

Anestesi til barn med hjertesykdom (T.Haugen, overlege barneanestesiteamet OUS RH)

Bakgrunn

Hjertesyke barn er en heterogen gruppe, fra enkle til komplekse feil. Funksjonsnivå varierer. Pasientene er operert eller uoperert. Opererte pasienter kan være anatomisk og funksjonelt korrigert og ikke representere øket anestesisisiko eller de kan ha varierende grader av restdefekter. En gruppe pasienter er operert med pallierende inngrep, og har spesiell fysiologi (shuntfysiologi, Fontan-fysiologi) som fordrer spesielle tiltak og kunnskap. Hjertesyke barn som gjennomgår ikke-kardielle inngrep har økt risiko for hjertestans perioperativt og økt perioperativ morbiditet og mortalitet. Noen pasienter har tilstander som innebærer svært høy anestesisisiko.

Anestesimidler til narkose og bruk av overtrykksventilasjon påvirker hjertets preload, afterload og inotropi og lungenes karmotstand. I tillegg kommer effekter av kirurgi og leiring.

Hjertekirurgi til barn i Norge utføres ved OUS-Rikshospitalet. Anestesileger ved andre sykehus får liten erfaring med pasientgruppen.

Det vil likevel være situasjoner og tilstander der pasienten utfra en totalvurdering er best tjent med å få utført inngrep og intervensjoner som krever anestesi ved nærmeste sykehus. Spesielt gjelder dette ved øyeblikkelig hjelp.

De generelle prinsippene for anestesi til hjertesyke barn anvendes også i akuttsituasjoner, under transport og i intensivbehandling

Symptomer og funn

Hovedregelen er at pasientens hjertefeil, aktuelle sirkulasjonstatus og anestesi/inngrepets fysiologiske konsekvenser er kartlagt på forhånd slik at risikovurdering og planlegging er mulig.

Forhold av særlig betydning:

- Cyanose/ SpO₂ i hvile

- Tegn til hjertesvikt/sviktmedikasjon
- Arytmihistorikk
- Pulmonal hypertensjon

Diagnostikk og utredning

Det bør foreligge en fersk hjertevurdering med ekkokardiografi, ev. inntil 6 mnd gammel undersøkelse ved stabil klinikk. Av spesiell interesse er forekomsten av intracardiale shunter, utløpsobstruksjon, klaffeinsuffisiens og myokardfunksjon.

Intervensjonens hensikt og nytte må vurderes mot mulig risiko.

Risiko klassifikasjon

1.Good: Hjertefeil korrigert /evt. ukorrigert uten eller med beskjeden klinikk F.eks. ASD, liten VSD uten sviktmedikasjon.

2.Bad: Hjertefeil med moderat påvirket fysiologi. Inkl. korrigerte hjertefeil med restdefekter. F.eks Fallot, korrigert, nå med pulmonalinsuffisiens. Fontansirkulasjon. VSD med full sviktbehandling..

3.Ugly: Hjertefeil med alvorlig påvirket fysiologi: Manifest svikt, low output, dyp cyanose (SpO₂ < 70) F.eks obstruktive lesjoner (som aortastenose, høygradig pulmonalstenose), kardiomyopati, uoperert Fallot med cyanotiske spells, nyfødte med symptomgivende hjertesykdom, pasienter med shuntavhengig lungeflow, hypoplastisk venstre hjerte syndrom, pulmonal hypertensjon, Williams syndrom*

Pulmonal hypertensjon er en betydelig risikofaktor. Forløp under anestesi kan være uforutsigbart. Spesielt høy anestesirisiko foreligger ved pulmonalarterietrykk = eller > systemtrykk.

Alder < 1 år, alvorlig komorbiditet, interkurrent sykdom, stor kirurgi og akutte inngrep øker risiko.

Pasienter i kategori 1 og selekterte, stabile pasienter i kategori 2 bør kunne håndteres i sykehus med adekvat infrastruktur (barneavdeling, pediatrik ekko tilbud) og

anestesikompetanse.

Pasienter i kategori 3 bør håndteres ved OUS-Rikshospitalet dersom det er mulig.

Behov for akutt kirurgi/intervensjon må veies mot risiko ved transport og forsinkelse.

