

ULOGA RANE DIJAGNOSTIKE I LIJEČENJA PRIROĐENIH SRČANIH GREŠAKA

VLADIMIR AHEL, NEVEN ČAČE, SANDRO DESSARDO, VOJKO ROŽMANIĆ*

Prevalencijom od 6-10% prirođene srčane greške se nalaze u samom vrhu pojavnosti prirođenih anomalija i time predstavljaju vrlo značajan segment interesa pedijatrijske kardiologije. Prenatalno otkrivanje istih putem fetalne ehokardiografije, uz poznavanje rizičnih faktora, te algoritama postnatalne dijagnostike i liječenja predstavljaju osnovne smjernice u cilju cjelovitog sagledavanja i adekvatnog zbrinjavanja navedenih bolesnika. Ključna pretraga osim simptomatologije i laboratorijskih nalaza je UZ pregled srca, uz doppler tehniku i prikaz bojom. Navedenom pretragom bolesnici se svrstavaju u grupe kojima je potrebna rana invazivna obrada, uz primjenu intervencijske kardiologije ili kirurškog liječenja. Najbolje rezultate iznesenih osnovnih smjernica moguće je stvoriti timskim radom koji uključuje pedijatra kardiologa, pedijatra intenzivista, anesteziologa i pedijatrijskog kardiokirurga.

Deskriptori: NOVOROĐENČE, PRIROĐENE SRČANE GREŠKE, DIJAGNOZA, LIJEČENJE

Prevalencija prirođenih srčanih grešaka (PSG) se kreće između 0,6 do 1% u živorođene djece (1). Godišnje se u Hrvatskoj obzirom na broj poroda prosječno rodi oko 350 novorođenčadi s PSG. Rano prepoznavanje (prenatalno i postnatalno), pružanje primjerenih mjera liječenja, transport u centre gdje se postavlja definitivna dijagnoza i primjenjuju adekvatne mjere liječenja (konzervativne ili invazivne-intervencijska kardiologija) su od osnovnog značaja za preživljavanje takvih bolesnika. Osim neonatologa, pedijatrijskih kardiologa, anesteziologa i pedijatra intenzivista, neophodan član tima trebao bi biti dječji kardiokirurg. Uhodani tim navedenih stručnjaka postiže i najbolje rezultate u liječenju bolesnika s PSG.

PRENATALNA DIJAGNOSTIKA

Tijekom trudnoće ultrazvučno bi trebalo dva do tri puta kontrolirati stanje majke i fetusa. Porodničari su prvi zaduženi za postavljanje sumnje i prepoznavanje prirođene srčane greške u

novorođenčeta. Naravno da postoje određene okolnosti kod kojih je veći rizik za pojavu PSG (2). Dobro poznavanje ovih činjenica omogućuje nam postavljanje indikacija za fetalnu ehokardiografiju, u smislu postojanja rizika vezanih za majku, obitelj i dijete (tablica 1, 2) (3).

Obzirom na navedeno vidljivo je da bi se kod relativno velikog broja trudnica trebao učiniti fetalni ehokardiografski pregled. Obzirom na sad već široku dostupnost ultrazvučnih aparata postavlja se pitanje, tko bi trebao raditi ehokardiografski pregled odnosno prenatalnu kardiološku dijagnostiku. Opće prihvaćeno mišljenje je da taj posao trebaju obavljati pedijatrijski kardiolozi, kako zbog svoje edukacije, tako i zbog stalnog praćenja svih novih spoznaja vezanih uz prirođene srčane greške, kardiomiopatije ili aritmije. Naravno da je dobra suradnja s opstetričarima preduvjet da se na osnovu preporučenih indikacija između 14. i 18. tjedna trudnoće pregledaju sve rizične trudnice (4).

Možemo reći da je u Hrvatskoj prenatalna dijagnostika PSG još uvijek u početnoj fazi razvitka. Ipak moramo težiti tome da se prenatalno postavi sumnja na postojanje PSG kako bi se, planiranjem porođaja u centru koji je

osposobljen za opskrbu najtežih PSG, djetetu pomoglo odmah po rođenju (5). Edukacija kadrova u centrima specijaliziranim za fetalnu ehokardiografiju i pedijatrijsku kardiologiju te dovoljan broj pregleda godišnje je od najvećeg značaja za što ranije i točnije postavljanje dijagnoze te samim tim i prognozu djece s najtežim oblicima PSG.

