

## ULOGA PEDIJATRA PRIMARNE ZDRAVSTVENE ZAŠTITE U ZBRINJAVANJU DJECE SA UROĐENIM ANOMALIJAMA SRCA

Hidajeta BEGIĆ

Klinika za dječije bolesti  
Univerzitetsko-kliničkog  
centra Tuzla, Tuzla,  
Bosna i Hercegovina

Adresa za dopisivanje:  
Doc. dr. sc. Hidajeta Begić  
Klinika za dječije bolesti  
Univerzitetski klinički  
centar Tuzla, Trnovac bb  
75000 Tuzla, Bosna i Hercegovina  
e-mail: bbs.enes@bih.net.ba

Primljeno: 30. 5. 2008.

Prihvaćeno: 20. 6. 2008.

Pedijatrija danas 2008;4(2):105-117

Napredak dječije kardiologije i kardiohirurgije u posljednjih nekoliko decenija su značajno reducirali mortalitet i produžili život djece sa urođenim anomalijama srca, što za rezultat ima stasanje nove specifične populacije. U zdravstvenom zbrinjavanju djece sa urođenim anomalijama srca aktivnu ulogu ima pedijatar u primarnoj zdravstvenoj zaštiti. Ova uloga od njega zahtijeva stalno praćenje napretka pedijatrijske kardiologije i kardiohirurgije, poznavanje kardiološke i kardiohirurške anamnese svakog pacijenta kao i poznavanje mogućih komplikacija toka bolesti i neželjenih efekata medikamentoznog liječenja, te poznavanje specifičnosti životnih i zdravstvenih potreba u različitim dobnim skupinama. Cilj rada je pregled opštih i specifičnih zdravstvenih potreba djece sa urođenim anomalijama srca, tokom odrastanja, koje uz pojačan nadzor pedijatara na nivou primarne zdravstvene zaštite, zahtijevaju usku saradnju pedijatra i dječjeg kardiologa, a nerijetko i širi multidisciplinarni pristup.

**Ključne riječi:** Djeca ▪ Urođene anomalije srca ▪ Pedijatar ▪ Primarna zdravstvena zaštita

### Uvod

Urođene anomalije srca (UAS) su morfološke i funkcionalne promjene na srcu, nastale tokom kardiogeneze, sa prevalencom od 8 do 10 na 1000 živorođenih (1). Na drugom su mjestu po učestalosti među svim urođenim anomalijama i imaju visoko učešće u perinatalnoj smrtnosti. Posljednjih nekoliko decenija obilježene su epohalnim dostignućima u neinvazivnoj dijagnostici interventnom i kardiohirurškom liječenju djece sa ovom patologijom. Pravovremena dijagnostika i rana anatomska korekcija i/ili palijacija drama-

tično su povećali preživljavanje, reducirali mortalitet i produžili život djece sa UAS čak i u onih koji su ranije smatrani inoperabilni. Rezultat napretka dječje kardiologije i kardiohirurgije je stasanje nove populacije, sa svim svojim specifičnostima, koja zahtijeva i specifične mjere liječenja, praćenja rasta i unapređenju kvaliteta života.

U neophodnom multidisciplinarnom i visokodiferenciranom zdravstvenom zbrinjavanju djece sa UAS ključnu nezamjenjivu ulogu ima pedijatar u primarnoj zdravstvenoj zaštiti (PZZ). Zbrinjavanja na nivou PZZ ogleda se u pravovremenoj dijagnostici, praćenju pacijenata u toku medikamentognog liječenja, pripremi za kardiohirurško liječenje te postoperativno praćenje i psihosocijalna podrška. Uloga koju pedijatar u PZZ ima u brzi o djeci sa UAS od njega zahtijeva stalno praćenje napretka na polju pedijatrijske kardiologije i kardiohirurgije, poznavanje kardiološke i kardiohirurške anamneze kao i poznavanje mogućih komplikacija toka bolesti i neželjenih efekata medikamentognog liječenja, kao i poznavanje specifičnosti životnih i zdravstvenih potreba u različitim dobnim skupinama. Standardizacija zdravstvene njage na primarnom nivou zahtijeva uvođenje smjernica u rutinskom pregledu pacijenata sa UAS (Tabela 1) (2).

Problematiku zbrinjavanja djece sa UAS sa evidentnim simptomatskim i asimptomatskim hemodinamskim promjenama usložnja-

va dinamički proces rasta. Uz opšte potrebe svako životno doba tokom odrastanja označeno je različitim potrebama koje zahtijevaju punu pažnju i specifičan pristup (3) (Tabela 2).

Cilj rada je pregled opšthih i specifičnih zdravstvenih potreba djece sa UAS, tokom odrastanja, koje uz pojačan nadzor pedijatra na nivou PZZ, zahtijevaju usku saradnju pedijatra i dječjeg kardiologa, a nerijetko i širi multidisciplinarni pristup.

## Rast

Rast kao najvažnija karakteristika dječje dobi i kao važan indikator dobrog zdravlja je neophodno procjenjivati pri svakom pedijatrijskom pregledu, jednostavnim antropometrijskim mjeranjem tjelesne mase (TM) i tjelesne visine (TV). Smetnje u rastu djece sa UAS su dokazane u brojnim studijama (4-7), a specifičan negativan efekt izmijenjene hemodinamike na rast dokazan je tokom intrauterinog i postnatalnog života (4, 5, 8).

Stepen zastoja u prenatalnom i postnatalnom rastu i razvoju djece sa UAS zavisi od tipa anomalije, težine hemodinamskih promjena, udruženosti sa anomalijama drugih organa i organskih sistema, dobi u kojoj se procjenjuje, te vremena i vrste poduzetog liječenja. Uzroci deficitata rasta u ovih pacijenata su multifaktorijski (Tabela 3).

