

PROSPEKTIVNO PRAĆENJE DJECE SA VENTRIKULARNIM SEPTALNIM DEFEKTOM NA PODRUČJU UNSKO-SANSKOG KANTONA

Fatima BEGIĆ, Mediha KARDAŠEVIĆ

Dječije odjeljenje Kantonalne bolnice »Dr. Irfan Ljubijankić«, Bihać, Bosna i Hercegovina

Adresa za dopisivanje:
Mediha Kardašević
Kantonalna bolnica
»Dr. Irfan Ljubijankić«
Bihać
Bosna i Hercegovina
e-mail: aisa_bih@hotmail.com

Primljeno: 14. 9. 2008.

Prihvaćeno: 27. 1. 2009.

Cilj Istraživanje je rađeno sa ciljem da se kod djece sa ventrikularnim septalnim defektom (VSD) procijene tok i ishod bolesti, te njegova udruženost sa drugim anomalijama srca.

Materijal i metode Analizirana je medicinska dokumentacija pacijenata sa VSD Dječijeg odjela Kantonalne bolnice Bihać. Analiziran je broj, veličina i lokalizacija defekta, učestalost i udruženost sa drugim urođenim srčanim anomalijama (USA) i sindromom Down, te tok i ishod bolesti.

Rezultati U periodu od 01.01.2003. do 31.1.2007. godine VSD dijagnostikovao je kod 98 djece. Izolovani VSD registrovan je kod 67,3%, ispitanika. U 32,6% slučajeva bio je udružen sa drugim USA (10,2% sa atrioseptalnim defektom, 9,1% sa cijanogenim anomalijama i 7,1% sa stenozom arterije pulmonalis). Devet pacijenata sa sindromom Down imalo je VSD. Od 66 ispitanika sa izolovanim VSD, kod 31 djeteta VSD je bio lokalizovan u muskularnom dijelu septuma, a 35 djece imalo je defekt u perimembranoznom dijelu. VSD udružen sa drugim USA kod 27 djece bio je lokalizovan u perimembranoznom dijelu, a u pet pacijenata u muskularnom dijelu septuma. Veliki defekt je bio prisutan kod 31 djeteta, srednje veliki kod 13 djece, a mali defekt kod 54 djece. Kod 14 pacijenata VSD se spontano zatvorio, a kardiohirurškom tretmanu podvrgnuto je 22 djece. Sedmero djece je umrlo, trajna plućna hipertenzija se razvila kod 2 pacijenta, a 53 djece se i dalje prati.

Zaključak Rezultati istraživanja ukazuju na to da se zahvaljujući pravovremenom otkrivanju bolesti i kontinuiranom kardiološkom praćenju može postići zadovoljavajuća kontrola bolesti, s obzirom na ograničene kardiohirurške mogućnosti kojima naša zemlja raspolaze.

Cljučne riječi: Ventrikularni septalni defekt ■ Djeca

Pedijatrija danas 2009;5(1):72-77

Uvod

Ventrikularni septalni defekt (VSD) je najčešća urođena srčana anomalija (USA) (1) koja je podjednako zastupljena kod oba spola. Incidenca se kreće od 1,5 do 3,5 na 1000 živorođenih i nešto je veća ukoliko se radi o prematurusima ili djeci male porođajne težine (2-5).

Najčešće se radi o izolovanoj srčanoj anomaliji (6), ali se može naći i u okviru kompleksnih srčanih anomalija, gdje može, ali i ne mora imati vodeći hemodinamski značaj. Prema mjestu nastanka VSD može biti membranozni ili muskularni, a prema veličini se dijeli na veliki, srednji i mali defekt (7). Mali muskularni defekti pokazuju sklonost ka spontanom zatvaranju, dok veći zahtijevaju hirurški tretman. Veliki VSD sa znacima kongestivnog srčanog popuštanja i prijetće plućne hipertenzije indikacija je za medikamentozno liječenje. VSD je anomalija koja zahtijeva stalno praćenje, kako velikih i srednje velikih defekata radi procjene optimalnog vremena za operativni zahvat, tako i malih defekata s ciljem odlaganja operacije ukoliko postoje izgledi za spontano zatvaranje.

