



Pregled i ishodi liječenja tetralogije Fallot u Hrvatskoj – dvadesetogodišnje razdoblje (2000. – 2020.)

Andrija Nekić (a.nekic123@gmail.com) (Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu), Dalibor Šarić (dalibor.saric@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Dorotea Bartoniček (dorotea.bartonicsek@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Dražen Belina (drazen.belina@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Željko Đurić (drazen.duric@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Darko Anić (darko.anic@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Andrija Štajduhar (astajd@astajd.com) (Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu), Daniel Dilber (dilber_daniel@yahoo.com) (KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Tetralogija Fallot najčešća je cijanotična srčana greška, s incidencijom od 0,34 na 1000 živorođene djece i mortalitetom od 2 do 3%.

CILJ

Cilj istraživanja bio je dati pregled o smrtnosti, pojedinom tipu kirurškog zbrinjavanja te komplikacijama u razdoblju od 2000. do 2020. godine u pacijenata s tetralogijom Fallot liječenih u KBC-u Zagreb.

METODE I ISPITANICI

Pacijenti uključeni u studiju pedijatrijski su pacijenti KBC-a Zagreb s postavljenom dijagnozom klasičnog oblika tetralogije Fallot ili one tipa dvostrukog izlaska desnog ventrikula (DORV), čime je u ovo istraživanje uključeno 232 pacijenta od 2000. do 2020. godine. Za praćenje i prikaz komplikacija iskorišteni su ultrazvučni parametri te magnetska rezonancija srca.

REZULTATI

Ukupna smrtnost u 20-godišnjem razdoblju iznosila je 1,7%. Komisurotomija pulmonalnog zalistka s postavljanjem transanularne zakrpe primijenjena je u 66,4% pacijenata. Srednja vrijednost dobi pri operaciji iznosila je 11,8 mjeseci (SD 14,4), a usporedbom razdoblja 2000. – 2010. (15,0 mj, SD 12,3) i 2011. – 2020. godine (10,1 mj, SD 15,2) zabilježena je statistički značajna tendencija prema ranijoj intervenciji ($t=2,427$; $p=0,016$). Od komplikacija najčešća je zabilježena pulmonalna regurgitacija prisutna u 43,1% pacijenata. Od ostalih komplikacija ističu se pulmonalna stenoza u 12,9% pacijenata, aritmije u 8,2% pacijenata te disfunkcija desnog ventrikula u 22,4% pacijenata. Pojavljivanje aritmija statistički se značajno češće javljalo u pacijenata s disfunkcijom desnog ventrikula ($hi\text{-kvadrat}=4,442$; $p=0,035$).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Liječenje tetralogije Fallot u KBC-u Zagreb provodi se uz nizak mortalitet i sve raniju intervenciju. Posljedično, glavni terapijski izazov postaje zbrinjavanje dugoročnih komplikacija. Uz pulmonalnu regurgitaciju kao najčešću komplikaciju u dugoročnom praćenju, značajna je i pojava aritmija.

Baza podataka 20-godišnjeg rada u pedijatrijskoj kardiološkoj ambulanti

Mladen Viljevac (mladenviljevac@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak), Rajka Lulić Jurjević (rlulic-jurjevic@bolnica-srebrnjak.hr) (Dječja bolnica Srebrnjak), Dora Dujmović (dora7dujmovic@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Kardiološki pedijatrijski bolesnici smatraju se jednim od najkompleksnijih bolesnika, koji zahtijevaju brzu dijagnostiku i adekvatno liječenje radi sprječavanja komplikacija koje utječu na ishod bolesti. Za poboljšanje kvalitete dijagnostike, terapije i ishoda liječenja potrebno je evidentirati detaljne podatke za svakog pojedinog bolesnika. Na taj način arhivirani objektivni podatci pomažu boljem praćenju, te razumijevanju i prognozi bolesti. U ovome radu predstaviti ćemo bazu podataka u obliku 20-godišnjeg registra svih srčanih bolesti u pedijatrijskoj kardiološkoj ambulanti bolnice kojoj je gravitiralo 70.000 – 90.000 stanovnika i u čijem je rodilištu u nave-

denom razdoblju godišnje rođeno od 618 do 997 djece. Ovaj registar daje opsežniji uvid u kretanje broja svih srčanih bolesti, a ne samo prirodnih srčanih grešaka, na jednom području koje je zbrinjavalo djecu od rođenja do punoljetnosti. Prema našim spoznajama, ovo je prvi takav registar za ovako dugo razdoblje.