**Tabela 1** Plan pedijatrijskog pregleda djeteta sa urođenom anomalijom srca

**Table 1** Plan of pediatric visit children with congenital heart disease

Pregled kardiološke istorije/Review of cardiac anamnese

Hronološki sistematizirati kardiološke nalaze/Chronological sistematisation of cardiac visit

Pregled lijekova i usporedba sa kardiološkim preporukama/Checkup of medications and comparation with the recommendation

Provjera vitalnih znakova i parametara rasta/Checkup of vital sings and grow up parameters

Rutinska anamneza i kompletan pedijatrijski pregled/Routine anamnese and complete pediatric examination

Prepoznavanje promjene u toku bolesti koje zahtijevaju konsultaciju kardiologa/Recognition of change of outcome which need cardiology consultation

**Tabela 2** Pregled specifičnih zdravstvenih potreba djece sa urođenim anomalijama srca u različitim dobnim skupinama

**Table 2** Review of specific healthy needs children with congenital heart disease in the different age

**U vrijeme postavljanja dijagnoze/At time of diagnosis**

Prognostičko značenje postavljene dijagnoze/Prognostic implication of diagnosis  
Lijekovi-pozitivni efekti, neželjene pojave/Medications positive effects, side effects  
Psihosocijalna podrška/Psychosocial support  
Skrining na udružene anomalije/Screening for associated extracardiac malformations

**Dob 0-2 godine života/Age 0-2 years**

Rast/Growth  
Psihomotorni razvoj/Development  
Ishrana/Nutrition  
Imunizacija/Immunisation  
Profilaksa bakterijskog endokarditisa/Endocarditis prophylaxis

**Dob 3-6 godina/Age 3-6 years**

Profilaksa bakterijskog endokarditisa/Endocarditis prophylaxis  
Dentalna njega/Dental care  
Specijalne dijetalne preporuke/Special dietary recommendations  
Okultne infekcije/Occult infections  
Nekardijalna hirurgija /Noncardiac surgery

**Dob 6-12 godina/Age 6-12years**

Školski program/School program  
Preporuke učešća u fizičkim aktivnostima/Activity recommendation  
Okultne infekcije/Ocult infections  
Profilaksa bakterijskog endokarditisa/Endocarditis prophylaxis

**Dob preko 12 godina**

Detekcija zakašnjelog puberteta/Detections of delayed puberty  
Medikamentozno liječenje/Medical treatment  
Preporuke za sportske aktivnosti/Sports recommendations  
Okultne infekcije/Ocult infections  
Profilaksa bakterijskog endokarditisa/Endocarditis prophylaxis  
Pomoć u odabiru zanimanja/Help to choose of occupation

**Tabela 3** Pregled najčešćih uzroka zastoja u postnatalnom rastu djece sa urođenom anomalijom srca

**Table 3** Review of cause of growth retardation in the children with congenital heart disease

**Hemodinamske promjene/Hemodynamic abnormality**

Kongestivno srčano popuštanje/Congestive heart failure  
Hipoksemija/Hypoxemia  
Hipermetabolizam/Hypermetabolism

**Smetnje sa hranjenjem/Insufficient nutrition**

Recidivirajuće infekcije/Recidive infections  
Fizička neaktivnost/Physical incapacity  
Malapsorpcija/Malabsorption  
Emocionalne smetnje/Emotional disturbance

**Intrauterini deficit rasta/Intrauterine growth retardation**

**Udružene anomalije drugih sistema/Associated extracardiac anomalies**

**Endokrine smetnje/Endocrine disturbance**

Intrauterini deficit rasta je jedan od značajnih uzroka smetnji u postnatalnom rastu ove djece. Udružena anomalija drugih sistema, malformacije i sindromi imaju vlastiti nepovoljan efekt na rast, a nađu se u čak od 20 do 30% djece sa UAS (9, 10). Na području Tuzlanskog kantona ova udruženost utvrđena je u 19,9% djece sa UAS (11). Hemodinamske promjene su odgovorne za smanjen kalorijski unos, povećanu energetsku potrošnju i malapsorpciju. Stanje nutricije, izmijenjen metabolizam i hormonalne promjene pojedinačno ili u različitom stepenu sadejstva igraju važnu ulogu u postnatalnom rastu djece sa UAS. Djeca sa kritičnim UAS su u stanju hipermetabolizma sa porastom srčanog rada, smanjenim splahničnim protokom, tkivnom hipoksijom i čestim infekcijama. Za postizanje normalnog rasta djeca sa UAS mogu imati i za 50% veće energetske potrebe od zdrave djece. Smetnje u rastu ove djece se viđaju u širokom rasponu težine od blage malnutricije do teških poremećaja u rastu. Djeca sa cijanogenom anomalijom, u pravilu, imaju veći deficit TM u odnosu na TV, za razliku od djece sa cijanogenom anomalijom gdje je deficit proporcionalan. Veći deficit rasta dokazan je u muške djece sa UAS (5, 12).

Smetnje u rastu djece sa UAS imaju dijagnostičko-prognostički značaj. Rano prepoznat deficit rasta već intrauterino, kao i u prvim mjesecima života može ukazati na signifikantan hemodinamski poremećaj, što u kliničkoj praksi znači indikaciju za kardiolosku obradu, kao i za traganje za drugim urođenim anomalijama. Prirast TM se u svakodnevnoj praksi koristi kao pokazatelj djetovornosti liječenja i podešavanje doze lijeka u djece sa UAS koja imaju kongestivno srčano popuštanje. Korektivna kardiohirurgija ima dokazan pozitivan efekt na rast (8, 12). Procjena postoperativne nadoknade rasta u dobroj je korelaciji sa uspješnošću rješavanja hemodinamskih smetnji.

