

Strokovni članek / Scientific article

## PRIROJENE SRČNE BOLEZNI PRI OTROCIH IN ZDRAVSTVENA NEGA

### THE CARE OF CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE

A. Štumpfl, K. Vodušek, A. Skok, J. Pačarič

*Služba za kardiologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija*

#### IZVLEČEK

Prirojena srčna napaka je nepravilnost, ki nastane v razvoju srca in velikih žil. Lahko je enostavna ali zapletena. Določene prirojene srčne napake izzvenijo spontano, druge zahtevajo vrsto posegov skozi celotno življenjsko obdobje. Prirojene srčne napake najpogosteje zdravimo kirurško, v zadnjem času pa se vse bolj uveljavlja katetrsko zdravljenje, ki nadomešča ali dopolnjuje kirurško zdravljenje. V Sloveniji se vsako leto rodi 80–100 otrok s prirojeno srčno napako, pri katerih je potrebna operacija.

Na Pediatrični kliniki v Ljubljani se s posebno pozornostjo posvečamo negi otrok s prirojeno srčno napako. Zdravstvena nega otroka s prirojeno srčno napako je zelo kompleksna ter temelji na celovitem in individualnem načrtu zdravstvene nege.

**Ključne besede: prirojene srčne napake, medicinska sestra, otrok, zdravstvena nega, srce.**

#### ABSTRACT

A congenital heart defect is an irregularity that occurs during the development of the heart and large vessels. It can be simple or complex. Certain congenital heart defects disappear spontaneously, while others require a series of interventions throughout the patient's lifetime. Congenital heart defects are mostly treated surgically, although, in recent years, surgery is increasingly being replaced by catheter therapy. In Slovenia, each year between 80 and 100 children are born with congenital heart defects that require surgery. At the Paediatric Clinic in Ljubljana, special attention is paid to the care of children born with congenital heart defects. The healthcare of a child with a congenital heart defect is very complex and is based on a comprehensive and individual healthcare plan.

**Key words: congenital heart defect, nurse, child, nursing, heart.**

## UVOD

Prirojena srčna napaka (PSN) je posledica motenj v razvoju srca in/ali velikih žil. Pojavnost ocenjujejo na 0,8 %, kar pomeni, da ima približno 8 od 1000 živorojenih otrok prirojeno srčno napako. Zaradi izrednega napredka v medicini se je preživetje otrok s prirojenimi srčnimi napakami izrazito povečalo, saj jih kar 85 % preživi do odraslosti. Večino prirojelih srčnih napak odkrijejo že z rutinskimi pregledi nosečnic, pogosto celo pred 20. tednom nosečnosti. Te nosečnice takoj usmerijo k pediatru kardiologu, ki opravi ultrazvočni pregled plodovega srca (fetalno ehokardiografijo). Vseh PSN z ultrazvočno preslikavo plodovega srca sicer ne moremo odkriti, večino neodkritih napak pa prepoznamo v najzgodnejšem otroštvu, nekatere manj zapletene celo v odraslosti.

V prispevku predstavljamo najpogostejše prirojene srčne napake, sodobne načine diagnosticiranja, zdravljenja in vodenja srčnih bolezni ter posebno zdravstvene nege otrok s prirojeno srčno napako. Metoda zdravljenja končne srčne odpovedi pri otroku je presaditev srca. Prikazujemo tudi primer otroka s presajenim srcem, kar zahteva kompleksno in intenzivno negovalno oskrbo.

## NAJPOGOSTEJŠE PRIROJENE SRČNE BOLEZNI

Najpogostejši prirojeni srčni napaki sta ventrikularni defekt septuma (angl. *ventricular septal defect*, VSD) in atrijski defekt septuma (angl. *atrial septal defect*, ASD) (1). Srčne napake se pojavljajo posamezno ali v kombinaciji – v tem primeru govorimo o kompleksnih napakah. Manj kompleksne PSN so bolj pogoste. Gre za napake na defektih preddvornega ali prekatnega pretina ali nenormalne povezave med velikimi žilami (odprt Botallov vod). Pogoste so tudi prirojene napake na vseh štirih srčnih zaklopkah, ki povzročajo zožitev (stenozo) ali puščanje (insuficienco) srčne zaklopke. Skupine srč-