Cilj rada je procjena toka i ishoda bolesti kod djece sa VSD u odnosu na veličinu i lokalizaciju defekta, veličinu šanta i hemodinamski značaj, te udruženost sa drugim anomalijama.

Ispitanici i metode

Tokom petogodišnjeg perioda, od 01.01.2003. do 31.12.2007. godine, u Kardiološkoj ambulanti Dječijeg odjela Kantonalne bolnice Bihać praćeno je 98 djece starosne dobi 0-16 godina, kod kojih je ehokardiografski dijagnostikovano VSD. U istraživanje su uključeni svi pacijenti, neovisno o tome da li je VSD nađen kao izolovana anomalija, kao hemodinamski vodeća anomalija ili u sklopu kompleksnih USA, sindroma i hromozomopatija. Analizirani su broj, veličina i lokalizacija VSD,

prosječna dob u vremenu otkrivanja defekta i udruženost sa drugim anomalijama.

Retrospektivno je analizirana dostupna medicinska dokumentacija, uključujući i ehokardiografski nalaz sa Pedijatrijske klinike u Sarajevu, uz uvid u istorije bolesti i kartone pacijenata. Ehokardiografski pregled je rađen na aparatu ALOCA 7000 sa multifrekventnom sondom od 3,5 do 7 MHz.

Prema veličini, VSD su klasificirani kao mali, srednji i veliki. Procjena veličine defekta vršena je u apikalnoj i kratkoj parasternalnoj osi. Malim defektima su smatrani defekti promjera do 5 mm, srednjim 5-8 mm, a velikim defektima oni kod kojih je promjer bio preko 8 mm.

Kontinuiranim kardiološkim praćenjem vršena je procjena toka i ishoda bolesti djece sa VSD, što je uključivalo spontano zatvaranje, razvoj plućne vaskularne hipertenzije, operativni zahvat i smrtni ishod. Procjena je vršena u odnosu na veličinu i lokalizaciju defekta.

Rezultati

U periodu od 01.01.2003. do 31.12.2007. u Kardiološkoj ambulanti Dječijeg odjela Kantonalne bolnice Bihać praćeno je 98 djece u kojih je dijagnostikovano VSD. Djeca su bila u dobi od 0 do 16 godina, 48 (49,0%) muškog i 50 (51,0%) ženskog spola. U 72 ispitanika (73,4%) dijagnoza je postavljena u prvoj godini života. Analizom veličine defekta nađeno je da je veliki defekt bio prisutan u 31 (31,7%), srednje veliki u 13 (13,2%) i mali defekt u 54 (55,1%) djece.

U 66 ispitanika (67,3%) registrovan je izolovani VSD, a u 32 djeteta (32,6%) VSD je bio u kombinaciji sa drugim USA. Najčešća udruženost (10,2%), bila je sa atrioseptalnim defektom. Sedmero djece (7,1%) imalo je VSD sa stenozom arterije pulmonalis. U manjem broju slučajeva bila je prisutna aor-

talna insuficijencija, mitralna insuficijencija i ductus arteriosus persistens. Devetero djece (9,1%) je imalo VSD udružen sa cijanogenim anomalijama. Od ukupnog broja analiziranih ispitanika udruženost VSD sa Sy Down nađena je kod 9 djece (9,1%).