Deficit TM i TV u djece sa UAS je uviđek razlog za neophodnu nutricionu procjenu i primjenu različitih nutricionih mjera (13), a često i razlog za ranu palijativnu ili korektivnu kardiohiruršku intervenciju. Nutriciona podrška podrazumijeva nadoknadu tjelesnih zaliha i tkivnog deficit-a, uspostavu metaboličke homeostaze koji su neophodni u preoperativnoj pripremi, kao i tokom postoperativnog oporavka, za optimalan fizički rast. Nutricione mjere poduzimaju se nakon precizne nutricione procjene koja uz izračunavanje deficit-a TM i TV uključuju precizno uzetu nutricionu i socioekonomsku anamnezu, te najmanje trodnevni monitoring ishrane, određivanje i monitoring specifičnih biohemijskih parametara (kompletna krvna slika, elektrolitni i mineralni status, glikemija, urea, proteinogram, lipidogram, osmolarnost seruma i urina) (7). Nutricione mjere podrazumijevaju kontrolisani proračunati unos energije i hranjivih materijala, a strogo su individualno prilagođene dobi djeteta, tipu UAS i prisutnoj simptomatologiji. Težina deficit-a i težina kliničke slike određuju tip nutricionih mjera koji se kreće u rasponu od jednostavnog povećanja broja obroka do vrlo kompleksne kontinuirane enteralne ishrane. Tokom novorođenačke i dojenačke dobi, majčino mlijeko bi za ove pacijente trebalo biti hrana bez alternative, a nutriciona potpora podrazumijeva njegovo olakšano uzimanje (češće hranjenje, hranjenje špricom ili kašićicom i diskontinuirano ili kontinuirano hranjenje nazogastričnom sondom). Ukoliko iz bilo kojih razloga dijete na vještačkoj ishrani preporučuje se precizno proračunata koncentracija standardnih formula ili precizan, doktrinaran odabir nestandardnih formula. Za djecu uzrasta preko 12 mjeseci se preporučuju gotovi visokoenergetski pripravci za peroralni ili unos putem nazogastrične sonde, koji se trenutno mogu naći i na našem tržištu.

Djeca sa UAS, pogotovo ona sa hemodinamski signifikantnim poremećajem, zahtijevaju strožiji monitoring i intenzivniju nado-

knadu nivoa željeza u organizmu. Preporuke za dodavanje vitamina i fluora se ne razlikuje u odnosu na zdravu populaciju.

### **Psihomotorni razvoj**

Većina djece sa izolovanom UAS imaju normalan psihomotorni razvoj. Određen broj njih može imati intelektualne, percepione ili motorne smetnje. Najčešći uzroci ovih abnormalnosti su hronična hipoksija, kongestivno srčano popuštanje, dugotrajne hospitalizacije, a nerijetko prezaštićenost koja ograničava socijalne kontakte sa okolinom. U djece sa kritičnom UAS sa cijanozom dugotrajna hipoksija mozga može dovesti do trajnog neurološkog deficit-a što je proporcionalno težini i dužini trajanja hipoksije. Kardiopulmonalni bajpas (eng. bypass), hipotermički cirkularni zastoj kao tehnike intrakardijalne hirurgije dokazano u određenom stepenu mogu imati negativan efekt u razvoju intelektualnih sposobnosti (3). Negativan uticaj kardiohirurgije na neurološki razvoj dokazan je u neke djece sa transpozicijom velikih arterija koja su tokom operacije podvrgnuta dužem periodu dubokog hipotermičkog premoštavanja sa cirkulatornim zastojem zbog cerebralne disfunkcije. U kompleksnom svijetu savremene kardiohirurgije ovaj se rizik pokušava smanjiti primjenom niskoprotočnog bajpasa (eng. bypass), koji tokom zahvata osigurava kontinuirani cerebralni protok (14). Presudan uticaj na neurološka oštećenja ove djece je dužina trajanja kardiopulmonalnog bajpasa (eng. bypass) sa ili bez cirkulatornog zastoja. Osim organskih smetnji, treba imati na umu širok spektar psiholoških smetnji, koje uz smetnje učenja i pamćenja, razvojne probleme uključuju i smetnje ponašanja. Multidisciplinarni dijagnostičko-terapijski pristup osnov je za osiguravanja dobre kvalitete života djece sa UAS, a nezamisliv je bez monitoringa psihomotornog razvoja i adekvatne psihološke podrške.

### **Dentalna njega**

Značajan segment brige u PZZ za djece sa UAS je dentalna njega, koja počinje nicanjem prvog zuba. Preventivna dentalna njega podrazumijeva besprijeckoru oralnu higijenu i redovne stomatološke pregledе. Stomatološki pregledi se savjetuju svakih 6 mjeseci počevši od 2 do 3 godine života. Nadoknada fluora je neophodna u područjima gdje pitka voda ne sadrži njegove potrebne količine. Loša oralna higijena i akumulacija plaka je najčešći uzrok peridentalne bolesti, koji može rezultirati bakterijemijom pri normalnom žvakaju ili čak i pri pranju zuba. Incidenca ozbiljne bakterijemije je proporcionalna stepenu oralne inflamacije ili infekcije (2). U cilju smanjenja rizika za razvoj bakterijemije neophodno je energično liječenje karijesa i svih inflamatornih promjena u ustima.

Za pravilnu dentalnu njegu djece sa UAS važno je poznavati specifičnosti vezane za ovu populaciju, kao što su:

- Formiranje i nicanje mlječnih zuba je u oko 20% djece sa cijanogenim UAS odgođeno.
- Neki lijekovi, kao što je Digoxin elixir, sadrže određen procenat sukroze, koja može biti kariogena u nekih osoba.
- Gingivalna krvarenja i intenzivirano krvarenje tokom dentalnih procedura je intenzivnije u djece koja primaju antikoagulacionu terapiju i u onih u kojih je vrijednost hematokrita veća od 60%.