nih anomalij z nenormalno povezavo med srčnimi votlinami in velikimi žilami so vzrok nenormalne oskrbe organov s kisikom (kompletna transpozicija velikih arterij), možne pa so tudi napake v razvoju prekatov (hipoplastični precati). Neredko pri enem bolniku vidimo več prirojelih srčnih napak hkrati. Nekatere napake so lahko cianotične, kar pomeni, da neoksigenerana kri iz desne strani srca prehaja v levo stran ter se meša s krvjo, ki se je v pljučih že oksigenirala. Med pogostejše cianotične srčne napake uvrščamo kritično pljučno zožitev in pljučno atrezijo, Fallotovo tetralogijo, trikuspidalno atrezijo, sindrom hipoplastičnega levega srca, dvojni vtok v prekat ter popolno anomalni pljučni venski priliv (2, 3).

Hudih napak ni veliko, obstajajo pa tudi nepopravljive okvare. Otroci s srčno napako so zelo različni in tudi ravnanje z njimi je različno, tako kot niso enake hude srčne napake, ki zato zahtevajo različno zdravljenje.

Bolnike s prirojeno srčno napako v specializiranih terciarnih centrih, kot je UKC Ljubljana, obravnava vrsta specialistov – kardiologi pediatri, kardiologi internisti, kardiokirurzi in intenzivisti (4). Nepogrešljiv del ekipe so medicinske sestre z dodatnimi specialnimi znanji s področja prirojelih srčnih napak, ki sledijo novostim iz stroke in sodobnemu zdravljenju (5).

## KAJ POVZROČI PRIROJENO SRČNO NAPAKO?

Srce ploda se dokončno oblikuje v osmem tednu nosečnosti. Če se ni pravilno oblikovalo, se otrok rodi s prirojeno srčno napako. Vzroka nastanka prirojene srčne napake ne poznamo. Nekatere napake so lahko posledica materine bolezni med nosečnostjo (virusne okužbe), lahko pa se plod poškoduje z različnimi zdravili in drogami, ki jih mati prejema med nosečnostjo. Prav tako plodu škodujeta uživanje alkohola in kajenje matere med nosečnostjo. Srčna

napaka je lahko tudi posledica dedne motnje, ki se prenaša na potomce (3).

## **DIAGNOSTIČNE PREISKAVE PRI PRIROJENIH SRČNIH NAPAKAH IN POSEBNOSTI PRI OTROCIH**

**Merjenje osnovnih življenjskih funkcij in opazovanje.** Spremljamo dihanje, utrudljivost, edeme in cianozo ter merimo frekvenca dihanja, frekvenco srca, arterijski krvni tlak in nasičenost krvi s kisikom (saturacijo).

**Elektrokardiogram** je grafični zapis spreminjanja električnega toka v srčni mišici. Električni impulzi nastajajo v prevodnem sistemu srca, draženje mišičnih vlaken pa vodi do njihovega krčenja. Tvorjenje in prevajanje električnih impulzov povzročata šibke električne tokove, ki se širijo po vsem telesu in jih lahko zaznamo z ustrežno napravo, ki je z elektrodami povezana z različnimi deli na telesni površini. Zapis imenujemo elektrokardiogram (EKG). Elektrokardiografija je nepogrešljiva in neboleča preiskava v kardiologiji. Pri večjih otrocih, ki sodelujejo, izvedba preiskave ne povzroča težav, veliko težje izvedljiva pa je pri majhnih otrocih in dojenčkih, ker ne mirujejo, se bojijo in jokajo. Da bi dobili kakovostni zapis EKG, moramo biti pogosto zelo iznajdljivi, da otrokovo pozornost med postopkom preusmerimo drugam. Pri tem je nepogrešljiva strokovna pomoč medicinske sestre (5).

**Ehokardiografija (ultrazvočna preiskava srca)** je neboleča preiskava, ki jo pogosto uporabljamo pri diagnosticiranju PSN in spremljanju poteka zdravljenja. Med preiskavo otrok leži na levem boku. Zgornji del telesa je razgaljen. Zdravnik na ultrazvočno sondo nanese gel, ki omogoča boljši stik in s tem boljšo vidljivost srca. Z ultrazvočno sondo kroži po koži prsnega koša in na zaslonu opazuje srce. Včasih moramo otroku med preiskavo vbrizgati kontrastno sredstvo. Pomembno je, da otrok

med preiskavo čim bolj miruje, saj le tako lahko natančno pregledamo strukture srca, velikih žil in delovanje srca. Izvedba preiskave pri večjih otrocih ni problematična, pri majhnih otrocih pa lahko z nekaj truda in domišljije medicinska sestra njihovo pozornost med izvedbo preiskave preusmeri drugam (knjiga, lutke, igrače) (3, 5).