POSTNATALNA DIJAGNOSTIKA

Nakon poroda vodeći simptomi PSG mogu biti *centralna cijanoza, srčana insuficijencija ili šum nad srcem*. Znači cirkulacijskog šoka s oslabljenim perifernim pulsovima, lošom perifernom perfuzijom i acidozom mogu biti izraženi u grešaka s opstrukcijom izlaznog trakta lijevog srca. Najčešće se simptomi teških prirođenih srčanih grešaka razvijaju onda kada dolazi do postupnog zatvaranja duktus arteriozusa, dakle u prvih 24 do 48 sati.

Uz postojanje PSG najčešće se veže *cijanoza* po porodu (6). Cijanoza (tablica 3) u novorođenčadi je najčešće *plućne etiologije* (hijalinomembranska bolest, pneumonia, pneumotoraks). U razlikovanju srčane ili plućne etiologije uz *radiološku snimku grudnih organa* pomaže nam i *test hiperoksije*. Porast

*Klinika za pedijatriju "Kantrida"
Klinički bolnički centar Rijeka

Adresa za dopisivanje:
Mr. sc. dr. Neven Čače
51000 Rijeka, Istarska 43

Tablica 1.

Indikacije vezane uz majku i obitelj za fetalnu ehokardiografiju.

Table 1

Mother's and family related indications for fetal echocardiography

Fetalna ehokardiografija-obiteljske indikacije: Fetal echocardiography-family indications:
Metaboličke bolesti (diabetes mellitus i fenilketonurija) Metabolic disease (diabetes mellitus, phenylketonuria)
Teratogeni čimbenici tijekom trudnoće (antikonvulzivi, alkohol, virusne infekcije kao rubeola, CMV, parvovirus te toxoplasma) Teratogens during pregnancy (anticovulsants, alcohol, rubella, CMV, parvovirus, toxoplasma)
Sistemske bolesti vezivnog tkiva Connective tissue disease
Prirodne srčane greške u majke Mother's congenital heart disease
Korištenje NSAID od 25. do 30. tjedna trudnoće NSAID from 25th to 30th week of pregnancy
Prirodna srčana greška u oca Father's congenital heart disease
Prethodno dijete s prirodnom srčanom greškom Brother or sister with congenital heart disease
Kromosomske anomalije, genski poremećaji ili sindromi uz kojih se javlja srčana bolest (Noonan, Marfan, Holt-Oram, Williams) Chromosomal, genetic abnormalities or syndromes with heart disease (Noonan, Marfan, Holt-Oram, Williams)

parcijalnog tlaka kisika nakon primjene 100% kisika preko zvana govori u prilog plućne problematike. Također moramo isključiti druge razloge centralne cijanoze kao što su oštećenje *središnjeg živčanog sustava* (perinatalna asfiksija, intrakranijska hemoragija, sedacija majke) i *methemoglobinemija*.

Kardijalna cijanoza (tablica 4) je posljedica ili desno lijevog skretanja zbog npr. jake pulmonalne stenoze s šantom na atrijskoj ili ventrikularnoj razini, ili zbog nedovoljnog miješanja dviju cirkulacija (kod transpozicije

velikih krvnih žila) ili radi intrakardijalnog desno lijevog šanta kod potpunog anomalnog utoka plućnih vena ili univentrikulskog srca.

Srčana insuficijencija u novorođenčadi najčešće je odraz teške prirodne srčane greške. U novorođenčeta se manifestira tahipnejom, tahikardijom, zastoynim promjenama na plućima, inspiratornim hropčićima, povećanjem jetre, edemima. Sličnim simptomima se manifestira sepsa. Srčana insuficijencija se najčešće u prvih 24 sata života razvija uz

hipoplastično lijevo srce, a prvih dana života kod transpozicije velikih arterija, široko otvoren duktus arteriozus, totalni anomalni utok plućnih vena, kod kritične stenoze aorte ili arterije pulmonalis.

