



Baština Akademije nauka i umjetnosti Bosne i Hercegovine

**Simpozij "Urođene srčane anomalije" u okviru
obilježavanja Svjetskog dana srca 2012. Sarajevo,
28. septembar 2012. godine.**

Mesihović Dinarević, Senka

Mesihović Dinarević, Senka

2012

Akademija nauka i umjetnosti Bosne i Hercegovine

<https://bastina.anubih.ba/items/416cfd57-dc90-4ea6-bdba-f9346311c9ae>

Preuzeto s Baštine Akademije nauka i umjetnosti Bosne i Hercegovine

<https://bastina.anubih.ba/>



AKADEMIJA NAUKA I UMJETNOSTI BOSNE I HERCEGOVINE
АКАДЕМИЈА НАУКА И УМЈЕТНОСТИ БОСНЕ И ХЕРЦЕГОВИНЕ
ACADEMY OF SCIENCES AND ARTS OF BOSNIA AND HERZEGOVINA

POSEBNA IZDANJA
KNJIGA CL

Odjeljenje medicinskih nauka
Knjiga 42

Simpozij
“UROĐENE SRČANE ANOMALIJE”
u okviru obilježavanja Svjetskog dana srca 2012

Sarajevo, 28. septembar 2012. godine

Zbornik radova

Glavna urednica
Senka Mesihović-Dinarević

SARAJEVO 2012



AKADEMIJA NAUKA I UMJETNOSTI BOSNE I HERCEGOVINE
АКАДЕМИЈА НАУКА И УМЈЕТНОСТИ БОСНЕ И ХЕРЦЕГОВИНЕ
ACADEMY OF SCIENCES AND ARTS OF BOSNIA AND HERZEGOVINA

SPECIAL EDITIONS
VOL. CL

Department of Medical Sciences
Volume 42

Symposium
“CONGENITAL HEART DEFECTS”
as a part of celebrating World Heart Day 2012

Sarajevo, September 28, 2012

Proceedings

Editor in Chief
Senka Mesihović-Dinarević

SARAJEVO 2012

SADRŽAJ

<i>Senka Mesihović-Dinarević</i>	
UROĐENE SRČANE ANOMALIJE	5
<i>Elma Kučukalić-Selimović, Amina Valjevac</i>	
ZNAČAJ NUKLEARNO MEDICINSKIH PROCEDURA U DIJAGNOSTICI UROĐENIH SRČANIH MANA KOD DJECE.....	27
<i>Emina Nakaš-Ićindić, Nermina Babić</i>	
HEMODINAMIKA UROĐENIH SRČANIH ANOMALIJA.....	37
<i>Ediba Hadžimujić</i>	
HIPOPLASTIČNO LIJEVO SRCE.....	43
<i>Željko Rončević</i>	
VENTRIKULARNI SEPTALNI DEFEKT	47
<i>Zijo Begić</i>	
KOARKTACIJA AORTE.....	53
<i>Fatima Begić, Elbin Begić</i>	
ETIOPATOGENEZA, DIJAGNOZA I TERAPIJA STENOZE AORTE KOD DJECE	61
<i>Majda Smajlagić</i>	
ATRIOVENTRIKULARNI SEPTALNI DEFEKT	69
<i>Mirza Halimić</i>	
TRANSKATETERNA KOREKCIJA ATRIJALOG SEPTALNOG DEFEKTA...	77
<i>Mirsada Karahasan</i>	
IZOLIRANA PLUĆNA STENOZA.....	87
<i>Almira Kadić</i>	
INTERVENTNO TRANSKATETERNO ZATVARANJE PERZISTENTNOG DUCTUS ARTERIOSUS (DAP-A) NAŠA ISKUSTVA.....	97
<i>Jasminka Ibrahimović</i>	
TRANSPOZICIJA VELIKIH ARTERIJA.....	109
<i>Tomica Božić</i>	
TETRALOGIA FALLOT.....	113
<i>Urođene srčane anomalije 2012.</i>	3

<i>Hidajeta Begić</i>	
ZAJEDNIČKI TRUNKUS ARTERIOSUS	127
<i>Sanko Pandur</i>	
KARDIOHIRURGIJA UROĐENIH SRČANIH ANOMALIJA.....	133
<i>Fedžat Jonuzi</i>	
POSTOPERATIVNI TRETMAN NAKON KARDIOHIRURŠKE	
OPERACIJE U DJEČIJEM UZRASTU	141
<i>Emir Fazlibegović, Mustafa Hadžiomerović, Grith Kirsten Sarić, Samra Međedović</i>	
UROĐENE SRČANE MANE U ADULTNOJ POPULACIJI.	151
<i>Indira Poplata</i>	
ZNAČAJ ULTRASONOGRAFIJE KOD OTKRIVANJA	
UROĐENIH SRČANIH ANOMALIJA.	171
<i>Alma Hadžić</i>	
POSTOPERATIVNI TRETMAN DJECE SA UROĐENOM	
SRČANOM ANOMALIJOM KOD SY DOWN	177
O AUTORIMA.	205

UROĐENE SRČANE ANOMALIJE

*Senka Mesihović-Dinarević**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo

Sažetak

Tokom posljednjih nekoliko dekada postignut je izuzetan napredak u oblasti urođenih srčanih anomalija. Poboljšanja u dijagnostičkim modalitetima, naročito slikovnim, u hirurškim i interventnim tehnikama, kao i postoperativnoj terapiji i njezi, doprinijela je signifikatnom smanjenju mortaliteta i morbiditeta urođenih srčanih anomalija. Napreci u novim dijagnostičkim i terapijskim tehnikama mogu se danas primijeniti u svim stupnjevima života, od fetusa do adulta. Jedna od najvažnijih aplikacija medicinskih slikovnih tehnika kod djece je detekcija i tretman urođenih srčanih anomalija. Zahvaljujući progresu u pedijatrijskoj kardiologiji, hirurgiji i interventnim tehnikama, oko 90% pacijenata rođenih s urođenim srčanim anomalijama danas živi relativno normalne živote, ali većina njih zahtijeva specijaliziranu medicinsku njegu, naročito tokom djetinjstva i adolescencije. Moderne slikovne tehnike omogućuju dijagnozu i tretman bolesti do stepena koji je bio nezamisliv čak desetak godina ranije. Uočava se značajan trend interdisciplinarnog pristupa tretmana kongenitalnih malformiranih srca, koji uključuje: kardiologe, kardiohirurge, interventne kardiologe, intenziviste i specijalizirano sestrinsko osoblje koje zajedno radi, dijagnosticira, tretira i monitorira ove pacijente. Imajući u vidu incidencu urođenih srčanih anomalija, danas hiljade pacijenata u svijetu zahtijeva iskusan tim medicinskih djelatnika tokom njihovog praćenja preoperativno i postoperativno. Savremen tretman pacijenata s urođenim srčanim anomalijama sastoji se od: prenatalne dijagnoze kao dijela preventivne pedijatrijske kardiologije, fetalne i ehokardiografije, optimalnog preoperativnog tretmana, dijagnostičke i terapijske srčane kataterizacije, hirurškog palijativnog i korektivnog pristupa, medikamenata, kao i praćenje pacijenata do uzrasta odraslog.

U vrijeme kada je Thomas Aquinas, poznat kao “anđeoski doktor”, primjenjivao Aristotelove principe na glavne teološke pojmove, Ramon Lull, poznat kao “prosvijećeni doktor” pisao je o medicini u nekoliko poznatih radova: *Ars Magna* i *Arbor Scientiae*. Ove značajne monografije tumače Lulijevski metod za sticanje i prikazivanje znanje putem prelijepo ilustriranog Stabla Znanja, koje predstavlja evoluciju

znanja počevši od korijena, kroz stablo, grane i lišće, kulminirajući u plodovima voća, kao produktu ljudskog istraživačkog nastojanja. Stablo Kardiovaskularnog znanja odnosi se na:

- hemodinamiku,
- dijagnostičku kardiologiju,
- insuficijenciju srca,
- hipertenziju,
- ishemijsku srčanu bolest,
- aterosklerozu,
- elektrofiziologiju,
- biologiju,
- kardiohirurgiju i
- genetiku u molekularnoj biologiji.

U starom vijeku, kliničke opservacije su se intepretirale uglavnom u filozofskom kontekstu i nauka nije imala uticaj na njegu pacijenata.

Studije patološke anatomije koje potiču iz 16. vijeka, zajedno s Harveyevim opisom cirkulacije 1628. godine, daju neka objašnjenja kardiovaskularnih bolesti, ali nisu od kliničke koristi u narednih skoro 300 godina.

Do 20. vijeka, izuma EKG (1908. god.), razvoja hemodinamske fiziologije, identifikacije uloge koronarnih bolesti u miokardnom infarktu, karakterizacije hipertenzije, otkrića biohemije i vaskularne biologije i drugih napredaka, počinje se zatvarati prostor između „klupe” i kreveta. Praktične implikacije uključile su: kardiohirurgiju, farmakološke agense kreirane da koriguju patofiziološke abnormalnosti, riziko faktore modifikacije i nove tehnologije dijagnoze i tretmana. Bazične nauke i klinička medicina približile su se još više u kasnim 1980-im godinama, kada je molekularna biologija omogućila identifikaciju dodatnih mehanizama kardiovaskularnih bolesti.

Brzi put na kome učimo o kardiovaskularnim bolestima i povećanom uticaju bazičnih nauka na kliničku praksu, nastavlja ranije opisan historijski proces.

Pedijatrijska kardiologija je *egzaktna nauka* zahvaljujući:

- embriološkom znanju,
- morfološkoj anatomiji i
- segmentalnoj analizi.

Razvojna biologija od koncepcije do kraja drugog mjeseca života omogućava rješenje morfogeneze (patogeneze) i etiologije srčanih malformacija.

Kongenitalne urođene srčane anomalije su najčešća grupa strukturalnih malformacija kod djece.

Klinička ekspresija kongenitalnih srčanih anomalija zavisi od strukturalnih srčanih anomalija i hemodinamskih pokazatelja.

Incidenca urođenih srčanih anomalija u opštoj populaciji iznosi 8 na 1000 živorođenih, od čega se neke abnormalnosti kardiovaskularnog sistema, kao što je npr. bikuspidna aorta, javljaju kod 10-12 na 1000 živorođenih.

Unutar fetusa, incidenca USA je signifikantno viša, imajući u vidu majorne strukturne USA, i iznosi oko 22 na 1000 mrtvorodenih.

Osam najčešćih urođenih srčanih anomalija, koje ujedno čine 80% svih srčanih lezija kod djece, su acijanotične:

- ventrikularni septalni defekt (VSD) 32%,
- perzistentni duktus arteriosus (PDA) 12%,
- plućna stenoza (PS) 8%,
- atrijalni septalni defekt (ASD) 6%,
- koarktacija aorte (KoA) 6%,
- aortna stenoza (AS) 5%.

Cijanotične USA su:

- Tetralogia Fallot (ToF) 6%,
- transpozicija velikih krvnih sudova (TVKS) 5%.

Oko 10-15% djece ima kompleksne urođene srčane anomalije s više od jednom srčanom lezijom. Tokom kardiogeneze, različiti genetski i negenetski etiološki faktori su početni patogenetski mehanizmi koji rezultiraju u razvoju USA.

Etiološki, mali procenat urođenih srčanih anomalija odnosi se na vanjske teratogene – infekcije majke: rubeola (česte srčane malformacije su PDA i periferna PS) u procentu od oko 30-35%; Sistemski lupus erythematodes majke uzrokuje kompletan srčani blok kod djeteta (anti Rh antitijela), procenat 35%.

Virusne infekcije u ranoj trudnoći mogu biti teratogene kao i u kasnoj, kada su odgovorne za miokarditis. Uzimanje lijekova od strane majke: amfetamini, antikonvulzivi, progesteron i steroidi ocijenjeni su kao visoko teratogeni. Povećan unos alkohola od strane majke može uzrokovati fetalni alkoholni sindrom kod koga su ASD, VSD i ToF česti. Bolesti majke, npr. Dijabetes, povećava incidencu urođenih srčanih anomalija kao što su TVKS, VSD, PDA, kardiomiopatije. Anamneza koja ukazuje da je majka imala urođenu srčanu anomaliju povećava prevalencu urođenih srčanih anomalija kod potomstva za više od 10% u poređenju sa 1% ukupne populacije. Oko 8% srčanih anomalija je udruženo sa selektivnim hromozomskim abnormalnostima.

Bez elementarnog poznavanja genetike nemoguće je proučavati pedijatrijsku kardiologiju.

Malformacijski sindromi gotovo uvijek imaju udružene srčane anomalije: Sy Down, Sy Turner, *genomske malformacije*: Sy Williams, *monogenske bolesti* sa srčanim anomalijama: Noon sy, Marfan sy, Di Georgov sy, porodična HCM, DKM. Trisomija 21 je najčešća autosomalna abnormalnost koja prodire duboko u strukturu i funkciju

više organskih individualnih sistema. Predstavlja najvažniju udruženost hromozomalnih defekata i USA.

Studija 1996–2000. Pedijatrijska klinika: 28 pts (56% dječaka), dob: 1-12 godina sa citogenetskim (G band) dokazanim Down sy i dg USA (klinički, EKG, Rtg i UZ):

- USA 67,8% i to: ASD 31,6%, AVSD 26,1%, DAP 26,3%, VSD 15,8%, Pentalogia Fallot 5,26%, FoA 5,26%.
- U 55,5% (15/28) majke su bile mlađe od 35 godina; 8/15 (29,6%) dob 15-21 godina i od 38-40 godina 7/28 (25%). Prosječna dob oca: 32,5 godina.

Visok procenat USA kompariran sa svjetskom statistikom može se objasniti mogućim uticajem okoline, nedovoljnim unosom hrane tokom trudnoće, povećanim unosom multivitamina tokom rata. Promjenjivi odnos rizika u odnosu na dob majke je identificiran i kompatibilan je s literaturnim podacima. Genetsko savjetovanje je veoma važan faktor za smanjenje rizika rađanja djece s hromozomalnim defektima.

Također, malformacije drugih sistema mogu biti udružene s urođenim srčanim anomalijama:

- Hydrocephalus: VSD, ToF kod 6%,
- Dandy Walker sy: VSD kod 3%,
- Traheoezofagealna fistula: VSD, ASD, TOF kod 21%,
- Imperforirani anus: ToF, VSD kod 12% slučajeva.

Učestalost urođenih srčanih anomalija u blizanačkim trudnoćama. Period istraživanja: 1. 1. 2004. – 1. 1. 2008. 13.537 porođaja s 224 blizanačke trudnoće što iznosi: 1,65%. UZ srca izveden u dobi od 1. do 25. dana starosti, 1 prosječna dob je bila 10 dana. USA je dijagnosticirana u 12/224 (2,67%); 8/12 (66,6%) blizanaca imalo je 2 USA; a 4/12 (33,3%) jednu USA.

Morfološka anatomija je esencijalna za prepoznavanje srčanih šupljina kao i definisanje stvarne dijagnoze. Jezik segmentalne analize (1976. god.) definiše:

- odnos visceralnih organa prema atrijsima (visceroatrijalni odnos),
- međusoban odnos srčanih šupljina (srčana petlja),
- odnos srca prema velikim krvnim sudovima (konotrunkalni odnos).

Poznavanje ova tri srčana segmenta nužno je za dijagnozu lokalizacije:

- atrijsa,
- ventrikula,
- velikih krvnih sudova.

Primjenom načela segmentalne analize moguće je postaviti anatomsku dijagnozu. Fiziološka dijagnoza postavlja se odgovorom ima li anomalija drugih organskih sistema. Detaljna klinička evaluacija esencijalna je za procjenu pacijenta s urođenom srčanom anomalijom.

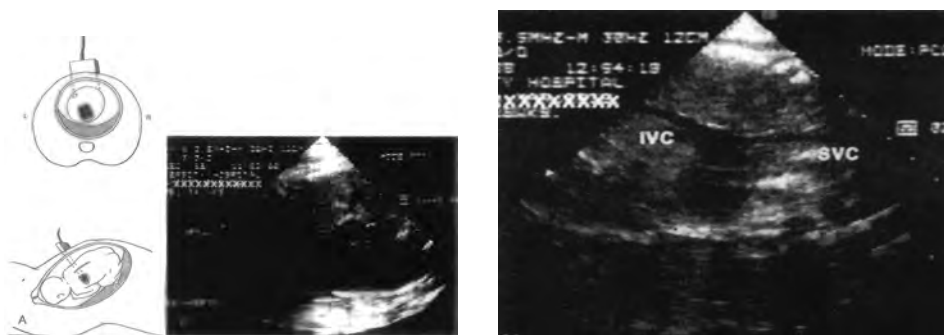
Moderan dijagnostički i terapijski pristup u pedijatrijskoj kardiologiji znači ranu aplikaciju fetalne ehokardiografije (nezavisno od pozicije djeteta intrauterino), počevši od 18. do 20. sedmice intrauterinog života:

- otkrivanje USA,
- nepravilnosti ritma,
- transkateterna terapija određenih lezija.

Početna identifikacija fetalnih USA može rezultirati u posljedičnom pronalaženju fetalnih abnormalnosti koje mogu imati nepovoljan ishod na preživljavanje. Indikacije za izvođenje su: porodični, maternalni, fetalni faktori udruženi s kongenitalnim srčanim anomalijama, i to:

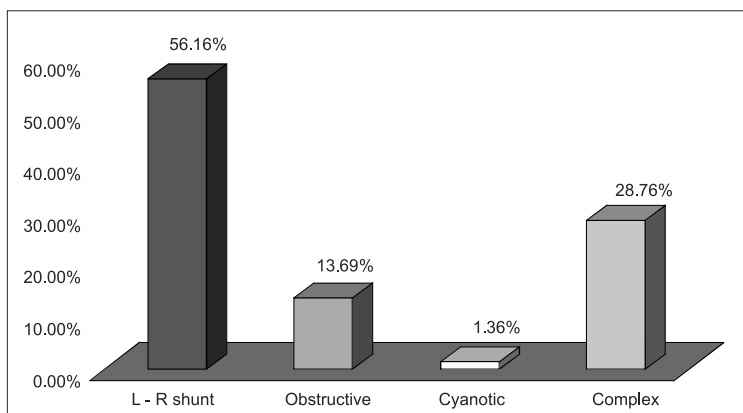
- pozitivna porodična anamneza USA,
- smrt fetusa u prethodnoj trudnoći,
- majke s dijabetesom,
- sumnja ginekologa na USA prilikom skeniranja 4-šupljinskog presjeka,
- fetalna aritmija (isključujući izoliranu atrijalnu ektopiju),
- majka sa fenilketonurijom ili
- drugim stanjima koja povećavaju rizik (uključujući abnormalan kariotip),
- kao i one majke na terapiji lijekovima koji imaju teratogeni učinak (lithium, amfetamini, antikonvulzivi, progestini) te i konzumiranje alkohola.

Nalaz normalnog fetalnog srca često proizvede značajno emocionalno rasterećenje porodici s bilo kojim riziko faktorom.



Slika 1. Fetus tokom skeniranja posteriornim ehokardiogramom, prikazujući inserciju kavalnih vena

Studija o prenatalnoj dijagnostici USA, formirana je od 1885 neonatusa hospitaliziranih na Pedijatrijskoj klinici KCU Sarajevo: januar 2000. – januar 2005, odjeljenje Neonatologije i Kardiologije. Dijagnoza USA je postavljena kod 73/1885 (3,8%) pacijenata putem: perinatalne, prenatalne i postnatalne anamneze, uključujući porodičnu anamnezu, fizikalni pregled, EKG, Rtg snimak srca i pluća, UZ srca i laboratorijske nalaze.



Slika 2. Dijagramski prikaz dijagnosticiranih USA

Prenatalna dijagnoza USA je učinjena u 5,5% od 73 evaluirana pacijenata.

Prenatalna dijagnoza evaluirana u ovoj studiji, komparirana s modernim Evropskim centrima, nije na zadovoljavajućem nivou. Njen razvoj bi signifikantno smanjio broj USA, kao i troškove hirurškog i posthirurškog tretmana. U većini Evropskih centara, fetalna ehokardiografija se izvodi kao rutinski dio antenatalne zaštite, što treba da bude cilj zdravstvene zaštite u BiH u godinama koje dolaze.

Posljednjih godina istraživanja u *molekularnoj biologiji i genetici* otkrila su moćna sredstva u studiranju faktora koji utiču na razvoj srca, kao i shvatanje njegove strukture i funkcionalnog razvoja. Moguće je da će razumijevanje ovih fundamentala razvoja normalnog srca omogućiti dalje informacije o patogenezi USA. Stoga, fokus liječnika i zdravstvenog sistema ne treba biti usmjeren samo ka traženju boljeg i višeg standarda tretmana, već bi primarni cilj trebao biti istraživanje puteva prevencije bolesti.

Detaljna klinička evaluacija esencijalna je za procjenu pacijenata s urođenim srčanim anomalijama. Iako su moderne slikovne tehnike revolucionirale ispitivanja i pre mortem dijagnozu, tradicionalne vještine uzimanja anamneze i kliničko ispitivanje daleko su od zastarjelih.

Početna evaluacija djece s mogućim srčanim problemima podrazumijeva:

1. anamnezu,
2. fizikalni pregled,
3. elektrokardiografsku evaluaciju i
4. rentgensku pretragu, a potom i
5. specijalne tehnike pregleda.

Anamneza

Važna kardiovaskularna anamneza novorođenčeta, dojenčeta, predškolog i školskog djeteta uključuje prenatlanu, postnatalnu i porodičnu anamnezu. Inicijalna procjena podrazumijeva, uz kompletan fizikalni nalaz, mjerenje visine i težine djeteta u percentilima u odnosu na standarde za dob i pol ispitanika. Klinička procjena može biti signifikantno pojačana primjenom jednostavnih neinvazivnih testova kao što je procjena arterijske saturacije kiseonikom. Pulsoksimetrija je neinvazivna, jednostavna tehnika koja se koristi za procjenu procenata saturacije hemoglobina kiseonikom u arterijskoj krvi, predstavlja terapijski screening tretmana pedijatrijske populacije.

Studija 1. 6. 2000. – 1. 1. 2001, Kardiološko i Pulmološko odjeljenje Pedijatrijske klinike KCU Sarajevo, uključila je 221 pacijenta; koji su podijeljeni u III grupe:

- I grupa: 194/221 opstruktivne i upalne plućne bolesti;
- II grupa: 17/221 USA;
- III grupa: 10/221 USA + pridruženo plućno oboljenje.

Kod svih pacijenata su izvršene dijagnostičko-laboratorijske pretrage koje su uključile transkutano i kapilarno mjerenje sat. O₂/SK/.

I grupa: SK na prijemu 86% PO, kapilarno 73,6%, nakon završetka th: SK PO 91,6%.

II grupa: SK na prijemu 88,5% PO, kapilarno 83%, nakon th: 94,9%.

III grupa: SK na prijemu 76% PO, kapilarno 74%, nakon th: 91,2% ($F=0,03$) što je statistički signifikatno i u skladu sa suvremenim terapijskim pristupom.

Pulsoksimetrija daje validan podatak za odabir adekvatnog nastavka terapije pedijatrijskih pacijenata.

Auskultacija

Sistemski pristup i znanje patofiziologije urođenih srčanih anomalija povećava dijagnostički učinak auskultacije. Posebna pažnja treba biti usmjerena ka srčanom ritmu i regularnosti, intenzitetu i kvalitetu srčanih tonova, naročito drugom srčanom tonu; sistolnim i dijastolnim zvukovima (ejekcioni klik, mezosistolni klik, opening snap), te srčanim šumovima. Srčani šumovi treba da budu opisani u odnosu na trajanje (sistolni, dijastolni, kontinuirani), lokaciju, radijaciju, intenzitet, punktum maksimum intenziteta i kvalitet (muzikalni, vibratorni, duvajući). Intenzitet šuma stepenuje se prema Levinovoj skali od I do VI stepena. Auskultacija treba da bude provedena na standardnim tačkama (iktus, mezokardij, drugi interkostalni prostor lijevo i desno), posteriorna strana grudnog koša, interskapularno, aksile, lijeva bočna i sjedeća pozicija, po potrebi i stojeća, kao i na mjestima hirurški kreiranih šantova ili anastomoza. Potrebno je uočiti promjene šuma u odnosu na respiratorni ciklus. Srčani šumovi su najčešći način prezentacije srčanih bolesti.

Medutim, veliki broj djece sa šumom ima normalno srce. Oni imaju funkcionalni, tzv. “inocentni-nedužni” šum koji se može auskultirati kod 80% djece uzrasta treće ili četvrte godine. Potrebno je razlikovati inocentni od patološkog šuma.

Pacijenti s inocentnim šumom nemaju kliničke, rtg ili EKG abnormalnosti. Oni su kratki, traju manje od 1/2 sistole, sadrže vibratornu (muzikalnu) komponentu i ne transmituju se. Variraju s respiracijom, nestaju tokom inspiracije i mijenjaju se u kvalitetu zavisno od pozicije tijela. Šum na srcu u pedijatrijskoj populaciji zahtijeva detaljnu evaluaciju, uključujući anamnezu i fizikalni/auskultorni nalaz, imajući u vidu hemodinamski status pacijenata u momentu pregleda. Neophodno je dobiti mišljenje eksperta pedijatra-kardiologa o kardijalnom statusu pacijenta s funkcionalnim (inocentnim) šumom, što rasterećuje roditelja, dijete i ljekara koji je uputio dijete na re-evaluaciju, kao i izbjegavanje dodatnih nepotrebnih dijagnostičkih testova. Dijagnoza anemije u pedijatrijskoj populaciji odgađa definitivnu dijagnozu šuma na srcu. Inocentni šum kod djece sa sideropeničnom anemijom se javi kao njena posljedica. Nakon adekvatno sprovedene terapije željezom, tj. tretirane anemije, šum na srcu se ne auskultira.

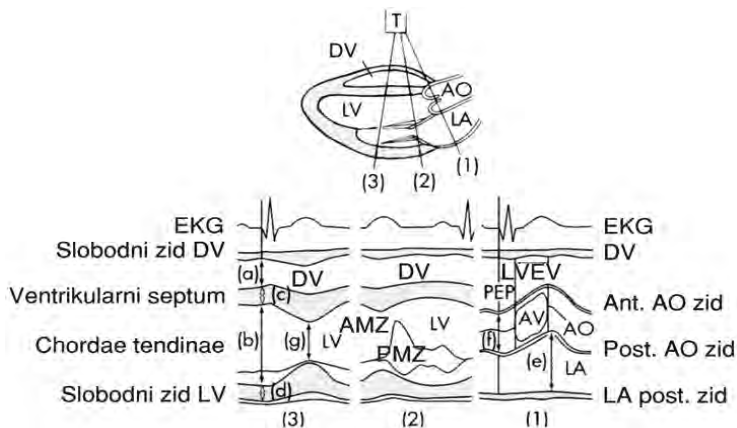
Ehokardiografija

Tokom posljednjih dvadesetak godina, napredak u mogućnosti sagledavanja malformiranih srca bio je zapanjujući. Do tada su urođene srčane malformacije često smatrane misterioznim, pogotovo ako su sačinjene od kombinacije rijetkih lezija. Razvojem dvodimenzionalne Doppler ehokardiografije, revolucionizirao se pristup i tretman djece s urođenim srčanim anomalijama. Što je više informacija dobijao ovom tehnikom i korelirao s kliničkim, hemodinamskim i angiografskim nalazom, neinvazivni kardiolog je sticao veću sigurnost u shvaćanju slika koje je sagledavao. Uzbudjuća mogućnost da se transtorakalno, bezbolno i sigurno zaviri u unutrašnjost grudnog koša i sagleda, odnosno shvati „in vivo” najvažniji organ ljudskog bića, dala je s punim pravom mogućnost još jednog naziva ove tehnike, a to je “transtorakalni angiogram”. Ovom neinvazivnom tehnikom uz značajnu jasnoću i sigurnost, moguće je evaluirati srce i velike krvne sudove, kvantificirajući protok krvi, kao i srčanu funkciju. Ona je ostvarila davnašnji san kardiologa da sagleda unutrašnjost “kucajućeg srca”. Transtorakalna ehokardiografija primjenjuje jezik sekvencijalne segmentalne analize.

Tehnike ehokardiografskog pregleda su:

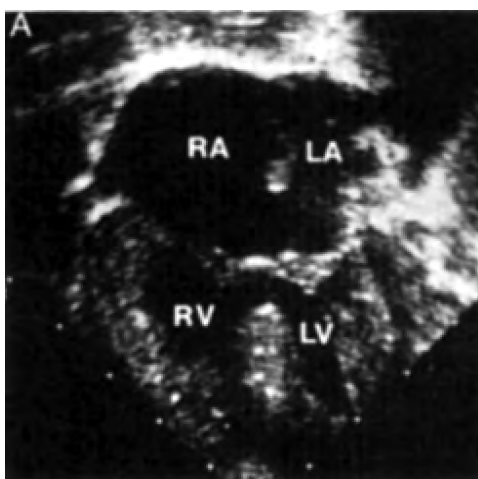
- M mod
- B mod
- Doppler
- Kolor Doppler
- 3D
- 4D

M mod (jednodimenziona) ehokardiografija primjenjuje se za određivanje srčanih struktura (dimenzija, proučavanje pokreta valvula i funkcije lijevog ventrikula).



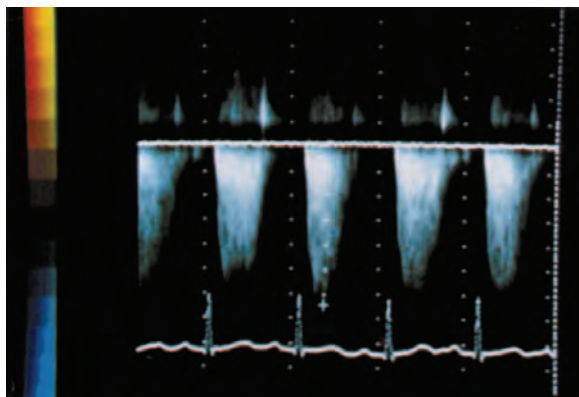
Slika 3. *M mod* ehokardiografski zapis

B mod (dvodimenziona) ehokardiografija demonstrira prostorni odnos struktura.

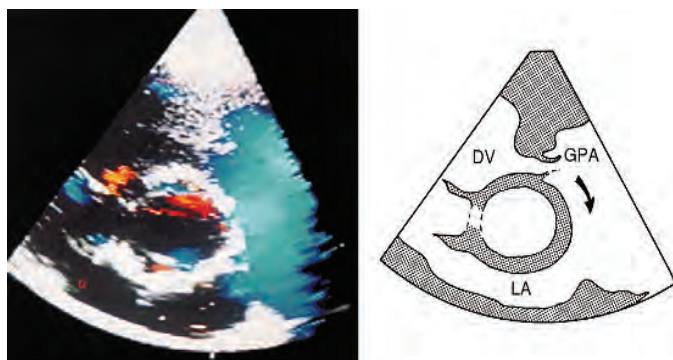


Slika 4. Dvodimenzioni ehokardiogram, apikalni četvorokomorni presjek u sistoli kod pacijenta s atrioventrikularnim septalnim defektom

Doppler ehokardiografija otkriva frekvencu promjene i određuje pravac i brzinu krvnog protoka, dok *Kolor Doppler* omogućava sliku pravca i distribucije protoka krvi.



*Slika 5. Kontinuiranim Kolor Dopler: protok kroz PA mjereći pik brzine do 3,27m/sec.
Protok je od sonde (što iznosi pik gradijenta pritisak PG 42 mmHg)*

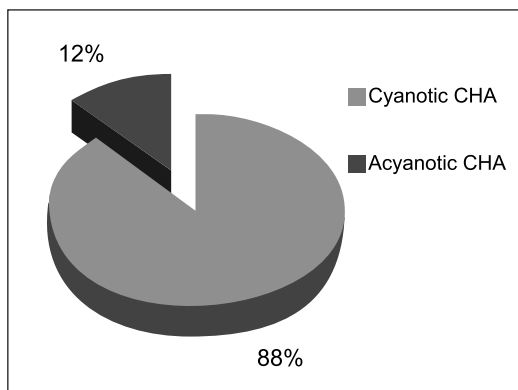


*Slika 6. Kolor Doppler: kratka os sistola poprečno:
protok kroz glavnu plućnu arteriju (GPA)*

Trodimenziona i četvorodimenziona ehokardiografija su zadnje riječi u ehokardiografiji, precizne u davanju morfohemodinamskih presjeka.

Moderan trend u neonatalnoj kardiologiji uključuje i *primjenu prostaglandina*. Prostaglandini su indicirani kao palijativni, a ne definitivni terapijski medikament kod neonatusa s duktus zavisnim USA.

Tokom decembra 1997. – juna 2000. na odjeljenju Neonatologije Pedijatrijske klinike u Sarajevu, hospitalizirano je 1162 novorođenčadi. 17 sa USA je primalo terapiju s prostaglandinima. Prosječan uzrast: 4,5 dana (45 minuta do 20 dana). Prosječna tjelesna težina 3125 gr (1250 gr do 4100 gr). Kliničkim pregledom, Rtg, EKG, UZ postavljena je dijagnoza cijanotične ductus zavisne USA kod 15/17 i acijanotične kod 2/17.



Slika 7. Dijagramski prikaz evaluirane novorođenčadi s cijanotičnim USA

Aplikacija prostaglandina je bila neophodna i indicirana za održanje života ovih pacijenata do momenta hirurške korekcije USA.



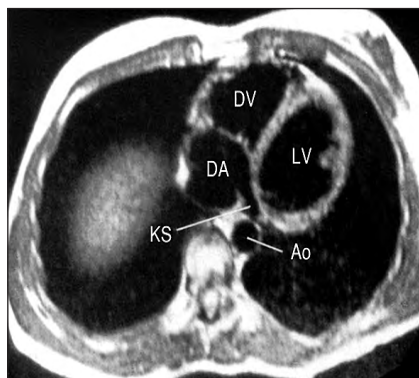
Slika 8. Intubirano novorođenče na IV terapiji PGE1

Prostaglandin E1 (PGE1) je apliciran u perfuzionoj pumpi s dozom održanja od 0,023 $\mu\text{g/kg/min}$ kod 11/17 (65%) pacijanata. PGE2 kod 6/17 (35%) pacijanata, doza održanja: 0,38 $\mu\text{g/kg/sat}$. Dužina aplikacije prostaglandina iznosila je od 7 sati do 30 dana (prosječna 12 dana).

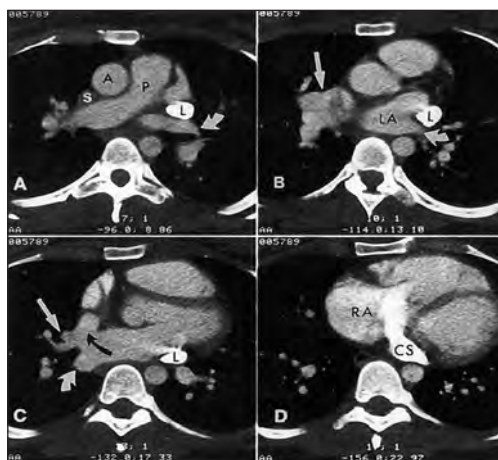
Studija: 1. 1. 1997. – 1. 1. 2009. Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo: 45 dojenčadi s dg ductus ovisom USA. Apnea koja je dobro poznat nus efekat PGE1, javlja se većinom kod preterminske novorođenčadi, ali i kod terminske PT >3000 gr na niskim dozama PGE1. 9/45 imali su apneu, 6/9 je zahtijevalo IPPV. Nije dokazana statistički signifikantna razlika u incidenci apnee između pacijenata koji su primali aminofilin i onih koji nisu ($P=0,296$). Nije dokazana statistički signifikantna razlika u incidenci apnee između sediranih i nesediranih pacijenata ($p=0,393$). Nije dokazan protektivni efekat aminofilina u pojavi apnee kod ovih pacijenata niti suprotan efekat sedacije u ovoj visokorizičnoj grupi. Kod pacijenata s USA čije je preživljavanje

duktus ovisno, neophodna je dostupnost i aplikacija prostaglandina. Prostaglandini su učinili revoluciju u spašavanju života malih pacijenata.

Magnetna slikovna rezonanca (MRI) i kompjuterizovana tomografija (CT) su dodatna dijagnostička, a ne alternativna sredstva eho Doppleru. Razvoj pozitron emisije tomografije (PET) omogućava neinvazivne slike kvantifikacije regionalnog miokardnog metabolizma i perfuzije. MRI i CT predstavljaju dio savremenih slikovnih tehnika u pedijatrijskoj kardiologiji koje se primjenju u evaluaciji: torakalne aorte, volumena srčanih šupljina i masa, urođenih srčanih anomalija, perikarda, tromba, anomalnog utoka plućnih vena, postoperativnih pacijenata. Njihova primjena je indicirana kod pacijenata sa slabim akustičnim prozorom.



Slika 9. Slika magnetne rezonance koja prikazuje normalne srčane strukture u transverznom presjeku. KS – koronarni sinus, DV – desni ventrikul, LV – lijevi ventrikul, DA – desni atrij, AO – aorta



Slika 10. CT – Selektirane slike demonstriraju sinus venosus ASD

Tilt table test

Na Pedijatrijskoj klinici KCU Sarajevo, izvodi se od 2009. godine. Broj ispitanih pacijenata iznosi 127, a broj pozitivnih testova je 92.

Najčešće indikaciono područje za izvođenje Tilt table test /TTT/ je Syncopa. Test se izvodi kod djece uzrasta 6 godina i više. Uzroci sinkope kod djece su: funkcionalni poremećaji u barorefleksnoj kontroli arterijskog krvnog pritiska. Mjeri se KP u ležećoj i stojećoj poziciji zbog identifikacije ortostatske hipotenzije. Tokom testa se snima 12-odvodni EKG da bi se isključila aritmija kao uzrok sinkope. Vodič Evropskog Udruženja Kardiologa: dalja ispitivanja kod pacijenata s kliničkim simptomima koje sugeriraju kardijalni uzrok sinkope: strukturalne srčane anomalije, sinkopa uslovljena vježbom, sinkopa kojoj prethode palpitacije ili + porodična anamneza o iznenadnoj smrti. EKG abnormalnosti koje sugeriraju kardijalni uzrok sinkope: AVB, intraventrikularni blok, sinusna bradikardija (čak i asimptomatska), preekscitacije i prolongiran QT interval.



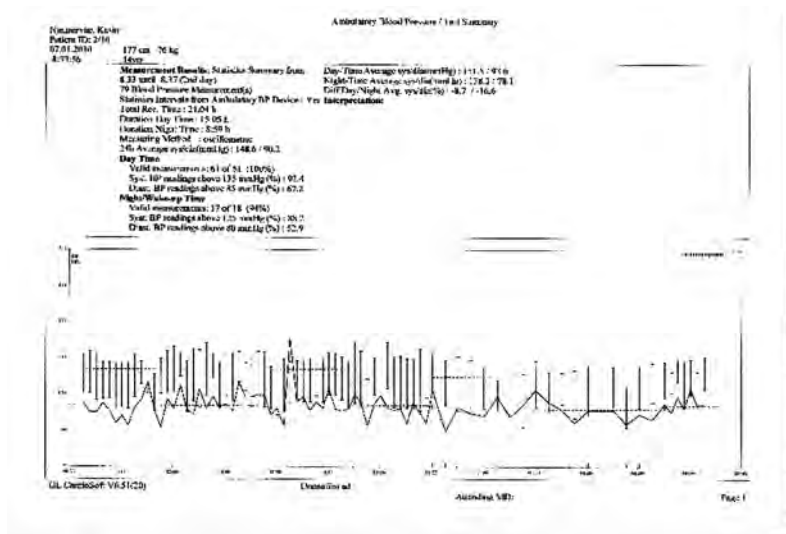
Slika 11. Slikovni prikaz izvođenja Tilt Table Testa

Ergometrija

Na Pedijatrijskoj klinici KCU Sarajevo izvodi se od 2008. godine. Do 1. 4. 2012. izvedena 132 testa s pozitivnih 24 nalaza.

Holter Krvnog Pritiska (KP)

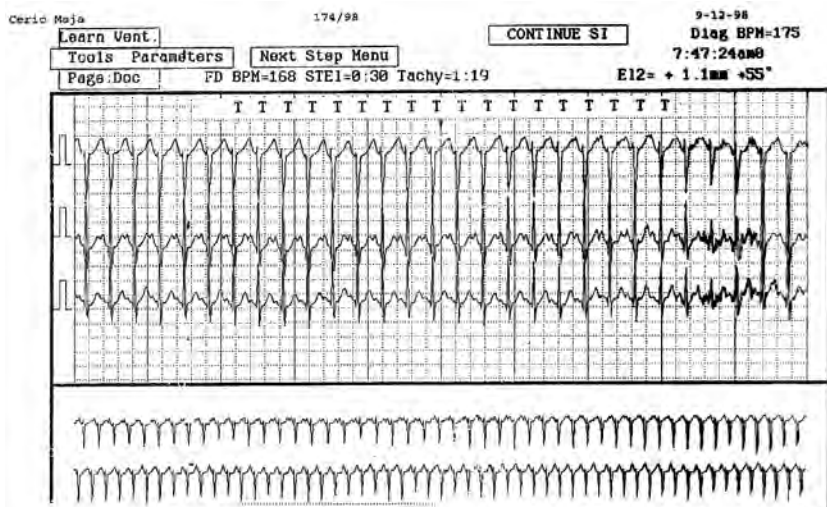
Izvodi se od 2006. godine na Pedijatrijskoj klinici KCU Sarajevo, ukupan broj evaluiranih pacijenata do 1. 3. 2012. iznosi 238, pozitivnih 60 testova.



Slika 12. Pisani zapis 24h Holtera krvnog pritiska

HOLTER EKG

Na Pedijatrijskoj klinici KCU Sarajevo izvodi se od 2003. godine. Do 1. 3. 2012. izvedena su 1522 testa, s pozitivnih 475 nalaza.



Slika 13. Pisani nalaz 24h Holter EKG s prikazanim atakom supraventrikularne paroxismalne tahikardije (T)

Invazivna dijagnoza i terapija postigli su veliki napredak u pedijatrijskoj kardiologiji u zadnje dvije dekade. Balon atrioseptostomija (BAS) s aplikacijom prostaglandina je preduslov *LEGE ARTIS* tretmana velike grupe USA.

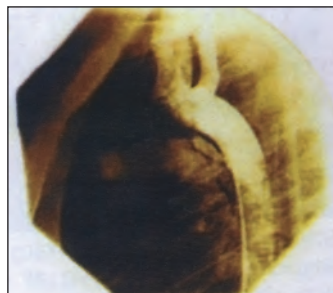
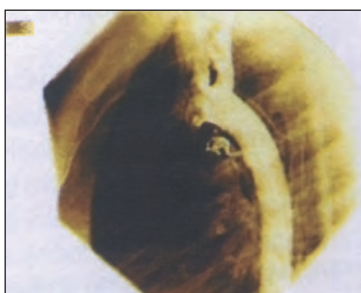
BAS

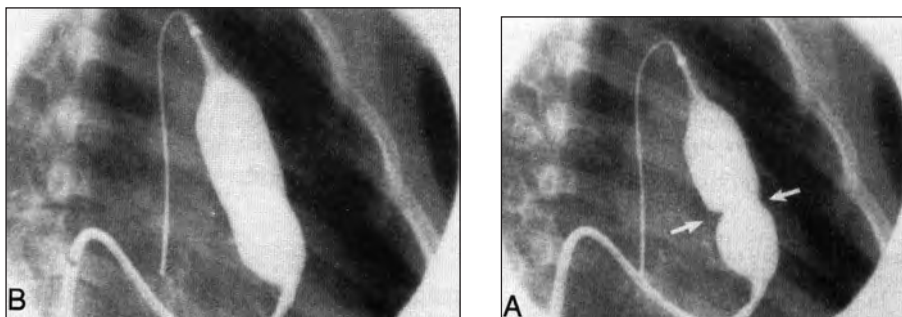
Izvodi se na Pedijatrijskoj klinici KCU Sarajevo od 2002. godine, i to na Pedijatrijskoj Intenzivnoj njezi pod kontrolom ultrazvuka srca s izvedenih 16.



Slika 14. Rtg snimak srca i pluća s jasno prikaznim Rashkindovim kateterom duplog lumena, parcijalno naduvanim u LA

Tokom perioda 1997–2009. u KCU Sarajevo (uz saradnju s različitim stranim timovima iz Amerike, Švedske, Austrije), pedijatrijska srčana kateterizacija /CC/ je izvedena kod 117 pacijenata sa USA: 103/117 dijagnostične, 14/117 terapijske. Prosječna dob CC pacijenata je iznosila 5,9 godina (11 dana do 17 godina).





*Slika 15. Transkateterna implantacija koila: A prije i B poslije procedure
Balon angioplastika stenotične plućne arterije: A prije i B poslije dilatacije*

Transkateterna implantacija koila, umbrella i stentova se rutinski vrši u kardijalnim centrima u Evropi i Americi. Preduslov ove aplikacije je naravno adekvatna kate-terizaciona laboratorija i oprema, kao i educirano osoblje. U BiH interventna CC i terapija su na početku svog razvoja.

Srčana kateterizacija

Ukupan broj izvedenih srčanih kateterizacija u periodu 1997–2012. iznosi 234 od strane tima iz Sarajeva, Austrije i Švedske s izvedenih 175 dijagnostičkih i 59 terapijskih.

Studija 54 pacijenta s PA i VSD u periodu 1972–1992, Brompton hospital, s posebnim osvrtom na prirodu plućne krvne opskrbe i njen uticaj na ishod pacijenata.

Trend operacija danas je kod pacijenata sa sistemskim kolateralnim sudovima ne samo da uvećaju plućni krvni protok već da povežu plućne segmente s jednim centralnim izvorom krvi tj. unifokalizacija. Naša studija je pokazala signifikantno poboljšanje u ishodu ovih pacijenata tokom 20 godina perioda praćenja.

Nove tehnike perkutane balon dilatacije i intraluminalne insercije stentova za fokalne stenoze PA indiciraju da se kasne stenoze mogu tretirati i neoperativnom terapijom.

Savremen tretman pacijenata s urođenim srčanim anomalijama sastoji se od: prenatalne dijagnoze kao dijela preventivne pedijatrijske kardiologije, fetalne i ehokardiografije, optimalnog preoperativnog tretmana, dijagnostičke i terapijske srčane kateterizacije, hirurškog palijativnog i korektivnog pristupa, medikamenata, kao i praćanja pacijenata do uzrasta odraslog.

Pedijatrijska kardiologija je uvijek bila srce pedijatrije, i zajedno s pedijatrijskom hirurgijom učinila je moguć napredak drugih grana pedijatrije i direktno doprinijela smanjenju perinatalnog mortaliteta koji je jedan od glavnih indikatora razvoja jedne države.

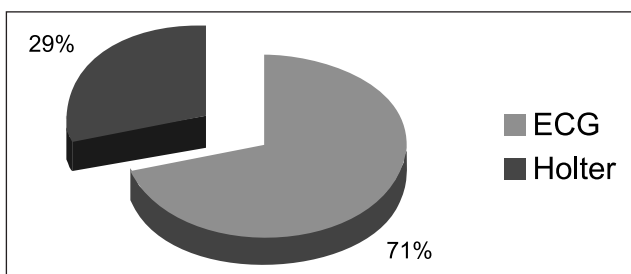
Operativni tretman urođenih srčanih anomalija u Sarajevu. Pedijatrijska klinika KCU, period 1997–2012, ukupno operirano 717 pacijenata, i to u Sarajevu 508, a izmješteno u inostranstvo 209 pacijenata.

Pedijatrijska ritmologija

Zahvaljujući razrješenju različitih mehanizama na ćelijskom nivou (ćelijska patofiziologija), načinjeni su veliki koraci u pedijatrijskoj ritmologiji.

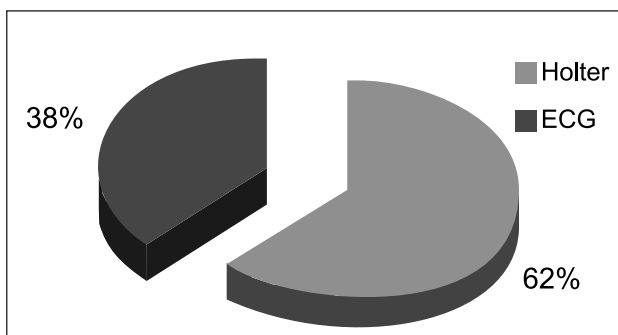
Primjena 24h Holter EKG omogućava dijagnozu poremećaja ritma koji se javle, a koji se ne dijagnosticiraju rutinskim EKG u strukturalno normalnom srcu, kao i kod USA.

Tokom 1998–2000. na Pedijatrijskoj klinici Sarajevo (Neonatološka i Kardiološka intenzivna njega) hospitalizirana su 1.303 pacijenta. 17 (1,3%) pacijenata je retrospektivno evaluirano s registriranim nepravilnostima ritma (8 dječaka), uzrasta 1-15 godina (prosječna dob 8,5 godina). Nepravilnost ritma dijagnosticirana je na EKG kod 12/17 pacijanata i Holterom kod 5/17.

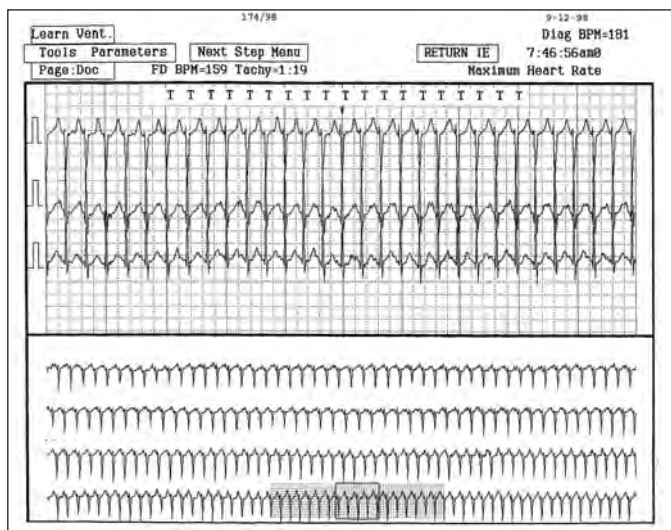


Slika 16. Dijagramski prikaz dijagnostičkog poremećaja srčanog ritma

SVPT dijagnosticirana na EKG kod 8/17 pacijanata: 3/8 na prijemu i kod 5/8 Holterom.

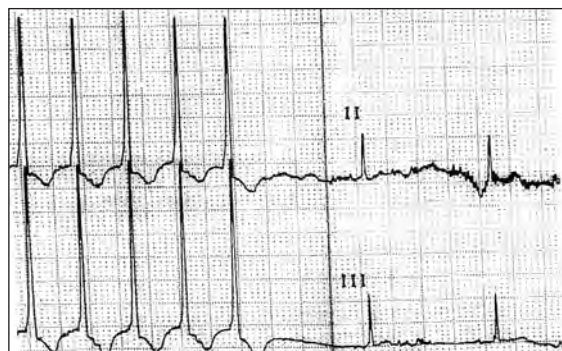


Slika 17. Dijagramski prikaz dijagnostike poremećaja srčanog ritma



Slika 18. Pisani zapis dijagnostike poremećaja srčanog ritma u smislu supraventrikularne paroksizmalne tahikardije (T)

Konverzija SVPT u sinusni ritam uspješno i brzo je izvedena kod 3/8 pacijenata i. v. aplikacijom Adenosin (0,28 mg/kg/TT) u 3 uzastopne doze, 5/8 antiaritmikima II i IV grupe.

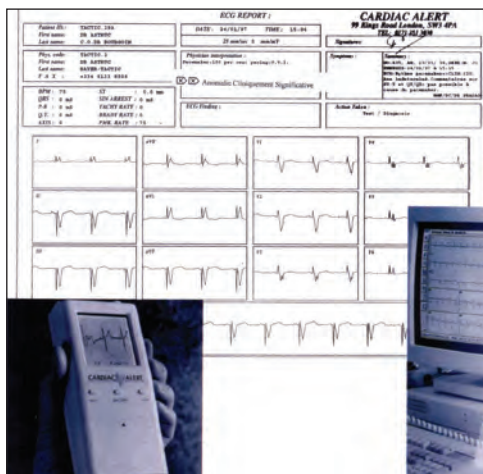


Slika 19. SVPT uskok kompleksa nakon konverzije u sinusni ritam

Jedno od posljednjih dostignuća u ambulantnom EKG monitoringu je sredstvo slično Holteru, koje se upotrebljava u centru zvanom Cardiac Alert u Londonu, UK. To je transtelefonski elektrokardiografski monitoring centar koji nudi globalnu komunikaciju pružanja određenih EKG monitoring usluga pacijentima, i to:

- djeci,
- adolescentima i
- adultnim grupama pacijenata, kao i
- klinikama u cijelom svijetu.

Njegova primjena u kliničkim ispitivanjima predstavlja specijalnu vrstu medicinske nauke, komunikacija i marketinga i u saglasnosti je s posljednjim dostignućima modernih tehnika u kardiologiji. Pilot studija, između dva centra, u UK i BiH, izvedena je 2000. godine.

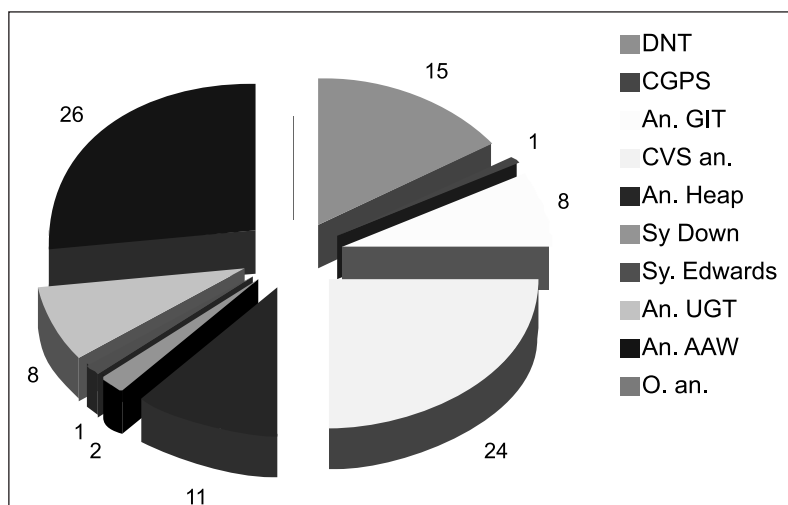


Slika 20. Transinternetski, trastelefonski monitoring centar poremećaja srčanog ritma

Registri imaju značajnu ulogu u istraživanjima trendova incidence malformacija. Registri su instrumenti koji se ne mogu izbjeći kada se planira dijagnoza i terapijska intervencija u određenoj populaciji kao i antenatalnoj zdravstvenoj njezi. U Federaciji BiH tokom 1. 1. 2000. – 1. 1. 2001. izvedeno je istraživanje s ciljem uspostave mreže između klinika u KCU Sarajevo putem Centralnog Registra.



Slika 21. Prvi Registar Urođenih srčanih anomalija u djece u FBiH, 2001.



Slika 22. Kongenitalne anomalije po sistemima

Zadatak *preventivne kardiologije* je da provodi edukacioni program:

- adekvatne ishrane od rođenja,
- u porodici,
- školi,
- životnom okruženju,
- kao i putevima vođenja optimalnog života.

Kardiovaskularne bolesti koje uključuju i USA ostaju predominantan uzrok mortaliteta i morbiditeta u razvijenim zemljama. Preventivna strategija kardiovaskularnih bolesti podrazumijeva praćenje subjekata u opštoj populaciji s ciljem identifikacije faktora koji mogu uticati na kardiovaskularni rizik, kao i na tip i strategiju promocije kardiovaskularnog zdravlja u godinama koje dolaze.

Riziko faktori za nastanak KVB: Odbor za kardiovaskularnu patologiju Odjeljenja medicinskih nauka ANUBiH je 2011. godine u uspješno organizovao II Simpozijum: „Riziko faktori za nastanak kardiovaskularnih bolesti“. Rezultati projekta iz domena preventivne kardiologije, tj. najmasovnijeg poslijeratnog istraživanja 42.828 ispitanika, uzrasta iz obdaništa, učenika osnovnih, srednjih škola, fakulteta kao i radno sposobne populacije ukazuju na prisustvo faktora za nastanak kardiovaskularnih bolesti sa zadacima zdravstvenom osobljnu na prevenciji istih.

Pedijatrijska kardiologija u BiH je u intenzivnom progresu, uključujući dijagnostiku, tretman i praćenje pacijenata s urođenom srčanim anomalijama. Invazivna kardiologija, s fetalnom i transezofagealnom, kao i širenje kardiohirurškog operativnog spektra tretmana urođenih srčanih anomalija od strane lokalnog tima, predstavlja imperativ strategije u sljedećoj dekadi uz kontinuitet istraživanja u pedijatrijskoj kardiologiji.

Literatura

1. Benson DW. The genetics of congenital heart disease: a point in therevolution. *Cardiol Clin* 2002; 20:385-394.
2. Boxt LM, Rosenstein A. MR imaging of congenital heart disease M RI Clin North Am 2003; 11:27-48.
3. Dennison E, Fall C, Cooper C, Barker D. Prenatal factors influencing long-term outcome. *Hormone Res* 1997; 48 (suppl 1):25-29.
4. Dinarević et al: Dyslipoproteinemia and repercussion on children's heart: *Intercontinental Cardiology* vol.3, no. 3:126-129.
5. Dinarević et al: Dyslipoproteinemias: *British Journal of Cardiology* vol.5:241-246, 1994.
6. Dinarević et al: ANUBiH knj. 40: «Riziko faktori za nastanak kardiovaskularnih bolesti» /on www.anubih.ba/.
7. Dinarević S et al: Apnea in Neonates during Prostaglandin E1 therapy, *Child, Care, Health and Development*, 36(suppl.1):39-110, 2010, CC.
8. Dinarević S et al: Foetal echocardiography; *Bosnian Journal of Basic Medical Science*, 2005; 5 (4): 46-49.SCI
9. Dinarević S et al: Heart murmur and anaemia in the paediatric population, *Bosnian Journal of Basic Medical Science*, 2005; 5 (3): 39-45.SCI.
10. Dinarević S et al: The Bosnian Registry of Congenital anomalies, XXVII International Congress, Alicante, Spain, *Acta Pediatrica Espanola*, Vol.60, No:8, 471-472, 2002.Pub med.
11. Dinarević S, et al: Dijagnostika i terapija poremećaja srčanog ritma u pedijatrijskoj populaciji, *Medicinski žurnal* 2000; 6(2):126-131.Pub med.
12. Dinarević S, et al: Monitoring saturacije kiseonikom u pedijatrijskoj populaciji, *Medicinski arhiv*, Sarajevo, 2002; 56 (3 supl.1):17-21.Pub med.
13. Dinarević S, et al: Multicentrična terapeutska intervencijska srčana kateterizacija u 1996-1998.godine, *Medicinski arhiv*, 1999;53 (3, supl.2.)11-14.Pub med.
14. Dinarević S, et al: "Congenital heart anomalies in preterm twins": *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal medicine*,2008. p: 119-124. SCI CC CM, MEDIMOND INTERNATIONAL PROCEEDINGS.
15. Dinarević S, et al: Genetsko-kardiološki aspekt trisomije 21, *Drugi Evropsko-Američki Intenzivni Kurs u Kliničkoj i Forenzičkoj Genetici*, Dubrovnik, Croatia, p: 92-93, 2001. COBISS
16. Dinarević S, et al: Genetsko-kardiološki aspekt trisomije 21, *Drugi Evropsko-Američki Intenzivni Kurs u Kliničkoj i Forenzičkoj Genetici*, Dubrovnik, Croatia, p: 92-93, 2001. COBISS
17. Dinarević S, Redington A, Rigby M, Shinebourne EA.: The outcome of pulmonary atresia and ventricular septal defect presenting in infancy, *Paediatric Cardiology*, 1995, vol.16;6: 276-282.SCI CM
18. Dinarević S, et al: Primjena prostaglandina u neonatalnoj kardiologiji, *Medicinski arhiv*, 2000; 54 (5-6): 279-282. Pub Med.
19. Dinarević S, et al: Saturacija kiseonikom kod duktus zavisnih srčanih anomalija, *Bosnian Journal of Basic Medical Science*, 2005; 5 (1):14-18.SCI
20. Dinarević S: *Dijagnostika i terapija bolesti srca kod djece*, Bookline, Sarajevo, 2011.
21. Dinarević S: *Pedijatrijska kardiologija*, *MedArh*, 2007; 61 (2, supl. 1), 31-34, Pub med.
22. Dinarević S: Slikovne tehnike u pedijatrijskoj kardiologiji, *Paediatr Croat* 2003; 47 (Suppl 1): 27-40.SCI.

23. Harrison MR, Evans MI, Adzick NS, Hoglegreve W. The Unborn patient. The Art and Science of foetal Therapy, WB Saunders Company, Philadelphia, 3rd Edition 2000.
24. Levi DS, Aloes JC, Moore JW. Future of interventional cardiology in paediatrics. Curr Opin cardiol. 2003; 18:79-90.
25. Liley AW. Intrauterine Transfusion of Foetus in haemolytic Disease, Br Med J 1963; 2:1107-1109.
26. Mesihović-Dinarević S: "Pedijatrijski ultrazvučni atlas srčanih bolesti", Sarajevo, 2001; ISBN 9958-9307-1-4
27. Mesihović-Dinarević S: "Pedijatrijski ultrazvučni atlas srčanih bolesti", Sarajevo, 2001; ISBN 9958-9307-1.
28. Mullen MJ, Dias BF, Walker F, Siu SC, Benson LN, McLaughlin Pr. Intracardiac echocardiography guided device closure of atrial septal defects. J Am Coll Cardiol, 2003;41:285-404.
29. Therrien J, Marx GR, Gatzoulis MA. Late problems in tetralogy of Fallot-recognition, management and prevention. Cardiol Clin.2002;20:395-404.

ZNAČAJ NUKLEARNO MEDICINSKIH PROCEDURA U DIJAGNOSTICI UROĐENIH SRČANIH MANA KOD DJECE

Elma Kučukalić-Selimović, Amina Valjevac***

* Klinika za nuklearnu medicinu, KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

** Katedra za fiziologiju čovjeka, Medicinski fakultet Univerziteta u Sarajevu, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Kongenitalne srčane bolesti pogađaju 0,8% živorođene djece. Tehnike nuklearne medicine igraju važnu ulogu u dijagnostici oboljenja kardiovaskularnog sistema kod djece. Nekoliko metoda nuklearne medicine se primjenjuje u dijagnozi i procjeni pedijatrijskih kardiovaskularnih oboljenja, a uključuju: jednofotonsku emisijsku kompjuteriziranu tomografiju (SPECT), pozitronsku emisijsku tomografiju (PET), angiokardiografiju prvog prolaza radionuklida, radionuklidnu ventrikulografiju, venografiju. Snimanje perfuzije miokarda pomoću SPECT je najčešće korištena tehnika u pedijatrijskoj praksi i koristi se u procjeni poremećaja koronarne perfuzije, kao što su: transpozicija velikih arterija nakon arterijske „switch“ operacije, transplantacije srca, kardiomiopatija, anomalija lijeve koronarne arterije koja izlazi iz plućne arterije. Radionuklidi imaju mjesto u procjeni ventrikularne funkcije, a primjenjuju se kod anomalnog porijekla koronarne arterije, kardiomiopatije, transplantacije miokarda, fibrilacije i defekta ventrikularnog septuma i određenih kongenitalnih oboljenja srca, prije i nakon intervencije ili korektivne hirurgije. Angiokardiografija metodom prvog prolaza radionuklida je brza, tačna i neinvazivna metoda koja je korisna u dijagnostici i mjerenju lijevo-desnog šanta kod kongenitalnih oboljenja kao što su atrijski i ventrikularni septalni defekt, trunkus arteriosus i druge, te za otkrivanje i kvantificiranje desno-lijevog šanta kod djece sa tetralogijom Fallot, trikuspidalnom atrezijom, plućnom atrezijom/intaktni ventrikularni septum i druge.

Veliki napredak metoda nuklearne medicine daje velike mogućnosti u procjeni urođenih mana srca i predstavlja važan dio u dijagnostici i kvantifikaciji urođenih mana.

Ključne riječi: urođene srčane mane, nuklearna medicina, lijevo-desni šant, desno-lijevi šant

1. Uvod

Primjenu radionuklida u svrhu procjene kardiovaskularnog sistema su prvi istraživali Blumgart i Yens i Blumgart i Weiss 1927 godine (1). Ovi istraživači su koristili Radium C i primitivni detektor zračenja za proučavanje brzine protoka krvi. Prinzmetal et al. (10) su 1948. i 1949. opisali radiokardiogram tri bolesnika s kongenitalnom bolesti srca pomoću jod-131 (131I), natrij jodidom i Geiger-Mueller-ovim brojačem.

Kongenitalne srčane bolesti pogađaju 0,8% živorođene djece. Tehnike nuklearne medicine igraju važnu ulogu u dijagnostici oboljenja kardiovaskularnog sistema kod djece. U protekla tri desetljeća, strašan napredak u tehnologiji imaginga, kao što su ehokardiografija, kompjuterizirana tomografija (CT), magnetska rezonanca (MRI) i angiografija, pomogao je u procjeni anatomije i razumijevanja fiziologije u djece s bolestima srca na način na koji prije nije bilo moguće.

