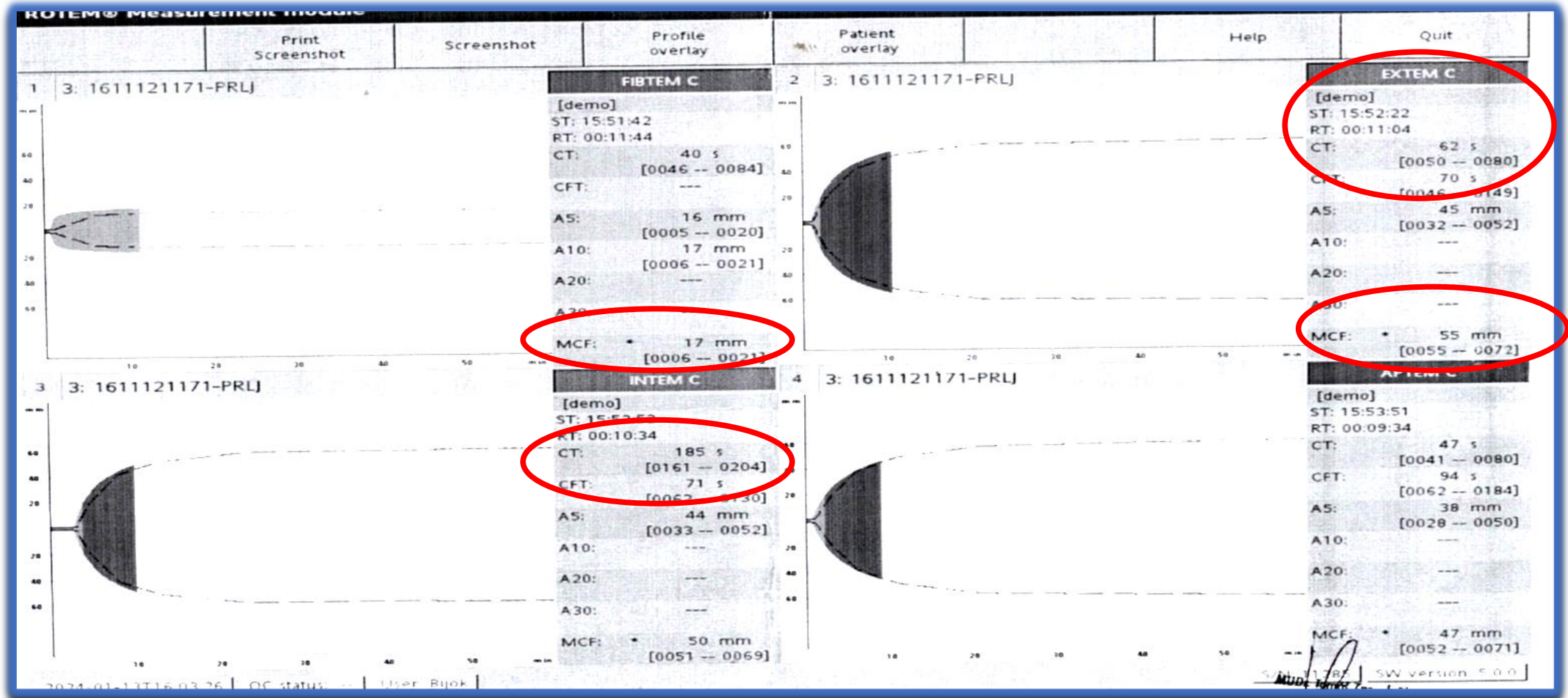
Dalších 5min od intubace

- Následně opět opakovaně masivní krvácení – nestačíme odsávat z ETC, hypotenze 30/20mmHg, AS 30/min – ztráty cca 500ml
 - od intubace celou dobu na ambuvaku , nelze na UPV – desaturace, nízké objemy, agresivní ventilace
- přetlakem stříkačkou 10+10ml/kg balancované roztoky
- + ERD: 0 Rh negat. 2 TU – vitální indikace, normalizace MAP, zlepšení RCT do 3sec...2sec
- KPR: 4x cykly, 1x podán Adrenalin, kont. vasopresory – NA 0.2 – 0.5ug/kg/min

