Kronično bolesna djeca s prirođenim srčanim grješkama

Jovanović, Nives

Master's thesis / Diplomski rad

2017

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, School of Medicine / Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:105:629050

Rights / Prava: In copyright / Zaštićeno autorskim pravom.

Download date / Datum preuzimanja: **2024-03-28**



Repository / Repozitorij:

Dr Med - University of Zagreb School of Medicine Digital Repository







SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET

Nives Jovanović

Kronično bolesna djeca s prirođenim srčanim grješkama

DIPLOMSKI RAD

Zagreb, 2017.

Ovaj diplomski rad izrađen je na Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Zagreb, Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, pod vodstvom doc.dr.sc. Daniela Dilbera i predan je na ocijenu u akademskoj godini 2016/2017.

KRATICE

ADHD – *Attention Deficit Hyperactivity Disorder*

AS – aortna stenoza

ASD – atrijski septalni defekt

AVSD – atrioventrikularni septalni defekt

BT – *Blalock-Taussig*

CA – *coarctation of the aorta*

CHD – *congenital heart defect*

Ekg – elektrokardiogram

EUROCAT – *European Registry of Congenital Anomalies and Twins*

HELLP – *hemolisys, elevated liver enzyme levels and low platelet levels*

HIV – *human immunodeficiency virus*

HLHS – *hipoplastic left heart syndrome*

IE – infektivni endokarditis

MR – magnetska rezonanca

NT-proBNP – *N-terminal proBrain Natriuremic Peptide*

NYHA – *New York Heart Association*

PCQLI – *Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory*

PDA – *patent ductus arteriosus*

PS – pulmonalna stenoza

PSG – prirođena srčana grješka

RTG – rentgenogram

SLE – sistemski lupus eritematosus

SNRI – *serotonin–norepinephrine reuptake inhibitors*

SSRI – *selective serotonin reuptake inhibitors*

SVC – *superior venae cavae*

TAPSE – *tricuspid annular plane systolic excursion*

TEI-Doppler index **–** *Myocardial Performance Indeks*

SADRŽAJ

1. SAŽETAK
2. SUMMARY
3. UVOD....1
4. EPIDEMIOLOGIJA I ETIOLOGIJA....3
5. KLASIFIKACIJA....5
6. SLOŽENE SRČANE GRJEŠKE....7
   6.1. TETRALOGIJA FALLOT....8
   6.2. TRANSPOZICIJA VELIKIH KRVNIH ŽILA....12
   6.3. SINDROM HIPOPLASTIČNOG LIJEVOG SRCA....16
7. PROBLEMI KARDIJALNE I NEKARDIJALNE PRIRODE....23
   7.1. INFEKTIVNI ENDOKARDITIS....23
   7.2. POREMEĆAJI RITMA....24
   7.3. FIZIČKA AKTIVNOST/SPORT I OGRANIČENJA....25
   7.4. NAPREDAK U ŠKOLI....26
   7.5. DOKUMENTACIJA I PRAĆENJE....26
   7.6. OSTALI PROBLEMI....28
8. PSIHOSOCIJALNA SLIKA PROBLEMA....30
   8.1 PRIMJER UPITNIKA....32
9. PITANJE TRUDNOĆE....34
10. ZAKLJUČAK....36
11. ZAHVALE....38
12. POPIS LITERATURE....39
13. ŽIVOTOPIS....43

1. SAŽETAK

Nives Jovanović

KRONIČNO BOLESNA DJECA S PRIROĐENIM SRČANIM GRJEŠKAMA

Cilj diplomskog rada je ukazati na probleme koji su prisutni kod kronično bolesne djece sa srčanim grješkama.

Radi se o preglednom radu u kojemu želim naglasiti važnost ove posebne populacije te obuhvatiti sve aspekte njihove kronične bolesti. Prirođene srčane grješke najteže su anomalije jednog organskog sustava te najčešći uzrok smrti u perinatalnoj i ranoj neonatalnoj dobi. Mogu se javiti samostalno kao izolirane malformacije ili u sklopu nekih sindroma te združene sa ekstrakardijalnim anomalijama (1). Također su najčešće anomalije koje prelaze u kroničnu bolest zbog čega se formirao javnozdravstveni problem odraslih sa prirođenim srčanim grješkama.

Svaka grana medicine neprestano napreduje i dolazi do novih spoznaja pa tako i pedijatrijska kardiologija koja predstavlja prvu stepenicu u zbrinjavanju ove patologije. Kako bi se pružio optimalan terapijski pristup najbitnije je naglasiti rano postavljanje indikacije za fetalnu ehokardigrafiju i prepoznavanje točne dijagnoze iza čega slijedi pravovremena intervencija. Kao i kod svake kronične bolesti i u ovoj je nužan multidisciplinaran pristup. Također djeca sa PSG-om su izložena brojnim operacijama, interventnim postupcima, čestim kontrolama te boravcima u bolnici.

Prirođene srčane grješke najčešće se razvrstavaju prema Clarkovoj klasifikaciji koja se zasniva na pretpostavci da relativno malo razvojnih mehanizama uzrokuje širok spektar fenotipskih oblika grješaka (2). Klinička slika i komplikacije koje se mogu razviti nisu jednake kod svih srčanih grješaka. Kontinuitet skrbi kako u dječjoj dobi tako i u odrasloj dobi igra najbitniju ulogu u smanjenju komplikacija i smrtnosti bolesnika sa PSG-om. Važno je naglasiti i obitelj koja nosi veliku ulogu u svladavanju prepreka i suočavanju s teškoćama koje dolaze sa ovom kroničnom bolešću.

Ključne riječi: prirođene srčane grješke, kronična bolest, pedijatrijska kardiologija, Clarkova klasifikacija.

2. SUMMARY

Nives Jovanović

CHRONICALLY ILL CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DEFECTS

The aim of the diploma thesis is to indicate problems present in chronically ill children with heart defects.

It is a scientific review in which I would like to point out the importance of this special population and cover all the aspects of their chronic illness. Congenital heart malformations are the most difficult anomalities of ones body system and the most frequent cause of death in perinatal and early neonatal age. They can appear individually as isolated malformations or acommpanied with other extracardial anomalies (1). They are also the most common malformations marked by transition into a chronic disease. Therefore, today a public health entity known as adults with congenital heart disease has been established.

Pediatric cardiology, like all branches of medicine, is constantly advancing and obtaining new scientific knowledge, and represents the first step in the management of this patology. The optimal assessment is associated with early indication for fetal echocardiography, the most important procedure, and establishment of an accurate diagnosis that leads to on-time intervention. Just like in every chronic illness, a multidisciplinary approach is necessary. Children with CHD are exposed to numerous operations, interventional procedures, frequent check-ups, and hospitalizations.

Congenital heart malformations are most commonly classified by Clark’s categorization, which is based on the assumption that merely a few developing mechanisms cause a wide spectrum of phenotypic forms of defects (2). The clinical presentation and complications are not the same for all congenital heart defects. Continuity of care in childhood as well as in adulthood plays the most important role in reducing complications and mortality of patients with CHD. It is important to emphasize the essential role of the patient’s family in overcoming all the obstacles and coping with the difficulties that come with this chronic illness.

Key words: congenital heart defects, chronic illness, pediatric cardiology, Clark's categorization.

3. UVOD

U Hrvatskoj se godišnje rađa oko 400 djece sa srčanom grješkom. Prirođene srčane grješke učestalo zahtijevaju niz terapijskih intervencija koje rezultiraju boljitkom pacijenata, veliki dio srčanih grješaka moguće je kompletno kardiokiruški ili intervencijski korigirati, međutim, neminovno, breme srčane grješke često predstavlja kroničnu bolest koju djeca sa sobom nose kao kroničnu bolest i u odraslu dob. Zbrinjavanje prirođenih srčanih grješaka predstavlja timski rad određen multidisciplinarnom suradnjom na više razina: fetalna kardiologija, suradnja s opstetričarima, propisan transport bolesnika, odlično zbrinjavanje u jedinicama intenzivnog liječenja i u neonatologiji, rana dijagnostika i prema potrebi intervencijska dijagnostika, ispravna odluka o vrsti i brzini operacije, operacija s osobitim znanjima koja se odnose na malo dijete, a koja uključuje i osobitu anesteziju, perfuziju i transfuziju da bi nakon toga dijete dospjelo u jedinicu za intenzivno liječenje gdje se izvodi iz krize i zbrinjavaju se eventualne komplikacije (3). Danas se pokušava utjecati na učestalost srčanih grješaka u populaciji primarnom prevencijom, ali kako je etiologija nastanka prirođenih srčanih grješaka multifaktorska, prirođene srčane grješke i danas predstavljaju jednu od najčešćih i najtežih bolesti organskog sustava s kojom se djeca rađaju. U svijetu postoji povećana potreba za upoznavanjem javnosti o problemu prirođenih srčanih grješaka kako bi se potaknula rana dijagnoza i prepoznavanje rane prezentacije bolesti. Svjedoci smo razvoja fetalne ehokardiografije s ciljem intrauterinog prepoznavanja bolesti. Rano prepoznavanje, pravovremeno i korektno zbrinjavanje djece sa prirođenim srčanim grješkama, uveliko doprinosi njihovom boljitku. Svijest društva na koju mogu utjecati brojni medicinski i nemedicinski čimbenici ujedinjeni u nastojanju o podizanju svijesti i znanja o potrebama i osobitostima populacije bolesnika s prirođenim srčanim grješkama, doprinosi boljitku ove skupine bolesnika. Tako u Hrvatskoj postoji udruga "Veliko srce Malom srcu" kojoj možemo zahvaliti upravo na toj ulozi.

Bez obzira na sofisticirane dijagnostičke i kirurške postupke psihološki faktori kronične bolesti često se previde. Važno je rano uočavanje problema u obitelji koja se nosi sa kroničnom bolešću svoga člana kako bi se osiguralo optimalno odrastanje. Veliki izazov predstavlja ublažavanje patnje djece i same obitelji. Kvalitetna skrb podrazumijeva i stalnu edukaciju svih kategorija zdravstvenih djelatnika i stručnjaka, ali i obitelji. Kronično bolesna djeca susreću se sa mnogim izazovima i suočavaju se sa prilagodbom na život sa boleš

ću. Često ih njihova bolest ograničava u određenim aktivnostima, dovodi do učestalih hospitalizacija i poduzimanja ostalih mjera opreza te su zbog toga sklona emocionalnim poteškoćama. Katkad je teško razlučiti da li su psihosocijalni problemi rezultat poduzetih terapijskih mjera, same bolesti ili kognitivnog razvoja. Prema nekim istraživanjima (4) djeca sa kongenitalnim srčanim grješkama su podložnija tjeskobi, depresiji te općenito lošijem psihičkom blagostanju.

Još jednom je važno naglasiti kontinuitet skrbi te prijelaz skrbi u odraslu dob. Stalan porast broja djece sa srčanom grješkom možemo povezivati sa napretkom medicine u svim segmentima zbrinjavanja bolesnika. Danas je prognoza ove bolesti puno bolja nego u prošlosti stoga su pacijenti u mogućnosti voditi aktivan i produktivan život.