CILJ

Prikazati bolničku bazu podataka koja sadrži rezultate 20-godišnjeg rada u pedijatrijskoj kardiološkoj ambulanti.

METODE I ISPITANICI

Za izradu baze podataka upotrijebljen je program FileMaker Pro. Bolesnici su razvrstani po imenu i prezimenu, dobi i spolu, datumu započinjanja obrade, dobi djeteta u vrijeme započinjanja obrade i kontrolnih pregleda, te vrsti dijagnostičkih postupaka i postavljenim dijagnozama tijekom navedenog razdoblja.

REZULTATI

Baza sadrži detaljne podatke o 5334 bolesnika. Sadržaj baze bit će iskazan prikazom dvaju bolesnika, jednog sa srčanom greškom u sklopu sindroma Patau i drugog s kongenitalnom fistulom između desne koronarne arterije i desnog ventrikula.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Liječenje kardioloških pedijatrijskih bolesnika zahtijeva visoko individualizirani pristup bolesniku zbog specifičnosti stanja svakoga od njih. S obzirom na broj pretraga koje bolesnici prolaze u kratkom razdoblju, napravljena je baza podataka kako bismo povećali preglednost provedenih pretraga i unaprijedili rezultate liječenja. Baza istodobno omogućuje bržu analizu svih rezultata pojedinog bolesnika i usporedbu tih rezultata s ostalim bolesnicima praćenih u ambulanti, s ciljem poboljšanja kvalitete i ishoda liječenja.

Multidisciplinarna suradnja u pacijenta s iznenadnim srčanim arestom; prikaz slučaja

Jurica Jambrović (jjambrovic@gmail.com) (KBC Rijeka, Klinika za pedijatriju), Aleksandar Ovuka (aovuka1@gmail.com) (KBC Rijeka, Klinika za pedijatriju), Neven Čače (ncace1@gmail.com) (KBC Rijeka, Klinika za pedijatriju), Arijan Verbić (arijan.verbic@gmail.com) (KBC Rijeka, Klinika za pedijatriju), Sandro Brusich (jjambrovic@gmail.com) (KBC Rijeka, Klinika za bolesti srca i krvnih žila)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Izenadni srčani arest te iznenadna srčana smrt odnose se na iznenadni prestanak srčane aktivnosti. Oba su klinička entiteta, nasreću, relativno rijetka. Uzroci su brojni, a u oko 40% slučajeva ne uspije se dokazati etiologija. U Klinici za pedijatriju KBC-a Rijeka liječen je mladić u dobi od 14 godina nakon iznenadnog srčanog aresta i uspješne kardiopulmonalne reanimacije.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazan je slučaj pacijenta u dobi od 14 godina koji se prezentirao iznenadnim srčanim arestom. Započeto je laičko osnovno održavanje života, a reanimaciju je nastavio tim Hitne medicinske pomoći. Zbog ventrikularne fibrilacija u tri je navrata isporučena defibrilacija. Po prijemu u JIL Klinike, provedene su mjere intenzivnog liječenja u vidu invazivne strojne ventilacije, inotropne terapije, a provedena je i terapijska hipotermija. Pacijent u kratkom roku postaje hemodinamski stabilan, respiratorno suficijentan te je odvojen od respiratora, urednog stanja svijesti. U ranim postreanimacijskim EKG zapisima prati se produljeni QT-interval koji se kasnije normalizira. Holter EKG zapisom ustanovljen je značajan broj ventrikularnih ekstrasistola (23% monomorfnih). Nakon stabilizacije, u suradnji s adultnim kardiolozima, učinjena je elektrofiziološka studija te radiofrekventna ablacija VES iz izlaznog trakta desnog ventrikula. Pet tjedana nakon uspješne reanimacije postavljen je supkutani kardioverter-defibrilator radi sekundarne prevencije. Naš pacijent je jedan od rijetkih u pedijatrijskoj dobi u Republici Hrvatskoj kome je postavljen supkutani kardioverter-defibrilator.