U prevenciji dentalnih oboljenja u djece sa UAS treba poštovati sljedeće preporuke:

- Ne upotrebljavati pulsirajuće četkice za pranje zuba.
- Stomatološki pregled obaviti 1-2 mjeseca prije operacije, kada je neophodno liječenje svih dentalnih abnormalnosti sa ciljem smanjenog postoperativnog rizika za razvoj infekcije.
- Nakon operacije dentalne procedure odgoditi najmanje 4-6 mjeseci, osim u strogo indiciranim slučajevima.

## Profilaksa bakterijskog endokarditisa

Provodenje adekvatne profilakse bakterijskog endokarditisa kao i prepoznavanje njegove kliničke slike, koja često može biti nespecifična, jedan je od prioritetnih zadataka u PZZ djece sa UAS. Općeprihvaćene preporuke Američkog kardiološkog udruženja (eng. *American Heart Association*) za profilaktičko davanje antibiotika u prevenciji bakterijskog endokarditisa (Prilog 1) (15), bazirane su na generalnim principima koji uključuju medicinske intervencije sa povećanim rizikom bakterijemije (Tabela 4) i stanja kardijalnih rizika faktora.

Stanja i oboljenja u kojima je indicirana prevencija bakterijskog endokarditisa su:

- Većina UAS
- Reumatska i druga valvularna oboljenja
- Hipertrofična kardiomiopatija
- Prolaps mitralne valvule sa mitralnom insuficijencijom
- Implantirane vještačke srčane valvule (bioprotečne i homograft valvule)

- Sistemsko-pulmonalni šantovi
- Preboljeli bakterijski endokarditis i u odustvu oboljenja srca  
*Pacijenti visokog rizika* su oni sa implantiranim vještačkim valvulama, ranije preboljelim bakterijskim endokarditism, sa kompleksnim UAS i sa pulmonalno-sistemskim šantovima, a *umjerenog rizika* sa drugim UAS, stečenom valvularnom disfunkcijom, hiperetrofičnom kardiomiopatijom i prolapsom mitralne valvule sa mitralnom regurgitacijom. Adekvatna dentalna njega i profilaktička primjena antibiotika po prihvaćenim preporukama (15) svodi pojavu ovog teškog oboljjenja na minimum.

## Imunizacija

Redovna zakonom predviđena imunizacija u djece sa UAS je često nepravedno zapostavljena ili odgođena. Samo prisustvo UAS, ukoliko ona nije udružena sa nekim imuno-deficijentnim stanjima (Di George sindrom, asplenia, stanje nakon transplantacije srca)

**Tabela 4 Medicinske intervencije kod kojih se preporučuje prevencija bakterijskog endokarditisa**

**Table 4 Procedures for which bacterial endocarditis prophylaxis is recommended**

### Dentalne i procedure respiratornog trakta/Dental procedures and respiratory tract procedures

Dentalne procedure koje uzrokuju gingivalno ili mukozno krvarenje/Dental procedures which caused gingival i mucosal bleeding

Tonsilektomija, adenektomija i druge hirurške procedure u respiratornom traktu/  
Tonsillectomy, adenoidectomy and other respiratory tract procedures

Bronhoskopija sa rigidnim bronhoskopom/Bronchoscopy with a rigid bronchoscope

### Gastrointestinalne i genitourinarne procedure/Gastrointestinal and genitoureteral tract procedures

Ezofagealna dilatacija, skleroterapija ezofagealnih variksa/Esophageal dilatation, sclerotherapy for esophageal varices

Retrogradna endoskopska holagiografija, hirurgija jetre, gastrointestinalna hirurgija/  
Endoscopic retrograde cholangiography, hepatal surgery, gastrointestinal surgery

Ureteralna dilatacija, cistoskopija, hirurgija genitoureteralnog trakta/Urethral dilatation, cystoscopy, genitoureteral surgery

### Druge procedure/Others procedures

Incizija ili drenaža infektivnog tkiva/Infective tissue drainage and incision

nije kontraindikacija za imunizaciju, čak i kada se radi o kompleksnoj anomaliji. Opravданo kašnjenje u imunizaciji u neke djece sa UAS su hemodinamska nestabilnost, hospitalizacija, preoperativne pripreme, primjena transfuzije ili imunoglobulina. Dob kardiohirurške intervencije se često poklapa sa važećim kalendарom imunizacije, tako da mogući problemi mogu nastati u identifikaciji neželjenih efekata imunizacije i preoperativnih i postoperativnih problema, izlaganje imuno-kompromitiranih pacijenata svježe imunizovanim, te problemi sa adekvatnom serokonverzijom nakon kardiopulmonalnog bypass-a i transfuzije krvnih derivata (2). Postupak i protokol imunizacije primjenjiv na opštu populaciju, osim u naznačenim specifičnim situacijama, je primjenjiv i na djecu sa UAS. Djeca koja su iz bilo kojih od navedenih razloga kasnila u imunizaciji, trebaju biti imunizirana nakon kardiohirurškog zahvata i/ili po stabilizaciji hemodinamike. Djeca sa UAS uz redovnu zakonom predviđenu imunizaciju, često zahtijevaju i dodatnu imunizaciju kao što je influenza, prema važećim standardima imunizacije. Ranije preporučivana profilaksa RSV infekcije sa mjesечnim dozama RSV imunoglobulin, je zbog ozbiljnih neželjenih efekata u djece sa cijanogenim anomalijama suspendirana. Danas se u te namjene koriste monoklonalna antitijela (Palivizumab). Prema preporukama Američke pedijatrijske akademije (eng. *The American Academy of Pediatrics*), djeca sa hemodinamski signifikantnom acijanogenom ili cijanogenom UAS, mlađa od 24 mjeseca života treba da primaju mješevne doze Palivizumab intramuskularno, u mjesecima povećanog rizika obolijevanja od RSV (16).

### Liječenje nekih najčešćih nesrčanih oboljenja u djece sa UAS

Od pedijatra u PZZ se očekuje pomoć za neke najčešće vansrčane smetnje i oboljenja

djece sa UAS. Pripremljenost za tretiranje ovih stanja uz poznavanje osnovne bolesti podrazumijeva adekvatnu dijagnostičku procjenu, odabir najoptimalnije terapije i prepoznavanje nekih neželjenih reakcija lijekova ili izmjene toka bolesti.