Vrlo često se kao znak prirodne srčane greške navodi *šum nad srcem*. Takav šum i kod najtežih srčanih grešaka može biti odsutan (npr. transpozicija velikih arterija, hipoplastično lijevo srce). Također šum nad srcem možemo čuti u velikog broja potpuno zdrave novorođenčadi, pogotovo prvih sati života (perzistirajući duktus arteriozus). Sada već široka dostupnost ultrazvučnih aparata u rodilištima odnosno u neonatalnim jedinicama intenzivne terapije omogućuje nam brzo dijagnosticiranje određene prirodne srčane greške.

Rtg snimka grudnih organa nam uvelike pomaže pri razlikovanju plućne odnosno srčane etiologije centralne cijanoze. Kardiomegalija je najčešće odraz srčane insuficijencije, ali također može biti prisutna i kod nekih prirodnih srčanih grešaka bez razvoja insuficijencije, a s velikim šantom (VSD, PDA). Oblik srčane sjene nam može ukazivati na pojedinu srčanu

Tablica 2.

Fetalne indikacije za ehokardiografski pregled.

Table 2

Fetal related indications for fetal echocardiography

Indikacije vezane uz fetus: Fetal indications for echocardiography:
Sumnja na srčanu malformaciju tijekom opstetričkog pregleda Suspicion on heart disease during obstetric ultrasound
Fetalni hidrops Hydrops fetalis
Zadebljanje nuchalne regije Nuchal translucency
Hidrotoraks Hydrothorax
Polyhidramnion Polyhydramnion
Pronalazak ekstrakardijalnih malformacija Extracardial malformations
Kromosomske abnormalnosti Chromosomal abnormalities
Aritmije Fetal arrhythmias

Tablica 3.

Diferencijalna dijagnoza centralne cijanoze u novorođenčeta.

Table 3

Differential diagnosis of neonatal cyanosis

Uzroci centralne cijanoze: Causes of central cyanosis:
Respiratorne smetnje (bolest hijalinih membrana, pneumonija, pneumotoraks, dijafragmalna hernija, aspiracija mekonija, perzistentna plućna hipertenzija novorođenčeta) Respiratory problems (hyaline membrane disease, pneumonia, pneumothorax, diaphragmatic hernia, meconium aspiration pneumonia, primary pulmonary hypertension of the neonate)
Srčani uzroci Cardiac causes
Oštećenje središnjeg živčanog sustava (asfiksija, intrakranijsko krvarenje, sedativi) Central nervous system involvement (intracranial hemorrhage, asphyxia, sedatives)
Methemoglobinemija, policitemija, akutni gubitak krvi, kronični gubitak krvi Methemoglobinemia, polycythemia, acute blood loss, chronic blood loss

Tablica 4.
Srčani uzroci centralne cijanoze.

Table 4
Cardiac causes of central cyanosis

Srčani uzroci centralne cijanoze: Cardiac causes of cyanosis:
Cijanotične srčane greške s smanjenim plućnim optokom (tetralogija Fallot, plućna atrezija) Cyanotic heart disease-decreased pulmonary blood flow (tetralogy of Fallot, pulmonary atresia)
Cijanotične srčane greške s povećanim plućnim optokom (d-transpozicija, trunkus arteriozus, totalni anomalni utok plućnih vena) Cyanotic heart disease-increased pulmonary blood flow (d-transposition, truncus arteriosus, total anomalous pulmonary venous return)
Srčane greške sa insuficijencijom (slab srčani izbačaj kod kritične koarktacije ili sindroma hipoplazije lijevog srca) Heart disease with congestive heart failure (poor cardiac output as in hypoplastic left heart syndrome or coarctation of aorta)
Srčana insuficijencija kod sepse, miokarditisa, supraventrikularne tahikardije, potpunog AV bloka Heart failure alone in sepsis, myocarditis, supraventricular tachycardia or complete heart block)

grešku. Sjena u obliku "snjegovića" ili "osmice" vidi se kod totalno anomalnog utoka plućnih vena, sjena oblika "cokule" kod tetralogije Fallot, sjena poput jaja položenog na bok kod transpozicije velikih arterija. Kod srčanih grešaka s velikim plućnim optokom (transpozicije velikih arterija, totalno anomalnog utoka plućnih vena, hipoplastičnog lijevog srca) biti će vidljiva plućna *pleonemija*, a kod grešaka sa smanjenim plućnim optokom plućna *oligemija* (tetralogija Fallot, izolirana pulmonalna stenozna, Ebsteinova anomalija). Rtg snimku grudnih organa i abdomena potrebno je učiniti također i radi razjašnjavanja mogućih heterotaktičkih sindroma.