ZAKLJUČAK

Izenadni srčani arest / iznenadna srčana smrt relativno je rijetka u dječjoj populaciji. Budući da je riječ o iznenadnim, ali i medijski popraćenim događajima, s negativnim učincima ponajprije na obitelji, ali i na javnost,

važna je što efikasnija primarna prevencija. Nažalost, primarna prevencija ne prevenira sve epizode iznenadnog srčanog aresta / smrti. Stoga je potrebno kontinuirano poboljšavati metode liječenja, a time i ishode pacijenata. Također, važno je edukacijom poticati laike na što ranije provođenje mjera osnovnog održavanja života te uporabu automatskih vanjskih defibrilatora ako su uređaji dostupni.

Multidisciplinarni pristup pacijentima s aorto-pulmonalnim spojem – prikaz 12-godišnjih rezultata

Dorothea Šijak (dora.peta@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Dalibor Šarić (saric.dalibor@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Daniel Dilber (dilber_daniel@yahoo.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Dorothea Bartoniček (dorothea.bartonicsek@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Marina Mihalec (mmkcarmen@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Darko Anić (darkoanic@yahoo.com) (Klinika za kardijalnu kirurgiju, KBC Zagreb), Dražen Belina (drazen.belina@hotmail.com) (Klinika za kardijalnu kirurgiju, KBC Zagreb), Željko Đurić (zeljko.djurich@gmail.com) (Klinika za kardijalnu kirurgiju, KBC Zagreb), Toni Matić (madtmatic@yahoo.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Filip Rubić (filiprubic@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Milivoj Novak (milivoj.novak@kbc-zagreb.hr) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Najčešće izvođeni aorto-pulmonalni spoj u novorođenčadi s cijanotičnim kongenitalnim srčanim greškama, nedvojbeno je modificirani spoj Blalock-Thomas-Taussig (mBTTS), a prvi je učinjen 1944. godine.

CILJ

Glavni je cilj istraživanja bio prikazati preoperativne i postoperativne rizične čimbenike povezane s ukupnim morbiditetom i mortalitetom.

METODE I ISPITANICI

Uključeno je bilo 68 novorođenčadi, s dijagnozama poput plućne atrezije, tetralogije Fallot te trikuspidne atrezije, podvrgnute formiranju aorto-pulmonalnog spoja, u razdoblju od 1. siječnja 2011. do 30. lipnja 2022. Glavni preoperativni parametri bili su: gestacijska dob, koagulacija, malformacijski sindrom, veličina aorto-pulmonalnog spoja i tjelesna masa te trajanje izvantjelesne cirkulacije. Postoperativno, za izdvojiti su hematokrit, transfuzije, parcijalni tlakovi plinova, inotropna i vazoaktivna potpora te UZV srca. Pokazatelji kompliciranog tijeka i povećanog rizika za smrtni ishod bili su rana reoperacija, stopa infekcije te potreba za kardiopulmonalnom reanimacijom.

REZULTATI

Ukupno 41 muške i 27 ženske novorođenčadi, u dobi od 2 dana do 9 mjeseci, TM od 2,1 kg do 7,3 kg, podijeljeno je na one postoperativno u potpunosti ovisne o aorto-pulmonalnom spoju (58,8%) i one s anterogradnim plućnim protokom uz spoj (41,2%). U 70,5% novorođenčadi spoj je bio promjera 3,5 mm. Prosječno trajanje mehaničke ventilacije iznosilo je 6,3 dana (152 sata). Dobivena smrtnost iznosila je 25%, od čega je 76,5% pacijenata umrlo u ranom postoperativnom razdoblju. Vodeći izravni uzrok smrti bio je sindrom niskog srčanog izbačajnog volumena (58,8%), 11,8% su bili uzrokovani trombozom aorto-pulmonalnog spoja, a preostali smrtni ishodi bili su nekardijalne etiologije. Reviziju kirurškog zahvata zahtijevalo je 36,3% pacijenata. Najčešća je prirođena srčana greška bila plućna atrezija (N=25, 36,8%), zatim DORV s teškom plućnom stenozom (N=11, 16,2%).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Integrativni preoperativni i postoperativni multidisciplinarni pristup ključan je za postizanje najboljeg mogućeg ishoda formiranja aorto-pulmonalnog spoja. Naši dobiveni rezultati upućuju na neprekidnu potrebu za preciznom i pravodobnom procjenom čimbenika rizika koji mogu biti fatalni, a isključivo se mogu pokušati prevenirati mudrim promišljanjem i djelovanjem koje je uvijek nekoliko koraka ispred događaja.