**Transezofagealna ehokardiografija (TEE)** je preiskava, pri kateri zdravnik skozi požiralnik s tanko ultrazvočno sondo pregleda srce. S sondo se približa srcu z druge strani, kar omogoča boljšo preglednost določenih delov srca kot pri običajnem ultrazvočnem pregledu. Preiskavo uporabljamo tudi med srčnimi operacijami in v določenih primerih pri kateterizaciji srca. Preiskavo večinoma izvajamo v sedaciji (2, 5).

**Rentgensko slikanje srca in pljuč** je diagnostična metoda, s katero opravimo slikanje srca in pljuč v posebnih projekcijah. Rentgen deluje po načelu presvetljevanja telesa z rentgensko svetlobo, ki prehaja skozi tkivo in zadene ob manj prepustna tkiva. Rezultat je črno-bela fotografija, s katere je razvidna lega posameznih srčnih votlin in velikih žil (5).

**Obremenilno testiranje (cikloergometrija)** omogoča objektivno oceno gibanja srčnega ritma, frekvence srca in krvnega tlaka med naporom. Z merjenjem porabe kisika lahko objektivno ocenimo otrokovo telesno zmogljivost (3).

**Holterjevo monitoriranje** je celodnevno snemanje EKG. Pogosto z enkratnim snemanjem EKG ne uspemo posneti občasnih motenj ritma. Otroku na prsni koš nalepimo pet elektrod. Te so povezane z majhno napravo, ki jo otrok nosi okrog pasu, manjši otroci pa v nahrbtniku. Medtem opravljajo vsakodnevne dejavnosti in jih beležijo. Poseben program na računalniku omogoča natančno analizo in opredelitev motenj srčnega ritma, motenj v prevajanju impulza v srčni mišici in motenj v prekrvitvi srčne mišice (2).

**Ambulantno 24-urno merjenje krvnega tlaka** je neboleča preiskava, s katero opravljamo meritve krvnega tlaka v določenih časovnih intervalih neprekinjeno 24 ur. Preiskavo uporabljamo predvsem za opredelitev stanja pri povišanih vrednostih krvnega tlaka in za vrednotenje učinkovitosti zdravljenja povišanega krvnega tlaka (5).

V pomoč pri diagnosticiranju so tudi radiološke preiskave – predvsem računalniška tomografija (CT) in magnetnoresonančna preiskava (MRI). Za natančen vpogled v hemodinamiko prirojene srčne napake je pogosto potrebna tudi invazivna srčna kateterizacija (5).

## ZDRAVLJENJE SRČNIH NAPAK

Napako, ki je hemodinamsko pomembna, moramo pravočasno popraviti, največkrat s kirurškim posegom. Nekatere PSN lahko zdravimo perkutano – z invazivnim posegom s pristopom skozi žile brez operacije. Tako lahko zapremo določene tipe defektov v preddvornem pretinu ter vztrajajočo povezavo med aorto in pljučno arterijo (Botallov vod), ki sodi med najpogostejše napake.

Večino prirojenih srčnih napak že v otroštvu v celoti odpravimo kirurško. Nekatere napake operiramo le paliativno, kar pomeni, da napake nismo popravili v celoti. Ti bolniki in tudi bolniki s kompleksnimi srčnimi napakami pogosto potrebujejo ponovne operacije, včasih tudi v odraslosti.

Presaditev srca je metoda zdravljenja končne srčne odpovedi, ki omogoča daljše preživetje in dobro kakovost življenja. V zadnjih letih je iz eksperimentalne faze prešla v zanesljivo zdravljenje končne srčne odpovedi tudi pri otrocih. Prvo presaditev srca pri otroku so opravili Američani, in sicer leta 1984, ko so rešili življenje štiriletnemu dečku. V Sloveniji smo leta 2012 opravili presaditev srca pri otroku, mlajšem od enega leta.