Elektrokardiogram ima relativno malenu važnost u dijagnosticiranju prirodnih srčanih grešaka u novorođenčeta. Najveća važnost elektrokardiograma u najranijoj životnoj dobi je u dijagnosticiranju i praćenju srčanih aritmija.

Najvažnija dijagnostička metoda kod djece sa sumnjom na prirodnu srčanu grešku je ultrazvučni pregled tj. *ehokardiografija*. Njena pristupačnost, neinvazivnost, mogućnost ponavljanja pretrage uz krevet malog bolesnika daje joj prednost pred drugim metodama. Postoje četiri osnovna pristupa (apikalni, parasternalni, supkostalni i suprakostalni) za pregled dječjeg srca iz kojih možemo detaljno analizirati anatomske karakteristike bolesnog srca. Doppler tehnika odnosno doppler u boji nam pomažu pri određivanju brzine

protoka krvi, odnosno stupnja stenozne kroz određene strukture ili za određivanje smjera šanta krvi na defektima i za procjenu stupnja regurgitacije ili stenozne na valvulama. Ehokardiografija je subjektivna dijagnostička metoda koja jako ovisi o iskustvu i znanju dijagnostičara, ali isto tako i o poznavanju mogućnosti samog uređaja. Kako je nemoguće standardizirati i objektivizirati pretragu vrlo je važno da se definitivna dijagnoza odredi na osnovu svih podataka (anamneza, fizikalni pregled, rtg snimka i ehokardiografski pregled).

Nekada osnovna metoda za dijagnostiku prirodnih srčanih grešaka, *kateterizacija srca*, pojavom ehokardiografije postaje dijagnostičko sredstvo kojim se služimo samo za razjašnjavanje anatomske varijacije pri najtežim srčanim greškama, odnosno kod grešaka gdje ehokardiografski nije moguće u potpunosti odrediti tok

Tablica 5.
Opće mjere u liječenju djece s prirodnom srčanom greškom.

Table 5
General management of children with congenital heart disease

Liječenje djece s prirodnom srčanom greškom Treatment of children with congenital heart disease
Opće mjere (symptomatic support):
Centralni venski i arterijski put (central venous and arterial access)
Korekcija acidobazne i elektrolitske ravnoteže (correction of acid-base and electrolyte balance)
Odgovarajuće količine tekućine i kalorija (appropriate intake of fluid and calories)
Primjena kisika (oxygen therapy)
Sedacija, intubacija, mišićna relaksacija (sedation, intubation mechanical ventilation)

koletarala i slično (7, 8). Kateterizacija srca u novorođenačkoj dobi kao terapeutsko sredstvo ostaje nezamjenjiva metoda kod palijativnog liječenja transpozicije velikih arterija (*intervencijska kardiologija*).

Druge dijagnostičke metode kao što je magnetska rezonancija u novorođenačkoj dobi se rjeđe koriste.

LIJEČENJE

Liječenje djece s prirodnom srčanom greškom u najranijoj životnoj dobi može biti konzervativno i invazivno, ovisno o vrsti i težini same greške. Veliki broj prirodnih srčanih grešaka nakon što se dijagnosticiraju zahtijevaju samo daljnje praćenje. Određeni broj djece po rođenju pokazuje znakove kliničkog pogoršanja uz progresiju cijanoze, srčane insuficijencije ili cirkulacijskog šoka. Takvoj djeci potrebno je hitno i intenzivno liječenje koje podrazumijeva uspostavu *centralnog venskog puta* za primjenu diferentnih lijekova ili tekućine kojima osiguravamo kvalitetnu prokrvljenost tkiva. U novorođenačkoj dobi redovito se koristi umbilikalna vena. Također bi bilo poželjno postaviti i arterijski kateter kojim se nadzire tlak te uzimaju uzorci za plinske analize krvi (tablica 5).