Perkutano zatvaranje ventrikulskog septalnog defekta u djece i odraslih

Neven Čače (ncace1@gmail.com) (KBC Rijeka), Aleksandar Ovuka (aovuka1@gmail.com) (KBC Rijeka), Ivana Smoljan (ismoljan@yahoo.com) (KBC Rijeka)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Ventrikulski septalni defect (VSD) najčešća je prirođena srčana greške (PSG) i javlja se u otprilike 25% djece kao izolirana PSG. Najveći dio VSD-a su perimembranozni, ali se javljaju i na različitim pozicijama muskularnog dijela septuma. Rijetko VSD može biti stečen kao ruptura ventrikulskog zida, kao posljedica infarkta miokarda.

CILJ

Cilj je rada prikazati 8 bolesnika u kojih je perkutano zatvoren prirođeni i stečeni VSD. Zahvate je izveo tim Klinike za pedijatriju i Klinike za bolesti srca i krvnih žila KBC-a Rijeka.

METODE I ISPITANICI

Ispitivanje smo napravili od studenog 2018. do prosinca 2022. Uključeni su pacijenti u kojih smo perkutano zatvorili prirođene VSD-e, rezidualne VSD-e nakon kardiokirurške operacije i postinfarktne VSD-e. Zahvati su napravljeni u KBC-u Rijeka i UKC-u Ljubljana.

REZULTATI

Od 2018. do prosinca 2022. godine u 8 pacijenata perkutano smo zatvorili VSD. Životna dob pacijenata bila je od 3 mjeseca do 73 godine. Od toga bilo je 5 kongenitalnih VSD-a (2 rezidualna VSD-a nakon kardiokirurške operacije), 1 nakon operacije multiplih VSD-a te ishemijske zbog jatrogenog prekida koronarne arterije. U dvoje starijih bolesnika zatvorili smo postinfarktne VSD-e u muskularnom dijelu. U 7 pacijenata koristili smo se Amplatzer VSD okluderima, a u dojenčeta od 3 mjeseca zatvorili smo apikalni VSD Piccolo PDA okluderom. Uspjeh u perkutanom zatvaranju postigli smo u 7 od 8 pacijenata, a 1 od pacijentica s postinfarktne VSD-om umrla je nekoliko dana nakon zahvata (zahvat je rađen pod ekstrakorporalnom membranskom oksigenacijom).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

VSD-i se obično tretiraju kardiokirurški i uz iskusnog kirurga riječ je o sigurnoj proceduri, ali postoje veći rizici za razvoj komplikacija te znatno duži oporavak u odnosu na perkutane intervencije. Perkutano zatvaranje VSD-a dobra je alternativa kirurškom liječenju u dobro odabranih pacijenata, a u bolesnika s postinfarktne VSD-om koji ne bi podnijeli kirurški zahvat *life-saving* metoda.

Plastični bronhitis u pacijenta s Fontanovom cirkulacijom – što učiniti?

Matija Bakoš (mbakos11@gmail.com) (Uhc Zagreb), Dorotea Bartoniček (dorotea.bartonicsek@gmail.com) (KBC Zagreb), Filip Rubić (filiprubic@gmail.com) (KBC Zagreb), Drago Čaleta (drcaleta@gmail.com) (KBC Zagreb), Daniel Dilber (dilber_daniel@yahoo.com) (KBC Zagreb), Marina Mihalec (mmkcar-men@gmail.com) (KBC Zagreb), Dalibor Šarić (saric.dalibor@gmail.com) (KBC Zagreb), Renata Curić-Radivojević (renata.curic@gmail.com) (KBC Zagreb), Dorian Tješić-Drinković (dorian.td@gmail.com) (KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Plastični bronhitis rijetko je stanje koje u djece uzrokuje teške respiratorne probleme, a posljedica je nakupljanja limfne tekućine u dišnim putovima. Limfna tekućina oblikuje čepove, također poznate kao bronhijalni odljevci, koji mogu djelomično ili potpuno blokirati dišne putove. Najčešće se pojavljuje u pacijenata s Fontanovom cirkulacijom i onih s limfnim abnormalnostima.

