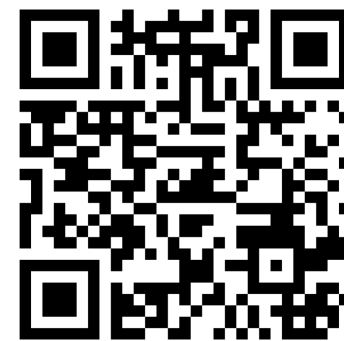


A photograph of a child lying in a hospital bed in a brightly lit room. The child is covered with a white blanket and a brown knitted blanket. The room is filled with medical equipment, including multiple monitors displaying vital signs, a large stack of infusion pumps on the right, and various tubes and wires connected to the child. A window in the background shows a red brick building and greenery. The overall atmosphere is clinical and professional.

Op weg naar longtransplantatie bij kinderen





Richard Hollander

- Kinderintensivist
- Portefeuillehouder
cardiologie/thoraxchirurgie
- APLS
- r.a.hollander@umcg.nl
- Twitter: [@RA_Hollander](https://twitter.com/RA_Hollander)

Disclosures

- Intensivist
 - Geen PAH-specialist
 - Geen kinderlongarts
 - Geen kindercardioloog
 - Wel A,B,C focus
 - Hoofdlijnen
- Geen financiële disclosures

Verwachtingen ?

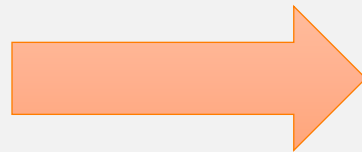
Ga naar menti.com en gebruik de code **2739 8214**

▶ Start Menti



Casus

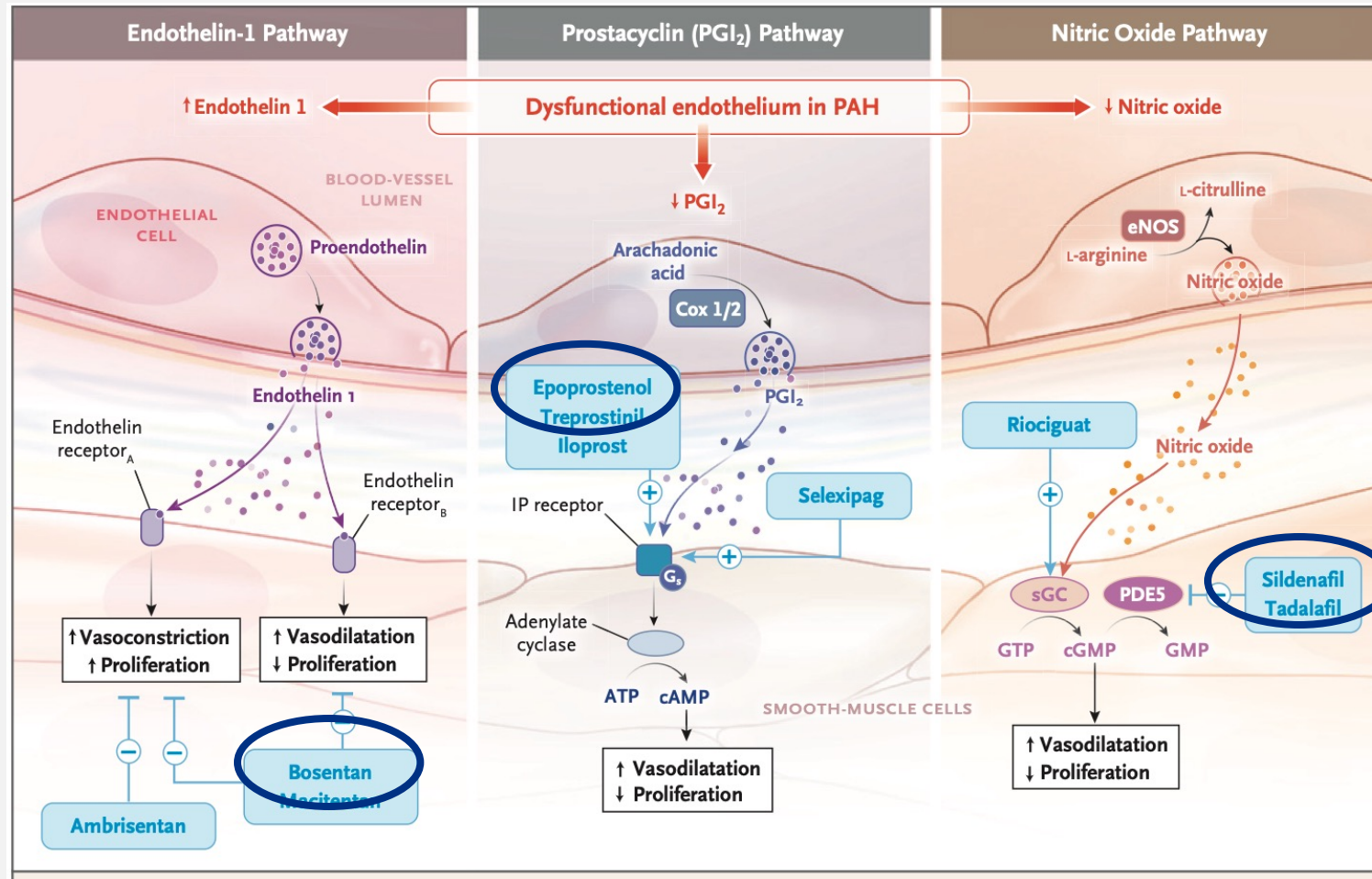
- Middag eind maart
 - Telefoon SKZ/EMC
 - 17 jr
 - Gekende (familiale?) PAH
 - Achteruitgang kliniek
 - Op echo toename RV-druk