### Prehlada

Najčešći problem zbog kojeg djeca sa UAS traže pomoć u ambulantama PZZ su simptomi obične prehlade. Zadatak pedijatra u ovim stanjima je da diferencira prisustvo infekcije gornjih i donjih respiratornih puteva, odnosno pogoršanje osnovne bolesti. Smetnje disanja i zahvaćenost donjih dijelova respiratornog trakta će u djece sa nekim tipovima UAS kompromitovati i srčanu funkciju. Ukoliko je stanje praćeno dispneom, tahipneom i/ili retrakcijama grudnog koša u diferencijalno dijagnostičkoj obradi je neophodno uraditi radiogram srca i pluća. Ovaj nalaz se procjenjuje u odnosu na prethodni, te u odnosu na kliničku sliku bolesti, a može ukazati na pogoršanje osnovne bolesti (pojava kardiomegalije, perikardijalnog ili pleuralnog izliva). Postojanje bilo koje komplikacije i pogoršanja osnovne bolesti zahtjeva aktivno uključenje kardiologa u tretman, a nerijetko i hospitalizaciju.

Ukoliko se radi o prehladi bez kardiološkog pogoršanja liječenje je simptomatsko. U simptomatskom liječenju potrebno je izbjegavati preparate koji sadrže simpatikomimetike koji mogu uticati na vrijednosti krvnog pritiska, uzrokovati aritmiju i uvesti u hemodinamsku nestabilnost. Liječenje prehlade antibioticima se ne preporučuje, jer može u ovih pacijenata da maskira bakterijemiju.

### Povišena temperatura

Povišena temperatura u djece sa UAS može biti znak blage viralne infekcije ali i znak ozbiljne bolesti. U diferencijalno dijagnostič-

kom pristupu potrebno je imati na umu da nekada prolongirano blago povišena temperatura uz opštu slabost, malaksalost, atralgiju, mialgiju može ići u sklopu jednostavnog virusnog oboljenja, ali traže i ozbiljnu evaluaciju mogućeg bakterijskog endokarditisa. Svaka promjena auskultatornog nalaza na srcu i/ili povišena temperatura bez lokalizacije infekta u djece sa UAS zahtijevaju uzimanje hemokultura.

Mali broj pacijenata sa UAS ima smanjen prag tolerancije na povišenu temperaturu, koji se manifestuje pogoršanjem cijanoze, tachikardije ili tahipne.

Terapija povišene temperature u ove djece također zahtijeva izvjesnu obazrivost, s obzirom da neki od nesteroidnih antiinflamatornih lijekova mogu izmijeniti efikasnost beta blokatora, furosemida i ACE inhibitora (2). Terapija izbora u obaranju povišene temperature u ovih pacijenata je paracetamol.

### Anemija

Pedijatri u PPZ trebaju redovno provjeravati hematološki status djece sa UAS u cilju izbjegavanja anemije. Ovo je posebno važno u djece sa cijanozom, koja slabo podnose pad hemoglobina i koja zahtijevaju održavanje većih vrijednosti hematokrita i hemoglobina u obezbjeđivanju adekvatnog prenosa kiseonika. Djeca sa cijanozom mogu biti anemična i zahtijevati nadoknadu željeza i pored normalnih vrijednosti ovih parametara. U svrhu evaluacije uz osnovne parametre potrebno je procjenjivati vrijednost srednjeg korpuskularnog volumena i nivo feritina. Mikrocitoza u cijanotičnih pacijenata je uvijek indikacija za nadoknadu željeza. Poseban hematološki monitoring i odlučnu nadoknadu željeza zahtijevaju pacijenti u preoperativnoj pripremi. Preporuka ishrane bogate željezom je najbolji način prevencija anemije uopšte, a djeca sa UAS zahtijevaju posebnu istrajnost u provođenju takve dijete.

### Glavobolja

Glavobolja u pacijenata sa UAS se mora pažljivo evaluirati. U procjeni mogućeg uzroka glavobolje prvenstveno je potrebno isključiti promjene vrijednosti krvnog pritiska i pažljiva evaluacija medikamenta koje trenutno uzima. Sljedeći korak je pažljiva neurološka evaluacija koja zahtijeva i uključenje neuropedijatra. Djeca sa anomalijama sa desno-ljevim šantom su sklona paradoksnim embolijama, koje mogu uzrokovati absces ili mikroabscese u mozgu, čiji jedan od znakova uz fokalne neurološke znake može biti i glavobolja.

### Sinkope

Postoji više razloga koji u djece i adolescenata sa UAS mogu uzrokovati sinkope. Najčešće su vazovagalne i neurokardiogene sinkope u djece i adolescenata. Aritmije prolazne ili trajne i poremećaji provođenja tipa komplettnog AV bloka primarno ili nakon kardiohirurške korekcije mogu uzrokovati sinkope. Strukturne promjene tipa opstrukcije izlaznog trakta lijeve komore u toku napora mogu vrlo rijetko uzrokovati sinkope. Neki od medicamenata koje dijete trenutno koristi mogu biti uzrok sinkopama. Svaka pojava sinkopa u djece sa UAS zahtijeva ozbiljnu kardiološku evaluaciju.