PRIKAZ BOLESNIKA

Riječ je o dvoipolgodisnjem dječaku koji je rođen s univentrikulskim srcem zbog čega je podvrgnut palijativnim kirurškim zahvatima. Posljednja je operacija u nizu bila operacija po Fontanu. Četiri mjeseca nakon kirurškog zahvata dječak je primljen zbog progresivne respiratorne insuficijencije. Uz raznovrsnu inhalacijsku terapiju došlo je do blagog poboljšanja njegova kliničkog stanja. Provedena je fleksibilna i kruta bronhoskopija te je

uklonjen debeli, dugi, bijeli bronhijalni odljevni čep. Nakon kratkog razdoblja kliničkog poboljšanja, ponovljenom fleksibilnom bronhoskopijom zbog respiratorne insuficijencije, uočen je isti nalaz kao na početnom pregledu. Posljedično je intenzivirano konzervativno liječenje te je dodana inhalacija s antagonistom endotelinskih receptora te VEST fizioterapija. U daljnjem bolničkom liječenju dječak je u više navrata iskašljao manje čepove. Nakon mjesec dana bolničkog liječenja otpušten je kući.

ZAKLJUČAK

Bolesnici s Fontanovom cirkulacijom i plastičnim bronhitisom mogu se liječiti primjenom rigidne bronhoskopije kojom se ekspresno može ukloniti opstrukcija dišnih puteva. Budući da se odljevi stvaraju vrlo brzo, ponovljene intervencije, zbog invazivnosti, mogu biti štetne. Druga je mogućnost pojačano konzervativno liječenje koje može biti zadovoljavajuće i postiže gotovo jednak učinak.

Prolazna sinusna bradikardija u djeteta s hantavirusnom infekcijom uzrokovanom virusom Puumala

Jerko Vokić (vokicbsk@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak), **Maja Vrdoljak Pažur** (maja.vrdoljak4@gmail.com) (Klinika za infektivne bolesti "Dr. Fran Mihaljević"), **Maja Batinica** (mbatini2@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), **Višnja Tokić Pivac** (visnjatokic@yahoo.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), **Maja Vugrinec Mamić** (Maja.VugrinecMamic@kdb.hr) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), **Alenka Gagro** (alenka.gagro@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), **Andrija Car** (Andrija.Car@kdb.hr) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), **Martin Čuk** (dr.mcuk@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), **Slaven Abdović** (sabdovic@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Hemoragijska vrućica s bubrežnim sindromom (HVBS) akutna je virusna zoonoza uzrokovana virusima iz roda Hantavirus, od kojih je u našoj zemlji najčešći virus Puumala, a prenosi se aerosolom kontaminiranim izlučevinama mišolikih glodavaca. Klinički se očituje vrućicom, akutnom bubrežnom ozljedom i rjeđe hemoragijskom dijatezom. Infekcija može zahvatiti i srce, što se najčešće očituje elektrokardiografskim promjenama. Izraženija bradikardija rjeđa je manifestacija bolesti, najčešće asimptomatska i prolazna.

PRIKAZ BOLESNIKA

Dječak u dobi od 13 godina hospitaliziran je zbog bolova u trbuhu i sinusne bradikardije zamijećene sedmoga dana akutne febrilne bolesti. Laboratorijska obrada prije hospitalizacije pokazala je blago povišene biljege upale, leukopenijus limfopenijom i trombocitopeniju te povišen kreatinin. Zbog bolova u trbuhu i ultrazvučnog nalaza upalno promijenjenog crvuljka razmatrano je i akutno kirurško zbivanje, no kontrolni UZV bio je u značajnom poboljšanju te nije postavljena indikacija za kirurški zahvat. S obzirom na inicijalnu kliničku prezentaciju i laboratorijske nalaze, kao i česte boravke djeteta u prirodi, postavljena je sumnja na moguću HVBS te je učinjena serologija na hantaviruse. Po prispjeću pozitivnog IgM-a na virus Puumala potvrđena je dijagnoza HVBS, obilježene u našeg bolesnika akutnim bubrežnim oštećenjem (povišeni kreatinin, hematurija, proteinurija) i asimptomatskom sinusnom bradikardijom prosječne frekvencije oko 40/minuti koja je od prepoznavanja do spontane rezolucije trajala ukupno 14 dana. Dječak je liječen suportivnim mjerama bez potrebe za bubrežnim nadomjesnim liječenjem i uz redovite kontrole kardiologa. U kontrolnim laboratorijskim nalazima praćen je oporavak parametara bubrežne funkcije, a PCR na hantaviruse pristigao je negativan.