Mika

- 2022 diagnose
- WSPH groep 1
- Triple therapie
 - Epoprostenol \uparrow 01/23
 - 26 ng/kg/min

Triple therapie



Sildenafil
Bosentan
Epoprostenol

Hassoun PM. N Engl J Med. 2021

Extra info

- Anamnese
 - Januari even beter
 - 3 weken
 - moe, hoesten
 - HA ↑, sat gelijk
 - Moeder ongerust
 - Zelf wat gelaten
- Onderzoeken SKZ:
 - NT-pro-BNP (2570 ng/L)
 - Echo Cor
 - zeer wijde RV met slechte systolische functie
 - D-shape IVS met fors volumevermindering LV
 - Respiratoir panel
 - Influenza B +

Ga naar [menti.com](https://www.menti.com) en gebruik de code **2739 8214**

Wat ga je doen

Strongly disagree

Watch and wait

Beademen

Epoprostenol omhoog

▶ Start Menti

Start Tamiflu

Snel naar HC

Inotropie

Iets anders

Strongly agree

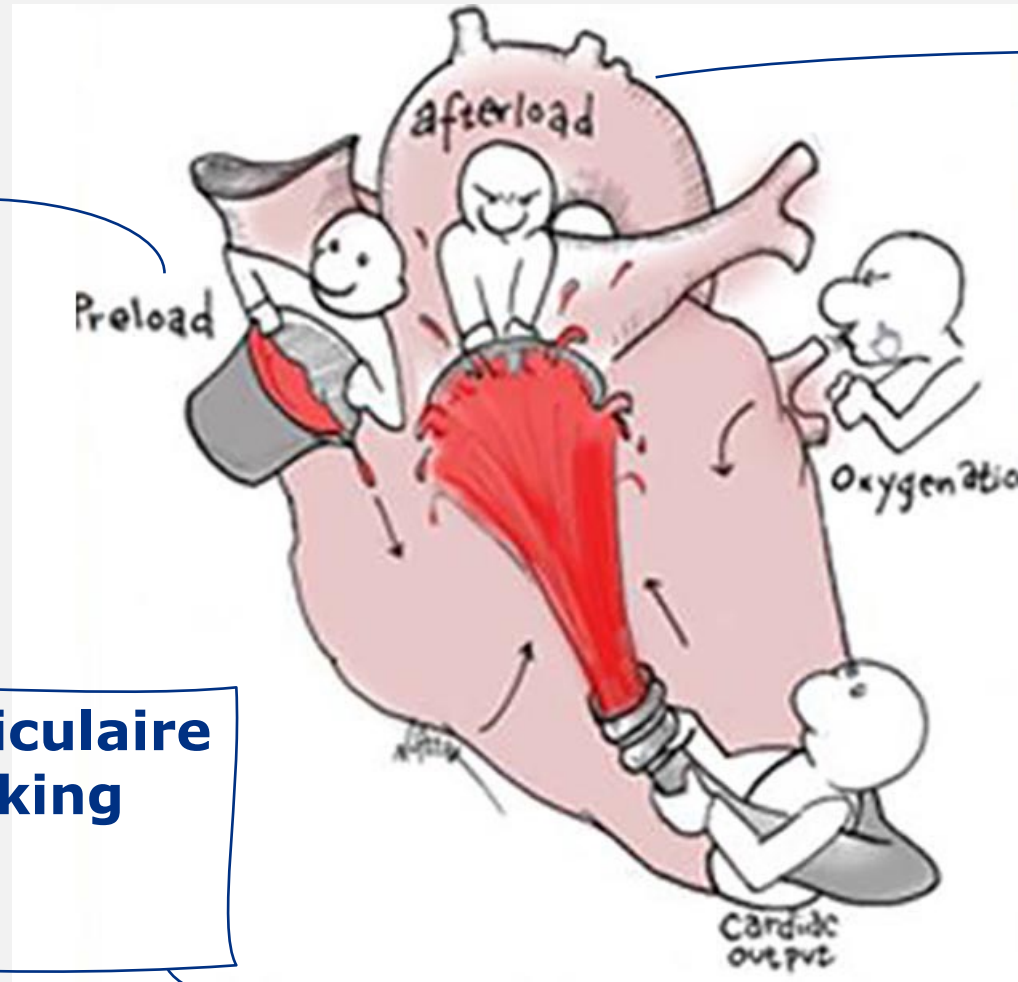


Behandeling PAH op de IC

Vullingstoestand

Interventriculaire
Samenwerking

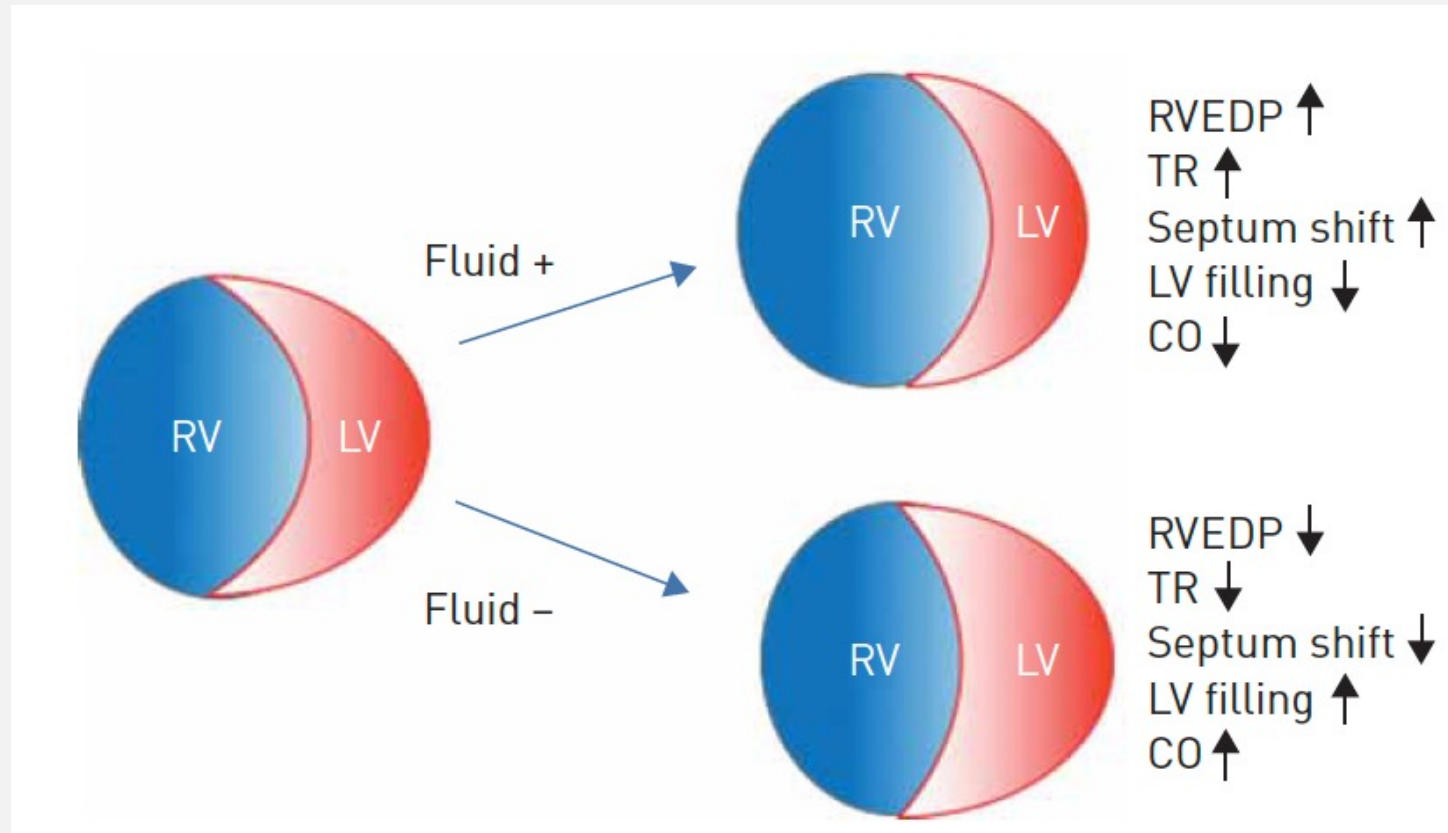
Inotropie



PVR ↓

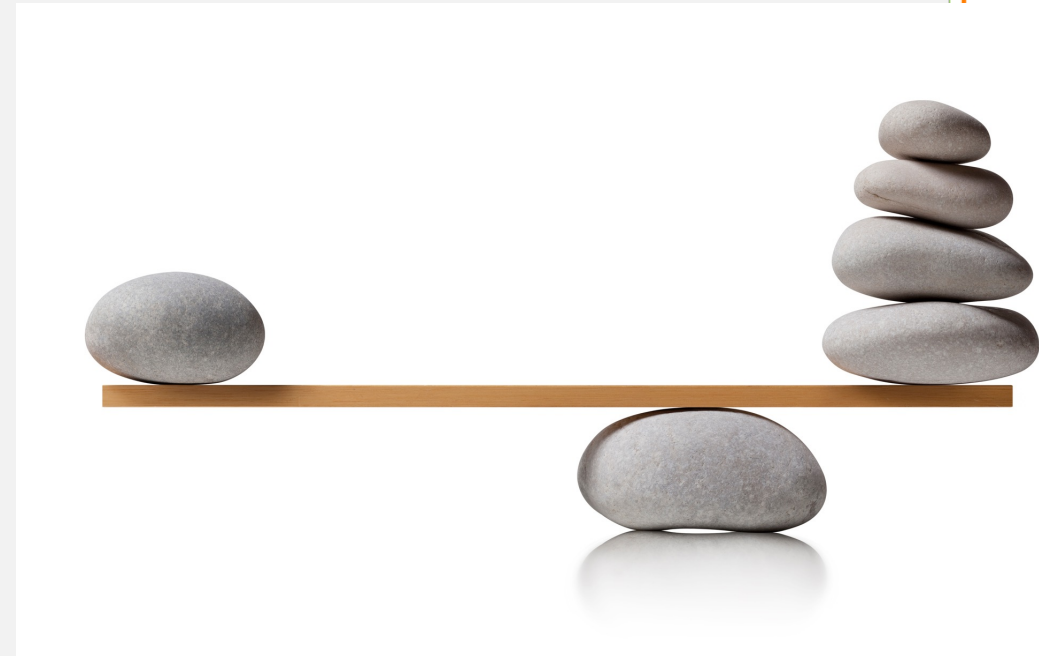
Coronair
perfusie

Preload / Vullingstoestand



Preload / Vullingstoestand

- Diastole dysfunctie
- Verminderde CO
- (iatrogene) Vasoplegie



Dalen PVR – Klassieke pathways

Inotropie

Drug	Cardiac output	PVR	SVR	Tachycardia/arrhythmia
Inotropes				
Dobutamine				
<5 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$	↑	↘	→ or ↘	++
5–15 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$	↑↑	→	↘	+++
Dopamine				
2.5–5 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$	↑	?	↑↑	
>5 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$	↑	↑		+++
Milrinone	↑↑	↘	↘↘	+++
Levosimendan	↑↑	↘	↘↘	+
Epinephrine	↑↑	↘	↑↑	+++
Vasopressors				
Norepinephrine	↑	→ or ↑	↑↑	++
Vasopressin (low doses)	→ or ↑	↘	↑↑	+++