Dalje, s dramatičnim poboljšanjima u tehnologiji (radiofarmaceutika), nuklearna medicina nudi još nekoliko metoda koje se primjenjuju u dijagnozi i procjeni pedijatrijskih kardiovaskularnih oboljenja. Oni uključuju:

- Jednofotonsku emisijsku kompjuteriziranu tomografiju (SPECT)
- Pozitronsku emisijsku tomografiju (PET),
- Angiokardiografiju prvog prolaza radionuklida,
- Radionuklidnu ventrikulografiju i
- Venografiju.

2. Snimanje miokarda

Snimanje miokarda pomoću radionuklida se može izvesti sa SPECT i PET, koji daje uvid u perfuziju miokarda, metabolizam, inervaciju, upalu i/ili infekciju. Snimanje perfuzije miokarda pomoću SPECT je najčešće korištena tehnika u pedijatrijskoj praksi.

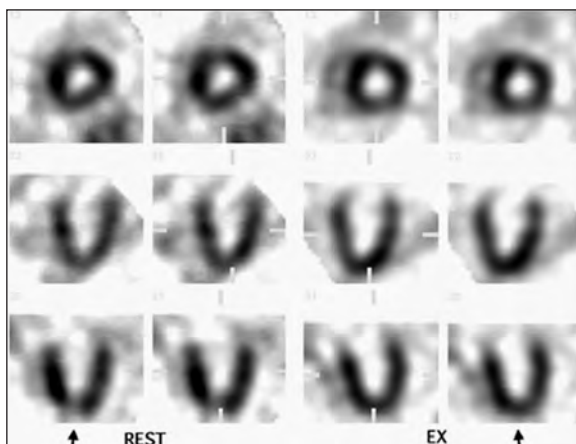
Snimanje perfuzije miokarda SPECT metodom se koristi u procjeni poremećaja koronarne perfuzije kao što su:

- Transpozicija velikih arterija nakon arterijske „switch“ operacije,
- Transplantacije srca,
- Kardiomiopatija,
- Boli u prsima i trauma i
- Anomalije lijeve koronarne arterije koje izlaze iz plućne arterije.

Ostale manje učestale indikacije uključuju hiperlipidemiju, supralvalvularno suženje aorte, sinkopa, koarktacija aorte i plućna atresia s netaknutim septumom ventrikula.

2.1 Transpozicija velikih arterija: Arterijska „switch“ operacija

Kod transpozicije velikih arterija, aorta izlazi iz desne komore, dok plućna arterija izlazi iz lijeve komore srca. Na ovaj defekt otpada 5-7% svih kongenitalnih srčanih malformacija (2). Trenutno konzervativno i kirurško liječenje, koje uključuje arterijsku „switch“ operaciju (ASO), osigurava više od 95% ranog i srednjeg preživljavanja. Kratkoročni i dugoročni uspjeh ovog operativnog pristupa ovisi prvenstveno o prohodnosti i funkcionisanju koronarnih arterija (8, 14). Abnormalnosti perfuzije miokarda kod djece nakon ASO u mirovanju i pri fiziološkim stres testovima su zabilježene kod gotovo svih bolesnika koristeći metodu procjene perfuzije miokarda SPECT-om uz upotrebu tehnecij-99m hexakis (99mTc-MIBI) (Slika 1).

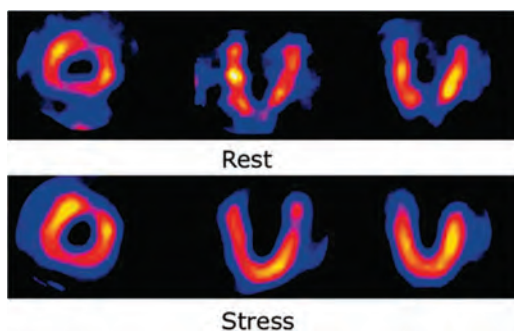


Slika 1. „Switch“ operacija arterija zbog transpozicije velikih arterija. U mirovanju postoji vidljiv apikalni defekt koji se ne javlja pri vježbanju (strelice) (S.T. Treves. Pediatric Nuclear Medicine/PET, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007).

2.2 Transplantacija srca

Transplantacija srca kod djece je opcija liječenja novorođenčadi, dojenčadi i djece u terminalnom stadiju kardiomiopatije ili urođenih srčanih bolesti, a koje se ne mogu liječiti konvencionalnim kirurškim putem. Ubrzana koronarna vaskulopatija koja uključuje imunološku ozljedu vaskularnog zida je postala glavni uzrok morbiditeta i mortaliteta nakon transplantacije srca (3, 9).

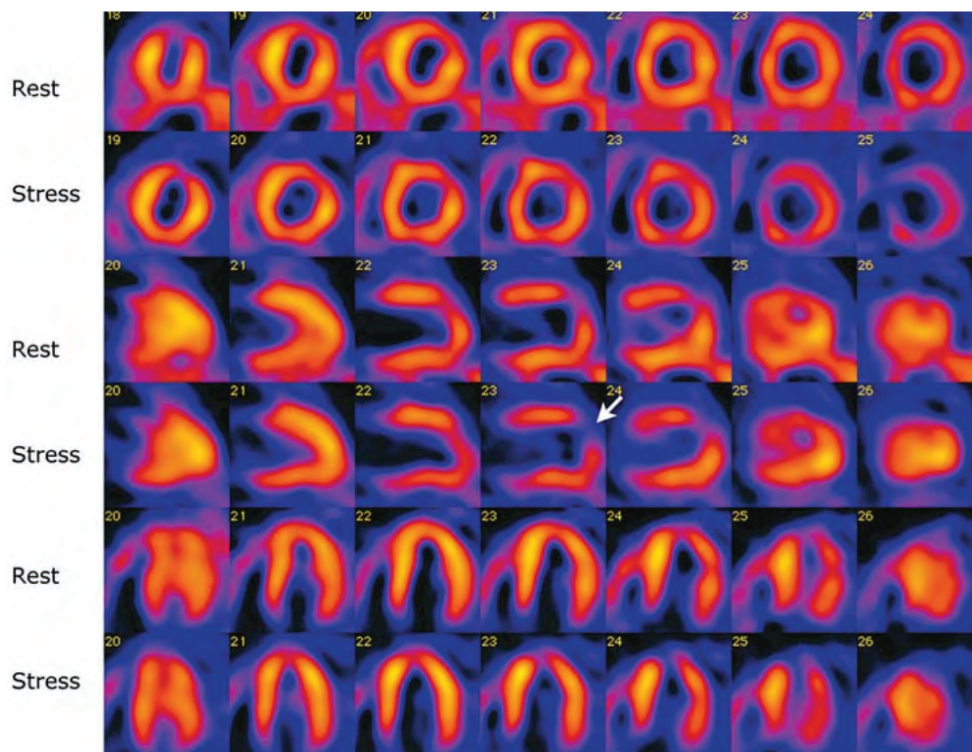
Miokardijalna perfuzija SPECT-om se koristi za procjenu takvih bolesnika i pomaže u dijagnostici koronarne bolesti i miokardijalne pokretljivosti. U slučajevima sa perfuzijskim deficitom, PET metoda uz upotrebu fluor-18 fluorodeoxyglucose (18F-FDG) može procijeniti pokretljivost miokarda (13). Primjer SPECT-a sa 99mTc-MIBI u bolesnika nakon transplantacije srca je prikazan na Slici 2.



Slika 2. Transplantacija srca. Slike u mirovanju otkrivaju neravnomjernu distribuciju perfuzije miokarda, što se mijenja pri testovima opterećenja. Defekt prednjeg zida ostaje, dok se defekt perfuzije vrha srca smanjuje pri testu opterećenja (S.T. Treves. Pediatric Nuclear Medicine/PET, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007).

2.3 Anomalni izlaz lijeve koronarne arterije

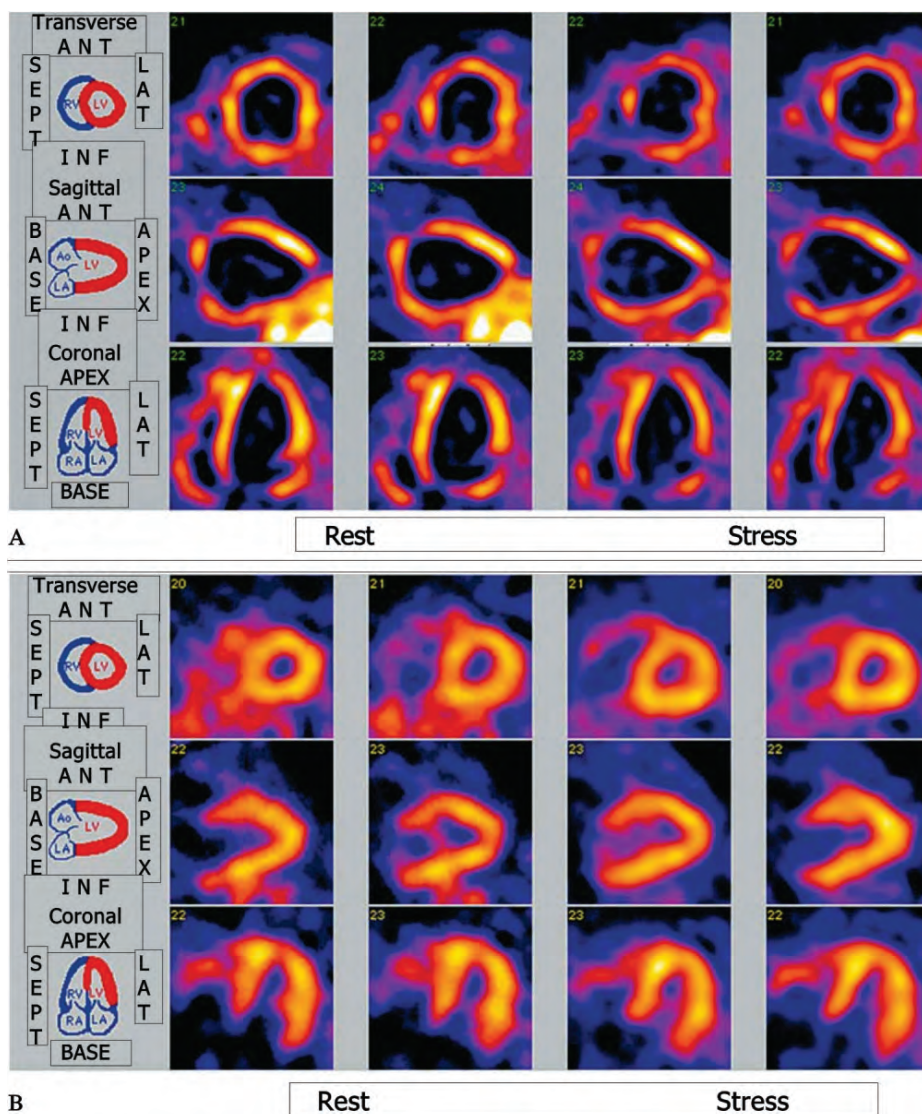
Anomalni izlaz lijeve koronarne arterije iz plućne arterije dovodi do teške miokardijalne disfunkcije i ishemije srca već u ranoj životnoj dobi (11, 12). Nakon rođenja, lijeva komora se perfundira sa nesaturiranom krvi pri pritiscima čije su vrijednosti niže od vrijednosti pritiska u sistemskej cirkulaciji. Tipični nalaz je infarkt anterolateralnog zida lijeve komore, što je praćeno disfunkcijom mitralne valvule usljed infarkta prednjeg papilarnog mišića. To dovodi do simptomatskog kongestivnog srčanog popuštanja u prvoj godini života. Scintigrafija miokardijalne perfuzije može biti korisna za procjenu ozbiljnosti hipoperfuzije i pri serijskoj evaluaciji oporavka funkcije srca nakon tretmana (4) (Slika 3).



Slika 3. Petogodišnji dječak sa anomalnim izlazom koronarne arterije koja izlazi iz plućne arterije. Perfuzioni defekt postaje izraženiji pri opterećenju (strelica) (S.T. Treves. *Pediatric Nuclear Medicine/PET*, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007).

2.4 Kardiomiopatija

Ovisno o vrsti i težini kardiomiopatije, perfuzija miokarda SPECT-om može dijagnosticirati dilataciju miokarda, miokardijalno istanjenje zida, fokalnu ishemiju ili infarkt miokarda, kao i kontraktilnost miokarda i abnormalnosti pokreta zida miokarda (Slika 4).



Slika 4. Pacijent sa teškom dilatirajućom kardiomiopatijom. B: Isti pacijent nakon uspješne transplantacije srca (S.T. Treves. *Pediatric Nuclear Medicine/PET*, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007).

2.5 Bol u prsima

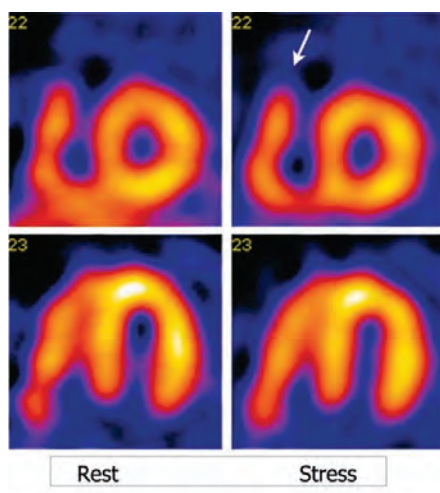
Bol u prsima je čest simptom kod djece. Srčani uzroci bolova u prsima su relativno malo zastupljeni u odnosu na druge uzroke boli u prsima, a uključuju idiopatski bol (12% do 85%), mišićno-koštani (15% do 31%), plućni (12% do 21%), psihijatrijski (5% do 17%), bol porijekla iz probavnog sistema (4% do 7%), ostali (4% do 21%) te bol miokardijalnog porijekla (4% do 6%) (5).

Srčani uzroci bolova u prsima su najčešće anatomske lezije (kao što su suženje aorte i anomalni izlaz koronarnih arterija iz plućne arterije i koarktacija), stečena lezija (kardiomiopatije, Kawasakijska bolest, disecirajuće aneurizme aorte) i tahiaritmije. Bol u prsima nije česta indikacija za perfuzijski SPECT miokarda. Međutim, primijećeno je da je ova metoda korisna u svrhu isključenja srčane ishemije kao uzroka boli u prsima (7).

2.6 Uvećanje desne komore i hipertenzija

Kod zdravih osoba, miokard desne komore tipično pokazuje slabiji uptake radionuklida u usporedbi s lijevom komorom, i stoga ne može biti jasno vidljiv na perfuzijskom SPECT-u. Zid desne komore se može vidjeti kod zdravih osoba ukoliko se primijeni radiofarmak tokom ili neposredno nakon testa opterećenja. Povećan uptake 99mTc-MIBI i 201Tl u desnoj komori miokarda u mirovanju se vidi kod bolesnika s hipertrofijom desne komore (Slika 5) (6, 7).

Vizualizacija desne komore sa perfuzijskom scintigrafijom miokarda se javlja u bolesnika s kongenitalnim srčanim oboljenjima, kao što su tetralogija Fallot (preoperativno i postoperativno), transpozicija velikih arterija, ili nakon arterijske „switch“ operacije (13).



Slika 5. Jedanaestogodišnja djevojčica sa trunkus arteriosus-om. 99mTc-MIBI SPECT pokazuje povećan uptake radiofarmaka u desnom ventrikulu zbog hipertrofije (strelica) (S.T. Treves. Pediatric Nuclear Medicine/PET, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007).

3. Procjena funkcije ventrikula

Nekoliko metoda nuklearne medicine se koriste za procjenu ventrikularne funkcije kod djece. Oni uključuju:

- Elektrokardiogram sinhronizirane SPECT perfuzijske scintigrafije miokarda,
- Metabolički PET (18F-FDG),
- Gated blood-pool scintigrafiju i
- Angiokardiografiju prvog prolaza radionuklida.

Procjene ventrikularne funkcije radionuklidima uključuje procjenu ejekcione frakcije lijeve i desne komore, otkrivanje abnormalnosti pokretljivosti zida, ventrikularnog volumena, kardijalnog output-a i frakcije regurgitacije. Klinička primjena radionuklida služi u svrhu procjene ventrikularne funkcije, a primjenjuju se kod anomalnog porijekla koronarne arterije, kardiomiopatije, transplantacije miokarda, fibrilacije i defekta ventrikularnog septuma, cistične fibroze, tumora miokarda i određenih kongenitalnih oboljenja srca, prije i nakon intervencije ili korektivne hirurgije. Navedene metode omogućavaju procjenu globalne i regionalne funkcije ventrikula. Općenito, nije potrebna priprema pacijenta prije navedenih metoda, s tim da pacijenti do 3 godine starosti mogu trebati sedaciju kako bi bili mirni tokom 20 do 30 minuta potrebnih za snimanje (13).

3.1 Procjena lijevo-desnog šanta angiokardiografijom metodom prvog prolaza radionuklida

Angiokardiografija metodom prvog prolaza radionuklida je brza, tačna i neinvazivna metoda koja je korisna u dijagnostici i mjerenju lijevo-desnog šanta kod određenih kongenitalnih lezija uključujući:

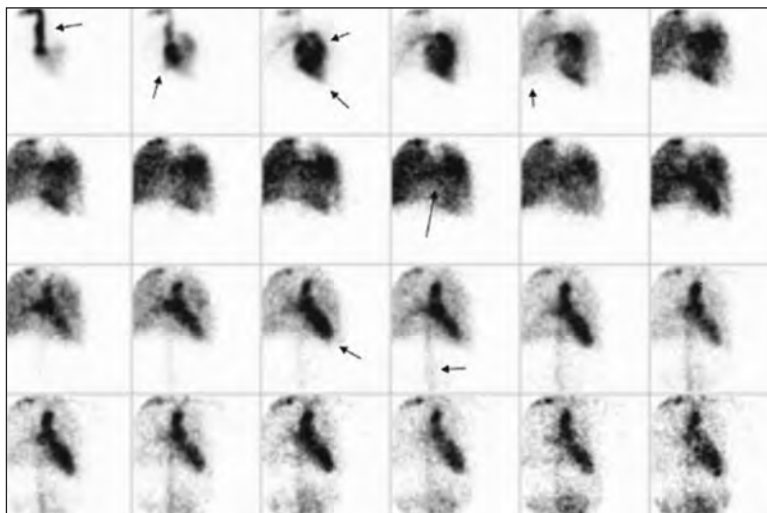
- Atrijski septalni defekt,
- Ventrikularni septalni defekt,
- Trunkus arteriosus,
- Potpuni atrioventrikularni kanal i
- Aortopulmonalne kolaterale.

Ova metoda je korisna za procjenu veličine šanta u bolesnika prije i nakon opravka.

Tehnecij-99m je najčešće korišten radiofarmak u angiokardiografiji prvog prolaza radionuklida. Za procjenu lijevo-desnog šanta, tehnika ubrizgavanja radiofarmaka je od velike važnosti da bi se dobio kvalitetan angiogram s visokom rezolucijom. Kvalitativna i kvantitativna analiza angiokardiografije je najbolja pri primjeni radiofarmaka koji se aplicira jednokratno u malim brzim bolus injekcijama intravenski.

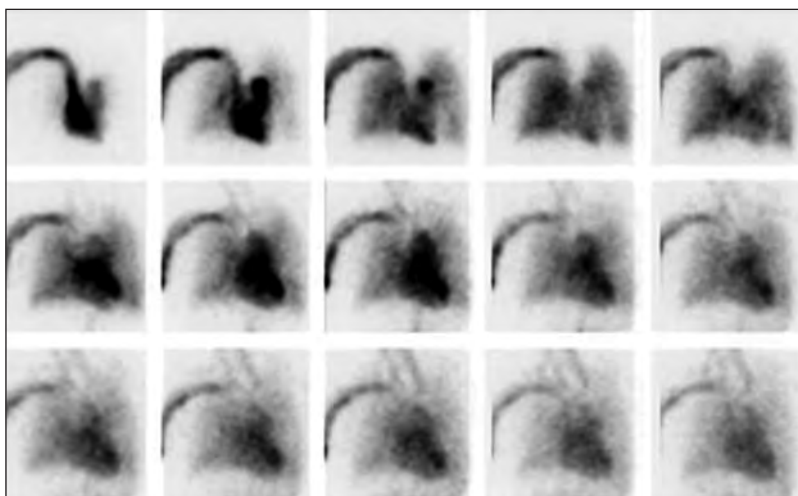
Većina bolesnika ne treba umirenje tokom ove kratke metode snimanja. Ako je potrebna sedacija, trebala bi biti propisana za svakog pacijenta pojedinačno (13).

U normalnom nalazu angiokardiograma vidi se cirkuliranje radiofarmaka sekvencijalno prolazeći iz gornje šuplje vene, desnog atrija, desnog ventrikula i plućne arterije, zatim kroz pluća, lijeve pretkomore i lijeve komore i u aortu. Lijevi ventrikul i aorta se jasno vizueliziraju. Moguće je i relativno procijeniti veličinu komore na angiokardiogramu (Slika 6) (13).



Slika 6. Normalni prikaz raspodjele radiofarmaka na angiokardiogramu. Radiofarmak cirkulira kroz gornju šuplju venu, desni atrij, desni ventrikul, plućnu arteriju, desno plućno krilo, lijevi atrij, lijevi ventrikul i aortu. (S.T. Treves. Pediatric Nuclear Medicine/PET, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007).

Kod lijevo-desnog šanta, angiokardiogram otkriva zaostajanje radiofarmaka u plućima zbog prerane plućne recirkulacije radiofarmaka kroz intrakardijalni šant. Količina zaostale aktivnosti radiofarmaka odgovara veličini šanta. Osim toga, kod lijevo-desnog šanta srednjeg do visokog stepena, lijeva strana srca i aorta se ne mogu dobro vizualizirati na angiogramu (Slika 7) (13).



Slika 7. Lijevo-desni šant. Raspodjela radiofarmaka na angiokardiogramu kod pacijenta sa lijevo-desnim šantom umjerenog stepena (S.T. Treves. Pediatric Nuclear Medicine/PET, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007).

Navedene dvije značajke: zaostajanje radiofarmaka u plućima i nemogućnost vizuelizacije lijeve strane srca i aorta su dijagnostički kriteriji pri dijagnostici lijevo-desnog šanta.

3.2 Desno-lijevi šant

Kod desno-lijevog šanta, angiokardiografija prvog prolaza radionuklida otkriva prolaz radiofarmaka u gornju šuplju venu, desnu pretkomoru, desnu komoru. Dalje, ovisno o stepenu šanta, dolazi do vizuelizacije radiofarmaka u lijevom atriju ili lijevoj komori i aorti (ili oboje), a što se na angiogram pojavljuje u isto vrijeme ili prije nego što se radiofarmak vizuelizira u plućima. Na primjer, kod trikuspidalne aterzije, radiofarmak cirkulira iz desnog atrija u lijevu komoru preko lijevog atrija, što predstavlja prilično jedinstven kriterij za dijagnozu. Navedeni su primjeri urođenih anomalija kod kojih se može koristiti angiokardiografija uz upotrebu radiofarmaka za otkrivanje i kvantificiranje desno-lijevog šanta (13):

- Tetralogia Fallot,
- Trikuspidalna atrezia,
- Plućna atrezija / intaktni ventrikularni septum i
- Tetralogia Fallot sa plućnom atrezijom.

Postoje dva pristupa za otkrivanje i kvantifikaciju desno-lijevog šanta. Angiokardiografska tehnika je ista kao i kod lijevo-desnog šanta, s tim da se pacijent snima u lijevoj prednjoj projekciji da bi se dobio maksimalni razmak između lijeve i desne komore.

Druga tehnika koristi radioaktivne čestice velike molekularne mase (^{99m}Tc -MAA). Glavni princip ove metode je da se čestice potpuno odstrane iz cirkulacije u jednom prolazu kroz plućne ili sistemske kapilare. Nakon intravenske primjene radioaktivnih čestica sa velikom molekularnom masom kod bolesnika s desno-lijevim šantom, omjer čestica koje ulaze u plućnu i sistemske cirkulaciju odgovara odnosu protoka plućne/sistemske cirkulacije. Mjeri se aktivnost u cijelom tijelu i poredi s onom u plućima. Procjena desno-lijevog šanta sa ^{99m}Tc -MAA može biti posebno korisna kod cijanotičnih bolesnika s kongenitalnim srčanim oboljenjima u svrhu diferencijalne dijagnoze intrapulmonalnog, intrakardijalnog i ekstrakardijalnog šanta.

Desno-lijevi šant također može biti otkriven angiokardiografijom koristeći inertni plin. Inertni plin se gotovo u potpunosti uklanja iz krvi tokom jednog prolaska kroz pluća. Pojava plina u sistemskog cirkulaciji nakon intravenozne injekcije ukazuje na desno-lijevi šant (13).

Literatura

1. Blumgart HL, Yens OC. Studies on the velocity of blood flow. I. The method utilized. *J Clin Invest* 1927;4:1-13.
2. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65(2 pt 2):377.

3. Hunt SA. Complications of heart transplantation. *J Heart Transplant* 1983;3:70-4.
4. Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA, Brown J, King H. Clinical and hemodynamic course of infants and children with anomalous left coronary artery. *Am Heart J* 1989;118(6):1176-81.
5. Kocis KC. Chest pain in pediatrics. *Pediatr Clin North Am* 1999;46(2):189-203.
6. Kondo M, Kubo A, Yamazaki H, et al. Thallium-201 myocardial imaging for evaluation of right ventricular overloading. *J Nucl Med* 1978;19:1197-203.
7. Kondo M. Thallium-201 myocardial imaging in patients with various heart diseases (author's transl). *Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi* 1979;39(9):942-54.
8. Mayer JE Jr, Jonas RA, Castaneda AR. Arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *J Cardiovasc Surg* 1986;1(2):97-104.
9. Pahl E, Naftel DC, Kuhn M, et al. The incidence and impact of transplant coronary artery disease in pediatric recipients: a 9 year multiinstitutional study abstract. *Circulation* 2002; 106:II-396.
10. Prinzmetal M, Corday E, Spritzler RJ, Flieg W. Radiocardiography and its clinical applications. *JAMA* 1949;149:617-22.
11. Rein AJ, Colan SD, Parness IA, Sanders SP. Regional and global left ventricular function in infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: preoperative and postoperative assessment. *Circulation* 1987;75(1):115-23.
12. Sauer U, Stern H, Meisner H, Buhlmeyer K, Sebening F. Risk factors for perioperative mortality in children with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104(3):696-705.
13. Treves S.T. *Pediatric Nuclear Medicine/PET*, 3ed ed. Secaucus, NJ: Springer Verlag, 2007.
14. Tsuda E, Imakita M, Yagihara T, et al. Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1992;124(6):1551-7.

HEMODINAMIKA UROĐENIH SRČANIH ANOMALIJA

Emina Nakaš-Ićindić, Nermina Babić**

*Katedra za fiziologiju čovjeka, Medicinski fakultet, Univerzitet u Sarajevu, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Urođene srčane anomalije (USA) su heterogena grupa bolesti sa brojnim anatomskim i fiziološkim osobenostima koje mogu uticati na hemodinamiku kod ovih oboljenja. Klasifikacija USA nije jednostavna zbog velikog broja mogućih lezija i velikog broja njihovih mogućih kombinacija. I pored određenih specifičnosti pojedinih USA, one se, u pravilu, mogu uklopiti u jednu od četiri kategorije: nefiziološka komunikacija – šant (engl. shunt), miješane lezije, opstrukcija protoka i regurgitacija zbog neadekvatnog funkcioniranja valvularnog aparata. U incidenci svih USA tri nekomplikirana lijevo-desna šanta, ventrikularni i atrijalni defekt septuma i perzistentni duktus arteriosus i dvije obstruktivne lezije (pulmonalna stenoza i koarktacija) čine oko 60% svih USA. Miješane lezije, komplicirani opstruktivni defekti i poremećaji zbog desno-lijevog šanta čine najveći dio od preostalih 40% USA. Kod zdravog kardiovaskularnog sistema srce funkcioniše kao dvije pumpe povezane u seriju. Krv teče kroz srčane šupljine i krvne sudove i nema miješanja oksigenirane i deoksigenirane krvi niti povratnog toka krvi. Krv pod različitim pritiscima teče kroz plućnu i sistemska cirkulaciju. Postoje složene interakcije između otpora krvnih sudova u njima kao i mnogi faktori koji ih mogu mijenjati. Različite vrste nefizioloških komunikacija između srčanih šupljina i/ili velikih krvnih sudova, poremećaj funkcije valvula, prekinuta povezanost velikih arterija, nedovoljan razvoj ili odsustvo jednog ili više dijelova srca hemodinamski mogu utjecati i na funkciju miokarda zbog povećanog srčanog rada. Kao posljedica hemodinamskih poremećaja može se javiti opterećenje komora zbog porasta volumena ili pritiska, ali i hipoksija zbog nedovoljne saturacije krvi kisikom. Posljedice poremećenog toka krvi uzrokovanog različitim USA utječu na plućnu cirkulaciju povećanjem (lijevo-desni šant) ili smanjenjem (desno-lijevi šant) plućnog protoka krvi i pojavom cijanoze. Moguća je i pojava plućne hipertenzije. Suvremene dijagnostičke metode daju nove informacije koje su korisne za procjenu hemodinamike kod različitih USA i značajne su za planiranje i izbor optimalnog tretmana.

Ključne riječi: *urođene srčane anomalije, hemodinamika*

Uvod

Urođene srčane anomalija (USA) su heterogena grupa oboljenja sa brojnim anatomskim i fiziološkim osobenostima koje mogu utjecati na hemodinamiku. U incidenti svih USA tri nekomplikirana lijevo-desna šanta, ventrikularni (VSD) i atrijalni defekt septuma (ASD) i perzistentni duktus arteriosus (PDA), i dvije obstruktivne lezije, pulmonalna stenoza i koarktacija, čine oko 60% svih USA. Miješane lezije, komplicirani opstruktivni defekti i poremećaji zbog desno-lijevog šanta čine najveći dio od preostalih 40% USA.

Kod zdravog kardiovaskularnog sistema krv, kao osnovni transportni medij, se kreće u zatvorenom sistemu krvnih sudova zahvaljujući mehaničkoj aktivnosti srca i fiziološkim karakteristikama krvnih sudova. Postoje brojni kontrolni mehanizmi koji usklađuju rad srca i funkciju krvnih sudova radi zadovoljenja potreba organizma. Srce funkcionira kao dvije pumpe povezane u seriju. Krv kroz srčane šupljine i krvne sudove teče uvijek sa mjesta većeg na mjesto manjeg pritiska i nema povratnog toka krvi niti miješanja oksigenirane i deoksigenirane krvi. Krv pod različitim pritiscima teče kroz plućnu i sistemsku cirkulaciju. Postoje složene interakcije između otpora krvnih sudova u njima, kao i mnogi faktori koji ih mogu mijenjati. (3)

Kod USA mogu postojati različite vrste nefizioloških komunikacija između srčanih šupljina i/ili velikih krvnih sudova (9), poremećaj funkcije valvula, prekinuta povezanost velikih arterija (7), nedovoljan razvoj ili odsustvo jednog ili više dijelova srca ili složene urođene srčane anomalije (8). Sve to uzrokuje značajne hemodinamske promjene koje utječu na funkciju kardiorespiratornog sistema u cjelini i koje se mogu manifestirati različitom vrstom i obimom poremećaja, od asimptomatskih šumova na srcu ili nepravilnosti pulsa, do teške cijanoze i popuštanja srca. Kao posljedica hemodinamskih poremećaja može se javiti opterećenje komora zbog porasta volumena ili pritiska, ali i hipoksija miokarda zbog nedovoljne perfuzije i saturacije krvi kisikom. Posljedice poremećenog toka krvi uzrokovanog različitim USA utječu i na plućnu cirkulaciju povećanjem (lijevo-desni šant) ili smanjenjem (desno-lijevi šant) plućnog protoka krvi i pojavom cijanoze (9). Moguća je i pojava plućne hipertenzije.

Klasifikacija USA

Postoji više mogućih klasifikaciju USA, od kojih se neke baziraju isključivo na morfološkim, a druge na fiziološkim i hemodinamskim promjenama. Klasifikacija USA je složena jer su izolovane lezije rijetke i jer postoji mogućnost brojnih kombinacija pojedinih lezija. Iako različite vrste USA imaju određene specifičnosti, u pravilu, se mogu uklopiti u jednu od četiri kategorije: nefiziološka komunikacija – šant (engl. shunt), miješane lezije, opstrukcija protoka i regurgitacija zbog neadekvatnog funkcioniranja valvularnog aparata.

Jedna od mogućih klasifikacija USA je fiziološka klasifikacija koja se bazira na smjeru miješanja krvi (je li predominantno lijevo-desno ili desno-lijevo), postoji li

kompleksna interakcija između otpora u sistemskoj i plućnoj cirkulaciji ili postoji li opstrukcija protoku krvi (Tabela 1). (10)

Tabela 1. Fiziološka klasifikacija urođenih srčanih anomalija (5)

1. „Jednostavni“ <i>lijevo-desni</i> šantovi (uzrokuju povećani protok krvi kroz pluća)	ASD – defekt atrijalne pregrade, septuma VSD – defekt ventrikularne pregrade, septuma Atrioventrikularni septalni defect PDA – patent duktus arteriosus Aortopulmonalni prozor
2. „Jednostavni“ <i>desno-lijevi</i> šantovi (uzrokuju redukciju plućnog krvnog protoka sa cijanozom)	Tetralogia Fallot Pulmonalna atrezija Atrezija trikuspidalnog ušća Ebsteinova anomalija
3. Miješane lezije, „Složeni“ šantovi (uzrokuju miješanje plućnog i sistemskog protoka krvi)	Transpozicija velikih arterija Trunkus arteriosus Anomalije venskog povrata Poremećaj na nivou desne komore Sindrom hipoplastičnog lijevog srca
4. Opstruktivne lezije	Koarktacija aorte Prekinuti luk aorte Stenoza aorte Stenoza plućne arterije

Na bazi hemodinamskih karakteristika kod pojedinih USA sa različitim morfološkim promjenama moguća je i tzv. hemodinamska klasifikacija (Tabela 2). (4)

Tabela 2. Hemodinamska klasifikacija urođenih srčanih anomalija (4)

Lijevo-desni šant
Desno-lijevi šant
Miješana situacija
Paralelne cirkulacije
Lijevo-lijevi šant
Desno-desni šant
Opstruktivna patologija

S obzirom na pojavu cijanoze, USA se mogu podijeliti i na **cijanotične**:

Koarktacija ili potpuni prekid aorte
Ebsteinova anomalija
Tetralogia Fallot
Transpozicija velikih krvnih sudova

Trikuspidalna i pulmonalna atrezija
Sindrom hipoplastičnog lijevog srca
Potuna anomalija plućnog venskog povrata

i acijanotične:

Lijevo-desni šant (VSD, ASD, PDA, atrioventrikularni kanal) i
Opstruktivne (aortalna i pulmonalna stenoza i koarktacija aorte).

Hemodinamika USA

Zdrav kardiovaskularni sistem je građen od centralno postavljenog šupljeg mišićnog organa, srca i sistema cijevi, krvnih sudova specifične građe i funkcionalnih karakteristika koji čine dva cirkulacijska kruga: veliki ili sistemski i mali ili plućni krvotok. Srce je građeno iz dvije polovine, desne i lijeve, koje funkcionišu kao dvije pumpe povezane u seriju jer između njih normalno ne postoji direktna komunikacija. Valvule koje postoje između atrija i ventrikula u svakoj polovini srca i na izlasku velikih krvnih sudova iz srca onemogućavaju povratni tok krvi. Nema miješanja oksigenirane i deoksigenirane krvi. Krv se za vrijeme sistole pod različitim pritiskom ubacuje u sistemsku i plućnu cirkulaciju. Za vrijeme diastole kretanje krvi u krvnim sudovima se odvija kontinuirano zbog gradijenta pritiska i funkcionalnih karakteristika krvnih sudova. Usklađivanje funkcije srca i krvnih sudova, protoka, pritiska i otpora vrši se složenim nervnim i humoralnim mehanizmima (3).

Kod USA zbog nefizioloških komunikacija između desne i lijeve polovine srca i/ili velikih krvnih sudova, poremećaja funkcije valvula u smislu stenoze ili insuficijencije, nedovoljnog razvoja ili potpunog odsustva jednog ili više dijelova srca te promjena prohodnosti i/ili pozicije velikih krvnih sudova mogu se javiti značajne hemodinamske promjene koje utječu na funkciju kardiorespiratornog sistema u cijelosti. Može se javiti opterećenje miokarda komora zbog porasta volumena ili pritiska, ali i hipoksija miokarda. Plućni optok se može smanjiti ili povećati, a može se javiti i plućna hipertenzija (7-10).

Vrstu i obim hemodinamskih promjena kod različitih USA određuje vrsta i obim promjena na srcu i/ili krvnim sudovima i odnos otpora u krvnim sudovima plućne i sistemske cirkulacije.

Kod nekih vrsta USA se i pored postojanja nefiziološke komunikacije održava smjer kretanja krvi, cirkulacija u „seriji“, kao i u zdravom kardiovaskularnom sistemu. Kod ASD npr. postoji direktna veza između desnog i lijevog atrija i dolazi do miješanja oksigenirane i deoksigenirane krvi. Smjer kretanja krvi kroz defekt na pregradi je određen gradijentom pritiska (jer se krv uvijek kreće sa mjesta većeg na mjesto manjeg pritiska), ali i veličinom otpora u odnosnom krvnom optoku. Krv u početku teče sa lijeve na desnu stranu jer su sistemski pritisak i vaskularni otpor veći od pritiska i otpora u plućima. (10) Postoji povećani venski povrat iz pluća preko plućnih vena u lijevi atrij i ventrikl što djeluje kao volumno opterećenje lijeve komore. Osim

toga povećana je plućna cirkulacija, a smanjen SMV. (1) Dodatana krv koja dotiče u plućnu cirkulaciju povećava protok i pritisak te se može javiti plućna hipertenzija. Kod desno-lijevog šanta javlja se smanjenje protoka sa pojavom cijanoze. (10) Veliki lijevo-desni šant kao kod VSD ili PDA može uzrokovati volumno opterećenje komora i srčano popuštanje. Kod nekorigiranih USA koje izazivaju lijevo desni šant (VSD, ASD, PD) kao komplikacija javlja se Eisenmengerov sindrom. Promjenom smjera kretanja krvi, pojavom desno-lijevog šanta zbog povećanja otpora u plućnoj cirkulaciji, usmjerava se deoksigenirana krv u sistemsku cirkulaciju što uzrokuje pojavu hipoksije, cijanoze, sekundarne policitemije.

Kod drugih vrsta USA kao što je npr. trunkus arteriosus ili sindrom hipoplastičnog lijevog srca, umjesto cirkulacije u „seriji“ javlja se „paralelna“ ili „balansirana“ cirkulacija. Pored miješanja oksigenirane i deoksigenirane, krv teče kroz plućnu ili sistemsku cirkulaciju ovisno od relativnog otpora u jednoj i drugoj. Kod povećanog protoka kroz pluća može se javiti plućni edem i smanjena perfuzija u sistemskoj cirkulaciji. Cijanoza će se javiti ako je plućni krvni protok smanjen. Cijanoza se dešava kao posljedica složenih interakcija između vaskularnog otpora u plućnoj i sistemskoj cirkulaciji. Kao adaptivni odgovor na hroničnu cijanozu i hipoksiju javlja se policitemija koja utječe na vrijednost hematokrita i viskoznost krvi. Porast viskoznosti krvi povećava plućni i sistemski otpor i djeluje na perfuziju tkiva. Moguć je i poremećaj hemostaze i pojava tromboza. (10)

Kod jednokomornog srca jedna komora pumpa krv u sistemsku cirkulaciju, a plućna cirkulacija se bazira na krvnom protoku u pluća koji se odvija pod pasivnim venskim pritiskom gornje i donje šuplje vene. Veličina plućnog krvnog protoka u cijelosti zavisi od gradijenta pritiska iz šupljih vena i lijevog atrija koji je obično i desni i lijevi atrij (10). Porast perifernog vaskularnog otpora i pozitivni intratorakalni pritisak mogu značajno smanjiti plućni protok krvi.

Kod jednokomornog srca postoji potpuno miješanje krvi i plućni protok će biti određen stepenom plućne stenoze. U slučaju da nema plućne stenoze, plućni protok je daleko veći od sistemskog protoka i plućni vaskularni otpor će biti mnogo manji nego sistemski vaskularni otpor, što će uzrokovati povećani lijevo-desni šant i kongestivno popuštanje srca. Mogu postojati i slučajevi gdje je plućna stenoza dovoljno velika da se stvori balansirana cirkulacija gdje je odnos plućnog prema sistemskom protoku 1:1 i 2:1. U svakom slučaju, jedinstveni ventrikl pumpa SMV koji je jednak zbiru sistemskog i plućnog protoka, što urokuje volumno opterećenje komore. (1)

Kod nekih USA javlja se zatajenje srca kao posljedica volumnog opterećenja ili opterećenja pritiskom. Srce ne može pumpati adekvatnu količinu krvi u skladu sa potrebama organizma ili se naruši mehanizam autoregulacije i srce ne može adekvatno da proslijedi venski povrat. Ako popušta lijevo srce, javlja se kongestija pluća, a ako popušta desno srce, javljaju se edemi u abdominalnim organima ili perifernim tkivima. Moguća je i kombinacija kod popuštanja cijelog srca.

Za dijagnozu USA i procjenu hemodinamike koriste se različite metode: transtoralna ehokardiografija, kateterizacija srca, angiokardiografija, kompjuterizirana tomografija (CT), magnetna rezonanca srca (CMR). Ultrazvučni pregled srca i velikih krvnih sudova je koristan za procjenu morfoloških karaktristika USA, a dijelom i za procjenu funkcije valvularnog aparata i samog miokarda komora. Iako je ehokardiografija metod izbora za dijagnozu najvećeg broja USA i CT igra povećanu komplementarnu ulogu jer obezbjeđuje objektivne i sigurne morfološke i funkcionalne informacije. (10) Kateterizacija srca je „zlatni“ standard za utvrđivanje pritisaka u različitim dijelovima kardiovaskularnog sistema (2), ali se u novije vrijeme CMR uz određena ograničenja sve više koristi jer je moćno oruđe za vizuelizaciju i izvrsna metoda za hemodinamsku procjenu, posebno pod posebnim fiziološkim uvjetima. Neinvazivna je i nema izlaganja zračenju. Ima potencijalnu mogućnost da zamijeni kateterizaciju. (5)

Literatura

1. Chawdhury D.: Pathophysiology of Congenital Heart Disases. *Annals of Cardiac Anaesthesia* 2007;10:19-26.
2. Feltes TF., Bacha E., Beekman RH., Chetham JP., Feinstein JA. et al.: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from American Heart Association. *Circulation* 2011;123:2607-52.
3. Guyton A.C., Hall J.A: Medicinska fiziologija. 2006. Elsevier Suanders, Medicinska naklada Zagreb: 232-276.
4. <http://www.cardiacradiology.co.uk> (pristup na dan 30. 8. 2012)
5. Kappanayil M., Kannan R., Kumar R.K: Understanding the physiology of complex congenital heart disease using cardiac magnetic resonance imiging *Annals od Pedriatic. Cardiology* 2011 Vol 4;2:177-182.
6. Leschka S., Oechslin E., Husmann L. Desbiolles L., Marincek B., et al.: Pre-and Postoperative Evaluation of Congenital Heart Disease in Children and Adults with 64-Section CT . *RadioGraphics*, 2007,27:829-846.
7. Rhodes J.F., Hijazi Z.M., Sommer R. J.:Pathophysiology of Congenital Heart Disease in the Adult, Part II Simple Obstructive Lesions. *Circulation.*; 2008. 117:1228-1237.
8. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes J.F. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: part III: Complex congenital heart disease. *Circulation*. 2008 Mar 1;117(10):1340-50.
9. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF Jr. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: part I: Shunt lesions. *Circulation*. 2008 Feb 26;117(8):1090-9.
10. White M.C.: Anaesthetic implications of congenital heart disease for children undergoing non-cardiac surgery. *Anaesthesia and Intensive Care Medicine* 2009; 10:10504-509.

HIPOPLASTIČNO LIJEVO SRCE

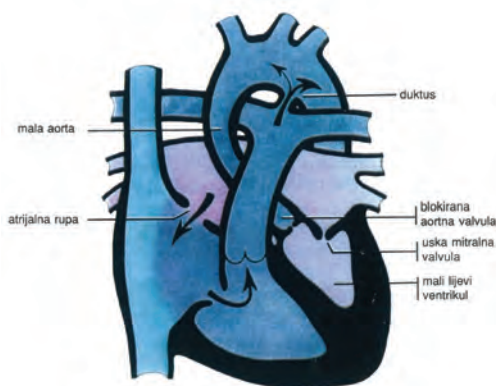
*Ediba Hadžimujić**

* Pedijatrijski odjel JU Bolnica Travnik, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Hipoplastično lijevo srce (Sindrom hipoplastičnog lijevog srca) se javlja kod 1% svih urođenih srčanih anomalija i najčešći je uzrok kongestivnog srčanog zatajenja u prvom mjesecu života (1). Ova urođena anomalija uključuje grupu usko povezanih anomalija koje karakterišu hipoplazija LV, koja može biti od atrezije do teške stenoze aorte i/ili MV, hipoplazija ascendentne aorte i aortnog luka. Lijevi atriji je mali, a atrijalni septum često intaktan ili je prisutan perzistentni foramen ovale. Kako je za vrijeme fetalnog života plućna vaskularna rezistenca viša nego normalno, dominantni desni ventrikul održava normalan perfuzioni pritisak u descendentnoj aorti kroz duktalni D-L šant, čak i kod nefunkcionalnog hipoplastičnog lijevog ventrikula. Nakon rođenja se javljaju poteškoće iz dva razloga: prvi razlog je suprotan smjer vaskularne rezistencije u dva sistema, sa sistemskom vaskularnom rezistencom višom nego plućnom vaskularnom rezistencom, a drugi razlog je zatvaranje Ductus arteriosus perzistensa. Sve ovo ima za posljedicu značajno smanjenje srčanog outputa i aortnog pritiska, što rezultira u cirkulatornom šoku i metaboličkoj acidozi. Tretman ove teške USA je medikamentozni i hirurški.

Ključne riječi: *Urođena srčana anomalija, hipoplastično lijevo srce, srčana transplantacija*



Slika 1. Sindrom hipoplastičnog lijevog srca

Uvod

Hipoplastično lijevo srce (Sindrom hipoplastičnog lijevog srca) je relativno česta urođena srčana mana i čini 1% svih srčanih mana pri rođenju, a vezana je za teški poremećaj hemodinamike sa nepovoljnom prognozom. Ukoliko se ne prepozna i ne interveniše u toku prvog mjeseca života, dolazi do smrti koja je najčešći uzrok kardijalne smrti u ovom periodu života.

Patologija i patofiziologija

Ovo je kompleksna urođena srčana mana usko povezanih anomalija koje karakterišu hipoplazija lijevog ventrikula koje mogu ići od atrezije do teške stenoze aorte i/ili MV hipoplazija ascendentne aorte i aortnog luka izlazne aorte.

Šupljina lijeve komore je malena ili ne postoji. Sistemni krvotok teče iz desnog srca putem otvorenog arterijskog duktusa, a kod oko $\frac{1}{4}$ pacijenata sa ovom manom nađe se da obje velike arterije izlaze iz desne komore, a vrlo čest je i zajednički atrioventrikularni kanal (2). Lijevi atriji je mali, a atrijalni septum često intaktan ili je prisutan persistentni foramen ovale. Kako je za vrijeme fetalnog života plućna vaskularna rezistenca viša nego normalno, dominantni desni ventrikul održava normalan perfuzioni pritisak u descendentnoj aorti kroz duktalni D-L šant, čak i kod nefunkcionalnog hipoplastičnog lijevog ventrikula. Nakon rođenja se javljaju poteškoće iz dva razloga: prvi razlog je suprotan smjer vaskularne rezisitencije u dva sistema, sa sistemskom vaskularnom rezistencom višom nego plućnom vaskularnom rezistencom, a drugi razlog je zatvaranje Ductus arteriosus perzistensa. Sve ovo ima za posljedicu značajno smanjenje srčanog outputa i aortnog pritiska, što rezultira u cirkulatornom šoku i metaboličkoj acidozi.

Klinička slika

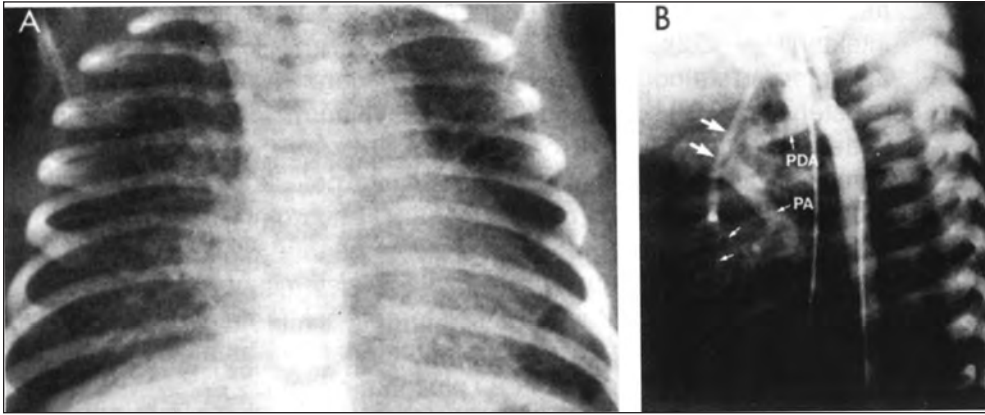
Klinički, bolest se očituje u prvim danima života tako što dijete postane nemirno, uz dispneju cijanozu, hepatomegaliju, kardiomegaliju i slabe pulseve na sva četiri ekstremiteta. Auskultatorno se nad srcem čuje nekarakterističan ejekcioni sistolni šum uz naglašen drugi ton.

Dijagnoza

Elektrokardiogram pokazuje opterećenje desnog atrija i QR obrazac u desnim pre-kordijalnim odvodima kao znak hipertrofije desnog ventrikula.

RTG snimak: Srce je uvećano, a plućni vaskularni crtež pojačan.

Ehokardiografija sa doplerom u boji dovoljna je za postavljanje dijagnoze tako da invazivne metode nisu više uslov za operacijsko liječenje.



Slika 2. Rtg snimka srca i pluća (AP) (A) i lateralni snimak aortograma (B) kod novorođenčeta sa HLS u prvom danu života. Hipoplastična ascendentna aorta (strelice) sa malim koronarnim arterijama (tanke strelice) puni se retrogradno kontrastom kroz kateter u umbilikalnoj arteriji, veliki DAP i PA-ije

Terapija

Već uz samo kliničku sumnju liječenje počinje davanjem prostaglandina E1 u kontinuiranoj infuziji (0,025-0,1 mg /kg/min) radi održavanja duktusa otvorenim.

Za poboljšanje inotropnog učinka daje se po potrebi dopamin u dozi od 3 do 5 mg/kg/min uz sve druge mjere intenzivnog nadzora i potpore.

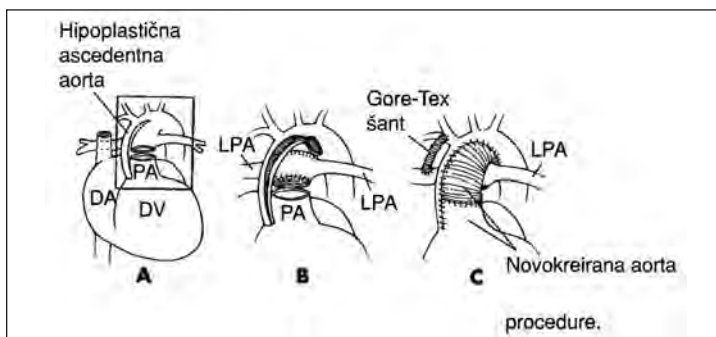
Hirurške opcije su operacija po Norwoodu (koju prati Fontan operacija) i srčana transplantacija. Hirurška procedura izbora ostaje i dalje kontradiktorna.

Prvi dio ove operacije izvodi se kod novorođenčeta, a operacija se sastoji od: 1. transsekcije glavne plućne arterije i zatvaranja distalnog ostatka, 2. desnostrani Gore tex šant (cjevčica duga 4 mm) inserira se radi omogućavanja pulmonalnog krvnog protoka, 3. ekscizija atrijalnog septuma (radi adekvatnog interatrijalnog miješanja) i 4. konstrukcija novog aortnog luka, upotrebom aortnog ili pulmonalnog arterioznog allografta. Hirurški mortalitet je 35% i viši.

Kavo-pulmonalni šant (ili bidirekciona Glenn operacija) izvodi se u uzrastu djeteta od 6 mjeseci. Mortalitet je manji od 5% .

Modificirana Fontan operacija izvodi se kada je pacijent uzrasta oko 1,5 godine. Preživljavanje nakon Fontan operacije iznosi 50% u uzrastu do 4 godine.

Kako je smrtnost ovih operacija još uvijek visoka, alternativa je transplantacija srca, za sada sa velikom smrtnošću u ovoj dobi od 15 do 40%, dok 20 do 50% djece umire čekajući davaoca organa.



Slika 3. Šematski prikaz Norwood procedure

Literatura

1. Dinarević-Mesihović S.: Dječija Kardiologija (od fetusa do adolescenta). Medicinski fakultet, Sarajevo, 2000: 278-281.
2. Mardešić D. i surad.: Pedijatrija VI, izmijenjeno izdanje. Školska knjiga, Zagreb, 2000.

VENTRIKULARNI SEPTALNI DEFEKT

*Željko Rončević**

* SKB Mostar, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Izolirani ventrikularni septalni defekt (VSD) je najčešća prirođena srčana greška s incidencom 3-5‰. VSD je često udružen s drugim srčanim greškama. Javlja se u dva osnovna oblika: membranozni i muskularni. VSD se u značajnom postotku tijekom vremena može u potpunosti zatvoriti ili smanjiti. Klinička slika ovisi od veličine otvora i L-D šanta. Odnos Qp/Qs najbolje pokazuje koliko je hemodinamsko značenje defekta. Klinička slika ovisi od veličine otvora. Uz fizikalni nalaz u dijagnostici je najvažnija ehokardiografija s Dopplerom u boji. U djece s većim defektom se uz medikamentoznu primjenjuje operativno kardiokirurško liječenje. Osim operacija na otvorenom srcu danas se za zatvaranje muskularnog VSD koristi sve više i transkatetersko zatvaranje posebnim okluderima. U praćenju djece s VSD je najvažnije procijeniti kada je zatvaranje defekta neizbježno kako se ne bi razvio Eizenmengerov sindrom koji je najteža komplikacija VSD.

Ključne riječi: *ventrikularni septalni defekt (VSD), ehokardiografija, Eizenmengerov sindrom, prevencija bakterijskog endokarditisa*

Po definiciji, ventrikularni septalni defekt (VSD) je otvor u ventrikularnom septumu. VSD može biti smješten u bilo kojem dijelu septuma i može biti u obliku jednostrukog ili višestrukog defekta. Jasno je da defekt može imati različit oblik i veličinu. Rasprostranjenom primjenom ultrazvučne dijagnostike, posebice korištenjem uređaja s dopplerom u boji, VSD se danas češće dijagnosticira nego prije. Prije ere ehokardiografije, incidenca VSD je bila 0,35 do 0,50 na 1000 živorođenih (1), a u novije vrijeme je incidenca od 3 do 5 na 1000 živorođene djece (3, 4). Većina (85%) trabekularnih malih VSD se spontano zatvore u prvoj godini života (2).

VSD nastaje zbog kašnjenja u zatvaranju interventrikularnog septuma nakon 7. tjedna intrauterinog života. Zbog čega dolazi do njegovog nastanka nije sasvim jasno, mada je sigurno da na to utječu genetski i okolišni faktori

Ovisno o dijelu septuma u kojem se defekt nalazi, osim podjele na dva osnovna tipa – membranozni i muskularni VSD, postoje i subpodjele na suprakistalni, infrakristalni, trabekularni, subpulmonalni, inlet, outlet, apikalni, VSD tipa AV kanala, VSD tipa Švicarskog sira i slično.

Značajna osobitost VSD je sklonost spontanom zatvaranju i smanjivanju posebice manjih i srednje velikih defekata.

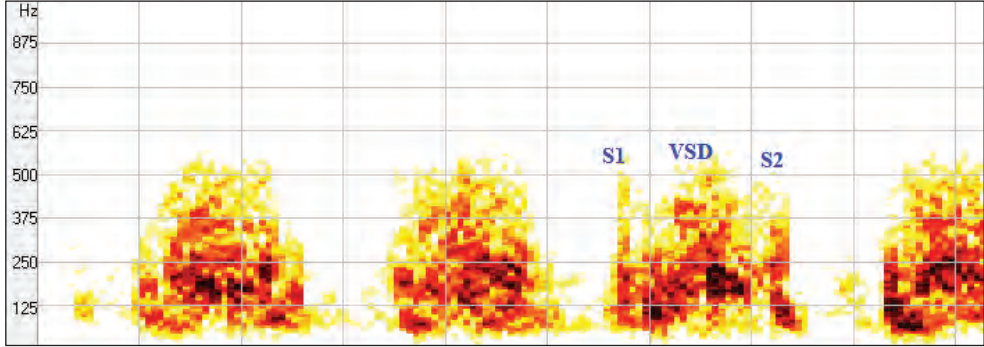
Hemodinamika kod VSD ovisi od dva najvažnija parametra, a to su veličina defekta i plućna vaskularna rezistencija. Što je defekt veći, to je i količina krvi koja prelazi iz lijevog (LV) u desni ventrikul (DV) veća (L-D šant). Ukoliko je plućna vaskularna rezistencija normalna ili blago povišena, u pluća dolazi povećana količina krvi (normalan dotok + šant), koja preko plućnih vena dospijeva u lijevi atrij. Zbog dodatnog volumena krvi (šant) dolazi do volumnog opterećenja lijevog atrija i lijevog ventrikula. VSD dovodi do volumnog opterećenja desnog ventrikula, lijevog atrija i lijevog ventrikula. Kako dio krvi iz lijevog ventrikula ide u desni protok u sistemskoj cirkulaciji (Qs) je manji od protoka u plućnoj cirkulaciji (Qp). Taj odnos između plućne i sistemske cirkulacije Qp/Qs, koji je normalno 1 : 1, mijenja se kod VSD i smatra se da ukoliko je Qp/Qs 1,5 treba razmotriti kirurško zatvaranje, a ukoliko je 2 : 1, postoji apsolutna indikacija za kirurško zatvaranje VSD. Qp/Qs se može odrediti ehokardiografijom, radiokardiografijom, a najpreciznije kateterizacijom srca.

Kod VSD s velikim otvorom u interventrikularnoj pregradi i posljedično hemodinamski značajnim L-D šantom, zbog povećanog protoka kroz plućni vaskularni sustav, postoji opasnost nastanka plućne hipertenzije. Ona u početku može biti hiperkinetska, koja nije fiksna, a ukoliko dođe do oštećenja endotela arteriola može nastati fiksna plućna hipertenzija. Kada je tlak u pulmonalnoj arteriji i DV veći od sistemskog tlaka, dolazi do obrata šanta i nastanka Eisenmengerovog sindroma, a tada je operativno liječenje kontraindicirano. Zatvaranje defekta, ukoliko bi mu se tada pristupilo, dovelo bi do neizlječive insuficijencije desnog srca koja bi prouzročila smrt pacijenta. Stoga je u pacijenata s VSD najvažnije redovito praćenje i na prvu pojavu znakova početne plućne hipertenzije pacijenta se mora uputiti na operaciju.

Danas se u dijagnosticiranju VSD-a i praćenju stanja u pacijenata s VSD najviše koristi ultrazvučni pregled srca Dopplerom u boji. Ovim pregledom se može odrediti mjesto defekta, ustvrditi postoje li pridružene srčane greške, odrediti veličina šanta i registrirati postoji li plućna hipertenzija.

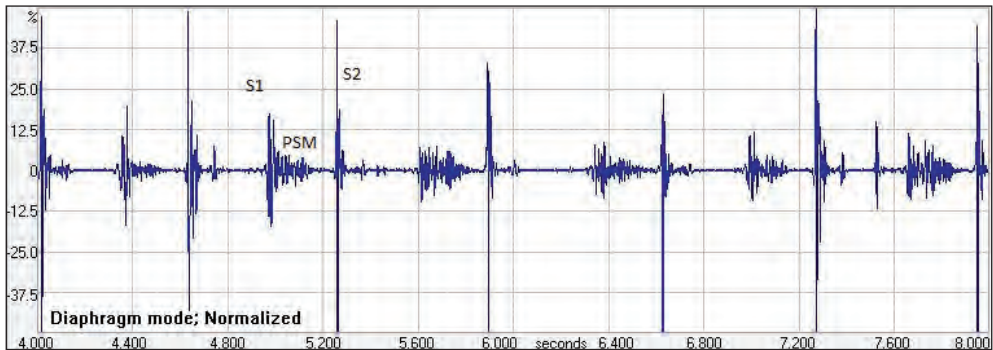
Klinička slika je različita ovisno o veličini defekta. Mali defekti s hemodinamski beznačajnim L-D šantom ne uzrokuju tegobe u pacijenata i otkrivaju se na rutinskim pedijatrijskim pregledima novorođenčadi i dojenčadi zbog prisutnog tipičnog auku-lacijskog nalaza: uz uredne srčane tonove čuje se grub, ponekad pušući holoistolički

šum s punctum maximumom u IV interkostalnom protoru uz lijevi sternalni rub. Šum je najčešće jakosti 4/6 po Levinu i praćen je palpabilnim strujanjem (thrill *engl.*). Holosistolički (regurgitacijski) šumovi uvijek su patološki. Tipičan holosistolički šum VSD-a prikazan je na slici 1.



Slika 1. Spektrogram holosistoličkog šuma kod VSD. S1 prvi srčani ton, S2 drugi srčani ton, VSD holosistolički šum.

Ukoliko se radi o sasvim malom VSD koji dozvoljava protok krvi samo u protosistolici čut će se protoistolički šum prikazan na slici 2. Kod malih defekata, osim prevencije bakterijskog endokarditisa, nije potrebno liječenje.



Slika 2. Fonokardiogram protosistoličkog šuma malog VSD. S1 prvi srčani ton, S2 drugi srčani ton, PSM protosistolički šum.

Srednje veliki defekt može dovesti do pojave simptoma zbog povećane recirkulacije u plućima i volumnog opterećenja LV i DV. Obično se primijeti blaga dispneja i nešto slabije napredovanje na težini. U kliničkom nalazu se osim tipičnog holosistoličkog šuma može naći i blaga hepatomegalija kao znak početne srčane insuficijencije.

Veliki defekti su zbog srčane insuficijencije praćeni značajnim simptomima, kao što su dispneja, brzo umaranje kod dojenja ili hranjenja bocom, nenapredovanje na težini, pojačano znojenje uz pojavu edema oko očiju, na nogama te izraženu

hepatomegaliju. Tijekom auskultacije treba obratiti pozornost na glasnoću drugog srčanog tona jer je on u slučajevima s plućne hipertenzije glasan.

Kod pacijenata s Eizenmengerizacijom može se dogoditi da se šum stiša ili ne čuje zbog izjednačavanja tlakova u DV i LV, no glasan drugi srčani ton ukazuje na postojanje plućne hipertenzije. Kada plućna hipertenzija uznapreduje i tlak u DV postane veći od onog u LV, dolazi do obrata šanta u D-L s pojavom cijanoze. Već je rečeno da se takvi pacijenti nažalost ne mogu operirati.

RTG snimak pluća je različit, što ovisi od veličine defekta. Kod malih defekata u interventrikularnoj pregradi, srčana silueta je uredne veličine i oblika, uz teško primjetne promjene u krvno-žilnom plućnom crtežu. Veći defekti dovode do kardiomegalije i pojačanog krvno-žilnog crteža. U slučaju Eienmenerovog sindroma, srčana silueta ne mora biti uvećana, ali se uočava naglašeno glavno tablo plućne arterije i tipičan krvno-žilni crtež u plućima koji podsjeća na „krošnju stabla zimi“.

EKG je također različit, od sasvim normalnog za dob, do pojave EKG znakova hipertrofije LV ili biventrikularne hipertrofije a u slučaju plućne hipertenzije se obično registrira hipertrofija RV s tlakovnim opterećenjem.

Već je rečeno da je uloga ehokardiografije veoma značajna kako u dijagnostici tako i u praćenju pacijenata. Posebice je ultrazvučni pregled značajan u procjeni koje je pacijente potrebno operirati, a koje treba redovito pratiti.

Kateterizacija srca se sve manje koristi, ali još uvijek ima svoje mjesto u procjeni stanja, posebice u pacijenata s plućnom hipertenzijom. Na slici 3 prikazan je tipični nalaz u pacijenta s muskularnim VSD-om.



Slika 3. Mali apikalni muskularni VSD. Slika napravljena ultrazvučnim uređajem s Dopplerom u boji. Strelica pokazuje kako mlaz krvi kroz mali otvor u muskularnom septumu prelazi u DV.

Liječenje pacijenata ovisi o kliničkoj slici koja je povezana s veličinom defekta. Mali defekti ne zahtijevaju liječenje, ali je potrebno provoditi prevenciju bakterijskog endokarditisa. Pacijenti sa znacima srčane dekompezacije liječe se medikamentozno. Digitalis koji je ranije bio lijek broj jedan u tim stanjima danas se u mnogim centrima ne koristi, a preporučuje se liječenje ACE inhibitorima, furosemidom i spironolaktonom. U slučaju kad medikamentozno liječenje ne pomaže, dijete ne napreduje na težini ili se pak javljaju znaci plućne hipertenzije, potrebno je operativno liječenje. Operacije se izvode na otvorenom srcu, uz kardioplegiju i upotrebu mašine srce-pluća. Danas je smrtnost nakon ovakvih operacija mala. U novije vrijeme se defekti u muskularnom dijelu septuma zatvaraju transkateterski bez operacije tako što se otvor zatvori posebnim okluderom (u obliku dvostrukog kišobrana) (5).