Terapie – od přijetí prvních 90minut

- Exacyl : 500mg i.v. + **500mg do ETC**
- Adrenalin endotracheálně 0,1 mg/kg (100 µg/kg) 1:1000 – do ETC
- Fibrinogen: 1g i.v.
- Octaplass 200ml
- Balancovaný roztok 10 + 10ml/kg
- ERD: 4 TU
- Trombocyty 1TU
- Novoseven 100IU/kg 1x

ROTEM – do 15minut



Iniciální laboratoř – do 60minut

Hb 60...112g/L

Trombo : nad $150 \cdot 10^9/l$

CRP: 15mg/L

PCT : 0.9ug/L

IL6: 109ng/L

Ionty, urea, kreat, JT norma

- INR : 1.32 (norma do 1.2)
- APTT: 32.5s
- APTT poměr: 1.08
- Fibrinogen: 3.2g/L
- AT : 76%
- D-Dimery: 0.45mg/L

Další menežment na OPRIP po stabilizaci do 60min

- Rtg plic – normální nález
- ECHO - POCUS: slušně naplněná společná komora, dobrá kinetika, VCI , DI = 70%
- Sono hrudníku, břicha : bez fluidothoraxů, bez volné tekutiny v dut. břišní

Bronchoskopie – 90min od přijetí:

- Viditelná koagula pohybující se v ETC – při odsátí opět krvácení
- Na konci ET kanyly je koagulum, které extrahujeme
- **Vpravo v odstupu pro horní lalok koagulum, nelze odsát, ponecháno**
- **Vlevo postupně odsáta volná koagula, následně ale masivní krvácení, krev je světle červená a zpěněná.**
- Pokoušíme se odsávat pouze z kanyly, Intermittentní desaturace, následně aplikujeme 0,5mg zředěného adrenalinu + kys.tranexamová do ETC
- **Na konci je ET kanyla zabořena do koagula, nejde jednoduše odsát, lze vidět pod koagulem další navazující koagula až do periferie**
- Po domluvě se již nepokoušíme dále koagula odsát pro vysoké riziko dalšího krvácení

Týž den 5h od přijetí...

- UPV: PEEP 10, PC 14, FiO₂ 0,6, pCO₂ 8,5KPa, 18/min
- Většina z toho se odehrávala před očima rodičů, intervenční služba
- Transport do KC Praha Motol cestou LZS

Bronchoskopie v Praze (dr. P. Vojtovič)



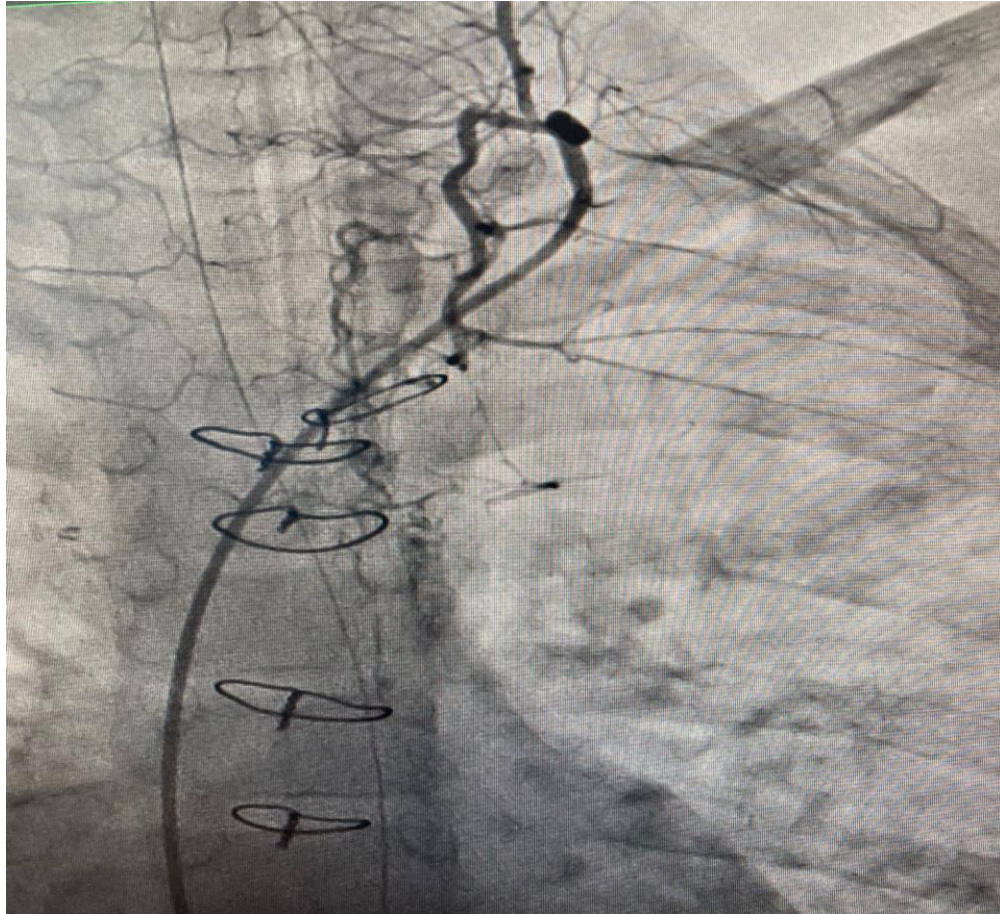
Bronchoskopie v Praze (dr. P. Vojtovič)