### Opstruktivni bronhitis i astma

U odnosu na opštu populaciju djeca sa UAS u slučaju opstrukcije disajnih puteva zahtijevaju strožiji monitoring. Zbog kompromitovane respiratorne funkcije u simptomatskim kardiološkim pacijenata se bilježi i pogoršanje kardioloških parametara. Pažljiva registracija broja respiracija, pulsa i  $O_2$  saturacije su neizbjegni koraci u procjeni respiratorne i kardiološke funkcije. Za liječenje i procjenu težine opstrukcije respiratornih puteva, važno je poznavanje svakog pacijenta pojedinačno, te imati uvida u bazične vrijednosti ovih

parametara. Lijekovi koji se primjenjuju kod obstruktivnog bronhitisa i astme salbutamol, ipratropium i theophyllin dovode do pogoršanja tahikardije i mogu biti opasni kod pacijenata sa kongestivnim srčanim popuštanjem, te u onih sa opstrukcijom izlaznog trakta pulmonalne (tetralogia Fallot) ili sistemske cirkulacije (opstruktivna hypertrofična kardiomiopatija). Salbutamol i drugi adrenergični agonisti se ne smiju primjenjivati istodobno sa neselektivnim beta<sub>2</sub>-blokerima kao što je propranolol. Registrovano pogoršanje kardiološke funkcije i procijenjen visok rizik liječenja beta agonistima su parametri koji indiciraju hospitalizaciju ovih pacijenata.

### Povraćanje i proljev

Djeca sa UAS nemaju veću incidencu pojave akutnih gastrointestinalnih oboljenja. Rizik i problemi pri pojavi ovih smetnji leži u hemodinamskoj nestabilnosti uslijed razvoja dehidracije. Kako dehidracija i promjene u elektrolitnom i acidobaznom statusu mogu pogoršati kardiološku simptomatologiju, neophodan je pažljiv monitoring ovih parametara tokom bolesti. Neki pacijenti tokom akutnog povraćanja i/ili proljeva zahtijevaju agresivnu nadoknadu tečnosti elektrolita i minerala, sa neophodnim oprezom od opterećenja cirkulacije.

### Savjetovalište za djecu sa USA

Djeca sa UAS i njihovi roditelji od ordinirajućeg pedijatra i kardiologa traže i očekuju psihosocijalnu podršku kao i odgovore na niz pitanja koja im olakšavaju uklapanje u svakodnevnicu i omogućuju bolji kvalitet života tokom odrastanja.

### Psihosocijalna podrška

Dijagnoza UAS predstavlja značajan psihološki i socijalni stres za djecu i njihovu poro-

dicu. Ovoj problematici su najčešće i u najvećoj mjeri izloženi pedijatri u PZZ, zbog već ranije uspostavljenog odnosa sa pacijentom i njegovom porodicom, ili zbog toga što su oni postavili sumnju na UAS i tražili kardiološku obradu. Prve reakcije roditelja na postavljenu dijagnozu su obično burne i nisu u skladu sa težinom bolesti (17). Roditelji obično mijenjaju svoje ponašanje prema bolesnom djete, prema kojem se ponašaju više protektivno u odnosu na drugu zdravu djecu. Ovakvo ponašanje vodi ka psihogenim i socijalnim poremećajima oboljele djece, ali i druge djece u porodici. Najčešće su takve promjene ponašanja prolazne i obično nestaju nakon kardihirurškog zahvata. U slučajevima teškog oboljenja srca ili u slučajevima neadekvatne reakcije djeteta ili porodice neophodan je angažman psihologa.

### Preporuke za nekardiološke hirurške procedure

Većina djece sa minimalnim morfološkim i hemodinamski nesignifikantnim promjenama će hirurške zahvate podnijeti dobro bez povećanog rizika u odnosu na populaciju. Pacijenti sa plućnom hipertenzijom, hipoksijom, kongestivnim popuštanjem srca, valvularnom disfunkcijom, ozbiljnom aritmijom i poremećajima provođenja su visokorizična za operativne zahvate u opštoj anesteziji. Ovi pacijenti visokog rizika tokom anestezije zahtijevaju pažljiv kontinuirani monitoring hemodinamskih parametara i upotrebu adekvatnih anestetika, a operacije se zbog životno ugrožavajućih kardijalnih smetnji radi samo u strogo indiciranim slučajevima i u centrima gdje može imati kardiološku podršku. Profilaksa bakterijskog endokarditisa se provodi preoperativnim davanjem antibiotika po standardnim preporukama (15). Specifičan pristup i pažljivu pripremu za hirurški zahvat, tokom samog zahvata i postoperativno zahtijevaju pacijenti na antikoagulantnoj terapiji.

Pacijenti sa Eisenmengerovim sindromom zahtjevaju procjenu vrijednosti hemoglobina, elektrolita i O<sub>2</sub> saturacije preoperativno, a u slučaju policitemije zahtjevaju intravenezno davanje tečnosti sa ciljem prevencije trombotičkih komplikacija. U pacijenata sa implantiranim pejsmejkera (eng. pacemaker) treba izbjegavati upotrebu elektroakutera tokom hirurškog zahvata. Nuklearna magnetna rezonanca, te direktna aplikacija radijacije ili ultrazvuka može uzrokovati reprogramiranje i zakazivanje pejsmejkera (eng. pacemaker).

### Preporuke za školovanje i odabir zanimanja

Većina djece sa UAS uz adekvatno praćenje i liječenje savladava bez problema redovan školski program i postiže odličan uspjeh u školi. Manji broj djece zahtjeva posebne školske programe koji su u razvijenim zemljama svijeta prilagođeni stepenu intelektualnog razvoja i mogućnostima fizičkog opterećivanja pojedinca. Tako, u razvijenim zemljama osim individualnog prilagođavanja rada sa ovim pacijentima, u slučaju fizičkog ograničavanja dolaska u školu postoje mogućnosti kućnog učenja, zahvaljujući razvijenim komunikacionim sistemima i direktno učestvovanje u nastavi vlastitog razreda.

Savjeti za izbor zanimanja ovih pacijenata zavise od težine bolesti, tj. od stepena ograničenja fizičkih sposobnosti i intelektualnih mogućnosti pojedinca. Većina njih mogu bez ograničenja da se odluče za poziv prema vlastitim afinitetima. Manji broj ovih pacijenata mora pri odabiru zanimanja voditi računa o stepenu fizičkih naprezanja koje određeno zanimanje zahtjeva.