Literatura

1. Fyler DC, Buckley LP, Hellebrand VE et al. Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics*, 1980; 65(suppl):376.
2. Hiraishi S, Agata Y, Nowatari M et al. Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect. Two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study, *J Pediatr*, 1992; 120: 409-415.
3. Roguin N., Du Z.D., Barak M., Nasser N., Hershkowitz S., Milgram E. High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates, *J Am Coll Cardiol*, 1995; 26: 1545-1548.
4. Sands AJ, Casey FA, Craig BG, Dornan JC et al. Incidence and risk factors for ventricular septal defect in "low risk" neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 1999; F61-63
5. Thanopoulos et al. Transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the Amplatzer ventricular septal defect occluder: initial clinical applications in children. *JACC*, 1999; 5(33):1395-9.

KOARKTACIJA AORTE

*Zijo Begić**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Sažetak

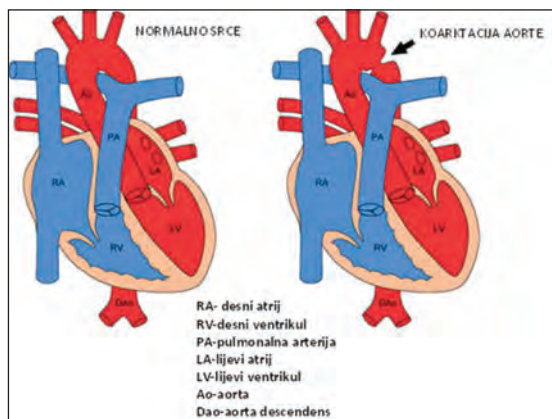
Koarktacija aorte (CoA) je značajna opstruktivna kongenitalna anomalija srca. Incidenca je između 8-10% svih kongenitalnih anomalija srca (KAS). Predstavlja suženje lumena aorte različite lokalizacije i različitog stepena. Karakteristične je kliničke slike, sa hipertenzijom gornjih ekstremiteta, uz razvijenost gornjeg dijela tijela, odsustvo femoralnih pulseva i gracilnost donjih ekstremiteta, te sistolni ejekcioni šum dobro čujan na leđima. Dijagnoza se dopuni elektrokardiogramom, rentgen snimkom srca i pluća, koji su specifični tek nakon izvjesnog vremena i promjene hemodinamike, a dijagnoza se potvrdi ehokardiografski. Tretman je interventni i hirurški. Rezultat je ovisan o dobi djeteta, stepenu i lokalizaciji suženja, tipu CoA, pridruženosti drugih KAS i naročito razvijenosti kolaterala, kao i vrsti operativne tehnike.

U našoj operativnoj kazuistici, posljednjih 15 godina u KCU Sarajevo, CoA čini 6,38% svih operisanih KAS (512 operativnih korekcija, od čega je 35 operativnih korekcija CoA), odnosno 4,57% svih dijagnostičkih kateteriziranih pacijenata.

CoA je KAS gdje se dijagnoza često kasno postavi. Preduktalna CoA u neonatalnom periodu je izuzetno teška KAS. Blagovremena dijagnoza (prenatalno, neonatalno, mlađi dojenački period) i rani adekvatni tretman su imperativ.

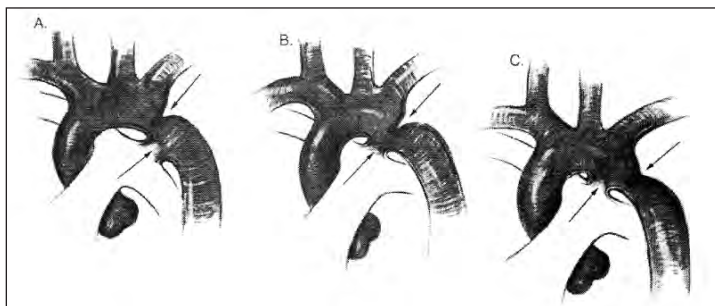
Ključne riječi: *koarktacija aorte, dijagnoza, tretman*

Kongenitalne anomalije srca (KAS) sa prevalencom od 0,8% su najčešće kongenitalne anomalije i treći po redu uzrok smrti djece do jedne godine, odnosno peti po redu uzrok smrti u kasnijem pedijatrijskom uzrastu. Etiološki KAS su hromozomske bolesti i mikrodelicijski sindromi 8-10%, monogenske bolesti 3-5%, multifaktorijske bolesti 80% i bolesti nastale uticajem vanjskih faktora 2-4%. Hemodinamski se KAS dijele u anomalije sa šantom i opstruktivne anomalije. Jedna od značajnijih opstruktivnih anomalija je i koarktacija aorte (CoA). CoA (Paris 1791) predstavlja oko 7% urođenih srčanih mana i dva puta je češća u muškoj populaciji. U našoj operativnoj kazuistici KAS CoA čini 6,38% operisane djece (april 1997. – april 2012. od 512 operisane djece sa KAS, 35 pacijenata je bilo sa CoA).



Slika 1. Shematski prikaz normalnog srca i koarktacije aorte

CoA je urođeno ekscentrično suženje lumena aorte (dio difuzne opšte artriopatije – cistična nekroza sa rano elastičnom fragmentacijom i fibrozom) najčešće locirano u blizini arterije subklavije, neposredno distalno od pripoja ligamentum arteriozum (istmus aorte), različitog stepena i dužine. Dosta autora tvrdi da je patoanatomski supstrat CoA ektopično tkivo duktusa. Na mjestu suženja aorta je lagano privučena ka srcu i pri tome formira dva blaga luka. Tkivo suženja ukazuje na progresivnost rasta. CoA može biti izolovana, ali i udružena sa bikuspidnom aortnom valvulom u 85% pacijenata, aortnom stenozom, mitralnom stenozom, ventrikularnim septalnim defektom, Shone sindromom, kompleksnim KAS, ali i kod Turner, Williams-Beuren, Down, Ellis Van Creveld, rubeola, neuro-kardio-facijalno-kutanih sindroma, Takaysu arteritisa, trauma... Postoji rizik nastanka CoA u braće i sestara oboljelog djeteta (12,8%) i djece oboljelih roditelja (majka 6,3%, otac 3%). Fetalnom ehokardiografijom CoA se može detektovati između 11. i 14. sedmice trudnoće. Patoanatomsko-morfološki CoA se manifestuje postojanjem posteriornog tkivnog grebena u aorti (anularna), ali je moguća tubularna hipoplazija, pa i membranozna (proliferisani dijelovi intime aorte). Prema položaju CoA u odnosu na ductus arteriosus, morfologije luka, vremena kliničke prezentacije, prognozi, razlikujemo preduktalnu (infantilnu), jukstaduktalnu (paraduktalnu) i postduktalnu (adultnu) CoA.



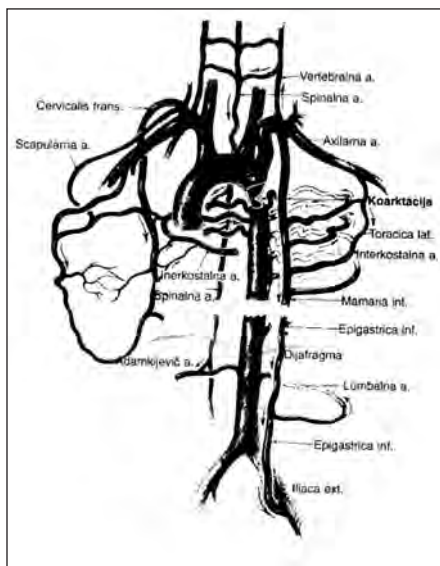
Slika 2. Tipovi CoA (A – preduktalna, B – jukstaduktalna, C – postduktalna)

Infantilna CoA (preduktalna, “duktus zavisna koarktacija aorte”, maligna forma) je čest uzrok dekompenzacije srca u novorođenačkom periodu. Kod neonatusa petlja dukalnog tkiva predstavlja najvažniji anatomske problem jer je redukcija veličine lumena u vezi sa konstrikcijom dukalnog tkiva. Ako je opstrukcija kombinovana s otvorenim arterijskim duktusom (DAP), koji se ulijeva ispod stenoze, nerijetko desno-lijevim šantom na nivou interatrijalnog septuma, onda desno srce opskrbljuje krvlju donje ekstremitete preko plućne arterije i DAP-a (cijanoza samo donjih ekstremiteta uz normalne pulzacije femoralnih arterija i znake desne ventrikularna hipertrofije). Klinički imamo slab apetit, zamaranje pri hranjenju, pojačano znojenje, odnosno dekompenzaciju srca uz izrazitu dispneu, tahipneu, uznemirenost, cijanozu, hepatomegaliju, oliguriju, anuriju, edem pluća, cirkulatorni šok te razvoj plućne hipertenzije (retrogradna hipertenzija). Fizikalno glasan galop obično je prisutan, treći protodijastolni ton se registruje, šum može biti odsutan, a zbog kongestivnog srčanog zatajenja puls je slab i končast. Elektrokardiogram i radiografija grudnog koša pokazuju znake hipertrofije desne komore sa značajnom kardiomegalijom i plućnim edemom. Ehokardiografski nalaz pokaže mjesto i veličinu CoA i druge udružene defekte. Doppler nalaz utvrdi ubrzan protok distalno od koarktacije, kao i znake odloženog punjenja u proksimalnoj aorti. Sve ove tegobe se javljaju nakon spontanog zatvaranja duktusa. Kolateralna cirkulacija nije razvijena. Hemodinamski se radi o sindromu smanjenog izbačaja lijeve komore, sa teškom srčanom insuficijencijom i insuficijencijom bubrega (pošto su svi organi koji se nalaze distalno od suženja ishemični) koji mogu dovesti do rane smrti. Infuzija prostaglandina E1 (prije zatvaranja duktusa), intenzivne antikongestivne mjere preduzimaju se brzo djelujućim inotropnim agensima (kateholamini), diureticima i oksigeno terapijom, nerijetko uz mehaničku ventilaciju, prije hirurškog tretmana. Ako se ne postavi rana dijagnoza i preduzme hitna operativna korekcija, smrtnost je i do 84%.

Postduktalna CoA (adultna) je karakteristične kliničke slike i dijagnoza se postavlja fizikalnim pregledom. Unatoč tome CoA je jedna od KAS kod koje se dijagnoza često kasno postavi. Vrijeme kliničkog ispoljavanja CoA zavisi od težine opstrukcije i pridruženih anomalija. Gersony 1992. g. navodi tri karakteristična znaka CoA: hipertenzija, oslabljenost pulsa femoralnih arterija i šum na srcu. Klasičan klinički nalaz kod koarktacije aorte je odsutan ili oslabljen puls femoralne arterije u odnosu na puls radijalne arterije, odnosno njegovo fazno kašnjenje. Arterijski pritisak mjeran na nogama je niži u odnosu na pritisak na gornjim ekstremitetima. Povećanje arterijskog pritiska nastaje zbog funkcionalne regulacije stenoze i ishemije bubrega pri čemu se uključuje renin-angiotenzin-aldosteron mehanizam. Klinički nema značajne CoA kod bolesnika sa normalnim pulsom na femoralnim arterijama. Pacijent najčešće nema nikakvih tegoba, mada je moguće konstatovati lakše zamaranje ovih bolesnika. Često je pozitivna porodična anamneza, a ostali simptomi su u vidu upornih omaglica, zujanja u ušima, glavobolja, epistakse, palpitacija, bolova u trbuhu, bolova i grčeva u nogama tokom fizičkog napora. Djeca su karakteristične konstitucije dobro razvijenog gornjeg dijela tijela atletskog tipa sa razvijenim grudnim košem, te

uskim kukovima, gracilnim karličnim pojasom i donjim ekstremitetima. Šum na srcu je sistolni ejekcioni koji se čuje nad mezokardijem, najbolje intraskapularno, više lijevo, pa i lijevo subklavikularno, često se čuje i sistolni ejekcioni klik (bikuspidna aortna valvula), te kontinuirani sistolno-dijastolni šumovi kolaterala, pa i šumovi pridruženih lezija, osobito aortne stenoze i ventrikularnog septalnog defekta. Visina hipertenzije u gornjim ekstremitetima je najčešće proporcionalna stepenu stenoze. Zbog hipertenzije nastaje skleroza, koja se dosta rano razvija kod ovih pacijenata. CoA je često komplikovana aneurizmom bilo iznad ili ispod stenoziranog dijela. U suprastenotičnom dijelu postoji povišen arterijalni pritisak, razvija se kolateralni krvotok, preko koga dolazi do irigacije donjih ekstremiteta. Tok bolesti zavisi od razvijenosti kolaterala i one su najznačajniji hemodinamski faktor CoA (Edwards 1968. g.). Ako izostane razvoj koleterala, prognoza bolesti je loša.

Kolaterale omogućavaju život i razvoj bolesnika sa koarktacijom i dobro razvijene kolaterale znače dobro podnošenje anomalije. U principu kolaterale se razvijaju kao i svuda u vaskularnom sistemu da premoste stenozu, polazeći iz zone normalnog krvotoka, proksimalno od mjesta stenoze, i ulivaju se u zonu redukovanoog krvotoka distalno od mjesta stenoze. Razvijaju se u medijastinumu, na bazi vrata, zidovima grudnog koša, prednjem abdominalnom zidu, a specifične su u vidu pulsacija koje se mogu opipati i vidjeti naročito na leđima (Sussmanov znak). Glavne kolaterale idu preko arterije mamarije interne, interkostalnih arterija u aortu ispod stenoziranog dijela. Ove su arterije izvijene i izazivaju eroziju donje ivice rebra.

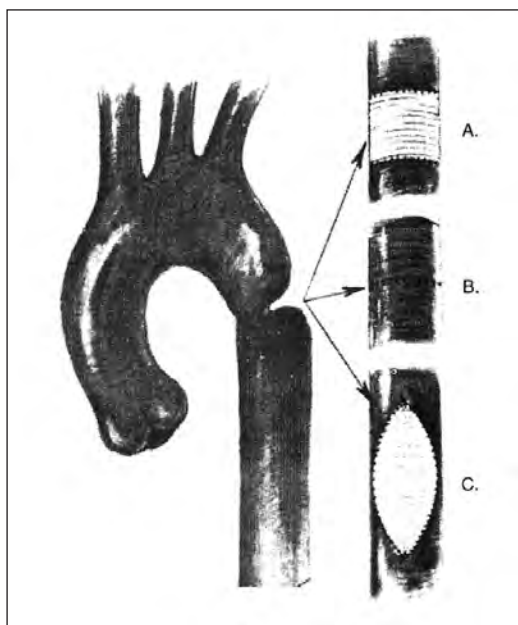


Slika 3. Kolaterale kod CoA

Interkostalne arterije zapravo počinju s arterijama supklavijama prestenotično pa preko arterija mamarija interni i prednjih interkostalnih arterija anastomoziraju sa

stražnjim interkostalnim arterijama direktno ulazeći u abdominalnu aortu ispod mjesta koarktacija. *Donja epigastrična arterija* anastomozira s lumbalnim arterijama i arterijom mamariom internom. *Spinalna arterija* (grana vertebralne arterije) anastomozira u spinalnom kanalu sa Adamkijevičevom arterijom (grana interkostalnih ili lumbalnih arterija), a *skapularna arterijska mreža* koja predstavlja kolaterale između arterije cervicalis transverse i skapularne arterije s interkostalnim arterijama. Ponekad vidimo Gunar-Jansenovu arteriju koja direktno premoštava koarktaciju i Abotovu kolateralu između ascendentne i descendentne aorte. Osim anamneze, kliničkog pregleda s upečatljivom konstitucijom, vidljivim pulsacijama aortnog luka i karotidnih arterija, odnosno interkostalnih arterija sa Sussmanovim znakom, palpacije femoralnih pulseva uz ev. palpaciju naglašenosti drugog tona aortalne komponente, ali i iktusa koji je lijevo i dolje, auskultacije, mjerenja pritiska na obje ruke i noge, elektrokardiografski imamo znake hipertrofije lijeve komore. Rentgenski znaci koarktacije su opterećenje/uvećanje lijeve komore, znak trojke na descendentnoj aorti koja predstavlja mjesto koarktacije i uzura na rebrima (ne prije šeste godine života, ne na prva dva rebra). Prema lokalizaciji uzura se može dijagnostikovati mjesto koarktacije (uzure obostrane – CoA je distalno od lijeve supklavije, uzure desno – CoA je zahvatila i lijevu supklaviju, uzure lijevo – radi se o tipičnoj CoA uz postojanje desne arterije supklavije luzorije). Ehokardiografski nalaz pokaže mjesto i veličinu CoA i druge udružene defekte, veličinu lijeve komore. Doppler nalaz utvrdi ubrzan protok distalno od koarktacije s verifikacijom brzine i gradijenta pritiska. Magnetna rezonanca grudnog koša, CT angiografija, aortografija iz bulbusa aorte u PA poziciji, odnosno pedijatrijska kateterizacija, mogu dati dragocjene podatke u vezi s morfologijom i mogu biti korisni invazivnom kardiologu i kardiohirurgu. Tretman CoA podrazumijeva interventnu (transkateternu) kateterizaciju ili hirurški tretman. Balon dilatacija nativne odnosno rezidualne koarktacije se koristi već 27 godina. Stentovanje koarktacije aorte je uglavnom rezervisano za rekoarktaciju ili rezidualnu koarktaciju poslije hirurškog tretmana ili balon dilatacije, kao i kod koarktacija s udruženom tubularnom hipoplazijom luka ili hipoplazijom isthmusa aorte te pseudokoarktacija i mogli bismo reći da je počevši od 2001. g. stentovanje (stentiranje) rekoarktacije putem “covered” PC stentova metoda izbora. Liječenje koarktacije je hirurško. Skoro 70 godina, s problemima rane rekoarktacije i rezidualne koarktacije, odnosno kasnije pojave aneurizme aorte. Operativni zahvat se izvodi pristupom kroz bočni zid lijeve strane grudnog koša (lijeva torakotomija) bez upotrebe mašine srca-pluća (bez ekstrakorporalne cirkulacije). Idealna dob za operativni tretman je predškolski period, s operativnim mortalitetom ispod 1%, mada danas prevladava stav da se kod CoA treba započeti tretman odmah po dijagnostici. Hirurški zahvat, kod dobro postavljene dijagnoze na današnjem stepenu razvoja kardiohirurgije, daje odlične rezultate. Mogući su razni modaliteti operativnog zahvata.

Ako je suženje na kratkom segmentu, a proksimalni i distalni segment istog promjera, najidealnije je izbaciti suženi segment i sašiti proksimalni i distalni dio (end to end direktna anastomoza, terminoterminalna anastomoza), anastomoza okrajaka



Slika 4. Operativne tehnike CoA (A – zamjena istmičnog segmenta graftom, B – ekscizija istmičnog dijela sa “end-to-end” anastomozom, C – “delta-patch” plastika proširenja istmičnog dijela)

pomoću vaskularne proteze, istmioplastika pomoću proteze od perikarda ili homografa te premoštavanje suženja plastikom (angioplastika) pomoću arterije supklavije (“supklavijski flap”). Vjerojatno najteži problem koji se postavlja pred kardiologijom jest pomoći bolesniku koji ima ponovno suženje aorte nakon izvršene operacije koarktacije, odnosno rekoarktaciju kod koje treba uraditi reoperaciju. Reoperacije u kardiologiji se danas sve više rade (do 30% svih operisanih KSA osobito kompleksnih) i nose sa sobom povišen operativni rizik, osobito jakog krvarenja, priraslica, mogućnosti oštećenja pluća, poremećaja anatomije aorte, uz promjenu operativnog reza (medijalna sternotomija), mutilantan operativni rez kod end-to-end anastomozom ili uzdužnim rasjecanjem patcha (dakron) uz ponovno kreiranje i umetanje zakrpe. Zadnjih 10-ak godina se preferira balon dilatacija uz stentiranje, koja nažalost nije uvijek moguća. Od maja 1998. do maja 2012. g. kod nas su urađene 234 pedijatrijske kateterizacije srca, od toga 175 dijagnostičkih (CoA kod 8 pacijenata – 4,57%) i 59 interventnih (terapijska, transkateterna) uz jednu balon dilataciju rekoarktacije. Postoperativna rekoarktacija, kao i postoperativna hipertenzija su česte. Neliječena ili kasno liječena CoA se komplikuje teškom arterijskom hipertenzijom i znacima disfunkcije lijeve komore. Prognoza je bez operacije loša. Subarahnoidalno krvarenje, infektivni endokarditis bikuspidalne aortalne valvule, zatajivanja lijevog srca, angina pectoris, rupture ili disekcija proksimalne aorte, osobito u trudnoći, insuficijencija bubrega, uzrokuju smrt u prosjeku s 35 godina života.

Literatura

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by the European Pediatric Cardiology (AEPC) . Eur Heart J. 2010;31(23):2915-2957.
2. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) The Task Force for the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), Sarajevo 2011.
3. Fraser CD Jr., Carberry KE. Congenital heart disease. In: Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL, eds. Sabiston Textbook of Surgery. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier;2007:chapter 60.
4. Keck.W. E. Pedijatrijska kardiologija. Školska knjiga, Zagreb, 1995.
5. Mesihović-Dinarević S. Dječija kardiologija (od fetusa do adolescenata). Medicinski fakultet, Sarajevo, 2000.
6. Nelson, Udžbenik pedijatrije, knjiga 2, 17. izdanje. Bard-Fin, Beograd, 2009.
7. Nikolić G. Radiologija srca. ČIP štampa, Beograd, 1994.
8. Vriend JWJ, Mulder BJM. Late complications in patients after repair of aortic coarctation: implications for management. Int J Cardiol . 2005;101:399-406.

ETIOPATOGENEZA, DIJAGNOZA I TERAPIJA STENOZE AORTE KOD DJECE

Fatima Begić, Elbin Begić**

* Kantonalna bolnica „Dr Irfan Ljubijankić“ Bihać, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Uvod. Aorta stenoza predstavlja opstrukciju toka krvi preko aortnog zaliska prilikom istiskivanja krvi iz lijeve komore. Javlja se i kod odraslih i kod djece, bilo izolovano ili u kombinaciji sa oštećenjem drugih zalistaka. Može biti urođena i stečena.

Urođena stenoza aorte se sreće u 6% slučajeva svih urođenih srčanih mana. Može biti valvularna, supralvalvularna /rijetka/ i subvalvularna.

Urođena aortna stenoza je posljedica prisustva samo jednog listića na aortnom zalisku unikuspidna valvula, dva listića – bikuspidna valvula, tri listića koji su deformisani ili četiri listića – kvadrikuspidna valvula. Najčešći urođeni poremećaj aortnog zaliska je bikuspidna aorta i javlja se kod 1-2% ljudi. Takav zalistak može godinama uredno funkcionisati, prije nego što postane stenotičan. Svega 10% bikuspidnih valvula prouzrokuje stenozu.

Stečena aortna stenoza se javlja najčešće kod reumatske groznice ili degenerativnih promjena na aortnom zalistu kod starijih.

Reumatska groznica je rezultat neliječene infekcije bakterijama grupe treptokok. Tu dolazi do nakupljanja ožiljnog tkiva na listićima zaliska koji se zadebljaju i skvrče. To dovodi do stenozе. Reumatska aortalna stenoza obično se javlja sa nekim stupnjem aortne regurgitacije. Ovi pacijenti također imaju neki stupanj oštećenja mitralne valvule. Zahvaljujući urednoj primarnoj i sekundarnoj profilaksi streptokoknih infekcija, reumatska bolest srca je danas relativno rijetka pojava.

Cilj rada. Prikazati učestalost djece sa stenozom aorte dijagnoza i terapija.

Materijal i metode. U našem radu smo obradili 29 djece s anomalijama aorte. Ženskih je bilo 14, a muških 15. Jedno je dijete imalo supralvalvularnu stenozu (3,45%), jedno subvalvularnu (3,45%), devetero (31,03%) stenozu na mjestu isthmusa aorte. Deformacije kuspisa aorte je imalo 18 djece (62,07%), od čega je 9 (50,00%) bilo bikuspidnih aorta, a 5 (27,77%) djece je razvilo stenozu.

Težina stenozе se procjenjuje na osnovu razlike pritisaka između lijeve komore i aorte. U našem radu je samo jedno dijete imalo kritičnu stenozu (PG 76mmHg) i operisano je. Sva djeca sa Co Ao su također imala gradijent preko 50mmHg i uspješno su operisana.

Prosječna dob otkrivanja stenozе kod naše djece je 4 g. To je zbog toga što je poznato da su ta djeca dugo bez simptoma i najčešće se mana otkrije po sistoličkom šumu. Kod djece uz EKG je rađen i ultrazvuk srca, a kateterizacija kod kritičnih stenozа.

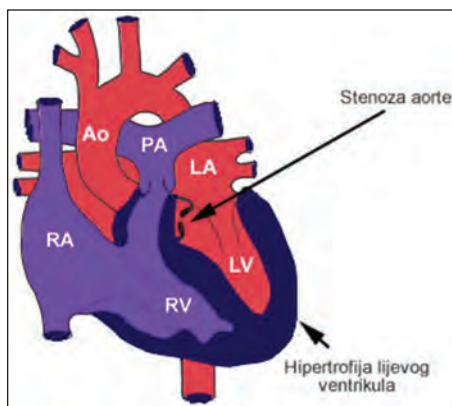
Kod neke djece je rađen i MRI aorte.

Operisana djeca, kao i ona koja još nisu, osim redovnih kontrola i prevencije septičnog endokarditisa nemaju potrebe za drugom terapijom.

Ključne riječi: *srce, stenoza, aorta.*

Uvod

Aortna stenoza predstavlja opstrukciju toka krvi preko aortnog zaliska prilikom istiskivanja krvi iz lijeve komore. Javlja se i kod odraslih i kod djece, bilo izolovano ili u kombinaciji sa oštećenjem drugih zalistaka.



Slika 1. Stenoza aortne valvule

Stenoza aorte može biti urođena i stečena. Urođena stenoza aorte se sreće u 6% slučajeva od svih urođenih srčanih mana. Češća je kod dječaka (dječaci : djevojčice – 4 : 1) (7).

Urođena aorta stenoza je posljedica prisustva samo jednog listića na aortnom zalisku /unikuspidna/, dva listića /bikuspidna/, tri listića koji su deformisani ili četiri listića /kvadrikuspidna/. Najčešći urođeni poremećaj aortnog zaliska je bikuspidna aorta i javlja se kod 1-2% djece, češće kod muške djece (3). Takav zalistak može godinama uredno funkcionisati prije nego što postane stenotičan. Svega 10% bikuspidnih valvula prouzrokuje stenozu (3, 7, 8, 14).



Slika 2. Trikuspidna i bikuspidna aortna valvula

Stečena aortna stenoza se javlja najčešće kod reumatske bolesti srca ili degenerativnih promjena na aortnom zalisku kod starijih (4).

Reumatska bolest srca je zahvaljujući urednoj primarnoj i sekundarnoj profilaksi streptokoknih infekcija danas sve rjeđa pa samim time i promjene na zaliscima u vidu nakupljanja ožilnog tkiva koje uzrokuje stenozu. Reumatska aortna stenoza obično se javlja sa nekim stupljem aortne regurgitacije. Ovi pacijenti također imaju neki stupanj oštećenja mitralne valvule.

Prema mjestu suženja stenoza aorte može biti supravavlulana (rijetka), valvularna (najčešća) i subvalvularna.

Kod izolovane *valvularne stenoze* aortni korijen je uzak, a ascedentna aorta je dilatirana.

Supravavlularna stenoza je urođena lezija aorte sa suženjem njenog lumena iznad nivoa polaska koronarnih arterija. Suženja mogu biti lokalizovana ili difuzna (5). To može biti membrana (19%), suženje u vidu pješčanog sata (60%) ili hipoplazija cijele uzlazne aorte (5, 11)

Javlja se rijetko, često je udružena sa Williams sindromom (mentalna retardacija, karakteristično lice „patuljka“ i stenoza arterije pulmonalis). Nasljeđuje se autosomno dominantno (4).

Subvalvularna stenoza je također rijetka. Čine 8-10% urođenih stenoza (10,11). Može nastati zbog jednostavne dijafragme ili suženja izlaznog trakta lijeve komore. Drugi tip subvalvularne stenoze je idiopatska hipertrofična subaortalna stenoza koja je rezultat nepravilnosti srčanog mišića (kardiomiopatija). Ova mana je često udružena sa drugim manama kao VSD, DAP, bikuspidna aorta, CO AO. Doppler metode nisu tako pouzdane u procjeni težine subvalvularne membrane, kao što je to u procjeni valvularnih stenoza (2).

Koarktacija aorte je najčešća abnormalnost luka aorte (7). Češća je kod muške djece – 2 : 1. 85% djece sa Co Ao ima bikuspidnu aortnu valvulu (14).

Pacijenti mogu dugi niz godina biti bez simptoma, ali kada se jave, progresija bolesti je relativno brza (5).

Simptomi su bolovi u grudima /nedovoljna prokrvljenost hipertrofičnog miokarda/, dispneja / dijasolna i sistolna disfunkcija lijeve komore/ i sinkopa/, nedovoljan udarni volumen/ (5,7).

U fizičkom nalazu uočavamo slabo punjen puls/pulsus parvus et tardus/, oslabljen drugi srčani ton, pojavu četvrtog srčanog tona i karakteristični sistolni ejijskioni šum nad aortom sa propagacijom u vrat. Šum je najčešće jedini simptom koji se otkrije rutinskim pregledom najčešće školskog djeteta.

Laboratorijski nalazi su nespecifični. EKG pokazuje znake hipertrofije lijeve komore, često sa opterećenjem/depresija ST segmenta, negativan T talas u V5 i V6/. Na

RTG snimku srca i pluća uočavamo uvećane srčane stijenke na račun lijeve komore, prošireno aortno dugme i kalcifikacije aortne valvule.

Ehokardiografija je od velike dijagnostičke važnosti i vrlo je pouzdana metoda (10). 2D studija prikaže jasnu anatomiju aortne valvule. Doppler studija utvrdi gradijent pritiska. Stenoza je *blaga* ako je gradijent manji od 40mmHg.

Umjerena ako je gradijent između 40 i 70 mmHg, a *teška* ako je gradijent preko 70mm/Hg. D. Težina aortne stenoze se može izraziti i preko površina aortne valvule. Teška stenoza je ako je površina manja od 0,75cm². (4,7)

Kongestivno srčano zatajenje se može javiti kod teške aorte stenoze i u novorođenačkom periodu. Iznenadna srčana smrt se javi u 1-2% djece.

Asimptomatična aortna stenoza ne zahtijeva liječenje. Djeci nije potrebno ograničavati fizičke aktivnosti. Ona djeca sa umjerenom stenozom ne smiju se baviti natjecateljskim sportom, a onima sa stenozom težeg stepena i u asimptomatskoj fazi treba zabraniti svaki veći vizički napor (13).

Sva djeca zahtijevaju profilaksu protiv infekcijskog endokarditisa, a oni sa reumatskom groznicom profilaksu njihovog recidiva. U simptomatskoj fazi bolesti jedina terapija koja poboljšava prognozu i kvalitet života je hirurška (13).

Indikaciju za hirurško liječenje, tj. zamjenu aortne valvule mehaničkom ili biološkom protezom, imaju svi pacijenti sa simptomima, ali i asimptomatični sa kritičnim gradijentom, tj. većim od 75mmHg (13).

Kod mladih osoba i djece indicirana je valvulotomija ili balonska dilatacija aorte radi smanjenja gradijenta i odgađanja hirurškog zahvata (4,7). Balon dilatacija zna prouzrokovati aortnu regurgitaciju. Svega 3-5% djece razvije tešku aortalnu regurgitaciju. Kod prirođenih supralvalvularnih i subvalvularnih stenoza radi se ekscizija zapreke čim se mana otkrije (2). Operacija po Rossu se radi kod mlađe djece gdje se pulmonalna valvula transplantira na aortalnu poziciju, a na pulmonalnu se stavi homograft. Mortalitet je manji od 3% (6).

Od ukupnog broja naše djece kod 12 je urađen operativni zahvat. Samo kod jednog je aortna valvula zamijenjena mehaničkom, i to u dobi od 15 g.

Cilj ovog rada je prikazati učestalost djece sa stenozom aorte, dijagnoza i terapija.

Materijal i metode

U radu je ubuhvaćeno 29 djece sa znacima aortalne stenoze u trogodišnjem periodu koji su se javili u našu kardiološku ambulantu.

Rezultati

Tabela 1. Spolna zastupljenost djece sa stenozom aorte (muške djece je bilo 15, a ženske 14)

M	15(51,7%)	Ukupno
Ž	14(48,3%)	29(100%)

Tabela 2. Dobna zastupljenost djece sa stenozom aorte

0-1 g.	1-5 g.	Iznad 5 g.	Ukupno
10 (34,4%)	12 (41,3%)	7 (24,1%)	29 (100%)

Djeca sa stenozom aorte su dugo asimptomatična pa se i relativno kasno otkrije kao izolovana mana. Najviše je bilo djece do 5 g. kod kojih je otkrivena stenoza (41,3%), ali je značajno da je i veliki broj djece u dobi do 1 g. To su uglavnom djeca sa Co AO ili sa kombinovanim manama.

Tabela 3. Djeca sa stenozom aorte prema mjestu suženja

supravalvularna	2 (8,6%)
valvularna	11 (47,8%)
CO AO	9 (39,1%)
subvalvularna	1 (4,3%)
ukupno	23 (100%)

Najviše je djece imalo valvularnu stenozu aorte (47,8%), zatim CO Ao (39,1%)...

U našem radu dvoje djece je imalo supravalvularnu stenozu, jedno udruženu sa Williams sy, a drugo je imalo hipoplaziju cijele uzlazne aorte.

Mi smo imali jedno dijete sa subvalvularnom membranom koja je operativno riješena. Šestero djece sa izmijenjenim aortalnim zaliscima nije pokazivalo znakova stenoze.

Tabela 4. Djeca sa deformacijama aortalnih kuspisa i bikuspidna aorta

Malform. aortalnih kuspisa	Bikuspidna aorta	Ukupno
18 (66,6%)	9 (33,3%)	27 (100%)

Bikuspidna aortna valvula je česta i nađe se u 1-2% opšte populacije. Češća je kod muške djece nego kod žena (3,8).

U našem radu od ukupnog broja djece, 9 (31,0%) je imalo bikuspidnu aortu.

Tabela 5. Težina stenoze prema gradijentu pritiska

Blaga (do 40mmHg)	40-70 mmHg	Preko 75 mmHg	ukupno
13 (56,5%)	9 (39,1%)	1 (4,3%)	23 (100%)

Najviše djece je imalo blagu stenozu aorte (56,5%), srednje tešku 39,1% djece, a kritičnu samo jedno dijete koje je uspješno operisano. Sva djeca sa CO Ao su imala gradijent preko 50 mmHg i operisana su.

Tabela 6. Djeca sa simptomima bolesti

sa simptomima	bez simptoma	Ukupno
3 (10,3%)	26 (89,6%)	29 (100%)

Većina djece je bila bez simptoma (89,6%). Troje je samo imalo simptome, i to u vidu bolova u grudnom košu.

Diskusija

Izmijenjeni aortalni zalistak sa stenozom je imalo 29 djece. Muške djece je 16, a ženske 15. Nije bilo značajne razlike u spolu.

U literaturi se spominje češće pojava kod muške djece 4 : 1 (7).

Aorta stenoza se relativno kasno otkrije, jer su djeca dugo asiptomatična (7).

Najčešći i jedini simptom je sistolički šum koji se otkrije slučajnim pregledom (6).

U našem radu mana je najčešće otkrivena u dobi do 5 g (42,3%), mada je i značajan broj djece do 1 g. To su uglavnom djeca sa Co Ao (9) i troje kod kojih je stenoza aorte bila udružena sa drugim manama.

Bikuspidna aorta je jedna od najčešćih urođenih anomalija kod djece i javlja se 1-2 % djece. Svega 10% bikuspidnih aorti razvije stenozu (3,8). Vrlo je česta udruženost bikuspidne aorte sa dilatacijom korijen aorte i aortnom regurgitacijom (3, 8, 14).

Malformaciju aortalnih zastaka je imao 18 djece, a 9 bikuspidnu aortu.

Prema mjestu suženja može biti valvularna, koja je i najčešća (7, 11), supravavularna i subvalvularna, koje su rijetke (2, 7).

Kod naše djece valvularna stenoza je bila zastupljenja 47,8%. Dvoje djece je imalo supravavularnu i jedno subvalvularnu stenozu.

Supravavularna stenoza je često udružena s Williams sindromom (2, 7). Suženje može biti u vidu membrane, pješčanog sata ili se radi o hipoplaziciji cijele asc. Ao. Operativno zbrinjavanje dovodi do smanjenja gradijenta pritiska, ali ne utiče značajno na rast aorte (2, 12).

Subvalvularna stenoza je također rijetka. Javlja se u 8-10% djece sa stenozom (8). Mi smo imali jedno dijete sa subvalvularnom stenozom.

Imali smo i jedno dijete sa supralvalvularnom membranom koja je operativno zbrinuta, a dijete je imalo i znake Williamsovog sindroma. Drugo je imalo hipoplaziju cijele asc. Ao.

Prema gradijentu pritiska nad aortalnom valvulom stenoza aorte se dijeli na blagu (do 40 mmHg), srednje tešku (40-75 mmHg) i tešku (preko 75 mmHg) (4, 7).

U našem radu bilo je najviše djece sa blagom stenozom 56,5%, srednje teškom 39,1%, a tešku je imalo samo jedno dijete.

Simptomi kod aorte stenoze se kasno jave – nekada prođe i 10 g. (5). Međutim i novorođenčad sa kritičnom stenozom mogu razviti simptome u vidu srčane insuficijencije.

Kada se javi, bolest brzo progredira. Najčešći simptomi su bol u grudnom košu, gubitak svijesti i zamaranje (5, 13).

Iznenadna smrt je rijetka i javi se u 1-2% slučajeva.

Kod nas je samo troje djece imalo simptome, i to u vidu bolova u grudima.

Koarktacija aorte je najčešća anomalija luka aorte. U 80% slučajeva je udružena sa bikuspidnom aortom (14). Kod nas je bilo 9 djece sa koarktacijom.

Tretman aortne stenoze je medikamentozni i hirurški. Potrebno je pravovremeno planirati izvođenje intervencije. Ako se provede suviše kasno, funkcija lijeve komore je ireverzibilno oštećena. Prerana intervencija kod adolescenata ili mladih ljudi jednako je nepoželjna jer će operativne procedure biti potrebne u daljnjem životu (1, 4, 7).

Ako nije operisana, stenoza aorte progredira i može dovesti do iznenadne smrti (13).

Balon valvuloplastika je inicijalna operativna procedura kod djece da se odgodi hirurški zahvat i smanji gradijent pritiska (7, 13).

Operisano je 12 djece. Samo kod jednog je urađena zamjena valvule mehaničkom. Kod ostalih je rađena balon dilatacije aorte ili resekcija stenoze sa anastomozom (koarktacija aorte).

Bez obzira koji je operativni zahvat rađen, djeca su izložena riziku nastanka endokarditisa. Zato je neophodna profilaksa subakutnog bakterijskog endokarditisa.

Zaključak

Aorta stenoza nije rijedak srčani defekt. Kod djece su češće urođene anomalije aorte (bikuspidna), za razliku od odraslih, gdje su češće degenerativne promjene na zalis-cima. Bolest je dugo bez simptoma. Operativno razriješeno stenoze se može postići

na nekoliko načina i sa dobrim rezultatom. Najteže je praćenje mladih pacijenata – adolescenata i planiranje termina operacije.

Literatura

1. Catherine M.O.: Valvular Aortic Stenosis: Disease Severity and Timing of Intervention, JACC Vol. 46 Issue 1, Washington 2005.
2. English R.F.; Colan P.M.; Kanani P.M.; Ettedgui J.A.: Growth of the Aorta in Children with Williams Syndrome: Does Surgery Make a Difference?, Pediatric Cardiology Vol.24 Nr 6, New York 2003.
3. Hahn R.T.; Roman M.J.; Mogtadek A.H.; Devereux R.B.: Association of aortic dilatation with regurgitant, stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves, JACC Vol. 19 Issue 2, Washington 1992.
4. Jurilj J.; Božić I.: Aortna valvula: Ehokardiografija, Medicinska naklada, Zagreb 2007.
5. Keck W.E.: Aortna stenoza: Pedijatrijska kardiologija, Školska knjiga, Zagreb 1995.
6. Kouchoukos N.T.; Davilla-Roman V.G. Spray T.L. et al: Replacement of the aortic root with a pulmonary autograft in children and young adults with aortic valve disease, N Engl J Med. 330:1-6, 1994.
7. Mesihović-Dinarević S.: Pedijatrijska kardiologija (od fetusa do adolescenta), Univerzitet u Sarajevu, Medicinski fakultet, Sarajevo 2000.
8. Nistri S.; Basso C.; Thiene G.: Bicuspid aortic valve, Pubmed, Rome 2012.
9. Park M.K.: Obstructive lesions, Pediatric cardiology for Practitioners, 5th ed. St. Lavis, Mo, Mosby Elsevier, 2008, chap 13.
10. Hahn, MD, FACC, X.; Aggarwal K.; Balentine J.: Aortic stenosis: Medscape, jan. 24 2012 g.
11. Simin N.D.: Oboljenja aortnog zaliska i aorte: Ehokardiografija, Beograd 1991 g.
12. Son J.A.; Danielson G.K.; Puqa F.J.; Schaff F.J.; Rastoqi A.; Edwards W.D.; Feldt R.H.: Supravalvular aortic stenosis. Long-term results of surgical treatment, Mayo Clinic, Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Rochester 1994.
13. Vrhovec B. i saradnici: Bolesti srčanih zalistaka: Interna medicina, Zagreb 1991.
14. Yener N; Oktar G.L.; Erer D.; Yardimci M.; Yener A.: Bicuspid aortic valve, Ann Thorac Cardiovasc Surg Vol.8 No.5, 2002.

ATRIOVENTRIKULARNI SEPTALNI DEFEKT

*Majda Smajlagić**

* Pedijatrijski odjel KB Zenica, Bosna i Hercegovina

Sažetak

AVSD se nalazi u 2-4% od svih USM, jednaka je učestalost po spolu. 40% djece sa Sy Down ima USM, a 40% tih defekata je AVSD. AVSD može biti kompletni i parcijalni. Kod kompletnog AVSDa ima široki VSD i ASD u primum dijelu, te zajednička ili odvojena AV valvula, sa ili bez defekta u MV. Defekti određuju i hemodinamiku, kliničku sliku te mogućnosti liječenja.

ECHO studije su u evaluaciji AVSDa prvo dijagnostičko sredstvo koje omogućuje pregled veličine, mjesta defekta, veličinu ventrikula i ev. pridruženih anomalija, kao i protoke na valvulama, pravac shunta, stupanj regurgitacije, konekciju plućnih vena. Liječenje je konzervativno i kirurško. Postoji sklonost ka brzom razvoju plućne vaskularne bolesti u vrlo ranoj dobi, te se odluka o operaciji često donosi u dobi do godine dana (između 4. i 8. mj. života).

Parcijalni defekt ima sličnu hemodinamiku kao i sec ASD, a u slučaju rascjepa MV prisutna je MR.

Liječenje je konzervativno i kirurško.

ECHO studije su najvažnije za postavljanje dijagnoze, a omogućuju prikaz veličine defekta, protoke i pridružene anomalije.

Ključne riječi: *USM, AVSD, parcijalni AVSD, kompletni AVSD, ECHO studije*

Atrioventrikularni septalni defekt

Incidencija. Nalazi se u 2-4% od svih prirođenih grešaka srca. Jednaka je učestalost kod muškog i ženskog spola. Grešku je prvi opisao Peacock 1846. god. 40% djece sa Downovim sindromom ima USM, a 40% tih defekata su AVSD-i. Kompletni AVSD nalazimo kod heterotaxy syndromes, i to više kod asplenije nego polisplenije. Common atrium je asociran i sa Ellis van Creveld sy.

Atrioventrikularni septalni defekt može biti:

- *Kompletni AVSD*
- *Parcijalni AVSD*



Slika 1. Fetalna ehokardiografija AVSD-a

Kompletni defekt endokardijskih jastučića-kompletni AVSD

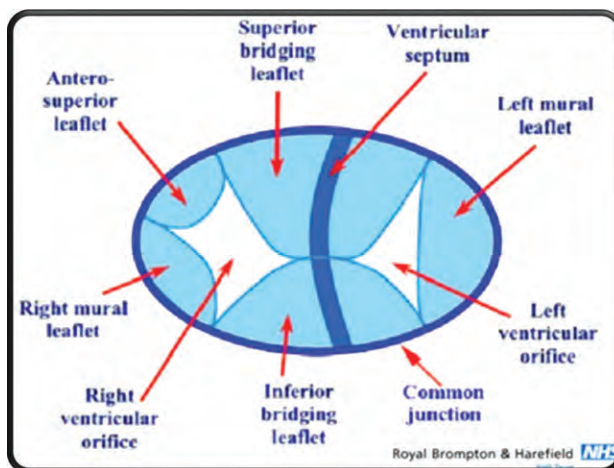
Patologija. Riječ je o abnormalnosti razvoja endokardijskih jastučića, što rezultira nastankom primarnog defekta, septuma atrija, defekta septuma ventrikula u gornjem dijelu, te defekta u mitralnoj i trikuspidnoj valvuli. Kompletni AVSD čini široki defekt koji se sastoji od interatrijalnog i interventrikularnog defekta sa zajedničkom AV valvulom koja premošćuje cijeli septalni defekt. Septalni defekt dopire do membranoznog dijela IVS koji često i nedostaje.

Zajednička valvula ima pet kuspisa. Stražnji kuspis prekriva inlet VS i u stvari je spojeni septalni trikuspidni kuspis i donji dio prednjeg mitralnog kuspisa.

Dva lateralna kuspisa odgovaraju posteriornom trikuspidnom i posteriornom mitralnom kuspisu normalnog srca. Desno postavljene prednji kuspis u suštini predstavlja normalni prednji kuspis trikuspidne vavule.

Dva lijevo postavljena papilarna mišića su postavljena bliže nego u normalnog srca, jer je lateralni kuspis manji nego normalni posteriorni mitralni kuspis. Često su dva papilarna mišića rotirana pa je posteriorni mišić dalje postavljen od septuma nego normalno, a prednji mišić je bliže septumu.

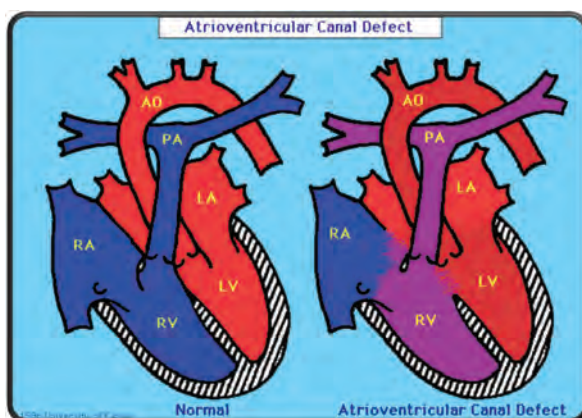
Ovakav položaj skupa s prominencijom anterolateralnog mišićnog snopa učestvuje u LVOT opstrukciji. Štoviše, kuspisi su skloni razvijanju progresivne regurgitacije i vremenom postaju zadebljani te pokazuju hemodinamske strukturne promjene slične kao u prolapsu MV.



Klinička slika

Tahipneja i nenapredovanje u težini su rezultat povećanog plućnog protoka i većina djece ima simptome unutar prve godine života. Ako se ovi simptomi ne razviju ranije, može se očekivati rani razvoj plućne vaskularne bolesti. Regurgitacija na valvulama dodatno opterećuje pa je MR najčešći razlog reoperacije kod oko 19% operiranih.

Pregledom se vidi hiperaktivni prekordij, naglašen prvi ton, a drugi ton udvojen s respiracijom. Naglašen je P2 zbog povećanja tlaka kod PA. Notira se glasan holosistolni šum duž lijevog ruba sternuma i na apeksu, u slučaju MR. Odvojeni krescendo-dekrescendo sistolni šum se čuje uz gornji lijevi sternalni rub uslijed povećanog protoka kroz pluća. Middiastolic murmur se čuje uz donji lijevi sternalni rub uslijed povećanog protoka kroz zajedničku valvulu.



EKG. Prednji lijevi hemiblok s električnom osi između -20° i -150° uz duboke S otklone u aVF. Čest je AV-blok prvog stupnja. Nalazi se hipertrofija desne klijetke.

RTG-nalaz. Uvijek nalazimo kardiomegaliju u koju su uključene sve četiri srčane šupljine. PA prominira, a plućni žilni crtež je izražen.

ECHO. Studije su prvo dijagnostičko sredstvo u evaluaciji kompletnog AVSD-a. Apikalni i subkostalni četverokomorni presjek omogućuje odličan pregled veličine i lokacije oba defekta (ASD-a i VSD-a). *PW i CCD* se odredi pravac shunta, stupanj regurgitacije i konekcija plućnih vena. Standardni subkostalni i presjek u kratkoj osi prikazuju AV valvule. 2D ECHO je važna za određivanje veličine ventrikula, postojanje hipoplazije DV i mogućih pridruženih anomalija (hipoplazija Ao luka i CoAorte). U slučaju hipoplazije LV pridružena anomalija je PS ili atrezija PV.

Kateterizacija i angiokardiografija su invazivne metode kojima se utvrđuje veličina i mjesto defekta, mjeri se tlak i određuje stupanj hitnosti palijativne operacije ili totalne korekcije. Kateter bez teškoća prolazi iz desne u lijevu pretkljetku, ali i u lijevu kljetku.

Oksimetrijskom analizom dobiva se znatno povišenje saturacije krvi kisikom već na razini pretkljetki. Angiokardiografiju treba učiniti u takvoj projekciji da se dobije fenomen gušćijeg vrata (goos neck fenomen).

Prirodni tijek bolesti. U drugom mjesecu razvija se najčešće dekompenzacija srca. Česte su ponavljane pneumonije. Bez kirurške intervencije većina pacijenata umire do treće godine života. Preživjeli bolesnici razvijaju PVOB do odrasle dobi.

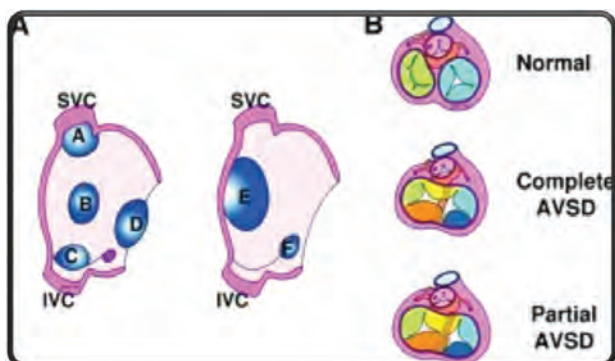
Liječenje

Konzervativno liječenje. Kod dekompenzacije – digitalis i diuretici. Kod infekcija – antibiotska terapija. Redovita profilaksa infekcijskog endokarditisa.

Kirurško liječenje. Vrijeme za operativno rješavanje mora uzeti u obzir sklonost ka brzom razvoju plućne vaskularne bolesti u vrlo ranoj dobi. Odluka o operaciji se često donosi u dobi do jedne godine. Obično je to dob od 4. do 8. mjeseca života.

Palijativno se u ranoj dječjoj dobi podvezuje plućna arterija s nešto većim mortalitetom nego kod drugih grešaka s lijevo-desnim shuntom. Potpuna korekcija provodi se uz izvantjelesnu cirkulaciju radi zatvaranja defekta septuma atrija i ventrikula, te rekonstrukcije mitralne i trikuspidne valvule.

Katkada je potrebna zamjena mitralne valvule. Operacija je mnogo teža nego operacija ASD secundum, a smrtnost je veća. Indikacije su zaostatak u razvoju, sklonost dekompenzaciji uprkos terapiji i razvoj plućne hipertenzije. Neke ustanove preporučuju operaciju u dobi od šest do dvanaest tjedana. Kod podvezivanja plućne arterije mortalitet je 15%. Postoperacijske komplikacije očituju se u mitralnoj regurgitaciji (10%), kompletnom atrioventrikulskom bloku, osobito u djece s premijenjenom mitralnom valvulom. Česte su također postoperacijske supraventrikulske aritmije.



Parcijalni defekt endokardijskih jastučića – ostium primum ASD

Incidencija. Nalazi se u 2% svih prirodnih grešaka srca.

Patologija. Kod parcijalnog AVSD-a mitralna i trikuspidna valvula su odvojene. Najčešće se defekt sastoji od primum ASD-a i rascjepa prednjeg mitralnog kuspisa. Defekt je ograničen srpastom ivicom atrijalnog septalnog tkiva posterosuperiornom i prema anteroinferiornom kontinuitetom trikuspidne i mitralne valvule. MV i TV su na istom nivou zbog pomjeranja mitralnog anulusa prema apeksu. Rezultat je interatrijalna komunikacija i LV-RA komunikacija. Udaljenost MV anulusa prema apexu je manja od udaljenosti Ao anulusa prema apexu. Hemodinamske promjene kod parcijalnog AVSD-a ne razlikuju se bitnije od ASD II. Regurgitacija kroz mitralni rascjep uvjetuje izravnu komunikaciju između LV i DA.

Klinička slika. Premda pacijenti sa parcijalnim AVSD-om mogu dugo biti asimptomatski, simptomi povećanog protoka kroz pluća su tipično prisutni u djetinjstvu. Tahipnea, slabo napredovanje u TM je prisutno u slučaju umjerene i teške MR, s drugim hemodinamski značajnim udruženim srčanim anomalijama. Pacijenti s primum ASD-om obično imaju ranije i teže simptome, uključujući slab prirast u TM, nego oni sa secundum defektom. Nekomplicirani primum ASD se često otkrije prilikom ECHO evaluacije šuma na srcu. Murmur je ejekcioni sistolni i najbolje čujan uz gornji lijevi rub sternuma. Drugi ton je široko razdvojen i fiksiran tokom respiracije. Holosistolni šum na apeksu se čuje u slučaju MR usljed rascjepa MV. Tijekom djetinjstva može se razviti dekompenzacija srca, a kod odraslih bolesnika već i plućna hipertenzija. Čest je infektivski endokarditis na AV valvuli. Aritmije se javljaju u 20% bolesnika.

EKG. Prednji lijevi hemiblok s negativnom električnom osi koja se kreće između -20° i -150° vrlo je karakterističan nalaz (superiorna električna osovina – QRS). Uz to nalazimo hipertrofiju desnoga ventrikula i nepotpuni blok desne grane s uzorkom rsR', kao i kod ASD secundum. 50% bolesnika ima AV-blok prvoga stupnja.

RTG-nalaz sličan je kao i kod ASD II, ali s dodatnim povećanjem lijevoga ventrikula i lijevoga atrija zbog mitralne regurgitacije.

ECHO. 2D ECHO je najvažnija za dijagnozu i najčešće dovoljna. Korisna je za prikaz morfologije AV valvula. Primum defekt se vidi kao nedostatak donjeg dijela AS, nedostatak inlet VS, pomjeranje AV valvule prema apeksu, dodatak dijela MV na septum. AV valvule su pomjerene prema ventrikulima, a septalnim dijelom na nivou vrha IVSa, zato su obje valvule na istom nivou i udaljenosti od apeksa srca. *PW* i *CCD* određuju težinu stenoze AV valvula i insuficijenciju kao i tlak u DV. Rascjep MV se najbolje vizualizira u parasternalnoj i subkostalnoj kratkoj osi. Kod normalnog srca Ao valvula je smještena između mitralnog i trikuspidnog anulusa, a u AVSD-u je Ao valvula pomjerena prema naprijed. Ovo rezultira u elongaciji i opstrukciji LVOTa.

Kateterizacija i angiografija pokazuju karakterističan prolaz katetera iz desne pretkljetke u lijevu klijetku kroz nisko položeni interatrijski defekt i rascijepljenu mitralnu valvulu. Kod jake regurgitacije nalazi se i volumno opterećenje lijeve pretkljetke.

Liječenje. Konzervativno liječenje. Do kirurške terapije daju se diuretici i digoksin.

Kirurško liječenje je indicirano ako je lijevo-desni shunt s Qp/Qs veći od 2:1 i ima sklonost dekompenzaciji. Zatvaranje ASD se obično radi autolognim perikardijalnim patchem. Rascjep kuspisa se suturira. Hospitalni mortalitet je oko 3%, a njega određuju: kongestivna srčana insuficijencija, cijanoza, zaostatak u tjelesnom napredovanju, dob ispod 4 godine, kao i umjerena do teška regurgitacija na valvulama.

U seriji od 334 pacijenata, po podacima Mayo Clinic, 20-godišnje i 40-godišnje preživljavanje je nakon operacije 87% do 76%. Zatvaranje rascjepa MV u dobi <20 godina rezultira u boljem preživljavanju, ali i dalje ostaje u 11% slučajeva potreba za reoperacijom, zbog rezidualne i rekurentne regurgitacije ili stenoze, postoperativne aritmije, uključujući i teške disfunkcije sinusnog nodusa, ali vrlo rijetko kompletni AV blok.

Common Atrium

Common Atrium je specijalna forma parcijalnog AVSDA-a, a karakteriziran je velikim defektom, te AS skoro nedostaje.

Simptomi se javljaju uslijed velike recirkulacije kroz pluća: umor, tahipnea, nenapredovanje u težini.

Simptomi se javljaju ranije nego u primarnom ASD. Prekordij je hiperaktivan, drugi ton je široko i respiratorno razdvojen. Jačina P2 je proporcionalna težini PAH. Ejek šum je prisutan na bazi lijevo, uz gornji lijevi sternalni rub, i širi se u aksilu i leđa.

EKG i RTG karakteristike su iste kao kod drugih formi AVSD-a.

ECHO studije pokazuju nedostatak AS, najbolje u subkostalnom četverokomornom presjeku.

Literatura

1. Ernst W. Keck: Padiatrische Kardiologie.
2. Lj. Zergollern i suradnici: Pedijatrija.
3. Moss and Adams: Heart Disease in Infant's, Children and Adolescents.

TRANSKATETERNA KOREKCIJA ATRIJALOG SEPTALNOG DEFEKTA

*Mirza Halimić**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Atrijalni septalni defekt (ASD) se kao izolirana anomalija javlja u 5-10% svih urođenih mana, češće kod ženskog spola (2 : 1), a 30-50% djece sa kompleksnim srčanim anomalijama imaju ASD kao dio ukupnog srčanog defekta. Ovisno od veličine defekta, veličine šanta i udruženih anomalija može se prezentirati različitim spektrom, od nesignifikantnih kardijalnih sekvela, do desnostranog volumnog opterećenja, plućnom arterijskom hipertenzijom i atrijalnim aritmijama, te se preporučuje rana korekcija ove srčane anomalije. Odluka o korekciji interatrijalnog septalnog defekta je bazirana na kliničkim i ehokardiografskim informacijama, uključujući veličinu i lokalizaciju defekta, obim, hemodinamski uticaj L-D šanta i postojanja pulmonalne arterijske hipertenzije. Općenito, elektivno zatvaranje defekta je preporučeno za sve ASD-e s evidentnim postojanjem opterećenja desne komore ili s klinički signifikantnim šantom (odnos pulmonalnog [Qp] i sistemskog protoka [Qs] >1.5). Transkateterna korekcija atrijalnog septalnog defekta tipa sekundum je podesna, efektivna, sigurna procedura i predstavlja uspješnu alternativu operativnom rješenju ove kongenitalne anomalije srca. Ehokardiografsko ispitivanje i detaljno anatomsko opisivanje je esencijalno za uspješno transkateterno zatvaranje atrijalnog septalnog defekta.

Studija uključuje pet pacijenta koji su podvrgnuti transkateternom zatvaranju atrijalnog septalnog defekta u periodu od februara 2008. do februara 2011. godine u Pedijatrijskoj klinici KCU Sarajevo, nakon kliničke i transtorakalne ehokardiografske evaluacije.

Ključne riječi: *atrijalni septalni defekt, ehokardiografija, transkateterna korekcija*

Uvod

Atrijalni septalni defekt (ASD) se kao izolirana anomalija javlja u 5-10% svih urođenih mana, češće kod ženskog spola (2 : 1), a 30-50% djece s kompleksnim srčanim anomalijama imaju ASD kao dio ukupnog srčanog defekta. (13)

Podjela atrijalnog septalnog defekta po Edwards-u:

1. ASD tip ostium secundum
2. ASD tip ostium primum

3. ASD tip sinus venosus (superiorni i inferiorni tip)

4. ASD tip sinus coronarius (Raghib)

Patofiziologija

Veličina lijevo-desnog (L-D) šanta kroz interatrijalni septalni defekt zavisi od veličine defekta, relativne neusklađenosti rastezljivosti komora, kao i relativne pulmonalne i sistemske vaskulatne rezistencije. Kod malog ASD pritisak u lijevom atriju može nadmašiti pritisak u desnom za nekoliko milimetara živinog manometra, dok je kod velikog defekta srednji atrijalni pritisak gotovo identičan. Šantiranje kroz interatrijalni septalni defekt je uglavnom u L-D smjeru i predominantno se javlja u kasnoj ventrikularnoj sistoli i ranoj diastoli, s augmentacijom pri atrijskoj kontrakciji. Tranzitorni i mali desno-lijevi šant se može javiti, pogotovo tokom ekspirija sa smanjenjem intratorakalnog pritiska, čak i u odsustvu plućne arterijske hipertenzije. Pulmonalna vaskularna rezistencija je obično normalna i volumno opterećenje je dobro tolerisano, iako je plućni krvni protok više od dva puta veći od sistemskog protoka. Izmijenjena ventrikularna komplijansa s godinama može rezultirati povećanjem L-D šantiranja i pojavom simptoma. Hronično, prolongirano L-D šantiranje rezultira povećanjem plućnog vaskularnog protoka i dijasolnog opterećenja desnog ventrikula, s posljedičnim povećanjem pulmonalne vaskularne rezistencije i razvojem pulmonalne arterijske hipertenzije, s obratom smjera šantiranja i nastajanjem Eisenmengerovog sindroma.

Defekt interatrijalnog septuma omogućava pulmonalni venski povrat krvi iz lijevog atrija direktno u desni atrij. Ovisno od veličine defekta, veličine šanta i udruženih anomalija može se prezentirati različitim spektrom, od nesignifikantnih kardijalnih sekvela, do desnostranog volumnog opterećenja, plućnom arterijskom hipertenzijom i atrijalnim aritmijama, te se preporučuje rana korekcija ove srčane anomalije. Do dobi od 40 godina, 90% netretiranih pacijenata ima simptome: otežanog disanja pri naporu, iscrpljenosti, palpitacije, aritmija i srčane insuficijencije.

Fizikalni nalaz je refleksija hemodinamskih promjena koje uzrokuje šantiranje kroz interatrijalni septalni defekt i zavisi od veličine defekta, dijasolnih svojstava komora, kao i pulmonalne i sistemske vaskularne rezistencije. Hiperdinamičan desni ventrikularni impuls je posljedica povećanog dijasolnog punjenja i velikog udarnog volumena. Palpabilne pulsacije plućne arterije i ejekcioni klik se mogu detektirati zbog dilatirane plućne arterije. Prvi srčani ton je rascijepljen, uz pojačan intenzitet druge komponente, reflektirajući snažnu kontrakciju desne komore i odgođeno zatvaranje trikuspidalne valvule. Drugi srčani ton je često široko rascijepljen i fiksiran zbog reduciranja respiratorne varijabilnosti, s odgođenim zatvaranjem pulmonalne valvule (prisutno samo u slučaju normalnih vrijednosti pulmonalnog arterijskog pritiska i niske pulmonalne vaskularne rezistencije). Ovaj karakterističan nalaz se može notirati kod gotovo svih pacijenata s velikim L-D interatrijalnim šantom. Krvni protok kroz interatrijalni defekt ne uzrokuje šum na strani šanta, jer ne postoji značajan gradijent pritiska između atrija. Ipak, umjereni do veliki L-D šant rezultira povećanjem

udarnog volumena desne komore kroz pulmonalni izlazni trakt, stvarajući krešendo-dekrešendo sistolni ejskcionni šum, koji se čuje uz gornji rub sternuma, u drugom interkostalnom prostoru. Kod pacijenta sa velikim L-D šantom često se čuje, uz donji lijevi rub sternuma, dijasolnii šum u srednjoj dijasolli, u vidu huka, kao posljedica povećanog protoka kroz trikuspidalnu valvulu. Auskultatorni nalaz ASD-a može podsjećati na nalaz blage valvularne i infundibularne pulmonalne stenoze i idiopatske dilatacije pulmonalne arterije. Ove anomalije imaju manifestan sistolni ejskcionni šum, ali za razliku od ASD postoji respiratorno ovisna udvojenost drugog srčanog tona, uz prisutan pulmonalni ejskcionni klik, kao i odsustvo šuma trikuspidalnog protoka. Kod primum tipa ASD-a, može biti prisutan i apikalni sistolni regurgitantni šum, kao posljedica mitralne regurgitacije. Sa razvojem pulmonalne arterijske hipertenzije i desne ventrikularne hipertrofije, može biti prisutan desni ventrikularni četvrti srčani ton. U tom slučaju, sistolni pulmonalni šum je kraći i mekši, bez šuma trikuspidalnog protoka, drugi ton je usko udvojen, s naglašenom pulmonalnom komponentom, a šum pulmonalne regurgitacije može postati očit. ASD je acijanotična anomalija i pacijenti imaju normalnu saturaciju, osim u slučaju Eisenmengerovog sindroma.