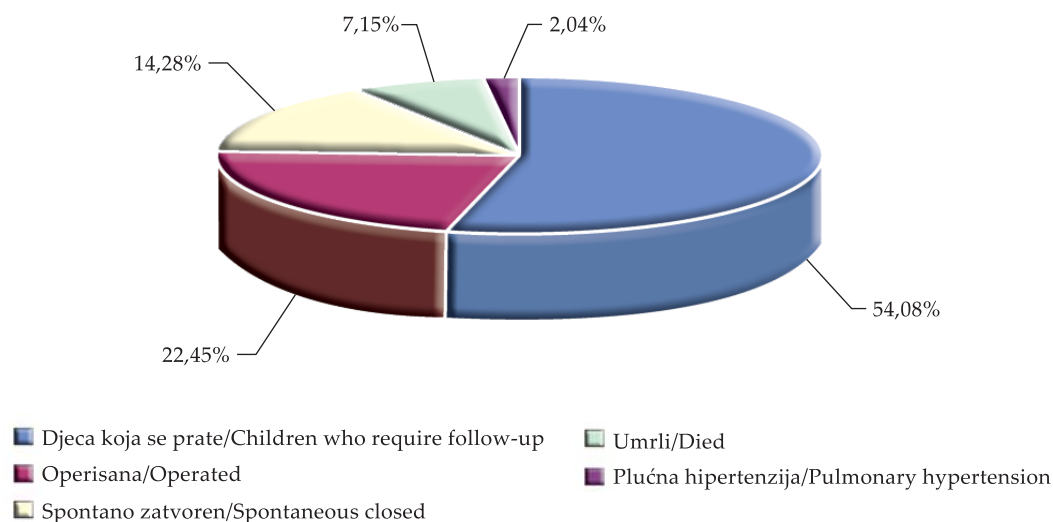
Od 66 ispitanika sa izolovanim VSD u 31 (47,0%) defekt je bio lokalizovan u muskularnom, a u 35 (53,0 %) djece u perimembranoznom dijelu interventrikularnog septuma. Od 32 ispitanika koji su imali VSD udružen sa drugim USA, u 27 (84,4 %), defekt je bio lokalizovan u perimembranoznom dijelu, a u samo 5 (15,6%) u muskularnom dijelu interventrikularnog septuma.

Procjenom toka i ishoda bolesti nađeno je da je VSD u 14 pacijenata (14,2%) spontano zatvoren. Dvadeset dvoje (22,4%) djece je podvrgnuto operativnom zahvatu, 6 pacijenata (26,7%) je imalo VSD kao izolovanu anomaliju, a 16 (71,4 %) udružen sa drugim anomalijama). Letalno je završilo 7 pacijenata (7,1%), trajna plućna hipertenzija se razvila kod 2 pacijenta (2,0%), a 53 (54,0%) djece se i dalje prati.

Diskusija

U našem istraživanju VSD sa drugim USA registrovan je u jedne trećine pacijenata. Radi se o nešto većoj stopi udruženosti u odnosu na istraživanje Glen i sar., (8) koji su na uzorku od 1448 pacijenata sa VSD registrovali udruženu anomaliju u 20% slučajeva. Veća učestalost udruženih anomalija srca u našem istraživanju može se tumačiti činjenicom što su u istraživanje bila uvrštena i djeca sa kompleksnim USA.

VSD u najvećem broju slučajeva je bio udružen sa atrioseptalnim defektom, cijanogenim anomalijama i stenozom arterije pulmonalis. Međutim, prema podacima iz literature (9) on je najčešće udružen sa PDA, koarktacijom aorte i stenozom aorte. Jedan od mogućih uzroka ove razlike može biti i kasnije postavljanje dijagnoze, budući da u našoj ustanovi nemamo neonatalni screening na USA a perzistentni ductus arteriosus može se spontano zatvoriti u prva tri mjeseca života.



Slika 1 Ishod bolesti u djece sa VSD

Figure 1 Outcome of disease in children with VSD

Od 98 naših ispitanika Down sindrom (trisomija 21) je registrovana u 9,1% slučajeva. Utvrđivanje drugih hromozomopatija u našem praktičnom radu nije moguće, tako da ne posjedujemo podatke o njihovom eventualnom postojanju. Veliki broj hromozomopatija (Down sindrom, Edwards-ov sindrom, Patau sindrom) udružen je sa VSD (10). Udruženost Down sindroma i USA varira od 11,7% do 40% (11), a prema istraživanjima Park i sar. (12) VSD je druga USA po učestalosti u djece sa Down sindrom. Novija istraživanja u humanoj genetici sugerišu specifične regione na hromozomu 21 koji doprinose patogenezi VSD u djece sa Down sindromom (13).