ZAKLJUČAK

Izraženija novonastala bradikardija u febrilne djece, sa znakovima akutne bubrežne ozljede, uz pozitivnu epidemiološku anamnezu, može biti i manifestacija HVBS-a. Zbog složenosti prezentacije bolesti, multidisciplinarnim je pristupom osigurano pravodobno prepoznavanje bolesti, te primjereni postupak s bolesnikom.

Sindrom hipoplastičnog lijevog srca – transplantacija srca kao terapijska opcija zbog zatajenja sistemske klijetke tijekom palijativnog kirurškog liječenja

Karlo Gjuris (karlogjuras4@gmail.com) (Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu), Lucija Strmota (lstrmota11@gmail.com) (Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu), Daniel Dilber (dilber_daniel@yahoo.com) (Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb; Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Sindrom hipoplastičnog lijevog srca (engl. *hypoplastic left heart syndrome*, HLHS) rijetka je i jedna od najkompleksnijih prirodnih srčanih greška, koja je letalna ako se ne liječi. Sindrom karakteriziraju hipoplazija lijeve klijetke, atrezija i/ili stenoza aortnog i/ili mitralnog zaliska te hipoplazija uzlazne i luka aorte.

PRIKAZ BOLESNIKA

Dječak je rođen prirodnim putem u 40. tjednu gestacije (AS 10 i 10). S 26 tjedana gestacije postavljena je sumnja na srčanu grešku koja je postnatalno ultrazvučno potvrđena te je dijagnosticiran HLHS (mala mitralna valvula, hipoplastični lijevi ventrikul, aortna stenoza i hipoplastični transversalni luk aorte). Novorođenče je bilo dobrog općeg stanja, a u statusu se izdvajao sistolički šum II/VI. U dobi od 3 tjedna učinjena je operacija po Norwoodu s atrioseptomijom i mBT shuntom. Funkcija supklaviopulmonalnog spoja procijenjena je dobrom, bez opstrukcije sistenskog protoka krvi. Kao komplikaciju pacijent je razvio parezu lijevog ošita. S navršениh 5 mjeseci učinjena mu je druga palijativna operacija po Glennu. Postoperativni tijek zakomplicirao se respiratornom infekcijom te je zabilježen parcijalni epileptički napadaj. U dobi od 3,5 godine uočena je značajna insuficijencija sistemske trikuspidalne valvule, povišen plućni arterijski tlak i opstrukcija Damus-Kaye-Stanselovog spoja te je za godinu dana taj spoj dilatiran i učinjena je plastika trikuspidalne valvule. Međutim, nakon dva mjeseca verificirana je trikuspidalna regurgitacija visokog stupnja uz lošu sistoličku funkciju sistemske klijetke i povišen plućni arterijski tlak (22 mmHg). Dječak nije bio kandidat za operaciju po Fontanu te mu je u dobi od 5,5 godina rekonstruirana desna grana plućne arterije zakrpom ksenoperikarda i ortotopično transplantirano srce bikavalnom tehnikom.

ZAKLJUČAK

U ovome slučaju prikazan je dječak u dobi od 6 godina kojemu je već prenatalno postavljena sumnja na HLHS te je podvrgnut danas općeprihvaćenom modalitetu palijativnog kirurškog liječenja. Liječenje je išlo po planu sve do operacije po Fontanu, od koje se moralo odustati zbog zatajenje sistemske klijetke. Posljednja terapijska opcija ostala je transplantacija srca koja je uspješno učinjena.

Što u kliničkoj praksi govori test aktivnog stajanja?

Katija Pivalica (pivalicak@gmail.com) (Klinički bolnički centar Split), Davor Petrović (dpetrovic@kbsplit.hr) (Klinički bolnički centar Split), Luka Stričević (lstricevic@kbsplit.hr) (Klinički bolnički centar Split), Vitomir Metličić (vmetlicic@kbsplit.hr) (Klinički bolnički centar Split)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Test aktivnog stanja (engl. *active standing*, AS) jedan je od testova ortostatske provokacije koji pruža uvid u etiologiju sinkope. Testom se može utvrditi postojanje ortostatske intolerancije u vidu ortostatske hipotenzije (OH), vazovagalne sinkope (VS), sindroma posturalne ortostatske tahikardije (engl. POTS). Negativan nalaz ostavlja prostor za mogućnost druge etiologije uključujući i kardijalni.