Tokom djetinjstva je moguće spontano zatvaranje interatrijalnog septalnog defekta (u 14-55% slučajeva do četvrte godine života) ili smanjenje veličine defekta. Defekt veličine do 3 mm dijagnosticiran do trećeg mjeseca života ima tendencu u 100% slučajeva za kompletnim spontanim zatvaranjem do dobi od 1,5 godine, ali defekti iznad 8 mm se rijetko spontano zatvaraju.

Odluka o korekciji interatrijalnog septalnog defekta je bazirana na kliničkim i ehokardiografskim informacijama, uključujući veličinu i lokalizaciju defekta, obim, hemodinamski uticaj L-D šanta i postojanje pulmonalne arterijske hipertenzije. Općenito, elektivno zatvaranje defekta je preporučeno za sve ASD-e s evidentnim postojanjem opterećenja desne komore ili s klinički signifikantnim šantom (odnos pulmonalnog [Qp] i sistemskog protoka [Qs] >1.5).

Hirurška korekcija atrijalnog septalnog defekta (ASD) se izvodi putem šava ili zakrpe (perikardijalnog ili Teflon patcha), s ukupnim mortalitetom oko 0,5%. Transkateterna korekcija atrijalnog septalnog defekta (ASD) tipa sekundum je podesna, efektivna, sigurna procedura i predstavlja uspješnu alternativu operativnom rješenju ove kongenitalne anomalije srca.

Prednosti transkateterne okluzivne procedure u odnosu na hiruršku korekciju interatrijalnog septalnog defekta su:

- odnos učestalosti komplikacija kod hirurške korekcije iznosi od 8 do 17% u odnosu na 1% kod primjene transkateterske tehnike;
- dijete se ne podvrgava kardiopulmonalnom bajpasu i ne zahtijeva velike količine krvi za mašinu srce-pluća;
- ne izvodi se sternotomija i torakotomija, što sprječava pojavu adhezija, koje umnogome otežavaju eventualnu buduću hiruršku korekciju;
- manji je morbiditet i kraći period hospitalizacije.

Tačno mjerenje i detaljno anatomsko opisivanje je esencijalno za uspješno transkateterno zatvaranje ASD (1, 3-5, 7-12, 14, 15). Prvo uspješno transkateterno zatvaranje ASD je izvedeno 1974. od strane Kinga i Millsa, pomoću uređaja koji se sastojao od dva u suprotnom pravcu orijentisana „kišobrana“, a za plasiranje je bio potreban veliki uvođač od 23 Fr. Danas se koriste dva okluder sistema koji su odobreni od strane organizacije „Food and Drug Administration“ (FDA): AMPLATZER Septal Occluder i Helex sistem. Postoje i drugi okluder sistemi, koji se koriste širom svijeta:

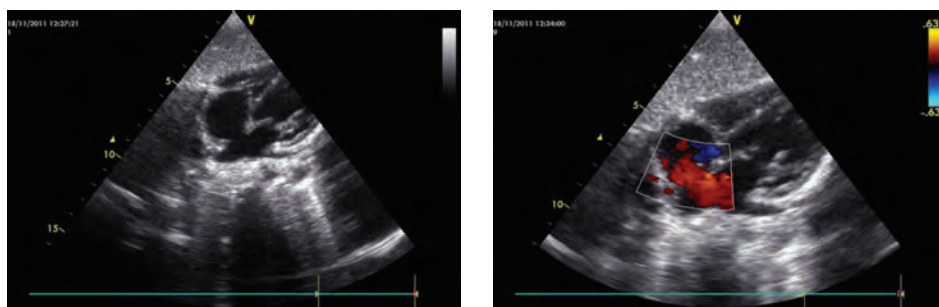
1. CardioSEAL & STARflex device
2. BioSTAR Septal Repair Implant (NMT)
3. ATRIASEPT
4. Occlutech Figulla Occluder
5. HeartR/Cera ASD device (Lifetech)
6. Nit-Occlud ASD-R
7. Cocoon device

Prednosti Amplatzer septal okludera su:

- samoizvlačiv sistem,
- kratak struk koji povezuje dva diska, izgrađena od mreže nitinolskih niti, veličine 0,004-0,008”,
- jedini je sistem koji je u stanju zatvoriti velike defekte do 40 mm (4-40 mm).

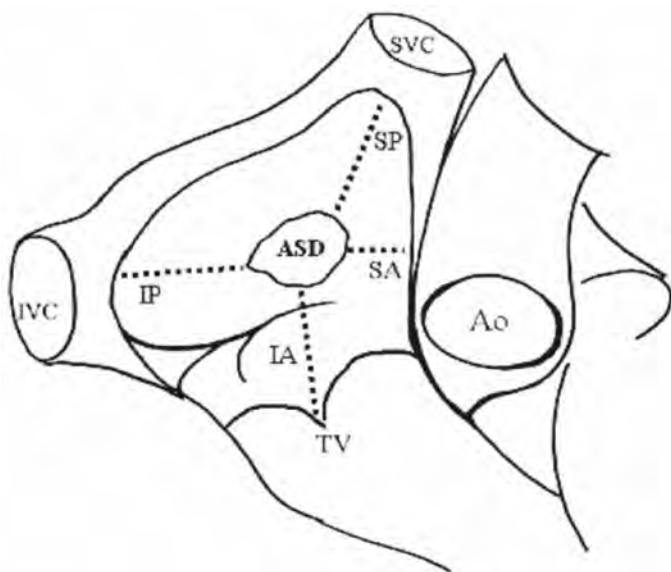
Transtorakalna ehokardiografija (TTE)

Transtorakalna ehokardiografija (TTE) je primarno dijagnostičko sredstvo za detekciju ASD, ali je limitirana malim preglednim poljem, malim akustičkim prozorom i stručnošću osobe koja izvodi pregled. Transtorakalni ultrazvučni pregled ima za cilj dati odgovor na pitanje o tipu ASD, pozicije pulmonalnih vena, vrijednosti pritiska u desnoj komori, postojanju i stepenu mitralne regurgitacije, kao i broja defekata interatrijalnog septuma, veličine defekta, ukupne dužine septuma i rubova. (6)



Slika 1. TTE – subkostalni presjek prikazuje ASD, distancu između ASD i mitralnog anulusa, bez (1A) i sa (1B) Color Dopplerom

S obzirom na to da se veličina defekta mijenja tokom srčanog ciklusa i da je maksimalna tokom end-sistole, ova mjera se i uzima kao relevantna. Osnovni rubovi oko cirkumferencije defekta (prema aortalnoj valvuli – superoanteriorni rub, prema trikuspidalnoj valvuli – inferoanteriorni rub, prema gornjoj šupljij veni – superoposteriorni rub i prema donjoj šupljij veni – inferoposteriorni rub) moraju biti dužine preko 3 mm da bi transkateterno defekta zatvaranje bilo uspješno. Odnos pulmonalnog [Qp] i sistemskog [Qs] protoka se izračunava dijeljenjem produkta protoka kroz plućnu arteriju i dijametra plućne arterije s produktom protoka kroz aortu i aortalnog dijametra. TTE je bitna za selekciju pacijenata odgovarajućih za transkateternu proceduru na osnovu dodatnih parametara: gradijenta pritiska kroz LVOT u miru ili na provokaciju od 50 mmHg, minimalna septalna debljina septuma 18 mm, odsustvo koegzistirajuće mitralne ili aortalne bolesti i abnormalnog subaortalnog aparata.



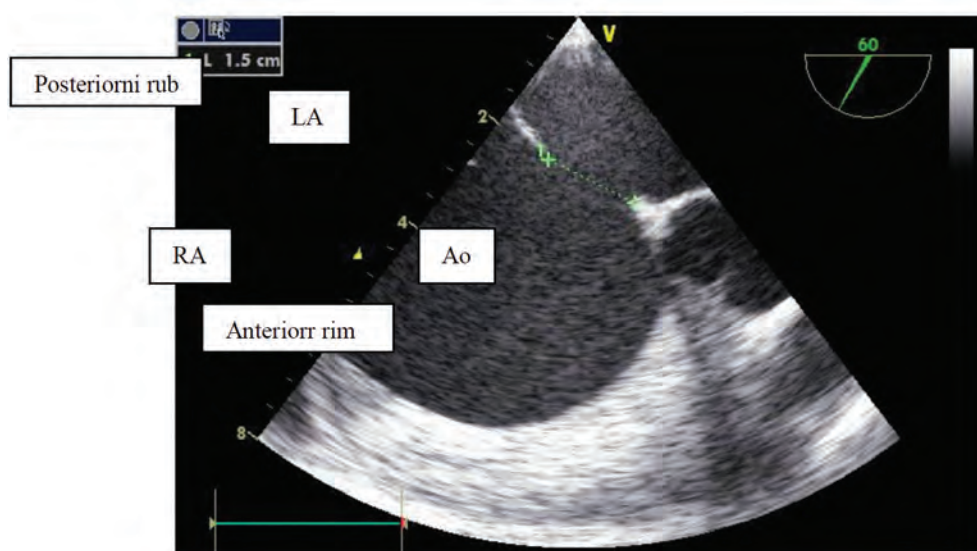
Slika 2. Odnos rubova ASD (ASD). SVC – superior vena cava, IVC – inferior vena cava, SP – posterior superior, IP – posterior inferior, SA – anterior superior, IA – anterior inferior, Ao – aorta, TV – tricuspid valve

Iz: Supplementing Transesophageal Echocardiography with Transthoracic Echocardiography for Monitoring Transcatheter Closure of Atrial Septal Defects with Attenuated Anterior Rim: A Case Series Su-Man Lin, Shen-Kou Tsai, Jou-Kou Wang, Yin-Yi Han, Wei-horng Jean, Yu-Chang Yeh, Anesth Analg 2003;96:(1584-8)

Prije procedure neophodno je neurološko testiranje pacijenta, kao i EKG zapis, s notiranjem prisustva rSR' obrasca, koji postoji uz volumno opterećenje desne komore, s obzirom na to da ASD okluder sistem može, ali rijetko, uzrokovati tranzitorni ili perzistentni poremećaj provođenja.

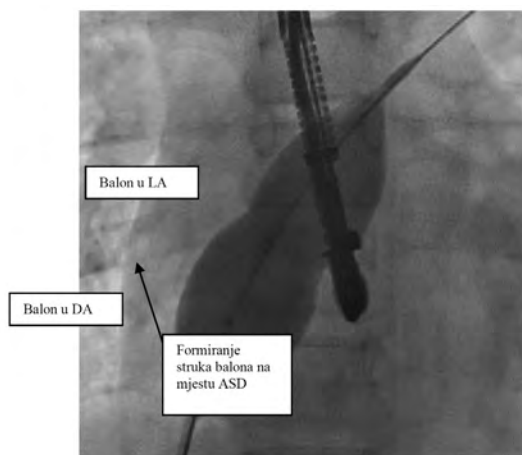
Transezofagealna ehokardiografija (TEE) i transtkateteralno zatvaranje ASD sa Amplatzer Septal Occluder sistemom

Implantacija okludera se izvodi u opštoj i lokalnoj anesteziji, uz fluoroskopsku i ehokardiografsku kontrolu procedure, prema vodičima udruženja: „American Society of Echocardiography“ i „Society of Cardiovascular Anesthesiologists“, kao i uz antibiotsku profilaksu prije i nakon procedure (npr. Cefazolin 25 mg/kg i. v.). Heparin u dozi 100 IU/kg i. v. se ordinira tokom procedure. Nakon odgovarajućeg pozicioniranja s optimalnim prikazom interatrijalnog septuma, izmjeri se maksimalna dužina defekta u dugoj i kratkoj ravni, dužina interatrijalnog septuma i rubovi defekta. TEE, pogotovo real-time 3-D TEE, bitan je ne samo za određivanje tipa ASD i adekvatnost rubova defekata, nego i za tačnije određivanje veličine defekta.



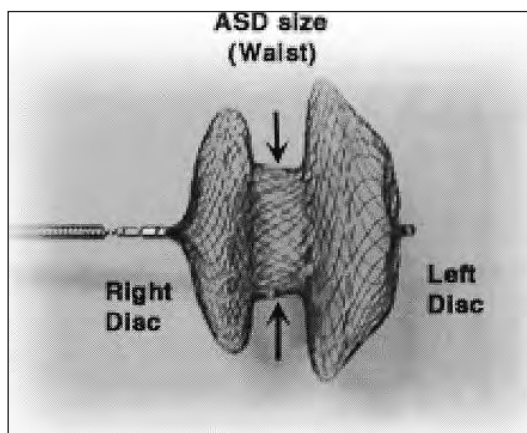
Slika 3. TEE: DA – desni atrij, LA – lijevi atrij, Ao – Aorta

Angiografija i plasiranje okluder sistema se postiže pomoću punktiranja i kateterizacije desne femoralne vene. Veoma je teško dostaviti ASD okluder sistem iz pozicije iznad dijafragme, punktiranjem v. jugularis interne ili v. subklavije. U slučaju okluzije donje šuplje vene ili ilijačne vene, ili ako postoji interupcija donje šuplje vene, može biti potreban hepatični venski pristup. Arterijski pristup je pogodan za monitoring, ali obično nije potreban. Praktično je početi s femoralnim venskim uvođačem dovoljne veličine da omogući plasiranje „sizing“ balona. (2)



Slika 4. SBD – mjerenje rastegnutog “stretched” dijametra defekta

Neki autori preporučuju hemodinamsku evaluaciju, notrajući vrijednost pritiska u plućnoj arteriji, odnos Q_p/Q_s i atrijalni pritisak. Nakon inicijalnog mjerenja plasira se dijagnostički kateter (MPA) sa žicom 0,0035” u gornju lijevu plućnu venu, uz angiografiju lijevog atrija u LAO poziciji, s kranijalnom ili kaudalnom angulacijom, radi detaljnijeg prikaza ASD. Zavisno od veličine nerastegnutog defekta (rastegnuta veličina defekta je generalno oko 30% veća), plasira se rastegljivi balon odgovarajuće veličine preko žice, s inflacijom balona razrijeđenim kontrastnim sredstvom. Određivanje veličine balona se može uraditi na dva načina: „stop flow“ tehnikom ili mjerenjem struka cirkumferencije balona. Mjerenjem balonom rastegnutoga promjera defekta potrebno je da se nedovoljno čvrsti rubovi defekta izmjere kao stvarni otvor na interatrijalnom septumu. Određivanje veličine okluder sistema zavisi od veličine defekta, orijentacije, veličine ukupnog septuma. Veličina okludera bi trebala biti 1-2 mm veća od izmjenjenog defekta uz suficijentne rubove.



Slika 5. ASO – atrijalni septalni okluder

Balon se zamijeni dugim uvodačem različite veličine, zavisno od izabranog okludera, do u lijevi atrij ili do lijeve plućne vene. Nakon što je postignuta adekvatna pozicija uvodača, žica i dilatator se polako izvuku, da ne bi došlo do vazdušne embolije. Kad su konačno žica i dilatator izvučeni, treba provjeriti da nema vazduha u uvodaču, na način da se dilatator prošprica tokom izvlačenja pod kontrolom floroskopije ili pustiti da izađe manja količina krvi iz uvodača. Zatim se uvodni sistem okludera prevuče preko žice, koja je fiksirana u poziciji gornje lijeve plućne vene, do kraja dugog uvodača u lijevom atriju. U principu, okluder se oslobađa retrakcijom dugog uvodača, otvaranjem u cijelosti distalnog ili LA diska, zatim se cijeli sistem povlači nazad, dok se LA disk ne osloni na septum i konačno se retrakcijom uvodača oslobađa disk u desnom atriju. Prije definitivnog oslobađanja Amplatzer septal okluder sistema, ponovi se TEE pregled, u cilju vizualizacije ispravne pozicije okludera, kao i statusa okolnih struktura. Prednost Amplatzer, kao i Helex sistema je mogućnost uvlačenja cijelog sistema u dugi uvodač, iako su oba diska u cijelosti otvorena, potom opet repozicioniranja i reimplantiranja okludera. Nakon konačnog oslobađanja okludera, pomoću TEE evaluacije potrebno je notirati korektnu poziciju okludera, rezidualni leak, eventualno dodatne defekte interatrijalnog septuma, uz prikaz AV valvula, pulmonalnih vena, gornje i donje šuplje vene i dokazati da ove strukture nisu opstruirane ni izmijenjene tokom procedure.

Moguće komplikacije tokom procedure su: alergijska reakcija, anesteziološka reakcija, poremećaj ritma, krvarenje u području punkcije i insercije uvodnice katetera, povreda nerava u području gornjih ekstremiteta i donjeg dijela vrata (povreda brahijalnog plexusa), hematoma preponske regije i ruke, promjena vrijednosti krvnog pritiska, smrt, dislokacija okludera, tromboza, embolija, endocarditis, povišena tjelesna temperatura, glavobolja, nepotpuno zatvaranje defekta, infekcija, povreda arterije, vene ili nerva u području prepone ili vrata, perforacija ezofagusa (uzorokovana transezofagealnom ultrazvučnom sondom), vene ili srca, moždani udar ili tranzitorna ishemijska ataka (TIA), valvularna regurgitacija i povećano izlaganje X zrakama.

Postproceduralno se ordinira antikoagulantna terapija (Clopidogel, Coumadin), iako nema konsenzusa o njenoj primjeni. Većina interventnih kardiologa i radiologa će propisati antagregacionu terapiju – Aspirin 3-5 mg/kg tokom šest mjeseci nakon procedure. Također, rutinski se preporučuje odrediti vrijednost hematokrita, kao i rendgenski snimak torakalnih organa, koji bi trebao imati identičnu poziciju okludera kao i nakon konačnog oslobađanja tokom procedure, a narednog dana EKG zapis i kontrolni transtorakalni ehokardiografski pregled prije otpuštanja iz bolnice. Kardiomegalija na rendgenskom snimku, uvećanje desne komore na ECHO nalazu i široka udvojenost drugog srčanog tona mogu perzistirati 1-2 godine postproceduralno, uz blok desne grane na EKG zapisu.

Literatura

1. Acar P, Roux D, Dulac Y, Rouge P, Aggoun Y. Transthoracic three-dimensional echocardiography prior to closure of atrial septal defects in children. *Cardiol Young* 2003; 13:58-63.
2. Bergersen L, Foerster S, Marshall A.C, Meadows J. *Congenital Heart Disease, The Catheterisation Manual* Springer Science+Business Media, LLC 2009:115-121.
3. Carcagni A, Presbitero P. New echocardiographic diameter for Amplatzer sizing in adult patients with secundum atrial septal defect: preliminary results. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004; 62:409-414.
4. Durongpisitkul K, Tang NL, Soongswang J, Laohaprasitiporn D, Nana A, Kangkagate C. Cardiac magnetic resonance imaging of atrial septal defect for transcatheter closure. *J Med Assoc Thai* 2002; 85[suppl 2]:S658-S866.
5. Durongpisitkul K, Tang NL, Soongswang J, Laohaprasitiporn D, Nana A. Predictors of successful transcatheter closure of atrial septal defect by cardiac magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2004; 25:124-130.
6. Eidem B.W, Cetta F, O'Leary. *Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease* Wolters Kluwer / Lippincott Williams and Wilkins 2010; 6:87-94.
7. Falera F, Scarpini S, Moreio A, et al. Color Doppler echocardiographic assessment of atrial septal defect size: correlation with surgical measurement. *J Am Soc Echocardiogr* 1991; 4:429-434.
8. Huang CF, Fang CY, Ko SF, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects with superior-anterior rim deficiency using Amplatzer septal occluder. *J Formos Med Assoc* 2007; 106:986-991.
9. Lu JH, Hsu TL, Hwang B, Weng ZC. Visualization of secundum atrial septal defect using transthoracic three-dimensional echocardiography in children: implications for transcatheter closure. *Echocardiography* 1998; 15:651-666.
10. Marx GR, Sherwood MC, Fleishman C, Van Praagh R. Three-dimensional echocardiography of the atrial septum. *Echocardiography* 2001; 18:433-443.
11. Mathewson JW, Bichell D, Rothman A, Ing FF. Absent posteroinferior and anterosuperior atrial septal defect rims: factors affecting nonsurgical closure of large secundum defects using the Amplatzer occluder. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17:62-69.
12. Mazic U, Gavora P, Masura J. The role of transesophageal echocardiography in transcatheter closure of secundum atrial septal defects by the Amplatzer septal occluder. *Am Heart J* 2001; 142:482-488.
13. Park M.K. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. (5th edition) Mosby, Elsevier 2008; 12: 161-166
14. Yew G, Wilson NJ. Transcatheter atrial septal defect closure with the Amplatzer septal occluder: five-year follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 64:193-196.
15. Zhu W, Cao QL, Rhodes J, Hijazi ZM. Measurement of atrial septal defect size: a comparative study between three-dimensional transesophageal echocardiography and the standard balloon sizing methods. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:465-469.

IZOLIRANA PLUĆNA STENOZA

*Mirsada Karahasan**

* Kantonalna bolnica Zenica, Zenica, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Izolirana plućna stenoza hemodinamski spada u grupu USM bez šanta, sa obstrukcijom izlaznog trakta DV. Prevalenca je 7-10% sve djece sa USM. Postoji više anatomskih oblika. Valvularna je najčešća, preko 80%. Posljedica je spajanja zalistaka u embrionalnom razvoju. Infudibularna, stenoza anulusa, trunkusa, grana i ogranaka su rjeđe. Etiologija je multifaktorijska: genetski faktori i faktori okoline. Prema veličini ventrikulopulmonalnog gradijenta i prema sistolnom tlaku u DV (u postocima tlaka u LV), dijeli se na blagu, umjerenu i tešku. Blaga: gradijent <50 mmHg, tlak $\frac{1}{2}$. Umjerena: gradijent 50-80 mmHg, tlak >35% <75%. Teška: gradijent >80 mmHg, tlak >75%. Hemodinamski poremećaji, njihov intenzitet i klinička ispoljavanja određeni su stepenom suženja. Dijagnostički postupnik: anamneza, fizikalni pregled, EKG, RTG, UZ, kateterizacija, angiokardiografija, CT.MRI. Zlatni standard u dijagnostici, određivanju stupnja, preoperativnom i postoperativnom praćenju je UZ srca (2D, Dopler). Zahvaljujući napretku UZ tehnologije, moguće je sa velikom preciznošću mjeriti PG, na osnovu čega se postavlja indikacija za operativni tretman, bez potrebe za invanzivnim dijagnostičkim procedurama. Tretman ovisi o stupnju stenoze. Blaga i umjerena se klinički i UZ prati, pacijenti su bez ograničenja tjelesne aktivnosti. Umjereno teška i teška se tretira kirurški. Metoda je balonvalvuloplastika, koja se izvodi od 1982. g. Uspjeh je 98%, smrtnost 0,5%. Komplikacije su rijetke. Insuficijencija PV je blaga, restenoze rijetke. Neposredni znaci uspješnosti procedure: pad tlaka u DV, smanjenje ventrikulopulmonalnog gradijenta, „nestanak usjeka na snimku“. Znaci HDV, infudibularne funkcionalne stenoze povlače se sporije, par godina. Neonatusi sa kritičnom stenozom su najteži terapijski problem. Uz komplikacije vezane za proceduru, često se razvijaju nekrotizirajući enterocolitis, konvulzije, endokarditis, septički šok, zatvaranje duktusa unatoč davanju PGE1, što iziskuje hitni aortopulmonalni šant. Alternativa balonvalvuloplastici je kirurška valvulotomija.

Ključne riječi: izolirana plućna stenoza, anatomske oblike, stupnjevi stenoze, ventrikulopulmonalni gradijent, Zlatni dijagnostički standard – UZ, tretman, balonvalvuloplastika, neonatus sa kritičnom stenozom

Uvod

Hemodinamski:

Spada u grupu mana bez šanta, sa opstrukcijom izlaznog trakta DV. Prema veličini ventrikulopulmonalnog gradijenta i prema sistolnom tlaku u DV (u postocima sistolnog tlaka u LV) dijeli se na blagu, umjerenu i tešku (gradijent: <50 mmHg, 50-80 mmHg, >80 mmHg; tlak <1/2 >35%, <75%, >75%).

Prevalenca:

7-10% djece sa USM. Prema vremenu otkrivanja: porod 6,0%, školska dob: 11,0%, odrasli: 25%. Opća populacija: 3,8% oboljelih na 10.000 živorođenih.

Anatomske oblici:

Valvularna: najčešća (preko 80%). U toku embrionalnog razvoja zalisci se spajaju u jednu dijafragmu koja može imati oblik kupole ili lijevka, sa suženim otvorom u sredini.

Infundibularna: (oko 10%) hipertrofija mišića izlaznog dijela DV (infundibula). Stenoza anulusa fibrosus, truncus, grana i ogranaka: rijetke.

Etiologija:

Multifaktorijalna, genetski faktori i faktori okoline. Češća je kod djece istih roditelja. Rizik ponavljanja ako je prisutna kod jednog djeteta je za PS 2%. Ako je prisutna kod majke, rizik ponavljanja je 4-6,5%, a kod oca 2%. Postoji velik broj malformacijskih sindroma koji pogađaju i kardiovaskularni sustav. Kromosomopatije: Trisomija 18. Monogenetske nasljedne bolesti: Noonan sy, Leopard sy, Neurofibromatoza, Alagilleov sy, Apert sy, Hollisterov sy, Weil-Marchesanijev sy. Noonan sy: valvula je displastična i neobičan je nalaz visoke incidence lijeve i frontalne el. osovine, i kod značajne DH, kao odraz poremećaja provođenja. Teratogeni faktori: najčešći udruženi sa PS: CMV infekcija, Rubeola, antiepileptici, antikoagulansi, kemoterapija

Patofiziologija:

Stepen suženja je odlučujući faktor od koga direktno zavise hemodinamski poremećaji i njihov intenzitet i klinička ispoljavanja. Opstrukcija dovodi do povećanog rada DV i povišenog sistoličkog tlaka u DV (normalno oko 25 mmHg). Posljedica je ventrikulopulmonalni gradijent (snižen tlak u AP, hipertrofija DV i DA). U težim slučajevima dolazi i do dilatacije DV, TR i posljedičnog povišenja tlaka u DA, D-L šanta na nivou atrija i centralne cijanoze, periferne cijanoze u naporu, zbog nedovoljnog povećanja MV u naporu. U najtežim slučajevima dolazi do kongestivnog popuštanja DV.

Dijagnostika

Subjektivna simptomatologija:

Blaga: bez tegoba u miru i naporu.

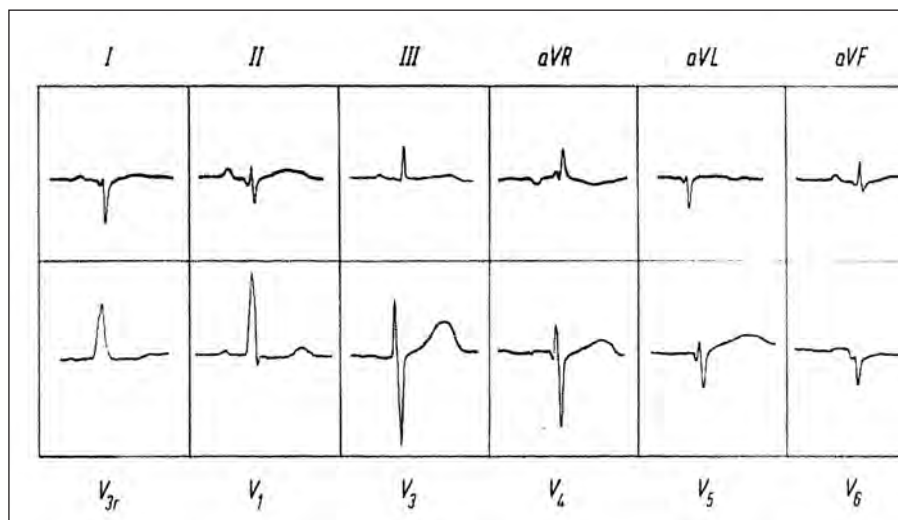
Umjerena: brže zamaranje, dispneja u naporu (nesposobnost DV da adekvatno poveća udarni volumen u naporu).

Teška: bol u grudima, sinkopa, nagla smrt (popuštanje DV, smanjena perfuzija miokarda, ishemija, ventrikularne aritmije).

Fizikalni pregled:

Normalan rast i razvoj u svim oblicima. U najtežem obliku lice je podbuhlo, tamno. Prekordij je miran u blagoj, a u umjerenoj i teškoj: pulzacije uz lijevi rub sternuma, trill, jugularne pulzacije. *Auskultacija:*

I ton normalan, klik otvaranja stenotične valvule, stolni e젝cioni šum krešendo-dekrešendo, u II i.c.p. lijevo, širi se u aksilu, vrat, čuje se i na leđima. Udvojen II ton. Što je stenoza veća, šum je jači, maksimum šuma je dalje u sistoli, II ton je šire udvojen, a plućna komponenta tiša. Pretkomorski galop na vršku srca, pansistolni regurgitacionu šum uz donji rub sternuma čuju se kod najtežih oblika. Može se čuti nježan rani dijastolni šum PR, kad je poststenotična dilatacija izražena.



Blaga: 40-50% imaju normalan EKG. Lagana devijacija osovine udesno. Može biti jedina devijacija.

Umjerena: samo 10% ima normalan, desna devijacija osovine, R/S u V1 >4:1; R <20 mm. T pozitivan u desnim odvodima kod 50%.

Teška: rijetko je normalan, znaci hipertrofije desnog atrija i ventrikula; srednja QRS osovina $<110^\circ$ st., nerijetko ekstremno desna.

Oblik R, Rs, qR i R <20 mm u desnim prekordijalnim, R/S <1 u V6. P val visok i šiljast u D2 i desnim prekordijalnim.

Novorođenčad sa kritičnom stenozom mogu imati LVH (hipoplastičan DV i relativno veliki lijevi)

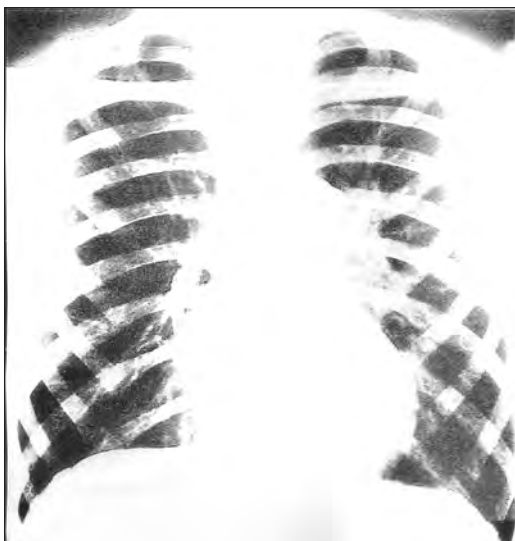
Blaga i umjerena:

Srčana sjena obično nije uvećana

Vaskularni crtež normalan

Segment glavne plućne arterije prominentan

Zaobljen, odignut vršak srca



Teška:

Umjerena do izražena kardiomegalija

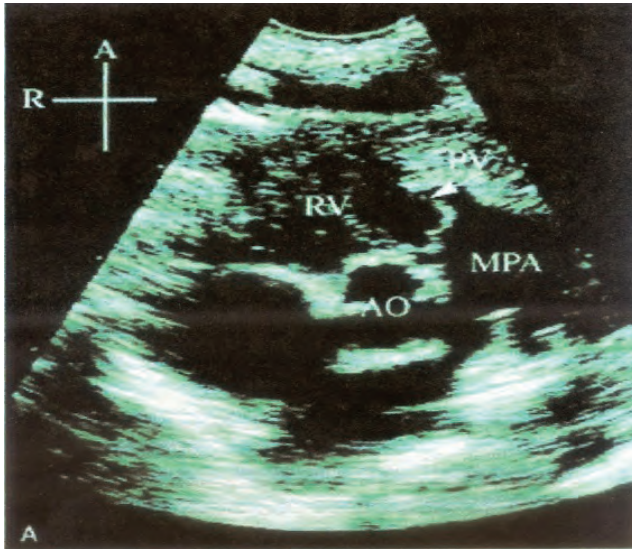
Istaknuta desna kontura (dilatiran DV i DA)

Oligemična pluća

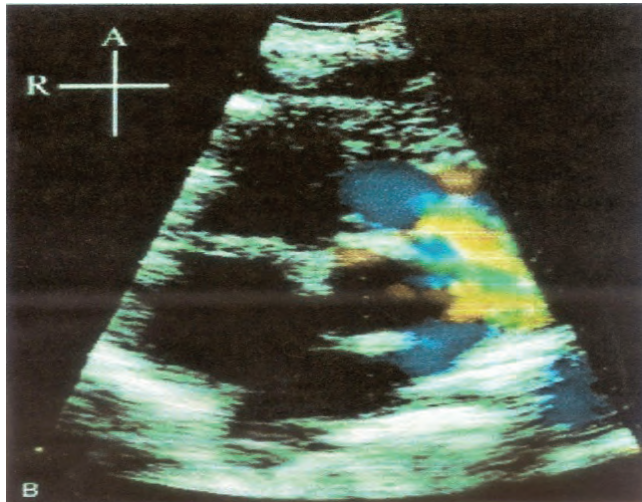
Ehokardiografija

Ehokardiografija omogućuje prikaz anatomskih promjena 2D, patoloških protoka (color Doppler) i kvantifikaciju mane (PW, CW)

Zadebljani valvularni listići sa smanjenim sistoličkim pokretima, kupolasto izbočenje u PA (DOMING)

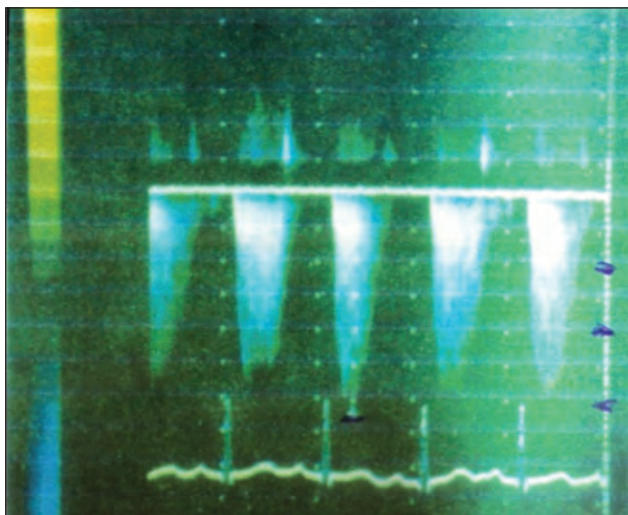


Hipoplastičan anulus
Dilatacija glavne PA
Hipertrofija, kontraktilnost DV



Turbulentan protok u plućnoj arteriji D-L šant na nivou atrija, TR, PR izmjerenog kateterizacijom

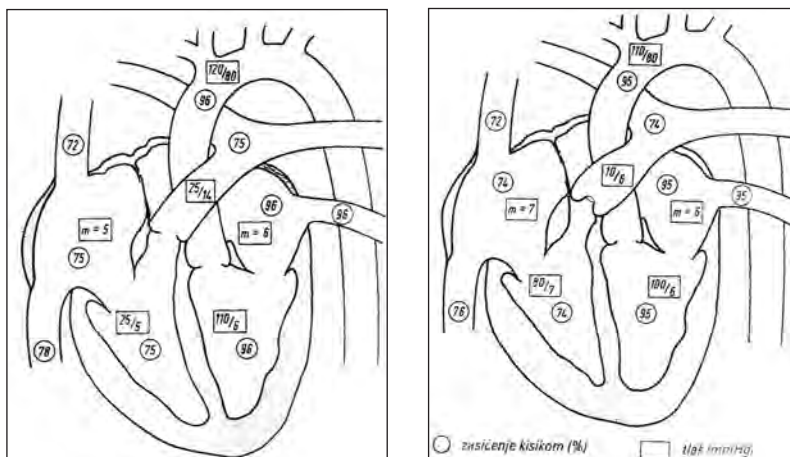
Mjerenjem $V(\max)$ u PA, pomoću modificirane Bernulijeve jednačine izračunati $PG = 4V(\max)^2$



Studije pokazuju izvrsnu korelaciju između pg izračunatog doplerom i.

Kateterizacija

Kateterizacija služi za analizu hemodinamike. Određivanje tlaka u DV, PA, gradijenta tlaka (prema mjestu može se razlučiti vrsta stenoze, valvularna, subvalvularna, stenoza glavne grane), mjerenje saturacije O₂ i određivanje sistemskog i plućnog protoka i otpora.

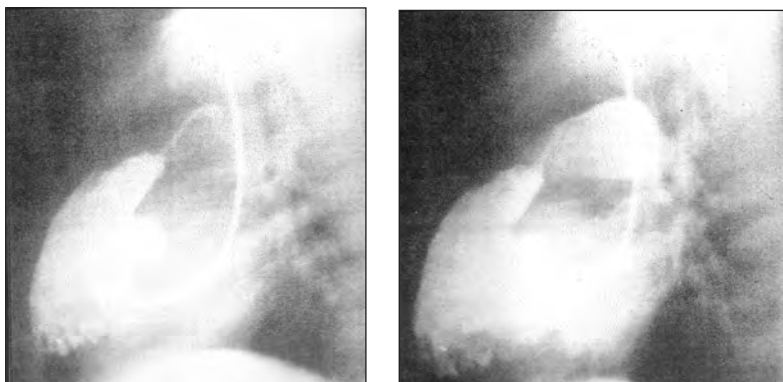


Razvoj ehokardiografije u zadnjim desetljećima smanjio je broj dijagnostičkih kateterizacija. Uloga kateterizacije postala je terapijska (balon dilatacija).

Angiokardiografija

Angiokardiografija omogućuje analizu morfologije. Pokazuje mjesto i težinu stenoze. Radi se desna angiografija, anteroposteriorna ili lateralni prikaz uz kranijalnu angulaciju. Vidi se zadebljana valvula, kupolasto izbočenje valvule u sistoli u lumen PA, uzak jet sistolnog protoka, poststenotična dilatacija PA, hipertrofija, dilatacija DV, hipoplastičan anulus (bez poststenotične dilatacije), displastična valvula (zadebljani listići, mali pokreti u sistoli, bez doming efekta).

Sumnja na periferne stenoze važna je indikacija za angiokardiografiju.

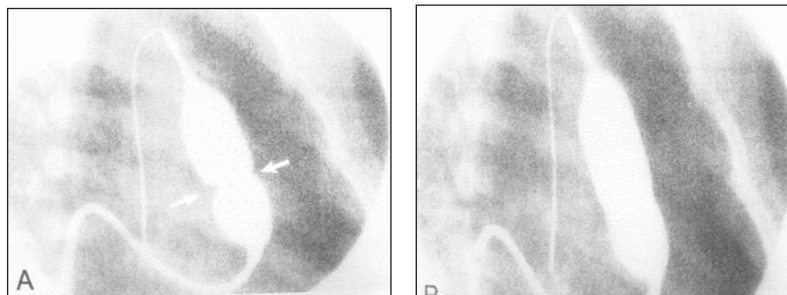


Tretman

Ovisi o stupnju stenoze. Bez ograničenja tjelesne aktivnosti, izuzev kod teške PS. Profilaksa BE, kad je indicirano. Redovne UZ kontrole. Stepenn opstrukcije ima tendencu pogoršanja posebno kod pacijenata sa umjerenom i teškom.

Balonvalvuloplastika

Balonvalvuloplastika (izvodi se od 1982. G.) za singnifikantnu valvularnu PS (PG $\Rightarrow$ 50 mmHg) je metoda izbora za dojenčad i adolescente. Rezultati su manje dobri kod odraslih. Uspjeh: 98%. Smrtnost: 0,5%. Komplikacije su rijetke, insuficijencije PV su blage, restenoze rijetke. I one se mogu riješiti balonvalvuloplastikom.



Balon valvuloplastika izolirane plućne stenoze, prije i poslije procedure.

Perkutana balon valvuloplastika

Najčešća intervencijska procedura kod djece. Pekutanim putem uvode se 4 katetera, po jedan u desnu i lijevu femoralnu venu i jedan u femoralnu arteriju do abdominalne aorte. Nakon mjerenja gradijenta tlaka i učinjene desne ventrikulografije, uvodi se dilatacijski kateter s balonom. Odabere se balon 1-3 mm širi od promjera anulusa izmjenjenog UZ i angiografijom (20-40% veći od anulusa). Balon se više puta puni razrijeđenim kontrastom, pod povišenim tlakom (5 atm). Prvo se pokaže prstenasti usjek u sredini balona, koji je znak stenotične valvule. Nakon uspješne procedure znak nestaje. Najbolji su kateteri s 3 cilindrična tijela, jer omogućavaju istovremeno širenje i anterogradni protok prema lijevom srcu. Time se prevenira pad arterijskog tlaka, a o tome ovisi trajanje procedure.

Neposredni znaci uspješnosti procedure su nestanak usjeka na snimci, pad tlaka u DV, smanjenje ventrikulopulmonalnog gradijenta.

Znaci HDV i funkcionalne infundibularne stenoze povlače se sporije, par godina.

Uspjeh

98%, smrtnost: 0,5%. Uspjeh je najbolji kod „klasične“ stenoze sa sraslim komisurama, manje uspješan kod displastičnih valvula

Komplikacije

Smrtonosne komplikacije su rijetke (laceracija krvnih žila, prsnuće anulusa, perforacija izlaznog trakta DV, tamponada). Restenoze i pulmonalna insuficijencija su rijetke i umjerene. Tromboze, aritmije, rijetke.

Neonatusi sa kritičnom stenozom su najteži terapijski problem. Kod njih je mortalitet veći od 3%. Uz komplikacije vezane sa procedurom, često se razvija nekrotizirajući enterocolitis, konvulzije, endokarditis, septički šok, zatvaranje ductusa, iako se daju PGE1, što iziskuje hitan aortopulmonalni šant.

Ukoliko nema rezultata, kirurški tretman (ekcizija valvularnih zalistaka sa ili bez proširenja „patchem“) ili zamjena valvule, pod kardiopulmonalnim bajpasom. Kirurški mortalitet <1%.

Neonatusi sa kritičnom PS, trebaju primati PGE1 (prostaglandin E1), u cilju otvaranja ductusa, izvesti odmah perkutanu balon valvulotomiju, ukoliko nije uspješna, kirurški tretman. Displastična valvula obično zahtijeva kirurški tretman. Infundibularna PS uvijek zahtijeva kirurški tretman, širenje izlaznog trakta „patchem“ uz resekciju infundibularnog mišića.

Neonatus sa kritičnom PS ponekad zahtijeva transventrikularnu valvulotomiju, uz primanje PGE1 (sa lijevim Gore-Tex šantom, ukoliko je prisutna teška infundibularna hipoplazija). Kirurški mortalitet je oko 10%.

Postkirurški: Prevencija BE, UZ kontrole radi detekcije restenoze, praćenja PR.

Subvalvularna (infundibularna) stenoza

Hipertrofija mišića izlaznog dijela DV. Između infundibula i valvule postoji komorica. Hemodinamika je slična valvularnoj. Auskultatorno nema klika, šum je lociran niže u 3. i 4. i.c.p. Nema poststenotične dilatacije PA. UZ i kateterizacijom se dokazuje da gradijent tlaka nije „na valvuli“. Angiografski se može prikazati komorica. Terapija je kirurška.

Periferne stenoze

Mogu biti izolirane ili udružene s valvularnom, višestruke, jednostrane, obostrane. Etiološki su najčešće povezane sa rubeolarnom embriopatijom. Idiopatska hiperkalcemija (Williams-Beurnerov sy). Klinička slika ovisi o težini stenoze, šum se čuje na prednjoj i stražnjoj strani toraksa. Često udružena sa: VSD, ASD, DAP, tetradom Fallot. Sumnja je indikacija za selektivnu angiokardiografiju. Ova rijetka mana je uvijek težak kirurški problem.

Literatura:

1. Branko Marinović i Ivan Malčić: Bolesti srca i krvnih žila. U: Duško Mardešić i suradnici: Pedijatrija. Zagreb 2003: 685-727.
2. Ernst W. Keck: Pedijatrijska Kardiologija, Školska knjiga, Zagreb 1995.
3. George C. Sutton and Kim M. Fox: A colour atlas of heart disease, 1988.
4. Maurice Socolov, Malcolm B McIlroy: Klinička kardiologija, Beograd 1989.
5. Moss and Adams Heart Disease In Infants, Children and Adolescent, Chapt. VII.
6. Pediatric Cardiology, Nadas and Fyler, 1975.
7. Senka Mesihović Dinarević: Dj. kardiologija (od fetusa do adolescenta), 2000.
8. Senka Mesihović Dinarević: Pedijatrijski Ultrazvučni atlas srčanih anomalija, Sarajevo, 2001.
9. Vladimir Kanjuh, Božidar Đorđević i suradnici: Urođene srčane mane, Beograd 1974
10. Zumreta Kušljagić, Fahir Baraković, Amila Arslanagić, Vjekoslav Gerc i suradnici: Kardiologija, Tuzla 2006.

INTERVENTNO TRANSKATETERNO ZATVARANJE PERZISTENTNOG DUCTUS ARTERIOSUS (DAP-A)

NAŠA ISKUSTVA

*Almira Kadić**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Ductus arteriosus persistens (DAP) je vaskularna struktura koja povezuje proksimalni dio descendente aorte sa glavnom plućnom arterijom (MPA) lokalizirana prema lijevoj grani plućne arterije (PA). Poznavanje patofiziologije, kliničkih implikacija i menadžmenta perzistentnog duktusa vrlo je važan zadatak za pedijatre-kardiologe i adultne kardiologe. Smatra se da se incidenca DAP-a kod terminske novorođenčadi kreće otprilike 1/2000 rođenih, što predstavlja 5% do 10% svih urođenih srčanih anomalija. Omjer u odnosu na spol je 2 : 1 u korist ženskog spola. Hemodinamske reperkusije DAP-a zavise od duktalne rezistencije što uslovljavaju njegova veličina i izgled, gradijent pritiska (PG) između aorte i plućne arterije. Terapijska kateterizacija je metoda izbora kod većine djece za perzistentnim duktusom. Zatvaranje duktusa je indicirano kod svakog djeteta ili adolescenta kod kojeg su se razvili simptomi signifikantnog L-D šanta kroz DAP. Kod pacijenata sa najmanjim dijametrom (plućni dio) $\leq 2,5$ mm, duktus se zatvara coil-om, dok se kod dijametara većih od 2,5 mm koriste Amplatzer ADO okluderi. To je uređaj u obliku gljive koji je izrađen od nikla i titana – Nitinol žičana mreža i tanke mreže koja je za 4 mm veća u odnosu na ostali dio okludera i osigurava položaj u unutrašnjosti duktusa. Suština procedure je zatvoriti komunikaciju između plućne arterije i perzistentnog duktusa, putem uvođača plasiranih kroz venski put. Najčešće komplikacije pri izvođenju procedure su: krvarenje, poremećaj ritma, embolizam, protruzija u aortu, opstrukcija PLA, u rijetkim slučajevima smrt. Kontraindikacije za interventno zatvaranje DAP-a su: dob djeteta manja od 6 mjeseci, prisustvo krvnih ugrušaka u srcu i krvnim žilama ili generalno poremećaj sistema koagulacije, tjelesna težina manja od 6 kg, prisustvo infekcije, povećan pritisak u PA – plućna hipertenzija. U periodu od aprila 2009. god. do aprila 2012. god., zajedno sa timom interventnih kardiologa iz Švedske i Austrije, kateteriziran je i interventno zatvoren ductus arteriosus persistens kod ukupno 13 pacijenata. Zastupljenost prema spolu bila je 10 djevojčica i 3 dječaka, dobna skupina od 1 godine do 10 godina. Kod 4 pacijenta radilo se o DAP-u manjeg dijametra (≤ 2 mm) i zatvoren je coil-om, a kod 9 pacijenata sa većim dijametrom (≥ 2 mm) duktus je zatvoren Amplatzer Duct occluder-om.

Zaključak: Interventno transkateterno zatvaranje DAP-a sigurna je i učinkovita metoda. Osigurava brži oporavak, skraćuje trajanje hospitalizacije. U zadnje tri decenije zamijenila je hirurško zatvaranje duktusa. Istodobno, napredak u dijagnostici i raširena dostupnost ehokardiografije rezultirali su bržim otkrivanjem i detaljnim opisom duktusa, što prevenira nastanak komplikacija.

Uvod

Ductus arteriosus persistens (DAP) je vaskularna struktura koja povezuje proksimalni dio descendente aorte sa glavnom plućnom arterijom (MPA) lokalizirana prema lijevoj grani plućne arterije (PA). Ova fetalna struktura normalno se zatvori nakon rođenja (24-48 sati kod terminske novorođenčadi, morfološki 2-3 sedmice nakon rođenja), tako da je postojanje DAP-a nekoliko sedmica nakon rođenja abnormalno. Prisustvo perzistentnog duktusa može biti prikriveno, tj. bez kliničke simptomatologije. S druge strane, ukoliko se radi o velikom dijametru duktusa, može doći do razvoja značajnih komplikacija koje mogu biti pogubne za dijete. Poznavanje patofiziologije, kliničkih implikacija i menadžmenta perzistentnog duktusa vrlo je važan zadatak za pedijatre-kardiologe i adultne kardiologe.

Epidemiologije

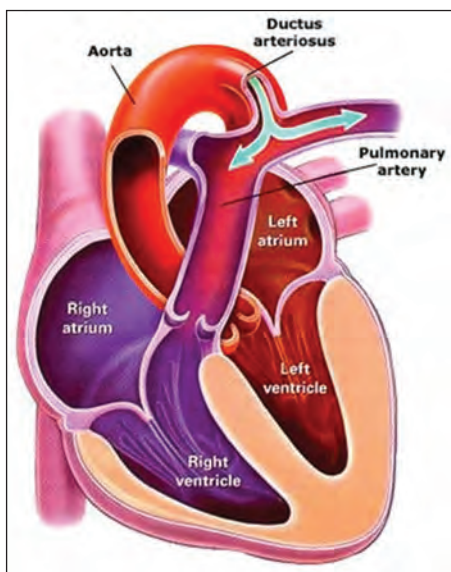
Faktori koji se mogu povezati sa perzistentnim duktusom nisu do kraja poznati. Jasna je uzročna veza između prematuriteta i otvorenog duktusa zbog nezrelosti samog zida i neadekvatnog odgovora na povećanje nivoa O₂ i pada PGE. (10) Ukoliko se radi o terminskoj novorođenčadi, određena istraživanja povezuju genetičku predispoziciju kao i prenatalne infekcije kao uzrok DAP-a. Radi se o postojanju abnormalne strukture samog zida duktusa. Vrlo često se pojavljuje u sklopu nekih sindroma kao što je trisomija 21, 4p sindrom, single-gene mutacije (Carpenter's sy, Holt-Oram sy). (14)

Incidenca

Smatra se da se incidenca DAP-a kod terminske novorođenčadi kreće otprilike 1/2000 rođenih, što predstavlja 5% do 10% svih urođenih srčanih anomalija. (11) Omjer u odnosu na spol je 2:1 u korist ženskog spola.

Anatomija

Kod normalno pozicioniranog srca sa lijevom lukom aorte, ductus arteriosus predstavlja komunikaciju između MPA (više prema lijevoj plućnoj arteriji) i Ao descendens, distalno od lijeve arterije subklavije. Različite su varijacije u njegovoj veličini i konfiguraciji. Uobičajeno je da je aortni kraj duktusa veći nego plućni kraj, što rezultira koničnim oblikom istog. Ovaj podatak je važan zbog razumijevanja hemodinamike i rezistencije protoka, krvi kao i finalnog odabira okludera. Na slici 1 i 2 prikazan je anatomski izgled duktusa, kao i varijacije u njegovoj veličini i izgledu.



Slika 1. DAP



Slika 2.

- A. konični duktus,*
- B. kratak i vrlo širok duktus*
- C. tubularni duktus*
- D. "complex" duktus*
- E. elongirani duktus*

Patofiziologija

Hemodinamske reperkusije DAP-a zavise od duktalne rezistencije što uslovljavaju njegova veličina i izgled te gradijent pritiska (PG) između aorte i plućne arterije. PG je dinamičan, sa sistolnom i dijastolnom komponentom, zavisi direktno od plućne i sistemske vaskularne rezistencije, kao i cardiac output-a. L-D šant kroz duktus arteriosus rezultira povećanom plućnom cirkulacijom i opterećenjem lijevih srčanih šupljina. Takvo opterećenje plućne cirkulacije, naročito kod pacijenata sa srednje velikim ili velikim duktusom, dovodi do smanjenja plućne compliance. S druge strane povećava se end-dijastolni pritisak u lijevim srčanim šupljinama. Raste udarni volumen lijeve komore, aktivacija neuroendokrinih mehanizama, uz cirkulirajuće katecholamine, što rezultira porastom srčane akcije i postepenim razvojem hipertrofije LK da bi se savladao povećan protok krvi kroz plućnu cirkulaciju.

Vremenom ovaj adaptacioni mehanizam popušta, raste pritisak u plućnoj cirkulaciji, progresivne morfološke promjene plućnog vaskulariteta (hipertrofija plućnih arteriola, proliferacija i fibroza intime te event. obliteracija plućnih arteriola i kapilara) – povećanje plućne vaskularne rezistencije. Kada plućna vaskularna rezistenca bude veća od sistemske vaskularne rezistencije, dolazi do reverzije šanta u desno lijevi i razvoja Eisenmenger's sy. (Slika 3)

PDA Closure

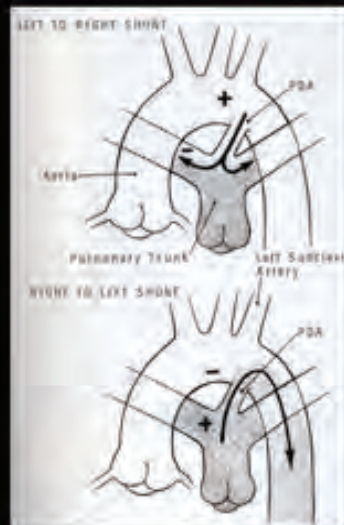
▶ PDA

▷ Small to moderate PDA

- ▶ Left to right shunt
- ▶ LA/LV dilation
- ▶ Risk for endarteritis

▷ Large ductus

- ▶ Left to right shunt vs right to left with pulmonary vascular disease
- ▶ LA/LV dilation–heart failure
- ▶ Risk for endarteritis (though lower than small PDA)



Slika 3. hemodinamika DAP-a

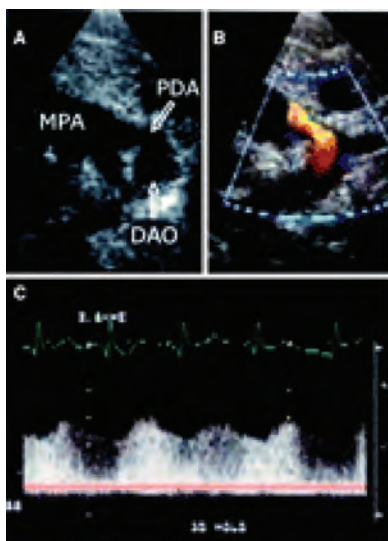
Klinički znaci i pretrage

Većina pacijenata su asimptomatski, a ukoliko se radi o većem L-D šantu, javlja se intolerancija na napor. Komplikacije do kojih može dovesti netretiran DAP: česte plućne bolesti, plućna vaskularna opstruktivna bolest, plućna hipertenzija, duktalna aneurizma, kongestivno srčano zatajenje, endarteritis. (4, 3, 9)

Auskultira se kontinuirani šum u gornjem lijevom rubu sternuma sa propagacijom na leđa i lijevo subklavikularno, povremeno se može palpirati thrill. Karakterističan je nalaz povećanog pulsnoг udara na periferiji.

Rtg pluća i srca: u većini slučajeva je normalan. Kod većeg dijametра duktusa blaga kardiomegalija na račun lijevih srčanih šupljina, uz povećan plućni vaskularni crtež i prominentan konus MPA.

EKG: sinusna tahikardija, atrijalni flater, hipertofija lijevog strija – pacijenti sa većim duktalnim šantom; normalan EKG – kod pacijenata sa malim šantom



Slika 4. UZ srca: prikazuje jasan DAP, njegovu veličinu, morfologiju, vrstu šanta i indirektno prema promjenama srčanih šupljina radi li se o porastu plućne vaskularne rezistencije. Prisustvo paradoksalnog septalnog gibanja, desne ventrikularne hipertrofije i PR mogu indirektno ukazati na D-L šant.

Interventno transkateterno zatvaranje perzistentnog duktusa

Terapijska kateterizacija je metoda izbora kod većine djece sa perzistentnim duktusom. Kompletna dijagnostička obrada i procjena hemodinamike, prije transkateternog zatvaranja, od ključne je važnosti. Detaljna evaluacija plućne vaskularne rezistencije i vrste šanta mora biti prikazana prije intervencije.

Procjena hemodinamike duktusa može se prikazati kratkotrajnim testom okluzije balon kateterom.

Angiorafija definiše anatomiju ductus arteriosusa i pomaže u odabiru vrste i veličine okludera. Vrlo važno je odrediti namanji i najveći dijametar (aortna ampula), dužinu i oblik duktusa prije transkateternog zatvaranja.

Indikacije za transkateterno zatvaranje DAP-a

Zatvaranje duktusa je indicirano kod svakog djeteta ili adolescenta kod kojih su se razvili simptomi signifikantnog L-D šanta kroz DAP. Asimptomatski pacijenti sa signifikantnim L-D šantom govore u prilog uvećanja lijevih srčanih šupljina tako da je svakako indicirano zatvaranje radi sprječavanja razvoja komplikacija u budućnosti. (10)

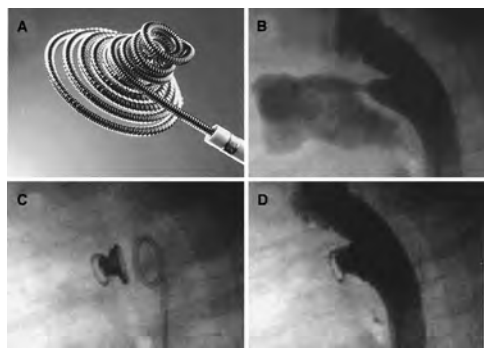
Kod pacijenata sa povećanom plućnom vaskularnom rezistencijom preporučuje se biopsija pluća, kako bi se utvrdilo je li kandidat za zatvaranje DAP-a. Ukoliko zatvorimo duktus, na takvoj podlozi, može doći do pogoršanja hemodinamike jer se

prekida desno-lijevi šant, što dovodi do suprasistemskeg plućnog arterijskog pritiska, smanjenja srčanog output-a i desnog ventrikularnog popuštanja.

Kod pacijenata sa malim šantom, ili tzv. „tihim” duktusom koji se slučajno otkrije, treba razmisliti o zatvaranju jer se ne zna kakve komplikacije može izazvati kasnije. Međutim, s obzirom na to da se radi o sigurnoj, učinkovitoj metodi sa minimalnim morbiditetom, preporučuje se zatvaranje DAP-a u bilo kojoj životnoj dobi. (16, 13)

Tehnika izvođenja procedure

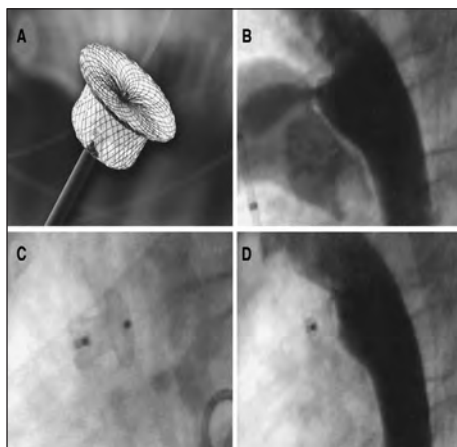
Prije započinjanja procedure pacijent mora biti u opštoj anesteziji uz monitoring vitalnih parametara. Ukoliko želimo procijeniti hemodinamiku duktusa, uzimaju se gasne analize i određuje pritisak u svim nivoima do ulaza u duktus. Kod pacijenata sa najmanjim dijametrom (plućni dio) $\leq 2,5$ mm, duktus se zatvara coil-om, dok se kod dijametara većih od 2,5 mm koriste Amplatzer ADO okluderi.



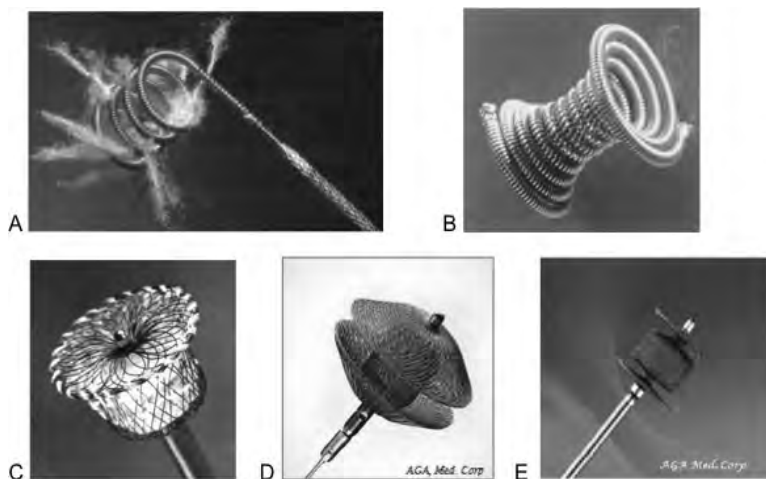
Slika 5. Nit-occlud coil (konični oblik)



Slika 6. Gianturco coil (cilindričan oblik)
Izgled coil-a u dvije projekcije

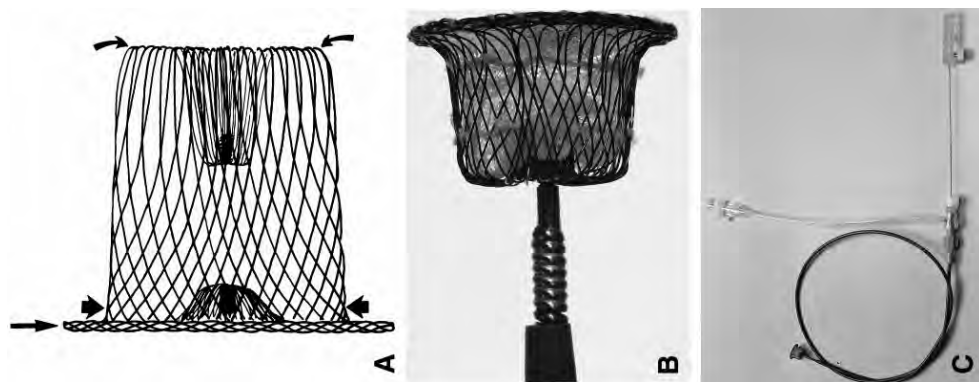


Slika 7. Amplatzer duct occluder



Slika 8.

Najčešće se u praksi koristi Amplatzer duct occluder (ADO). To je uređaj u obliku gljive koji izrađen od nikla i titana – Nitinol žičana mreža i tanke mreže, koja je za 4 mm veća u odnosu na ostali dio okludera i osigurava položaj u unutrašnjosti duktusa. Uređaj je prošiven poliesterskim vlaknima da bi se defekt u potpunosti zatvorio. Svi uređaji su koničnog oblika dužine 7 mm, s udubljenim vijkom. Veličina uređaja kreće se od većeg ka manjem promjeru. Npr. uređaj koji je označen 10/8 znači da je dijametar većeg dijela (ispod sigurnosnog diska) 10 mm, a dijametar užeg dijela 8 mm.