4. EPIDEMIOLOGIJA I ETIOLOGIJA

Prevalencija prirođenih srčanih grješaka se značajno razlikuje prema pojedinim izvješćima, a kreće se od 2 do 11.7 na 1000 živorođene djece te je veća u mrtvorođenčadi, kod pobačaja i u prematuritetu (1,5). Najčešće se radi o ventrikularnom septalnom defektu (VSD), zatim ga slijede atrijalni septalni defekt (ASD) i otvoreni arterijski duktus (PDA), nešto rijeđe su koarktacija aorte (CA), stenoza pulmonalne valvule (PS), stenoza aortalne valvule (AS), atrioventrikularni septalni defekt (AVSD), tetralogija Fallot (ToF) i transpozicija velikih krvnih žila (TGA) (1). Najteži slučaj je sindrom hipoplastičnog lijevog srca (HLHS), no na svu sreću nije tako čest. Praćenjem prevalencije i incidencije te shodno tome stvaranjem registra PSG-a u Hrvatskoj omogućava se sagledavanje problema u cjelini, daljnje razjašnjenje etiologije i prevenciju samih malformacija. Do danas u svijetu proveden je veliki broj epidemioloških studija, među kojima se ističu EUROCAT (European registry of congenital anomalies and twins) studija te BWIS studija (Baltimor-Washington-Infant-Study, 1981.-1989.) (6). „Zbog same činjenice da epidemiološke studije na globalnom planu pokazuju gotovo podjednaku učestalost PSG, smatra se da su genetski (unutarnji) čimbenici glavni razlog tih bolesti, a da je utjecaj okolišnih čimbenika gotovo zanemariv" (6).

Razvitak kardiovaskularnog sustava počinje u trećem tjednu trudnoće, a najosjetljivije razdoblje je između petog i osmog tjedna trudnoće. Etiologija prirođenih srčanih grješaka još se uvijek istražuje. Postoji niz patogenetskih mehanizama koji dovode do njihovog nastanka, neki od njih uvjetovani su genetskim faktorima dok su drugi uvjetovani toksičnim djelovanjem određenih teratogena i infekcija tokom embrionalnog i fetalnog razvoja. Valja spomenuti i određena stanja majke koja također mogu dovesti do PSG, a to su uporaba droge u majke, metaboličke bolesti majke (diabetes melitus, fenilketonurija), sistemne kronične bolesti (SLE), izloženost zračenju, uživanje alkohola i pušenje te još puno okolišnih čimbenika o kojima se provode mnoga istraživanja. Talidomid, litij, antikonvulzivi (fenitoin i valproat), antidepresivi (selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina (SSRI), selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina i noradrenalina (SNRI)), benzodiazepini i barbiturati, vitamin A, retinoična kiselina se svrstavaju među teratogene. Deficit folata ili uporaba njihovih antagonista tijekom trudnoće ima teratogeni učinak. Infekcija virusom rubeole, HIV infekcija, TORCH infekcija, gripa i druge akutne febrilne infekcije majke povezane su s nastankom prirođenih srčanih grješaka (1,2).

Genetski određene grješke posljedica su kromosomskih abnormalnosti, mikrodelecijskih sindroma (genomopatija) ili pak poremećaja jednoga gena. Često su prirođene srčane grješke združene s drugim ekstrakardijalim malformacijama u sklopu sindroma nepoznate etiologije. Downov sindrom (trisomija 21. kromosoma) ima najveću distribuciju prirođenih srčanih grješaka kao posljedica kromosomskih aberacija. Klinefelterov sindrom, Turnerov sindrom, Edwardsov sindrom, Patau sindrom, Di Georgov sindrom, sindrom Wolf također spadaju u ovu veliku specifičnu etiološku skupinu kromosomskih abnormalnosti sa razvitkom PSG-a. Od mutacija jednoga gena tj. monogenetskih bolesti koje dolaze sa PSG-om možemo spomenuti Marfanov sindrom, Ellis van Creveld sindrom, Mowat-Willson sindrom i drugi (1). Kromosomske abnormalnosti javljaju se u 5 do 10% slučajeva, monogenske mutacije u 3 do 5% slučajeva, a 2 do 4 % povezano je sa izloženošću teratogenima, infekcijama i kroničnim bolestima majke (7,1,8,9,10). Smatra se, dakle, da je najveći postotak svega 85% PSG-a multifaktorske etiologije (11). Povijest pojave PSG u obitelji važan je podatak u anamnezi. Prema nekim istraživanjima koja se koriste kod genetskog savjetovanja procijenjuje se da rizik od ponavljanja PSG u obitelji iznosi 2 do 6 % te je on veći za potomstvo nego za braću i sestre osobe koja ima PSG (12,13).

5. KLASIFIKACIJA

Iako se prirođene srčane grješke mogu svrstati na različite načine u konteksu ovoga rada najbolje je govoriti o kliničko-patološkoj prezentaciji pa se podjela bazira na postojanju i nepostojanju cijanoze te postojanju pretoka između sistemnog i plućnog optoka (tablica 1.). Od ostalih podjela treba navesti patoanatomsku podjelu prema kojoj postoje defekti srčanih septuma, spojevi između velikih arterija, abnormalna izlazišta velikih arterija, anomalni utoci vena, atrezije valvula srca te atrezije valvula krvnih žila. Važna je i hemodinamska podjela u kojoj imamo dvije velike skupine:

1. grješke bez pretoka,
2. grješke s pretokom: a) grješke s arterijsko-venskim (lijevo-desnim) pretokom,
   b) grješke s vensko-arterijskim (desno-lijevim) pretokom (14).

Svakako treba navesti i MKB klasifikaciju prema kojoj su PSG svrstane u skupinu: Prirođene malformacije cirkulacijskog sustava (Q20-Q28). Danas se u većini literature koristi Clarkova klasifikacija iz 1986. godine, modificirana prema studiji *Baltimore Washington Infant Study* iz 1993. godine. Njegova klasifikacija temelji se na mogućim patogenetskim mehanizmim koji su doveli do nastanka prirođenih srčanih grješaka. Pa ih tako dijeli u 6 skupina:

1. defekti smještaja i stvaranja srčane petlje,
2. abnormalna migracija ektomezenhimalnog tkiva,
3. poremećaj proliferacije ekstracelularnog matriksa,
4. defekti usmjerenog rasta,
5. abnormalna smrt stanica (apoptoza),
6. abnormalnosti uvjetovane poremećenim intrakardijalnim protokom (15).

Kada je u pitanju kirurška intervencija vrsta operacije ovisit će o protoku krvi kroz pluća pa se na temelju toga prirođene srčane grješke dijele u pet skupina:

1. acijanotične srčane grješke s povećanim protokom kroz pluća,
2. acijanotične opstrukcijske srčane lezije s normalnim protokom kroz pluća,
3. cijanotične srčane grješke sa smanjenim protokom kroz pluća,
4. srčane grješke sa samo jednom funkcionalnom klijetkom,
5. miješani srčani defekti (16).

Za izvođenje same operacije nije bitna samo vrsta nego i vrijeme izvođenja zahvata s obzirom na opće stanje pacijenta (16). U nekim slučajevima prvo se radi palijativni zahvat a tek onda kompletna korekcija, dok je u drugim slučajevima kompletna korekcija indicirana odmah.

Tablica 1. Kliničko patološka podjela prirođenih srčanih grješaka (17).

PODJELA PRIROĐENIH SRČANIH GRJEŠAKA	
PODJELA	**PRIMJER**
S CIJANOZOM	
	Tetralogija Fallot
	Transpozicija velikih arterija
	Trikuspidalna atrezija
	Atrezija plućne arterije
	Sindrom hipoplastičnog lijevog srca
	Zajednički arterijski trunkus
BEZ CIJANOZE	
S LIJEVO-DESNIM PRETOKOM	Ventrikularni septalni defekt
	Atrijski septalni defekt
	Otvoreni ductus arteriosus
	Atrioventrikularni septalni defekt
OPSTRUKTIVNE	Stenoza izlazišta plućne arterije
	Stenoza izlazišta aorte
	Koarktacija aorte

6. SLOŽENE SRČANE GRJEŠKE

U proteklih 30 godina došlo je do velikog napretka u mogućnostima liječenja srčanih grješaka, osobito značajno za složene srčane grješke što je dovelo do velikog porasta broja preživjele djece, ali time i kronično bolesne djece. Važan aspekt njihova preživljenja nije samo u funkcionalnom smislu jer samo ono ne znači i kvalitetu života, treba se orijentirati i na sve aspekte kvalitete života uključivo i psihosocijalnu sliku problema koji mogu utjecati na razvoj djeteta.

Liječenje srčanih grješaka počinje već u najranijoj dobi, a ovisno o vrsti i težini same grješke ono može biti konzervativno ili invazivno. Kao što je već prije navedeno postoje jednostavne i složene srčane grješke. Ove dvije skupine razlikuju se po načinu zbrinjavanja i liječenja, a shodno tome i prema prognozi i glavnim karakteristikama koje obilježavaju život oboljele djece. Dok se liječenje jednostavnih srčanih grješaka svodi uglavnom na praćenje i medikamentnu terapiju, kod složenih srčanih grješaka potreban je agresivniji pristup koji nekad uključuje podvrgavanje kronično bolesne djece brojnim operacijama (reoperacijama), intervencijskim postupcima te hospitalizacijama.

U ovom diplomskom radu osvrnut ću se na složene srčane grješke te kao najbolje predstavnike istih navesti tetralogiju Fallot, transpoziciju velikih krvnih žila i sindrom hipoplastičnog lijevog srca. Složene srčane grješke najčešće imaju funkcionalnu samo jednu klijetku koja djeluje kao pumpa sistemnog i plućnog optjecaja. Kod te vrste grješaka nije moguće učiniti potpunu anatomsku korekciju te se zbog toga palijativnim zahvatima uspostavlja ravnoteža između plućnog i sistemnog optoka. Kavopulmonalnim spojem po Glennu i modifikacijama istog, djelomično, a Fontanovim i inim modifikacijama kompletnog kavopulmonalnog spoja potpuno se premosti desna srčana klijetka (15). Zbog sve većeg broja odraslih sa kongenitalnim srčanim grješkama koje se odnose na ovu hemodinamski značajnu skupinu sa složenom anatomijom bolesti ili univentrikularnim srcem (jedna funkcionalna klijetka) javila se potreba edukacije internista-kardiologa kako bi se pružila što bolja zdravstvena skrb te kako bi se pacijenti optimalnije pratili, a u svrhu prevencije i zbrinjavanja komplikacija i poteškoća osnovne bolesti. Danas se teži organizaciji specijaliziranih centara s mogućnošću multidisciplinarnog pristupa te formiranju registra kako bi se zaokružio pristup javnozdravstvenom problemu odraslih sa srčanim grješkama (18).

6.1. TETRALOGIJA FALLOT

Tetralogija Fallot najčešća je cijanotična srčana grješka. Povezana je s povećanim mortalitetom i morbiditetom koji se može očitovati već pri rođenju. Plućna stenoza, ventrikulski septalni defekt, "jašuća aorta" te hipertrofija desne klijetke sa infundibularnom stenozom čine tetralogiju Fallot. Hemodinamski najvažnijija karakteristika je stupanj plućne stenoze. Što je stupanj veći to je tlak u desnoj klijetki veći te su stoga desno-lijevi pretok i cijanoza teži. Bez operacijskog liječenja očekivano trajanje života jako je smanjeno te ovisi o prethodno navedenoj karakteristici (16).

Kirurško liječenje uključuje palijativne zahvate (jedan od oblika Blalock-Taussigove anastomoze) i zahvate kompletne korekcije. Zahvat obuhvaća zatvaranje septalnog defekta klijetke zakrpom od umjetnog materijala ili tretiranog perikarda, zbrinjavanje opstrukcije izlaznog dijela desne klijetke i plućne arterije (obično autolognim perikardom) uz izvantjelesnu cirkulaciju. Zanimljivo je da anatomsko popravljanje tetralogije Fallota sada ulazi u šesto desetljeće. Promjene u praksi kao što su operacija u mlađoj dobi, modifikacije kirurške tehnike i poboljšana zaštita miokarda učinili su liječenje ove lezije danas sasvim drugačije nego prije (19).