Danes 6,5-letnega bolnika po presaditvi srca vidimo na kardiološkem oddelku Pediatrične klinike UKC Ljubljana. Vzrok presaditve srca je bila idiopatska dilatativna kardiomiopatija; pred presaditvijo srca je bil več mesecev na mehanski dihalni podpori (angl. *left ventricular assist device*, LVAD; angl. *extracorporeal membrane oxygenation*, ECMO). Uspeh je zagotovo posledica usklajenega delovanja vseh sodelujočih v procesu zdravljenja.

## ZDRAVSTVENA NEGA

Prirojene srčne napake (PSN) se odvisno od težavnosti odražajo s povečanim dihalnim delom, utrujenostjo, razdražljivostjo, jokom, pomodrelim odtokom kože in ustnic ter počasnejšim ali celo zavrtim napredovanjem v telesni rasti in razvoju. Zdravstvena nega posameznika s PSN je usmerjena predvsem v pomoč pri izvajanju temeljnih življenjskih dejavnosti, kot so hranjenje in pitje, izločanje oz. odvajanje ter dihanje in zagotavljanje varnosti.

Dejavnosti in ukrepi zdravstvene nege so kompleksni in upoštevajo tako telesno kot tudi duševno komponento, zato zahtevajo znanja na številnih področjih, kot so dihala in prebavila, obtočila, prehrana, higiena in epidemiologija ter nujna stanja in paliativna oskrba.

### Hranjenje in pitje

Opredelitev vnosa oz. iznosa hrane in tekočin ter predpisana dieta z natančno določeno vsebnostjo hranil je v celoti v domeni zdravnika, izvajalci zdravstvene nege pa morajo beležiti tekočinsko bilanco in spremljati vnos tekočin. Večina novorojenčkov s PSN se ob hranjenju hitro utruji, opazamo tudi potenje, zadihanost in zavračanje hrane (6). Za dojenčke s PSN je namreč hranjenje velik napor in zanj porabijo veliko energije (7). Veliko energije porabijo že za samo delovanje srca in za povečano dihalno delo, zato jim je za rast in razvoj ter pridobivanje

telesne teže ostane premalo. Prav tako opažamo, da se dojenčki, ki se dojijo, utrudijo veliko hitreje in za hranjenje tudi porabijo znatno več energije kot otroci, ki jih hranimo po steklenički. Ker otroci pogosto kljub ustrezni prehrani in energijskim dodatkom telesne teže ne pridobivajo zadovoljivo, se večkrat odločimo za enteralno hranjenje. Gre za način umeznega hranjenja, pri katerem otroku nujno potrebno hrano ali hranilne snovi po cevki, vstavljeni skozi nos (gastrična sonda), dovajamo naravnost v želodec ali v črevo (8).

### Izločanje in odvajanje

Za otroke s PSN je značilno, da zaradi neustrezne srčne funkcije v telesu zastajajo tekočine in se iz telesa ne izločajo preko sečil, zato moramo izločanje tekočin spodbuditi z zdravili.

Vloga zdravstvene nege je predvsem spremljanje količine izločenih tekočin, njihovo beleženje in izračunavanje dnevne bilance (8). Osebjem lahko po zdravnikovem navodilu poskrbi za vstavitev in menjavanje urinskega katetra, merjenje urne diureze, tehtanje pleničk, opazovanje vonja in barve urina ter hkrati ves čas nadzoruje izgubljene tekočine.

### Dihanje

Za otroke s PSN sta značilni večje število vdihov in povečano dihalno delo. Dihanje je oteženo, ritem dihanja pa tudi v spanju ni enakomeren. Vidimo ugrezovanje medrebrnih prostorov, otrok pa se izdatno utruja. Najpogostejše nujno stanje pri dojenčku s prirojeno srčno napako je cianotična ataka, ki jo največkrat zasledimo ob cianotičnih prirojelih srčnih napakah (npr. pri Fallotovi tetralogiji) (2).

Pri otrocih je ena izmed največjih okoljskih nevarnosti zagotovo okužba dihalnih poti. Okužba lahko povzroči zaporo dihal in splošno telesno oslabeledost, ki močno poslabšata prvotno bolezensko stanje.