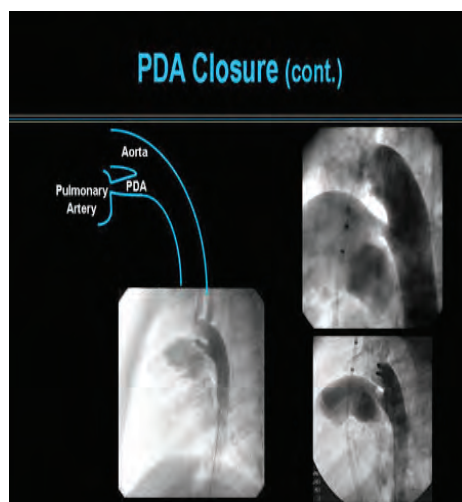
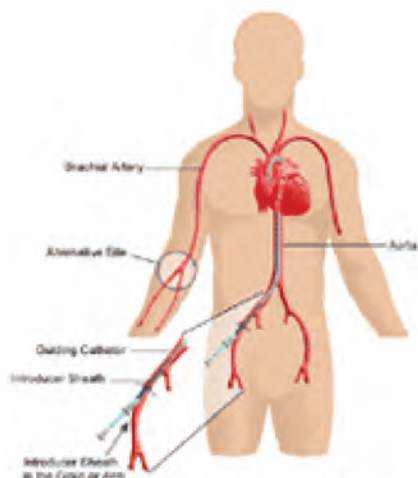


Slika 9. A. kupolast izgled okludera; B. pogled izbliza spojenog okludera; C. Delivery sa delivery kablom preko mikrovijka sistem

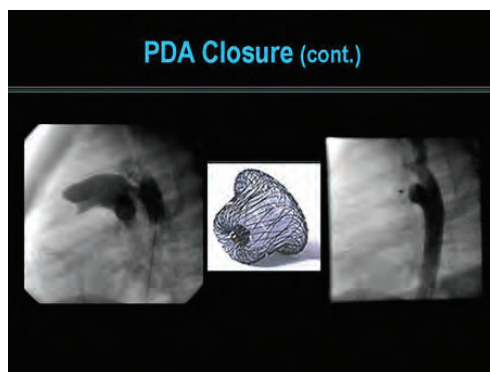
Protokol zatvaranja

Svi pacijenti su podvrgnuti desnoj i lijevoj srčanoj kateterizaciji koristeći 4Fr ili 5Fr sheath plasiran u femoralnoj arteriji i 6Fr sheath u femoralnoj veni. U toku procedure

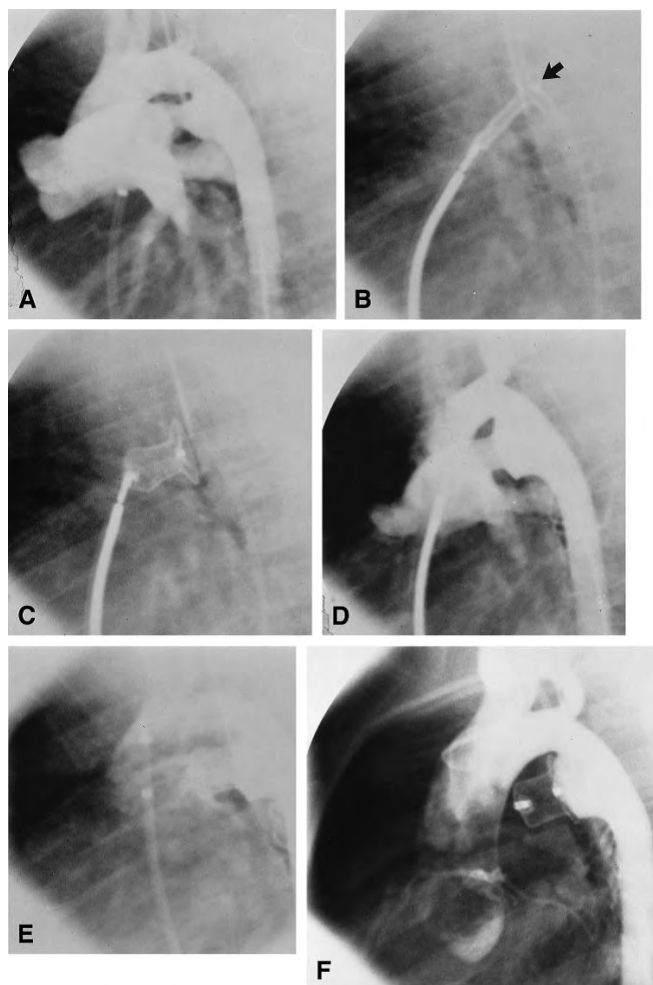
ordinira se heparin prema instrukcijama interventnog kardiologa. Anteroposteriorni i lateralni descendentni aortogram provodi se zbog procjene veličine, oblika i pozicije duktusa. 5Fr ili 6Fr multipurpose catheter (MPA) preko Terumo žice uvodi se sa venske strane, preko desne pretkomore, komore, PA kroz duktus do descendentne aorte. MPA kateter se potom, nakon zamjene Terumo za krutu Amplatzer žicu, zamijeni setom delivery sistema. Nakon odabira okludera ($\geq 1-2$ mm veći od najmanje veličine PDA), isti se navije na dopremni uvodni sistem katetera i potopi u sterilnu vodu da bi se izbjeglo prisustvo zraka i uvuče u delivery sheath. Plasira se kroz duktus u descendentu aortu i polako povlači prema aortnom otvoru duktusa. Otvara se prvo veći disk koji se fiksira i naliježe na aortni zid, a potom i uži disk koji prolazi kroz duktus. Ne otpušta se sa sigurnosnog kabla dok se ne provjeri pozicija okludera lateralnim aortogramom. Ukoliko smo zadovoljni položajem, okluder se otpušta i ponovno realizira aortogram.



Slika 10. Slikoviti prikaz uvođenja katetera Slika 11. Angiografija Ao desc. i prikaz DAP-a



Slika 12. Angiografija nakon otpuštanja okludera



Slika 11. Lateralna projekcija skopija koraka zatvaranja duktusa koristeći ADO

Tokom procedure vrlo je važna sistemska heparinizacija (100 IU/kg), prva doza antibiotika. Nakon procedure preporučuju se naredne dvije doze antibiotika i terapija Aspirinom u dozi od 2-3 mg/kg/d koji se daje narednih 4-6 mjeseci. Naredni dan realizira se rtg pluća i srca kao i UZ srca. Dalje praćenje podrazumijeva kontrolni UZ srca prvi mjesec, a potom 3 mjeseca nakon procedure, potom jedanput godišnje. Obratiti pažnju na rezidualni šant, pomjeranje okludera, prisustvo tromba, aortnu ili plućnu stenozu.

Moguće komplikacije

Najčešće komplikacije pri izvođenju procedure su: krvarenje, poremećaj ritma, embolizam, protruzija u aortu, obstrukcija PLA, u rijetkim slučajevima smrt.

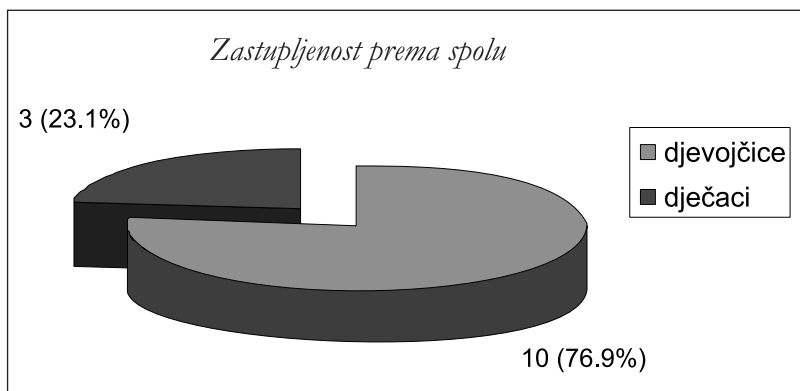
Kontraindikacije za interventno zatvaranje DAP-a

Dob djeteta manja od 6 mjeseci; prisustvo krvnih ugrušaka u srcu i krvnim žilama ili generalno poremećaj sistema koagulacije; tjelesna težina manja od 6 kg; prisustvo infekcije; povećan pritisak u PA – plućna hipertenzija;

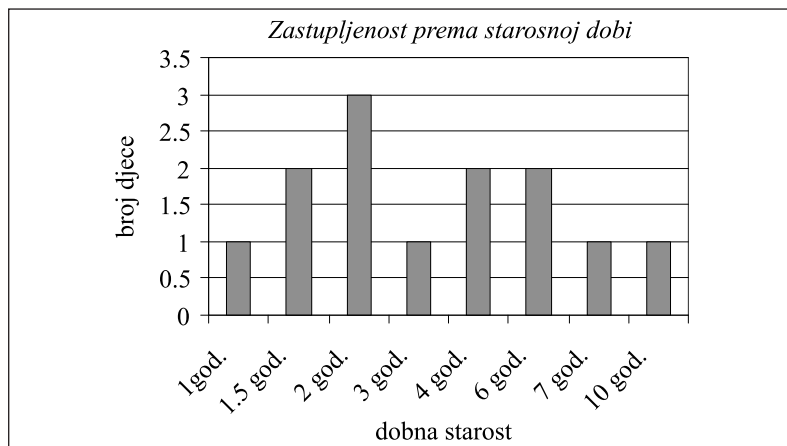
Naša iskustva

U periodu od aprila 2009. do aprila. 2012 god., zajedno sa timom interventnih kardiologa iz Švedske i Austrije, kateteriziran je i interventno zatvoren ductus arteriosus persistens kod ukupno 13 pacijenata. Zastupljenost prema spolu bila je: 10 djevojčica i 3 dječaka (Grafikon 1). a dobna skupina od 1 godine do 10 godina (Grafikon 2). Kod 4 pacijenta radilo se o DAP-u manjeg dijametra (≤ 2 mm) i zatvoren je coil-om, a kod 9 pacijenata s većim dijametrom (≥ 2 mm) duktus je zatvoren Amplatzer Duct occluder-om (Grafikon 3).

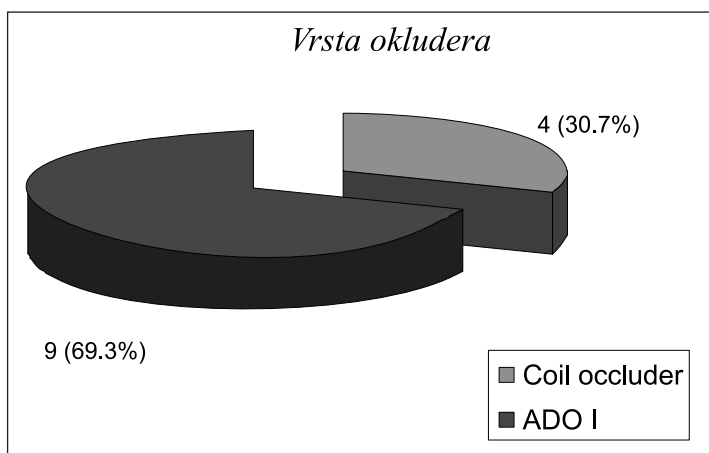
Grafikon 1.



Grafikon 2.



Grafikon 3.



Zaključak

Interventno transkateterno zatvaranje DAP-a je sigurna i učinkovita metoda. Osigurava brži oporavak, skraćuje trajanje hospitalizacije. U zadnje tri decenije zamijenila je hirurško zatvaranje duktusa. Istodobno, napredak u dijagnostici i raširena dostupnost ehokardiografije rezultirali su bržim otkrivanjem i detaljnim opisom duktusa, što prevenira nastanak komplikacija.

Literatura

1. Butera G, De Rosa G, Chessa M, Piazza L, Delogu A, Frigiola A, et al. Transcatheter closure of persistent ductus arteriosus with the Amplatzer duct occluder in very young symptomatic children. *Heart*. 2004;90:1467-70.
2. Celermajer DS, Cullen S, Deanfield JE. Impairment of endothelium-dependent pulmonary artery relaxation in children with congenital heart disease and abnormal pulmonary hemodynamics *Circulation*. 1993;87:440-446.
3. Cruickshank B, Marquis RM. Spontaneous aneurysm of the ductus arteriosus. *Am J Med*. 1958;25:140-149.
4. Dyamenahalli U, Smallhorn JF, Geva T, Fouron JC, Cairns P, Jutras L, Hughes V, Rabinovich M, Mason CA, Hornberger LK. Isolated ductus arteriosus aneurysm in the fetus and infant: a multi-institutional experience. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:262-269.
5. Ewert P. Challenges encountered during closure of patent ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:224-9.
6. Fisher RG, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Patent ductus arteriosus in adults—long term follow-up: nonsurgical vs surgical treatment. *J Am Coll Cardiol*. 1986;8:280-284.
7. Hill SL, Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Cheatham JP. Evaluation of the Amplatzer vascular plug for embolization of peripheral vascular malformations associated with congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;67:113-9.

9. Kerwin AJ, Jaffe FA. Post-operative aneurysm of the ductus arteriosus with fatal rupture of a mycotic aneurysm of a branch of the pulmonary artery. *Am J Cardiol.* 1959;3:397-403.
10. Leonhardt A, Glaser A, Wegmann M, Schranz D, Seyberth H, Nusing R. Expression of prostanoïd receptors in human ductus arteriosus. *Br J Pharmacol.* 2003;138:655-659.
11. Lloyd TR, Beekman RH III. Clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J.* 1994;127:1664-1665.
12. Marasini M, Rimini A, Zannini L, Pongiglione G. Giant aneurysm following coil occlusion of patent ductus arteriosus. *Cathet Cardiovasc Intervent.* 2000;50:186-189.
13. Moore JW, George L, Kirkpatrick SE, et al. Percutaneous closure of the small patent ductus arteriosus using occluding spring coils. *J Am Coll Cardiol* 1994.
14. Nora JJ. Multifactorial inheritance hypothesis for the etiology of congenital heart diseases: the genetic-environmental interaction. *Circulation.* 1968;38:604-617.
15. Ross RS, Feder FP, Spencer FC. Aneurysm of the previously ligated patent ductus arteriosus. *Circulation.* 1961;23:350-357.
16. Verin VE, Saveliev VS, Kolody SM, Prokubovski VI. Results of transcatheter closure of the patent ductus arteriosus with the Botallooccluder. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1509-14.
17. Wang JK, Wu MH, Hwang JJ, Chiang FT, Lin MT, Lue HC. Transcatheter closure of moderate to large patent ductus arteriosus with the Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:572-8.

TRANSPOZICIJA VELIKIH ARTERIJA

*Jasminka Ibrahimović**

* Klinika za dječije bolesti, UKC Tuzla, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Transpozicija velikih krvnih sudova je cijanogena urođena anomalija srca koju karakteriše izmijenjen anatomski odnos aorte i plućne arterije, tj. postojanje paralelnih cirkulacija. Može se javiti izolovano ili udružena sa postojanjem šantova na interatrijalnom, interventrikularnom ili interarterijalnom nivou. Kliničko stanje djeteta sa transpozicijom velikih krvnih sudova je veoma teško, manifestuje se generaliziranim cijanozom, tahipneom, teškom hipoksemijom i acidozom koje završavaju letalno. Rana dijagnoza i odgovarajući interventni i kardiohirurški tretman su od bitnog značaja za preživljavanje novorođenčeta.

Uvod

Transpozicija velikih arterija je cijanogena urođena anomalija srca koju definiše izmijenjen anatomski odnos velikih arterija. Normalno, aorta je smještena iza i desno, a arterija pulmonalis sprijeda i lijevo. Kod transpozicije, aorta se nalazi naprijed i desno od plućne arterije (d-dekstropozicija aorte). Normalno, aorta izlazi iz lijevog ventrikula, a arterija pulmonalis iz desnog. Kod transpozicije odnos je zamijenjen, tj. postoji ventrikuloarterijski nesklad. Desaturisana krv dolazi u desnu stranu srca, izlazi u aortu i ponovo se vraća u sistemsku cirkulaciju. Oksigenirana plućna venska krv koja stiže u lijevo srce ponovo se vraća u pluća. Tako postoje dva odvojena paralelna krvotoka, sistemski i plućni. Transpozicija velikih krvnih sudova je urgentno stanje koje zahtijeva ranu dijagnozu i odgovarajući tretman, kako bi se spriječio nastanak teške hipoksemije i acidoze, koje završavaju letalno (2).

Anatomija

Ventrikuloarterijski nesklad može biti praćen različitim segmentnim kombinacijama. d-TGA predstavlja klasični oblik nekorigovane transpozicije sa situs solitus i ventrikuloarterijskim neskladom. Postoji samo jedan nesklad (diskordancija). Abbot je 1951. ovu anomaliju nazvao kompletnom transpozicijom velikih krvnih sudova,

nasuprot parcijalnoj transpoziciji, koja se sada zove Double outlet right ventricle (3). „Kompletno“ znači da je svaka velika arterija položena kompletno sa one strane ventrikularnog septuma, tako da izlazi iz morfološki neskladnog ventrikula.

L-TGA korigovana je transpozicija velikih arterija, jer postoje dva tipa nesklada koji poništavaju jedan drugog. Radi se o dvije segmentne diskordancije, lijevi atrij i aorta su sa iste strane interventrikularnog septuma, tj. ipsilateralno. Postoji atrioventrikularni i ventrikuloarterijalni nesklad, što je normalno gledajući fiziološki protok krvi.

Double outlet right ventricle je parcijalna transpozicija velikih arterija, gdje oba krvna suda potpuno ili većim dijelom izlaze iz desnog ventrikula.

Double outlet left ventricle znači da obje velike arterije potpuno ili većim dijelom izlaze iz lijevog ventrikula (7).

Stepen preživljavanja, kao i težina kliničke slike, uveliko ovise o anatomske veze dva paralelna krvotoka, tj. o prolaznosti foramena ovale i perzistentnog ductus arteriosusa. Oko 50% pacijenata sa transpozicijom ima i VSD koji omogućava bolje miješanje krvi.

Epidemiologija

Transpozicija velikih krvnih sudova čini 5% svih urođenih anomalija srca. Incidenca je 1/3500-5000 živorođenih, sa većom učestalošću kod muške djece 1,5-3,2 : 1. Udružene nekardiogene malformacije se javljaju u 10% djece (4). U Klinici za dječije bolesti UKC Tuzla u proteklih 12 godina liječeno je 23 djece sa transpozicijom velikih arterija (od toga 17 muških i 6 ženskih), odnos je bio 2,8 : 1. Rizik za pojavu anomalije kod djeteta veći je ukoliko majka ima gestacioni dijabetes, izložena je nekim hemijskim spojevima, naročito pesticidima i herbicidima te ako uzima antiepileptike (4).

Kliničke manifestacije

Djeca rođena s transpozicijom velikih krvnih sudova su uglavnom donesena, normalne tjelesne mase, jer je oksigenacija tokom trudnoće bila zadovoljavajuća. Već u prvim satima nakon rođenja razvija se centralna cijanoza i tahipnea, kao posljedica teške hipoksemije, te je potrebno brzo reagovati. Ako nedostaje VSD ili je restriktivan šant foramena ovale, limitirano je miješanje krvi između paralelnih cirkulacija, što dovodi do progresije cijanoze već u prvim satima života. Novorođenče postaje letargično, marmorizirame kože i tahipnoično.

Dijagnoza

Fizikalni nalaz nije specifičan, auskultatorni nalaz na srcu može biti uredan, ili se može čuti naglašen II ton, a nekada postoji sistolni šum uz lijevu ivicu sternuma. Ukoliko je mana udružena sa VSD-om, može se čuti šum tipičan za VSD, ali i ne mora, ukoliko još uvijek postoji povišena plućna vaskularna rezistencija.

Rast hiperoksije je negativan kod pacijenata sa transpozicijom. Nakon desetominutnog udisanja 100% O₂ ne dolazi do porasta O₂ ili vrlo malo (1,5-4,0 KPa), što nam je dokaz da je cijanoza kardiogenog uzroka (6).

EKG pokazuje fiziološku dominaciju desnih srčanih šupljina u novorođenačkoj dobi.

Rtg snimak srca i pluća u ranoj neonatalnoj dobi je uredan. Kada počne opadati plućna vaskularna rezistencija tokom prve ili druge sedmice života, javljaju se znaci povećanog plućnog protoka, te blaga kardiomegalija i uzak medijastinum što daje rentgenološki sliku „jajeta“.

Ehokardiografijom se potvrđuje transpozicija, može se u potpunosti sagledati anatomija, te utvrditi postojanje šantova pulsним i color dopplerom. Ukoliko je dijete strarije od nekoliko dana, može se prikazati konveksitet interventrikularnog septuma ka lijevom ventrikulu za vrijeme sistole kada pritisak u desnom ventrikulu nadvlada pritisak u lijevom ventrikulu.

Liječenje

U slučaju sumnje na transpoziciju velikih arterija neophodno je odmah uključiti Prostaglandine E1 da bi se održala prohodnost ductus arteriosusa i tako poboljšala oksigenacija. To je palijativna mjera koja djetetu neposredno spašava život i omogućava dalju kardiološku obradu i kardiohirurško liječenje. Prostaglandine E1 je uveo 1978. Elliot i time povećao mogućnost liječenja urođenih anomalija srca ovisnih o ductusu. Daje se u kontinuiranoj infuziji u početnoj dozi 0,01 mcg/kg/min koja se postepeno povećava i deseterostruko – ukoliko učinak izostane, doza se može povećati i do 0,4 mcg/kg/min (1). Početak djelovanja se može očekivati već nakon nekoliko minuta, a što se ranije primijeni, djelovanje je bolje. Najbolja učinkovitost se očekuje do 4. dana života. Kod novorođenčeta ubrzo dolazi do smanjenja cijanoze, porasta sat O₂, koriguje se metabolička acidoza te poboljšavaju periferni pulsevi. Kada se postigne zadovoljavajuće stanje, doza lijeka se postepeno smanjuje. Nuspojave lijeka su česte, naročito kod neonatusa male porođajne težine, ogledaju se u febrilnosti, apneji (i do 18% djece), hipotenziji, tahikardiji, konvulzijama, prolivu. Do unazad nekoliko godina infuzija prostaglandina je prekidana kod ovakvih stanja, međutim, sada se smatra da je opasnost od konstrikcije ductusa znatno veća zbog posljedica koje izaziva, nego od ovih neželjenih djelovanja, koja se mogu kontrolisati. Često je potrebno dijete intubirati zbog apneje, prethodno dobro utopiti, jer hipotermija pogoršava metaboličku acidozu koja je prisutna zbog hipoksemije. Potrebno je brzo korigovati metaboličku acidozu, hipoglikemiju i hipokalcemiju (5).

Ukoliko ne postoji VSD ili je restriktivan šant foramena ovale, potrebno je uraditi balon atrioseptostomiju balonskim kateterom po Rashkindu i time omogućiti bolje miješanje krvi. Taj zahvat je prvi uradio Rashkind 1965. godine. Blalock-Hanlon hirurška septostomija izvodi se kod pacijenata kod kojih je balon septostomija neadekvatna i kada je interatrijalni septum intaktan. Definitivna hirurška intervencija

vrši se na nivou velikih krvnih sudova – anatomska korekcija (arterijski switch), na atrijalnom nivou – fiziološka korekcija (Senning ili Mustard operacija) ili na ventrikularnom nivou (Rastelli operacija). Arterijski switch ili jatene operacija se danas izvodi u većini kardiohirurških centara. Koronarne arterije se transplantiraju na a. pulmonalis, a proksimalni segment velikog krvnog suda povezan je sa distalnim segmentom drugog velikog krvnog suda, rezultirajući anatomske korekcije. Moguće komplikacije nakon operacije su aortna regurgitacija ili kasnije opstrukcija koronarnih arterija. Switch operacija se izvodi u prvom mjesecu života jer lijevi ventrikul neonatusa može da podnese opterećenje sistemskom cirkulacijom.

Literatura

1. Andrea Dasović Buljević: Novorođenče sa srčanom greškom – neposredno neonatalno zbrinjavanje. U: Malčić i sur.: Pedijatrijska kardiologija – odabrana poglavlja. 1 izd. Zagreb, Medicinska naklada 2001; 96-105.
2. Daniel Bernstein: d-Transpositio of great arteries. Kliegman: Nelson Textbook of Pediatrics, 17th ed, 2004; 1534-38.
3. Ivan Malčić, Hrvoje Kniewald: Segmentna analiza srca. Pedijatrijska kardiologija Medicinska naklada Zagreb, 2001; 111-16.
4. Paula Martins, Eduardo Castela: Transposition of the great arteries. Orphanet Journal of rare Diseases 2008; 3-27.
5. Rao PS. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease: part I. Indian J Pediatr. Jan 2009; 76(1):57-70. (Medline)
6. Senka Dinarević: Transpozicija velikih krvnih sudova (TVKS). Dječija kardiologija, Medicinski fakultet Sarajevo 2000; 141-52.
7. Van Praagh R. Segmental approach to diagnosis, in: Nadas Paediatric Cardiology Mosby Year book 1992; 27-35.

TETRALOGIA FALLOT

*Tomica Božić**

* SKB Mostar, Bosna i Hercegovina

Sažetak

TOF se javlja u 5% do 10% od svih urođenih srčanih grešaka i najčešća je cijanotična srčana greška.

Patologija: TOF uključuje široki VSD (perimembranozni najčešći), opstrukciju izlaznog trakta desnog ventrikula (RVOT, infundibularni 45%), desna ventrikularna hipertrofija i jašuća aorta, koja nije stalna abnormalnost, atrezija pulmonalne valvule (15%), desni aortni luk (25%), abnormalnosti koronarnih arterija (5%), kompletni AV septalni defekt (2%), najčešće u onih sa Sy Down.

Klinički nalaz: šum na srcu se čuje na rođenju. Sistolički thrill u gornjem i srednjem sternalnom rubu, S2 je jednostruk, slabo se čuje pulmonalna komponenta. Snažni, dug ejekcijski sistolički šum (3 do 5/6 intenziteta) od PS se čuje u srednjem i gornjem lijevom sternalnom rubu. Kod teške opstrukcije izlaznog trakta desnog ventrikula čuje se nježni kratki sistolički šum. Kod teško cijanotičnog novorođenčeta s TOF s pulmonalnom atrezijom, šum se ne čuje ili je veoma slab.

Najviše pacijenata je cijanotično na rođenju ili odmah nakon. Dispneja i hipoksične krize se javljaju kasnije.

Djeca s acijanotičnim TOF mogu biti asimptomatična ili mogu imati znake kroničnog srčanog zatajenja. Kod acijanotičnog oblika čuje se dugi sistolički šum od VSD i infundibularne stenoze uzduž čitavog lijevog ruba sternuma i nema cijanoze.

Odmah nakon rođenja, teška cijanoza se vidi u pacijenata s TOF i pulmonalnom atrezijom.

EKG: električna os desna (+120 do +150 stupnjeva) se vidi u cijanotične TOF. Kod acijanotičnog oblika TOF el os je normalna. RVH je prisutna, BVH je prisutna u acijanotičnom obliku TOF. Vidi RAH.

RTG snimka: *cijanotični oblik TOF*: veličina srca je normalna ili manja nego normalna i smanjen je plućni vaskularni crtež. „Crna“ plućna polja se vide u obliku TOF s plućnom atrezijom; kontura PA je konkavna i srce poprima karakterističan oblik cokule („boot-shaped“); povećanje desnog atrija (25%) i desni luk aorte (25%). *Acijanotični oblik TOF*: RTG snimka je slična kao kod malog do srednje velikog VSD (ali pacijenti s TOF imaju RVH).

Ehokardiografija: široki, perimembranozni infundibularni VSD i jašuća AO se vide iz parasternalne duge osi; iz kratke parasternalne osi prikazuje se izlazni trakt desnog ventrikula,

pulmonalna valvula, PA i njene grane. Procjena postojanja anomalija koronarnih arterija je važan dio preoperativne pripreme. Postojanje pridruženih defekata, kao ASD ili lijeva VCS. Tijek bolesti: djeca s acijanotičnim oblikom postaju cijanotična postepeno. Kod već cijanotične djece razvijaju se hipoksične krize. SBE se javlja kao komplikacija. Pacijenti s anatomski najlošijim oblikom TOF razvijaju AR (aortnu regurgitaciju).

Hipoksična kriza: javlja se kod djece najčešće od 2. do 4. mjeseca života nakon plača, hranjenja, prematanja i može dovesti do klonulosti, konvulzija i smrti. *Postupak*: dijete se postavi u koljeno-prsni koš položaj; osigurati dobru oksigenaciju; korigira se acidoza; daju se bolusi 0,9% NaCl ili 5% glukoze; morfin sulfat. Djeca postaju manje cijanotična, srčani šum postaje glasniji. Ako nema kliničke reakcije na poduzete terapijske mjere, slijedi protokol: vazokonstriktori kao fenilefrin i propranolol.

Tretman: prekinuti napade hipoksične krize i educirati roditelje; propranolol dok se čeka operativni tretman; balonska dilatacija stenotičnog izlaznog trakta desnog ventrikula i valvule PA; profilaksa SBE; korekcija manjka Fe u serumu.

Kirurška korekcija: *palijativne shunt procedure i potpune kirurške korekcije*: vrijeme operacije je različito od ustanove do ustanove, ali se preporuča rana korekcija.

Komplikacije: krvarenja; regurgitacija pulmonalne valvule; srčano zatajenje; blok desne grane (RBBB) se javlja u oko 90% pacijenata; kompletni srčani blok (<1%) i ventrikularne aritmije.

Anomalne koronarne arterije se smatraju kontraindikacijom za totalnu kiruršku korekciju i zahtijevaju stavljanje konduita između RV i PA, koja se izvodi nakon 1. godine života.

Postoperativno praćenje: svakih 6 do 12 mj., posebno kod pacijenata s rezidualnim VSD shunt-om, rezidualnom opstrukcijom RVOT, rezidualnom opstrukcijom PA, aritmijama i smetnjama provođenja; profilaksa SBE je potrebna tijekom života.

Vrste TOF:

- Tetralogia Fallot s nepostojećom pulmonalnom valvulom
- Tetralogia Fallot s pulmonalnom atrezijom (pulmonalna atrezija i ventrikularni septalni defekt)

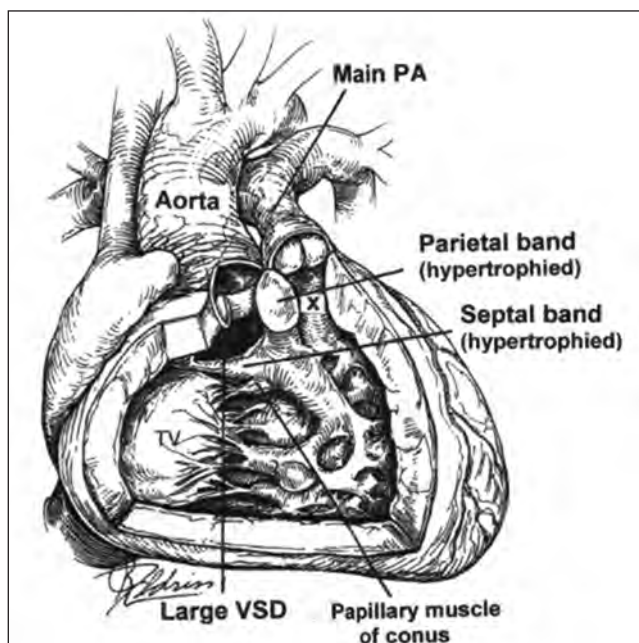
Ključne riječi: *TOF, VSD, opstrukcija izlaznog trakta desnog ventrikula, hipertrofija desnog ventrikula, jašuća Ao, cijanotični i acijanotični oblik TOF, hipoksična kriza, palijativne shunt procedure, potpune kirurške korekcije*

TOF se javlja u 5% do 10% od svih ugođenih srčanih grešaka i najčešća je cijanotična srčana greška.

Patologija

1. TOF uključuje slijedeće abnormalnosti: široki VSD, opstrukciju izlaznog trakta desnog ventrikula (RVOT), desna ventrikularna hipertrofija i jašuća aorta. Samo dvije abnormalnosti su dovoljne da se izjednače tlakovi u oba ventrikula: široki VSD i RVOT. Hipertrofija desnog ventrikula je sekundarna promjena opstrukcije izlaznog trakta desnog ventrikula i VSD. Jašuća aorta nije stalna abnormalnost.
2. VSD u TOF je perimembranozni defekt sa širenjem ispod subpulmonarne regije.

3. Opstrukcija izlaznog trakta desnog ventrikula je najčešća u formi infundibularne stenoze (45%). Opstrukcija je rijetka na razini pulmonalne valvule (10%). Može se pojaviti i kombinacija ova dva oblika (30%). Atrezija pulmonalne valvule se javlja u najtežim oblicima (15%).
4. U većine pacijenata se javlja promjenljiva hipoplazija anulusa pulmonalne valvule i glavne PA. Grane PA su uobičajno male, ali značajna hipoplazija se ne javlja. Češća je stenoza početka lijeve grane PA.
5. Desni aortni luk je prisutan u 25% slučajeva.
6. U oko 5% pacijenata s TOF javljaju se abnormalnosti koronarnih arterija. Najčešća je pojava da prednja descedentna grana izlazi iz desne koronarne arterije i prelazi preko izlaznog trakta desnog ventrikula.
7. Kompletni AV septalni defekt se javlja u oko 2% pacijenata, najčešće u onih sa Sy Down.



Slika 1. Patološka anatomija Tetralogie Fallot kad se skloni slobodni zid RV (pediatric Cardiac Surgery, 3rd ed. Philadelphia, Mosby, 2003, pp 383-397)

Kliničke manifestacije

1. Šum na srcu se čuje na rođenju.
2. Najviše pacijenata je cijanotično na rođenju ili odmah nakon. Dispneja u naporu, hipoksične krize se javljaju kasnije.
3. Rijetko djeca s acijanotičnim TOF mogu biti asimptomatična, ili mogu imati znake kroničnog srčanog zatajenja radi velikog lijevo-desnog ventrikularnog šanta.

4. Odmah nakon rođenja, teška cijanoza se vidi u pacijenata s TOF i pulmonalnom atrezijom.

Klinički status

1. Različiti stupanj cijanoze, tahipneja i batičasti prsti (u starije dojenčadi i djece).
2. Uz lijevi sternalni rub (RV tap) i sistolički thrill u gornjem i srednjem sternalnom rubu je obično prisutan.
3. Ejekcijski klik koji potiče od aorte. S2 je uobičajno jednostruk jer je pulmonalna komponenta suviše slaba da bi se čula. Snažni, dug ejekcijski sistolički šum (3 do 5/6 intenziteta) se čuje u srednjem i gornjem lijevom sternalnom rubu. To je šum od PS. Kod teške opstrukcije izlaznog trakta desnog ventrikula čuje se nježni kratki sistolički šum. Kod teško cijanotičnog novorođenčeta s TOF s pulmonalnom atrezijom, šum se ne čuje ili je veoma slab.
4. Kod acijanotičnog oblika, čuje se dugi sistolički šum od VSD i infundibularne stenoze uzduž čitavog lijevog ruba sternuma, i nema cijanoze. To znači da je auskultatorni nalaz sličan onom kao kod malog šanta kod VSD (ali za razliku od VSD, EKG pokazuje RVH ili BVH).

EKG

1. Električna os desna (+120 do +150 stupnjeva) se vidi u cijanotične TOF. Kod acijanotičnog oblika TOF el os je normalna.
2. RVH je uobičajno prisutna, BVH je prisutna u acijanotičnom obliku TOF. Uobičajno se vidi RAH.

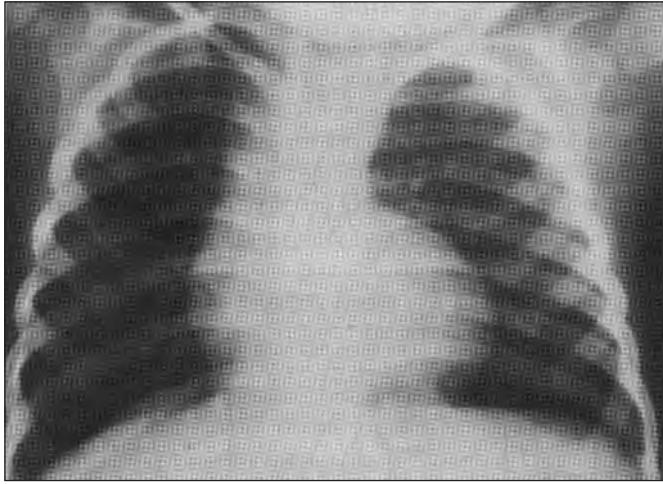
RTG snimka

Cijanotični oblik TOF

1. Veličina srca je normalna ili manja nego normalne i smanjen je plućni vaskularni crtež. „Crna“ plućna polja se vide u obliku TOF s plućnom atrezijom.
2. Kontura PA je konkavna i srce poprima karakterističan oblik cokule („boot-shaped“).
3. Povećanje desnog atrija (25%) i desni luk aorte (25%) može se naći.

Acijanotični oblik TOF

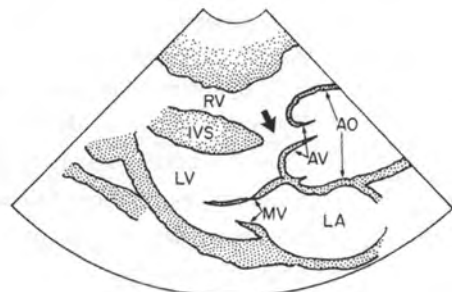
RTG snimka je slična kao kod malog do srednje velikog VSD (ali pacijanti s TOF imaju RVH).



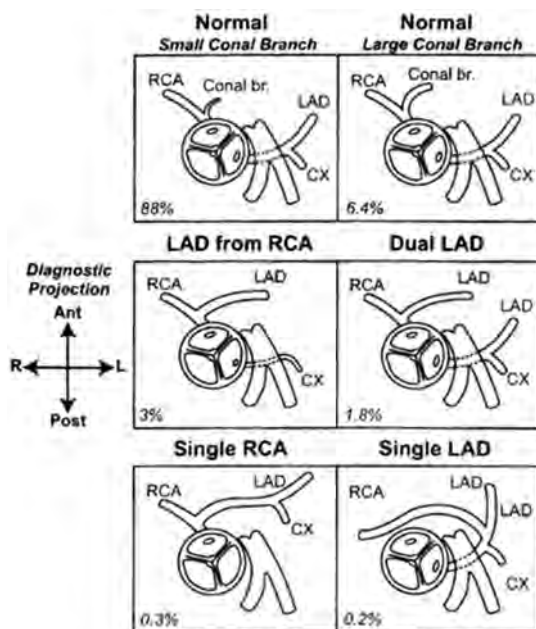
Slika 2. Posteroanteriorni pogled RTG snimke TOF. Veličina srca je normalna, plućni vaskularni crtež je smanjen. Hipoplastična glavna pluća arterija doprinosi formiranju oblika srca „boot-shaped“.

Ehokardiografija

1. Široki, perimembranozni infundibularni VSD i jašuća AO se vide dobro iz parasternalne duge osi.
2. Iz kratke parasternalne osi najbolje se prikazuje izlazni trakt desnog ventrikula, pulmonalna valvula, PA i njene grane.
3. Radi se procjena gradijenta tlaka kroz opstrukciju.
4. Procjena eventualnog postojanja anomalnija koronarnih arterija je važan dio preoperativne pripreme.
5. Postojanje pridruženih defekata, kao ASD ili lijeva VCS.



Slika 3. Pogled iz parasternalne duge osi u pacijenta s TOF. Široki subaortalni septalni defekt (strelica) i relativno široka jašuća AO iznad IVS.



Slika 4. Pogled iz parasternalne kratke osi na izgled koronarnih arterija kod TOF

Tijek bolesti

1. Djeca s acijanotičnim oblikom postaju cijanotična postepeno. Zbog pogoršanja infundibularne stenoze i policitemije dolazi do pogoršanja cijanoze kod već cijanotične djece.
2. Policitemija pojačava cijanozu.
3. Razvija se relativni manjak Fe (hipohromija).
4. Razvijaju se hipoksične krize.
5. Kod teško cijanotične djece evidentan je zastoj u rastu.
6. SBE se javljao kao komplikacija.
7. Pacijenti s anatomski najlošijim oblikom TOF razvijaju AR (aortnu regurgitaciju).
8. Kao kasna komplikacija kod cijanoze koja je dugo trajala, razvije se koagulopatija.

Hipoksična kriza

Hipoksična kriza zahtijeva hitno prepoznavanje i liječenje, jer vodi teškim komplikacijama CNS. Javlja se kod djece najčešće od 2. do 4. mjeseca života. Uobičajno se javlja ujutro, nakon plača, hranjenja, prematanja. Teška hipoksična kriza može dovesti do klonulosti, konvulzija i smrti.

1. Dijete se postavi u koljeno-prsni koš položaj.
2. Treba osigurati dobru oksigenaciju, mada ima mali efekat na poboljšanje arterijske oksigenacije.

3. Odmah se korigira acidoza s NaHCO_3 1 mEq/kg i. v. i može se ponoviti za 10-15 minuta.
4. Daju se bolusi 0,9% NaCl ili 5% glukoze.
5. Morfin sulfat se daje u dozi 0,2 mg/kg sc ili im koji suprimira respiratorni centar i smanjuje hipopneju.

Djeca uobičajno reagiraju na ovu terapiju: postaju manje cijanotična, srčani šum postaje glasniji, što ukazuje na povećanje krvnog protoka kroz stenotični izlaz desnog ventrikula. Ako nema kliničke reakcije na poduzete terapijske mjere, slijedi sljedeći terapijski protokol:

1. Vasokonstriktori kao fenilefrin 0,02 mg/kg i. v.
2. Propranolol 0,01 do 0,25 mg/kg i. v. polako.

Tretman

Medicinski

1. Potrebno je prekinuti napade hipoksične krize i educirati roditelje.
2. Propranolol 0,5 do 1,5 mg/kg svakih 6 sati dok se čeka operativni tretman.
3. Balonska dilatacija stenotičnog izlaznog trakta desnog ventrikula i valvule PA, što može odgoditi za nekoliko mjeseci kiruršku korekciju.
4. Profilaksa SBE.
5. Korekcija manjka Fe u serumu. Djeca koja imaju manjak Fe su osjetljivija na cerebrovaskularne komplikacije. Ukoliko postoji normalan hemoglobin ili hematokrit ili smanjenje eritrocita, ako je dijete cijanotično, ukazuje na manjak Fe u serumu.

Kirurška korekcija

Palijativne shunt procedure

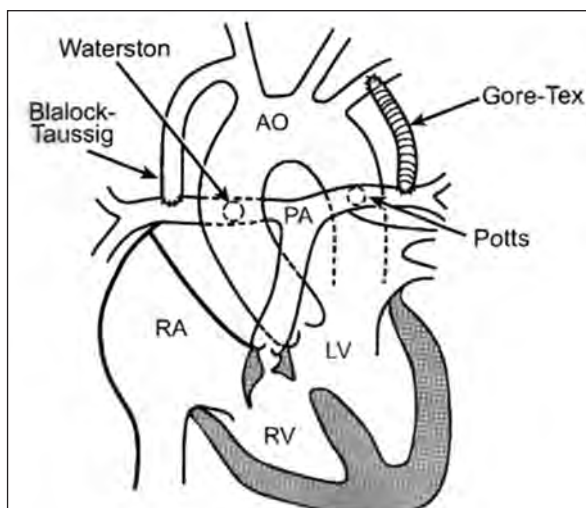
Indikacije. Shunt operacije se izvode da se poveća plućni protok. Indikacije su različite od ustanove do ustanove. Neke kuće preferiraju totalne korekcije greške, bez palijativnih operacija, neovisno od dobi djeteta.

U sljedećim situacijama radije se izabere palijativna nego totalna korekcija:

1. Novorođenče s TOF i plućnom atrezijom.
2. Djeca s hipoplastičnim pulmonalnim anulusom koja zahtijevaju transanularni patch za kompletnu korekciju.
3. Djeca s hipoplastičnim plućnim arterijama.
4. Nepogodna anatomija koronarnih arterija.
5. Djeca mlađa od 3-4 mjeseca koja imaju hipoksične krize koja ne reagiraju na terapiju.
6. Djeca s težinom manjom od 2,5 kg.

Palijativni zahvati, komplikacije i mortalitet

1. Klasični Blalock-Taussig shunt, između art subklavije i ipsilateralne PA, uobičajno se izvodi u djece mlađe od 3 mjeseca. Desnostrani shunt se izvodi u djece s lijevim aornim lukom, lijevostrani shunt se izvodi u djece s s desnim aornim lukom.
2. Modificirani Blalock-Taussig (BT), Gore-Tex shunt se smjesti između art subklavije i ipsilateralne PA. Ovo je najpopularnija korekcija za bilo koju dob djece, posebno za djecu mlađu od 3 mjeseca. Lijevostrani shunt se izvodi u djece s lijevom aornim lukom, desnostrani shunt se izvodi u djece s desnim aornim lukom. Mortalitet je 1% ili manji.
3. Waterston shunt, anastomoza između ascendentne ao i desna grane PA, dugo se ne izvodi radi visoke incidencije komplikacija.
4. Potts operacija, anastomoza između descedntne ao i lijeve grane PA, također se dugo ne izvodi radi komplikacija.



Slika 5. Palijativne procedure koje se izvode kod pacijenata s cijanotičnim srčanim greškama. Gore-Tex shunt (modificirani Blalock-Taussig shunt) je najčešća sistemska-pulmonalna arterija shunt procedura

Potpune kirurške korekcije.

Vrijeme operacije je različito od ustanove do ustanove, ali se preporuča rana korekcija.

Indikacije i timing

1. Saturacija kisikom 75% do 80% i još manja i pojava hipoksičnih kriza je indikacija za operaciju od strane velikog broja centara.
2. Djeca sa simptomima koja imaju pogodnu anatomiju RVOT i PAs mogu imati totalnu korekciju nakon 3 do 4 mjeseca, neki centri preferiraju operaciju prije 3.

mjeseca života. Neki drugi centri rade totalnu korekciju u 1. ili 2. godini života u djece sa simptomima, acijanotičnim („pink tet“), ili su minimalno cijanotični. Prednosti rane totalne korekcije uključuju smanjenje hipertrofije i fibroze RV, normalni razvoj PAs i alveola i smanjuju incidenciju postoperativnih aritmija i prematurnih ventikularnih kontrakcija i iznenadne smrti. Skraćuju hospitalizaciju i koštanje operacije.

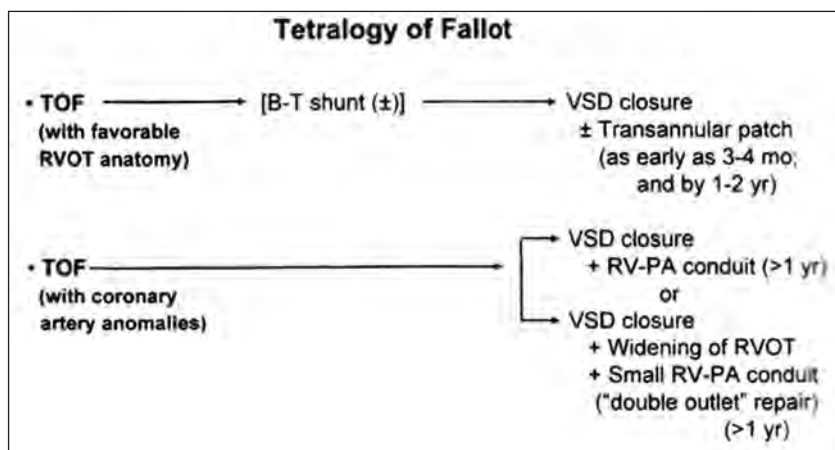
3. Srednje cijanotična djeca koja imaju prethodno urađen shunt, imaju totalnu korekciju 1 do 2 godine nakon palijativne shunt operacije.
4. Asimptomatična djeca s anomalnim koronarnim arterijama imaju totalnu korekciju nakon 1. godine života.

Korekcija

Totalna korekcija se izvodi u kardiopulmonalnim bypass-om, cirkulatornim arestom i hipotermiji. Procedura uključuje patch VSD, proširenje RVOT i pulmomalnu valvulotomiju.

Smrtnost

Za djecu s nekomplikiranom anatomijom TOF smrtnost je 2 do 3% tijekom prve 2 god. Rizični pacijenti su oni mlađi od 3 mjeseca i stariji od 4 godine, kao i oni s teškom hipoplazijom pulmonalnog anulusa i trunkusa. Drugi riziko faktori su Sy Down, multipli VSD, široke aortopulmonalne anastomoze.



Slika 6. Kirurški pristup za TOF

Komplikacije

1. Krvarenja se mogu javiti tijekom postoperativnog perioda, posebno u starijih policitemičnih pacijenata.
2. Regurgitacija pulmonalne valvule, mada se srednje blaga regurgitacija može tolerirati.

3. Srčano zatajenje, često prolazno, ali se liječi medikamentozno.
4. Blok desne grane (RBBB) se javlja u oko 90% pacijenata, može se tolerirati.
5. Kompletni srčani blok (< 1%) i ventrikularne aritmije su rijetke zajedno.

Anomalne koronarne arterije

Anomalna prednja descedentna koronarna arterija izlazi iz desne koronarne arterije i to se smatra kontraindikacijom za totalnu kiruršku korekciju i zahtijeva stavljanje konduita između RV i PA, koja se uobičajno izvodi nakon 1. godine života.

Postoperativno praćenje

1. Zahtijeva se praćenje dugo vremena, svakih 6 do 12 mj., posebno kod pacijenata s rezidualnim VSD shunt-om, rezidualnom opstrukcijom RVOT, rezidualnom opstrukcijom PA, aritmijama i smetnjama provođenja.
2. Značajna regurgitacija pulmonalne valvule zahtijeva inserciju homografa pulmonalne valvule kasnije. To može uzrokovati stenozu PA ili njenih grana. U tom slučaju radi se balonska dilatacija ili stent procedura. Kirurška korekcija PR je indicirana u simptomatične djece ili progresivnom dilatacijom RV. Asimptomatična djeca PR mogu imati smanjenje sposobnosti kod testa opterećenja.
3. Neka djeca razviju kasne aritmije, posebno ventrikularne tahikardije, koje mogu dovesti do iznenadne smrti. Pojave vrtoglavice, sinkope i palpitacije ukazuju na aritmije. Potrebno je 24-satni Holter.
4. Kod pojave potpunog srčanog bloka indiciran je pacemaker.
5. Različiti stupanj ograničenja tjelesnih aktivnosti je potreban.
6. Profilaksa SBE je potrebna tijekom života.

Tetralogia Fallot s pulmonalnom atrezijom (pulmonalna atrezija i ventrikularni septalni defekt)

Prevalencija

Pulmonalna atrezija se javlja u oko 15% do 20% pacijenata s TOF.

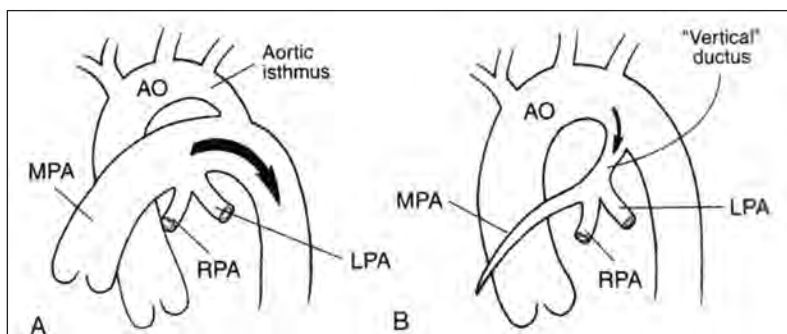
Patologija

1. Patologija je slična TOF, osim što postoji atrezija pulmonalne valvule, koja može biti na infundibularnoj i valvularnoj razini.
2. PBF je najčešće kroz PDA (70%) i manje je kroz multiple sistemne kolaterale (30%), koji se manifestiraju kao multiple aortopulmonalne kolateralne arterije (MAPCAs). Zajedno PDA i MAPCAs podržavaju PBF.
3. PA i njene grane su najčešće hipoplastične i javljaju se češće u pacijenata s MAPCAs nego u onih s PDA.
4. Kolateralne arterije izlaze najčešće iz descedentne AO (u dvije trećine pacijenata), manje iz atrerije subklavije, rijetko iz abdominalne aorte ili njenih grana.

5. Duktus je mali i dugi i izlazi iz transverzalnog dijela lika aorte i usmjeren je prema dolje („vertikalni“ duktus).

Kliničke manifestacije

1. Pacijenti su cijanotični odmah na rođenju. Stupanj cijanoze ovisi da li je duktus otvoren i da li postoje sistemne kolateralne arterije.
2. Uobičajno se srčani šum ne čuje. Kontinuirani šum se može čuti od PDA i kolateralala. Drugi ton je jednostruk i snažan i prisutan je sistolički klik.
3. EKG pokazuje RAD i RVH.
4. Echo pokazuje nalaz kao kod TOF, plus odsutnost direktnog spoja RV i PA. Male grane PA i vertikalni duktus. Ova slika najbolje se vidi visoko parasternalno ili suprasternalno. Nekada se mogu vidjeti kolateralne arterije (angiogram je potreban za potpuno prikazivanje kolateralala) .



Slika 7. Anatomija ductus arteriosusa u TOF s pulmonalnom strezijom. Veličina i usmjerenje ductus arteriosusa je različito između normalnog fetusa i fetusa s pulmonalnom atrezijom. A normalan fetus, B kod pulmonalne atrezije ductus je mali jer protok u descendentnu ao ne ide kroz ductus. Isthmus ao ima sličan promjer kao descendentna ao.

Tijek bolesti

1. Najviše djece s ovim defektom umre tijekom prve dvije godine života, dok djeca s širokim kolateralama mogu duže živjeti, više od 15 godina.
2. Pacijenti s izraženim kolateralama povremeno imaju hemoptize.

Liječenje

Medikamentozno

1. PGE1 u infuziji odmah nakon dijagnoze i do operacije. Početna doza (Prostin VR Pediatric) je 0,05 do 0,1 ng/kg/min. Kad se postigne željeni efekat, doza se može reducirati na 0,01 ng/kg/min.
2. Potrebna je hitna kateterizacija za određivanje anatomije PAs i kolateralala.

Kirurško

1. Central-shunt operacija. To je direktni spoj ascendentne AO i hipoplastične glavne PA s ciljem povećanja perifernih PAs (Mee procedura).
2. Spoj RV i PA
 - a. Single-stage korekcija. Potpuna korekcija je moguća kad PAs omogućavaju većinu ili potpuni PBF (sa saturacijom > 75%).
 - b. Multiple-stage korekcija. Kada single-stage korekcija nije postigla svoj cilj, radi se ova korekcija u tri koraka.
 - 1.) Prvi korak. Spoj RV i hipoplastične PA.
 - 2.) Drugi korak. Unifokalizacija – procedura kad se odvajaju aortopulmonalne kolaterale od njihovog aortnog ishodišta i anastomoziraju na pravu plućnu arteriju ili glavnu PA.
 - 3.) Treći korak. Zatvaranje VSD s ili bez fenestracija, uobičajno od 1 do 3 godine.

Postoperativno praćenje

1. Često praćenje je radi procjene palijativnih operacija i odluke odgovarajućeg vremena za sljedeću operaciju.
2. Praćenje stanja valvula, koje mogu razviti stenozu i uzrokovati disfunkciju RV. Vremenom konduiti mogu razviti degeneraciju i potrebno ih je zamijeniti.
3. Profilaksa SBE kroz period koji odredi liječnik.
4. Potrebno je ograničiti tjelesnu aktivnost. Najveći broj preživjelih nakon kompletne korekcije su u New York Heart Association I ili II klase.

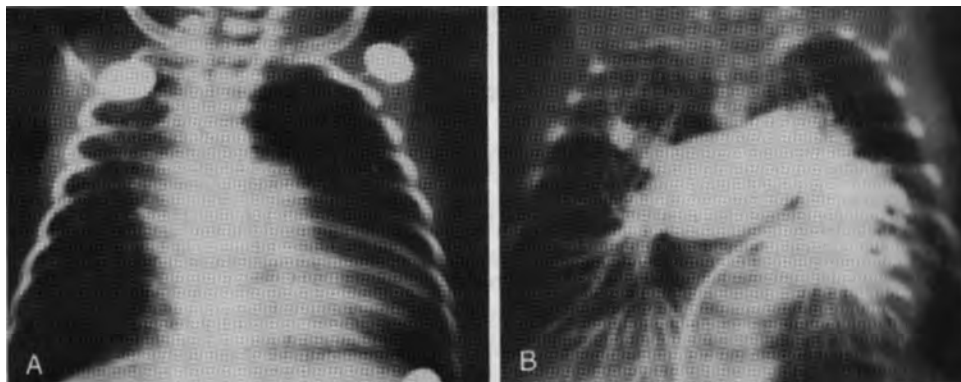
Tetralogia Fallot s nepostojećom pulmonalnom valvulom

Tetralogia Fallot s nepostojećom pulmonalnom valvulom javlja se u približno 2% pacijenata s TOF.

Patologija i patofiziologija

1. Listići pulmonalne valvule potpuno nedostaju ili je prisutan nerazvijeni rudimentarni rub valvularnog tkiva. Anulus valvule je stenotičan i displastičan. Prisutna je velika dilatacijska aneurizma PAs. Ova anomalija je uobičajno udružena s širokim VSD.
2. Velika aneurizma PA je posljedica teške PR i udružena je s povećanim udarnim volumenom RV. Aneurizmalne PAs pritišću prednji donji kraj traheje i bronha tijekom fetalnog života i uzrokuju hipoplaziju i kompresiju dišnog puta. Tijekom djetinjstva javlja se opstrukcija i respiratorni distres uzrokovan ovim anomalijama. Plućne komplikacije (atelektaza, pneumonija) su uobičajni uzrok smrti nego kardijalni defekt.
3. Duktus arteriosus je često odsutan u pacijenata s najtežim aneurizmalno dilatiranim PAs.

4. Usljed stenozе pulmonalne valvule inicijalni biderikcioni shunt postaje predominantan lijevo-desni shunt u novorođenačkom periodu.
5. Usljed kompresije na bronhe reduciran je broj alveola.



Slika 8. A: posteroanteriorni položaj prsnog koša pokazuje hiperinflaciju lijevog gornjeg lobusa i desnog donjeg dijela u jednomjesečnog dojenčeta koje ima TOF s nepostojećom pulmonalnom valvulom. B: Anteroposteriorni pogled plućnog angiograma pokazuje masivnu aneurizmatSKU dilataciju zajedno lijeve i desne plućne arterije.

Kliničke manifestacije

1. Blaga cijanoza kao posljedica bidirekcionog shunt-a tijekom novorođenačkog doba kada je PVR relativno visoka. Nakon novorođenačkog doba cijanoza iščezne i razvije se CHF. Izraženiji su respiratorni simptomi, wheezing i česte respiratorne infekcije.
2. Uz gornji i srednji lijevi rub sternuma čuje se karakteristični šum „sawing-wood“. S2 je snažan i jednostruk.
3. EKG pokazuje RAD i RVH.
4. RTG snimka: dilatirana glavna PA, sjena srca je normalna ili blago dilatirana i plućni vaskularni crtež je blago povišen. Plućna polja imaju djelomičnu superinflaciju i parcijalnu opstrukciju dišnih puteva.
5. ECHO: pokazuje široki subaortni VSD i jašuću aortu, dilatiranu i pomaknutu pulmonalnu valvulu i veliku aneurizmu PA i njenih grana. RV je značajno dilatiran i paradokarno gibanje ventrikularnog septuma. Kateterizacija i angiografija su neophodne u procjeni anatomije PAs.
6. CT i MRI služe za procjenu odnosa dišnih puteva i dilatirana glavne PA. Bronhoskopijom se procjenjuje stupanj opstrukcije dišnih puteva.

Tijek bolesti

1. Više od 75% djece s teškim pulmonalnim komplikacijama (atelektaza i pneumonija) umre tijekom ranog djetinjstva ako se liječi medikamentozno. Nakon kirurškog tretmana smrtnost je 20% do 40%.

2. Djeca koja prežive rano djetinjstvo bez teških pulmonalnih komplikacija žive 5 do 20 god. i imaju nekoliko respiratornih infekcija tijekom djetinjstva. Postaju simptomatični kasnije i umiru usljed desno-stranog srčanog zatajenja.

Liječenje

Medikamentozno

U prošlosti liječilo se samo medikamentozno, jer su kirurški rezultati bili skromni. Sada je smrtnost djece koja se liječe samo medikamentozno veća nego nakon kirurškog liječenja.

Kirurško liječenje

Djeca s izraženim simptomima operiraju se hitno. Asimptomatična djeca imaju palijativnu korekciju u prvih 3 do 6 mjeseci. Rana kirurška smrtnost je preko 20%, u prvoj godini je 75%.

Literatura

1. Myung K. Park, MD, FAAP, FACC: Pediatric Cardiology for Practitioners. Fifth Edition: 235-249.

ZAJEDNIČKI TRUNKUS ARTERIOSUS

*Hidajeta Begić**

* Klinika za dječije bolesti, UKC Tuzla, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Zajednički trunkus arteriosus je rijetka cijanogena urođena anomalija srca. Patomorfološki je označen postojanjem zajedničkog arterijskog krvnog suda koji se superponira nad velikim ventrikularnim septalnim defektom, izlazi iz baze srca, sakupljajući pulmonalnu, sistemsku i koronarnu cirkulaciju. Mada se može naći i kao izolovana anomalija, dobro je poznat kao dio hromozopatije 22q11 delecija sindroma. Zajednički trunkus arteriosus je anomalija koja uslovljava potpuno miješanje arterijske i venske krvi u zajedničkom stablu sa povišenim plućnim optokom. Simptomatsko novorođenče zahtijeva preoperativnu stabilizaciju vitalnih funkcija i hitno kardiohirurško liječenje. Rana kardiohirurška korekcija je značajno poboljšala prognozu bolesti i smanjila stopu smrtnosti djece sa ovom kompleksnom anomalijom.

Definicija

Zajednički trunkus arteriosus (perzistentni trunkus arteriosus ili truncus arteriosus communis) TAC je urođena anomalija srca patomorfološki označena jednim velikim arterijskim krvnim sudom koji superponirajući se nad velikim ventrikularnim septalnim defektom (VSD) izlazi iz baze srca, skuplja pulmonalnu, sistemsku i koronarnu cirkulaciju, a zatim im u daljem toku na različitim nivoima daje ogranke.

Epidemiologija

TAC je rijetka cijanogena urođena anomalija srca, čija prevalenca iznosi 0,034-0,210 na 1000 živorođenih (3), nađe se u 1% do 2,8% (7) svih urođenih anomalija srca.

Klasifikacija

Način na koji se odvajaju pulmonalni ogranci je temelj na kojima se zasniva većina klasifikacijskih sistema TAC. Prva klasifikacija po Collet i Edwards, publicirana 1949. godine, bazirana je prema načinu i mjestu polazišta pulmonalne arterije iz

trunkalnog stable, a podrazumijevala je četiri različita tipa (Tip 1; Tip 2; Tip 3 i Tip 4). Van Praagh je 1965. godine razvio klasifikaciju koja je uzimala u obzir prisustvo ili odsustvo VSD, prisustvo ili odsustvo aortopulmonalnog septuma, polazišta pulmonalnog stabla te razvoj aortalnog luka. Prema ovoj klasifikaciji postojala su dva osnovna tipa: a) tip sa VSD i b) tip bez VSD, a oba tipa su se dijelila na četiri subtipa, koja su uzimala u obzir ostale spomenute parametre. U novije vrijeme, prema preporuci „Congenital Heart Surgery Nomenclature“, koristi se modificirana Van Praagh klasifikacija (5). Ova klasifikacija koja je u cilju preglednijeg i jednostavnijeg pristupa nastala iz prethodne dvije, prilagođena je hirurškoj procjeni patomorfoloških promjena. Prema njoj, TAC se dijeli na tri kategorije: Tip 1. TAC sa konfluentnom ili skoro konfluentnom pulmonalnom arterijom; Tip 2. sa odsustvom jedne pulmonalne arterije i Tip 3. sa „prekinutim“ aortalnim lukom ili teškom koarktacijom aorte (6).

Embriologija

U toku treće i četvrte sedmice embrionalnog života, zajednički arterijalni krvni sud koji polazi iz srca počinje da se dijeli na aortu i glavno stablo pulmonalne arterije. Normalno se spiralnom diobom zajednički arterijalni korijen podijeli na aortu koja leži sprijeda i pulmonalnu arteriju koja se nalazi straga. Postojanje TAC na rođenju ukazuje na zastoj u razvoju srca u ovom periodu embriogeneze. Mada se TAC može naći i kao izolovana anomalija, dobro je poznat kao dio hromozopatije 22q11 delecija sindroma. Ova hromozomopatija, koja podrazumijeva DiGeorge sindrom i Velofacijalni sindrom, u osnovi je povezana sa smetnjama u razvoju i diferenciranju embrionalne neuralne cijevi. Di George sindrom je poremećaj u razvoju trećeg i četvrtog škržnog prstena, označen aplazijom ili hipoplazijom timusa, paratireoidnih žljezda i konotrunkalnim urođenim anomalijama srca. Klasični fenotip DiGeorge sindroma uz konotrunkalne urođene anomalije srca karakteriše novorođenačka hipokalcemija, abnormalnosti celularnog imuniteta, rascjep nepca, nazalni govor i različit stepen facijalne dismorfije. Od konotrunkalnih anomalija, TAC je jedna od najčešćih zastupljenih u djece sa DiGeorge sindromom, nađe se u više od jedne petine (1) do u više jedne trećine slučajeva (2). Tačan patogenetski mehanizam, kojim se ova hromozomska anomalija preslika u fenotipske anatomske abnormalnosti opisane kao dio spomenutih sindroma, još uvijek je nedovoljno istražen. Različite eksperimentalne studije, u pokušaju razjašnjenja etiologije i embriologije ove kompleksne anomalije, ukazuju na multigensko porijeklo bolesti za čiji nastanak su odgovorne smetnje u embriogenom diferenciranju i interakciji neuralne cijevi, endotelnih ćelija i okolnog mezenhima (4).

Anatomija

Najčešće opisivana segmentna građa srca sa TAC je atrijsalni situs solitus, lijevokardija, lijevostrani luk aorte, atrioventrikularni sklad, postojanje fibroznog kontinuiteta između mitralne i trunkalne valvule i najčešće biventrukarno srce. Desnostrani aortalni luk se nađe u 20% slučajeva (7). Trunkalno polazište (trunkalna valvula)

izgleda kao jednostruka semilunarna valvula, koja je sa 60% do 100% lumena premještena nad desnu komoru. Trunkalna valvula je u pravilu šireg dijametra nego što bi to bila aortalna valvula u zdravom srcu. Neki pacijenti mogu imati opstrukciju ušća pulmonalne valvule, što je ekvivalent pulmonalnoj stenozu. Ponekad, rijetko jedna ili druga pulmonalna arterija mogu nedostajati, i u tom slučaju je najčešće odsutna lijeva grana. Perzistentni duktus arteriosus je dio kompleksa u tipu koji ide sa hipoplazijom aortalnog luka i koarkacijom aorte ili prekinutim aortalnim lukom. Mada se u rijetkim slučajevima može naći samo jedna koronarna arterija, obično su prisutne obje. Polazište lijeve koronarne arterije je smješteno posteriorno, obično u blizini polazišta pulmonalne arterije, dok je polazište desne koronarne arterije smješteno više anteriorno. Koronarna arterijska distribucije je uglavnom normalna.