Hoeper MM et al . Eur Respir J. 2019

Inotropie

Inodilatie

Interventriculaire Samenwerking

RV hypertrofie en/of dilatatie

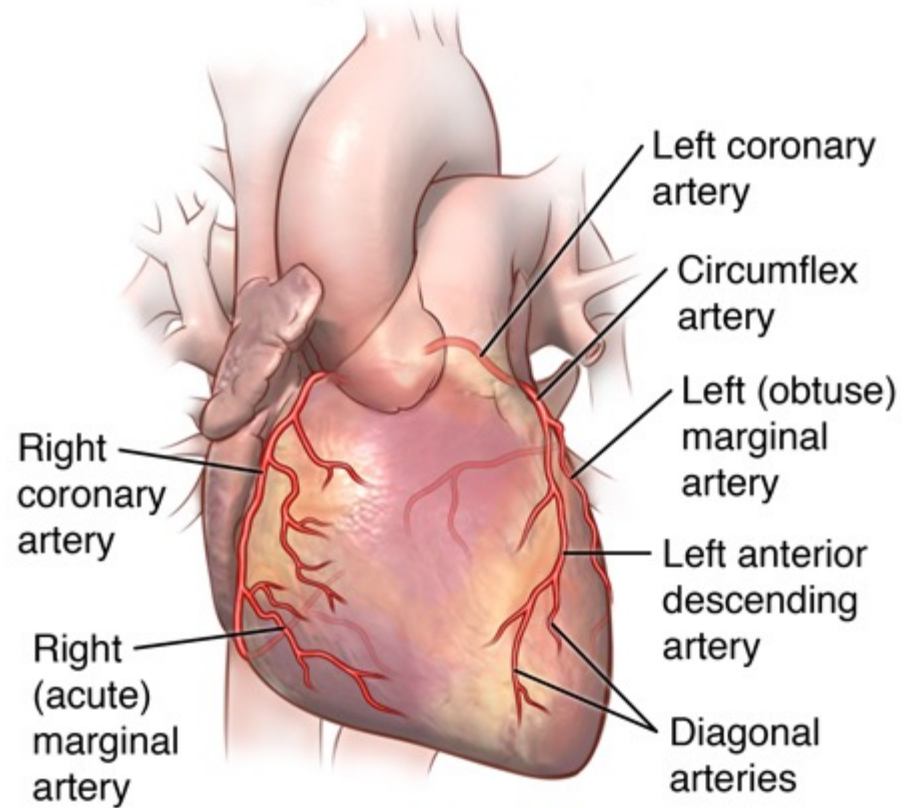
↑ RVEDV **Toename RV-output** →

Septum RV → LV

↑ LVEDV ← **Vasoconstrictie**

Minder slagvolume

Coronary arteries of the heart



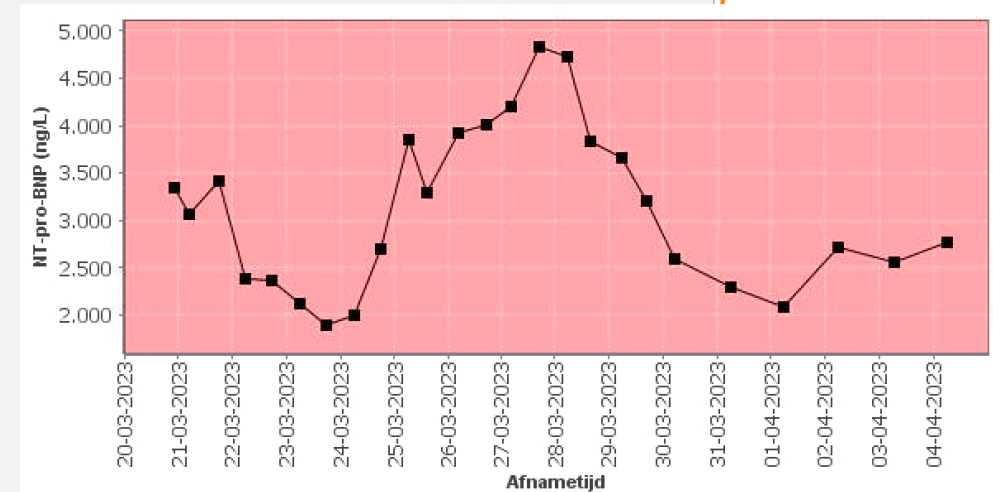
Coronair perfusie

- Diastole
- RVEDP ↑
- Extra "voordeel" verhogen SVR

Wat bij Mika?

- Milrinone 0,25 mcg/kg/min
- Streef MAP > 75 mmHg (noradrenaline, evt AVP)
- Oseltamivir
- Epoprostenol ↑
- HFNC 100% O₂
- Voorzichtig ontwateren

- Screening longtransplantatie



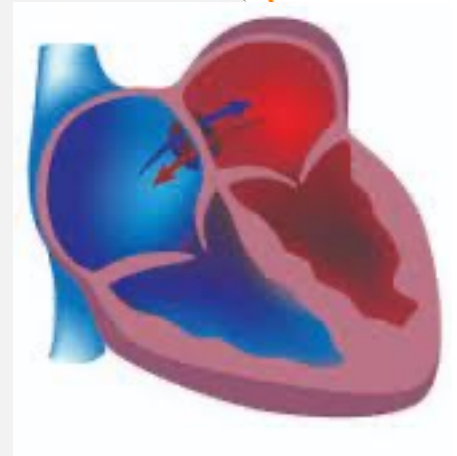
Wat als nog verder achteruit ?



Opties ...

- Hartcatheterisatie
 - Met/zonder maken fenestratie
- Reversed Potts Shunt
- ECMO