Pri uklapanju u školski program ili u radnu sredinu po završetku škole, često, veći problem predstavlja socijalna izolacija i neadekvatna priprema pojedinca za budućnost, nego samo oboljenje srca.

### Preporuke za putovanje

Većini djece sa lakšom i umjereno teškom UAS, bez evidentne simptomatologije, ne treba ograničavati putovanja, uključujući i školske ekskurzije. Djeca sa teškom, simptomatskom bolešću trebalo bi da izbjegavaju putovanje u područje sa visokim temperaturama, zbog opasnosti od dehidracije koja u određenim slučajevima može dovesti do hemodinamske nestabilnosti sa smanjenjem srčanog izbačaja. Putovanje u područja višoke nadmorske visine treba da izbjegavaju pacijenti sa cijanozom, plućnom hipertenzijom, kongestivnim srčanim popuštanjem, a njihovo putovanje avionom zahtjeva dodatno obezbjeđenje kiseonikom. Svi pacijenti sa simptomatskom UAS trebali bi sa sobom imati karticu sa dijagnozom, adresom, brojem telefona i osnovnim uputama za očekivane komplikacije.

### Preporuke za fizičke aktivnosti i bavljenje sportom

Mogućnost izlaganja fizičkim naporima djece sa UAS prvenstveno zavise od težine oboljenja. Djeca koja imaju UAS sa blagim hemodinamskim promjenama najčešće ne zahtjevaju nikakva ograničavanja u fizičkim aktivnostima. Djeca sa umjereno teškim oboljenjem zahtjevaju procjenu stepena fizičkog naprezanja koje dobro podnose, treba im dozvoliti fizička naprezanja u granicama koju tolerišu bez simptoma. U ovom stepenu težine bolesti, neophodno je upoznati vaspitače i nastavnike o prirodi bolesti i podržati ih u nastojanju da se djeca bez potrebe ne odvajaju od svojih vršnjaka, a da su pod nadzorom tokom određenih fizičkih aktivnosti. Djeci sa teškom simptomatskom UAS nisu dozvoljene čak ni rekreativne vježbe jer postoji opasnost od pogoršanja opštег stanja, pojave teških poremećaja ritma i iznenadne smrti.

Iako se većina djece sa UAS sa blagim hemodinamskim promjenama mogu bez ikakvih ograničenja podvrgavati i ekstremnim fizičkim aktivnostima, procjena mogućnosti učešća na napornim treninzima i takmičarsko bavljenje sportom zahtijeva vrlo studiozan i multidisciplinaran pristup. Procjena se vrši za svako pojedinačno dijete, a uz kompletну kardiološku evaluaciju koja podrazumijeva i ergometriju neophodno je učešće specijaliste sportske medicine.

### Zaključak

Napredak u dijagnostici i liječenju djece sa UAS ultimativno nameće potrebu unapređenja i standardizacije brige na nivou PZZ, što podrazumijeva aktivno učešće pedijatra u stručnom timu. Praćenje rasta i prepoznavanje njegovog dijagnostičko-prognostičkog značaja, te adekvatna nutricionalna podrška osnov su djelovanja na primarnom nivou zdravstvene brige o ovoj populaciji. Preven-

cija bakterijskog endokarditisa i dentalna nje-  
ga te briga o adekvatnoj imunizaciji segment  
je profilaktičkog djelovanja sa dokazanim  
pozitivnim efektom. Poznavanje očekivanih  
rezultata kardiohirurškog liječenja, procjena  
efekta medikamentoznog liječenja, prepo-  
znavanje nus pojava lijekova, liječenje nekar-  
dioloških oboljenja zahtijevaju od pedijatra  
u PZZ stalno usavršavanje i kontinuirano  
praćenje napretka u pedijatrijskoj kardiolo-  
giji i kardiohirurgiji. Odgovori na najčešća  
životna pitanja, uz psihosocijalnu podršku  
koju dobiju od svog pedijatra ili psihologa,  
omogućuju ovim pacijentima da se osjećaju  
sigurnije i pomažu bezbolnije uklapanje u  
životnu sredinu. Aktivno učešće u unapređe-  
nju kvaliteta života i kvalitetnog odrastanja  
djece sa UAS podrazumijeva prepoznavanje  
njihovih opštih i specifičnih potreba, spre-  
mnost reagovanja u određenim životnim  
situacijama, te adekvatno liječenje koje pro-  
izlazi iz saradnje pedijatra PZZ i pedijatrij-  
skog kardiologa.

### Literatura

1. Newman TB. Etiology of ventricular septal defects: an epidemiological approach Pediatrics. 1985;76(5):741-9.
2. Schwab J, Schwab L, Smith P. Routine pediatric complaints in the pediatric cardiac patient. In: Konenig P, Hijazi ZM, Zimmerman F eds.: Essential pediatric cardiology. New York: The McGraw-Hill Medical Publishing Division. 2004;487-99.
3. Gidding SS, Rosenthal A. the interface between primary care and pediatric cardiology. Pediatric Clinics of North America. 1984;31(66):1367-88.
4. Mehrizi A, Drash A. Growth disturbance in congenital heart disease. J Pediatr. 1962;61:418-29.
5. Ehlers KH. Growth failure in association with congenital heart disease. Pediatr Ann. 1978;7(11):750-9.
6. Barton J. The impact of congenital heart disease on growth in childhood. Growth Matters. 1991;7:4-8.
7. Abad-Sinden A, Sutphen JL. Growth and nutrition. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' Heart Disease in Infant, Children and Adolescents Including the Fetus and Young Adult. Philadelphia: PA, Lippincot Williams&Wilkins Publishers; 2001. p. 572-95.
8. Weintraub RG, Menahem S. Growth and congenital heart disease. J Paediatr Child Health. 1993;29:95-8.
9. Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in population based study. Int J Cardiol. 1999;68:151-6.
10. Bossi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakkrokh R and the Working Party of Italian Society of Pediatric Cardiology. The Italian multicentric study on epidemiology of congenital heart disease: first step of the analysis. Working Party of the Italian Society of Pediatric Cardiology. Cardiol Young. 1999;9(5):291-9.
11. Begić H, Tahirović H, Ferković V, Atić N, Latifagić A. Malformacije i sindromi udruženi sa urođenim anomalijama srca u djece na područ-