Patofiziologija

TAC je anomalija koja uslovljava potpuno miješanje arterijske i venske krvi u zajedničkom stablu sa povišenim plućnim optokom. Veliki ventrikularni septalni defekt omogućuje izjednačavanje pritisaka u lijevoj i desnoj komori. Desna komora je opterećena pritiskom zbog istiskivanja krvi u sistemske cirkulaciju, što rezultira razvojem hipertrofije. Lijeva pretkomora i lijeva komora su volumno opterećene zbog povišenog plućnog vaskularnog optoka. Količina plućnog vaskularnog optoka je ovisna o veličini plućne vaskularne rezistencije i eventualnim postojanjem plućne arterijske stenozu. Miješanje arterijske i venske krvi se evidentira izjednačavanjem O₂ saturacije. U slučaju kada pulmonalna valvula polazi neposredno iznad trunkalne valvule, većina krvi iz desne komore biva usmjerena u plućnu cirkulaciju, zbog čega je pulmonalna arterijska O₂ saturacija manja od one izmjerene u aorti. Postojanje smetnji na trunkalnoj valvuli značajno će mijenjati hemodinamiku anomalije. U 50% djece sa TAC prisutna je trunkalna regurgitacija (3). Ukoliko je ona težeg stepena, vodi u volumno opterećenje srca i rezultira ranim razvojem kongestivnog srčanog popuštanja. U slučaju trunkalne opstrukcije, povećan je stepen zaopterećenja, a smanjen srčani izbačaj, što također rezultira srčanim popuštanjem. Kada je prisutna kritična koarktacija aorte ili prekinut aortalni luk, patofiziološki obrazac ide po tipu duktus ovisne sistemske cirkulacije.

Klinička slika

Neposredno nakon rođenja u djece sa TAC, zbog povišene plućne vaskularne rezistencije, jedini simptom može biti blaga cijanoza. Sa padom plućne vaskularne rezistencije raste plućni vaskularni optok i razvija se klinička slika bolesti. Usljed povećanog plućnog vaskularnog optoka, većina kliničkih simptoma u pacijenata sa TAC je uslovljena kongestivnim popuštanjem srca (tahipnea, tahikardija, uznemirenost, pojačano znojenje, brzo zamaranje pri hranjenju, zastoj u napredovanju, recidivirajuće respiratorne infekcije). Iako je TAC cijanogena anomalija, cijanoza zbog povišenog plućnog optoka u ranom toku bolesti može da se ne uočava ili da je

prisutna u blagom obliku, ali je obavezan dio kliničke slike neoperisanih pacijenata sa razvijenom plućnom hipertenzijom.

Fizikalnim pregledom djeteta sa razvijenom kliničkom slikom nađe se tahikardija, tahipnea, aktivan prekordij, hepatomegalija i nabreklost vratnih vena. Pulsni pritisak je povišen. Ponekad je vidljiva „srčana grba“. Duž lijeve ivice sternuma često je palpabilan sistolni trill. Auskultatorno na srcu je čujan obično normalan prvi ton, uz jednostruk, rijetko pocijepan drugi ton i najčešće grub ejekcioni sistolni šum duž lijeve ivice sternuma. U slučaju trunkalne regurgitacije čujan je i dijasolni šum. Obično se palpira akcentuiran periferni puls, osim u slučaju prekinutog aortalnog luka, kada je femoralni puls slabo punjen. U slučajevima pulmonalne stenoze ili sa razvojem plućne vaskularne obstruktivne bolesti, vodeći znak bolesti je cijanoza.

Elektrokardiogram

Elektrokardiogram (EKG) u pacijenata sa TAC obično pokazuje normalan sinusni ritam, bez poremećaja provođenja impulsa, i normalnu QRS električnu osovinu. Već nekoliko dana nakon rođenja mogu biti evidentni znaci biventrikularne hipertrofije (6), koja se nađe u oko 45% slučajeva. Znaci hipertrofije desne komore prisutni su u oko 26%, a hipertrofije lijeve komore u 20% pacijenata sa TAC.

Radiografija

Radiografski se najčešće nađe u cjelini uvećana srčana sjena s naglašenim vaskularnim crtežom. Vrijednosti kardiorakalnog indeksa se kreću od 0,53 do 0,81. U oko jedne trećine slučajeva je prisutan desnostrani aortalni luk. U starijih pacijenata sa razvijenom plućnom hipertenzijom na radiogramu se registruje dilatacija centralnih pulmonalnih arterija sa smanjenom perifernom plućnom vaskulaturom.

Ehokardiografija

Dijagnoza bolesti se postavlja ehokardiografski. Iz lijevog apikalnog akustičkog prozora, presjekom u dugoj osi prikaže se dilatirana trunkalna valvula koja se superponira nad velikim ventrikularnim septalnim defektom. Plućna arterija se ne prikazuje iz uobičajenih presjeka. Pažljivim pregledom se može identificirati glavno stablo pulmonalne arterije ili lijeva i desna njena grana koji se odvajaju iz trunkusa na različitim nivoima i na različite načine. Iz suprasternalnog akustičkog prozora se prikaže desnostrani ili lijevostrani aortalni luk. Iz istog akustičkog prozora se dijagnostikuje i prekinut aortalni luk, na koji se uvijek posumnja kada se nađe širi dijametar glavnog stabla pulmonalne aorte u odnosu na dijametar aorte. Doppler tehnikom (pulsni, kontinuirani i Color Doppler) se dokaže postojanje trunkalne stenoze ili trunkalne regurgitacije.

Katetrizacija srca i angiografija

Katetrizacija srca će dokazati sistemsku arterijsku desturaciju, O₂ saturacija je obično oko 85%. Povišene vrijednosti pritiska do nivoa sistemskog i povišena O₂ saturacija se nađe u desnoj komori. Važnost katetrizacije je u definisanju polazišta pulmonalne arterije i njenih grana iz trunkusa. Postojanje bilo koje opstrukcije će biti evidentirano i kvantitativno procijenjeno mjerenjem pritiska i angiografski.

Liječenje

Novorođenče sa znacima kongestivnog srčanog popuštanja, kompromitovanim srčanim izbačajem, jasnim znacima koronarne ishemije ili opstrukcijom na nivou luka aorte zahtijeva hitno kardiohirurško liječenje (8). Preoperativna stabilizacija simp-tomatskog novorođenčeta se sastoji od provođenja mjera mehaničke ventilacije, inotropne podrške, a u duktus ovisnoj cirkulaciji i primjene prostaglandina. Hirurška korekcija nekomplikovanog TAC podrazumijeva odvajanje pulmonalne arterije iz zajedničkog arterijskog trunkusa, zatvaranje ventrikularnog septalnog defekta, desnu ventrikulotomiju i umetanje valvularnog „conduit-a“ obično homografta između desnog ventrikula i pulmonalne arterije. Hirurški pristup u kompleksnim slučajevima određuje hemodinamska složenost udružene anomalije.

Prognoza

Rano kardiohirurško liječenje značajno utiče na prognozu bolesti. Trenutno se stopa mortaliteta u djece u koje su provedene adekvatne preoperativne mjere i koja su pravovremeno kardiohirurški liječena procjenjuje se na samo 5-10% (8). Multiple reoperacije, koje podrazumijevaju zamjenu „conduit-a“ su nužne u populaciji operisanih pacijenata. Prosječno vrijeme koje je potrebno za reoperaciju (zamjena „conduit-a“) iznosi oko 6 godina. Prognoza bolesti u neoperisanih pacijenata je vrlo loša, tako da 50% neoperisanih pacijenata preživi prvi mjesec života, 30% prva tri mjeseca života i samo 12% neoperisanih doživi prvi rođendan (7).

Literatura

1. Botto LD, May K, Fernhoff PM, Correa A, Coleman K, Rasmussen SA, et al. A Population-Based Study of the 22q11.2 Deletion: Phenotype, Incidence, and Contribution to Major Birth Defects in the Population. *Pediatrics*. 2003;112(1):101-7.
2. Driscoll DA, Budarf ML, Emanuel BS. A genetic etiology for DiGeorge syndrome: consistent deletions and microdeletions of 22q11. *Am J Hum Genet*. 1992;50(5):924-33.
3. Fyler DC. Truncus arteriosus. In: Fyler DC. editor. *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Hanley&Belfus; 1992. p. 675-81.
4. Gittenberger-de Groot AC, Bertelings MM, Bogers JJC, Boot MJ, Poelmann RE. The embryology of the common arterial trunk. *Progress in pediatric Cardiology*. 2002;15:1-8.
5. Jacobs ML. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Truncus Arteriosus. *Ann Thorac Surg*. 2000;69(4 Suppl):50-5.

6. Peirone AR, Benson LN, Freedom RM. Clinical findings in common arterial trunk. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2002;15:23-31.
7. Ruschhaupt DG. Truncus arteriosus. In: Koenig P, Hijazi ZM, Zimmerman F, editors. *Essential pediatric cardiology*. New York: McGraw-Hill;2004. p. 253-9.
8. Van Arsdell GS, Azakie A. Surgery for common arterial trunk. *Progress in pediatric Cardiology*. 2002;15:53-8.

KARDIOHIRURGIJA UROĐENIH SRČANIH ANOMALIJA

*Sanko Pandur**

* Centar za srce, KCU Sarajevo, Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Sažetak

„Modro dijete“ sa budućnosti mukotrpnog umiranja vjekovna je porodična i medicinska frustracija. Razvoj medicine i hirurgije u prvoj polovini 20. stoljeća doprinijeli su početku pionirskih operacija u dječijoj kardiohirurgiji. U drugoj polovini 20. stoljeća postavljeni su temelji moderne dječije kardiohirurgije. Razumijevanje morfologije i hemodinamike, razvoj dijagnostičkih procedura – ultrazvuka, angiokardiografije, kompjuterizirane tomografije, magnetne rezonance – predstavlja osnov za hirurško promišljanje i intervenciju. Razvoj mašine za vantjelesni krvotok omogućuje rad na otvorenom srcu. Svjetska statistika govori da se na 1000 novorođene djece rađa 0,8 djece sa urođenim srčanim anomalijama, od čega je 2/3 hirurški korektibilno. Oko 60% djece sa hirurški korigiranim urođenim srčanim anomalijama, životno je funkcionalno sa približno normalnim očekivanim životnim vijekom ostale populacije. Trend u dječijoj kardiohirurgiji je rana definitivna korekcija u odnosu na ranije palijativne procedure.

U Kliničkom centru u Sarajevu počeli smo sa programom dječije kardiohirurgije 1997. godine. Od tada, napravili smo, uz pomoć stranih timova i sami, 544 operacije djece i 80 odraslih sa urođenim srčanim anomalijama. Na procijenjenu populaciju trebali bismo imati oko 150 djece, kandidata za kardiohirurško liječenje. Treba napomenuti i 200 djece operisane u inostranstvu. Razvoj dječije kardiohirurgije povezan je sa mnogobrojnim kadrovskim, tehničkim i organizacijskim preprekama koje vremenom sve uspješnije savladavamo. Za definitivni uspjeh programa potrebna je svjesnost i pomoć društvene zajednice.

„Modro dijete“ sa budućnošću mukotrpnog umiranja vijekovima je porodična i medicinska frustracija. Razvoj medicine i hirurgije doprinijeli su da u prvoj polovini 20. stoljeća počnu pionirske aktivnosti na polju dječije kardiohirurgije, a u drugoj polovini 20. stoljeća da se udare temelji savremenom hirurškom liječenju urođenih srčanih anomalija.



1938. god. – Robert Gross: uspješno zatvaranje ductusa arteriosus

1944. god. – Crawford: op. koarktacije aorte

1945. god. – Gross: oslobađanja bifurkacije traheje od vaskularnog anomalnog prstena

1945. god. – Blalock-Taussig-operacija sistemsko plućnog šantiranja

1946. god. – Crawford: operacija anomalnog polazišta koronarne arterije

1948. god. – Robert Gross: operacija aorto-pulmonalnog prozora

1957–58. god. – Galanki-Glenn: cavopulmonalna anastomoza

Gorenavedeni hirurzi imali su uspjeha u hirurškom liječenju urođenih srčanih anomalija, za razliku od mnogih koje je operativni neuspjeh i mortalitet udaljio od pokušaja liječenja ovih pacijenata.

Razvoj mašine srce-pluća – Gibbon (1937–1953) – bio je preduslov operacija na otvorenom srcu. Iako je Walton-Lillehei upotrebljavao roditelje kao mašinu za vantjelesni krvotok u početku operacija na otvorenom srcu, zbog velike smrtnosti odustalo se od upotrebe roditelja kao privremene mašine srce pluća, a Gibbon 1953. god., nakon nekoliko uspješnih operacija, a potom neuspjeha, uvodi moratorij na upotrebu mašine srce-pluća.

Kirklin i saradnici na Mayo klinici usavršavaju mašinu srce-pluća i upotrebljavaju je uspješno u velikoj kliničkoj seriji.

1976. uvodi se na bazi dostignuća u membranskim sistemima ekstrakorporalne cirkulacije i takozvani sistem za ekstrakorporalnu membransku oksigenaciju (Bartlett 1976. god. prva pedijatrijska upotreba).



Sljedeća stepenica u omogućavanju standardizacije operacija bila je protekcija miokarda koja podrazumijeva smanjenje potrošnje O_2 u miokardu za vrijeme operacije i sprječavanje nekrobiotskih procesa za vrijeme artifičijalnog srčanog zastoja. Mnogobrojne kombinacije kristaloidnih otopina, koloidnih otopina, tople ili hladne krvi obogaćene kalijem i drugim dodacima su u upotrebi kako bi se postigao naprijed navedeni cilj.

Preduslov razvoja kardiohirurgije bilo je prije svega razumijevanje patologije urođene srčane mane, a na tom polju su se naročito istakli R. van Praagh, E. Anderson, A. Baker. Nakon razumijevanja patologije i morfologije urođenih srčanih mana, razvijaju se potentne dijagnostičke procedure koje hirurgu omogućavaju rad sa manje nepoznanica prije same operacije, što je *conditio sine qua non* prognostičkog uspjeha. Te dijagnostičke procedure uključuju: dvo, tro i četverodimenzionalnu ehokardiografiju, angiokardiografiju, CT scanning srca i medijastinuma, MRI imaging, PET i dr.

Jedna od karakteristika kardiohirurgije urođenih srčanih mana je čest nalaz pridruženih i kombinovanih anomalija koje otežavaju hirurški rad i otežavaju prognozu djece i pacijenata sa USA.

Pridružene anomalije predstavljaju lezije na istom organu, tj. srcu, a kombinovane anomalije predstavljaju anomalije drugih organa i organskih sistema.

Po svjetskoj statistici, na 1000 djece rađa se 0,8 djece sa urođenim srčanim anomalijama. Trećina od ovog broja su inkompatibilne sa životom, trećina su kurabilne u ranoj dječjoj dobi, a trećina su subletalno genetski determinirane tako da djeca doživljavaju mlađu odraslu dob sa ovim anomalijama.

Razvoj kardiohirurgije u jednom podneblju uključuje i novo dijagnosticiranje urođenih srčanih anomalija u odrasloj dobi. Ovo podrazumijeva dugotrajan patološki

hemodinamski obrazac pa se mora vrlo pažljivo procjenjivati operabilitet u odnosu na anomalije. Grupa odraslih pacijenata sa urođenim srčanim anomalijama u svijetu kardiohirurgije označena je kao GUCH (Grown Up Congenital Heart).

Trend u kardiohirurgiji urođenih srčanih anomalija u velikim zemljama su rana dijagnostika i hirurško zbrinjavanje djece, a danas nerijetko imamo pacijente ispodprosječne porođajne težine na operacionom stolu.

Pacijentima sa urođenim srčanim anomalijama može se pomoći na jedan od tri načina – totalnom korekcijom urođene srčane anomalije kao primarnim korakom, paliativnom operacijom koja omogućava rast i razvoj djeteta do kritičnog nivoa koji je optimalan za eventualnu totalnu korekciju i reoperativnim stageing procedurama opstruktivnih anomalija. Današnji svjetski trend ogleda se u povećanju broja definitivnih korekcija u ranoj dječijoj dobi, smanjenju broja paliativnih procedura, planiranju stageing procedura pravilnim vođenjem procedura i pravovremenom reevaluacijom, smanjenjem rezidualnih lezija perioperativnom upotrebom transezofagealne ehokardiografije i drugih dijagnostičkih metoda u zavisnosti od opremljenosti institucije.

U naprednim kardiohirurškim centrima današnjice koji rješavaju urođene srčane anomalije, broj paliativnih procedura pada ispod 10% uz naglasak da je nekada palijacija jedina opcija liječenja.

Broj reoperacija raste preko 30%. Mora se naglasiti nepredvidivost dječijeg rasta te ponašanja dječijeg srca u toku rasta nakon operacije.

Reoperacija i stageirane operacije su ekstremno rizične operacije u kardiohirurgiji i u ukupnom mortalitetu dječije kardiohirurgije nose više od 50% pa je imperativ ovakvu djecu optimalno pripremati za operaciju.

Razvoj invazivno kardioloških procedura u palijacijama ili definitivnom tretmanu urođenih srčanih anomalija raste, što se povoljno odražava na odgađanje traumatičnih operacija do optimalizacije rasta i razvoja ili čak definitivnom tretmanu kao što je interventno zatvaranje ASD, mišićno-ventrikularnog septalnog defetka, zatvaranje ductus arteriosus, širenja blažih oblika koarktacije aorte stentovima itd.

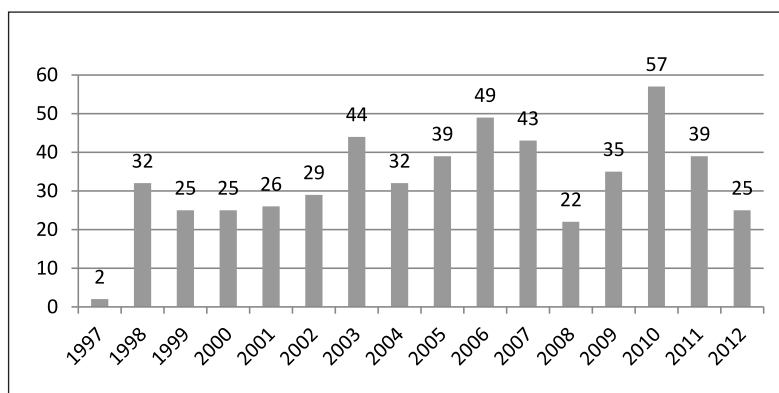
Hibridne intervencije koje podrazumijevaju rad hirurga i interventnog kardiologa u jednom aktu u istoj operacionoj sali dobivaju na značaju posljednjih 5-10 godina.

1997. godine uz pomoć dr. Novicka iz Memphisa urađene su dvije operacije djece sa tetralogijom Fallot i učinjene su palijacije u smislu sistemskog plućnog šantiranja.

Od tada do danas učinjene su 544 operativne intervencije djece sa urođenim srčanim manama i 80 odraslih sa urođenim srčanim manama. Naš željeni trend bio bi u porastu operacija zbog toga što bismo na našu populaciju trebali imati od 150-200 djece sa urođenim srčanim manama godišnje. Ovom broju mora se pridodati i oko 200 djece izmještene u inostranstvo radi operativne korekcije USA.

Iz tabele kako slijedi može se vidjeti dinamika operativnog rada koja se provodi u Centru za srce zajedno sa programom odrasle kardiohirurgije.

Tabela 1. Broj operacija po godinama



Vrste učinjenih kardiohiruških operacija urođenih srčanih anomalija u periodu 1997–2012. su:

Koarktacija aorte – CoA – 38 pacijenata (7%)

Aortna stenoza – AS – 9 pacijenata (4%)

Banding plućne arterije – PAB – 10 pacijenata (6%)

Ventrikuloseptalni defekt – VSD – 103 pacijenta (19%)

Atrioseptalni defekt – ASD – 105 pacijenta (19%)

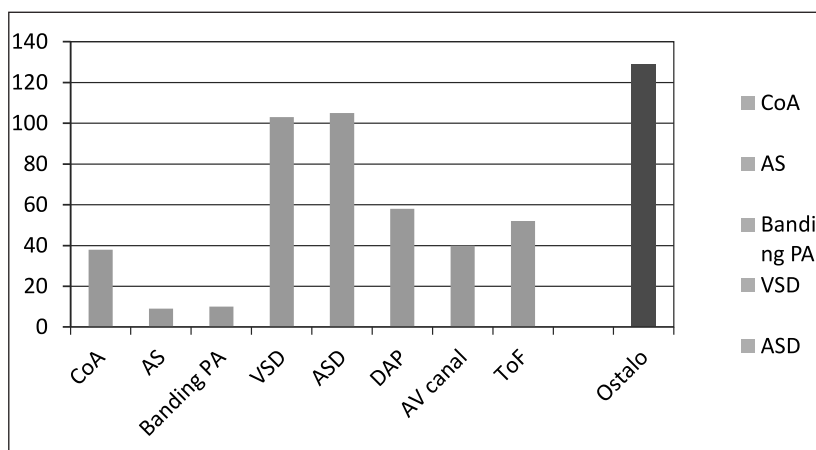
Perzistentni ductus arteriosus – DAP – 58 pacijenata (5%)

Atrioventrikularni kanal – AVC – 40 pacijenata (7%)

Tetralogia Fallot – TOF – 52 pacijenta (10%)

Ostale kompleksne srčane anomalije – 129 (23%)

Tabela 2. Vrste operativnih zahvata



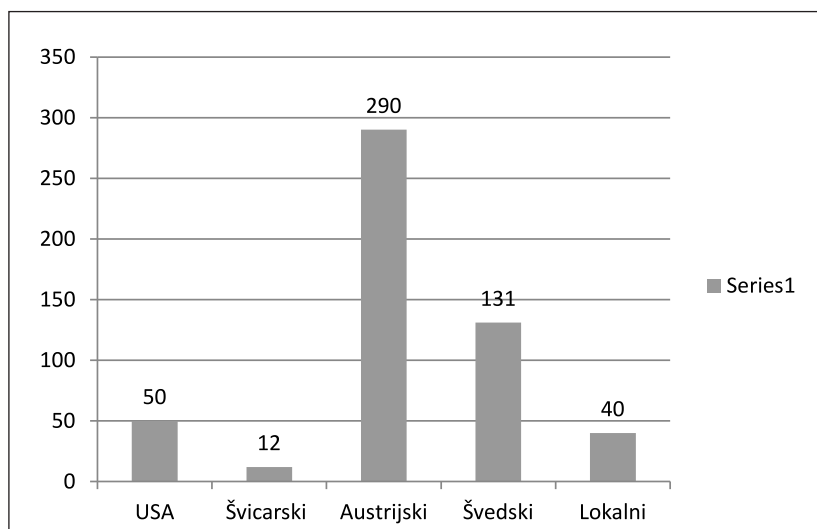
Ukupni mortalitet je 6,3%, dok je u zadnjih 5 godina 4,5%.

Procenat reintervencija zbog krvarenja bio je 5% u prvih 7 godina. Zadnjih 5 godina imali smo samo jednu reviziju zbog krvarenja. Karakteristike ovih intervencija su dugotrajnost, maksimalno prilagođena tehnička podrška, duži boravak u intenzivnoj njezi, osjetljivost na infekcije zbog fiziološke nezrelosti dječijeg organizma i osnovnog oboljenja koje dodatno kompromitira imunitet.

Veliki trud ne bi bio potpun bez pomoći invazivnih kardiohirurških ekipa koje su učestvovala i učestvuju u edukaciji, standardizaciji i stabilizaciji sarajevskog pedijatrsko-kardiohirurškog tima.

Timski rad kardiohirurga, anesteziologa, kardiologa, pedijatra intenziviste, perfuzioniste, osoblja operacione sale intenzivne njege je od najveće moguće važnosti za uspjeh liječenja djeteta sa urođenom srčanom anomalijom. Stvaranje stabilnog tima uključuje uigravanje, kontinuirani trening, zainteresiranost članova tima za uspjeh rada.

Tabela 3. Saradnja sa stranim timovima



Iz izloženog može se zaključiti da se radi o jednoj od nakompleksnijih hirurških disciplina, koja zbog objekta rada, načina treninga, dužine treninga, zadovoljstva tima, dužine liječenja i finansijskih sredstava zaslužuje punu pažnju društva, ukoliko je spremno da podržava ovakav projekat.

Literatura

1. Aldo R. Castaneda: Cardiac Surgery of the Neonate and Infant, 1e, 1994.
2. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project 2011.
3. Constantine Mavroudis: Pediatric Cardiac Surgery, 2012.

4. Jaroslav F. Stark, Marc R. de Leval, Victor T. Tsang: *Surgery for Congenital Heart Defects*, 2007.
5. Kirklin/Barratt-Boyes: *Cardiac Surgery*, 3rd Edition, 2003.
6. Lawrence Cohn: *Cardiac Surgery in the Adult*, Fourth Edition, 2012.
7. Richard A. Jonas: *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*, 2004.

POSTOPERATIVNI TRETMAN NAKON KARDIOHIRURŠKE OPERACIJE U DJEČIJEM UZRASTU

*Fedžat Jonuzi**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Uvod: Urođene srčane mane (USM) jedan su od češćih uzroka morbiditeta i mortaliteta u dječijoj populaciji. Učestalost je od 0,3 do 1% kod sve živorođene djece. Kontradiktorni podaci iz literature govore da u letalitetu, čiji je uzrok USM, 20-30% djece umire u prvom mjesecu života, a 65% do kraja prve godine života.

Ciljevi rada: 1. Kako poboljšati oporavak i izliječenje djece nakon što su bili podvrgnuti kardiohirurškoj intervenciji korekcije urođenih srčanih mana (USM) 2. Ukazati na značaj kontinuiranog, cjelovitog monitoringa vitalnih funkcija djece koja su operirana od USM kao i prikaz postoperativnog letaliteta.

Metod rada: retrospektivna analiza pacijenata hospitaliziranih u JIT nakon operativne korekcije USM, urađene na Klinici za Kardiohirurgiju KCU u Sarajevu u vremenskom periodu od januara 2009. do decembra 2011. g. Pacijenti su evaluirani po spolu, starosti i tipu USM. Obradeni su podaci dobiveni kontinuiranom procjenom vrijednosti ABS-a, praćenjem vrijednosti krvnog pritiska, kontinuiranim mjerenjem diureze, registriranjem frekvencije srčanog rada, evaluiranjem rezultata hidromineralnog statusa te elektrokardiografskom i ehokardiografskom procjenom stanja miokarda.

Rezultati rada: u studiju je uključen ukupno 71 pacijent. Od toga 37/71 (52,1%) je muškog spola. Uzrast se kretala 0-5 mj. 7/71 (9,8%) pacijenata, 6-11 mj. 12/96 (16,1%), 1-3 godine 25/71 (35,2%) i preko 3 godine 27/71 (38%).

U strukturi USM dijagnosticiran je ASD kod 24/71 (33,8%), VSD 19/71 (26,7%), DAP 13/71 (18,3%), TF 7/71 (9,8%), stenoza i/ili atrezija na nivou desnog srca (TV, AP), 5/71 (7 %), ostale USM 3/71 (4,2%).

Svi pacijenti (71/71), neposredno postoperativno su bili u kombiniranoj respiratorno-metaboličkoj acidozi. Daljni monitoring je nakon 2 h i 6 h po operaciji. Monitoringom vrijednosti krvnog pritiska učinjenim neposredno postoperativno, sva djeca su bila hipotenzivna. Prati se vrijednost MAP-a nakon kardiohirurškog zahvata u vremenskom periodu od 2h i 6h. Prikazani su i rezultati dobiveni praćenjem diureze, frekvencije i EF srca u određenim vremenskim razmacima nakon operativnog zahvata. Stopa letaliteta od USA postoperativno iznosi 7/71 (9,8%), što se uklapa u literaturne podatke iz svjetske literature, ali je manja u odnosu na podatke iz zemalja u okruženju.

Zaključak: Djeca sa USM-om, posebno onim složenim, treba da budu na vrijeme upućena u centre gdje postoje uvjeti za adekvatni tretman, cjelovito praćenje i optimalnu njegu prije, za vrijeme i poslije operativnog kardiohirurškog zahvata.

Ključne riječi: *postoperativni tretman, urođene srčane mane*

Uvod

Urođene srčane mane (USM) zauzimaju značajno mjesto u strukturi morbiditeta i mortaliteta u dječijem uzrastu. Učestalost se prema mnogim autorima kreće od 0,3 do 1% kod sve živorođene djece. Kontradiktorni podaci iz literature govore da u letalitetu čiji je uzrok USM, 20-30% djece umire u prvom mjesecu života, a 65% do kraja prve godine života.

Trenutno, zbog poboljšanja kvaliteta terapije u Pedijatrijskim jedinicama intenzivnog liječenja djece sa urođenim srčanim manama (USM), čak i najsloženijih, imaju bolje uvjete za kvalitetno preživljavanje. Dijagnostika bolesti srca je postala preciznija uz mnogo bolje razumijevanje hemodinamike prije i nakon kardiohirurških intervencija.

Postoperativna njega počinje samim postoperativnim buđenjem pacijenta, pripremom pacijenta za transport i napokon smještaja u Jedinici intenzivnog liječenja.

U pripremi transporta potrebno je prikupiti podatke o:

- dijagnozi bolesti srca sa poznavanjem osnove hemodinamske promjene prije operacije, da li se radi o cijanogenoj ili acijanogenoj mani, da li postoji plućna hipertenzija i radi li se o jednostavnoj ili složenoj USM;
- koja vrsta hirurgije je primijenjena – korektivna ili palijativna, te na temelju toga pratiti očekivane hemodinamske promjene;
- da li je dijete u hipotermiji koja se koristi kako bi se smanjila potrošnja O₂, a time i metabolizam stanica, da li je dijete dobilo krvi i krvne derivate, kolika je diureza za vrijeme operacije?

Prijevoz djece sa mjesta hirurškog liječenja do jedinice intenzivnog liječenja zahtijeva posebnu pažnju. Moramo biti oprezni da u toku transporta ne dođe do ekstubacije (ukoliko je dijete intubirano), do ispadanja drenova (torakalni, medijastinalni), sonde ili kanila, ukoliko ih dijete posjeduje. Moraju se kontinuirano pratiti vitalni parametri: srčana frekvenca, krvni pritisak i sat O₂.

Postoperativna njega

Ukoliko dijete nije ekstubirano neposredno po operativnom zahvatu, postoperativna njega i terapija nastavlja se u jedinici intenzivnog liječenja za djecu.

Početni postupci koji se primjenjuju u postoperativnoj njezi su:

- Odgovarajuće pozicioniranje u krevetu.
- Provjera položaja endotrahealnog tubusa, kao i odgovarajuće fiksacije.

- Provjera vaskularnog pristupa, infuzije lijekova, intravenske hidratacije, pregled katetera, središnji venski pritisak (CVP) i srednji arterijski pritisak (MAP).
- Provjera nasogastrične sonde i urinarnog katetera.
- Podešavanje respiratora – odabir oblika i parametara ventilacije prema kliničkoj slici i ABS-u.
- Nakon prijema u JIT, možemo napraviti inicijalnu tjelesnu procjenu: prisustvo određenih kožnih promjena (modrice i dr.) i promjena sluznice, vrijeme kapilarnog punjenja, stupanj hidracije, auskultatorni plućni nalaz, kao i nalaz na srcu i opće fizičko stanje.
- Uzimaju se osnovne laboratorijske analize uz određivanje ABS-a, natrija, kalija, kalcija, glukoze, hematokrita i hemoglobina u prvom danu tri puta dnevno, u naredna dva dana jednom dnevno, a nakon ekstubacije i hemodinamske stabilizacije prema kliničkoj slici ili jednom dnevno. Rtg pluća i srca, ureu, kreatinin i koagulacijski status potrebno je određivati svakodnevno do stabilizacije. Naravno, ovisno o kliničkoj slici i hemodinamskim parametrima, ovaj program može biti promijenjen.
- Dati antibiotik, najčešće cefazolin, 100 mg/kg/dan podijeljen u tri doze, tokom 48 sati.

Osnovni monitoring

Srcce

Rad srca pratimo preko perkutanih elektroda i monitora s alarmnim sistemom uz detekciju određenih aritmija, po potrebi se snima EKG.

Krvni pritisak

Pratimo najčešće punktiranjem braunilom a. radialis ili a. dorsalis pedis i a. femoralis sa sistemom za monitoriranje arterijskog pritiska. Mjerimo sistolični (SAP), dijastolični (DAP) i srednji arterijski pritisak (MAP). Održavanje ove linije postiže se kontinuiranom infuzijom fiziološke otopine i heparina (1 U/ml). Mjerenje arterijskog pritiska na ovaj način daje nam pravo stanje hemodinamskog statusa.

Centralni venski pritisak (CVP) ili desno atrijski pritisak

Mjerenje CVP postiže se palsiranjem CVK na spoju gornje šuplje vene i desnog atrija.

Urinarni kateter

Postavljanje urinarnog katetera obavlja se u operacijskoj sali. Najčešće se koristi Foley-ev kateter koji je prikopčan na sistem sa mogućnošću praćenja satne diureze.

Nasogastrična sonda

Takođe se postavlja u operacijskoj sali, drži se otvorena najmanje 6 h nakon ekstubacije, odnosno do procjene ljekara.

Medijastinalna i/ili pleuralna drenaža

Medijastinalna kao i pleuralna drenaža u velikom broju slučajeva se izvodi u operacijskoj sali. Ponekad ju je potrebno uraditi i naknadno zbog komplikacija postoperativnog liječenja (prisustvo izliva u torakalnoj šupljini). Drenovi su povezani sa zatvorenim sistemom za sukciju, kao i bocama koje su prilagođene za adekvatno mjerenje količine dreniranog sadržaja.

Rektalna temperatura

Omogućuje tačniju procjenu djeteta mjerenjem unutarnje temperature. Izvodi se kontinuirano preko rektalnih termo sondi, a za diskontinuirano mjerenje može poslužiti običan termometar koji se potom dezinficira.

Parametri na respiratoru

Od parametara mehaničke ventilacije kontinuirano se prati i podešava: FiO₂ protoka, frekvencija respiracije, gasni volumen, pozitivni inspiratorni pritisak (PIP) i pozitivni ekspiratorni pritisak (PEEP), inspiratorno i ekspiratorno vrijeme i puls oksimetrija, što je neizravna metoda mjerenja oksigenacije tkiva. Za tačnije mjerenje tkivne oksigenacije u fazi smo nabavke aparata tipa INVOS.

Dvodimenzionalna Doppler ehokardiografija

Rutinski se obavlja kod svih bolesnika barem jednom dnevno do stabilizacije općeg stanja, a nakon toga prema kliničkoj slici. To je metoda izbora pregleda srca koja služi za procjenu veličine srčanih komora, njihove kontraktilnosti, kao i urađene kardiohirurške korekcije. Pregledom se otkriva mogući perikardni izljev i prijeteca srčana tamponada, daje nam globalnu procjenu stanja lijeve komore preko izračunate frakcije skraćanja lijeve komore (ejekcione frakcije).

Pejsmejker

U slučajevima gdje je moguća povreda sprovodnog sistema, kao što su korekcije VSD-a, TF, AV kanala, priključuje se pejsmejker.

Naš rad

Naš rad ima za cilj da prikaže postoperativni tretman djece nakon kardiohirurške intervencije, njihov oporavak i izlječenje, ukazujući na značaj cjelovitog monitoringa vitalnih funkcija djece koja su operirana od USM-a.

Metod rada

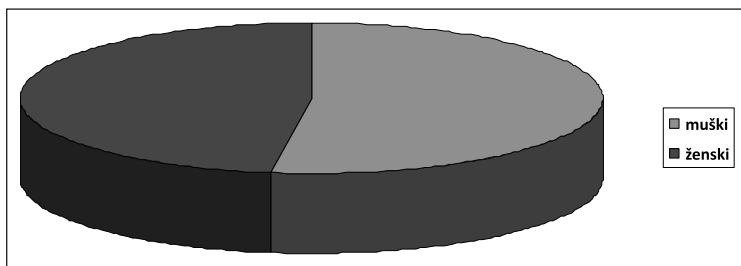
Analiza dosadašnjeg rada na zbrinjavanju kardiohirurških pacijenata koji su bili hospitalizirani u Jedinici pedijatrijskog intenzivnog liječenja u vremenskom periodu od januara 2009. g. Do decembra 2011. g. Pacijenti su evaluirani po spolu, starosti i tipu USM. Obradeni su podaci dobiveni kontinuiranom procjenom vrijednosti ABS-a, praćenjem vrijednosti krvnog pritiska, kontinuiranim mjerenjem diureze,

registriranjem frekvencije srčanog rada, evaluiranjem rezultata hidromineralnog statusa te elektrokardiografskom i ehokardiografskom procjenom stanja miokarda.

Rezultati rada

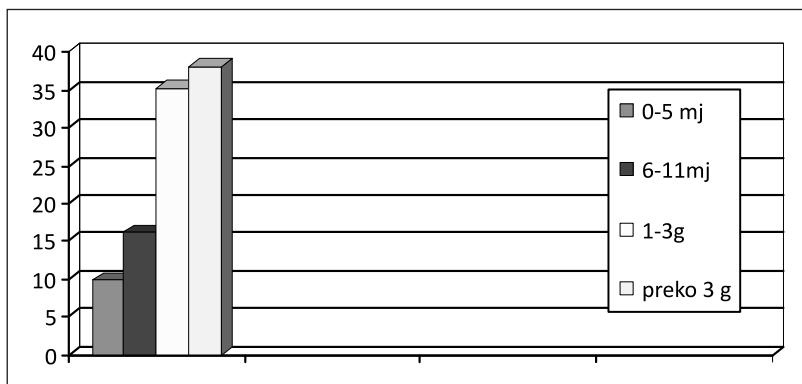
U studiju je uključen ukupno 71 pacijent, od toga 37/71 (52,1%) je muškog spola.

Grafikon 1. Spol djece



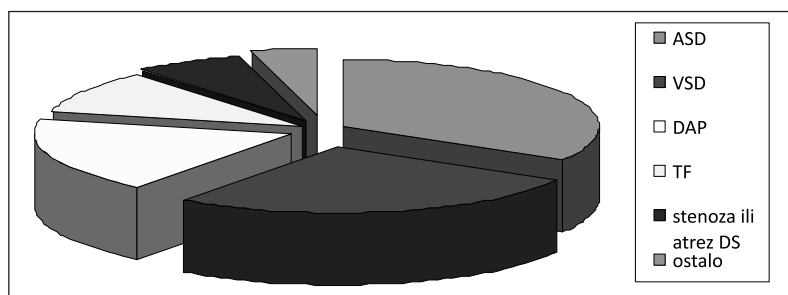
Uzrast se kretala od 0-5 mj. 7/71 (9,8%) pacijenata, 6-11 mj. 12/96 (16,1%), 1-3 godine 25/71 (35, %) i preko 3 godine 27/71 (38%).

Grafikon 2. Starost pacijenata



U strukturi USM dijagnosticiran je ASD kod 24/71 (33,8%), VSD kod 19/71 (26,7%) i DAP kod 13/71 (18,3%) pacijenata.

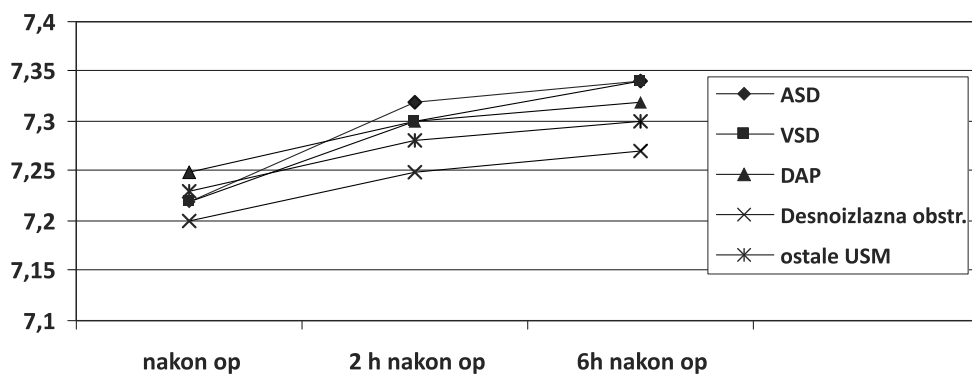
Grafikon 3. Struktura USM



TF 7/71 (9,8%), stenozna i/ili atrezija na nivou desnog srca (TV, AP), 5/71 (7%), ostale USM 3/71 (4,2%).

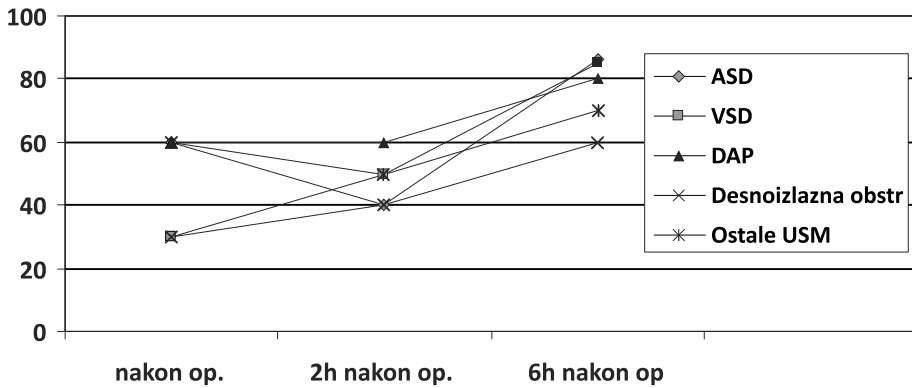
Svi pacijenti (71/71), neposredno postoperativno su bili u respiratono-metaboličkoj acidozi. Nakon 2 h pacijenti operirani od ASD-a, VSD-a, DAP-a pokazuju normalne vrijednosti ABS-a, dok kod pacijenata s opstrukcijom desno-izlaznog trakta još uvijek perzistira respiratorno metabolička acidoza. Nakon 6 h od operacije manji broj pacijenata sa desno-izlaznom opstrukcijom (2/96) zahtijeva korekciju ABS-a.

Grafikon 4. Nalazi ABS-a nakon op.



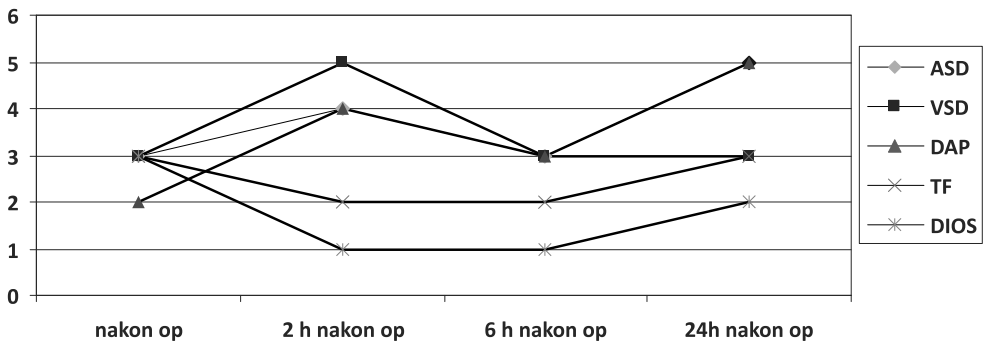
Monitoringom vrijednosti krvnog pritiska neposredno postoperativno sva djeca su hipotenzivna. Nakon 2 h od operacije djeca sa desno-izlaznom opstrukcijom još uvijek su hipotenzivna, dok se nakon 6 h krvni pritisak normalizira. 24 h nakon operacije pacijenti sa VSD-om i DAP-om pokazuju tendenciju ka hipertenziji, za razliku od pacijenata sa desno-izlaznom opstrukcijom koja pokazuju tendenciju ka hipotenziji.

Grafikon 5. Monitoring krvnog pritiska



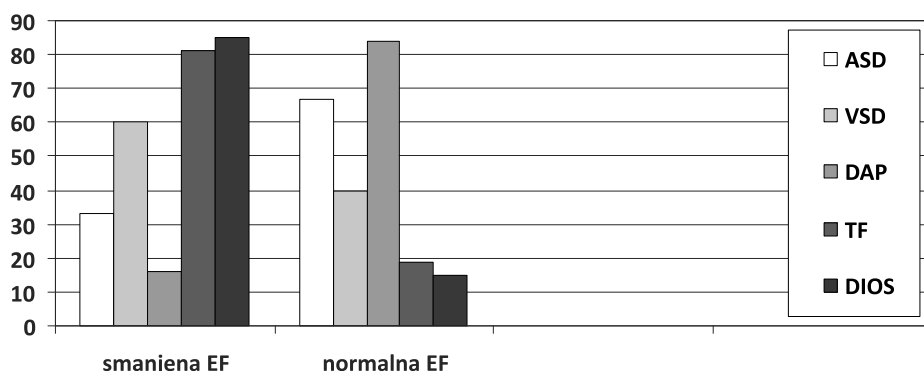
Monitoringom diureze dobijeni podaci ukazuju da je kod svih pacijenata (100%) u prva 24 sata diureza u normalnim granicama za uzrast djeteta. U drugom postoperativnom danu pacijenti sa desno-izlaznom opstrukcijom imaju smanjenu diurezu do kritične oligurije od 0,8 ml/kg/h.

Grafikon 6. Monitoring diureze



Praćenjem frekvencije srca zabilježeni su poremećaji ritma i provođenja impulsa (AV blok, tahiaritmije ili bradiaritmije), dok su najčešći poremećaji u hidromineralnom statusu više izraženi kod pacijenata sa desno-izlaznom opstrukcijom u smislu hipokalemije i hiponatremije, odnosno hipernatremije i hiperkalemije.

Grafikon 7. Praćenje EF



Kod svih pacijenata (100%) monitoringom vrijednosti EF bilježi se smanjena vrijednost iste.

Registrovani letalitet od USM nakon operacije je 7/71 (9,8%).

Zaključak

- Djecu koja boluju od USM, posebno kompleksnih, treba hospitalizirati u ustanovama gdje postoje uvjeti za cjelovitu njegu prije, za vrijeme i nakon operacije.
- Značaj postoperativnog intenzivnog monitoringa kardiohirurških bolesnika u dječjem uzrastu važan je kako sa stanovišta potrebe za brzom terapijskom intervencijom tako i prognostički u procjeni brzine postoperativnog oporavka.
- Postoperativna korekcija ABS-a kod pacijenata sa USM tipa ASD, VSD i DAP-a brža je i zahtijeva manje medicinskih intervencija nego kod pacijenata operiranih od USM tipa obstrukcije desno-izlaznog srčanog trakta.
- Kontinuiranim monitoriranjem frekvencije srca, krvnog pritiska, kao i procjenom EF srca dajemo priliku za pravovremenu i brzu intervenciju u stabilizaciji miokardne funkcije.
- Monitoring diureze i jonograma između ostalog, daje uvida u funkciju uropoetskog sistema, kao i eventualne reperkusije rada ovog sistema na ostale organe, prvenstveno srce, mozak, jetru i pluća.

Literatura

1. Andropoulos DB, Bent ST, Skjonsby B, Stayer AS. The optimal length of insertion of central catheters in pediatric patients. *Anesth Analg* 2001;93(4):883-6.
2. Dodge-Khatami A, Miller OI, Anderson RH, Gil-Jaurena JM, Goldman AP, de Leval MR. Impact of junctional ectopic tachycardia on postoperative morbidity following repair of congenital heart diseases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21(2):2559.

3. Haessler D, Reverdy ME, Neidecker J, Brule P, Ninet J, Lehot JJ. Antibiotic prophylaxis with cefazolin and gentamicin in cardiac surgery for children less than ten kilograms. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2003;17(3):221-5.
4. Kloth RL, Baum VC. Very early extubation in children after cardiac surgery. *Crit Care Med* 2002;30(4):787-91.
5. Lisbon A, Fink MP. Post-cardiac surgery management. In: Kruse JA, editor. *Manual of Critical Care*. 1^a ed. Elsevier; 2003. p. 500-505.
6. Miromoto Y, Niida Y, Hisano K, Hua Y, Kemmotsuo, Murashita T, et al. Changes in cerebral oxygenation in children undergoing surgical repair of ventricular septal defects. *Anesthesia* 2003;58(1):77-83.
7. Riegger L, Voepel-Lewis M, Kulik T, Malviya S, Tait AR, Mosca RS, et al. Albumin versus crystalloid prime solution for cardiopulmonary bypass in young children. *Crit Care Med* 2002;30(12):2649-54.
8. Risk factors for adverse postoperative outcomes in children presenting for cardiac surgery with upper respiratory tract infections. *Anesthesiology* 2003;98(3):628-32.

UROĐENE SRČANE MANE U ADULTNOJ POPULACIJI

Emir Fazlibegović, Mustafa Hadžiomerović*,
Grith Kirsten Sarić*, Samra Međedović***

* Sveučilišna klinička bolnica Mostar, Mostar, Bosna i Hercegovina

** Nastavnički fakultet Univerziteta „Džemal Bijedić“ Mostar, Mostar, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Uvod: Urođene srčane mane srca se danas, zahvaljujući novim imaging tehnikama u kardiologiji, vrlo rano otkrivaju i blagovremeno operativno rješavaju uz veće preživljavanje, tako da u odrasloj populaciji sve manje bilježimo „novootkrivene“ urođene mane srca, a sve više registrujemo pacijente sa „postoperativnim stanjima“ nekih od urođenih srčanih mana sa sljedstvenim posljedicama razvoja bolesti u smislu „kardiomiopatija“ sa blokovima grana sprovodnog sistema srca, razvoja volumnog i tlakovnog opterećenja pojedinih srčanih šupljina sa srčanim remodelingom, a u novije vrijeme se otkrivaju urođene kanalopatije među kojima se nalaze kandidati za naprasnu smrt i druge maligne aritmije srca.

Budući je ovo jako široka oblast istraživanja koja zadire u genetska istraživanja pojedinih kardiovaskularnih bolesti, kao i bazična istraživanja procesa ateroskleroze, to se stvari još više komplikuju sa najnovijim istraživanjima molekularnih supstrata u bazičnim naukama koje doprinose boljem razumijevanju problema.

U ovom našem prikazu izniječemo rezultate istraživanja urođenih srčanih mana na osnovu podataka Ehokardiografskog kabineta SKB u Mostaru i načina njihovog rješavanja na SKB Mostar.

Metode i rezultati: U posljednjih pet godina u Ehokardiografskom kabinetu je urađeno 1527 pregleda, od kojih je urođenih srčanih mana bilo: 19 pacijenata sa prolapsom mitralnog zasluka; 5 sa WPW sindromom; 5 sa Sy. Marphan; 11 sa ASD; 10 sa Aortom bicuspidom; 3 pacijenta sa CM dilatativa primaria; 7 sa primarnom hipertrofičnom CM; 4 sa VSD; 1 sa stenozom a. pulmonalis; 1 sa Tetralogijom Fallot, 1 sa DAP i 1 sa sy. rane repolarizacije.

U radu su istaknuti načini rješavanja mana savremenim interventnim metodama amplace-kišobrana za ASD (6 pacijenata) te plastikom infundibularne pulmonalne stenoze (1 pacijent), implantacije vještačkih proteza pacijenata sa aortom bicuspidom (4/10), mitralnih prolapsa (2/19 sa implantacijom vještačke proteze), a jedna pacijentica sa mitralnim prolapsom je i genetski ispitana zbog gonadne disgeneze (46XX familijarna N91.1) te modernom farmakološkom terapijom Levosimendanom, Viagrom i dr. dilatacionim CM.

Zaključak: Najzastupljenija urođena srčana mana kod naših odraslih pacijenata su mitralni prolapsi (19), ASD (11), aorta bicuspida (10), hipertrofična primarna CM (7), Marphanov sy. (5), WPW sy. (5), VSD (4), dilatacijska primarna CM (3) te po jedna stenoza a. pulmonalis, Tetralogia Fallot, DAP i sy. rane repolarizacije. Prikazani su načini liječenja pojedinih urođenih srčanih mana na našoj Klinici.

Ključne riječi: *urođene mane srca, amplieri, vještačke proteze, Levosimendan, genetska ispitivanja, hipertrofične i dilatacijske kardiomiopatije*

Uvod

Kongenitalne bolesti srca su poremećaji srčanih struktura koji se registruju na rođenju. One su često smrtonosne, mada se većina njih danas može liječiti. Iako su kongenitalne bolesti srca patologija dječije dobi, one nakon uspješnog hirurškog tretmana preživljavaju do odraslih i postaju domen kardiologa odraslih za daljnji tretman i liječenje.

Simptomi i znaci urođenih srčanih mana, ukoliko se ne otkriju i definišu u dječijoj dobi, javljaju se kod odraslih, kada se tretiraju kao urođene srčane mane odrasle dobi, a to su najčešće: aritmije srca, cijanoza okrajina, kratak dah, intolerancija napora, zaduha i umor te pojava otoka.

Većina defekata nastaje u toku embrionalnog razvoja još u začetku. Bebino srce počinje da kuca 22. dana nakon začeća. Na tom stepenu razvoja srce ima oblik cijevi koja se između 22. i 24. dana uvrće u formi omče, a sa 28. danom nakon začeća na cijevi se naziru strukture od kojih će se formirati srčane šupljine i veliki krvni sudovi kroz koje teče krv. Ovo je obično vrijeme kada se kod bebe razvijaju srčani defekti koji se vezuju za neka zdravstvena stanja, lijekove i genetske uzroke koje zovemo faktori rizika za urođene mane srca.

Urođene bolesti srca se često manifestuju u ranom razvoju, a često i prije rođenja in utero. Izvjesni faktori okoline i genetski faktori rizika mogu igrati ulogu u razvoju srčanog defekta.

To su: rubeola – ukoliko je majka imala rubeolu u trudnoći, kod bebe se mogu javiti poremećaji razvoja srca; šećerna bolest – ukoliko majka ima tip 1 ili 2 dijabetesa, on se može vezati za razvoj srca; lijekovi – uzimanje nekih lijekova tokom trudnoće uzrokuje urođene defekte, uključujući i urođene defekte srca kao što su Isotretinoin, koji se često koristi za tretman akni kod mladih, potom litijum, koji se koristi u tretmanu bipolarnih poremećaja i stanja koja uzrokuju hiperkinetizam i hipomaniju, a konzumiranje alkohola tokom trudnoće može doprinijeti riziku za razvoj srčanih mana. (21)

Genetika urođenih srčanih mana

Urođene srčane bolesti se javljaju u određenim porodicama i udružene su sa više genetskih sindroma. Tako npr. polovina djece sa Downovim sindromom koji je uzrokovan

dodatnim 21. hromozomom (trizomija 21) imaju srčane defekte. Zamjena mjesta (delecija) genetskog materijala na hromozomu 22 također uzrokuje defekte srca. Genetsko testiranje može pokazati takav poremećaj u toku razvoja bebe in utero. (21)

Mutacije su jedan od uzročnika srčanih mana koje mogu biti autozomalno dominantne, X-povezani poremećaji ili mitohondrijalni poremećaji (Towbin & Bowles, 2002). Mutacija na određenom genu izaziva poremećaj u ekspresiji proteina koji rezultira bolešću (Tabela 1).

Tabela 1. Genetski uzroci kardiomiopatija (AMPK-5'AMP aktivirana protein kinaza) (28)

Fenotip	Nasljedni patern	Hrom loci	Gen	Protein	Skeletalna miopatija
Dilataciona kardiomiopatija	X-povezana	Xp21	<i>dystrophin</i>	Distrofin	Duchenne/Becker muskularna distrofija
		Xq28	<i>G4.5</i>	Tafazin	Barth sindrom
	Autozomalno dominantna	15q14	<i>actin</i>	Aktin	Nemaline m miopatija
		2q35	<i>desmin</i>	Desmin	Desmin miopatija
		5q33	<i>β-sarcoglycan</i>	β-Sarkoglikan	Limb gridle muskularna distrofija 2F
		1q32	<i>troponin T</i>	Troponin T	?
		14q11	<i>β-myosin heavy chain</i>	β-Miozin teški lanac	?
		15q2	<i>α-tropomyosin</i>	α-Tropomiozin	Nemaline miopatija
		MIDINA	<i>mitochondrial respiratory chain</i>	mitohondrijalni respiratorni lanac	Mitohondrijalna miopatija
Dilataciona kardiomiopatija sa konduktivnom bolešću	Autozomalno dominantna	1q21	<i>laminin A/C</i>	Laminin A/C	Emery-Dreifuss muskularna distrofija
Hipertrofična kardiomiopatija	Autozomalno dominantna	14q11	<i>β-myosin heavy chain</i>	β-Miozin teški lanac	?
		1q32	<i>troponin T</i>	Troponin T	?
		12q32	<i>troponin I</i>	Troponin I	?
		15q2	<i>α-tropomyosin</i>	α-Tropomiozin	Nemaline miopatija
		11p11	<i>myosin-binding protein C</i>	Miozin-vezivajući protein C	?
		3p21	<i>myosin-essential light chain</i>	Miozin neophodni laki lanac	?
		3p21	<i>myosin regulatory light chain</i>	Miozin regulatorni laki lanac	?
		2q31	<i>titin</i>	Titin	?

Fenotip	Nasljedni patern	Hrom loci	Gen	Protein	Skeletalna miopatija
Hipertrofična kardiomiopatija sa Wilf-Parcinson-White sindromom	Autozomalno dominantna	7q3	AMPK	AMPK	?
		MIDINA	<i>mitochondrial respiratory chain</i>	mitohondrijalni respiratorni lanac	Mitohondrijalna miopatija
Lijeva ventrikularna nonkompakcija	X-povezana	Xq28	G4.5	Tafazzin	Barth sindrom
	Autozomalno dominantna	18q12	<i>α-dystrobrevin</i>	α -Dystrobrevin	Muscular dystrophy

Kardiomiopatije (KM) se dijele na hipertrofične, dilatacione, aritmogenu desnoventrikularnu kompakciju, restriktivne i neklasificirane, a sve one mogu biti porodične/genetske ili neporodične/negenetske. Porodične/genetske se dijele na one sa nedefinisanim genskim defektom te one sa subtipovima prema bolestima; neporodične/negenetske se dijele na idiopatske i subtipove prema bolestima. Pojedini subtipovi su prikazani na tabeli prema uzrocima. (2)

Međutim, interesantno je naglasiti da poremećaj u jednom genu može izazvati različite kardiomiopatije. Jedan od primjera je protein srčani β -miozin teški lanac koji kodira MYH7 gen i izaziva hipertrofičnu, dilatacionu, restriktivnu kardiomiopatiju i lijevu ventrikularnu nekompakciju (Tabela 2) (19).

Tabela 2. Nepotpuna tabela svih miokardiopatija prouzrokovanih genetičkim poremećajima

Klinički fenotip	Nasljedni oblik	Gen	Kodirani protein
HCM/DCM/RCM/LVNC	AD	MYH7	Cardiac β -myosin heavy chain
HCM/DCM/RCM	AD	TNNT2	Cardiac troponin T
HCM/DCM	AD	TPM1	α -tropomyosin
HCM/DCM	AD	MYBPC3	Cardiac myosin binding protein-C
HCM	AD	MYL3	Ventricular myosin essential light chain
HCM	AD	MYL2	Ventricular myosin regulatory light chain
HCM/DCM/RCM	AD	TNNI3	Cardiac troponin I
HCM/DCM/LVNC	AD	ACTC	Cardiac α -actin
HCM/DCM	AD	TTN	Titin, connectin
HCM/DCM	AD	TNNC1	Cardiac troponin C
HCM	AD	MYH6	Cardiac α -myosin heavy chain
HCM/DCM	AD	CSRP3	Muscle LIM protein, MLP
HCM	AD	CAV3	Caveolin-3
HCM/DCM	AD	TCAP	Titin-cap, Tcap, telethonin
HCM/DCM	AD	VCL	Metavinculin
HCM	AD	JPH-2	Junctophilin-2
HCM	AD	OBSCN	Obscurin
DCM/RCM	AD	DES	Desmin
DCM/LVNC	AD	LMNA	Lamin A/C

Klinički fenotip	Nasljedni oblik	Gen	Kodirani protein
DCM	AD	SAGD	δ -sarcoglycan
DCM	AD	ACTN2	α -actinin-2
DCM/LVNC	AD	LDB3	Cypher, ZASP, oracle
DCM/HCM	AD	PLB	Phospholamban
DCM	AD	ABCC9	KATP channel
DCM	AD	SCN5A	Cardiac Na channel
DCM/HCM	AD	CRYAB	α B crystallin
DCM	AD	FHL2	Four-and-a-half LIM protein-2, FHL2
DCM	AD	LMNA4	Laminin α 4
DCM	AD	MYPN	Myopalladin
DCM	XR	DMD	Dystrophin
DCM	XR	EMD	Emerin
LVNC/DCM	XR	TAZ	Tafazzin, G4.5
DCM	XR	FKTN	Fukutin
ARVC/DCM	AR	DSP	Desmoplakin
ARVC/DCM	AR, AD	JUP	Plakoglobin
ARVC	AD	PKP2	Plakophilin-2
ARVC	AD	TGFB3	TGF β 3
ARVC	AD	RYR2	Ryanodine receptor 2
ARVC	AD	DSG3	Desmoglein 3
LVNC	AD	DTNA	α -dystrobrein
HCM-like	AD	PRKAG2	γ 2 subunit of AMP activated protein kinase
Fabry disease	XR	GALA	α -galactosidase
Pompe disease	AR	GAA	α 1,4-glucosidase
Danon disease	XR	LAMP2	Lysosome-associated membrane protein 2

HCM, hipertrofična kardiomiopatija; DCM, dilataciona kardiomiopatija; RCM, restriktivna kardiomiopatija; LVNC, lijevo ventrikularna nekompatija; AD, autozomno dominantni; XR, X-zavisni recesivni; ARVC, aritmogena kardiomiopatija desnog ventrikula; AR, autozomno recesivni (19)

Komplikacije kongenitalnih mana srca se ne razvijaju prvih godina nakon tretmana. Budući da većina kongenitalnih bolesti srca uveliko varira, rang mogućih komplikacija je širok. Međutim, najčešći problemi ili komplikacije koji mogu nastati su: aritmije, endokarditis, moždani udar, srčana slabost, plućna hipertenzija te problem sa repariranim srčanim zaliscima koje treba reevaluirati te izvršiti procjenu za reoperaciju.

Metode i rezultati

u našem 5-godišnjem uzorku najčešćih urođenih mana srca u Ehokardiografskom kabinetu od 1527 pregleda, najviše susrećemo:

Prolaps mitralne valvule

Kod 19 naših pacijenata se registruje prolaps mitralne valvule (PMV) gdje dolazi do nenormalnog prolabiranja kuspisa naviše u lijevu pretkomoru tokom sistole. To se auskultatorno ispoljava mezosistolnim klikom. U slučaju ekstremnog prolabiranja ne dolazi do koaptacije kuspisa pa nastaje mitralna regurgitacija, odnosno pojava telesistolnog šuma.

Navode se široke varijacije o učestalosti u opštoj populaciji 4-20%. (27) Već duže vrijeme se proučava problem PMV, iako postoji mali broj dobro kontrolisanih studija o prirodnoj istoriji ove bolesti, čije su glavne komplikacije: teška mitralna regurgitacija, infektivni endokarditis, tromboembolije (mozak. oči), naprasna smrt, poremećaji srčanog ritma (VES, rijetko maligni poremećaji ritma), ruptura hordi i dr. Prema nalazima, progresivna mitralna regurgitacija se dešava kod oko 15% pacijenata sa PMV u periodu 10-15 godina i češća je kod onih sa prisutnim klikom i šumom, nego jedino sa klikom. (1) Teška mitralna regurgitacija se rješava implantacijom vještačke mitralne proteze (kod naših 5 pacijenata je uspješno izvršena zamjena mitralnog zaliska vještačkom protezom).

Sindrom preekscitacije komora (WPW sindrom)

Sindrom preekscitacije komora (Wolff-Parkinson-White, WPW sindrom) se registrovao kod 5 naših pacijenata i označava prijevremenu anterogradnu depolarizaciju miokarda komora preko urođenog aberantnog puta, a mimo normalnog atrio-ventrikularnog provodnog sistema. Procjenjuje se da 2-3 od 1.000 osoba ima urođenu mišićnu vezu između pretkomora i komora sa elektrofiziološkim osobinama provođenja električne draži bidirekciono ili samo retrogradno, kada postoji skriveni aberantni put. Oko 25% aberantnih puteva je skrivenog tipa. Najčešće aberantni put provodi impulse anterogradno tokom sinusne aktivnosti i tada se na EKG-u bilježi skraćeni PQ interval, uz postojanje delta vala, i manje ili više izmijenjen QRS kompleks u zavisnosti od lokalizacije i elektrofizioloških karakteristika aberantnog puta. Sindrom preekscitacije komora praćen je paroksizmima atrijske fibrilacije. Preko 30% bolesnika sa WPW sindromom dobija i paroksizme atrijske fibrilacije i/ili atrijske fibrilacije. U slučaju postojanja kratkog refrakternog perioda aberantnog puta može nastati veoma brzo anterogradno provođenje nadražaja sa pretkomora na komore preko aberantnog puta i pojava komorskog flatera ili komorske fibrilacije. Elektrokardiografski su QRS kompleksi prošireni i imaju prepoznatljiv delta talas. Ovim bolesnicima je kontraindikovano tokom atrijske fibrilacije davati digitalis i/ili verapamil koji ubrzavaju provođenje preko aberantnog puta i mogu biti i neposredan uzrok nastajanja maligne komorske aritmije. Primjena antiaritmika grupe IA, IC ili amiodarona povećava refrakternost aberantnog puta i dovodi do uspostavljanja sinusnog ritma. Primjena sinhronog DC šoka može biti neophodna u konverziji atrijske fibrilacije. Isti lijekovi se mogu primjenjivati i u prevenciji nastajanja ovih tahiaritmija.