Hartcatheterisatie



Voordelen

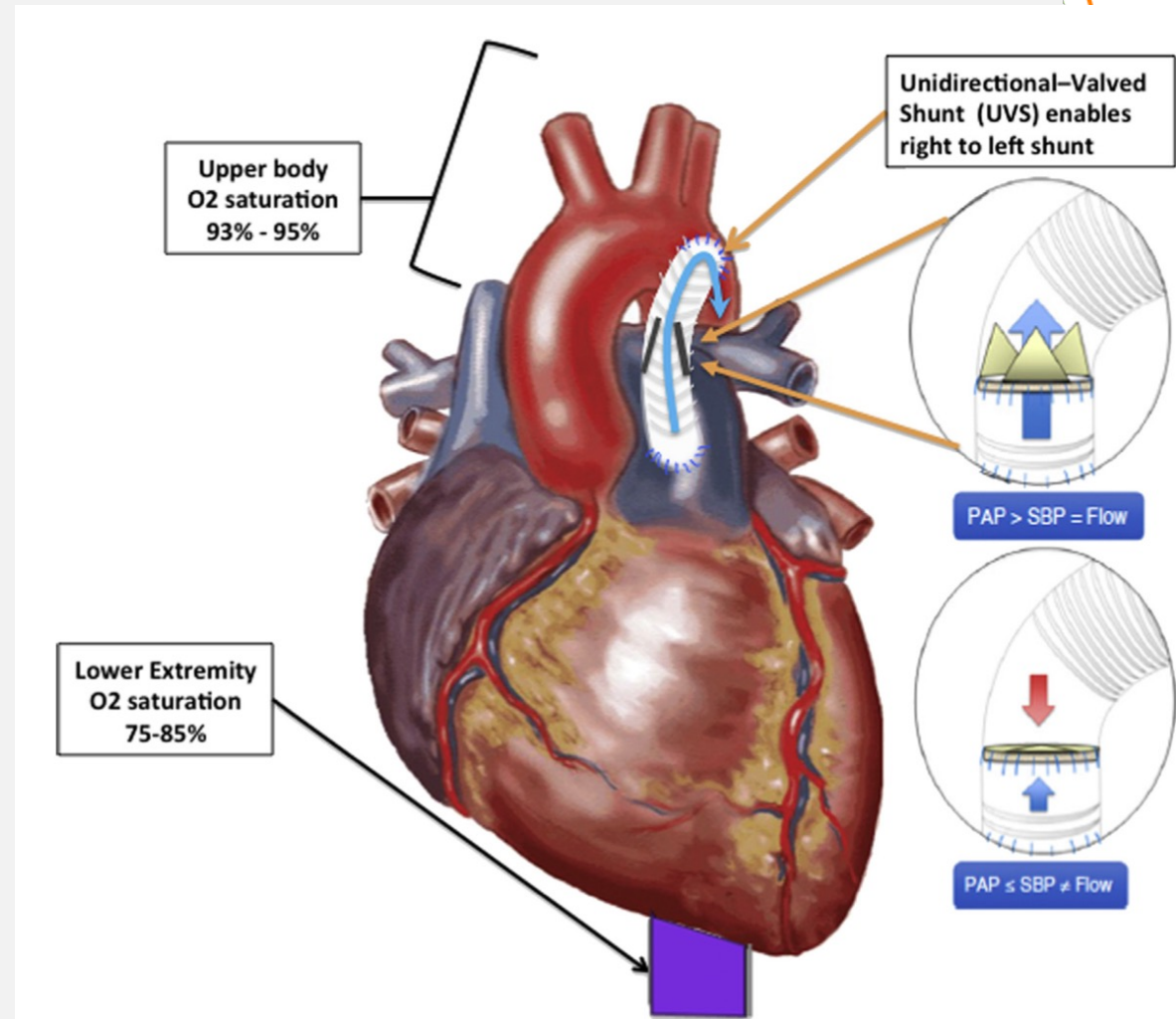
- Kwantificeren PAH
- RV ontlasten (fenestratie)

Nadelen

- Narcose
- Desaturatie bij RV-falen

Reversed Potts Shunt

- "Pop-off Valve"
- Selectieve desaturatie OL
- Reductie RV-afterload



Rozenzweig EB et al . J Thorac Cardiovasc Surg 2021

Nadelen Potts Shunt

- Zeker goede hartfunctie nodig
- Chirurgie met LCOS/SIRS
 - Zeker als aan CPB
- Nog niet veel ervaring
- Geen therapie, enkel uitstel

ECMO

- Soms enige optie (ECPR)
- Volledige ondersteuning hart
 - (VA-ECMO)
- Veel ervaring
- Als VV, dan tijd om te wachten

ECMO



- VV niet altijd mogelijk
 - R-L shunt?
- Bloeding vs stolling
- Tikkende klok ...

MIKA ?