Cilj i svrha liječenja i praćenja je prevenirati cijanotične epizode, izbjegavanje problema povezanih s anemijom i policitemijom te preveniranje komplikacija kao što su infekcije (endokarditis i apsces mozga). Cijanotične epizode se preveniraju uzimanjem propranolola (1-4 mg/kg/dan podijeljeno u tri do četiri doze) sve dok se ne napravi odgovarajuća kirurška korekcija. Anemija se korigira sa suplementacijom željeza te odgovarajućom prehranom (20). Kod starije djece učestalo se javlja dispneja usljed napora, povodom čega zauzimaju čučeći položaj tjela kako bi si olakšali simptome. Čučeći položaj povisuje protok krvi kroz pluća i vrlo je značajan dijagnostički znak. Osim toga povisuje periferni vaskularni otpor i shodno tome smanjuje desno-lijevi pretok. U adolescenciji se dispneja uslijed napora najčešće pogoršava te katkad može doći do hemoptize koja je posljedica rupture bronhijalnih kolaterala (20).

Fokus skrbi za bolesnike sa tetralogijom Fallot usredotočuje se na poboljšanje dugoročnih ishoda. Poznati su čimbenici rizika koji predviđaju smrt ili dugotrajnu tahikardiju. Na osnovi rezultata oslikavanja srčanom magnetskom rezonancom to su indeks desne klijetke, omjer

mase i volumena desne klijetke te anamnestički podaci o atrijalnim aritmijama (21). Također se mora razmotriti i funkcionalni stadij prema NYHA klasifikaciji. Mnogi pacijenti s korigiranom teralogijom Fallot su prema New York Heart Association (NYHA) klasifikaciji stadij I ili II (20,21). Pulmonalna regurgitacija jedan je od glavnih uzroka smanjenja funkcije desne klijetke u pacijenata s ToF. Nakon zamjene pulmonalnog zalistka postoji rizik od ponovne regurgitacije. Tijekom godina može doći i do smanjenja funkcije lijeve klijetke što korelira s povećanim rizikom od iznenadne srčane smrti ili ventrikularnih aritmija opasnih za život (19,20,21). Kronični bolesnici s tetralogijom Fallot pod povećanim su rizikom od iznenadne smrti. Ventrikulske aritmije, prolongacija QRS intervala, stupanj pulmonalne insuficijencije te povećan endijastolički volumen desne klijetke prepoznati su čimbenici povezani s povećanim rizikom. Korekcija tetralogije Fallot nakon rođenja ne može garantirati smanjenje širenja korjena aorte pa se tako kroz godine preživljenja javlja određeni broj pacijenata s povećanim promjerom aorte (21).

Praćenje djeteta svakako uključuje elektrokardiogram, koji može pokazivati prolongaciju QRS intervala te ukazati na aritmogene epizode. Kod pacijenata sa plućnom stenozom i restriktivnim VSD-om desni prekordijalni odvodi pokazuju duboko invertni T val. Zatim se provodi i ehokardiogram koji nema samo važnu ulogu u praćenju već i u preoperativnoj procjeni. Kateterizacijom srca određujemo razinu obstrukcije desne klijetke, stenozu plućne arterije ili hipoplaziju, anatomiju koronarnih arterija, postojanje dodatnih aortopulmonalnih kolaterala te postojanje ostatnog VSD-a. MR angiografija također ima veliku ulogu u dugotrajnom praćenju pacijenata. Transkateterske intervencije uključuju balonsku dilataciju plućne stenoze, postavljanje stenta u duktus Botalli u svrhu palijativnog zbrinjavanja rizične skupine bolesnika s osobito smanjenom opskrbom pluća kod kojih je kompletna korekcija zbog rizičnih čimbenika postponirana, balonsku dilataciju i/ili postavljanje duktalnog stenta, balonsku dilataciju stenoze periferne plućne arterije s ili bez stavljanja stenta, balonsku dilataciju BT anastomoze, transkatetersku zamjenu pulmonalne valvule i još brojne druge. Nakon primarne kirurške korekcije često se javlja potreba za reoperacijom. Ona je potrebna kod rezidualne obstrukcije izlaznog trakta desnog ventrikula, rezidualnog VSD-a ili rezidualne pulmonalne regurgitacije. No najčešći uzrok ponovnoj operaciji je progresivna pulmonalna regurgitacija koja zahtjeva zamjenu pulmonalne valvule, indiciranu za tešku pulmonalnu regurgitaciju sa kardiomegalijom, progresivnu dilataciju desne klijetke te trajanje QRS kompleksa >180 milisekundi. Rezultat zamjene valvule je stabilizacija veličine desne

klijetke, trajanja QRS kompleksa te ublažavanje simptoma kongestivnog zatajenja srca (20). Trajno praćenje pacijenata s tetralogijom Fallot je obavezno kako bi se svi ovi rizični čimbenici izbjegli te kako ne bi došlo do nepovratnih komplikacija i posljedica. Pravovremeno određivanje vremena reoperacije kroničnih bolesnika s tetralogijom Fallot odluka je ovisna o brojnim čimbenicima poput nalaza MR srca na okolnost funkcije i dimenzija desne klijetke, stupnja pulmonalne regurgitacije/stenoze, istih parametara na temelju ehokardiografske procjene, 24satnog EKGa na okolnost aritmogenih epizoda i izgleda QRSa, spiroergometrije na okolnost postignute vršne potrošnje kisika a u sklopu ocjene funkcionalnog kapaciteta bolesnika i drugih.

Tablice su napravljene prema: Wernovsky G, Rome JJ, Tabbutt S, Rychik JJ, Cohen MS, Paridon SM, i sur. Guidelines for the Outpatient Management of Complex Congenital Heart Disease. Congenit Heart Dis. 2006;1:10–26.

MOGUĆE POSTOPERATIVNE SEKVELE NAKON OPERACIJE TETRALOGIJE FALLOT: prema (19)
Stenoza ili hipoplazija lijeve plućne arterije
Značajna intolerancija fizičke aktivnosti
Zatajenje srca zbog pulmonalne regurgitacije
Ventrikularna tahikardija
Zamjena pulmonalnog zalistka
Iznenadna smrt

PREPORUKE U PRAĆENJU NAKON OPERACIJE TETRALOGIJE FALLOT: prema (19)
Kompletna evaluacija korekcije – s navršenih godinu dana
Elektokardiogram
Ehokardiografija
Procjena rezidualne obstrukcije izlaznog trakta desne klijetke, ventrikularnog ili atrijskog septalnog defekta, regurgitacije atrioventrikularne valvule, dilatacije ili regurgitacije aorte te veličine ventrikula i funkcije ventrikula
Ako nije vidljiva lijeva pulmonarna arterija ili sumnja na stenozu / hipoplaziju, MR i / ili perfuzijska scintigrafija pluća
Pulsna oksimetrija
Holter Ekg
Screening za poremećaje pažnje i poteškoće s učenjem (djeca u dobi od 4-6 god.)
Test opterećenja (djeca u dobi od 10-12 god.)
MR srca (djeca u dobi od 10-12 god.)
Kvantitativna procjena srčanog minutnog volumena

6.2 TRANSPOZICIJA VELIKIH KRVNIH ŽILA

Transpozicija velikih krvnih žila još je jedna od složenih cijanotičnih srčanih grješaka, a karakterizira ju ventrikuloarterijski nesklad. Najčešće pridružene anomalije transpoziciji velikih krvnih žila su VSD, koarktacija aorte ili prekinuti luk aorte, subpulmonalna stenoza te anomalije srčanih arterija. Ako ne postoji drugi defekt (ASD,VSD,PDA) koji omogućuje mješanje krvi, dijete će podlegnuti hipoksiji i ubrzo nakon rođenja umrijeti (16). Kod slučajeva sa dostatnim mješanjem krvi u dugoročnom pogledu najčešće će doći do nedostatnog fizičkog i mentalnog razvoja te drugih posljedica hipoksije i policitemije (20).

Kateterizacija srca se koristi u početku kao terapijski zahvat (balonska atrioseptostomija postupak po Rashkindu) kojim se dobiva veći otvor u septumu atrija te omogućava dostatno mješanje krvi do trenutka izvođenja kirurškog zahvata (16). Kirurško liječenje uključuje dvije vrste zahvata: operaciju po Jatene-u (engl. *arterial switch*) koja je standard za jednostavne transpozicije ili one s pridruženim septalnim defektom te se obavlja u prva dva tjedna života koju nazivamo još i anatomskom korekcijom transpozicije velikih krvnih žila te s druge strane tzv. fiziološka korekcija transpozicije: operacija po Mustardu i Senningu (engl. atrial switch) (16,20). Treba spomenuti i operaciju po Rastelliju koja podrazumijeva potrebu za premošćivanjem stenoze izlaza desne klijetke povezivanjem iste s plućnim arterijama putem provodnika.

Operacija umetanje provodnika implicira potrebe za reoperacijama na okolnost zamjene provodnika, a zbog prerastanja umjetnog materijala koji ne raste skupa sa srcem, no i zbog razvoja stenoze i kalcifikacije provodnika. Iako operacija po Mustardu i Senningu pruža korist u korekciji hipoksije, nefiziološke ventikuloarterijalne veze dugoročno stvaraju probleme vezane za trikuspidalnu regurgitaciju, na koju može upućivati sistolički šum nad trikuspidnim ušćem te sistemsku ventrikularnu disfunkciju zajedno sa različitim atrijalnim aritmijama povezane sa linijama šavova na atrijima (20). EKG često pokazuje znakove hipertrofije desne klijetke i nerijetko uske QRS komplekse. Na radiogramu (RTG) obično se može nalaziti povećana srčana sjena (22). Također je uočena veća incidencija zatajenja srca kod ove vrste operacije (20).

Kada se bolest prezentira u starijoj dobi rizici koje sa sobom nosi operacija i smrtnost su veći (20). Tada može postojati i potreba za nekim oblikom mehaničke potpore srčanom izbačaju (Berlin Heart pumpa ili VAD (ventricular assit device)) u tijeku postoperativnog rezdoblja.

Operacija po Jatene-u koja se smatra "anatomskom" korekcijom također ima mana u dugoročnom pogledu. Problemi vezani za premještanje koronarnih krvnih žila mogu dovesti do razvoja srčane patnje. Nadalje može doći do razvoja neoaortne i neopulmonalne supravalvularne stenoze, stenoze na razini račvišta pulmonalnih arterija, zatim neoaortne dilatacije i regurgitacije. Auskultacijski je moguće čuti dijastolički šum aortalne regurgitacije i sistolički šum neoaortne i neopulmonalne i plućne stenoze ako je došlo do tih komplikacija. Stoga je bitno kod praćenja učiniti katetrizaciju srca s angiografijom i koronarografijom, ekg, ehokardiogram, Holter ekg, MR, a poželjno je napraviti i stres test s opterećenjem (spiroergometriju) u primjerenoj dobi. Od dodatnih pretraga nekada je potrebno napraviti i perfuzijsku scitigrafiju pluća. U jednog dijela pacijenata mogu se prepoznati i dugoročni kognitivni i neurološki simptomi te kompromitiran neurološki te psihički razvoj koji se manifestiraju kao odgođeni razvoj fine i grube motorike, poteškoće sa učenjem te pojava hiperaktivnosti i poremećaja pažnje (19,20).

Tablice su napravljene prema: Wernovsky G, Rome JJ, Tabbutt S, Rychik JJ, Cohen MS, Paridon SM, i sur. Guidelines for the Outpatient Management of Complex Congenital Heart Disease. Congenit Heart Dis. 2006;1:10–26.