Intrakardijalno elektrofiziološko ispitivanje omogućilo je, pored tačne dijagnostike, radikalno liječenje bolesnika sa WPW sindromom. Intrakardijalnom električnom ablacijom može se veoma uspješno bez otvaranja grudnog koša, radiofrekventnom energijom ukloniti aberantni put i mnoge bolesnike osloboditi dugogodišnjeg uzimanja medikamentne terapije. Uspjeh ovakvog načina liječenja je kod preko 90% bolesnika, a smatra se da može biti i 100% u centrima sa značajnim iskustvom. (25, 13) Kod naša tri pacijenta je izvršena ablacija anomalnog sprovodnog puta u Tuzli.

Marfanov sindrom

Ovaj čest poremećaj veziva (prevalencija je 4-6/100.000) nasljeđuje se autosomno, dominantno i registrovan je kod naših 5 pacijenata. Klinička slika je veoma različita, a pri tome prisutni znaci imaju različitu ekspresiju. U osnovi bolesti leži genski defekt koji dovodi do mutacije fibrilina i dezorganizacije kolagena koji nastaje usljed afektiranog jednog od dva FBN1 gena na hromozmima 15, koji kodira za konektivni protein fibrilin-1. (5) Kod preko 70% bolesnika se dijagnoza postavlja prije 10. godine života. Osobe su izrazito visoke, posebno su dugi ekstremiteti u odnosu na trup. Raspon ruku je veći od visine tijela. Često je prisutna asimetrija tijela. Lice je izduženo, nepce visoko i usko, a nekada postoji rascjep tvrdog ili mekog nepca. Karakteristične su promjene na očima: veliki bulbusi, čest glaukom, dislokacija očnog sočiva, slaba vidljivost, plave sklere, miopija, ablacija retine. Grudni koš je deformisan, postoji kifoskolioza, pektus carinatum ili excavatum, povećana je fleksibilnost zglobova, a prsti su dugački i tanki. Kardijalne manifestacije su u djetinjstvu manje izražene nego što je to slučaj u adultnom periodu. Najčešće se sreće bolest mitralne valvule u vidu prolapsa, zatim dilatacija aorte sa regurgitacijom, a kasnije aneurizma sa mogućom disekcijom. Kardiovaskularne lezije progrediraju sa starošću. Histopatološka ispitivanja ascendentne aorte pokazuju degeneraciju elastičnih vlakana (cistična medijalna nekroza). Aortni kuspisi sadrže povećanu količinu kiselih mukopolisaharida. Anulus mitralne valvule je dilatiran i može kalcificirati. EKG može pokazivati znake uvećanja lijeve komore i lijeve pretkomore, ako je insuficijencija valvula signifikantna. Često se mogu vidjeti različiti oblici poremećaja ritma, kao što su atrioventrikularni blok prvog stepena, pretkomorske ekstrasistole, flater i fibrilacija atrijske ili atrijske tahikardije.

Ventrikularni poremećaji ritma su prisutni kod trećine bolesnika u djetinjstvu. Tokom godina su sve učestaliji i vezani su sa prolapsom mitralne valvule i produženom ventrikularnom repolarizacijom. (2, 3) Prognoza ovog sindroma je veoma varijabilna. Smrt obično nastupa u četvrtoj deceniji života zbog kardiovaskularnih komplikacija. Srčana insuficijencija, ruptura disekantne aneurizme aorte i iznenadna smrt su najčešći razlog za negativan ishod bolesti. Istovremena insuficijencija mitralne i aortne valvule također imaju lošu prognozu. Kod valvularnih oštećenja neophodna je prevencija infektivnog endokarditisa. Neki autori ističu povoljan efekat beta blokatora u usporavanju procesa. Srčanu insuficijenciju je najbolje kupirati diureticima i vazodilatatorima s obzirom na to da pozitivan inotropni efekat digitalisa može pogoršati

oštećenja korijena aorte. Kod ozbiljnih oštećenja treba razmišljati i o hirurškoj intervenciji zamjeni valvula, odnosno operaciji ascendentne aorte. Kod jednog našeg pacijenta je izvršena implantacija aortnog zaliska sa graftungom ascendentne aorte zbog značajne dilatacije.

Atrijalni septalni defekt, ASD

Pod ovim nazivom se podrazumijeva defekt, odnosno otvor u interatrijalnom septumu koji omogućava protok krvi u oba smjera. Učestalost ASD se kreće između 7-15% svih USM. ASD je udružen sa ostalim manama čak do 30%. ASD je 2-3 puta češći kod djevojčica, nego kod dječaka. Registrovan je kod 11 naših pacijenata.

Za razliku od VSD, ASD vrlo rijetko (oko 6%) ide u spontano zatvaranje formirajući septalnu aneurizmu i obično se završava u prvoj ili drugoj godini. Ukoliko se defekt ne dijagnostikuje, svega će oko 4% djece imati Eisenmengerovu fazu plućne hipertenzije do kraja 20 godine. Liječenje ASD podrazumijeva njegovo zatvaranje. Defekt se hirurški zatvara putem suture ako je mali, a obično ugradnjom perikardijalnog ili dakron pača. Posljednjih godina razvijena je transkateterska metoda zatvaranja ASD. (26)

Defekat interatrijalnog septuma češće ostane neprimijećen do adolescencije. ASD se djeli na:

- ASD secundum (80% svih ASD-a, lokaliziran u fossi ovalis i njezine okoline);
- ASD primum (15%, sinonimi: parcijalni atrioventrikularni septalni defekat – AVSD, parcijalni atrioventrikularni kanal – AV, lokaliziran blizu cruxa, AV – valvule su tipično malfomirane sa regurgitacijama različitog intenziteta);
- superiorni sinus venosus defekat (5%, lokaliziran blizu ušća gornje šuplje vene (SVC), udružen sa parcijalnim ili totalnim spojem desnih pulmonalnih vena sa SVC/desnom atrijumom (RA));
- inferiorni sinus venosus defekat (<1%, lokaliziran blizu ušća donje šuplje vene (IVC));
- nesepariran sinus coronarius (<1%, parcijalni ili totalni nedostatak separacije sinus coronarius od lijevog atrijuma).

Moguće udružene patologije su anomalne konekcije pulmonalnih vena, perzistentna lijeva SVC, stenosis valv. pulmonalis, prolapsus valv. mitralis. ASD secundum može biti udružen sa sindromima srca i ruke – „heart- hand- snydroms“ – kao što su Holt-Oram-sindrom uz deformitete gornjih udova. Volumen šanta zavisi od komplijanse desnog i lijevog ventrikula, veličine defekta i pritiska u lijevom i desnom atrijumu. Jednostavni ASD dovodi do šanta lijevo- desno (L-R shunt) zato što je komplijansa desnog ventrikula veća u odnosu na lijevi (relevantni šantovi se najčešće nađu kod veličina defekta $\geq 10\text{mm}$). Posljedica je volumno opterećenje desnog ventrikula i pulmonalne cirkulacije. Redukcija komplijanse lijevog ventrikula, kao i svako stanje sa povišenim pritiskom u lijevom atriju (npr. arterijska hipertenzija, ishemijska

bolest srca, kardiomiopatija, vicijum aortne i mitralne valvule) povisuju L-R shunt. Reducirana komplijansa desnog ventrikula (pulmonalna stenoza, plućna hipertenzija, druge bolesti desnog ventrikula), kao i bolesti trikuspidalne valvule, mogu reducirati L-R šant ili eventualno okrenuti šant, što rezultira cijanozom.

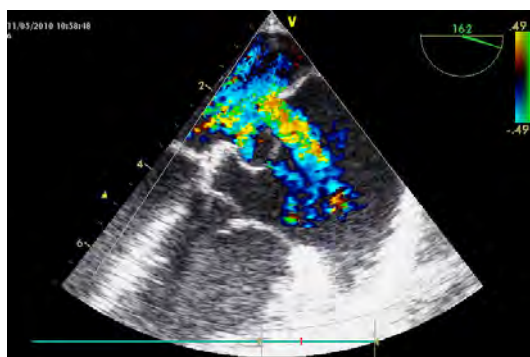
Pacijenti su često asimptomatični do adolescencije, najveći broj simptoma se prezentira nakon četvrte dekade života, kao reducirana fizička sposobnost, dispnea, palpitacije (tahiaritmije supraventrikularnog tipa), rjeđe i plućne infekcije i popuštanje desnog srca. Očekivana dob života je skraćena, ali preživljavanje je mnogo bolje nego što se do sada pretpostavljalo. Plućni tlak može biti normalan, ali prosječno se sa godinama života povećava. Teška pulmo-vaskularna bolest je vrlo rijetka i njezino razvijanje treba dodatnih faktora kao što su genetska predispozicija (slično kao kod idiopatske plućne hipertenzije). U toku starenja i rasta plućnog tlaka češće se pojavljuju aritmije, kao što su atrijska fibrilacija ili undulacija. Sistemske embolizacije mogu se dešavati na osnovu paradoksnе embolizacije (rijetko) ili atrijske fibrilacije.

U dijagnostici pored auskultacije, rentgen thoraxa i ekg-snimka, ehokardiografija zauzima najznačajnije mjesto. Transtorakalna kao i transezofagijska ehokardiografija su neophodne za egzaktnu kvantifikaciju, lokalizaciju i otkrivanje patofizioloških posljedica ASD-a na individualnu kardijalnu situaciju. Preopterećenje desnog ventrikula može biti prvi slučajno nađeni ehokardiografski nalaz kod pacijenta sa, do pregleda nepoznatim ASD-om. Ono je ključna patologija i najbolje prikazuje hemodinamsku relevanciju defekta. Transezofagijska ehokardiografija je neophodna za otkrivanje defekta sinusa venosusa kao i za egzaktnu preintervencionalnu evaluaciju secundum defekta prije zatvaranja devicima (amplatzerima) (Slika 1), što uključuje mjerenje, eksploraciju morfologije ostalog septuma, isključenje dodatnih defekta, mjerenje rubova uz prikaz anatomije pulmonalnih vena. Osim toga se tokom pregleda izmjeri trikuspidalna regurgitacija i indirektni plućni tlak (Slika 2).

U ehokardiografskom kabinetu Odjela za kardiokirurgiju Svečelišne kliničke bolnice u Mostaru u zadnje 3 godine uradili smo 720 pregleda transezofagijske ehokardiografije od kojih je bilo 6 periintervencionalnih TEE kod implantacije Amplatzer-device (Slika 3) kod ASD. Kod 4 od njih su uspješno implanirani „kišobrani“ (Slika 4), kod jednog dječaka implantacija kateter tehnikom tehnički nije bila moguća radi veličine defekta koji je bio veći od 30mm i prekratkih rubova, dok se kod jednog pacijenta odustalo od intervencije jer je imao lažno pozitivan nalaz. Ostali pacijenti su bili prvi postintervencijski dan u dobrom stanju otpušteni kući i bez komplikacija u daljim kontrolama.



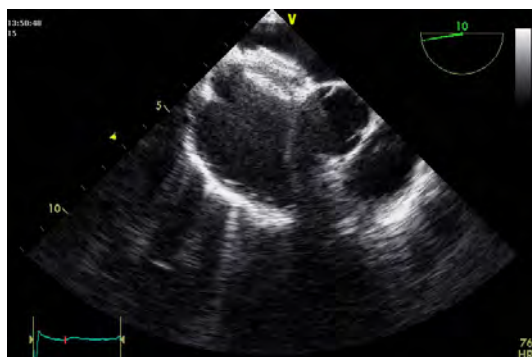
Slika 1. ASD



Slika 2. Doppler ASD-a



Slika 3. Ampatzter Device



Slika 4. Amplatzer Device zatvara ASD

Ozbiljne komplikacije nakon implantacije Amplatzera su vrlo rijetko opisane u literaturi ($\leq 1\%$). Postintervencijske atrijalne fibrilacije su najčešće intermitentnog karaktera i prolaze spontano.

U literaturi su vrlo rijetke opisane erozije atrijalne, kao i aortne stijenke i tromboembolijske komplikacije. Preporuča se antikoagulantna terapija i acetilsalicilna kiselina (minimum Aspirin 100 mg) za najmanje 6 mjeseci nakon intervencije. Potencijalna opasnost od kasnih aritmija kao i neželjenih efekata zahtijeva dalje redovne kliničke kontrole.

Studije koji uspoređuju kardijalnu kirurgiju i kateter intervencije nalaze isti mortalitet, ali morbiditet i dužina hospitalizacije je bila manja kod pacijenta nakon implantacije Amplatzer- device.

Dilatacione kardiomiopatije (DKM)

Dilataciona kardiomiopatija (DKM) je bolest miokarda nepoznate etiologije koja se karakteriše dilatacijom i oštećenom sistolnom funkcijom lijeve komore. Registrovana je kod 3 naša pacijenta. Ona je čest uzrok srčane insuficijencije kod djece, praćena je visokom stopom mortaliteta i predstavlja jednu od vodećih indikacija za transplantaciju srca. Javlja se sa učestalosti od oko 0,01% u opštoj populaciji. Kod više od polovine bolesnika DKM se ispoljava u prve dvije godine života. DKM je po definiciji bolest nepoznate etiologije. Brojne studije su pokazale porodičnu pojavu DKM kod preko 20% bolesnika. (3, 17)

Glavni problemi su dijagnostičke prirode, tokom čega treba dati odgovore na sljedeća pitanja:

- jesu li stvarno idiopatske?
- mogu li DKM imati subtipove?
- je li rizik za SCD sličan bez obzira na tip DCM?

Utvrđeno je da nije svaka DKM ireverzibilna! ProBNP je dobar pokazatelj terapije i liječenja!

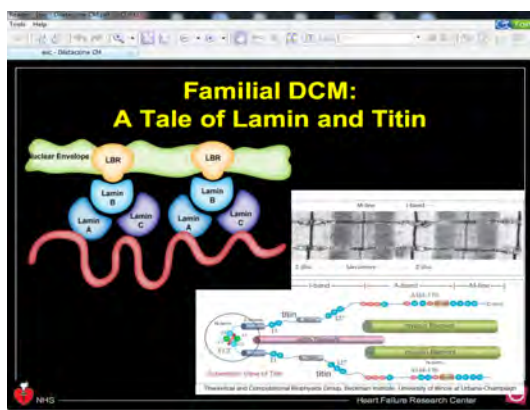
U laboratoriju Poliklinike MDD Merhamet Mostar gdje se jedino utvrđuje Pro-BNP u Mostaru je urađeno kontinuirano praćenje ovog markera kod naših pacijenata, što se pokazalo kao dobar parametar uspješnosti terapije i prognoze pacijenata. (11)

CRT popravlja EF i bitno utiče na prognozu bolesti. Samo kod jednog našeg pacijenta je implantiran CRT uređaj. Ukoliko imamo nejasnu DKM, moramo da utvrdimo i neurološku simptomatologiju, CK i porodičnu anamnezu jer 20-30% je porodičnih DKM. Nakon isključenja ishemije i hipertenzije kao uzroka te DKM uzrokovane alkoholom, lijekovima (najčešće citostaticima danas!) ili tahikardijom, ostaje da se procijeni reverzibilnost. Porodične DKM su vezane za: genetske forme HF sa mutacijama strukturalnih gena (lamin A/C, actin, MYH7 i dystrophin) i vezivanje Ca (phospholamban), uz uobičajene forme HF uzrokovane hipertenzijom, MI (Mitralnom insuficijencijom), AS (aortnom stenozom) ili individualnim varijacijama genoma (exonske varijante i funkcionalne SNPs, 3' UTR varijante i miRNA SNPs, cisregulatorni lementin, epigenetske modifikacije i dr.).

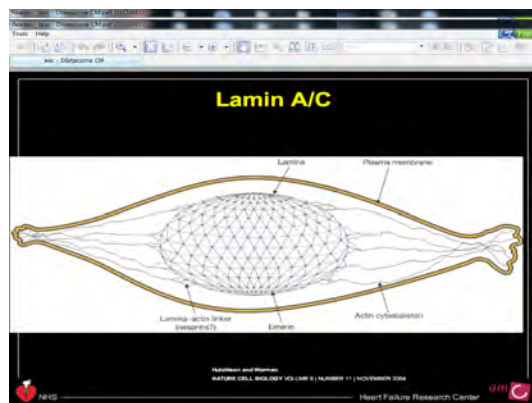
Sve one miješano mogu uticati na srce prema kapacitetu i izazvati molekularni remodeling u srcu

(reekspersiju fetalnih gena, povećanje ekspresije ECM gena, promjene vezivanja kalcijuma, promjene u ekspresiji miRNA, promjene krajnje RNA te modifikacija histona).

Vidjeti slike 5 i 6 o vezi lamina i titina te actina u sarkomeri! (14)



Slika 5. Porodične DKM



Slika 6. Veza Lamina i Titina

Stratifikacija rizika kod 269 LMNA mutacija u toku 43 mjeseca praćenja ukazala je na nezavisne faktore rizika: nonsustained VT (NSVTs), EF<45%, muški pol, izražene mutacije trunkusa titina.

Idiopatske DKM nisu uvijek idiopatske, nego mogu biti alkoholne ili tahikardne, i nisu uvijek ireverzibilne, jer se mogu dramatično popraviti na standardnu terapiju i CRT.

Genetske familijarne DKM brzo progrediraju; genetika titina je novina u dijagnostičkom profilu i omogućuje rješenje pitanja jesu li nove mutacije RBM-20 u bliskoj vezi sa titinom.

Liječenje naših pacijenata sa Levosimendanom se pokazalo vrlo uspješnim u terapijskom pristupu end-stage faze DKM. Samo jedna doza Levosimendana u 24 h infuziji se pokazala dugoročno uspješnom kod naših pacijenata koje smo pratili više od: 3 g (4 pacijenta), 2 g (3 pacijenta), 1 g (5 pacijenata), 9 mjeseci (1 pacijent) i 8 dana (1 pacijent) i koji su pokazali značajno poboljšanje kvaliteta života sa poboljšanjem NYHA klase, sistolne funkcije bez aritmogenog efekta, što je rezultat nepoznatih luzotropnih i pleotropnih efekata Levosimendana u fiziologiji i patofiziologiji srca i drugih sistema. Mortalitet je rezultat komorbiditeta, a ne efekta Levosimendana. (10)

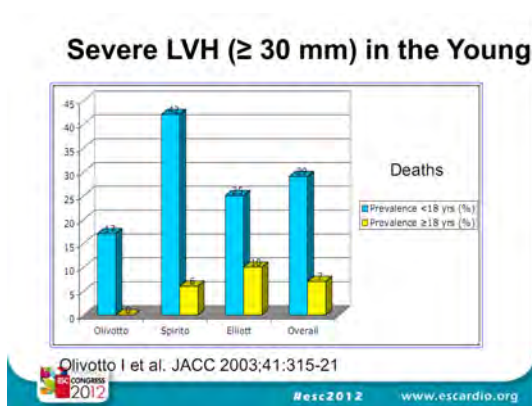
Hipertrofične kardiomiopatije (HKM)

Hipertrofične kardiomiopatije predstavljaju primarna oboljenja miokarda koja karakteriše hipertrofija zidova komora, bez uvećanja komorskih šupljina, pri čemu ne postoje druga srčana ili sistemska oboljenja koja bi mogla izazvati hipertrofiju. Hipertrofija najčešće zahvata interventrikularni septum na različitim nivoima (sub-ortalno, u srednjem dijelu ili apikalno) ili u cijelosti, sa ili bez prisutne i hipertrofije zadnjeg zida lijeve komore. Znatno rijede, hipertrofija je koncentrična i podjednako zahvata sve zidove. Naprasna smrt (SCD) ima prevalenciju 1:500 HKM, tako da možemo reći da je SCD česta uz brojne heterogenosti i visinu predviđanja.

HCM se karakterišu miokardnom fibrozom na patohistološkom presjeku (PHN) koji pokazuje destrukciju miokardnih fibrila. Ona je uzrokovana genskom mutacijom sarkomernog proteina sa poremećajem transporta Ca na ćelijskom nivou uz hipertrofiju srca i fibrozu sa stvaranjem impulsa koji se propagiraju i izazivaju ventrikularne aritmije i naprasnu smrt.

Na EKG se mogu registrovati kasni potencijali kao predznak malignih poremećaja ritma.

Rizik od ventrikularnih aritmija je vezan za supstrat kao što su starost, genske promjene, histološke promjene i okolnosti nastanka (kao trigeri), koji svi mogu biti blagi, srednje izraženi i jako izraženi, što povećava šansu za nastanak ventrikularnih aritmija. Preživaljavanje HCM je vezano za genotip, posebno Troponin T prema Beta-MHC. (29). Problem je što je veoma mali broj studija porodica sa HCM, što postoji više novih mutacija i što varira klinička ekspresija pojedinih genskih mutacija, a samim tim SCD. U jednoj meta analizi Pasquale F i sar. objavljenoj u Circ CV Genetics 2011. iz 5 studija sa ukupno 166 pacijenata iz 25 porodica registrovano je ukupno 61 slučaj kardijalne smrti te 50 SCD. Ono što karakteriše HCM u testu opterećenja je $<20\text{mmHg}$ porast pritiska u opterećenju (normalno pritisak raste više od 20mmHg) i može poslužiti u dijagnostici HCM. Takođe se mogu zabilježiti i hipotenzivni odgovor u opterećenju ili brzi porast tlaka $>20\text{mmHg}$ sa brzim padom u max. opterećenju uz blag porast tokom oporavka, a potom i pad, što opet doprinosi dijagnostici HCM. Problem je što se ne može primijeniti na ≤ 13 g., što se nalazi mijenjaju zavisno od terapije i zavisno od tehnike opterećenja (bicikl ili tredmil), kao i trajanja opterećenja. Prognoza pacijenata zavisi i od debljine zida – što je zid deblji, prognoza je lošija. Izražena hipertrofija ≥ 30 mm kod mladih <18 g. ima značajno veću prevalenciju u odnosu na ≥ 18 g (Slika 7). (23) Isto tako rizik sa SD kod pacijenata sa $\text{MLVWT} \geq 30$ mmHg raste sa brojem faktora rizika. (8)



Slika 7. LVH kod mladih

Faktori rizika za HCM su: mladost, genotip, porodična predispozicija, NYHA III/IV, kapacitet opterećenja, sinkope, izražena hipertrofija LV sa velikim gradijentom, dijasolnom disfunkcijom, nenormalnim ponašanjem tlaka u opterećenju, ishemije, atrijalne fibrilacije, nonsustained VT, indicibilna VT/VF i frakcioniranost uz mogućnost izdvajanja samo njih pet kao glavnih (porodična predispozicija, sinkopa, tlak u opterećenju, NSVT i LVH) koji imaju značajan kumulativni rizik za preživljavanje u toku 150 mjeseci praćenja ($p < 0,002$ na 630 pacijenata) uz trend $p = 0,0001$. (8) Radne grupe AHA/ESC su predložile da se pacijenti sa visokim rizikom i sa višestrukim faktorima rizika tretiraju, dok kod onih sa niskim rizikom koji su asimptomatski i sa normalnim kapacitetom opterećenja, normalnim pritiskom u opterećenju i bez porodične anamneze za SCD i bez NSVT, treba racionalizirati pretrage i tretman. Međutim kod HCM postoji visoka prevalencija komplikacija tipa 27% dodatnih događanja, 6% nastanak šoka bez dodatnog događaja ili u 3% nastanak šoka ili komplikacija dok u 64% nema dodatnih događanja (C. O'Mahony i sar.; Heart 2012) sa kumulativnom incidencijom SCD. Možemo li postići bolje od ovog? Implantacijom ICD uređaja, korištenjem Gadolinijuma u CMR prikazu HCM i utvrđivanjem supstrata za aritmije sa difuznim ili konfulentnim promjenama strukture zida miokarda i njegove kinetike; matematičkim putem sa Cox Proportional Hazards Modelom se može postići predviđanje za preživljavanje uz prediktore kao što su demografske (starost), anamneza (sinkope, SCD u porodici), EKG-Holter (AF i NSVT) i ehokardiografija (MWT, dijasolna veličina LV, gradijent LVOT, veličina LA) su parametri koje treba uraditi za procjenu rizika te uvrstiti u matematički model na slici 8. Kliničkom primjenom ovog modela se može utvrditi individualna razlika od 3x vjerovatnoće za SCD dva pacijenta koja su se do danas smatrala sa istim rizikom za SCD (Slika 9).

Model fitting

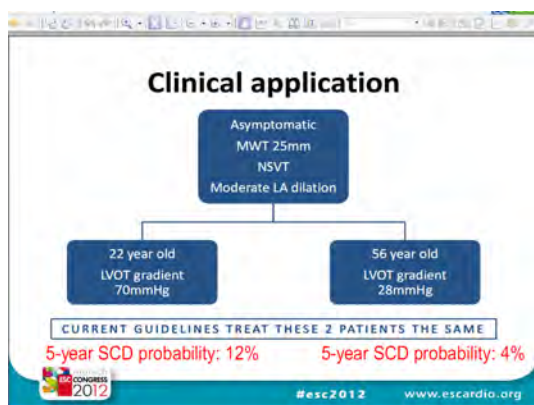
- Backward selection

Variable	Coefficient	HR	HR 95% CI	p
Age, years	-0.0160781	0.9840505	0.967 - 1.001	0.069
NSVT	0.8069973	2.245655	1.413 - 3.569	0.001
Log (MWT),mm	0.66825	1.95082	0.886 - 4.296	0.097
LA, mm	0.0434312	1.044388	1.016 - 1.074	0.002
Syncope	0.6342903	1.885683	1.163 - 3.058	0.010
FHSCD	0.66825	1.678682	1.070 - 2.633	0.024

- Probability of SCD at 5 years=
 $1 - 0.99937 \exp(1.4854 + \text{Age} * -0.0176 + \text{NSVT} * 0.887 + \log(\text{MWT}) * 0.782 + \text{LA} * 0.0413 + \text{syncope} * 0.633 + \text{FHSCD} * 0.4173 + \text{LVOTG} * 0.00287)$

#esc2012 www.escardio.org

Slika 8. Matematički model za procjenu SCD



Slika 9. Paradoks procjene SCD

Stenoza plućne arterije (SAP)

Opstrukcija izlaznog trakta desne komore, bilo unutar dijela desne komore, pulmonalne valvule ili na plućnoj arteriji sa granama, definiše se kao pulmonalna stenoza. Prema lokalizaciji može biti subvalvularna, valvularna, periferna ili kombinovana. Stenoza plućne arterije (SAP) se javlja izolovano, sa učestalošću 7-12% u odnosu na sve urođene srčane mane, ili udruženo sa drugim defektima srca. Naš jedan pacijent je operativno riješen sa infundibulotomijom desnog ventrikula sa pach plastikom infundibuluma RV srca zbog izražene infundibularne stenoze plućne arterije u 6. godini života u Zagrebu sa dobrim postoperativnim tokom i praćenjem do danas kad ima 28 g.

Tetralogia Fallot

Tetralogia Fallot je najčešća cijanotična urođena srčana mana. Ova anomalija čini oko 6% svih urođenih srčanih mana, pri čemu incidencija, prema različitim studijama varira 3,5-8,6%. Fallot je krajem XIX vijeka otkrio klasični patološki supstrat ovog sindroma pod kojim se podrazumijevaju ventrikularni septalni defekt (VSD), „jašuća aorta“, stenoza plućne arterije i hipertrofija desne komore. (15) Tetralogia Fallot nastaje usljed dilicija na hromozomu 22. (6, 7) Jednog našeg pacijenta pratimo već više od 30 g., a nakon operacije na VMA u Beogradu.

Ventrikularni septalni defekt (VSD)

Ventrikularni septalni defekt (VSD) je najčešća urođena bolest srca. Incidencija javljanja je 0,3-0,5 na 1.000 živorođene djece. Može se javiti izolovano ili je udružena sa anomalijama na drugim strukturama srca ili velikih krvnih sudova. (17)

Interventrikularni septum je embrionalno, strukturno i morfološki sačinjen od nekoliko dijelova. Sastoji se iz sljedećih subjedinica: membranozni dio, uzlazni (inlet) septum, mišićni ili trabekularni i izlazni (outlet) septum. Defekt na interventrikularnom

septumu se može javiti na bilo kojoj od navedenih subjedinica, a može biti toliko velik da zahvata više njih, pa čak i cijeli septum. (17)

Prema lokalizaciji, VSD se dijele na nekoliko grupa: defekte smještene u membranoznom, uzlaznom, mišićnom ili izlaznom dijelu septuma ili kombinacija više njih. Lokalizacija defekta ima klinički značaj jer različiti defekti imaju različitu sklonost ka spontanom zatvaranju i različiti hirurški pristup.

Prema veličini i prema kliničkom ispoljavanju, VSD se dijeli na male (opstruktivne), srednje velike i velike (neopstruktivne) defekte. Relativna i apsolutna veličina defekta se tokom života mijenja. Ukoliko se defekt ne počne spontano zatvarati, sa rastom srca on postaje relativno sve manji. S druge strane, određen broj defekata se tokom života spontano zatvori. Incidencija spontanog zatvaranja se kreće 20-60% defekata prema podacima različitih autora.

Zaključak

Da bi se došlo do tačne dijagnoze, neophodno je koristiti molekularnu dijagnostiku kardiomiopatija, i to sljedeće tehnike: lančana reakcija polimeraze (PCR-polymerase chain reaction), polimorfizam dužine restrikcionih fragmenata (RFLP-restriction fragments length polymorphism) i Western blotting. U momentu kada kliničar otkrije bolest prouzrokovanu mutacijom u pacijenta sa kardiomiopatijom i porodičnom anamnezom o kardiomiopatiji, vrlo je jednostavno pronaći mutaciju kod pacijenta i njegove familije (tzv. privatna mutacija). Genetičko dijagnosticiranje treba se nastaviti u genetičkoj laboratoriji koja je odobrena i osposobljena za ovu vrstu dijagnostike sa odgovarajućim genetskim i molekularnim konsultacijama o riziku, značenju i sigurnosti ove dijagnostike (18-20, 22, 24, 28).

Konvencionalni faktori rizika za SCD odražavaju prirodu i ozbiljnost prisutnog supstrata u elektrofiziologiji (provođenju ili reentry itd.), miocitnoj funkciji i gubitku miocita te modulatorima (ishemija, autonomni tonus i sl.) i doprinose prognozi pacijenata.

Većina pacijenata sa HKM ima povećan rizik za SCD i druge teškoće u radu srca.

Grupa visokog rizika može da se identifikuje koristeći neinvazivne markere (Nt-pro BNP i dr.).

Unapređenje i tretman pacijenta sa pojedinačnim rizikofaktorima zahtijeva integrirani klinički pristup uz primjenu modernih imiging tehnika te novih pristupa u liječenju urođenih mana srca.

Potrebno je pronaći nove modele predviđanja rizika za SCD koje će se ocijeniti, prihvatiti i individualizirati za svakog pacijenta ponaosob, a time i odabrati najbolji pristup u liječenju..

Literatura

1. Braunwald E.: Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. 5th edition. Philadelphia, London, Toronto: WB Saunders Comp; 1997: 1029.
2. Čeranić Lj. M., Pejčić Lj., Mičević S. J.: Srčane abnormalnosti udružene sa sistemskim bolestima ili sindromima. Kardiologija, Tom 1. Treće izdanje. Beograd 2000: 967-973.
3. Chen S. C.: Congestive / dilated / cardiomyopathy in children. In: Zipes D. P., Rowland D. J., eds. Progress in Cardiology. Philadelphia: Lea Febiger, 1992: 67-79.
4. Chen S., Fagan L. F., Nouri S. et al.: Ventricular dysrhythmias in children with Marfan syndrome. Am J Dis Child 1985; 139: 273-6.
5. Dietz H. C., Loeys B., Carta L., Ramirez F.: Recent progress towards a molecular understanding of Marfan syndrome, Am J Med Genet C Semin Med Genet, 139 C, 2005(1): 4-9.
6. Eldadah Z. A. et al. 2001, Goldmuntz et al. 2001, Pizzuti et al. 2003, Lambrechts et al. 2005.
7. Eldadah Z. A., Hamosh A., Biery N. J., Montgomery R. A., Duke M., Elkins R., Dietz H. C.: Familial Tetralogy of Fallot caused by mutation in the jagged1 gene, Hum Mol Genet 10(2), 2001: 163-9.
8. Elliot P. M. i sar.: Lancet 2001; 357: 420-24.
9. ESC congress, Minhen 2012: SCD in Congenital heart disease
10. Fazlibegović E. i sar.: Levosimendan u terapiji CHF, 5. Kongres UKBIH, Sarajevo 2010.
11. Fazlibegović E.: NT-pro BNP u praćenu pacijenata sa CHF, 5. Kongres kardiologa BiH, Sarajevo, 2011.
12. Goldmuntz E., Geiger E., Benson D. W.: NKX2.5 mutations in patients with Tetralogy of fallot, Circulation, 104 (21); 2001: 2565-8.
13. Grujić M. Ž.: Tahikardije. Kardiologija 1. Beograd 2000: 718-731.
14. Hutchison-Worman: Nature cell biology, Volume 6, number 11, novembar 2004.
15. Jovanović I. V., Parezanović B.: Tetralogia Fallot. Kardiologija. Tom 1. Beograd 2000: 816-822.
16. Jovanović I. V., Parezanović V., Novitović M.: Kardiomiopatije kod djece. Kardiologija. Tom 1. Beograd 2000: 913-920.
17. Jovanović I. V.: Ventrikularni sepalni defekt. Kardiologija. Tom 1. Beograd. 2000: 805-808.
18. Kainulainen K., Karttunen L., Puhakka L., Sakai L., Peltonen L., Mutations in the fibrillin gene responsible for dominant ectopia lentis and neonatal Marfan syndrome, Nat. Genet. 6 (1); 1994: 64-9.
19. Kimura A.: Molecular etiology and pathogenesis of hereditary cardiomyopathy, Advance publication by J-STAGE, 2008.
20. Lambrechts D., Devriendt K., Driscoll D. A., Goldmuntz E., Gewillig M., Wlietinc R., Collen D., Crmeliet P., Low expression VEGF haplotype increases the risk for tetralogy of Fallot: a family based association study, J Med Genet, 42 (6); 2005: 519-22.
21. MayoClinic.com: Congenital heart disease in adults
22. Međedović S., Hadžimerović M., Fazlibegović E., Genetski aspekti kardiomiopatije, MEDICA, 1; 2009: 1-12.
23. Olivotto I. i sar.: JACC 2003; 41: 315-21.
24. Pizzuti A., Sarkozy A., Newton A. L., Conti E., Flex E., Digilio M. C., Amati F., Gianni D., Tandoi C., Marino B., Crossley M., Dallapiccola B., Mutations of ZFPM2/FOG2 gene in sporadic cases of tetralogy of Fallot, Hum Mutat 22 (5); 2003: 372-7.
25. Podrid P. J., Kowey P. R.: Cardiac Arrhythmias. Williams. Wilkins Publ 2005.

26. Rashkind W., Causo C. C.: Transcatheter closure of atrial septal defect in children. *Procc As Eur Pediat Cardiol.* 1997; 13: 49.
27. Stojanović G.: *Kardiologija* 1, 2000: 830-840.
28. Towbin J. A., Bowles N. E., The failing heart, *Nat* 415, 2002: 227-233.
29. Watkins H. et al.: 1995; 332: 1058.

ZNAČAJ ULTRASONOGRAFIJE KOD OTKRIVANJA UROĐENIH SRČANIH ANOMALIJA

*Indira Poplata**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Ultrasonografija je nezamjenljivo sredstvo u dijagnostici i tretmanu kardijalnih bolesti novorođenčadi, dojenčadi, djece i mladih adolescenata.

Cilj ultrasonografije je da determiniše anatomiju srca, uključujući identifikaciju svih šupljina, valvula, njihovih veza (spojeva), analizirajući pojedine komponente i otkrivajući abnormalnosti, kao što su septalni defekti – prateći normalan protok kroz valvule i otkrivajući abnormalan protok, te kao što je valvularna regurgitacija ili lijevo-desni odnosno desno-lijevi šantovi.

Usluga koja postaje moguća u većim kardijalnim centrima je fetalna ultrasonografija, posebno kod majki koje su imale već jedno dijete sa srčanom lezijom ili one same imaju srčanu anomaliju.

Danas se u evropskim centrima fetalni ultrazvučni pregled vrši između 14 i 18 nedjelje gestacije. Podvrgavaju se one trudnice kod čijih se fetusa otkriju aritmije te trudnice sa većim rizikom rođenja djeteta sa USA.

Tokom 2011. godine u kardiološkom savjetovalištu i EHO Kabinetu Pedijatrijske klinike KCU Sarajevo kardiološki je obrađeno 4236 pacijenata, pri čemu je 72 novootkrivena pacijenta sa dijagnozom USA.

Realizirani dijagnostički testovi su: 3320 ultrazvučnih pregleda, 2909 EKG-a, 351 Holter EKG-a, 78 Holter KP, 42 ergometrije, 157 fonokardiograma, 101 Tilt table testa.

Kardiohirurški tretiranih pacijenata sa urođenom srčanom anomalijom je bilo 107.

Prevenција infektivnog bakterijskog endokarditisa urođene srčane anomalije zahtijeva asistenciju medicinske sestre u samom pojašnjenju profilakse u primarnoj zdravstvenoj zaštiti. Tokom svih ovih procedura pedijatrijska kardiološka sestra je imala aktivno učešće u edukativnom radu sa roditeljima o načinu kontrole djece uz prilog priručnika, tj. detaljno objašnjenje tipa USA u slici i riječi.

Ključne riječi: *ultrasonografija, edukacija, kardiološka obrada*

Uvod

Srce je mišićna pumpa koja omogućava cirkulaciju krvi u organizmu. Veličine je pesnice i ima četiri šupljine ili komore. Gornje dvije su predkomore ili atrijske, a donje dvije su komore ili ventrikuli. Cirkulacija krvi kroz srčane šupljine omogućena je postojanjem srčanih valvula. One se otvaraju i zatvaraju sinhrono sa srčanim kontrakcijama, puštajući krvni protok samo u jednom pravcu. Postoje četiri valvule i to:

1. trikuspidalna valvula (TV) između desnog atrija i desnog ventrikula,
2. pulmonalna valvula (PV) između desnog ventrikula i plućne arterije,
3. mitralna valvula (MV) između lijevog atrija i lijevog ventrikula i
4. aortalna valvula (AO) između lijevog ventrikula i aorte.

Svaka valvula ima set zalistaka ili kuspisa. MV ima dva zaliska, a druge valvule imaju tri zaliska.

Fetalni krvotok. U fetalnom krvotoku postoje dva mjesta gdje se miješa arterijska i venska krv. To su: a) ductus arteriosus Botalli (komunikacija između aorte i pulmonalne arterije) i b) foramen ovale (komunikacija između desnog i lijevog atrija).

Kod fetusa krv u aortu dolazi indirektno iz desnog ventrikula kroz ductus arteriosus Botalli i direktno iz lijevog ventrikula. Iz desnog atrija krv većim dijelom protiče kroz foramen ovale u lijevi atrij. Kad se dijete rodi i počne disati, ductus arteriosus se zatvara, a kasnije obliterira, a foramen ovale se zatvara zbog postojanja ventilnog mehanizma na nivou atrijalne pregrade.

U posljednjih 20 godina razvoj pedijatrijske kardiologije bio je dinamičniji nego u bilo kojoj drugoj grani pedijatrije. U savremenoj pedijatriji urođene srčane anomalije su znatno češće u odnosu na stečene. Respektujući različite literaturne podatke možemo reći da je incidencija 1%. Dakle, na svakih stotinu djece rađa se jedno dijete sa urođenom srčanom anomalijom. Devet najčešćih urođenih anomalija srca čini 80% svih. To su:

1. VSD (Ventrikularni septalni defekt 25-30%)
2. ASD (Atrijalni septalni defekt 10%)
3. DAP (Perzistentni ductus arteriosus 10%)
4. CoA (Koarktacija aorte 7%)
5. AVSD (Atrioventrikularni septalni defekt 7%)
6. PS (Plućna stenoza 7%)
7. AS (Aortalna stenoza 6%)
8. ToF (Tetralogija Fallot 6%)
9. TVKS (Transpozicija velikih krvnih sudova 5%)
10. Kompleksne anomalije (3%)

Istorijat razvoja ultrasonografije

Proučavanje srca ultrazvukom prvi put je primijenjeno 1952. godine, postepeno se razvijalo i usavršavalo, postajući najvažnija dijagnostička pretraga u pedijatrijskoj kardiologiji.

Davne 1973 godine zaživio je crno bijeli “REAL TIME IMAGING” koristeći jednodimenzionu (M mod) i dvodimenzionu (B mod) tehniku. Od tada pa do danas, postignut je ogroman napredak u ultrasonografiji. Ova tehnika je bezbolna, sigurna i zbog toga se može ponavljati često, prateći promjene u pacijentovom srčanom stanju, monitorirajući efekte medicinskog i hirurškog tretmana.

1981. godine razvijen je Spektralni Doppler s ciljem mjerenja brzine protoka krvi. S izumom Color Dopplera 1985. godine počeo se validno pratiti pravac krvnog protoka.

1994 godine razvila se i Trodimenzionalna ultrasonografija (3D), imajući veliku implikaciju preoperativno, kao i postoperativno. Veliku inovaciju svakako predstavlja i primjena Transezofagealne ultrasonografije (TEE) u evaluaciji urođenih i stečenih srčanih anomalija kao i 3D i 4D sonografije.

Tokom posljednjih dvadesetak godina napredak u mogućnosti sagledavanja malformiranih srca bio je zapanjujući. Cilj ultrasonografije je da determiniše: anatomiju srca, uključujući identifikaciju svih šupljina svih šupljina, valvula i njihovih veza (spojeva), analizirajući pojedine komponente, otkrivajući abnormalnosti, kao što su: septalni defekti, prateći normalan protok kroz valvule otkrivajući abnormalan protok, te valvularna regurgitacija ili lijevo-desni odnosno desno-lijevi šantovi.

Fetalna ultrasonografija

Usluga koja postaje moguća u većim kardijalnim centrima je fetalna ultrasonografija, posebno kod majki koje su imale već jedno dijete sa srčanom lezijom ili one same imaju srčanu anomaliju. U većini centara Evrope uobičajeno je da se svaka trudnica uputi specijalisti antenatalne kardijalne dijagnostike, i to obično pedijatru kardiologu. Danas, u evropskim centrima fetalni ultrazvučni pregled radi se između 14. i 18. nedjelje gestacije. Podvrgavaju se one trudnice kod čijih se fetusa otkriju aritmije, trudnice sa većim rizikom rođenja djeteta sa USA, kao npr. pozitivna porodična anamneza, smrt fetusa u prethodnoj trudnoći majke sa dijabetesom i fenilketonurijom. U evaluaciji fetusa prva stvar koja se utvrđuje je situs organa, potom morfologija i hemodinamika.

Tokom 2011. godine u Kardiološkom Savjetovalištu i EHO Kabinetu Pedijatrijske klinike KCUS Sarajevo kardiološki je obrađeno 4326 pacijenata, pri čemu smo imali 72 novootkrivena pacijenata sa dijagnozom urođene srčane anomalije.

Realizirani dijagnostički testovi koji nam pomažu u otkrivanju pacijenata sa USA su sljedeći:

3320 Ultrazvučnih pregleda

3220 Ekg-a

157 Fonokardiograma

Od ovoga broja pregledane djece u savjetovalištu urađeni su sljedeći testovi opterećenja koji nam takođe pomažu u otkrivanju djece sa USA, i to su:

614 Holter Ekg-a

146 Holter KP

183 Ergometrije

101 Tilt table testova

Pacijenata koji su podvrgnuti kardiohirurškom tretmanu sa dijagnozom USA tokom 2011. godine bilo je 107.

Tokom izvođenja svih dijagnostičkih procedura pedijatrijska kardiološka sestra je imala aktivno učešće u realizaciji navedenih procedura, u edukativnom radu sa roditeljima o načinu kontrole djece uz prilog priručnika, tj. detaljno objašnjenje tipa urođene srčane mane u slici i riječi.

Visokoobrazovana medicinska sestra treba pomoći roditeljima i djeci da svojim znanjem i umijećem olakšaju tegobe adekvatnim odgovorom na svako postavljeno pitanje od strane roditelja vezano za novonastalo stanje, tj. oboljenje. Ona će podijeliti ranija iskustva sa djecom i roditeljima čija su djeca imala istu ili sličnu dijagnozu.

Iz navedenog proizilazi da je potrebna dobra saradnja medicinske sestre, kao glavnog koordinatora, kliničkih sestara i sestara primarne zdravstvene zaštite zbog trajnog nadzora i prepoznavanja problema pacijenata sa urođenim srčanim anomalijama na svim nivoima.

Prevenција infektivnog bakterijskog endokarditisa urođene srčane anomalije zahtijeva asistenciju medicinske sestre u samom pojašnjenju profilakse u primarnoj zdravstvenoj zaštiti.

Zaključak

- Ultrasonografija je nezamjenjivo sredstvo u dijagnostici i tretmanu kardijalnih bolesti novorođenčadi, dojenčadi, djece i mladih adolescenata.
- Zahvaljujući ultrasonografiji može se adekvatno i na vrijeme hirurškim, odnosno transkateternim putem zbrinuti svako dijete kod kojeg je dijagnosticirana urođena srčana anomalija.
- Uloga visokoobrazovane medicinske sestre u dijagnostici urođenih srčanih anomalija se ogleda prije svega u kliničkoj neinvazivnoj pripremi pacijenata za visokosofisticirani kardiološki pregled i izvođenje dijagnostičkih testova

- Nakon operativnog zahvata i otpusta iz bolnice, djeca moraju dolaziti u kardio-loško savjetovalište na redovne kontrolne preglede, koji zahtijevaju ultrazvučni pregled srca, snimanje EKG-a, laboratorijske pretrage i provođenje dijagnostičkih testova.
- Potrebna je dobra saradnja medicinske sestre u primarnoj zdravstvenoj zaštiti i kliničke sestre zbog daljnjeg praćenja svih pacijenata sa USA.
- Na zdravstvenim radnicima, posebno medicinskim sestrama, je da svojim znanjem, umijećem, stručnom pomoći i spremnošću na težak posao edukacije obrazuju ne samo djecu i roditelje u bolnici koja imaju već dijagnosticiranu urođenu srčanu anomaliju, već i cijelu populaciju.

POSTOPERATIVNI TRETMAN DJECE SA UROĐENOM SRČANOM ANOMALIJOM KOD SY DOWN

*Alma Hadžić**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Sažetak

Uvod: Moderna pedijatrijska kardiologija se danas pretežito bavi urođenim srčanim anomalijama, čija je incidenca od 0,8% do 1%. Kongenitalne anomalije zapravo najvećim dijelom i čine urođene anomalije srca. Smatra se da su 1/4 svih urođenih anomalija-urođene anomalije srca. Više od 1/3 urođenih srčanih anomalija zahtijeva operativni tretman.

Najčešća numerička hromozomopatija koja ima svakodnevni klinički značaj je Sy Down, čija je učestalost javljanja 1 : 600-800 živorođene djece. Oko polovine djece sa Sy Down ima kongenitalnu srčanu anomaliju, koja je najčešće tipa AVSD.

Cilj: Utvrditi specifičnosti postoperativne njege kod pacijenata sa urođenom srčanom anomalijom udruženom sa Sy Down. Evaluirati učestalost pojedinih urođenih srčanih anomalija kod pacijenata sa Sy Down.

Ispitanici i metode rada: U studiju su uključena djeca sa Sy Down kod kojih je operativno korigovana urođena srčana anomalija, čiji je postoperativni tretman provoden na Pedijatrijskoj klinici KCUS, jedinici pedijatrijske intenzivne njege i terapije i kardiološkom odjeljenju. Studija je retrospektivnog karaktera, obuhvaćen je period od deset godina. Grupu ispitanika sa korigovanom urođenom srčanom anomalijom i Sy Down uporedili smo sa kontrolnom grupom – operisanim pacijentima sa urođenom srčanom anomalijom, ali bez Sy Down.

Zaključak: Djeca sa Down sindromom imaju skoro u polovini slučajeva pridruženu urođenu srčanu anomaliju (42%), najčešće tipa AVSD. Postoperativni tretman djece nakon korekcije urođene srčane anomalije sa Down sindromom je znatno zahtjevniji i teži nego u operisane djece bez Down sindroma, što se može pratiti preko većeg broja dana neophodne hospitalizacije, dužeg boravka u jedinici intenzivne njege, češćim postoperativnim komplikacijama (najčešće od strane respiratornog sistema – 33%).

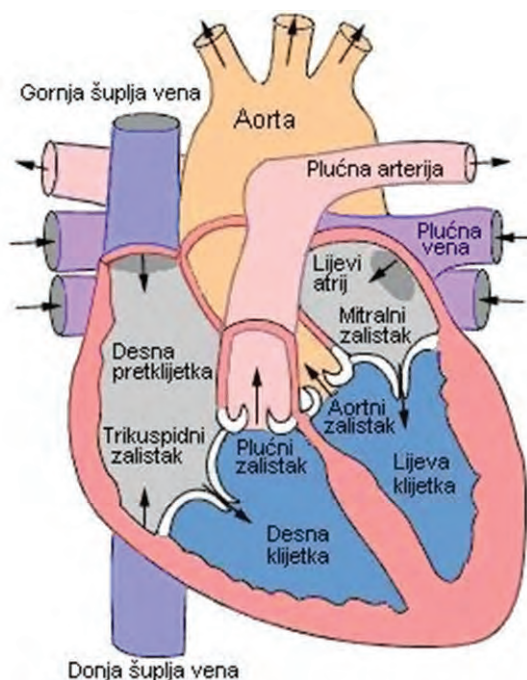
Ključne riječi: *urođene srčane anomalije, Sy Down, postoperativni tretman.*

1. Uvod

Pedijatrija je definisana kao nauka o zdravom i bolesnom djetetu od rođenja pa do kraja adolescencije. Pedijatrijska kardiologija je bila oduvijek osnova pedijatrije, čineći istovremeno i njenu integraciju i utičući u znatnoj mjeri na smanjenje perinatalnog mortaliteta koji predstavlja okosnicu za ocjenu razvijenosti medicine jedne zemlje.

Razvoj pedijatrijske kardiologije je zadnjih 30 godina bio dinamičniji nego razvoj bilo koje druge pedijatrijske grane. Moderna pedijatrijska kardiologija se danas bavi uglavnom urođenim srčanim anomalijama (USA), čija je incidencija 0,8% do 1%. Kongenitalne anomalije zapravo najvećim dijelom i čine urođene anomalije srca. Smatra se da su 1/4 svih urođenih anomalija urođene anomalije srca.

Genetski faktori određuju normalan razvoj srca, a embriogeneza srca se odvija između 18. i 38. dana intrauterinog života. Kao što je i spomenuto, incidenca iznosi 0,8%, ali kod mrtvorodene djece ona iznosi oko 2%. Rizik ponavljanja urođene srčane anomalije u istoj porodici zavisi od etiologije anomalije, kao i od postojanja ekstrakardijalnih malformacija i drugih znakova neke određene nasljedne bolesti. Oko 2-4% svih urođenih srčanih anomalija je povezano sa štetnim faktorima iz okoline, 3% djece sa USA ima neku monogeniski uzrokovanu nasljednu bolest, a 5-8% pacijenata sa urođenom srčanom anomalijom ima hromosomske aberacije. (4)



Napredak u razumijevanju etiologije i patogeneze do kojeg je došlo u zadnje vrijeme pomaže u dijagnostici i praćenju takvih bolesnika, kao i u genetskom savjetovanju porodice u kojoj imamo urođenu srčanu anomaliju. Nasljedna podloga urođenih srčanih anomalija, odnosno genski mehanizmi nasljeđivanja, predmet su intenzivnog ispitivanja. (9)

Kardiološka pedijatrijska dijagnostika počiva na anamnezi, kliničkom pregledu, elektrokardiografiji, rtg dijagnostici, ehokardiografiji, koji predstavljaju osnovne dijagnostičke metode, te laboratorijskoj dijagnostici i mnogim drugim kliničkim pretragama kako neinvazivnim tako i invazivnim.

Urođene anomalije srca su najčešće kongenitalne anomalije i javljaju se u 0,8%-1% sve živorođene djece. U najvećem broju su multifaktorijalno uzrokovane, mada mogu biti sastavni dio hromozomopatija i genopatija kao što je Sy Down, Sy Turner i drugi.

Etiološki faktori koji dovode do nastanka urođenih srčanih anomalija se dijele u četiri skupine: vanjski, hromozomski, multifaktorijalni, genetski. Poznato je da neki vanjski faktori i bolesti tokom trudnoće, kao npr. ionizirajuće zračenje, infekcije, krvarenja majki, lijekovi, konzumiranje alkohola, droga, pušenje cigareta, dijabetes majke, fenilketonurija majke, sistemski lupus eritematosus majke, mogu izazvati malformacije (fenokopije – poremećaji koji nastaju uticajem vanjskih faktora). U mnogim slučajevima se ne nađe specifični uzrok nastanka anomalije. Rizik za pojavu srčane mane kod rođaka se kreće 1:50.

Pedijatrijska kardiologija je danas postala egzaktna znanost. Zahvaljujući embriološkoj spoznaji, morfološkoj anatomiji i segmentalnoj analizi sa brzim razvojem kardiohirurgije, naprecima u medicinskoj tehnologiji ona daje danas ranu antenatalnu ultrazvučnu dijagnozu urođenih srčanih anomalija. Većina strukturalnih defekata dijagnosticira se neinvazivno. Čak i kompleksne urođene srčane anomalije danas se mogu u nekim slučajevima kompletno korigovati. Veliki broj defekata se transkateternim tehnikama tretira nehirurški, npr. zatvaranje Perzistentnog duktus arteriosusa i Atrijalni septalni defekt tip secundum.

U razvijenim kardiohirurškim centrima Evrope i Amerike, ukupan kardiohirurški mortalitet se reducirao sa oko 20% u 1970 godini, na 5% i manje u 2000 godini.

S obzirom na to da su hromozomopatije relativno često prisutne kod kongenitalnih anomalija srca, one imaju izuzetan značaj naročito u preventivnoj i kurativnoj svakodnevnoj praksi.

1.1 Hromozomske aberacije (Hromozomopatije)

Hromozomske aberacije (abnormalnosti) – autosomne ili gonosomne, strukturne ili numeričke, uzrok su mnogim fenotipskim promjenama u djeteta koje su često svrstane u određene kliničke entitete, odnosno sindrome. Urođene anomalije srca često prate hromozomske aberacije i sreću se kao dio mnogih sindroma. (2) Hromozomske

aberracije susrećemo kod 0,4% sve živorođene djece, a najčešća je trisomija 21 para čija je incidenca 1 : 600-800 živorođene djece. (3)



1.1.1 Klinička slika hromozomskih aberacija

Hromozomske aberacije mogu biti predstavljene mnogobrojnim dismorfičnim kliničkim slikama. Njihova etiologija nije poznata, makar se pretpostavlja da nastaju uticajem ne samo genetskih nego i vanjskih faktora (hemikalije, rendgensko i drugo jonizirajuće zračenje, virusne infekcije, dob majke i oca, nepoznata imunološka zbiivanja). Na hromozomsku abnormalnost posumnjat će se ukoliko jedna jedinka ima jednu veliku i više malih anomalija, a ne pripada po svojim fenotipskim karakteristikama ni jednoj od poznatih dismorfičnih slika. Iako većina do sada otkrivenih i opisanih hromozomopatija, autosomnih ili gonosomnih, numeričkih ili morfoloških, nosi određene karakteristike koje barem u pojedinosti razlikuju jednu hromozomsku aberaciju od druge, mnoge hromozomopatije imaju zajedničke simptome, tako da je fenotipska dijagnoza veoma teška, pa često i nemoguća. Stoga je kariotipiziranje takvih osoba najsigurniji i jedini ispravan put postavljanja dijagnoze hromozomopatije.

Uz određene specifičnosti, kod svih hromozomopatija srećemo češće ili rjeđe, jače ili slabije zastupljene ove promjene: mentalnu i somatsku retardaciju, anomalije lica, šake, stopala, abnormalnosti vanjskog splovila, anomalije unutrašnjih organa (naročito srca, bubrega, mozga, crijeva) te patološke dermatoglife.



Mentalna retardacija prisutna je u svim sindromima vezanim uz promjene autosoma, dok su uz gonosomopatije češće promjene u ponašanju, rjeđa je mentalna retardacija koja je u usporedbi s onom uz autosomopatije obično blaža.

Nepravilno somatsko napredovanje nekada je prisutno već intrauterno, pa se većina plodova zahvaćenih hromozomskom abnormalnošću porodi sa manjom porođajnom težinom unatoč trudnoći koja je normalno trajala. U djetinjstvu i adolescenciji te su osobe nižeg rasta npr. Downov i Tarnerov sindrom. (7)

Kako su autosomopatije češće označene fenotipskim promjenama, na njih ćemo posumnjati u slučaju sljedećih promjena:

- *Lobanja i lice*: mikrocefalija, makrocefalija, brahicefalija, oksicefalija, asimetrija.
- *Čelo*: visoko, usko, široko sa prominentnim tuberima, asimetrično.
- *Kosa*: ravna, rijetka, nježna, završetak kose na vratu nizak, ravan.
- *Lice*: okruglo ovalno, trokutasto, četverokutasto, usko, široko, asimetrično, s hemangiomom, nevusom, teleangiektazijom, jakim crvenilom.
- *Očni otvori*: široki, uski, epikantus, gornji i donji kapak s defektom kože ili nedostatkom trepavica, očna jabučica s egzoftalmusom, suženje suznog kanala, trepavice duge, kratke, debele, jednake ili nejednake duljine.
- *Nos*: širok, uzak, dugačak, prčast, sa širokim ili uskim korijenom i vrškom nosa, nosnice evertirane ili invertirane, nosni otvori mali, okrugli, veliki, nosni septum uzak, širok, ravan, kriv.
- *Usne*: debele, tanke, s odignutim ili spuštenim kutovima, asimetrične.
- *Usna šupljina*: mala, velika, nepce visoko, gotsko, usko, ravno.
- *Jezik*: makroglosija ili mikroglosija, s frenulumom, debelim, kratkim.
- *Zubi*: nepravilni, mikrodoncija, oligodoncija, defekti cakline.

- *Čeljusti*: mikrogenija, makrogenija.
- *Ušne školjke*: male, velike, visoko ili nisko postavljene, antitragus širok, uzak, prominentan, hipoplastičan.
- *Vrat*: dugačak, kratak, širok, tanak, pterigijum.
- *Prsni koš*: širok, uzak, napadno dug ili kratak, asimetričan, mamile razmaknute, zbližene, visoko postavljene, hipoplastične, prekobrojne, uočljive anomalije rebara, uočljive promjene torakalne kičme.
- *Trbuh*: pod razinom prsnog koša, izbočen, udubljen, pupčana i preponska hernija.
- *Područje anusa i skrotuma*: atrezija anusa, dislokacija, sakralna izbočina, hipertrihoz sakralnog područja.
- *Vanjsko splovilo*: hiperplastično, hipoplastično, povećan klitoris, prazan skrotum, gonada retinirana u ingvinalnom kanalu.
- *Ekstremiteti*: disproporcija gornjih i donjih ekstremiteta, disproporcija nadlaktice prema podlaktici i šaci, natkoljenice prema potkoljenici i stopalu, šake i stopala dugačka, kratka, uska, široka, prsti kratki, dugi, uski, široki, klinodaktilija, visoka insercija palca, sindaktilija kožna ili koštana.
- *Mišići*: hipertrofični, hipotrofični, hipotonični, hipertonični.
- *Koža*: suha, vlažna, pastozna, elastična, glatka, hrapava s hemoragijom, pigmentacijama, izraženim venskim crtežom, marmorirana, bez potkožnog masnog tkiva ili s previše masnog tkiva, s hipertrihozom i kožnim privjescima. Među promjenama unutarnjih organa susrećemo također predilekciju anomalija pojedinih organa i sistema uz autozomopatije.
- *Mozak*: proširenje komora, atrofija kore, ciste, izdanak mozga – oko može nositi mnoštvo simptoma na svim segmentima.
- *Područje usta*: zečije usne, vučije ždrijelo.
- *Srce*: razne vrste kongenitalnih anomalija.
- *Pluća*: veći ili manji broj plućnih lobusa.
- *Probavni sistem*: atrezije uzduž probavnog sistema, situs inversus, prekobrojni jetreni lobusi, anomalije žučnih vodova, anomalije gušterače itd.
- *Bubrezi*: aplazija ili dvostruki bubreg na jednoj strani, potkovičast bubreg, ciste, stenoze i udvostručenje bubrežnih puteva.
- *Vanjsko splovilo*: hipospadija, kriptohrizam, veliki klitoris.
- *Unutrašnje splovilo*: displazija gonada, ageneza materice, vagina duplex.

U dijagnostici hromozomskih aberacija pomaže i ispitivanje dermatoglifa na prstima, dlanovima i stopalima. Mada nekarakteristični dermatoglifi čine obično introdukciju u citogenetsko ispitivanje onih koji su sumnjivi na hromozomopatiju.

Najznačajnija i najčešća hromozomopatija koja ima svakodnevni konkretni klinički značaj je Downov sindrom, odnosno Trisomija 21 para. (7)

1.1.2 Epidemiologija Downov sindroma

Učestalost Downovog sindroma iznosila je prije uvođenja prenatalne dijagnostike u prevenciju ovog stanja 1 : 700 novorođenih. Češće su to bila djeca starijih roditelja.

Nakon uvođenja prenatalne dijagnoze čini se da je broj novorođenih sa Downovim sindromom nešto niži, pogotovo u trudnica kod kojih dob prelazi 35 godina, ali je zato porastao broj Downovog sindroma među djecom mladih majki. Trisomija 21 je klasična slika hromozomske aneuploidije i prvi put je opisao kao hromozomopatiju Lejeune 1959. godine. Ovo stanje bilo je poznato u patologiji čovjeka i daleko ranije, tako da ga je već 1846. godine opisao Seguin, francuski psiholog, a 1866. Langdon Down, koji mu je dao i opisno ime, mongoloidna idiotija, što se zadržalo među stručnjacima engleskog govornog područja još i danas.

Mada je etiologija aneuploidija općenito nedovoljno jasna, primjećeno je da dob majke, a ponekad i oca, ima određenu ulogu u nastanku ploda s Downovim sindromom. Raspodjela dobi majki upozorava da je prvi porast rađanja djece s Downovim sindromom primijećen u dobi majki od 28 godina, dok se drugi vršak primjećuje u majki s 36-37 godina i starijih. Biološka baza majčine starosti na nastanak aneuploidije je vrlo jasna, no prema Germanu postoji vjerovatnoća da majčina gameta čekajući na oplodnju 2, 3 pa i 4 dana, gubi kao satelit energiju tako da oplodena spermijem tek 3. ili 4. dan završava mejotsku diobu nepravilno, dajući gamete s normalnim ali i aneuploidnim brojem hromozoma. (7) U starijih žena koje imaju rjeđe seksualne odnose, moguće je da jajašce češće i duže čeka na oplodnju nego u mladim žena, pa su stoga one i češće u majke djece s Downovim sindromom. Dob oca je još uvijek problem o kojem postoje kontraverzna mišljenja, međutim većina stručnjaka misli da očevi iznad 41 godine također češće doživljavaju mejozu s aneuploidijom. (7)

1.1.3 Klinička slika Downovog sindroma

Djeca s Downovim sindromom manje su porođajne težine, izrazito hipotonična, često nedonešena. Obim glave je ispod 32 centimetra u 40% novorođenih s Downovim sindromom. Velika i mala fontanela ostaju dugo otvorene. Glava je okrugla s izrazitim promjenama na očima: hipertelorizam, epikantus, Brushfieldove pjege na šarenici, periferna hipoplazija irisa, keratokonus, strabizam, katarakta, na fundusu povećan broj krvnih sudova.

Položaj očiju je kos, mongoloidno postavljen, nos je malen, široka korijena, s nosnicama prema gore. Gornja čeljust je hipoplastična, donja također često uvučena. Zbog toga je usna šupljina mala, nepce visoko, a jezik normalno velik i viri izvan male usne šupljine. Zubi kasno i nepravilno izlaze, često su mali i u čeljusti krivo postavljeni. Uške su također male, mesnate, zvukovod uzak pa je gotovo 50% djece sa Downovim sindromom nagluho.

Lice mongoloida je okruglasto, čelo nisko, kosa uvijek ravna. Vrat je kratak, širok s naznačenim pterigijem. Prsni koš je zvonolik, mamine male, razmaknute, nekad je uočljiv pectus infundibuliforme ili carinatum. Oko polovine djece sa Downovim sindromom ima koju od anomalija srca, najčešće Atrioventrikularni septalni defekt, međutim komorni i pretkomorni defekt ili Fallot Tetralogia se takođe dijagnosticiraju. Dijastaza rektusa, žablji trbuh, pupčana i preponska kila, kao i hipoplazija splavila

s kriptorhizmom u dječaka nisu rijetki. Ekstremiteti su karakterizirani kratkim šakama, zakrivljenim petim prstom šake, uz srednju hipoplastičnu falangu. Uz široka ravna stopala česta je kutna sindaktilija prvog i drugog prsta. Svi zglobovi djeteta s Downovim sindromom vrlo su fleksibilni, a koža je izrazito elastična.