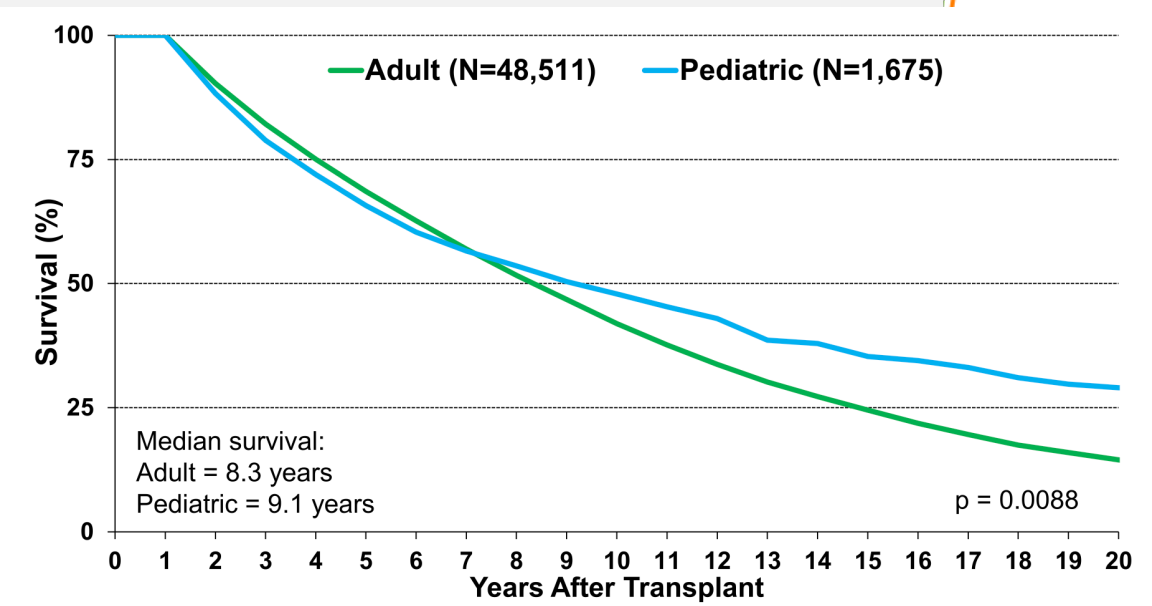
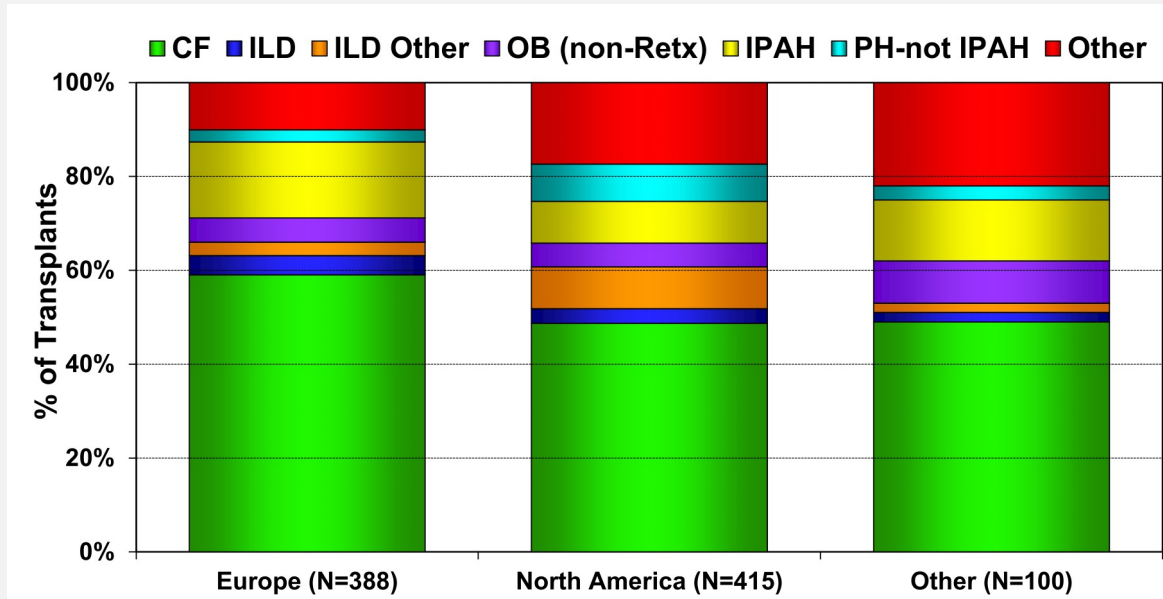
LONGTRANSPLANTATIE

- 4 April
- Wakker VA-ECMO waarna verdiepen narcose
- Chirurgisch ongecompliceerd
 - Re-thoracotomie dag 1 bij nabloeding
- VA-ECMO gecontinueerd post-op
 - LV adaptatie