Teško bolesno novorođenče sa znacima centralne cijanoze zahtijeva *intubaciju, sedaciju i mišićnu relaksaciju* uz strojnu ventilaciju čime *smanjujemo energetske potrebe* te poboljšavamo opskrbu tkiva kisikom. Primjena kisika je potrebna samo kod izrazito niskih vrijednosti saturacije hemoglobina kisikom ispod 80%.

Tablica 6.
Lijekovi u liječenju srčane insuficijencije.

Table 6
Drug therapy in congestive heart failure

	Lijekovi: Drugs:
Prostaglandin E ¹	0,01-0,1 mcg/kg TT, kontinuirano i.v.
Indometacin	0,2 mg/kg svakih 12 sati 3 ×
Furosemid	1mg/kg 4 × dnevno
Manitol	0,5-1 gr/kg TT
Dopamin	2-20 mcg/kg/min, kontinuirano i.v.
Dobutamin	2-20 mcg/kg/min, kontinuirano i.v.
Adrenalin	0,05-0,1 mcg/kg/min, kontinuirano i.v.
Milrinon	50 mcg/kg/min, održavanje 0,3-0,75 mcg/kg/min i.v.
Digitalis	20-30 mcg/kg p.o., održavanje 5-10 mcg/kg/dan
Aminofilin	6 mg/kg i.v., 2 mg/kg i.v. svakih 8 sati

Davanje kisika prije uvođenja prostaglandina E¹ može dovesti do naglog zatvaranja duktus arteriozusa i pogoršanja stanja bolesnika. S druge strane, kod bolesnika kod kojih je uveden prostaglandin E¹, kisik dovodi do snažne vazodilatacije u plućima i time preusmjeravanja krvotoka na račun sistemskog protoka i periferne prokrvljenosti. Sve češće se navode štetne posljedice prevelikih količina udahnutog kisika tako da vrijednosti zasićenja kisikom ne bi trebale biti više od 90%.

Kod djece sa teškom prirodnom srčanom greškom najčešće imamo kombinirani poremećaj *acido-bazne ravnoteže* te korekcija mora biti provedena kako strojnom ventilacijom tako i primjenom bikarbonata uz obveznu pažnju na odgovarajuće količine tekućine i elektrolitski status. Naravno da će kod transpozicije velikih arterija zadovoljavajuća korekcija acidobazne ravnoteže biti moguća tek nakon intervencijskog zahvata, odnosno atrioseptomije. U prvim danima života se ne očekuje poremećaj metabolizma natrija i kalija (osim kod rane bubrežne insuficijencije), ali je izrazito važno održavati normalne vrijednosti kalcija zbog potencijalnog nastupa aritmija ili konvulzija u hipoksičnog novorođenčeta. Kako novorođenče s teškom PSG ima povećane potrebe za energijom vrlo je

važno da kalorijski unos bude odgovarajući. Najčešće se parenteralno primjenjuje 10% glukoza u dozi od 100 ml/kg/dan iako treba težiti tome da se novorođenče hrani enteralno.

Od najveće važnosti za liječenje cijanotičnih prirodnih grešaka, odnosno grešaka ovisnih o prohodnom duktusu arteriozusu je pravovremena primjena lijekova (tablica 6) tj. *prostaglandina E¹*. Primjenom prostaglandina E¹ sprječavamo zatvaranje duktus arteriozusa i tako omogućavamo miješanje oksigenirane i neoksigenirane krvi. Time dobivamo na vremenu za detaljnu dijagnostičku obradu, palijativni intervencijski zahvat i daljnje kardiokirurško liječenje. Stoga se kod svakog cijanotičnog novorođenčeta u kojeg sumnjamo na prirodenu srčanu grešku mora primjeniti prostaglandin E¹ u dozi od 0,01 do 0,1 mcg/kg/min. Početak djelovanja je vrlo brz i nakon što se primijeti smanjenje cijanoze, poboljšanje diureze te korekcija metaboličke acidoze postepeno treba smanjivati dozu lijeka. Postoje brojne nuspojave primjene prostaglandina kao što su konvulzije, apnoične atake, bradikardija i hipotenzija. Primjena *aminofilina* u početnoj dozi 6 mg/kg te dozi održavanja 2 mg/kg svakih 8 sati značajno smanjuje pojavu apnoičnih ataka (9). Ipak vrijednost primjene prostaglandina je mnogostruko veća od potencijalnih nuspojava.