MOGUĆE POSTOPERATIVNE SEKVELE NAKON MUSTARD-SENNING OPERACIJE: prema (19)
Zatajenje srca
Umjerena do teška trikuspidalna regurgitacija
Bradiaritmija (zahtijevaju *pacemaker*)
Tahiaritmija
Subpulmonalna obstrukcija
Plućna hipertenzija
Iznenadna smrt

PREPORUKE PRAĆENJA NAKON MUSTARD-SENNING OPERACIJE: prema (19)
Kontrole jednom godišnje ili svake tri godine
Elektrokardiogram
Transtorakalni ehokardiogram
MR srca
Holter ekg
Test opterećenja
Kateterizacija srca (ako je indicirano)
Perfuzijska scintigrafija pluća (ako je indicirano)
Ehokardiografski stres test

MOGUĆE POSTOPERATIVNE SEKVELE NAKON OPERACIJE PO JATENE-U: prema (19)
Supravalvularna pulmonalna stenoza
Supravalvularna aortna stenoza
Dilatacija neoaortnog korijena*
Neoaortna regurgitacija*
Značajna aritmija
Plućna hipertenzija
Hipertrofija bronhijalnih kolaterala
Nedostatna koronarna rezerva
Iznenadna smrt
Asimptomatska koronarna okluzija

*rizik od pojave veći s vremenom od operacije

PREPORUKE ZA PRAĆENJE NAKON OPERACIJE PO JATENE-U: prema (19)
Elektrokardiogram
Ehokardiografija
Procjena supravalvularnih anastomoza, veličine i funkcije klijetke, serijska mjerenja neoaortnog korijena, valvularne regurgitacije
Screening za poteškoće učenja i poremećaje pažnje (kod djece u dobi od 4-6 god.)
Test opterećenja (djeca u dobi od 10-12 god.)
Perfuzijska scintigrafija miokarda u mirovanju i nakon testa opterećenja (djeca u dobi od 14-16 god.)
MR srca
Holter ekg
Kateterizacija srca sa angiografijom (ako je indcirana)

6.3 SINDROM HIPOPLASTIČNOG LIJEVOG SRCA

Sindrom hipoplastičnog lijevog srca bio je karakteriziran visokom smrtnošću, no danas postoji nekoliko operacijskih opcija koje omogućuju sve veće preživljenje. Sindrom je karakteriziran hipoplazijom lijevog srca, najčešće se javlja s atrezijom ili teškom stenozom aortne i/ili mitralne valvule i s hipoplazijom uzlazne aorte i aortnog luka. ¾ bolesnika ima i koarktaciju aorte (15,20). Bez kirurške intervencije ubrzo nakon rođenja dijete umire. Izvođenjem zahvata po Norwood-u sveukupni uspjeh preživljenja se povećao. Operacija po Norwood-u podrazumijeva formiranje neoaorte, odvajanje plućne cirkulacije od srca te formiranje arterijsko-pulmonalnog spoja (Blalock-Taussig anastomoza) ili spoja desnog ventrikula s plućnom arterijom (Sano spoj) te atrioseptektomiju (15,19,20).

Uspješno preoperativno zbrinjavanje uključuje osiguravanje adekvatnog sistemskog protoka, ograničavanje prekomjerne plućne cirkulacije te se treba osigurati odgovarajući odlazak plućnog venskog povratka iz lijevog atrija. Kod hipoplastičnog lijevog srca, po rođenju sistemski optok ovisan je o otvorenom ductusu arteriosusu pa je stoga odmah indicirano davanje prostaglandina E1 čija doza ovisi o stanju pacijenta (20). Svrha kirurške rekonstrukcije sindroma hipoplastičnog lijevog srca je premoštenje u ovom slučaju lijevog srca, u konačnici totalnom kavopulmonalnom anastomozom po Fontanu. Desni ventrikul postaje sistemski ventrikul, dok je protok kroz pluća omogućen kavopulmonalnom anastomozom. Ta multistadijska rekonstrukcija postignuta je kroz operaciju po Norwood-u (stadij I), bidirekcijski Glennov spoj ili hemi-Fontanovu operaciju (stadij II) te operaciju po Fontanu (stadij III) (15,19,20). Operacija po Norwood-u slijedi odmah iza stabilizacije djeteta u intenzivnoj jedinici. Nakon postoperativnog zbrinjavanja i hospitalizacije dijete biva pušteno kući te čeka bidirekcijski zahvat po Glennu. Tokom prebivanja izvan bolnice dijete najčešće dobiva digoksin za povećanje srčane funkcije, diuretik u minimalnim dozama za pomoć u volumnom preopterećenju desne klijetke te aspirin za prevenciju tromboze anastomoze (20). Važno je pratiti dobitak na tjelesnoj težini i oksigenaciju arterijske krvi kisikom. Treba obratiti pozornost na postojanje trikuspidalne regurgitacije te pri signifikantnoj regurgitaciji uvesti kaptopril (19,20). Zbog rizika od interstadijske smrtnosti preporučuju se stalne kontrole i veliki oprez u svakom pogledu jer bez obzira na lijekove koji moraju biti adekvatno dozirani može doći do ugrožavajućih komplikacija. Prisutnost restriktivne atrijske komunikacije, opstrukcije luka aorte, opstrukcije protoka kroz

anastomoze, popuštanje sistemske klijetke te insuficijencija atrioventikularne valvule povezani su s interstadijskom smrtnosti.

Bidirekcijski Glennov spoj ili hemi-Fontan najčešće se izvodi 3 mjeseca nakon Norwood operacije, a prije toga izvodi se kateterizacija kako bi se procijenila funkcija desne klijetke, veličina i anatomija pulmonalne arterije, adekvatnost opskrbe pluća putem Blalock Taussigove anastomoze ili Sano spoja, pulmonalni vaskularni otpor i transpulmonalni gradijent. Zahvat se sastoji od stvaranja anastomoze između SVC i desne pulmonalne arterije kako bi venski povrat iz gornjeg dijela tijela bio usmjeren direktno u oba plućna krila (20). Rizik od interstadijske smrtnosti također postoji, ali su pacijenti stabilniji nego nakon Norwood procedure. Rutinski se prate oksigenacija, težina, razvojni status dijeteta, znakovi nastanka aritmija ili čak zatajenja srca. Također se mora misliti na mogućnost pojave ventrikularne disfunkcije, atrioventrikularne regurgitacije ili progresivne hipoksemije (19,20).

Operacija po Fontanu izvodi se u dobi iznad 2 godine ili kada pacijent dostigne dovoljnu tjelesnu težinu. Također prije operacije mora se napraviti procjena pomoću kateterizacije srca. Zahvat se sastoji od stvaranja lateralnog tunela ili ekstrakardijalnog provodnika kojim se zaobilazi desna klijetka te se krv iz donje šuplje vene usmjerava direktno u plućnu cirkulaciju. Kriteriji za operaciju po Fontanu iznjedreni su još 1978. godine i navedeni su u tablici 2. Graham i Johns 1992. godine dodali su još četiri rizična čimbenika koja određuju uspješnost operacije po Fontanu a glase: dijastolična disfunkcija sistemne klijetke, preobilna hipertrofija miokarda sistemne klijetke, opstrukcija izgonskog dijela sistemne klijetke i desnoventrikularna morfologija sistemne klijetke (15,19,20).

Tablica 2. „Ten commandment" **KRITERIJI ZA FONTANOVU OPERACIJU**
Prema: Malčić I, i sur. Pedijatrijska kardiologija-odabrana poglavlja. Zagreb. Medicinska naklada; 2001., str. 137.

1. Životna dob u vrijeme operacije 4-15 godina
2. Sinusni ritam
3. Normalan utok obiju šupljih vena
4. Normalan volumen desne pretklijetke
5. Srednji tlak u plućnoj arteriji < 15 mmHg
6. Plućni žilni otpor < 4 jedinice x m^2

7. Promjer plućne arterije/aorta > 0,75
8. Ejekcijska frakcija sistemne klijetke > 60%
9. Odsutnost mitralne insuficijencije
10. Odsutnost stenoze stabla plućne arterije

Pacijenti izvan zadanih kriterija imaju povećan rizik od neuspješne operacije. Sistolička i dijastolička funkcija se mogu procjeniti neinvazivno brojnim metodama uključujući ejekcijsku frakciju, TEI-doppler indeks itd. Kod visokorizičnih slučajeva poseže se za modificiranim Fontanom s fenestracijom atrijskog septuma kako bi se olakšala dekompresija desnog atrija. Postoperativno se taj mali defekt na atrijskom septumu nakon određenog vremena, ovisno o stanju pacijenta zatvori transkateterskim putem umetanjem okludera na poziciju fenestre. Koncept s fenestracijom pokazao se uspješnim u postoperativnom pogledu u vidu povećanja srčanog indeksa, smanjenja učestalosti i duljine postoperativnih izljeva i sistemske venske kongestije te mogućeg kraćeg boravka u bolnici, no sve to na račun sistemske arterijske hipoksemije. Redukcija tlačnog opterećenja postiže se ordiniranjem inhibitora angiotenzin konvertirajućeg enzima, a za prevenciju stvaranja tromba u provodniku koriste se doze aspirina sa učinkom inhibiranja trombocita ili varfarin (19,20).

Nakon Fontanove operacije opaženo je nekoliko problema tokom praćenja pacijenata. Čimbenici kao što je relativno nizak minutni volumen srca, povišeni centralni venski tlak s abnormalnim venskim obrascima protoka i vaskularne endotelne disfunkcije, sve pridonose suboptimalnom fiziološkom stanju, uz trajnu opasnost za kasne probleme. Kasne kompliakcije operacije po Fontanu jesu popuštanje sistemske klijetke, enteropatija s gubitkom proteina, plastični bronhitis, razvoj aortopulmonalnih kolaterala, aritmije, sinus-nodalna disfunkcija, potreba za implantacijom elektrostimulatora srca i druge (tablica 3.). Pacijenti nakon operacije po Fontanu imaju povećan rizik od tromboembolijskih događaja. Odstupanja koagulacije su identificirana i nakon i prije operacije po Fontanu, što upućuje na to da bolesnici s jednom funkcionalnom klijetkom u svim vremenskim točkama mogu imati trombofilnu sklonost. Konačno, uvjeti kao što su aritmija i enteropatija sa gubitkom proteina, dodatno povećavaju rizik od stvaranja tromba. U praćenju i izbjegavanju ovih problema koriste se kateterizacija srca i angiografija. Opstruktivne lezije odmah se trebaju riješavati

balonskom angioplastikom, stentiranjem ili operacijom ako je potrebna. Ponekad kolaterale između sistemnih vena i lijevog srca uzrokuju arterijsku desaturaciju krvi što zahtijeva njihovo zatvaranje zavojnicama ili drugim tehnikama. Kapacitet vježbanja je ograničen nakon operacije po Fontanu. Kronotropno oštećenje ključni je čimbenik kao što je i ograničenje udarnog volumena pri visokom opterećenju, vjerojatno povezano s smanjenim ventrikularnim punjenjem. Atrijska dilatacija, ozljeda sinusnog čvora, i intra-atrijski ožiljak pružaju supstrat za razvoj atrijalnih aritmija (19,20).