Što se tiče lokalizacije defekta u našem istraživanju većina njih je bila smještena u perimembranoznom dijelu ventrikularnog septuma, što je u skladu sa podacima iz literature, prema kojima se taj procenat kreće i do 75% (8, 11).

Klinička slika uglavnom ovisi o hemodinamici tj. veličini defekta i pritisku u plućnim krvnim sudovima, a manje o lokalizaciji. Mali defekti uzrokuju neznatno miješanje krvi između komora i ne uzrokuju značajne promjene dinamike krvi. U našem istraživanju više od polovine ispitanika imalo je defekt malih dimenzija, koji se tokom petogodišnjeg praćenja kod 14,2% ispitanika spontano zatvorio. Prema podacima iz literature prevalenca trabekularnog muskularnog VSD malih dimenzija koji se kratko nakon rođenja zatvori je od 2 do 5/1000 živorođenih (9, 14). Nakon više od 6 godina praćenja jedna trećina malih perimembranoznih VSD zatvori se tkivom trikuspidalne valvule (15), a dvije trećine malih muskularnih defekata se spontano zatvori (16). Pri tome, nema značajne razlike u sklonosti spontanom zatvaranju između prematurusa i novorođenčadi rođenih na vrijeme (15).

Srednje veliki defekti su u našoj studiji registrovani u 13,2% pacijenata. Ovaj tip de-

fekta ima normalnu plućnu vaskularnu rezistenciju, ali zahtijevaju stalno praćenje. Svi ovi pacijenti su pod intenzivnijim kontrolama kardiologa sa ciljem pravovremenog upućivanja na operativni tretman, ukoliko se za to ukaže potreba.

Veliki VSD dovodi do povećanja otpora u plućnim krvnim sudovima i već u dojenačkoj dobi uzrokuje tegobe (dispnea, zamaranje pri dojenju, nenapredovanje u tjelesnoj težini). U našoj studiji veliki VSD bio je registrovan u jedne trećine ispitanika. Od toga 22 pacijenta su podvrgnuta operativnom tretmanu, a 7 je na listi čekanja za operativni zahvat. Kod dva pacijenta razvila se trajna plućna hipertenzija.

Od 22 operisanih pacijenata, 6 ispitanika je imalo izolovan VSD, a 16 udružen sa drugim USA. Svi operisani pacijenti su imali defekt velikih dimenzija (preko 8 mm).

Govoreći o prognozi bolesti djece sa VSD široke su varijacije od spontanog zatvaranja do srčanog zatajenja, plućne hipertenzije i smrtnog ishoda u doba djetinjstva. Trajnu plućnu hipertenziju u našem istraživanju razvilo je dvoje djece.

Mortalitet zavisi od veličine defekta, udruženosti sa drugim USA i anomalijama drugih sistema, rane dijagnostike i mogućnosti pravovremenog kardiohirurškog liječenja. U našem istraživanju mortalitet je iznosio 7%, a prema podacima iz literature smrtnost se kreće od 10 do 20% u prva dva mjeseca života i 1-2% nakon dobi od 6 mjeseci (17).

Zaključak

Rezultati istraživanja ukazuju na to da se zahvaljujući pravovremenom otkrivanju bolesti i kontinuiranom kardiološkom praćenju postiže zadovoljavajuća kontrola bolesti, s obzirom na ograničene kardiohirurške mogućnosti kojima naša zemlja raspolaže.