Primjena *inhibitora prostaglandina* za zatvaranje duktus arteriozusa u nedonoščadi je od velike važnosti prvenstveno kod djece koja razvijaju hijalinomembransku bolest. Kao lijek najčešće se koristi indometacin (10). Njegovo djelovanje je to uspješnije što je niža gestacijska dob i ukoliko je dan što ranije (do 15-tog dana života). Posebnu pažnju valja obratiti na stanje bubrežne funkcije i diurezu pri primjeni indometacina te je uz njega potrebno dati i diuretik. U posljednje vrijeme sve češće se upotrebljava parenteralni pripravak ibuprofena kod kojeg su zamijećene rjeđe bubrežne nuspojave (11).

Diuretici su lijekovi izbora kod razvoja srčane insuficijencije u novorođenčeta. Primjenjuju se u dozi od 1 mg/kg 4 puta dnevno (furosemid). Ipak u slučaju loše periferne cirkulacije odnosno loše prokrvljenosti bubrega bitnije je utjecati na taj segment primjenom dopamina u tzv. bubrežnim dozama između 2-6 mcg/kg/min uz korekciju volumena cirkulirajuće krvi. Time omogućavamo normalan rad bubrega i odgovarajuću diurezu. Primjena manitola u dozi od 0,5 do 1 g/kg također dovodi do povećanja diureze.

Od *inotropnih lijekova* u novorođenačkoj dobi najčešće se primjenjuju dopamin i dobutamin putem centralnog venskog katetera zbog mogućnosti preciznog doziranja. Dopamin se daje prvenstveno u dozama 2-6 mcg/kg/min čime se postiže dobar učinak na perfuziju bubrega i uspostavu diureze a izbjegava vazokonstrikcija. Dobutamin primjenjujemo u dozi od 5 do 15 mcg/kg/min čime se postiže dobar inotropni učinak bez značajnog upliva na srčanu frekvenciju. Adrenalin se zbog svog jakog kronotropnog učinka rjeđe rabi iako u reanimaciji te kod djece se bradikardijom i hipotenzijom ostaje lijek izbora. Sve češće se koriste relativno novi inhibitori fosfodiesteraze kao što su amrinon i noviji milrinon (12). Oba povećavaju koncentraciju cAMP u miokardu i u glatkom mišićju krvnih žila. Glavni učinak im je poboljšanje kontraktilnosti srca, vazodilatacija sistemskog i plućnog krvožilja, a bez ubrzanja frekvencije srca. Digitalis u liječenju srčane insuficijencije u teško



Slika 1.
Ultrazvučni prikaz Rashkind balona koji raskida interatrijski septum (parasternalna projekcija).

Figure 1
Echocardiographic parasternal projection of Rashkind balloon tears interatrial septum

bolesne novorođenčadi nema svoje mjesto zbog sporog nastupa djelovanja i zbog relativno visoke toksičnosti, prvenstveno u nedonoščadi.

Invazivno liječenje novorođenčadi s PSG može se vršiti intervencijskom kardiologijom ili kirurškim zahvatom. Rashkind i Miller su 1966. godine izveli prvu atrioseptostomiju čime su omogućili dostatno miješanje oksigenirane i neoksigenerane krvi u teško bolesne djece (13). *Balonska atrioseptostomija* se primjenjuje najčešće u novorođenčadi s transpozicijom velikih arterija čime se omogućava preživljavanje do definitivne anatomske korekcije (14). Također se zahvat može napraviti i kod drugih teških PSG kao što su npr. trikuspidna atrezija, sindrom hipoplastičnog lijevog srca i totalni anomalni utok plućnih vena. Zahvat je dobro poznat i moguće ga je izvesti u Jedinicama intenzivne terapije pod ultrazvučnom kontrolom (slika 1) (15). Time izbjegavamo premještanje teško bolesnog djeteta koje je ponekad na strojnoj ventilaciji u kateterizacijski laboratorij. Poseban kateter s čvrstim balonom na vršku se uvodi najčešće preko umbilikalne vene do desnog atrija te preko otvorenog

foramena ovale u lijevi atrij. Tamo se balon ispuni s razrijeđenim kontrastom i s naglim trzajem se raskine interatrijski septum. Postupak ponavljamo 3-4 puta. Istovremeno se ehokardiografski prati postupak te dopler tehnikom u koji procjenjuje uspješnost zahvata. Balonska atrioseptostomija se u Hrvatskoj provodi već tridesetak godina na Klinikama za pedijatriju u Zagrebu i Rijeci. Druga mogućnost je tzv. "blade" atrioseptostomija, odnosno septostomija nožićem koja se provodi u djece starije od 6 tjedana kod kojih je septum prečvrst za balonsku atrioseptostomiju. Taj zahvat se izrazito rijetko provodi zbog sve bolje rane postnatalne dijagnostike.