CILJ

Prikazati preliminarne rezultate primjene AS-a u pedijatrijskoj kardiološkoj praksi.

METODE I ISPITANICI

Istraživanje je provedeno u Odjelu za kardiologiju Klinike za dječje bolesti KBC-a Split od srpnja 2022. do ožujka 2023. Koristili smo se sfigmomanometrom s manšetama prikladnim dobi i konstituciji ispitanika. Test je

provodio isti ispitivač. Kriterij uključivanja bio je anamnestički podatak o epizodama recidivirajućih sinkopa nepoznate etiologije. Isključni kriterij za pristup testu bila je evidentirana hipotenzija prije pristupanja testu koristeći se percentilnom krivuljom American Heart Association (AHA) za arterijski tlak prema dobi, spolu i visini, gdje su se vrijednosti < 5. c. smatrale hipotenzijom. Arterijski je tlak uzastopno mjereno po shemi: pri polijeganju, 10 minuta nakon što je ispitanik proveo u ležećem položaju, neposredno pri vertikalizaciji te uzastopno svake minute tijekom 10 minuta u vertikalnom položaju. Rezultati testa tumačeni su sukladno smjericama ESC-a (engl. European Society of Cardiology). Ispitanici su bili adolescenti u rasponu dobi od 11 do 16 godina. Ukupno je testirano 14 ispitanika (7 ženskog, 7 muškog spola). Prije testa svim je ispitanicima napravljen ehokardiografski pregled.

REZULTATI

Ehokardiografski strukturno zdravo srce potvrđeno je u 12 ispitanika, jedan je imao bikuspidnu aortnu valvulu, drugi aortnu stenozu. Na testu AS-a šest je ispitanika imalo uredan nalaz. Šest je ispitanika imalo dokazan POTS. U jedne ispitanice provocirali smo VS. Jedan ispitanik imao je OH, dok su dva ispitanika javljali simptomatologiju, ali bez metričkog dokaza bilo kojeg tipa ortostatske intolerancije.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

AS je jednostavna, informativna i reproducibilna metoda ortostatske provokacije koja pruža uvid u procjenu etiologije sinkope.

Teška koarktacija aorte u devetogodišnjeg dječaka

Dijana Grizelj Kalčić (dijagri1@yahoo.com) (OB Dubrovnik), Dalibor Šarić (saric.dalibor@gmail.com) (KBC Zagreb), Dorotea Bartoniček (dorotea.bartonicek@gmail.com) (KBC Zagreb), Daniel Dilber (dilber_daniel@yahoo.com) (KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Koarktacija aorte je opstruktivna lezija na istmusu ili luku aorte koja dovodi do smanjenja protoka krvi distalno od suženja. Može se pojaviti izolirano ili uz druge srčane greške kao što su bikuspidalna aortalna valvula, sindrom hipoplastičnog lijevog srca, anomalije mitralne valvule, ventrikularni septalni defekt. Kliničke manifestacije koarktacije različite su ovisno o stupnju suženja i dobi djeteta. Liječenje je kirurško ili kateterskom intervencijom. Potrebno je daljnje praćenje pacijenta zbog moguće rekoarktacije i razvoja arterijske hipertenzije. Ehokardiografski treba pratiti mjesto bivše koarktacije, uzlaznu aortu, aortalnu valvulu i funkciju lijeve klijetke. Koarktacija aorte sustavna je bolest zbog svojih pridruženih anomalija i utjecaja na druge organske sustave.

PRIKAZ BOLESNIKA

Devetogodišnji dječak upućen je na pregled zbog šuma na srcu. U kliničkom statusu primjereno razvijen za dob, sistolički šum II/VI nad prekordijem, slabije palpabilne femoralne arterije. Mjeren je arterijski tlak, desna ruka 136/96 mmHg, lijeva ruka 121/93 mmHg, desna noga 115/79 mmHg, lijeva noga 101/76 mmHg. Elektrokardiografski zapis uredan. Ehokardiografski je nađena koncentrična hipertrofija lijeve klijetke, uredna kontraktilnost klijetke, mitralna insuficijencija 1. stupnja, bikuspidalna aortalna valvula, nad silaznom aortom suženje u području istmusa uz opstruktivni protok niskih brzina 2,5 – 3 m/s (protok s prelijevanjem u dijastoli). MSCT angiografija torakalne aorte potvrdila je prekid početne silazne aorte u području istmusa s razvijenim kolateralnim krvotokom. Dječaku je učinjena resekcija aorte na mjestu koarktacije uz termino-terminalnu anastomozu torakalne aorte upotpunjenu *patch* plastikom. Ehokardiografski nalaz na mjestu operirane koarktacije bez značajnog ostatnog gradijenta uz neopstruktivan protok. U terapiju je uveden enalapril zbog arterijske hipertenzije. U kontrolnim ehokardiografskim nalazima prati se poboljšanje hipertrofije lijeve klijetke, ostatni je gradijent na mjestu operirane koarktacije nepromijenjen.