Enteropatija sa gubitkom proteina danas se rijeđe viđa ali još uvijek predstavlja značajnu dugoročnu komplikaciju. Ona nastaje kao posljedica sekundarne intestinalne limfangiektazije zbog povišenog sistemnog venskog tlaka, te shodno tome dolazi do gubitka proteina putem crijeva. Etiologija iste nije u potpunosti razjašnjena, nastanku iste može doprinositi povišen centralni venski tlak, gubitak laminarnog protoka krvi, inflamatorna komponenta i drugi. Simptomi koji se javljaju u tom slučaju su hipoproteinemija, posljedično edemi, ascites te pleuralna efuzija. Vrijednosti albumina u serumu su snižene, zamjećuje se gubitak kalcija, limfopenija, a u stolici su povišene koncentracije α_1-antitripsina (19). Stabilizacija stanja se postiže sa parenteralnom suplementacijom albumina te dijetom bogatom srednjolančanim trigliceridima. Terapija se sastoji od steroida (Budosan), heparina niske molekularne težine, prilagođene prehrane sa smanjenim udjelom masti i baziranim na srednje-lančanim trigliceridima i MCT ulju, nadomjestka kalcija, somatostatina, visoke doze spironolaktona, sildenafila te utjecaja na smanjenje zaopterećenja sistemske klijetke. Enteropatija sa gubitkom proteina danas se smatra fatalnom komplikacijom i karakteristikom "neuspješnog Fontana". Prilikom dijagnoze same enteropatije treba se orijentirati na isključivanje opstrukcija i rezidualnih pretoka te razmotriti opciju reduciranja tlaka u provodniku stvaranjem fenestre (oduška) unutar istog kako bi se omogućio desno-lijevi pretok, ili pak razmotriti opciju transplantacije srca (19,20). Neki centri u svijetu općenito u liječenju sindroma hipoplastičnog lijevog srca alternativno podliježu transplantaciji srca umjesto multistadijskom procesu operacija. Nadalje uspješna transplantacija srca zahtijeva mnogobrojne lijekove za imunomodulaciju i prevenciju odbijanja presatka. U početku su potrebne učestale kontrole radi utvrđivanja ranih znakova mogućeg odbacivanja te mogućih infekcija. Za precizniju evaluaciju izvodi se endomiokardijalna biopsija. Ali u mnogim institucijama danas transplantacija srca nije prvi izbor liječenja sindroma hipoplastičnog srca, naravno zbog malog broja donora, ali i zbog toga što dugoročni ishodi ne pokazuju bolje rezultate od

pristupa sa multistadijskom operacijom (20). Mnogi pacijenti sa sindromom hipoplastičnog lijevog srca pokazuju neurološka oštećenja u razvoju koja ne moraju nužno biti posljedica operacija. Poželjan je daljnji napredak i optimizacija kirurških strategija kao i poboljšanje dugoročnih ishoda kako bi se zabilježio veći uspjeh u liječenju ove teške srčane grješke (21).

Tablica 3. **KASNE KOMPLIKACIJE FONTANOVE OPERACIJE**
Prema: Malčić I, i sur. Pedijatrijska kardiologija-odabrana poglavlja. Zagreb. Medicinska naklada; 2001., str. 140.

Dilatacija desne pretklijetke
Dilatacija koronarnog sinusa
Tromboembolijske komplikacije
Atrijske aritmije
Opstrukcija pulmonalnih vena
Hepatopatija
Plućne arteriovenske malformacije
Sistemne venske kolaterale
Enteropatija s gubitkom bjelančevina
Plastični bronchitis
Opstrukcija izgonskog dijela sistemne klijetke
Sistolična ili dijastolična disfunkcija miokarda

Tablice su napravljene prema: Wernovsky G, Rome JJ, Tabbutt S, Rychik JJ, Cohen MS, Paridon SM, i sur. Guidelines for the Outpatient Management of Complex Congenital Heart Disease. Congenit Heart Dis. 2006;1:10–26.

MOGUĆE POSTOPERATIVNE SEKVELE NAKON STADIJSKE REKONSTRUKCIJE I FONTANOVE OPERACIJE: prema (19)
Interstadijska smrtnost (nakon operacije po Norwood-u)
Tromboza anastomoze ili suženje iste
Obstrukcija luka
Restriktivni atrijalni septum (nakon operacije po Norwood-u)
Značajna regurgitacija atrioventrikularne valvule
nakon bidirekcijskog Glennova spoja
Progresivna hipoksemija
Subaortna opstrukcija
nakon operacije po Fontanu
Disfunkcija sinusnog čvora
Kronotropni poremećaji
SVT/atrijska undulacija ili fibrilacija
Smanjeni kapacitet za fizičku aktivnost
Enteropatija sa gubitkom protein
Plastični bronchitis
Tromboza
Moždani udar
ADHD/poteškoće s učenjem

PREPORUKE ZA PRAĆENJE NAKON STADIJSKE REKONSTRUKCIJE I OPERACIJE PO FONTANU: prema (19)
Praćenje dobivanja na težini
Elektrokardiogram
Ehokardiografija
Pulsna oksimetrija
S navršenih 3-5 mjeseci **Preoperativna evaluacija**
Elektrokardiografija
Elektrokardiogram
Pulsna oksimetrija
Kateterizacija srca
Holter ekg
Svakih 3-6 mjeseci prije operacije po Fontanu
Elektrogardiogram
Ehokardiogram
Pulsna oksimetrija
Prije operacije po Fontanu
Prethodne pretrage
KKS
MR srca
Kateterizacija srca
U dobi od 4-6 god.
Ekg, UZV, Holter Ekg, Pulsna oksimetrija, MR srca, screening za poremećaje pažnje i poteškoće s učenjem
U dobi od 10-12 god.
Kao i prethodne pretrage
Test opterećenja
KKS, koagulacija, procjena funkcije jetre i bubrega, ukupni protein, albumin
U dobi od 14-16 god.
Pretrage kao i u dobi od 10-12 god.
Kateterizacija srca

7. PROBLEMI POVEZANI SA SRČANIM GRJEŠKAMA

7.1 INFEKTIVNI ENDOKARDITIS

Infektivni endokarditis je ozbiljna i potencijalno životno ugrožavajuća komplikacija kod pacijenata sa prirođenom srčanom grješkom. Pacijenti s umjetnim materijalima i značajnim rezidulalnim lezijama imaju osobito visok rizik od infektivnog endokarditisa, te shodno tome trebaju primiti profilaksu pri vađenju zuba i manjim kirurškim zahvatima. Rizik postoji i kod drugih grješaka ali je on manji (19).

Bakterijski endokarditis zahtijeva primjenu produljene terapije antibioticima (monoterapija ili kombinacija sinergističkih antibiotika). Ona ovisi o uzročniku i stupnju kardijalne disfunkcije. Vrlo je važno pravovremeno započeti terapiju zbog ozbiljnog rizika od nastanka oštećenja srčanih valvula i intramiokardijalnih abscesa. Ako dođe do nastanka ovih sekvela potrebno je kirurški odstraniti i zamijeniti oštećenu valvulu (19).

Adekvatna higijena usne šupljine i redoviti pregledi kod liječnika dentalne medicine ključni su u prevenciji IE. Prilikom invazivnih zahvata neophodni su aseptički uvjeti. Preporučena profilaksa koja je ograničena na one pacijente s najvišim rizikom za razvoj IE te u slučaju podvrgavanja stomatološkim zahvatima najvišeg rizika uključuje primjenu amoksicilina ili ampicilina (50mg/kg p.o.ili i.v.), a u slučaju alergije na penicin ili ampicilin primjenjuje se klindamicin (20mg/kg p.o. ili i.v.). Također se pacijentima preporuča da zaobilaze tetovaže i *piercing* (23).

7.2. POREMEĆAJI RITMA

Pacijenti poslije operacije srca pod velikim su rizikom od nastanka aritmija i kondukcijskih abnormalnosti uključujući supraventrikularnu tahikardiju, fibrilaciju atrija, ektopičnu atrijalnu tahikardiju, *sick sinus syndrome*, ventrikularnu tahikardiju, atrioventrikularni blok te iznenadnu smrt. Mogu se javiti nakon operacije po Fontanu, po Mustardu i Senningu, nakon operacije Fallotove tetralogije, aortne stenoze i regurgitacije, VSD-a, kompletnog AV-kanala, ASD-a, ali i kod drugih srčanih grješaka. Elektrofiziološke abnormalnosti mogu prethoditi operaciji stoga postoperativne aritmije mogu odražavati preegzistirajuće probleme. Aritmije, dakle, mogu biti posljedica ishodišne anatomske abnormalnosti, dilatacije ili progresivne fibroze ventrikula, nastanka putova kruženja električnih impulsa oko ožiljaka na mjestima kirurških incizija/provodnika/zakrpe te kompromitiranog hemodinamičkog statusa. Hemodinamički problemi kao što su dugotrajno tlačno preopterećenje i ventrikularna fibroza koji se mogu vidjeti kod pacijenata s tetralogijom Fallot, volumno preopterećnje koje možemo vidjeti kod lezija s lijevo-desnim pretocima, viši atrijalni tlak nakon Fontanove operacije ili rezidualna pulmonalna insuficijencija nakon operacije tetralogije Fallot ponekad su nezaobilazni i rezultiraju poremećajima ritma. Na postoperativne događaje utječu i drugi funkcionalni hemodinamski problemi koji uključuju preegzistirajuću plućnu vaskularnu bolest ili razvoj iste te ventrikularnu disfunkciju. Tu su i problemi vezani za očuvanje miokarda, dugotrajna hipertrofija miokarda, trajanje ishemije miokarda, tehnike kardioplegije koji zbog svojih posljedica ne smiju biti zanemareni. Postoperativne aritmije sa sobom nose i rizik od iznenadne smrti koji je povezan sa specifičnim srčanim grješkama i njihovim kirurškim popravcima. Kod postoperativnih aritmija potreban je veliki oprez i rigorozna terapija. Ona podrazumijeva medikamentnu terapiju, koja je ponekad limitirana zbog istodobne disfunkcije sinusnoga čvora, značajne sistemske ventrikularne disfunkcije ili pak želje pacijentice sa PSG-om za trudnoćom (19,15,24). Nefarmakološko zbrinjavanje aritmija uvelike je napredovalo te danas postoje brojne mogućnosti elektrofiziološkog i ablacijskog pristupa, pružajući dobre rezultate i u pacijenata poslije operacije tetralogije Fallot te pacijenata sa Ebsteinovom anomalijom (15,19).

7.3. FIZIČKA AKTIVNOST/SPORT I OGRANIČENJA

U životu svakog djeteta fizička aktivnost te bavljenje sportom nose veliki dio zadovoljstva te su važan faktor daljnjeg fizičkog i psihičkog razvoja. Stoga je u slučaju pacijenata sa prirođenim srčanim grješkama važno procijeniti fizički kapacitet. Kompetitivni i profesionalni sport koji bi ih vjerojatno stavio pod rizik od iznenadne smrti nije preporučen. Fizikalne sekvele na koje se djeca žale najčešće su kratkoća daha, palpitacije, umor, bol u prsima i nogama, vrtoglavica te sinkopa. Kratkoća daha i umor najviše su zabilježeni kod pacijenata sa učinjenim palijativnim zahvatom i pacijenata koji čekaju operaciju. Ovi simptomi dakako su najčešće povezani sa fizičkom aktivnošću. Stupanj aktivnosti koja se preporuča procijenjuje se na temelju kardiopulmonalne funkcije u mirovanju i tokom vježbanja tj. u opterećenju u tijeku spiroergometrije kojoj je svrha odrediti sigurnu zonu do koje se pacijenti smiju i trebaju opterećivati. Potrebna je ehokardiografija, MR, elektrokardiografska evaluacija, test opterećenja a ponekad i kateterizacija srca. U slučaju složenih srčanih grješaka potrebno je držati se preporuka. Iako je moguće da pacijenti sa transpozicijom velikih krvnih žila koji su prošli operaciju po Jatene-u imaju postoperativno funkcijski kapacitet jednak normalnoj populaciji u većini slučajeva to nije tako te se najčešće nalazi smanjen aerobni kapacitet. Do tih problema dolazi zbog smanjenja rezervnog kapaciteta koronarnih žila i velike prevalencije intrakoronarnih lezija. Normalan funkcijski kapacitet mogu imati i dijeca operirana po Fontanu, no i u tom slučaju prisutni su varijabilni podatci. Stoga je potrebno svakom dijetetu pristupiti na individualnoj razini (19,24,25,26).