Literatura

1. Samánek M, Vorísková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999;20(6):411-7.
2. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation.* 1971; 43(3):323-32.
3. Sands AJ, Casey FA, Craig BG, Dornan JC, Rogers J, Mulholland HC. Incidence and risk factors for ventricular septal defect in "low risk" neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 1999;81(1):F61-3.
4. Begić H, Tahirović H. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in children at Tuzla Canton area. *Acta Med Sal.* 2001; 29/30:131-34.
5. Hoffman JIE: Prevalence of congenital heart disease: Postnatal prevalence. *Pediatr Cardiol.* 1995;16:103-13.
6. Newman TB. Etiology of Ventricular Septal Defects: An Epidemiological Approach. *Pediatrics.* 1985;76:741-49.
7. Sotos B, Becker AE, Moulart AJ. Classification of Ventricular Septal Defects. *Br Heart J.* 1980; 43:332-43.
8. Glen S, Burns J, Bloomfield P. Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1448 patients with congenital ventricular septal defects. *Heart* 2004;90(11):1321-5.
9. CTS Net Journals HomePage PubMed search Enginefile:///C:/Documents%20and%20Settings/xp/Local%20Settings/Temporary%20Internet%20Files/Content.IE5/GDU381QF/3422.htm
10. Beke A, Papp C, Tóth-Pál E, Mezei G, Joó JG, Csaba A et. al. Trisomies and other chromosome abnormalities detected after positive sonographic findings. *J Reprod Med.* 2005 Sep;50(9):675-91.
11. Renwick DHG, Miller JR, Peterson D. Estimates of incidence and prevalence of mongolism and of CHD in British Columbia. *Can Med Assos J.* 1964;91:365-66.
12. Park SC, Mathews RR, Zuberbuhler JR, Rowe RD, Neches WH, Lenox CC. Down Syndrome with congenital heart malformation *Am J Dis Child.* 1977;131(1):29-33.
13. Baptista MJ, Fairbrother UL, Howard CM, Farrer MJ, Davies GE, Triikka D, et al. Heterotrisonomy a significant contributing factor to ventricular septal defect associated with Down syndrome? *Hum Genet.* 2000;107(5):476-82.
14. Hiraishi S, Agata Y, Nowatari M, Oguchi K, Misawa H, Hirota H, et al. Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect: two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study. *J Pediatr.* 1992;120(3):409-15.
15. Turner SW, Hunter S, Wyllie SP. The natural history of ventricular septal defect. *Arch Dis Child.* 1999;81(5):413-6.
16. Roguin N, Du ZD, Barak M, Nasser N, Hershkowitz S, Milgram E. High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates. *J Am Coll Cardiol.* 1995 Nov 15;26(6):1545-8.
17. Michael D Taylor, Benjamin W. Eidem. Ventricular septal defect, perimembraneous e medicine medscape.com/article 2008.

Summary

PROSPECTIVE MONITORING OF CHILDREN WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN THE REGION OF THE UNA-SANA CANTON

Fatima BEGIĆ, Mediha KARDAŠEVIĆ

Department of Paediatrics Cantonal Hospital »Dr. Irfan Ljubijankić«, Bihać

Objective The aim of this study was to evaluate the natural history and outcome of disease in patients with ventricular septal defect (VSD) in respect to the association with other congenital heart diseases (CHD).

Material and methods We analysed the medical documentation of patients with VSD at Department of Paediatrics in the Bihać Canton Hospital. The following was analysed: the number, size, location of defect, incidence of association with other CHD and Down's Syndrome and also the history and outcome of disease.

Results In the period from January 1, 2003 to December 31, 2007 VSD was diagnosed in a total of 98 patients. An isolated VSD was registered in 67.3% patients and in 32.6% cases was associated with other CHD (10.2 % with atrioseptal defect, 9.1 % with cyanotic anomalies, 7.1% with pulmonic stenosis). Nine of the patients with Down's syndrome had VSD. In 31 child with isolated VSD, the defect was localized in the muscular portion and 35 children had the defect in the perimembraneous portion. In 27 children with VSD associated with other CHD the defect was found in the perimembraneous portion and only in five children in the muscular part. A large defect was present in 31 children, a medium size defect in 13 children and small defects were found in 54 children. Spontaneous closure of the defect was recorded in 14 patients, whilst cardiocirculatory treatment was applied in 22 children. Seven children died and two of them developed fixed pulmonary hypertension. Fifty-three children are still under monitoring.

Conclusion According to our results, thanks to timely diagnosis and continuous cardiological monitoring, the disease can be controlled in spite of the limited cardiocirculatory resources in our conditions.

Key words: Ventricular septal defects ▪ Children

Received: September 14, 2008.

Accepted: January 27, 2009.