ZAKLJUČAK

Namjera je rada upozoriti na važnost detaljnog sistematskog pregleda djece. Kod koarktacije aorte s razvijenim kolateralnim krvotokom djeca mogu biti bez simptoma. Pravodobno dijagnosticiranje i liječenje koarktacije aorte jest važno jer djeca s kasno otkrivenom koarktacijom imaju veću incidenciju pridruženih srčanih bolesti.

Tumori srca u desetogodišnjem razdoblju Klinike za pedijatriju KBC-a Zagreb

Kristina Kljaić (kljaic.kristina@gmail.com) (KBC Zagreb), Daniel Dilber (dilber_daniel@yahoo.com) (KBC Zagreb), Dalibor Šarić (saric.dalibor@gmail.com) (KBC Zagreb), Dorotea Bartoniček (dorotea.bartonicsek@gmail.com) (KBC Zagreb), Marina Mihalec (mmkcarmen@gmail.com) (KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Srčani tumori rijetke su, ali klinički značajne benigne ili maligne primarne/sekundarne novotvorine s mogućim ishodištem u svim srčanim strukturama.

CILJ

Cilj je ovog istraživanja učiniti desetogodišnji presjek pojave tumora srca u Klinici za pedijatriju KBC-a Zagreb.

METODE I ISPITANICI

U ovu retrospektivnu studiju uključeni su pacijenti Klinike praćeni od 1/2012 do 12/2022 zbog tumora srca, njih 30. Podatci su dobiveni uvidom u bolnički informatički sustav i bolničku arhivu te analizirani metodama deskriptivne statistike. Dio ispitanika isključen je iz pojedinih analiza zbog tehničkih poteškoća u prikupljanju podataka i/ili nastavka praćenja u drugim zdravstvenim ustanovama.

REZULTATI

U desetogodišnjem razdoblju u Klinici za pedijatriju KBC-a Zagreb zbog tumora srca praćeno je 13 djevojčica i 17 dječaka. Dijagnoza je postavljena u 16 djece. Vodećom dijagnostičkom metodom pokazao se fetalni ultrazvuk (11/20). Riječ je isključivo o primarnim benignim novotvorinama. U većine (19/30) ispitanika riječ je o multiplim tumorima lokaliziranim u lijevom ventrikulu (20/30) i interventrikularnom septumu (17/30), i to o rabdomiomima (21/26), te je učinjenom obradom dokazana tuberozna skleroza (19/27). Poremećaji srčanog ritma verificirani su u 7/22 ispitanika, pridruženu srčanu grešku imalo je njih 6/25. Hemodinamsku značajnost pokazalo je 6/22 tumora, a promjerom su najveći bili fibromi. Sirolimus je primijenjen u 2/22, everolimus u 3/22, a kirurško liječenje provedeno je u 4/28 ispitanika. U većine (16/24) došlo je do nestanka ili regresije veličine tumora.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Tumori srca u najvećeg su broja djece samoliječiva bolest. Usprkos tome, nužno je bolesnike redovito pratiti radi ranog prepoznavanja znakova hemodinamske ugroze te započeti pravodobno liječenje. Tu se sve veća uloga pridaje imunomodulatornoj terapiji, koja je u našoj studiji vrlo malo primjenjivana. S obzirom na navedeno te u svrhu prevencije invazivnih postupaka liječenja, nužno je razmotriti njezinu učestaliju primjenu te nastaviti kliničke studije u tom smjeru. Također je, s obzirom na najveću učestalost primarnih tumora srca u djece s tuberoznom sklerozom, vrlo važno u novodijagnosticiranih navedenu bolest isključiti.