- ju Tuzlanskog kantona. Acta Medica Saliniana. 2000/2001;29/30:125-30.
12. Linde LM, Dunn OJ, Shiresen R, Raffos B. Growth in children with congenital heart disease. J Pediatr. 1967;70:413-9.
  13. Forchielli ML, McColl R, Walker WA, Lo C. Children with congenital heart disease: a nutrition challenge. Nutr Rev. 1994;52:348-53.
  14. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, Wypij D, Wernovsky G, Kuban KCK, et al. Developmental and neurological status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. N Engl J Med. 1995;332:549-55.
  15. Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, Bolger AF, Bayer A, Ferrari P, et al. Prevention of bacterial endocarditis, Recommendations by the american heart association, JAMA. 1997, 277(22):1794-801.
  16. Meissner HC, Long SS, and Committee on Infectious Diseases, and Committee on Fetus and Newborn. Revised Indications for the Use of Palivizumab and Respiratory Syncytial Virus Immune Globulin Intravenous for the Prevention of Respiratory Syncytial Virus Infections. Pediatrics. 2003;112:1447-52.
  17. Linde LM. Psychiatric aspects of congenital heart disease. Psychiatr Clin Nort Am. 1982;5:399-406.

## Summary

### THE ROLE OF THE PRIMARY CARE PAEDIATRICANS IN THE MANAGEMENT OF CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE

*Hidajeta BEGIĆ*

Department of Paediatrics, University Clinical Centre Tuzla,  
Tuzla, Bosnia and Herzegovina

The progress of pediatric cardiology and of cardiosurgery in the last few decades have significantly reduced mortality and extended the life of children with congenital heart disease, which has resulted in creating a new population. Pediatricians in primary care level have a significant role in the health care of children with congenital heart disease. This role requires continuous follow up of the progress of pediatric cardiology and cardio-surgery, knowledge of the cardiac anamnesis of their patients, and knowledge of possible complications in the disease outcome, the side effects of medications and health needs at each specific age. The aim of this paper is to review the general and specific vital and health needs of children with congenital heart disease during their growth.

**Key words:** Children ■ Congenital heart disease ■ Paediatrician ■ Primary care

**Received:** 30 May 2008

**Accepted:** 20 June 2008

## Prilog 1

### Preporuke za prevenciju bakterijskog endokarditisa

#### DENTALNE I PROCEDURE GORNJEG RESPIRATORNOG TRAKTA

##### A. Standardna opšta profilaksa za rizične pacijente

**Amoxicillin** (50 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 2,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) oralno jedan sat prije početka procedure.

##### B. Nemogućnost davanja lijeka oralnim putem

**Ampicillin** (50 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 2,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) i.m. ili i.v. 30 minuta prije početka procedure.

##### C. Amoxicillin/Ampicillin/Penicillin alergični pacijenti

**Clindamycin** (20 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 600 mg za djecu preko 30 kg i odrasle) oralno jedan sat prije početka procedure ili

**Cefalexin ili Cefadroxil** (50 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 2 g za djecu preko 30 kg i odrasle) oralno jedan sat prije početka procedure. (NE u pacijenata koji imaju anamnistički podatak o brzom tipu alergijske reakcije) ili

**Azitromycin ili Claritromycin** (15 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 500 mg za djecu preko 30 kg i odrasle) oralno jedan sat prije početka procedure.

##### D. Amoxicillin/Ampicillin/Penicillin alergični pacijenti sa nemogućnošću davanja lijeka peroralnim putem

**Clindamycin** (20 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 600 mg za djecu preko 30 kg i odrasle) i.v. 30 minuta prije početka procedure ili

**Cefazolin** (25 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 1,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) i.m. ili i.v. 30 minuta prije početka procedure. (NE u pacijenata koji imaju anamnistički podatak o brzom tipu alergijske reakcije)

#### GASTROINTESTINALNE I GENITOURETERALNE PROCEDURE

##### A. Pacijenti visokog rizika

**Ampicilin** (50 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 2,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) i.m. ili i.v. uz **Gentamicin** (1,5 mg/kg TM, doza ne smije biti veća od 120 mg i za djecu i za odrasle) i.m. ili i.v. unutar 30 minuta prije početka procedure

zatim 6 sati nakon procedure

**Ampicillin** (25 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 1,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) i.m. ili i.v. ili **Amoxicillin** (25 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 1,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) oralno.

##### B . Pacijenti visokog rizika alergični na Amoxicillin/Ampicillin/Penicillin

**Vancomycin** (20 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 1,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) i.v. infuzija tokom 1-2 sata, sa istekom unutar 30 minuta prije početka procedure uz

**Gentamicin** (1,5 mg/kg TM, doza ne smije biti veća od 120 mg i za djecu i za odrasle) i.m. ili i.v. 30 minuta prije početka procedure

##### C. Pacijenti umjerenog rizika

**Amoxicillin** (50 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 2,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) oralno jedan sat prije početka procedure ili

**Ampicillin** (50 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 2,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) i.m. ili i.v. 30 minuta prije početka procedure.

##### D. Pacijenti umjerenog rizika alergični na Amoxicillin/Ampicillin/Penicillin

**Vancomycin** (20 mg/kg TM za djecu ispod 30 kg; 1,0 g za djecu preko 30 kg i odrasle) i.v. infuzija tokom 1-2 sata, sa istekom unutar 30 minuta prije početka procedure.