## ZAKLJUČEK

Zdravstvena nega mora slediti novostim v stroki in sodobnemu zdravljenju prirojelih srčnih napak. Znanje in pridobljene izkušnje medicinske sestre, ki sta ji zaupani skrb in zdravstvena nega otroka s srčno boleznijo, so izjemno pomembne za natančno opazovanje, prepoznavanje odstopanj, ustrezno odzivanje in izvajanje temeljnih življenjskih dejavnosti v posameznem starostnem obdobju. Utrujenost ob izvajanju osnovnih življenjskih dejavnosti, povečano dihalno delo, razdražljivost, jok, pomodrelost in napredovanje v telesni teži so temeljni znaki, ki jih medicinska sestra pri otroku s srčno napako natančno opazuje, meri in beleži. S strokovnim znanjem prepozna dejavnike, ki bi lahko poslabšali otrokovo zdravstveno stanje, in ustrezno ukrepa. Za medicinsko sestro, ki neguje otroke s srčnimi boleznimi, je zelo pomembna spretnost učinkovito sodelovanje z njihovimi starši, saj potrebujejo veliko podpore in razumevanja. Za odgovorno opravljanje omenjenih nalog mora izvrstno poznati anatomijo in delovanje srca in velikih žil ter poznati spremembe, ki nastanejo v cirkulaciji ob rojstvu in v naslednjih nekaj dneh. Razvoj srca se prične v 15. dnevu nosečnosti, konča pa se z 49. dnem.

Otrok s prirojeno srčno napako zahteva celovit pristop zdravstvenega in negovalnega tima. Kompleksnost zdravstvene nege na področju otroške kardiologije se dopolnjuje z znanji ostalih področij pediatrične zdravstvene nege in zdravstvene nege v kardiologiji.

Razvoju zdravljenja prirojelih srčnih napak mora slediti tudi zdravstvena nega. Medicinska sestra sodeluje pri posegih ter jih za posameznega bolnika tudi načrtuje in usklajuje. Če je le mogoče, naj otroka pri izvajanju posegov spremljajo starši, ki mu nudijo občutek varnosti in duševno podporo, saj kakovostna zdravstvena nega pomeni celostno obravnavo, ki vključuje tudi otrokove starše.

## LITERATURA

1. Česen M. Molekularna in celična biologija prirojnih srčnih napak. V: Kržišnik C, Battelino T, ur. *Novosti v klinični pediatriji. Obnovitvena rehabilitacija. Pediatrična alergologija*. Ljubljana: Univerza v Ljubljani, Medicinska fakulteta, Katedra za pediatrijo, 2007: 41–3.
2. Podnar T. Sodobna intervencijska kongenitalna kardiologija. V: Kržišnik C, Battelino T, ur. *Novosti v klinični pediatriji. Obnovitvena rehabilitacija. Pediatrična alergologija*. Ljubljana: Univerza v Ljubljani, Medicinska fakulteta, Katedra za pediatrijo, 2007: 50–60.
3. Vesel S. Otroci s prirojeno srčno napako. Radenci: Zbornica zdravstvene in babiške nege Slovenije – Zveza društev medicinskih sester, babic in zdravstvenih tehnikov Slovenije. Sekcija medicinskih sester v kardiologiji in angiologiji. Zbornik predavanj; 2003: 7–10.
4. Prisljan Š. *Prirojene srčne napake pri otroku (diplomsko delo)*. Maribor: Univerza v Mariboru; 2013.
5. Ostanek A. Srce, njegovo delovanje, prirojene srčne napake in vloga medicinske sestre pri obravnavi otroka s srčno napako. V: *Slovenska pediatrija*, Ljubljana: Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za kardiologijo, 2011: 102–9.
6. Grošelj Grenc M, Pavčnik Arnol M, Kalan G, Podnar T, Vidmar I. Obravnava novorojenčkov s prirojeno srčno napako, ki potrebujejo zdravljenje s prostaglandinom E1 Slovenske smernice. *Zdravniški vestnik*, 81 (2); 2012: 79.
7. Natarajan G, Reddy AS, Aggarwar S. Enteral feeding of neonates with congenital heart disease. *Neonatology*, 98 (4); 2010: 330–6.
8. Skinder SK. Zdravstvena nega otroka s prirojeno srčno napako. *Obzor Zdr N*, 43; 2009: 53–6.

**Kontaktna oseba / Contact person:**

Anita Štumpfl, dipl. m. s.  
Služba za kardiologijo,  
Pediatrična klinika,  
Univerzitetni klinični center Ljubljana,  
Ljubljana  
Slovenija  
E-pošta: anita.stumpfl@kclj.si

**Prispelo / Received: 19. 3. 2018****Sprejeto / Accepted: 19. 4. 2018**