Od ostalih metoda intervencijske kardiologije u novorođenačkoj dobi važno mjesto zauzima *balonska valvuloplastika* kritičnih stenoza aortalne ili valvule plućne arterije. Kritična *stenoz aortalne valvule* ubrzo dovodi do srčane insuficijencije i cirkulacijskog šoka te je nakon ispravne ehokardiografske dijagnoze potrebno odmah pristupiti izvođenju zahvata. Balon kateter se uvodi najčešće retrogradno kroz femoralnu arteriju do valvule iako neki autori preporučaju

antegradni pristup kroz femoralnu venu preko foramena ovale u lijevu stranu srca. Time se smanjuje rizik od nastanka tromboze femoralne arterije i perforacije nježnog tkiva aortalne valvule. Balon upotrijebljen za valvuloplastiku ne smije biti širi od širine prstena valvule. "Jatrogena" aortalna insuficijencija kao posljedica zahvata može predstavljati problem za sebe. Dugotrajna prognoza ovisi o uspješnosti zahvata, stupnju insuficijencije te o udruženoj hipoplaziji lijevog ventrikula (16, 17).

Kritična *stenoze valvule plućne arterije* je relativno čest problem u novorođenačkoj dobi. Izvođenje zahvata je slično kao kod aortalne stenoze. Pristupa se kroz umbilikalnu ili femoralnu venu do desnog ventrikula i valvule plućne arterije. Širina ispunjenog balona mora biti 20-30% veća od širine prstena same valvule. Metoda je vrlo korisna u novorođenačkoj dobi jer kardiokirurška operacija nosi relativno veliku smrtnost (18, 19). Kod atrezije valvule plućne arterije s intaktnim ventrikulskim septumom dilatacija može biti učinjena primjenom posebne "vruće" žice kojom se najprije probije atretnična valvula (20). Također se dilatacijom plućne valvule mogu ublažiti cijanotične atake u bolesnika s tetralogijom Fallot kod kojih plućne arterije nisu dovoljno razvijene za definitivnu korekciju.

Dilatacija *nativne koarktacije aorte* u novorođenačkoj dobi je moguća iako je radi visokog stupnja restenoze opće prihvaćen stav je da se ide na kirurško rješavanje problema, dok se balonska dilatacija s eventualnom ugradnjom stenta predviđa za rekoarktaciju (21).

Kirurško liječenje PSG u novorođenačkoj dobi može biti palijativno ili definitivno. Kao primjer za kirurško palijativno liječenje je postavljanje sistemsko plućne anastomoze kod atrezije plućne arterije ili npr. Norwood postupak kod sindroma hipoplazije lijevog srca (atrijska septektomija, anastomoza plućne arterije na aortu i arterijsko plućni šant). Kao izvrstan primjer definitivnog kardiokirurškog rješavanja teške PSG je anatomska korekcija ili "switch" operacija transpozicije velikih arterija koja se najrazvijenijim centrima izvodi najčešće u prvom tjednu života

neposredno nakon postavljanja dijagnoze (22).