Generelt om narkose

Dersom det er mulig og barnets tilstand tilsier det bør det være to erfarne anestesileger tilstede. Det finnes ikke en enkelt metode eller medikament som er å foretrekke alltid til alle. For risikopasienter er så små avvik fra normalfysiologi som mulig å foretrekke. Anestesi med spontan ventilasjon er å foretrekke dersom mulig, f.eks. ved enkle prosedyrer som drensinnleggelse. Anestesimedikamenter med vasodilaterende eller negativ inotrop (bi)effekt bør unngås eller gis i små doser. De fleste pasienter som er i rimelig klinisk stand (kategori 1 og 2) tåler inhalasjonsinnledning med Sevofluran for å underlette venfloninnleggelse gitt at luftveiene holdes fri, man skrur ned gassen når pasienten sover, og at man ikke prøver å intubere på dyp gassanestesi. Ketamin tolereres vanligvis godt, og velges ofte dersom pasientens hjertefunksjon eller sirkulasjonsstatus er marginal eller uavklart. Andre medikamenter velges og doseres utfra klinikk og erfaring. Ved Intubasjonsnarkose bruker Barneteamet RH som hovedregel balansert anestesi med fentanyl og inhalasjonanestesi som vedlikehold. TIVA med propofol og Remifentanyl anbefales ikke. En mer detaljert fremstilling av overveielser og fremgangsmåte finnes i referanselisten.

Singel ventrikkell

Singel ventrikkell fysiologi forekommer relativt sjelden men er så spesielt at det omtales særskilt. Pasienter med funksjonelt singel ventrikkell opereres (med varianter) i 3 omganger (stadier). I den første operasjonen etableres blodflow til lungene med en shunt (gore-tex rør) mellom aorta (eller høyre ventrikkell) og pulmonalarterien: **Shuntavhengig lungeflow**. I den andre operasjonen tas shunten ned og vena cava superior kobles til lungearterien (Bidireksjonal CavoPulmonal Connection; BCPC). I den tredje operasjonen kobles vena cava

inferior til lungearterien (Total CavoPulmonal Connection; TCPC) og pasienten får seriekoblet lunge-og systemkretsløp med passiv lungeflow. Dette omtales som **Fontansirkulasjon**

Shuntavhengig lungeflow

Pasienter med funksjonell singel ventrikkle og shuntavhengig lungeflow (dvs etter første operasjon) har en parallellkoplet sirkulasjon. Den single ventrikkelen pumper blod til både system- og pulmonalkretsløpet. Motstandsforholdene avgjør flow-fordelingen. Under forutsetning at lungevenemetning er 100 % og hjerteminuttvolumet er normalt, vil det ved **SpO₂ 75 %** være en optimal balanse 1:1 mellom systemisk og pulmonal blodflow. Hjertet pumper da 2 x systemisk output.

SpO₂ >82 % tyder på pulmonal hyperflow og kan ledsages av tegn til hjertesvikt.

SpO₂ <70 % kan skyldes for liten lungegjennomblødning. Hva som er nedre «akseptable»

SpO₂ er vanskelig å si. Det vil bl.a. avhenge av om hypoksien er kommet akutt eller gradvis.

O₂ tilførsel har relativt beskjeden effekt dersom hypoksi skyldes for liten

lungegjennomblødning. Det er ikke uvanlig at oksygenmetningen kryper nedover ettersom pasienten "vokser ut av" shunten.

Pasienter med kardial høyre-venstre shunt risikerer systemisk (coronar, cerebral) embolisering av **venøse luftembolier** ved IV injeksjoner.

Fontan sirkulasjon

Pasienter operert med BCPC og TCPC har passiv lungeflow der sentralvenøst trykk er drivtrykk. Følgelig er systemventrikkelens fylning svært følsom for hypovolemi og positivt intratorakalt (luftveis-) trykk. Langvarig faste (>6 timer) bør unngås. Før anestesi bør det gis væskestøt (10-20 ml/kg). Anestesi med spontanventilasjon er å foretrekke dersom mulig.

Ved behov for intubasjon og overtrykksventilasjon brukes større TV (15 ml/kg), lavere frekvens, relativt kort inspirasjonstid, lang ekspirasjon og PEEP helst «fysiologisk» (0-3).

Hjerteminuttvolumet er begrenset av (den passive) lungeflow og bestemmes i stor grad av balanse mellom volumstatus og intrathorakal trykk. I relativt liten grad vil det påvirkes av inotropi. Tap av sinusrytme tåles dårlig.