Od unutrašnjih organa, uz srce je često zahvaćen i probavni sistem. Ispod sva četiri prsta šake primjećuje se linija sva četiri prsta, tzv. majmunska brazda.

Koža je vrlo nježna u dojenačkoj dobi, a kasnije postaje suha i gruba. Marmorizirana koža i akrocijanoza su česte, kao i ihtioza, lokalizovana hiperkeratoza, displazija nokata, alopecija, česta upala očnih kapaka. Visoka sklonost infekcijama gornjih dišnih puteva i smrt uzrokovana infekcijama nije rijetka, pogotovo u mlađe djece s Downovim sindromom, iako se sa sigurnošću nije utvrdio defekt imunog sistema.

U djece s Downovim sindromom se susreću i mnoge hematološke anomalije vezane za sve tipove krvnih stanica, međutim najčešća je promjena leukocita, jer je u djece s Downovim sindromom učestalost leukemije 20 puta viša nego u općoj populaciji. Vrhunac smrtnosti od leukemije u djece s Downovim sindromom je kraj 2. godine života.

Za djecu s Downovim sindromom se zna da češće nego ostala oboljevaju i od imunosupresivnih bolesti, tako da u njih nisu rijetke slike hipotireoze, hipertireoze i dijabetesa. (7)

1.1.4 Psihomotorni razvoj djece s Downovim sindromom

Što se tiče psihomotornog razvoja djece s Downovim sindromom zna se da je on bitno usporen. Takva djeca počinju sjediti, govoriti i hodati mnogo kasnije nego njihovi vršnjaci. Uz najveći napor odgajatelja, odnosno roditelja, ona dostižu razinu inteligencije 70%, a tek se jedna polovina jedinki s Downovim sindromom može odgajati u specijalnim razredima. Vrlo rijetko u našim uslovima adolescenti s Downovim sindromom se mogu toliko socijalizirati da se radno osposobe. Sazrijevanje jedinki s Downovim sindromom, kao i sve funkcije, daleko je sporije, a proces starenja puno brži, tako da je česta rana senilnost i Alzheimerova bolest.

Djeca i odrasli s Downovim sindromom ostvaruju dobar socijalni kontakt: površno su srdačni, imaju smisao za ritam, muziku i ponašanje. Djevojčice i dječaci ulaze kasnije u adolescentnu dob. Djevojčice mogu biti i fertile, dok među dječacima s Downovim sindromom nije ni jedan opisan kao otac. Djevojčice ulaze u menarhe kasnije, generativni ciklus im je kraći. (5)

Što se tiče trajanja života osoba s Downovim sindromom, danas je to bitno izmijenjeno. Prije antibiotske ere očekivana životna dob u 50% djece s Downovim sindromom bila je samo jedna godina, danas tek 25% njih umire u prvoj godini obično u viciu cordis congenitum, oko 10% preživi 40 godina, a oko 60% i preko 50. Uz sve šarenilo kliničke slike i bizarne promjene koje prate fenotip osobe s Downovim sindromom, uključujući i niski rast koji ne prelazi 150 cm u prosjeku, treba naglasiti da

je osnovni simptom u kliničkoj slici Downovog sindroma, bez koga nema dijagnoze, srednja ili teška mentalna retardacija. (10)

1.1.5 Citogenetski nalaz

Trisomija na 21 hromozomu vodeća je genotipska promjena bez koje nema dijagnoze Downovog sindroma. Trisomija može biti slobodna i translokacijska. Postoje i mozaični citogenetski tip Downovog sindroma i obiteljski tip, koji opet može biti slobodni i translokacijski. Slobodna trisomija 21 susreće se čak u 92% bolesnika s Downovim sindromom. Ona je rezultat nerazdvajanja tokom mejoze jednog od roditelja, češće tokom mejoze majke starije od 35 godina. Translokacijski tip Downovog sindroma zastupljen je tek u 4-5% u populaciji jedinki s Downovim sindromom, a još manji broj negdje 1-2% odnosi se na mozaični i obiteljski oblik. Među translokacijskim oblicima koji nisu vezani za dob roditelja, najčešće je jedan od roditelja, češće mati, mirni nosilac.

Empirijski je poznato da je Downov sindrom češći u starijih roditelja, međutim jednako tako se zna da mati koja je jednom rodila dijete s Downovim sindromom, bez obzira na svoju starost, ima 5 puta veću opasnost da opet rodi dijete s Downovim sindromom nego žena iste starosti. Ovo se odnosi na majke koje su rodile dijete sa slobodnim oblikom Downovog sindroma. (7)

1.1.6 Prevencija Downovog sindroma

Prevencija Downovog sindroma danas leži nažalost u tzv. negativnoj eugenetici kojom kroz genetički informacijski centar sve rizične trudnoće upućujemo na prenatalnu dijagnozu i kariotipizaciju ploda. U slučaju da je plod s trisomijom 21, daje se roditeljima, posebno majci, široko obavještenje o stanju nerođenog djeteta, o kvaliteti njegovog budućeg života, pa roditelji sami mogu odlučiti žele li takvo dijete ili će uz negativni eugenetički postupak prihvatiti svoje pravo medicinskog prekida trudnoće.

Uz ovu negativnu prevenciju koja će se izbjeći onda kada budemo mogli omogućiti oplodnju samo normalnim euplodnim gametama (što je danas znanstvena fantastika), čini se da je broj novorođenih Downovih sindroma u skupini trudnica koje prolaze prenatalnu dijagnozu radi određenih, internacionalno priznatih rizika, u zadnjem desetljećima manji. To je naročito tačno kada se radi o trudnicama starijim od 35 godina koje su i u našoj sredini obuhvaćene prenatalnom dijagnozom, ranom amniocentezom.

Radovi američkih, njemačkih i francuskih autora studije govore u prilog uvođenja programa skrininga mladih trudnica. Iz slučajnog nalaza, da su trudnice sa aneuploidnim plodom (Sy Edwards) imale serumski niske vrijednosti alfafetoproteina od 16-18 nedjelje trudnoće, došlo se do spoznaje da su niski alfafetoproteini uz niske vrijednosti estradiola te visoke vrijednosti horigonadotropina (hCG) gotovo siguran dokaz da trudnica nosi aneuploidan plod. Pretpostavlja se da bi se uzimanjem materijala od

trudnice mogle izdvojiti za agresivniji oblik prenatalne dijagnoze one trudnice koje bi imale izmijenjene vrijednosti navedenih elemenata (*Cuckle*, 1989). (7)

1.2 Dijagnostičke metode u pedijatrijskoj kardiologiji

1.2.1 Pedijatrijska kardiološka anamneza

Lična, porodična, socio-epidemiološka anamneza, anamneza sadašnje bolesti, kardiološka anamneza koja može biti pozitivna na pomenuta oboljenja u vidu simptoma cijanoze, otežanog disanja, otoka, ponovljenih infekcija gornjih dišnih puteva, zaostatka u tjelesnom rastu u pogledu tjelesne visine i tjelesne mase, postojanju stigmata ili genetskih sindroma, pojačanog znojenja, intolerancije na napor, ponovljenih hipoksemičkih napada, kardijalnih sinkopa i još većeg broja specifičnih i nespecifičnih simptoma ili znakova pedijatrijskog kardiološkog oboljenja. (1)

1.2.2 Pedijatrijski kardiološki status

Opšti klinički status, kardiološki status – inspekcija (zaostatak u tjelesnom rastu i razvoju, jugularne vene, edemi, pulzacija aortnog luka i karotidnih arterija, srčana grba i druge deformacije grudnog koša, plurikostalne i epigastrične pulzacije, dispneja, cijanoza, hipoksemičke krize, sekundarni znakovi hronične hipoksije tkiva i organa), palpacija (kvalitet pulsa, promjene prekordija, tril, patološka naglašenost srčanih tonova), perkusija (određivanje granica srca), auskultacija (frekvencija i ritam, tonovi, šum). (1)

1.2.3 Elektrokardiografija (EKG)

Predstavlja jednostavnu neinvazivnu dijagnostičku metodu, laku za upotrebu. Njome se može dijagnosticirati hipertrofija lijevog ili desnog ventrikula ili oba, razne aritmije i promjene što ih uzrokuju neke smetnje metabolizma i druge.

Normalan srčani ciklus predstavljen je talasima i zupcima na EKG snimku: p talas, QRS kompleks i T talas. Ovi talasi produciraju dva važna intervala PR i QT i dva segmenta RQ i ST.

Normalan pedijatrijski elektrokardiogram se razlikuje od onog kod odraslih. Rutinska interpretacija EKG podrazumijeva analizu: ritma, srčane frekvence, QRS osovine, intervala PR, QRS, QT, amplitudu i trajanje p talasa, amplitudu QRS kompleksa, ST segmenta i abnormalnosti T talasa.

Srčana frekvencija varira kod djece sa uzrastom, kao i statusom djeteta u momentu snimanja EKG (budno stanje, spavanje, plač, anksioznost) i drugim fizikalnim faktorima kao što je povišena tjelesna temperatura. (6)

1.2.4 Rentgenografija (Rtg)

Rentgenografija je rutinska pretraga u evaluaciji kardiovaskularnog sistema. Putem ove pretrage dobijaju se sljedeće informacije: veličina i kontura srca, uvećanje

srčanih ventrikula, plućni protok ili plućni vaskularni crtež, druge informacije koje se odnose na plućni parenhim, kičmu, koštani sistem i abdominalni položaj organa – situs. Snimak u anterioposteriornoj poziciji mora biti u maksimalnom inspiriju tako da se vidi najmanje peto ili šesto rebro, uz uvjet da su zadovoljeni svi kriteriji ispravnog Rtg snimka srca i pluća. Veličina srca – kardiorakalni omjer dobije se dijeljenjem najvećeg transverzalnog dijametra srca sa najširim unutrašnjim dijametrom grudnog koša. Kardiorakalni omjer viši od 0,50 indicira kardiomegaliju. Međutim, kardiorakalni omjer se ne može primijeniti sa tačnošću kod novorođenčadi i male djece, jer se kod njih rijetko može dobiti ispravan snimak u dubokom inspiriju. (1)

1.2.5 Ehokardiografija (EHO)

Ehokardiografija može biti jednodimenzionalna, dvodimenzionalna, dopler, kolor, transezofagealna, fetalna, trodimenzionalna tehnika i predstavlja primjenu ultrazvuka u kardiologiji. Primjenom ove metode mogu se prikazati izvjesne srčane strukture pri pokretu, odnosno pri radu srca. Pregledom se dobijaju informacije o strukturi i funkciji zalistaka, funkciji miokarda, veličini srčanih šupljina. Samim tim se mogu otkriti srčane mane, izliv u perikardu, tumori srca. Njena prednost nad kateterizacijom srca i angiografijom ogleda se u neinvazivnosti, činjenici da je bezbolna i bezbijedna, da se može ponoviti u kratkom vremenskom intervalu više puta i može se dokumentovati.

Medicinska sestra pripremi potreban materijal za proceduru, izmjeri puls, saturaciju O₂, visinu i tjelesnu težinu, krvni pritisak, odredi percentile, pripremi peros ili per clismam ili intravenoznu sedaciju, vrši fizičku i psihičku pripremu djeteta, obezbjeđuje optimalne mikro-klimatske uslove u prostoriji za snimanje i brižljivo vodi cjelokupnu dokumentaciju. Prostoriju treba malo zatamniti zbog bolje vidljivosti na ekranu ehokardiografa. Temperatura sobe se kreće od 22 do 24 stepeni, a prostor treba biti oplemenjen. (1)

1.2.6 Fonokardiografija (Fono)

Fonokardiografija je metoda pedijatrijske kardiologije kojom registrujemo tonove i šumove srca. Predstavlja dopunu auskultaciji i u isto vrijeme ima čitav niz prednosti nad auskultacijom, jer u znatnoj mjeri omogućava proučavanje zvučnih fenomena srca. Omogućava sprovođenje kvalitativnih i kvantitativnih analiza tonova srca i šumova na srcu. Fonokardiograf se sastoji od mikrofona, prepojačivača, filtera i EKG pisača.

Kod modernijih fonokardiografa svi ovi dijelovi su integrisani u stetoskop, pri čemu se zapis dobija automatski stavljanjem slušalice na mjesto zvučnog fenomena i prenošenjem zapisa preko kompjutera. (1)

1.2.7 Invazivna kardiologija – srčana kateterizacija

Primjena kateterizacije danas je više rezervirana za hemodinamska mjerenja i terapiju nego dijagnozu urođenih srčanih anomalija. Indikacije za primjenu su cijanoza

novorođenčeta koja će zbog kompleksnosti urođene srčane anomalije zahtijevati palijativni hirurški zahvat, odnosno balon atrijalnu septostomiju, pacijenti sa nezadovoljavajućim hirurškim rezultom, te balon angioplastike odnosno valvuloplastike, kao i zatvaranje lezija sa L-D šantom: Atrijalni septalni defekt, Ventrikularni septalni defekt, Perzistentni ductus arteriosus. Kateterizacija predstavlja uvođenje katetera kroz perifernu venu i/ili arteriju u srce (najčešće venu ili arteriju femoralis) i mjerenja pritiska u pojedinim srčanim šupljinama kako bi se utvrdilo zasićenje kiseonikom. (6)

1.2.8 Magnetna rezonanca (MR) i kompjuterizovana tomografija (CT)

Predstavlja dio savremenih slikovnih tehnika u pedijatrijskoj kardiologiji koje se primjenjuju u evaluaciji torakalne aorte, volumena i mase srčanih šupljina, urođenih srčanih anomalija, perikarda, tromba, anomalnog utoka plućnih vena, postoperativnih pacijenata. Njihova primjena je indicirana kod pacijenata sa slabijim akustičnim prozorom. (6)

1.2.9 Laboratorijska dijagnostika

Sedimentacija, krvna slika sa diferencijalnom posebno vrijednosti hematokrita i hemoglobina, urin, acidobazni status, jonogram, C-reaktivan protein, proteini, fibriogen, vrijeme krvarenja i koagulacije, transaminaze, laktat-dehidrogenaza, kreatinkinaza, bris guše i nosa su samo neke od mnogobrojnih laboratorijskih analiza koje koristimo u svakodnevnom radu pri obradi i evaluaciji pedijatrijskih kardioloških pacijenata. (1)

1.3 Klasifikacija urođenih srčanih anomalija

Sve urođene anomalije srca dijelimo na dvije velike grupe: anomalije sa šantom i anomalije bez šanta. Ukoliko imamo više udruženih anomalija, onda govorimo o kompleksnim anomalijama srca.

1.3.1 Urođene srčane anomalije sa šantom

Sve urođene anomalije sa šantom se dijele na one sa lijevo-desnim šantom, gdje krv prelazi iz lijevih srčanih šupljina u desne, te one sa desno-lijevim šantom, koje se manifestuju cijanozom i gdje krv iz desnih šupljina prelazi u lijeve.

1.3.1.2 Urođene srčne anomalije sa lijevo-desnim šantom

Ove anomalije čine 60-65% svih anomalija, a najpoznatije su:

- Perzistentni duktus arteriosus (PDA) (otvoreni arterijski kanal). Duktus arteriosus je mišićni sud između descendnog dijela aorte i plućne arterije koji je u fetalnom životu potreban za održavanje cirkulacije, a u postnatalnom periodu njegovo perzistiranje predstavlja anomaliju koja omogućava direktnu komunikaciju između sistemskog i pulmonalnog krvotoka na nivou velikih krvnih sudova. Čini 12% svih urođenih srčanih anomalija.

- Atrijalni septalni defekt (ASD) (defekt pretkomorske pregrade). Pretkomorski septalni defekt je mana u kojoj zbog nedovoljno razvijenog pretkomorskog septuma postoji otvor u njemu koji omogućava komunikaciju između lijeve i desne pretkomore. Samostalno čini 10-15% svih urođenih srčanih anomalija, a u sklopu kompleksnih srčanih anomalija je skoro uvijek prisutan
- Ventrikularni septalni defekt (VSD). Komorski septalni defekt je abnormalni otvor septuma između desne i lijeve komore. Može biti različite veličine, gdje je zahvaćen membranozni ili mišićni dio septuma. Otvor omogućava komunikaciju između lijeve i desne komore. Predstavlja najčešću urođenu srčanu anomaliju (30%).
- Atrioventrikularni septalni defekt (AVSD). Predstavlja specijalni oblik ventrikularnog defekta koji se najčešće vidi kod djece sa Downovim sindromom. Postoje različite forme varirajući od jednostavnog primarnog atrijalnog septalnog defekta do kompletnog atrioventrikularnog septalnog defekta sa koegzistirajućim velikim VSD i jednom zajedničkom atrioventrikularnom valvulom. (8)

1.3.1.3 Urođene srčane anomalije sa desno-lijevim šantom

Mane sa desno-lijevim šantom su cijanotične koje se lahko prepoznaju, a najpoznatije su:

- Transpozicija velikih krvnih sudova (TVKS). Kompletna transpozicija velikih arterija srca nastaje u embrionalnom periodu kada izostane spiralna podjela velikih krvnih sudova. Aorta izlazi iz desne komore, a arterija pulmonalis iz lijeve komore. Druga abnormalna komunikacija (ductus arteriosus perzistens, atrijalni septalni defekt, ventrikularni septalni defekt) omogućava život, čini 5% svih urođenih srčanih anomalija).
- Tetralogia Fallot (ToF). Mana je dobila ime po četvorostrukim anatomskim promjenama (tetralogia) i prema autoru koji je prvi opisao (Fallot). Anatomske promjene su: stenoza pulmonalne arterije, ventrikularni septalni defekt, hipertrofija desne komore, dekstopozicija aorte. Tetralogia Fallot spada u grupu cijanogenih mana srca. Međutim, u početnom stadijumu bolesti cijanoza ne mora biti ispoljena. Fizička aktivnost djeteta u tom periodu dobra je. U kasnijim stadijumima bolesti cijanoza nastaje za vrijeme fizičkog i psihičkog naprezanja, obavljanja fizioloških potreba, dnevne toalete, plača, ljutnje ili boravka djeteta u nepovoljnim klimatskim uslovima. U kasnom stadijumu bolesti i u periodu mirovanja prisutna je jaka cijanoza i dispneja. Dijete ne toleriše fizičku aktivnost, ograničena je tjelesna radna sposobnost. Prve hipoksične krize nastaju kod djece u uzrastu od 18 mjeseci i posljedica su smanjenog protoka krvi kroz pluća. I transpozicija velikih krvnih sudova i Tetralogia Fallot pojedinačno čine 5% svih urođenih srčanih anomalija.
- Atrezija trikuspidalnog ušća. To je urođena mana srca kod koje postoji atrezija trikuspidalne valvule, atrijalni defekt, ventrikularni septalni defekt preko koga desna komora, odnosno plućna arterija, dobija krv iz lijeve komore.

- Oko 10% djece ima kompleksne urođene srčane anomalije sa više od jednom srčanom lezijom. One su vrlo složene i teške za operativnu korekciju. (1)

1.3.2 Opstruktivne lezije

- Plućna stenoza (PS). Stenoza plućne arterije je suženje plućne arterije na mjestu zalistaka koja pravi prepreku isticanja krvi iz desne komore. Mogu biti ispod valvule (subvalvularne), u nivou valvule (valvularne) i iznad valvule (supravalvularne) i čine 8% svih urođenih srčanih anomalija.
- Aortna stenoza (AS). Nastaje u vidu opstrukcije na nivou aortalne valvule, čime se otežava pražnjenje lijeve komore. Mogu biti ispod valvule (subvalvularne), u nivou valvule (valvularne) i iznad valvule (supravalvularne). Aortalna stenoza ukupno predstavlja 5% svih urođenih srčanih anomalija.
- Koartacija aorte (CoA). To je suženje lumena aorte na mjestu pripoja ligamentum arteriosusa. Suženje može biti, osim ovog, lokalizovano na bilo kojem mjestu torakalne ili abdominalne aorte. U ukupnom procentu urođenih srčanih anomalija čini 6% istih. (11)

2. Cilj istraživanja

- Utvrditi specifičnosti postoperativne njege kod pacijenata sa urođenom srčanom anomalijom udruženom sa Sy Down.
- Dokazati učestalost pojedinih urođenih srčanih anomalija kod djece sa Sy Down.
- Evaluirati učestalost Sy Down kod operisanih urođenih srčanih anomalija.

3. Ispitanici i metode rada

3.1 ispitanici

U studiju su uključena djeca sa Sy Down koja su operisala urođenu srčanu anomaliju u periodu 2002–2012. godine u Kliničkom centru Univerziteta u Sarajevu, na Klinici za kardiohirurgiju, čiji je postoperativni tretman provoden na Pedijatrijskoj klinici Kliničkog centra Univerziteta u Sarajevu, odjeljenja Intenzivne njege i Kardiologije.

3.2 Metode rada

Spomenutu grupu ispitanika sa korigovanom urođenom srčanom anomalijom i Sy Down smo uporedili sa kontrolnom grupom – operisanim pacijentima sa urođenom srčanom anomalijom, ali bez Sy Down, i to po: dobu, spolu, vrsti anomalije, rezultatima operacije i već navedenim specifičnostima vezanim za postoperativnu njegu u navedenom periodu.

Koristili smo analitičke i deskriptivne metode, a tehnika se sastojala od detaljnog uzimanja podataka iz istorija bolesti, protokola, temperature liste, lista zdravstvene njege, te posebno kreiranih lista za postoperativno praćenje pacijenata. Analiza i statistička obrada pacijenata je urađena sa primjenom adekvatnih statističkih metoda, a rezultati su grafički i tabelarno prikazani.

4. Rezultati istraživanja

Tabela 1. Broj operisanih sa Down syndromom uz pridruženu srčanu anomaliju

ukupno OP	Sy Down	%
333	30	9%

Grafikon 1. Broj operisanih sa Down syndromom uz pridruženu srčanu anomaliju

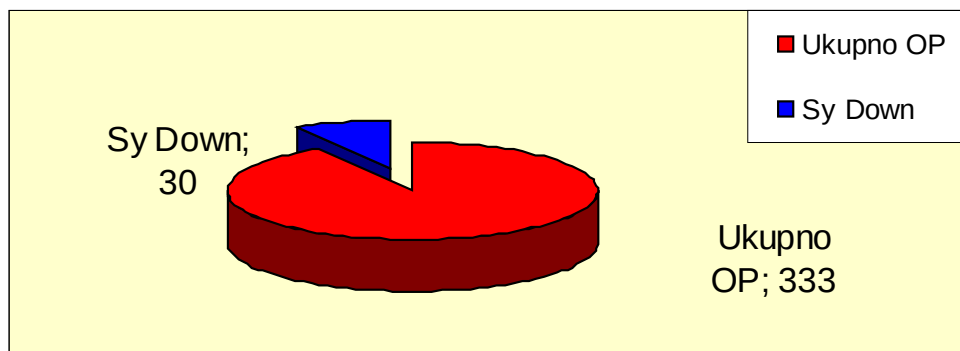


Tabela 2. Polna struktura operisane djece sa Down syndromom

	muški	ženski	ukupno
N	13	17	30
%	43%	57%	100%

Grafikon 2. Polna struktura operisane djece sa Down syndromom

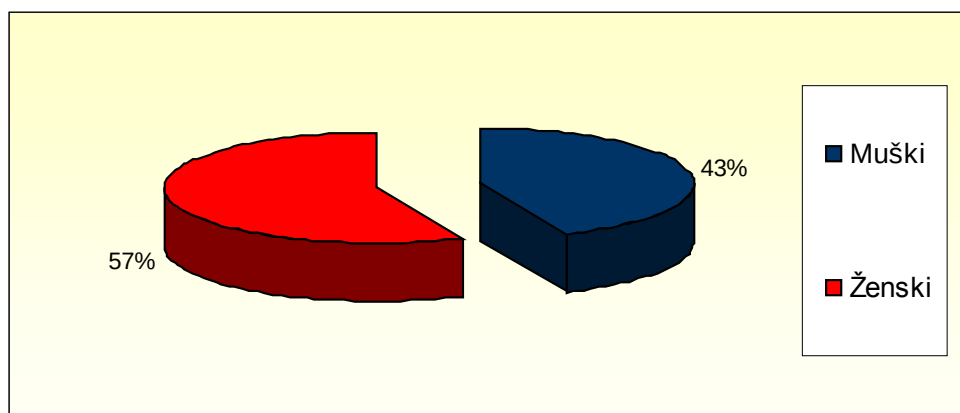


Tabela 3. Starosna dob operisane djece

	0-6 mj	6-12 mj	1-3 g.	3-7 g.	7 i više	ukupno
N	2	5	17	4	2	30
%	7%	17%	56%	13%	7%	100%

Grafikon 3. Starosna dob operisane djece

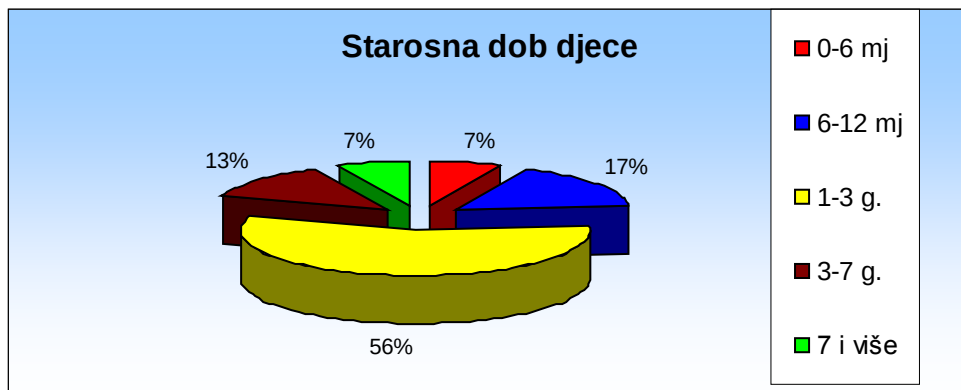


Tabela 4. Starost majke operisane djece

	20-30 g.	30-40 g.	40-50 g.	ukupno
N	24	4	2	30
%	80%	13%	7%	100%

Grafikon 4. Starost majke operisane djece

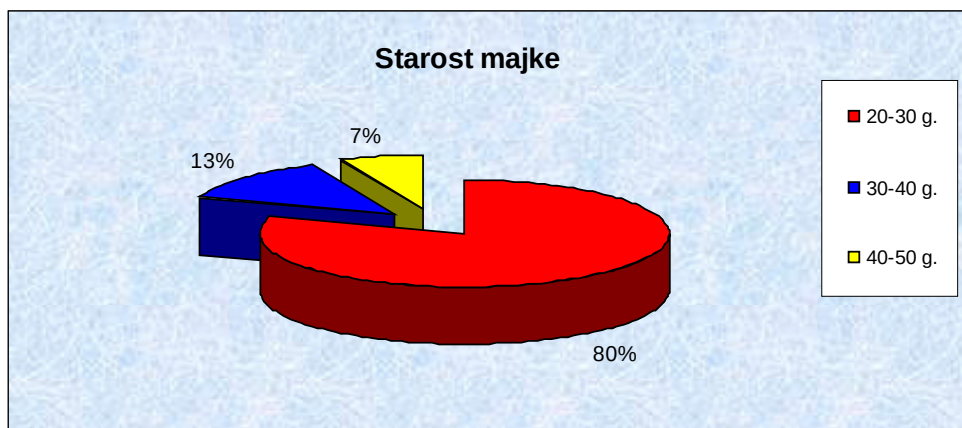


Tabela 5. Starost oca operisane djece

	20-30 g.	30-40 g.	40-50 g.	ukupno
N	22	4	4	430
%	74%	13%	13%	100%

Grafikon 5. Starost oca operisane djece

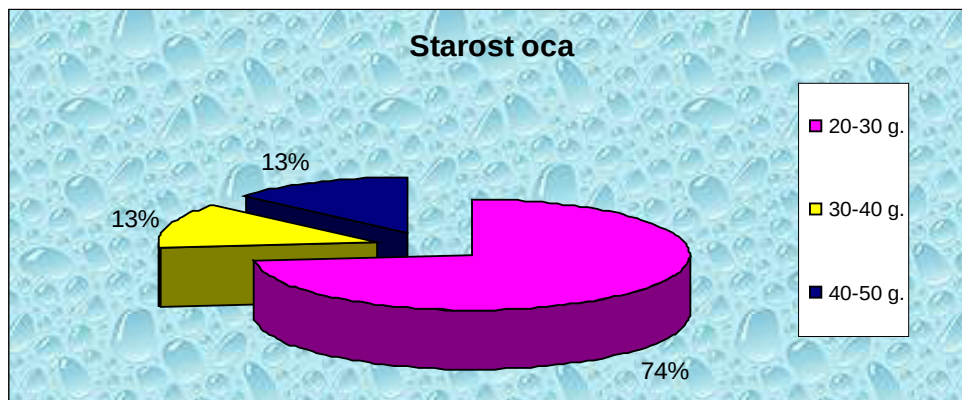


Tabela 6. Broj urođenih srčanih anomalija kod operisane djece

	izolovane USA	kombinovane USA	ukupno
N	22	8	30
%	73%	27%	100%

Grafikon 6. Broj urođenih srčanih anomalija kod operisane djece

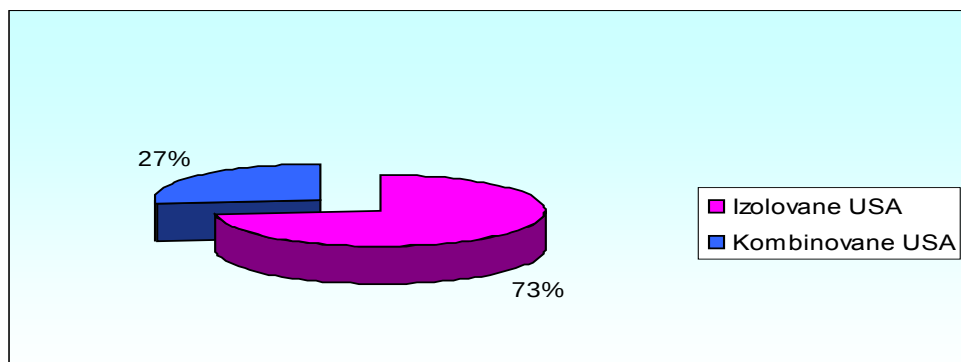


Tabela 7. Vrste urođenih srčanih anolamija u odnosu na šant

	mane L-D šant	mane D-L šant	ukupno
N	26	4	30
%	87%	13%	100%

Grafikon 7. Vrste urođenih srčanih anomalija u odnosu na šant

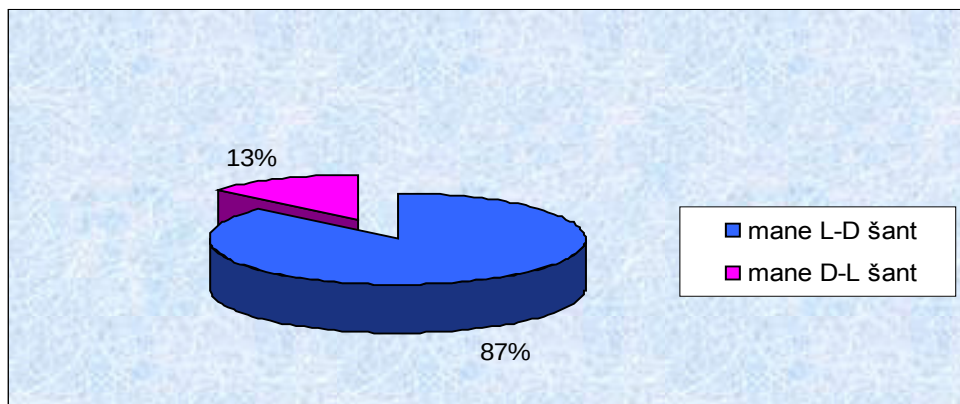


Tabela 8. Distribucija pojedinih urođenih srčanih anomalija sa L-D šantom

	ASD	VSD	AVSD	DAP
N	7	7	11	1
%	27%	27%	42%	4%

Grafikon 8. Distribucija pojedinih urođenih srčanih anomalija sa L-D šantom

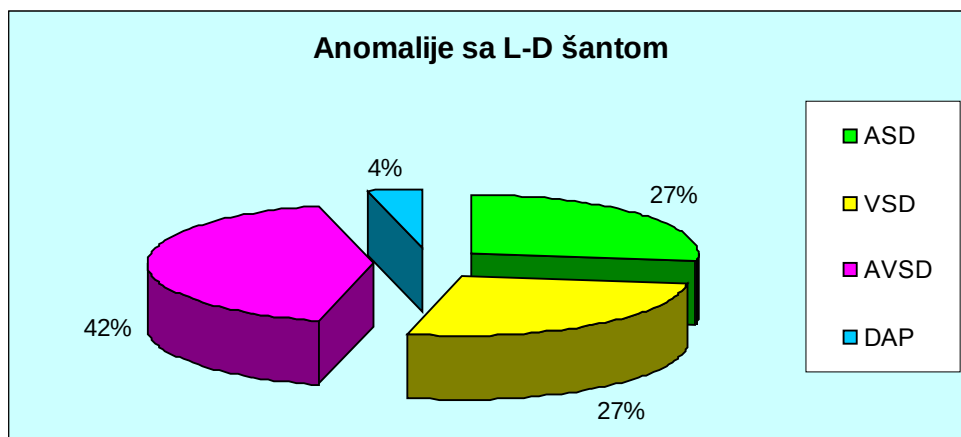


Tabela 9. Vrste cijanogenih anomalija operisne djece

	ToF	PoF	TA
N	3	1	0
%	75%	25%	0%

Grafikon 9. Vrste cijanogenih anomalija operisane djece

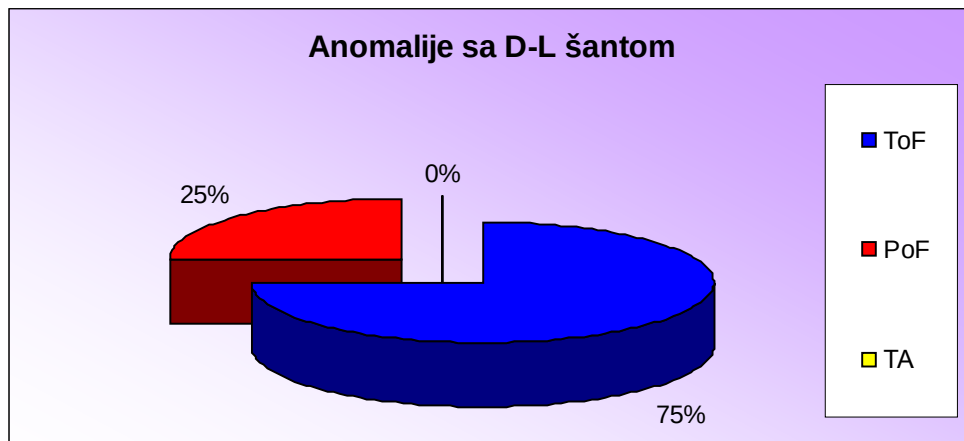


Tabela 10. Broj kateteriziranih pacijenata prije operacije

	DA	NE	ukupno
N	10	20	30
%	33%	67%	100%

Grafikon 10. Broj kateteriziranih pacijenata prije operacije

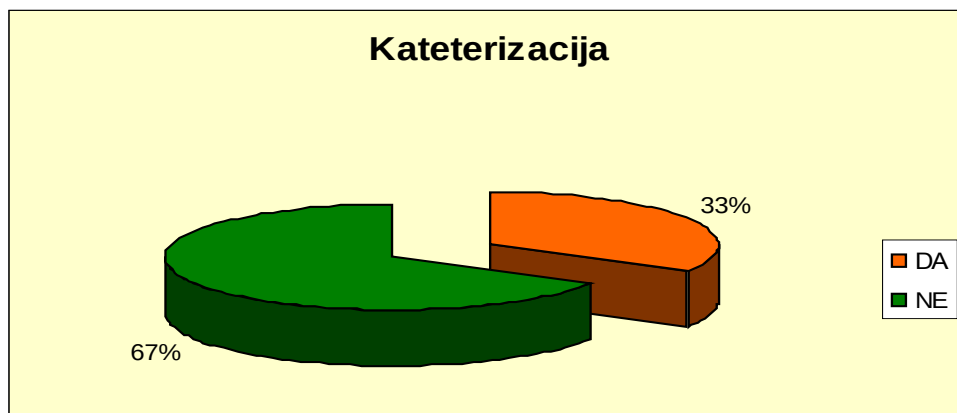


Tabela 11. Broj dana hospitalizacije nakon korekcije urođene srčane anomalije

	1-7 dana	7-14 dana	15 i više	ukupno
N	4	19	7	30
%	13%	64%	23%	100%

Grafikon 11. Broj dana hospitalizacije nakon korekcije urođene srčane anomalije

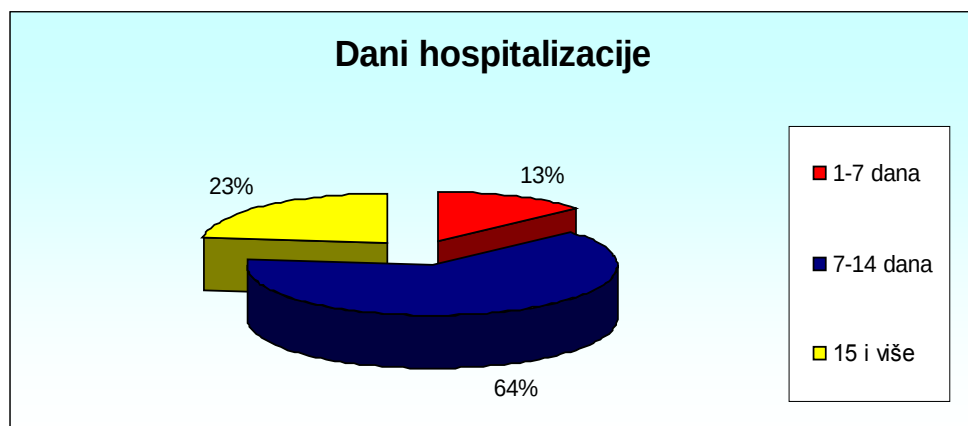


Tabela 12. Broj dana intenzivne njege operisanih pacijenata

	1-3 dana	3-7 dana	7-15 dana	15 i više	ukupno
N	3	22	4	1	30
%	10%	74%	13%	3%	100%

Grafikon 12. Broj dana intenzivne njege operisanih pacijenata

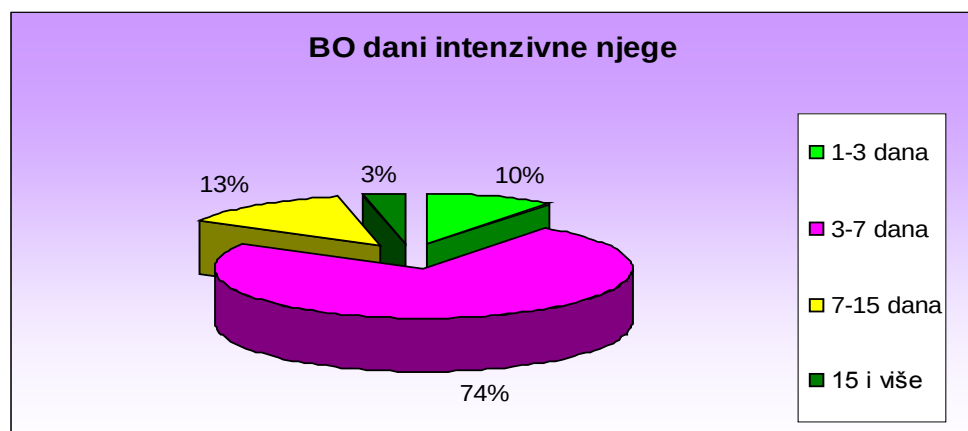


Tabela 13. Komplikacije nakon operacije urođene srčane anomalije

	DA	NE	ukupno
N	28	2	30
%	93%	7%	100%

Grafikon 13. Komplikacije nakon operacije urođene srčane anomalije

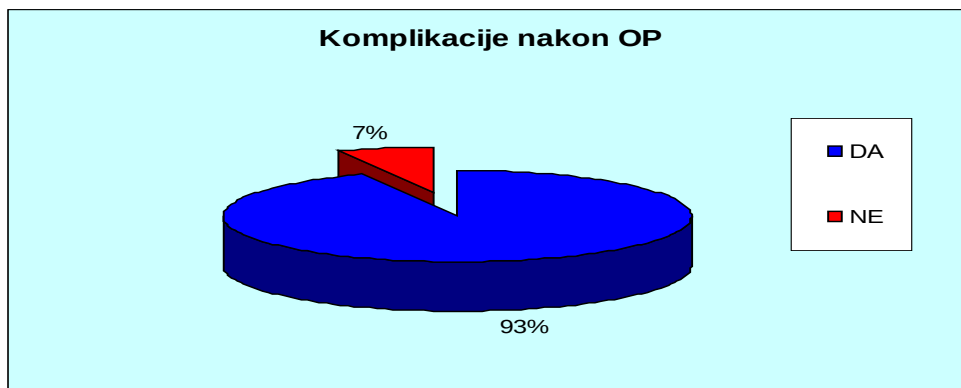


Tabela 14. Vrste postoperativnih komplikacija

	respiratorni sistem	aritmije	febrilnost	srčana insff	neurool. promj	perikardni izliv	pleuralni izliv	bez kompl.	ukupno
N	10	5	8	2	1	1	1	2	30
%	33%	17%	27%	7%	3%	3%	3%	7%	

Grafikon 14. Vrste postoperativnih komplikacija

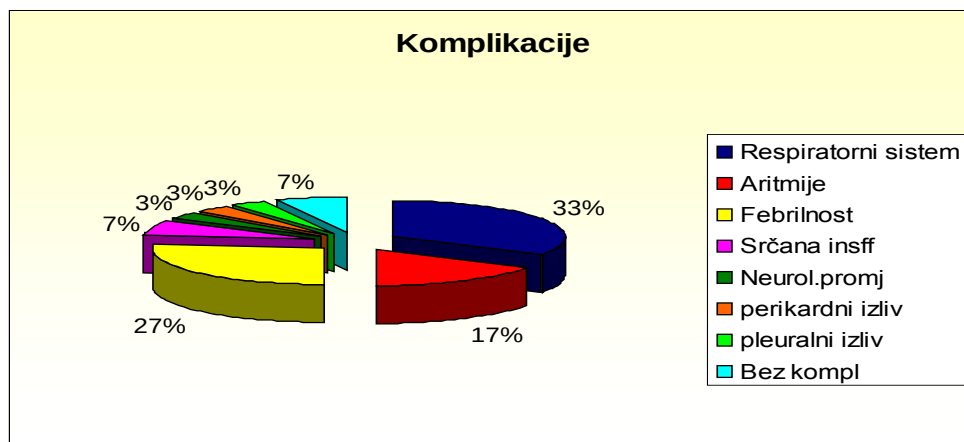


Tabela 15. Vrijeme insercije CVK kod operisanih pacijenata

	1-3 dana	3-7 dana	7-15 dana	15 i više	ukupno
N	3	22	4	1	30
%	10%	74%	13%	3%	100%

Grafikon 15. Vrijeme insercije CVK kod operisanih pacijenata

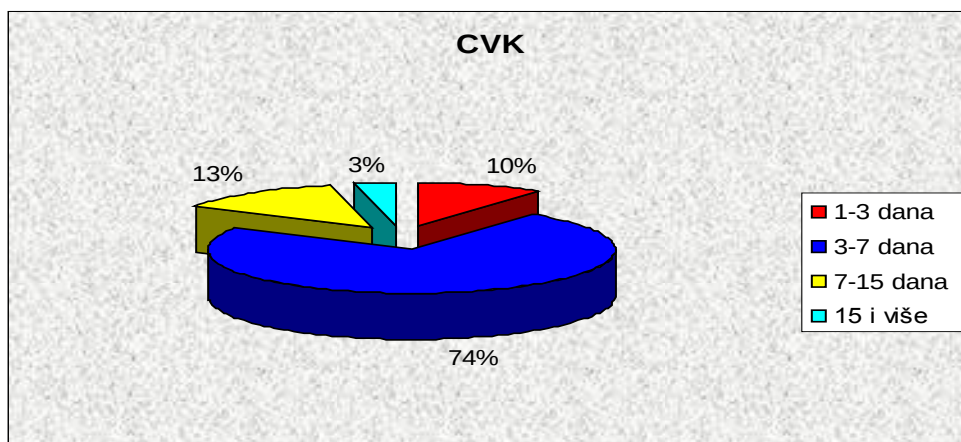
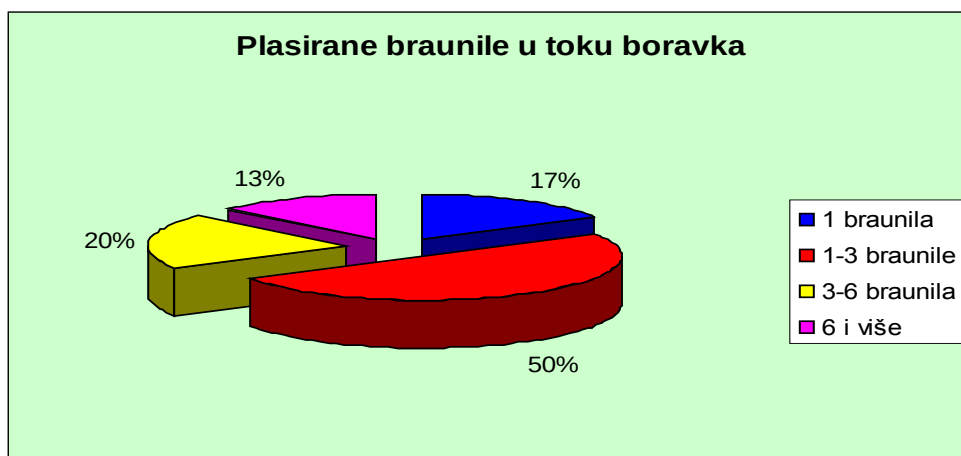


Tabela 16. Broj plasiranih braunila kod operisanih pacijenata

	1 braunila	1-3 braunila	3-6 braunila	6 i više	ukupno
N	5	15	6	4	30
%	17%	50%	20%	13%	100%

Grafikon 16. Broj plasiranih braunila kod operisanih pacijenata



5. Diskusija

Pedijatrijska kardiologija se bavi urođenim srčanim anomalijama koje su najznačajniji parametar za ocjenu razvijenosti medicine jedne zemlje. Istovremeno, urođene srčane anomalije čine najveći broj urođenih anomalija i samim time imaju neprocjenjiv značaj.

Postoji veliki broj oboljenja gdje urođene anomalije, a pogotovo urođene anomalije srca, predstavljaju sastavni dio neke od genetskih bolesti. U genetske bolesti, osim genopatija i fenokopija, ubrajamo i hromozomopatije. Najčešća hromozomopatija numeričkog tipa (mogu biti i strukturnog tipa) je trisomija dvadeset prvog para ili Sindrom Down. Smatra se da najmanje 50% svih sindroma Down ima u svom sklopu urođenu srčanu anomaliju, i to najčešće tipa AVSD.

U našem istraživanju smo obuhvatili 30 takvih pacijenata tokom desetogodišnjeg perioda, što čini 9% svih operisanih kongenitalnih anomalija srca (Tabela 1). Ovaj broj može biti predmet rasprave, mada u našoj situaciji predstavlja realnost. S obzirom na postojanje pedijatrijske kardiohirurgije zadnjih 11 godina, ali i na razvijenost iste, 9% je procenat koji bi trebalo posmatrati i kao odnos incidence urođenih srčanih anomalija (1%) i incidence Down syndrome (0,7%). Znajući da svega polovina djece sa Down sindromom ima urođenu srčanu anomaliju, da Down sindrom ima veći morbiditet i mortalitet, da je teže preoperativno pripremiti ovu djecu i naći optimalno vrijeme za korekciju, treba uzeti u obzir i činjenicu da su kod djece sa Downovim sindromom uži dišni putevi, te je i odvajanje od respiratora duže i teže nego kod djece bez Downovog sindroma, onda je ovaj broj zadovoljavajući. Govoriti o procentu operisanih je mač sa dvije oštrice, s obzirom na to da ovakva djeca zbog pridruženih anomalija relativno često umiru, bilo u perinatalnom, bilo u postnatalnom pa i kasnijim periodima. Drugi razlog je da su ova djeca sklonija razvoju plućne hipertenzije koja može u slučaju fiksiranosti ili fiksacije biti kontraindikacija za operaciju kod mana sa L-D šantom.

U odnosu na polnu strukturu imali smo više ženske djece (tabela i grafikon 2). Posmatrajući starosnu dob operisane djece od urođenih srčanih anomalija koja su imala i Sindrom Down, primijetićemo da preko 50% biva operisano u periodu malog djeteta, što bi se moglo objasniti na više načina. Prvi razlog je vjerovatno ubrzan rast plućne hipertenzije, drugi da period malog djeteta ima intenzivan psihomotorni razvoj, gdje su najočitija odstupanja ove populacije u odnosu na zdravu populaciju, što je pokretač roditelja za aktivan stav i tretman (Tabela 3).

Ranije prihvaćeno mišljenje da je glavni faktor za pojavu hromozomopatije starost roditelja, naročito trudnice, u toku našeg istraživanja je dokazano (Tabela 4 i 5), pošto je 20% majki starijih iznad 30 godina života, odnosno 13% starijih očeva iznad 40 godina života.

Djecu sa Sindromom Down i urođenom srčanom anomalijom karakteriše i pojava da se obično ne radi o jednoj urođenoj anomaliji, nego često i o više jednostavnih udruženih anomalija, koje dodatno kompromituju hemodinamiku srca (Tabela 6).

U distribuciji operisanih urođenih srčanih anomalija u našem istraživanju se uglavnom radilo o manama sa šantom, mada smo imali unutar kombinovanih anomalija i jednog pacijenta sa PS, odnosno opstruktivnom anomalijom srca. Uglavnom se radilo o anomalijama sa L-D šantom – 87% (Tabela 7), s tim da je najveći broj bio vezan za AVSD (42%) (Tabela 8), što je saglasno navodima iz literature. Relativno često se kod ovih pacijenata, osim neinvazivne dijagnostike, koja podrazumijeva anamnezu, klinički pregled, Rtg, ekg, eho, morala raditi i invazivna dijagnostika, češće zbog procjene plućne hipertenzije, a rjeđe zbog objektivizacije morfologije, kao i procjene izmijenjene hemodinamike.

Od 30 opisane djece kateterizacija je rađena kod 1/3 pacijenata (Tabela 10), mada upoređujući podatke kateterizirane djece koja nisu operisana, taj broj je puno veći. Osim što je teško ovakvu djecu tretirati u smislu dijagnostike, naročito ako se radi o invazivnoj dijagnostici, mora se znati da ništa nije manji problem ni operisati ovu djecu, odnosno odvojiti ih od mašine, pa i provesti adekvatan i najsvrsihodniji postoperativni tretman.

Neki od parametara koji bi mogli pokazati kompleksnost ovog problema su dužina dana hospitalizacije ove djece, dužina dana boravka u intenzivnoj njezi, broj i vrsta komplikacija, kao i dužina trajanja insercije centralnog venskog katetera, pa i broj plasiranih braunila u toku boravka (Tabele 11, 12, 13, 14, 15, 16). Svaka od ovih manipulacija pojedinačno i u cjelini govori sa kakvim se sve problemima suočavamo u svakodnevnom radu s ovim pacijentima.

S obzirom na kompleksnost preoperativnog, operativnog i postoperativnog tretmana, roditeljima ovakve djece treba poseban i specifičan pristup. Dobro obaviješteni roditelji pomaže djetetu, sebi i osoblju. Smirena majka umirujuće djeluje na svoje dijete. To je značajno za ovu teško oboljelu djecu, jer svaki napor i uzbuđenje dovodi do dispne i hipoksičnih kriza.

Preoperativni, operativni i postoperativni tretman ovakve djece posebno je odgovoran zadatak za pedijatrijske sestre na odjeljenjima intenzivne njege, postintenzivne njege i kardioloških odjeljenja. Neophodno je znanje medicinske sestre o normalnom postoperativnom toku uz poznavanje normalnih vrijednosti vitalnih parametara djeteta i monitoringa izlučevina, educiranost medicinske sestre u tumačenju promjene opšteg stanja postoperativnog pacijenta, vitalnih parametara, bilansa tečnosti, nalaza fizioterapeuta, slijeđenje uputa kardiohirurga i kardiologa.

Postoperativna njega se uglavnom vrši u odjeljenju intenzivne njege, mada se često ta njega provodi i na odjeljenju Kardiologije. Prijem djeteta mora biti unaprijed dogovoren i organizovan. Dužnosti sestre u procesu primanja djeteta na odjeljenje su: pripremiti dječiji krevet i okolinu, obezbijediti komfor pacijentu, oplemeniti prostor

i obezbijediti adekvatnu mikroklimu, pripremiti monitore za praćenje stanja bolesnika, provjeriti osnovne vitalne funkcije, provjeriti kardiovaskularne i respiratorne funkcije, pripremiti, a zatim pričvrstiti cjevčice za grudnu sukciju i dalje prati količinu i tip drenaže, pripremiti i održavati infuzijske linije, voditi računa o Folijevom kateteru, kontrolisati diurezu, kao i specifičnu težinu i boju urina, svakodnevno mjeriti tjelesnu težinu, temperaturu, nazogastričnu sondu povezati sa drenažnim sistemom i kontrolisati količinu i tip izlučevina, uzimati krv za razne analize po nalogu ljekara. (8)

Kontinuirana bolnička njega zahtijeva kontrolu i blagovremeno obavješćavanje ljekara u slučaju pojave patoloških znakova: kardiovaskularne disfunkcije, respiratorne disfunkcije, ravnoteže elektrolita i rada bubrega, neurološke disfunkcije, funkcionisanja gastrointestinalnog trakta, metaboličkog sistema, prisustva infekcije.

Dužnosti sestre u daljoj njezi operisanih bolesnika obuhvataju: procjenu dječije sistemske perfuzije, temperatura ekstremiteta, boje sluzokoža, kvaliteta i intenziteta periferog pulsa, punjenja kapilara, mjerenje satne diureze, kontinuirano praćenje vrijednosti krvnog pritiska i redovno notiranje na sat, kontrolu vrijednosti gasova u arterijskoj krvi, na 10-20 min. poslije promjene ventilacije ili na 4 sata, kontrolu plućne drenaže, uzimanje uzorka krvi na određivanje vremena krvarenja i koagulacije, kao i faktora koagulacije, vrijednost hematokrita i drugih analiza po nalogu ljekara, mjerenje unijete i izlučene tečnosti, tj. bilansa tečnosti (u slučaju neravnoteže potrebno je obavijestiti ljekara (10)), kontrolu centralnog venskog katetera i sprovođenje terapije preko njih, uočavanje znakova dehidracije (suha sluzokoža, uvučene fontanele, odsustvo suza itd.), prepoznavanje znakova tamponade srca, lošeg opšteg stanja pacijenta, slabe sistemske perfuzije, neslaganja pulseva, bradikardije, hipotenzije i promjene stanja svijesti, njegovanje Folijevog katetera i mjerenje 24-satne diureze, kontrolu pojave sistemskih edema, provjeru da li pluća rade skladno, sprovođenje parenteralne terapije i totalne parenteralne ishrane, kontinuirano praćenje temperature tijela i bilježenje na sat vremena (moguća je pojava hipotermije 33 do 35 stepeni celzijusa ili maligna hipertermija iznad 38 stepeni, kad je potrebno odmah obavijestiti ljekara i po njegovom nalogu sprovesti mjere liječenja) (8), provjeru stanja gastrointestinalnog trakta svakih 6 do 12 sati (provjeriti da li trbuh napet, tvrd ili mekan, kako reaguje na dodir, da li se čuje peristaltika crijeva 12 do 24 sata nakon operacije), uvođenje enteralne ishrane preko nazogastrične sonde uz prethodnu provjeru tolerancije unijete hrane, kvalitet stolice, pažljivo uočavanje znakova moguće infekcije te napokon edukaciju pacijenta i roditelja o primjeni terapije, neželjenim efektima pojedinih lijekova i tehnikama njege koji su neophodne za liječenje djeteta kod kuće.

Odgovornost sestre podrazumijeva i telefonski kontakt i nakon odlaska pacijenta kući pa i u zakazivanju vanrednih i redovnih kontrola ove djece. Empatija uz znanje, požrtvovanost i humanost čine osnovu poželjne interakcije.

6. Zaključci

Na osnovu rezultata dobivenih u našem istraživanju možemo definisati nekoliko zaključaka.

1. Djeca sa Down syndromom imaju skoro u polovini slučajeva pridruženu urođenu srčanu anomaliju (42%), najčešće tipa AVSD (Atrio-ventrikularni septalni defekt) (42%).
2. Djecu sa Down Syndromom i pridruženom srčanom anomalijom treba relativno često podvrgnuti, osim neinvazivne, i invazivnoj kardiologiji (33%).
3. Postoperativni tretman djece nakon korekcije urođene srčane anomalije sa Downovim sindromom je znatno zahtjevniji i teži nego u operisane djece bez Downovog sindroma, što se može pratiti preko većeg broja dana neophodne hospitalizacije, dužeg boravka operisane djece u intenzivnoj njezi, češćim postoperativnim komplikacijama.
4. Najčešće postoperativne komplikacije nakon korekcije urođene srčane anomalije kod djece sa Down sindromom su vezane za respiratorni sistem (33%).
5. Kompleksnost postoperativnog toka kod ovih pacijenata se očituje i povećanim brojem manipulacija i utroška materijala (centralni venski kateteri i braunile).
6. Neophodno je dobro poznavati njegu i kontrolu postoperativnog toka djece sa korigovanom urođenom srčanom anomalijom i Down syndromom.
7. Pedijatrijska sestra kardiološkog odjeljenja ima nemjerljivu odgovornost za postoperativni tok pacijenta sa Down syndromom i korigovanom urođenom srčanom anomalijom. Odgovornost podrazumijeva znanje, manipulativnu sposobnost, te visoku etičnost.

Literatura

1. Mesihović-Dinarević S.: Pedijatrija za studente medicine. SaVart, Sarajevo, 2005: 215-279.
2. Anderson RH, Mc Cartny FJ, Shinebourne EA, et al: Atrioventricular septal defect. In Anderson RH, Mc Cartny FJ, Shinebourne EA et al, eds: Paediatric cardiology, New York, 1987, Churchill Livingstone.
3. Nelson Textbook of pediatrics – 18th ed. [edited by] Robert M. Kliegman... [et al.]. Saunders Elsevier Philadelphia, 2007: 384-386.
4. Dinarević S.: Dječija kardiologija (od fetusa do adolescenta). Sarajevo: Medicinski fakultet, 2000; 270-278.
5. Mardešić D.: Pedijatrija, Sedmo dopunjeno izdanje. Školska knjiga, Zagreb, 2003: 93-95.
6. Mesihović-Dinarević S.: Pedijatrija za studente Visoke zdravstvene škole. SaVart, Sarajevo, 2005: 127-170.
7. Zargollern LJ i sar.: Pedijatrija. Naprijed, Zagreb, 1994: 180-186.
8. Marinković LJ.: Zdravstvena nega u pedijatriji. Treće izdanje, Primal, Beograd, 2007: 147-193.
9. Fabčić-Sabadi V, Hajnić i sur.: Pedijatrija za studente stomatološkog fakulteta. Školska knjiga, Zagreb, 1999: 179-197.

10. Malčić I, Stopić Z, Ilić R.: Pedijatrija za medicinske škole. Školska knjiga, Zagreb, 1999; 116-122.
11. Mesihović-Dinarević S.: Priručnik za roditelje sa urođenim srčanim anomalijama. Pedijatrijsko-kardiološka sekcija, Udruženje pedijatara BiH, Pedijatrijska klinika, Sarajevo, 1999.

O AUTORIMA

Senka Mesihović-Dinarević
Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo
Patriotske lige 81, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: dsenka@smartnet.ba

Elma Kučukalić-Selimović
Klinika za nuklearnu medicinu KCU Sarajevo
Bolnička 25, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: kcumuk@bih.net.ba

Amina Valjevac
Medicinski fakultet Univerziteta u Sarajevu
Katedra za fiziologiju
Čekaluša 90, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: aminavaljevac@gmail.com

Emina Nakaš-Ićindić
Medicinski fakultet Univerziteta u Sarajevu
Katedra za fiziologiju
Čekaluša 90, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: nakasicindic@yahoo.com

Nermina Babić
Medicinski fakultet Univerziteta u Sarajevu
Katedra za fiziologiju
Čekaluša 90, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: nerminab@yahoo.com

Ediba Hadžimujić
Kantonalna Bolnica Travnik
Pedijatrijski odjel
Kalibunar bb, 72270 Travnik
Bosna i Hercegovina
e-mail: ediba.hadzimujić70@gmail.com

Željko Rončević
Klinika za dječije bolesti SKB Mostar
Kralja Tvrtka bb, 88000 Mostar
Bosna i Hercegovina
e-mail: zeljko.roncevic@upubih.org

Zijo Begić
Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo
Patriotske lige 81, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: zijobegic@hotmail.com

Fatima Begić
Kantonalna bolnica
"Dr. Irfan Ljubijankić" Bihać
Darivalaca krvi 67, 77000 Bihać
Bosna i Hercegovina
e-mail: anadi.sarkic@apomedical.com

Majda Smajlagić
Kantonalna bolnica Zenica
Crkvice 67, 72000 Zenica
Bosna i Hercegovina
e-mail: msmajlagic@hotmail.com

Mirza Halimić
Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo
Patriotske lige 81, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: halimicm@gmail.com

Mirsada Karahasan
Kantonalna bolnica Zenica
Služba za dječije bolesti
Crkvice 67, 72000 Zenica
Bosna i Hercegovina
e-mail: mirsa@bih.net.ba

Almira Kadić
Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo
Patriotske lige 81, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: almira.kadic@yahoo.com

Jasminka Ibrahimović
Klinika za dječije bolesti UKC Tuzla
Trnovac bb, 75000 Tuzla
Bosna i Hercegovina
e-mail: jasminka.ibrahimovic@bih.net.ba

Tomica Božić
Sveučilišna klinička bolnica Mostar
Kralja Tvrtka bb, 88000 Mostar
Bosna i Hercegovina
e-mail: tomicabozić@yahoo.com

Hidajeta Begić
Klinika za dječije bolesti UKC Tuzla
Trnovac bb, 75000 Tuzla
Bosna i Hercegovina
e-mail: bbs.enes@bih.net.ba

Sanko Pandur
Klinika za kardiohirurgiju KCU Sarajevo
Bolnička 25, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: sanko.pandur@gmail.com

Fedžat Jonuzi
Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo
Patriotske lige 81, 71000 Sarajevo,
Bosna i Hercegovina
e-mail: jonuzif@bih.net.ba

Emir Fazlibegović
SKB Mostar, Klinika za hirurgiju
Bijeli brijeg bb, 88000 Mostar
Bosna i Hercegovina
e-mail: emir.fazlibegovic@tel.net.ba

Mustafa Hadžiomerović
SKB Mostar, Klinika za hirurgiju
Bijeli brijeg bb, 88000 Mostar
Bosna i Hercegovina
e-mail: m.hadziomerovic@hotmail.com

Grith Kirsten Sarić
SKB Mostar, Klinika za hirurgiju
Bijeli brijeg bb, 88000 Mostar
Bosna i Hercegovina

Samra Međedović
Nastavnički fakultet Univerziteta
“Džemal Bijedić” u Mostaru
Univerzitetski kampus, 88104 Mostar,
Bosna i Hercegovina

Indira Poplata
Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo
Patriotske lige 81, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: info@pedijatrija-sa.ba

Alma Hadžić
Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo
Patriotske lige 81, 71000 Sarajevo
Bosna i Hercegovina
e-mail: almasakaba@hotmail.com

Izdavač
ANUBiH

Glavna urednica
Senka Mesihović-Dinarević

Sekretarica redakcije
Nerma Tanović

Lektura i korektura
Zenaida Karavdić

DTP
Narcis Pozderac, TDP Sarajevo

Štampa
Dobra knjiga, Sarajevo

Tiraž
200

CIP - Katalogizacija u publikaciji
Nacionalna i univerzitetska biblioteka
Bosne i Hercegovine, Sarajevo

616.12-007(063)(082)

SIMPOZIJ "Urođene srčane anomalije" u
okviru obilježavanja Svjetskog dana srca
2012 (2012 ; Sarajevo)

Zbornik radova / Simpozij "Urođene
srčane anomalije" u okviru obilježavanja
Svjetskog dana srca 2012, Sarajevo, 28. septembar 2012. godine ;
glavna urednica Senka Mesihović-Dinarević. -
Sarajevo : Akademija nauka i umjetnosti BiH =
Academy of Sciences and Arts of Bosnia and
Herzegovina, 2012. - 206 str. : ilustr. ; 24 cm. -
(Posebna izdanja / Akademija nauka i umjetnosti
Bosne i Hercegovine ; knj. 150. Odjeljenje
medicinskih nauka ; knj. 42)

Na spor. nasl. str.: Proceedings. - Bibliografija
uz svako poglavlje.

ISBN 978-9958-501-83-8

1. Mesihović-Dinarević, Senka. - I. Symposium
"Congenital heart defects" as a part of
celebrating World Heart Day 2012 (2012 ; Sarajevo)
vidi Simpozij "Urođene srčane anomalije" u okviru
obilježavanja Svjetskog dana srca 2012 (2012 ;
Sarajevo)

COBISS.BH-ID 20019206