Angiografie



Angiografie



Angiografie



Další průběh...

- Stp. masivní hemoptýze 2x s nutností KPR (13.1. Ostrava, 22.1.2024 - Praha)
- Extubován po 2týdnech
- **Dimitován do amb. sledování 2/2024– bez možnosti dalšího ošetření, zvažována ev. resekce L plíce**

Po propuštění ...

- **se 7.8.2024 vydali na dovolenou do Maďarska**
- **na cestě zpět autem opět hemoptýza v Bratislavě**
- přijat: ↓ TK, desaturace - urgentní intubace, katetrizace s embolizací AP kolaterál (2 paratracheálně vlevo + 2 rekanalizované aa. mammae) a terapeutická bronchoskopie, lokalizace S6
 - Extubace do 48h, po 6D opět hemoptýza s desaturacemi, opět katetrizace, snaha znovu o embolizaci kolaterál
- Extubován na spont. ventilaci přeložen do FN Ostrava

Indikační
seminář DKC
12.8.2024
(prof. Lischke,
prof. Pohunek,
RG, PK, JJ, OR,
JK, VCH)

- Opakované krvácení do DC s potvrzením lokalizace v levém horním i levém dolním laloku – S6
- **Zvažovaná resekce levého horního plicního laloku**
- Resekce levé plíce je spojena s neakceptovatelnou prognózou v situaci jednokomorové cirkulace
- Transplantaci srdce a plic po zvážení všech okolností kontraindikujeme
(neakceptovatelné operační riziko nezvladatelného krvácení a celé řady další komplikací včetně extrakardiálních, velmi limitovaná dlouhodobá prognóza)

Indikační
seminář DKC
12.8.2024
(prof. Lischke,
prof. Pohunek,
RG, PK, JJ, OR,
JK, VCH)

Případná resekce části plíce by byla indikována jen jako řešení konzervativně nezvladatelného krvácení z vitální indikace

I pak ale platí, že resekce **je spojena se středně/dlouhodobou prognózou v rámci jednodukomorové cirkulace blížící nule !**

Na a.femoralis l.dx. našita vrápananá protéza 6mm jako emergentní přístup pro případnou potřebu VA ECMO - je v plánu ponechat dlouhodobě in situ

Medikace: Enap tbl. 2,5 mg. 1,25mg 2x denně; Verospiron 25mg tbl. 1/2tablety 2x denně; Exacyl tbl p.o. 500mg 1/2tbl - 1/4tbl trvale

Antiagregace vysazena, nebude znovu nasazována

Koncem srpna 2024
propuštěn do
amb.péče...

Poslední kontrola v 11/2024 , další
kontrola 11/2025

Současná medikace:

VEROSPIRON, TBL NOB, 25MG,
ENAP, TBL NOB,
Flixotide 1-0-1, při kašli pak 2-0-2
Atrovent - při těžším infektu 2 vstříky 3x denně

Exacyl - při recidivě hemoptýzy