Endokardittprofylakse: Se kapittel i Veileder i Pediatri om [Endokardittprofylakse](#)

***Williams syndrom:** 200 kjente tilfeller i Norge. 1:18000 fødsler. Typisk for diagnosen er spesielle ansiktstrekk og personlighetstrekk, psykisk utviklingshemming, lærevansker og hjerte/karsykdom. Skyldes en delesjon på kromosom 7 som inneholder bl.a ELN genet som koder for Elastin. Elastinmangelen er bakgrunn for hjertesykdommen. Elastin forekommer normalt i store mengder i media i store kar, funksjonen er lagring av hydrodynamisk energi i systole med frigivelse i diastole (Windkessel effekt). Pasientene kan ha perifere pulmonalarteriegren stenoser, sentral pulmonalarteriestenose, supralvalvulær aortastenose (SVAS) og valvulær aortastenose. Karsykdommen i aortaroten (skrumpning, veggfortykkelse) kan omfatte coronarostiene og det kan i tillegg forekomme coronarstenoser lenger perifert. Samlet gir utløpsobstruksjonene og coronaraffeksjonen høy risiko for myokardischemi og plutselig hjertedød. HjerTESTans under narkose forårsakes av myokardischemi som følge av trykkfall i aortaroten. Stenosene i pulmonalarterie og aorta kan påvises og graderes med ekko undersøkelser. Men evt coronarsykdom kan ikke sikkert påvises eller utelukkes uten coronar angiografi eller CT coronar angio. Dette er undersøkelser som vanligvis krever narkose. Fravær av signifikant SVAS utelukker ikke coronarsykdom. Erfaringsmessig er det svært vanskelig å oppnå ROSC med AHLR. Man får ikke tilstrekkelig trykk i aortaroten til å gjenåpne coronararteriene. Spesielt høy risiko angis ved tilstedeværelse av følgende faktorer (en eller flere): Signifikant SVAS, SVAS + pulmonalstenose(r), EKG tegn til coronarischemi, alder < 3 år. ECMO beredskap kan være nødvendig ved narkose. **Barn med Williams syndrom eller mistanke om Williams syndrom som må ha narkose for prosedyrer bør derfor henvises til Rikshospitalet for vurdering og gjennomføring.**

Kontakt med barneanestesi ved Rikshospitalet

Barneteamet ved Avd. for Anestesi og Intensivmedisin, OUS Rikshospitalet kan kontaktes for råd og diskusjon via tlf 46807675. På vakttid bæres telefonen av tilstedevakt som formidler kontakt videre.

Referanser og litteratur

Nasr VG, DiNardo JA, eds. The Pediatric Cardiac Anesthesia Handbook. Wiley-Blackwell; 2017

Poulsen JB et al. Præoperativ risikovurdering af patienter med medfødt hjertesygdom ved nonkardiel kirurgi. Ugeskr Læger 2021;183:V11200828

Gottlieb EA, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with congenital heart disease presenting for noncardiac surgery. Curr Opin Anesthesiol 2013;3: 318-26

White MC. Anaesthetic implications of congenital heart disease for children undergoing non-cardiac surgery. Anaesthesia and Intensive Care 2012;9: 432-7

White MC. Approach to managing children with heart disease for noncardiac surgery. Pediatric Anesthesia 2011; 21: 522-9

Uptodate: Anesthesia for adults with congenital heart disease undergoing noncardiac surgery https://www.uptodate.com/contents/anesthesia-for-adults-with-congenital-heart-disease-undergoing-noncardiac-surgery?source=search_result&search=congenital%20heart%20disease%20anaesthesia&selectedTitle=1~150

Nasr VG, DiNardo JA. Perioperative considerations for non-cardiac procedures in patients with congenital heart disease: A practical overview. *Semin Pediatr Surg.* 2024;33(5):151461. doi:10.1016/j.sempedsurg.2024.151461

Nasr VG, Markham LW, Clay M, DiNardo JA, Faraoni D, Gottlieb-Sen D, Miller-Hance WC, Pike NA, Rotman C; Perioperative Considerations for Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Presenting for Noncardiac Procedures: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2023 Jan;16(1): 77-95

Burch TM, McGowan FX Jr, Kussman BD, Powell AJ, DiNardo JA. Congenital supravalvular aortic stenosis and sudden death associated with anesthesia: what's the mystery? *Anesth Analg.* 2008;107(6):1848-1854.

Matisoff, A.J., Olivieri, L., Schwartz, J.M. and Deutsch, N. (2015), Risk assessment and anesthetic management of patients with Williams syndrome: a comprehensive review. *Paediatr Anaesth*, 25: 1207-1215.