7.4. NAPREDAK U ŠKOLI

Zbog stalnog porasta populacije sa prirođenim srčanim grješkama treba se osvrnuti i na funkcionalne te neurorazvojne ishode koji utječu na život kronično bolesne dijece. Neka istraživanja su pokazala da dijeca sa složenim srčanim grješkama operirana u najranijoj dobi imaju veću incidenciju zaostajanja u razvoju fine i grube motorike, poteškoća sa napredkom u školi i poremećaja pažnje. Uočeni su i lošiji rezultati na standardiziranim IQ testovima. Javljaju se i problemi s učenjem a uočena je veća pojavnost razvitka ADHD-a u djece sa PSG-om (19,20,25). Poteškoće u školi proizlaze i iz odnosa s učiteljicom i vršnjacima. No sve te poteškoće nisu pravilo za svaku srčanu grješku.

7.5. DOKUMENTACIJA I PRAĆENJE

Sveobuhvatna dokumentacija uvelike pomaže u praćenju pacijenata. Učestale kontrole, procjene kardiovaskularnog sustava, pravodobna evaluacija i terapija mogućih kardiovaskularnih problema zajedno s edukacijom roditelja ključni su u praćenju pacijenta. Nužno je serijski uspoređivati relevantne fizičke nalaze, pratiti vitalne znakove i koristiti se ostalim pomoćnim testovima. Primarni pedijatar zapravo ima veliku ulogu jer mora paziti da su sve medicinske potrebe pacijenata sa kroničnom bolešću zadovoljene. Iako smo svjedoci napretka u kirurgiji PSG-a bez obzira na to jasno je da neki pacijenti imaju rezidualne probleme te zahtijevaju dodatne kirurške intervencije. Stoga je kontinuirana komunikacija s kirurgom od velike važnosti. Potreba za reintervencijom kod supravalvularne stenoze poslije operacije po Jatene-u, stentovi koji su implantirani u pulmonalnu arteriju ili provodnici (ponekad zahtijevaju zamjenu) neki su od slučajeva koji ukazuju na tu važnost (19). Pregledi kod pedijatrijskog kardiologa uključuju stalnu evaluaciju i podvrgavanje mnogobrojnim dijagnostičkim postupcima. Ehokardiografija u praćenju kao i u dijagnozi služi za procjenu i ispitivanje strukturnog, funkcionalnog i hemodinamičkog statusa kardiovaskularnog sustava. Indicirana je u očekivanju medikamentnog ili kirurškog liječenja, neposredno prije operacije, nakon korekcije uz postojanje sumnje na rezidualnu abnormalnost, oslabljenu ventrikularnu funkciju, plućnu arterijsku hipertenziju, trombozu, sepsu, infektivni endokarditis ili perikardijalni izljev te također kod kliničkog nalaza aritmije ili poremećaja u provođenju impulsa. Doplerska ehokardiografija pruža nam informacije o protoku krvi (procjenjujući

njenu brzinu, pravac i slijed). Kolordoplerom kvantitativno procjenjujemo pulmonalni i sistemski optjecaj te nam ona uvelike pomaže u cjelokupnoj procjeni hemodinamskog statusa djeteta (15). Svi ti postupci uključeni su u donošenje odluka o potrebi i vremenu daljnjih dijagnostičkih i terapijskih procedura. Nuklearna kardiologija postala je vrlo važna stavka u ispitivanju srca. Čine ju metode usmjerene na prikaz srčanih šupljina i određivanja njihove funkcije te scintigrafije usmjerene na prikaz miokarda koje nadopunjuju još i scintigrafija pluća i radionuklidna ventrikulografija. Na taj način dobivamo informacije o srčanom minutnom volumenu, istisnoj frakciji lijeve klijetke te veličini lijevo-desnog pretoka. Za prikaz srčanih šupljina te za mjerenje sistolične i dijastolične funkcije lijeve i desne klijetke primjenjuje se radionuklidna ventrikulografija. Korisna je i ekvilibrijska radionuklidna ventrikulografija koja omogućuje snimanje u bazalnim uvjetima, tijekom fizičkog opterećenja na ležećem bicikl-ergometru i procjenu akutnih učinaka lijekova koji djeluju na cirkulaciju. Tom metodom ispitujemo kontraktilnost srca, globalnu i regionalnu ejekcijsku frakciju te se također može ocjeniti stupanj valvularne ragurgitacije. Ne smijemo zaboraviti na katetetrizaciju srca koja je zlatni standard u dijagnostici srčanih grješaka. Dijagnostička kateterizacija je rezervirana ponajprije za rješavanje specifičnih problema povezanih sa operativnim intervencijama što se odnosi na postoperativnu evaluaciju koronarnih arterija, procijenu pulmonalne vaskularne bolesti i odgovora na vazoaktivna sredstva za planiranu operaciju ili trasplantaciju te na dodatak neinvazivnim metodama u procijeni morfoloških i funkcionalnih karakteristika složenih srčanih grješaka (15,20,24). Pojedina djeca sa prirođenom srčanom grješkom prolaze kroz sve ove procedure kako bi se procjenila indiciranost transplantacije srca, određenog kirurškog zahvata, ili pak procjene funkcije klijetki nakon presadbe srca te praćenja učinaka kirurškog zahvata.

7.6. OSTALI PROBLEMI

Pacijenti sa složenim srčanim grješkama svakako su osjetljiviji na dodatno stečene komorbiditete koji jednako utječu na kardijalno i generalno medicinsko zbrinjavanje (24).

Mogu se pojaviti intratorakalne adhezije koje ponekad izazivaju osjećaj probadanja u prsnom košu. Veći problemi vezani za adhezije javljaju se kod indicirane nove operacije na srcu jer one otežavaju kirurgu prepoznavanje i pristup pojedinim strukturama (24).

Pacijenti s cijanotičnim srčanim grješkama mogu razviti sekundarnu eritrocitozu kao fiziološki odgovor na kronično niski sistemski arterijski kisik. To uzrokuje povećano stvaranje crvenih krvnih stanica. Hiperviskoznost krvi dovodi do brojnih problema u mikrocirkulaciji, neuroloških simptoma (glavobolje, vrtoglavica, sinkopa, lošija koncentracija, tinitus), zamagljivanja vida ili pojave dvoslika, poremećaja krvarenja (epistakse, krvarenje desni), bolova u mišićima, zglobovima i kostima, umora, letargije i mnogih drugih (20,24,25).

Javljaju se kozmetički problemi zbog ožiljka, osobito ako je došlo do stvaranja keloida. Skolioza, koja se pojavljuje u 44 % operiranih uz deformacije rebara i mišićja te smanjuje vitalni kapacitet, stvara bol u leđima i kozmetičke promjene. Zbog toga je vrlo važno već od samog početka postoperacijskog perioda provoditi fizikalnu terapiju (15).

U nekim slučajevima javlja se potreba za ugradnjom elektrostimulatora. Disfunkcija elektroda ili iscrpljena baterija elektrostimulatora nosi potrebe za ponovnim reoperacijama. Tu su i niz kirurških komplikacija u akutnoj i kroničnoj fazi, no najopasnija komplikacija je infekcija. Kod lokaliziranih infekcija eksplantacija elektrostimulatora je obavezna, a kod sepse eksplantacija i elektrodnog vodiča radi prevencije endokarditisa. Infekcija se pojavljuje na oko 0,5 % do 1% svih ugradnji. Zbog torzijskih momenata elektrode može doći do frakture elektrodnog vodiča te ako je dijete ovisno o elektrostimulaciji ta situacija postaje fatalna. Ako je posrijedi progresivna fibroza endokarda i miokarda na mjestu mehaničke iritacije elektrode, zbog koje se elektroda udaljuje od podražljivog tkiva te podražajni prag raste, nastaje gubitak odgovora srca na električni impuls tzv. "*exit block*". Porast praga visoko iznad programiranog izlaznog napona generatora impulsa izaziva povremeni ili stalni gubitak impulsa. Podosjetljivost (*undersensing*) još je jedna od komplikacija, nastaje zbog premalog potencijala spontanog ritma koji detektira elektroda pa elektrostimulator više ne "prepoznaje"

vlastiti ritam srca. Potrebno je redovito kontrolirati funkciju elektrostimulacije. Ona se vrši češće u djece zbog češćih komplikacija ponajviše kao posljedica rasta tijela. Razvoj tehnologije same elektrostimulacije omogućio je sigurnost i mogućnost pouzdane samokontrole (15,20).

Ponekad je transplantacija srca neizbježna, osobito u slučajevima gdje je procijenjeno da srčana anatomija nije prikladna za operaciju zbog visokog rizika od smrti te kod vrlo teške ventrikularne disfunkcije. Transplantaciju zahtijeva funkcionalni status NYHA IV, te se najčešće radi kod pacijenata sa učinjenom Fontanovom operacijom, s transpozicijom velikih krvnih žila poslije Mustard-Senning operacije s ozbiljnom sistemskom ventrikularnom disfunkcijom te s teškom Ebsteinovom anomalijom (24).

8. PSIHOSOCIJALNA SLIKA PROBLEMA

Tijek kronične bolesti i javljanje problema kao posljedica iste ovisi o djetetovoj dobi u trenutku kada je postavljena dijagnoza, težini same grješke, cijanozi, broju učinjenih pretraga, trajanju boravka ili više boravaka u bolnici, broju operacija, anesteziji, primjeni hipotermije, komplikacijama pri operacijama te čestim neurološkim komplikacijama. Treba uzeti u obzir i stupanj obrazovanja roditelja, njihov socijalni status te okolnosti života u obitelji. Brojne klinike prate i razmatraju rezultate intelektualnog razvoja (IQ), emocionalnog razvoja, psihičkog i fizičkog razvoja te neke druge čimbenike (15,19).

Svaki period dijetetova razvoja ima svoje osobitosti u doživljavanju srčane bolesti. U predškolskoj dobi na dijete se prenosi strah roditelja i njihova briga što se odražava na emocionalno stanje dijeteta. Zbog liječenja, dijagnostičkih i terapijskih postupaka javlja se intenzivan strah te katkad nesuradljivost pri istima. Preveliki zaštitnički način ponašanja od strane roditelja također dovodi do pojave problema vezanih za psihološko stanje djeteta. Tu se javljaju i problemi odvojenosti od roditelja, osobito od majke za vrijeme dugotrajnih boravka u bolnici. Poslije svake operacije, napuštanje bolnice koja tada predstavlja siguran okoliš za dijete, veliki je stres za roditelje što također može utjecati na dijete. Školska dob je specifična po tome što tada dijete počinje osjećati vlastiti strah, te pojava ljutnje zbog svega kroz što prolazi zbog bolesti. Javlja se i strah od smrti. Tijekom razdoblja puberteta i adolescencije djeca su sama po sebi vulnerabilnija, a posebno djeca sa kroničnom bolešću. Pate i u fizičkom i emocionalnom pogledu te im se javljaju brojna pitanja vezana za budućnost (15,26,27).

Svaka hospitalizacija je trauma kako za dijete tako i za roditelje bez obzira na dob. Nakon operacija kod neke djece se javljaju deformiteti i asimetrije prsnog koša koji izazivaju nesigurnost kod djece. Psihičke smetnje se često javljaju zbog učestalih hospitalizacija, teških invazivnih pretraga i operacija pa je potrebna psihološka pomoć. Neurološke komplikacije koje nastaju posljedica su embolije i tromboze kod cijanotičnih grješaka. U posebnim situacijama kao npr. kod Blalock-Taussigove anastomoze može se javiti simptomatska vertebrobazilarna insuficijencija koja se očituje neurološkim simptomima kada se zbog opskrbe ruke krvlju kroz kolatelarnu cirkulaciju smanjuje cerebralna prokrvljenost. Zbog trajne hipoksije može doći do smanjenja intelektualnog razvoja. U tijeku odrastanja i ulaska u odraslu dob, potrebna je i pomoć u profesionalnoj orijentaciji kako bi ih se usmjerilo pri izboru zvanja (15,19,20,25,27).