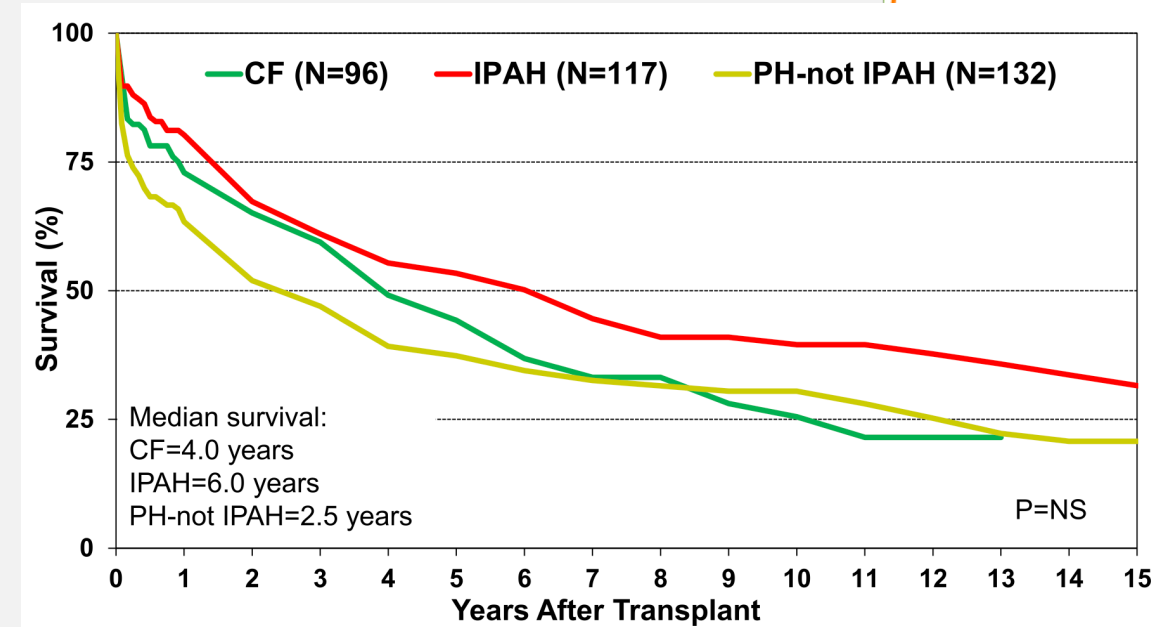
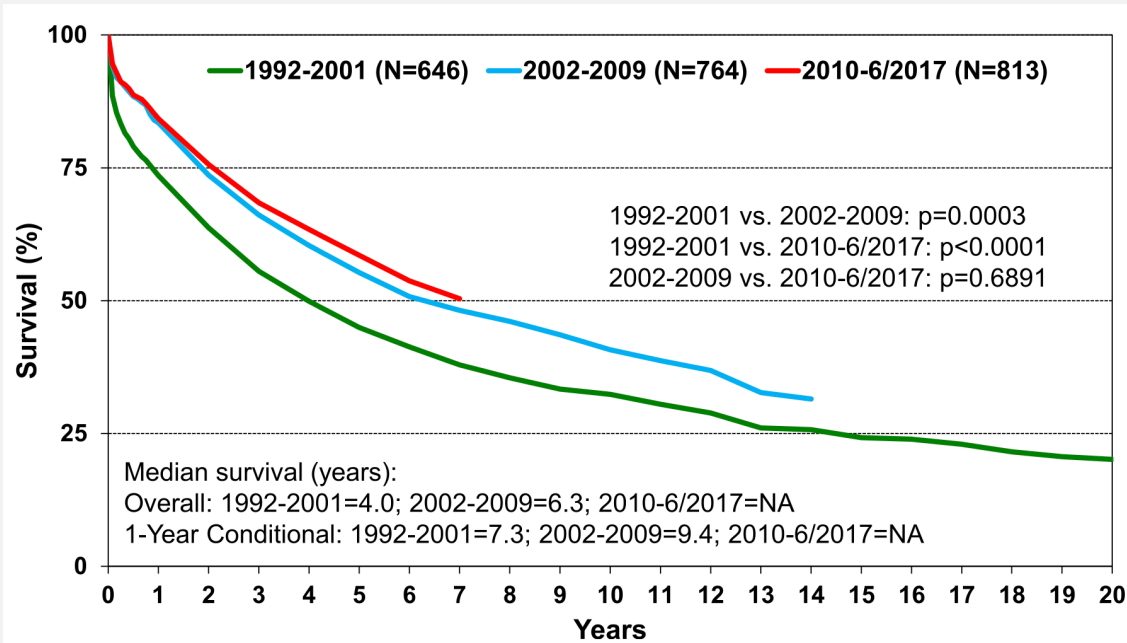
Nadien

- AKI wv CVVH
- Gestaag opknappen
- Naar huis 17 mei

Pediatric LTx



Survival





Op weg naar longtransplantatie bij kinderen

- Geen simpele antwoorden
- Vertrekken vanuit fysiologie
 - Interactie tussen LV en RV
- Tijdig op de lijst (maar niet te vroeg)