

**ZESPÓŁ PRZETRWAŁEGO  
NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO  
NOWORODKÓW**  
**ALGORYTM LECZENIA**

Autorzy:

*Dr n. med. Wojciech Walas*

ODDZIAŁ INTENSywNEJ TERAPII DZIECI  
WOJEWÓDZKIE CENTRUM MEDYCZNE W OPOLU

*Prof. dr hab. n. med. Maria K. Kornacka*

KLINIKA NEONATOLOGII I INTENSywNEJ TERAPII NOWORODKA  
WARSZAWSKI UNIwersYTET MEDYCZNY

*Prof. dr hab. n. med. Janusz Świetliński*

CENTRUM MEDYCZNE KSZTAŁCENIA PODYPŁOMOWEGO  
W WARSZAWIE

Przetrwałe nadciśnienie płucne noworodków (*persistent pulmonary hypertension of the newborn* – PPHN) jest to zespół kliniczny charakteryzujący się występowaniem niewydolności oddechowej oraz prawo-lewego przepływu krwi przez otwór owalny i zwykle również przez przetrwały przewód tętniczy (*persistent ductus arteriosus* – PDA) u noworodka bez wrodzonej wady serca. Istota PPHN polega na przedłużonym utrzymywaniu się wysokich oporów w krążeniu płucnym po urodzeniu. Efektem tego jest ciężka hipoksemia, wynikająca z obecności znacznej domieszki krwi żyłnej w krążeniu systemowym. Częstość występowania tego zespołu szacuje się na 1:500–1:1500 żywo urodzonych noworodków<sup>1-3</sup>. Dotyczy on głównie noworodków donoszonych, ale występuje także u wcześniaków, również tych z ekstremalnie małą urodzeniową masą ciała<sup>4-10</sup>. Ustalona w 2008 roku w Dana Point klasyfikacja nadciśnienia płucnego lokuje PPHN w odrębnej grupie (grupa 1), jako „tętnicze nadciśnienie płucne”<sup>11</sup>.

Wzrost i rozwój płuc płodu jest złożonym procesem, regulowanym przez czynniki fizyczne, biochemiczne i hormonalne. Proces ten może ulec zaburzeniu wskutek działania różnych szkodliwych czynników. Podjęcie prawidłowej czynności oddechowej i odpowiednia wymiana gazowa w płucach po urodzeniu są uwarunkowane zarówno prawidłowym przebiegiem wewnątrzmacicznego wzrostu i rozwoju płuc, jak i prawidłowym przebiegiem złożonych procesów adaptacyjnych następujących po porodzie. Krążenie płucne, które w życiu płodowym charakteryzuje się wysokim oporem i niskim przepływem, po urodzeniu staje się układem o niskim oporze i wysokim przepływie. PPHN może się rozwinąć w efekcie zaburzenia wzrostu i rozwoju płuc w życiu

plodowym lub wskutek zaburzeń adaptacyjnych w okresie okołoporodowym. W pierwszym przypadku zmiany w krążeniu płucnym mają głównie charakter anatomiczny, a skuteczność leczenia rozszerzającego naczynia jest bardzo ograniczona. W drugim przypadku natomiast zmiany mają przede wszystkim charakter czynnościowy, a reakcja na wazodylatatory jest lepsza.

PPHN może się rozwinąć na tle patologii typowo płucnych lub być efektem działania różnorodnych czynników pozapłucnych na naczynia krążenia małego. Utrzymywanie się wysokiego ciśnienia w krążeniu płucnym może być efektem:

- wad rozwojowych układu oddechowego przebiegających ze zmniejszeniem powierzchni przekroju łożyska płucnego,
- nieprawidłowej budowy naczyń płucnych,
- ich skurczu,
- zaburzeń przepływu krwi przez płuca na różnym tle.

#### Wady rozwojowe układu oddechowego przebiegające ze zmniejszeniem powierzchni przekroju łożyska płucnego

Do wad układu oddechowego przebiegających z PPHN należy wrodzona przepuklina przeponowa (*congenital diaphragmatic hernia* – CDH), w której wzmożone opory przepływu krwi przez płuca wynikają zarówno ze zmniejszonego przekroju łożyska płucnego, jak i ze zmian w budowie ściany naczyń<sup>12,13</sup>. W przypadku tej wady ucisk płuca przez pętle jelitowe i narządy jamy brzusznej prowadzi do obniżenia ciśnienia śródplucnego i ograniczenia wzrastania płuc. Inną wadą należącą do tej grupy jest wrodzona hipoplazja płuc.

#### Nieprawidłowa budowa naczyń płucnych

Angiogeneza i waskulogeneza decydująca o prawidłowym rozwoju płuc zależy od współdziałania czynników pobudzających i hamujących wzrost płuc, a skutkiem zaburzeń tej równowagi pod wpływem różnych czynników są nieprawidłowości budowy naczyń