U mnogim zemljama osnovana su društva usmjerena ka djeci sa srčanim grješkama u kojima sudjeluju roditelji, liječnici, psiholozi, profesori, medicinske sestre, odgajatelji, fizijatri itd. Kod nas je osnovano „Hrvatsko društvo za dječju kardiologiju i reumatologiju“, koje je usmjereno ka boljoj organizaciji cjelokupne brige o djeci sa srčanim i reumatskim bolestima. Treba istaknuti udrugu „*Veliko srce malom srcu“* koja je osnovana 1994. godine u Zagrebu. Cilj udruge je razvijanje svijesti o potrebi ranog utvrđivanja srčanih grješaka, potpora njihovom pravodobnom i pravilnom liječenju, prikupljanje sredstava za neophodne uređaje, pomagala i lijekove te pružanje psihološke pomoći roditeljima djece sa srčanim bolestima i grješkama (3,15). Uveden je i upitnik (primjer upitnika str. 49, str.50) za procjenu kvalitete života pedijatrijskih srčanih bolesnika (PCQLI), koji ispunjava dijete te zasebno i njegovi roditelji. On je od velikog značaja i pomoći ka boljem razumijevanju njihove percepcije kronične srčane bolesti. Upitnikom dobijamo odgovore na brojna pitanja; kako dijete samo ocijenjuje svoje zdravlje, sputava li ga njegova bolest u svakodnevnim aktivnostima, o mogućem osjećaju stresa, krivnje, brige o budućim zdravstvenim tegobama i brojne druge. Na ista pitanja odgovaraju roditelji iz svoje percepcije. Također dobivamo uvid u situaciju unutar obitelji i odnose sa vršnjacima u školi. Svaka kronična bolest djeteta neminovno mijenja obiteljsku dinamiku. Prema nekim istraživanjima bitno je razviti pozitivan stav prema bolesti od strane roditelja i prenijeti ga na dijete. Time će se smanjiti negativni utjecaji i povećati vjerojatnost dobre samokontrole i funkcioniranja obitelji. Također je uočena veća incidencija razvoda braka u slučaju obitelji djeteta sa kroničnom bolešću. Reakcije ljutnje, frustriranosti, bespomoćnosti, zabrinutosti normalni su kod svake kronične bolesti, no one su kratkotrajne kod djece te se ona brže prilagođavaju na bolest nego roditelji. Djeci se njihovo stanje treba razjasniti na njihovoj razini prilagođeno njihovoj dobi, kako bi se omogućila što bolja suradnja u liječenju. Važno je sa djetetom razgovarati jer se tako smanjuje njegov osjećaj krivnje da je ono samo prouzrokovalo svoju bolest te osjećaj različitosti od ostale djece. Kronične bolesti mijenjaju način života djeteta, njegove navike, nameću ograničenja, čine ga ovisnim o roditeljima, a katkad i o medicinskom osoblju. Zbog toga kronično bolesna djeca katkada mogu postati depresivna i bezvoljna, što nepovoljno utječe na tijek liječenja bolesti te na njihov daljnji psihomotorički razvoj i emocionalno sazrijevanje. Dakako ne reagira svako dijete na ovaj način, ali ne smijemo zaboraviti na probleme prilagodbe koji na kraju mogu dovesti i do odbijanja liječenja. Prihvaćanje bolesti je proces koji obuhvaća dugotrajno nastojanje da se uspješno iziđe na kraj s izazovima života s bolesti i da se uz to dobro osjeća

unatoč povremenim neuspjesima i razočaranjima. To je osnovni preduvjet dobre kontrole bolesti te je, uz stalnu edukaciju, povremeno potrebno potražiti i psihološku pomoć. U procesu prilagodbe pomažu susreti s drugim bolesnicima i njihovim roditeljima, kao i kampovi i skupine za potporu što olakšavaju djeci i mladima da uspješno prihvate bolest kao sastavni dio života, koji ih ne opterećuje i ne ograničuje u znatnoj mjeri (3,26,28).

Primjer upitnika dobiven na odjelu za pedijatrijsku kardiologiju KBC-a Zagreb.

8.1 PRIMJER UPITNIKA

Upitnik za procjenu kvalitete života pedijatrijskih srčanih bolesnika (PCQLI)

UPITNIK ZA ADOLESCENTA

	Odlično	Vrlo dobro	Dobro	Osrednje	Slabo
Općenito bi za svoje zdravlje rekli da je…	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**

Upitnik za procjenu kvalitete života pedijatrijskih srčanih bolesnika (PCQLI)
UPITNIK ZA ADOLESCENTA

	Zbog mog srčanog problema…	Potpuno se slažem	Slažem se	Neodređeno	Ne slažem se	Uopće se ne slažem
1	Osjećam se drugačije od drugih u lošem smislu.	1	2	3	4	5
2	Ne smijem se baviti tjelesnim aktivnostima kojima bih htio.	1	2	3	4	5
3	Previše izostajem iz škole.	1	2	3	4	5
4	Osjećam krivnju zbog stresa koji moja srčana bolest uzrokuje mojoj obitelji.	1	2	3	4	5
5	Škola mi je teška.	1	2	3	4	5
6	Dobivam neželjenu pažnju.	1	2	3	4	5
7	Strah me medicinskih postupaka.	1	2	3	4	5
8	Brzo se umorim.	1	2	3	4	5
9	Uzimam previše lijekova.	1	2	3	4	5
10	Odrasli oko mene me previše štite.	1	2	3	4	5
11	Osjećam se iscrpljeno.	1	2	3	4	5
12	Susprežem se kad sam tjelesno aktivan.	1	2	3	4	5
13	Ljudima oko mene je neugodno.	1	2	3	4	5
14	Trpim bol.	1	2	3	4	5
15	Vjerojatno ću imati još zdravstvenih problema.	1	2	3	4	5
16	Ne mogu odjenuti što želim.	1	2	3	4	5
17	Previše vremena provodim brinući se o svome zdravlju.	1	2	3	4	5
18	Uzimam lijekove koji uzrokuju ozbiljne neželjene učinke.	1	2	3	4	5
19	Moje će se stanje vjerojatno pogoršati.	1	2	3	4	5
20	Posebno se odnose prema meni kod kuće/u školi/na poslu.	1	2	3	4	5
21	Propuštam društvene aktivnosti.	1	2	3	4	5
22	Sudjelujem u rizičnim aktivnostima.	1	2	3	4	5
23	Bojim se smrti.	1	2	3	4	5
24	Teško je ići naokolo od mjesta do mjesta.	1	2	3	4	5
25	Osjećam ljutnju.	1	2	3	4	5
26	Drugi se ljudi prema meni odnose drugačije.	1	2	3	4	5
27	Izgledam drugačije od ostalih u lošem smislu.	1	2	3	4	5
28	Brinem se za svoju budućnost.	1	2	3	4	5
29	Osjećam se bespomoćno.	1	2	3	4	5

9. PITANJE TRUDNOĆE

Pitanje trudnoće i njenog ishoda kod mladih žena koje imaju prirođenu srčanu grješku još se uvijek istražuje. Trudnoća je sama po sebi svojevrsno opterećenje cirkulacije, primarno zbog volumskog opterećenja koje ima značajan utjecaj i na zdrave žene. Teret rezidualnih lezija nakon operativnih korekcija složenih srčanih grješaka može imati štetan učinak na zdravlje trudnice ali i na ishod trudnoće i zdravlje samog djeteta. Ponekad može doći do spontanog pobačaja ili je medicinski indiciran abortus (30). Prekoncepcijski stadij prema NYHA klasifikaciji, postojanje mehaničke proteze zalistka, prisutnost pulmonalne hipertenzije/cijanoze, obstrukcija izlaznog trakta lijevog srca neki su od čimbenika koji negativno utječu na ishod trudnoće. Komplikacije kardijalne prirode uključuju epizode aritmija, zatajenje srca, kardiovaskularne događaje (infarkt miokarda, cerebrovaskularni inzult) te endokarditis. Pacijentice koje su operirane po Fontanu ili po Mustardu i Senningu pod većim su rizikom od aritmija koje su najčešće supraventrikularne (25,30). Moguće obsteteričke komplikacije najčešće su trudnoćom inducirana hipertenzija, preeklampsija, eklampsija, *HELLP* sindrom, tromboembolički događaji, preuranjeno puknuće ovojnica, preuranjeni porod te postpartalno krvarenje. Komplikacije koje se mogu javiti vezane za čedo su niska gestacijska dob, smanjena porođajna težina, fetalna smrt. Najveća stopa zatajenja srca zamijećena je na kraju drugoga tromjesečja te pri porođaju, usko je povezana sa preeklampsijom, preuranjenim porođajem te smrtnošću majke i djeteta. Stopa carskog reza također je veća u pacijentica s PSG-om (20,30). Neka istraživanja otkrila su suboptimalne protoke krvi uteroplacentalnim Dopplerom u usporedbi sa kontrolnom skupinom (25). Prekoncepcijske vrijednosti TAPSE (mjerilo sistoličke funkcije), visoka razina prekursora NT-proBNP-a, kao i mitralna regurgitacija i trikuspidalna regurgitacija pokazali su se kao prediktori smanjenog indeksa otpora umbilikalne arterije, za kojeg je poznata povezanost s neželjenim porođajnim ili novorođenačkim zbivanjima. Navedeni čimbenici mogu postati korisni u procjeni rizika u žena s PSG-om (15,20,21,25,30). U trudnoći pacijentica sa PSG-om potreban je multidisciplinaran pristup koji uključuje suradnju obstetetričara, kardiologa, anesteziologa te pedijatra. Osobito se treba razmatrati vrijeme i način poroda, vrsta anestezije, potreba za hemodinamskim monitoringom prije i poslije poroda te potreba za antibiotskom profilaksom (15).

Kombinirana hormonska oralna kontracepcija nije preporučena kod pacijentica sa učinjenom Fontanovom operacijom te kod pacijentica koje imaju oslabljenu sistemsku funkciju klijetke zbog većeg rizika od tromboembolijskih događaja. Progesteronska kontracepcija nije povezana s velikim rizikom od tromboembolije (20).

Fetalna ehokardiografija treba se obvezatno preporučiti nakon 18.-tog tjedna gestacije. Trudnicama sa PSG-om trebalo bi biti dostupno genetsko savjetovanje. Stopa nasljeđivanja kreće se od 3% do 50%, gdje je uočena veća incidencija kada je majka ta koja ima prirođenu grješku a ne otac. Kod *Marfanova, Noonanova* i *Holt-Oram sindroma* rizik od nasljeđivanja je 50% (20).

10. ZAKLJUČAK

Sva djeca koja su u nekoj dobi operirana zbog srčane greške smatraju se kroničnim bolesnicima jer svako od njih, a osobito ona djeca sa složenim srčanim greškama, sklona su pojavi kasnih komplikacija (29). Kronično bolesna djeca sa srčanim grješkama predstavljaju jedinstvenu pedijatrijsku populaciju koja stavlja brojne izazove pred tim stručnjaka koji vode brigu o njihovom stanju. Njihova kronična bolest ograničavajuće je prirode i nosi sa sobom brojne probleme kako funkcionalne tako i psihosocijalne. Za svako dijete sa PSG-om potreban je individualan plan strategije liječenja kako bi se izbjegla široka lepeza komplikacija i poboljšala kvaliteta života.