LITERATURA

1. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease (Review). J Am Coll Cardiol 2002; 39 (12): 1890-900.
2. Clark EB. Etiology of congenital cardiovascular malformations: Epidemiology and genetics. U Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ ur. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Lippincot Williams and Wilkins, Philadelphia 2001; 64-79.
3. Recommendations for Fetal Cardiology Practice in Europe. Developed by the Fetal Cardiology Working Group of AEP. Referral indications for fetal echocardiography, 2003.
4. Haak MC, van Vugt JMG. Echocardiography in early pregnancy-Review of literature. J of Ultrasound in Medicine 2003; 22 (3): 271-80.
5. Malčić I. Prenatalna kardiologija-stvarnost, mogućnosti i nade. U Malčić I. ur Pedijatrijska kardiologija-odabrana poglavlja, 2. dio. Medicinska naklada. Zagreb 2003; 35-50.
6. Gotoff SP. Clinical manifestations of disease during the neonatal period. U Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan VC ur. Nelson Textbook of Pediatrics. W.B.Saunders Company. Philadelphia 1992; 452-3.
7. Bridges ND, O'Laughlin MP, Mullins CE, Freed MD. Cardiac catheterization, angiography and intervention. U Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ ur. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children

- and Adolescents. Lippincot Williams and Wilkins, Philadelphia 2001; 276-324.
8. Marinović B, Malčić, Gjergja Z, Šarić D. Stanje i perspektive pedijatrijske intervencijske kardiologije u Republici Hrvatskoj. Paediatr Croat 2003; 47 (Supl 1): 9-15.
9. Lim S, Kulik T, Kim D, Charpie J, Maher K. Aminophylline for the prevention of apnea during prostaglandin E-1 infusion. Paediatr Cardiol 2002; 22: 177-8.
10. Clyman RI. Commentary: Recommendations for the postnatal use of indomethacin. An analysis of four separate treatment strategies. J Paediatr 1996; 128: 601-7.
11. Lago P, Bettiol T, Salvadori S i sur. Safety and efficacy of ibuprofen versus indomethacin in preterm infants treated for patent ductus arteriosus: a randomised controlled trial. Eur J Paediatr 2002; 161 (4): 202-7.
12. Chang AC, Atz AM, Wernovsky G, Burke PR, Wessel DL. Milrinone: systemic and pulmonary hemodynamic effects in neonates after cardiac surgery. Crit Care med 1995; 23 (11): 1907-14.
13. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. JAMA 1966; 196: 991-2.
14. Soongswang J, Adatia I, Newman C, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Mortality in potential arterial switch candidates with transposition of the great arteries. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 753-7.
15. Jamjureeruk V Sangtawesin C, Layangool T. Balloon atrioseptostomy under two-

- dimensional echocardiographic control: a new outlook. Paediatr Cardiol 1997; 18: 197-200.
16. Carminati M, Giusti S, Spadoni I i sur. Balloon aortic valvuloplasty in the first year of life. J Intervent Cardiol 1995; 8 (6): 759-66.
17. Weber HS, Mart CR, Kupferschmid J, Myers JL, Cyran SE. Transcatheter balloon valvuloplasty with continuous transesophageal echocardiographic guidance for neonatal critical aortic valve stenosis-an alternative to surgical palliation. Paediatr Cardiol 1998; 19 (3): 212-7.
18. Kan JS, White RI jr, Mitchel SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. N Engl J Med 1982; 307: 540-2.
19. Hofbeck M, Singer H, Buheitel G, Ries M. Balloon valvuloplasty of critical pulmonary valve stenosis in premature neonate. Paediatr Cardiol 1999; 20 (2): 147-9.
20. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. Cathet Cardiovasc Diagn 1997; 40 (4): 408-13.
21. Korbmacher B, Krogmann ON, Rammos S i sur. Repair of critical aortic coarctation in neonatal age. J Cardiovasc Surg 2002; 43 (1): 1-6.
22. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP i sur. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 364-70.

Summary

IMPORTANCE OF EARLY DIAGNOSTIC PROCEDURE AND MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES

V. Ahel, N. Čače, S. Dessardo, V. Rožmanić

Congenital heart diseases with its prevalence between 6 to 10% represent the significant problem of interest in pediatrics cardiology. Prenatal diagnostic with fetal echocardiography, known possible risk factors, postnatal diagnostics procedures and management are the key in optional way of treatment of those patients. The ECHO-Color-Doppler represents the basic diagnostic procedure in establishing CHD. With this investigation patients are selected in a group for follow up and another who needs the early invasive investigation included the interventional cardiology procedure and consecutive cardiac surgery. The best results are achieved with team work, which include pediatric cardiologist, intensivist, anesthesiologist and pediatric cardiology surgeon.

Descriptors: NEWBORN, CONGENITAL HEART DISEASE, DIAGNOSIS, TREATMENT