Tetralogija Fallot, transpozicija velikih krvnih žila i sindrom hipoplastičnog lijevog srca neki su od slučajeva složenih srčanih grješaka. Osobitost složenih srčanih grješaka je da se nikada ne mogu smatrati potpuno izlječenima. Velik broj djece sa složenim srčanim greškama operiran je filozofijom premoštenja desnog/lijevog srca.

Kod ove vrste grješaka potreban je poseban oprez jer kod tih grješaka postoji izrazito povećan rizik od za život opasnih sekvela kao što su teške aritmije, sindrom iznenadne smrti, sindrom gubitka bjelančevina, srčana insuficijencija i tako dalje. Važna stavka liječenja bilo koje bolesti jest poboljšanje kvalitete života, ocjena funkcionalnog kapaciteta organizma koja se ocjenjuje spiroergometrijskim testiranjem. Testovi opterećenja ali i mnogi drugi potrebni su u praćenju, ali i zbog profesionalne orijentacije, kad pacijent prelazi u odraslu dob. Tu su i brojne druge metode (radionuklidne metode, kompjutorizirana tomografija srca - CT, magnetska rezonancija - MR, elektrofiziologija i druge) koje liječnicima pomažu donijeti odgovarajuće odluke. Jednako se tako treba posvetiti procjeni intelektualnih sposobnosti i emocionalnog stanja dijeteta. Prilikom praćenja važno je razgovarati sa obitelji i ustanoviti moguće probleme u školi ili unutar same obitelji. Također treba spomenuti važnost kontinuiteta zdravstvene skrbi kako bi se uspostavila vjerojatnost dobre samokontrole. Kontinuitet se treba nastaviti i u odrasloj dobi. Odrasla dob sa sobom nosi i neke druge probleme kao što je pitanje trudnoće koje se treba ozbiljno razmotriti.

Težina kongenitalne bolesti srca je marginalno povezana s kvalitetom života pacijenata i vlastitom percepcijom zdravlja. Bez obzira na brzi napredak u pedijatrijskoj kardiologiji te

kardialnoj kirurgiji, osobito je važan i psihosocijalni aspekt bolesti, a sve u svrhu holističkog pristupa pacijentu te unaprijeđenu svih aspekata i čimbenika koji određuju kvalitetu života.

11. ZAHVALE

Zahvaljujem se mentoru doc.dr.sc. Danielu Dilberu na strpljenju, potpori i pomoći u pisanju ovog diplomskog rada. Također bih se htjela zahvaliti svojoj obitelji na podršci tijekom cijelog mog školovanja.

12. POPIS LITERATURE

1. Dilber D. Distribucija prirođenih srčanih grešaka u Hrvatskoj, analiza rizičnih čimbenika i ishoda liječenja. Doktorska disertacija, Zagreb, 2010. Dostupno na adresi : http://medlib.mef.hr/867/1/Dilber_D_disertacija_rep_867.pdf. Datum pristupa: 09.03.2017.

2. Rojić Putarek N, Malčić I. Epidemiologija prirođenih bolesti srca u Hrvatskoj multicentrična nacionalna studija, 1995-2000. Liječ Vjesn. 2003; 125: 232-241.

3. Malčić I, Kniewald H, Šarić D, Dilber D, Bartoniček D. Veliko srce malom srcu: O našoj udruzi; Pedijatrijska kardiologija.[Internet] dostupno na: http://velikosrce-malomsrcu.hr/Izbornik/O-srcanim-grjeskama.aspx. Datum pristupa: 09.03.2017.

4. Areias ME, Pinto CI, Vieira PF, Teixeira F, Coelho R, Freitas I, i sur. Long term psychosocial outcomes of congenital heart disease in adolescents and young adults. Transl Pediatr. 2013; 2(3): 90–98. doi: 10.3978/j.issn.2224-4336.2013.06.02

5. Hoffman JIE , Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. Am Heart J. 2004; 147(3): 425-439. DOI: 10.1016/j.ahj.2003.05.003

6. Malčić I, Dilber D, Rojnić Putarek N. Važnost epidemioloških istraživanja za genetičke spoznaje na primjeru iz pedijatrijske kardiologije. Paediatr Croat. 2013; 57: 367-373.

7. Babić Božović I. Globalna DNA metilacija i trisomija 21. Doktorska disertacija. Rijeka, 2013. Dostupno na adresi:https://bib.irb.hr/datoteka/649135.BABI_BOOVI_doktorski_rad.pdf. Datum pristupa 10.03.2017.

8. Lechat FM, Dolk H. Registries of Congenital Anomalies: EUROCAT. Environ Health Perspect. 1993; 101: 153–7.

9. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, i sur. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current Knowledge, A Scientific Statement From the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease

in the Young: Endorsed by the American Academy of Pediatrics Circulation. 2007; 115: 2995-3014. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.183216.

10. Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA. Epidemiology of congenital heart disease. The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989. Futura Publishing Company, Mount Kisco, New York, 1995.

11. Vrhovac B, Jakšić B, Reiner Ž, Vucelić B. Interna medicina. 4., promijenjeno i dopounjeno izdanje. Zagreb. Naklada Lijevak; 2008.

12. Pierpont ME, Basson CT, Benson W, Gelb DB, Giglia TM, Goldmuntz E, i sur. Genetic Basis for Congenital Heart Defects: Current Knowledge. A Scientific Statement From the American Heart Associtation Congenital Cardiac defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: Endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation 2007; 115(23): 3015-38. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.183056

13. Ferencz C, Boughman JA, Neill CA, Brenner JI, Perry LW. Congenital cardiovascular malformations: questions on inheritance. Baltimore-Washington Infant Study Group. J Am Coll Cardiol 1989; 14: 756-63.

14. Mardešić D, i sur. Pedijatrija. 8.,dopunjeno izdanje. Zagreb. Školska knjiga; 2013.

15. Malčić I, i sur. Pedijatrijska kardiologija-odabrana poglavlja. Zagreb. Medicinska naklada; 2001.

16. Šoša T, i sur. Kirurgija. Zagreb. Naklada ljevak; 2007., str. 786-798.

17. Msd priručnik dijagnostike i terapije: pod pokroviteljstvom Hrvatskog liječničkog zbora. Prirođene anomalije srca i krvnih žila[Internet]; Split; 2014. Dostupno: http://www.msd-prirucnici.placebo.hr/msd-prirucnik/pedijatrija/prirodjene-anomalije-srca-i-krvnih-zila. Datum pristupa: 27.03.2017.

18. Strozzi M, Brida M, Anić D. Problemi liječenja prirođenih srčanih grešaka odraslih u hrvatskoj: organizacija u tercijarnom centru i prikaz tri slučaja. Cardiol Croat. 2015;10(1-2):3-10. dOi: http://dx.doi.org/10.15836/ccar.2015.3

19. Wernovsky G, Rome JJ, Tabbutt S, Rychik JJ, Cohen MS, Paridon SM, i sur. Guidelines for the Outpatient Management of Complex Congenital Heart Disease. Congenit Heart Dis. 2006;1:10–26. doi: 10.1111/j.1747-0803.2006.00002.x.

20. Vijayalakshmi IB, Syamasundar Rao B, Chugh R. A Comprehensive Approach to Congenital Heart Diseases.First edition. New Delhi, London, Philadelphia, Panama. JP Medical Ltd;2013., str. 547-665, 745-827, 971-1070.

21. Kahr PC, Diller GP. Almanah 2014.: prirođene srčane greške. Cardiol Croat. 2015;10(1-2):11-22. DOI: http://dx.doi.org/10.15836/ccar.2015.11

22. Buljević VA. Prijelaz djece s prirođenim srčanim grješkama u odraslu dob - OPSG (odrasli s prirođenim srčanim grješkama) - hrvatska stvarnost. Diplomski rad. Zagreb:Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet; 2014. Dostupno na: https://repozitorij.unizg.hr/islandora/object/mef:58. Datum pristupa: 04.04.2017.

23. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorni MG, Casalta JP, Del Zotti F, i sur. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). Eur Heart J. 2015;36(44): 3075-3128. DOI: https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv319

24. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK Jr., Dore A, Harris L, Hoffman JIE, i sur. Task Force 1: The Changing Profile of Congenital Heart Disease in Adult Life. JACC. 2001;37(5): 1161-98. Doi:10.1016/S0735-1097(01)01272-4

25. Foster E, Graham TP Jr., Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, i sur. Task Force 2: Special Health Care Needs. JACC. 2001; 37(5): 1161-98. Doi:10.1016/S0735- (01)01277-3

26. Birks Y, Sloper P, Lewin R, Parsons J. Exploring health-related experiences of children and young people with congenital heart disease. Health Expect: An International Journal of Public Participation in Health Care and Health Policy. 2007;10(1):16-29. doi: 10.1111/j.1369-7625.2006.00412.x

27. 28- je sad 27 Williams DL, Gelijns AC, Moskowitz AJ, Weinberg AD, Ng JH , Crawford E, i sur. SURGERY FOR CONGENITAL HEART DISEASE: HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME: VALUING THE SURVIVAL. J Thorac Cardiovasc Surg. 2000; 119(4): part 1: 720-731. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5223(00)70007-9

28. Rajić A. Živjeti s kroničnom bolesti djeteta: ŽIVOT BEZ OGRANIČENJA.[Internet] Narodni zdravstveni list. Nastavni zavod za javno zdravstvo PGŽ u suradnji s HZJZ, Rijeka.2011;br.622-623:str.1-8.Dostupno: http://www.zzjzpgz.hr/nzl/72/dodatak.htm. Datum pristupa: 07.05.2017.

29. Malčić I. Pedijatrija:Prirođene srčane greške (2. dio).[Internet] Vaše zdravlje - vodič za zdraviji život. 2017; 104 (3/17). Dostupno na: http://www.vasezdravlje.com/izdanje/clanak/3322/. Datum prustupa: 07.05.2017.

30. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW , Van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJM, i sur. Outcome of Pregnancy in Women With Congenital Heart Disease. JACC.2007, 49 (24) 2303-2311; DOI: 10.1016/j.jacc.2007.03.027

13. ŽIVOTOPIS

Rođena sam 17. svibnja u Brežicama, u Republici Sloveniji. Pohađala sam osnovnu školu u Zagrebu te nakon toga II. opću gimnaziju također u Zagrebu. Završila sam i tri razreda osnovne škole suvremenog plesa Ane Maletić.

Maturirala sam 2011. godine te upisala Medicinski fakultet Josipa Jurja Strossmayera u Osijeku. Na medicinskom fakultetu u Osijeku, nakon završene prve godine, postala sam demonstrator na katedri za anatomiju te sam sudjelovala u brojnim akcijama studentske udruge CroMSIC, od kojih najviše u preventivnim programima kao dio mRAK kampanje. Sudjelovala sam, uz mnoge druge studente i naravno sveučilišne profesore od kojih je glavna urednica hrvatskog izdanja prof.dr.sc. Marija Heffer, u prevođenju literature za nastavu iz neuroznanosti na drugoj godini fakulteta, što je rezultiralo prvim hrvatskim izdanjem knjige *Neuroscience 5th edition, urednika: Dale Purves, George J. Augustine, David Fitzpatrick, William C. Hall, Anthony-Samuel LaMantia, Leonard E. White.*

Nakon završene treće godine studija u Osijeku prebacila sam se na Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu. Na petoj godini fakulteta jako mi se svidjela pedijatrija te sam se zbog toga odlučila pisati diplomski rad iz tog područja. Nakon završenog fakulteta voljela bih se nastaviti baviti pedijatrijom i uže specijalizirati za pojedino pedijatrijsko područje.