

Današnje mogućnosti intervencijskog liječenja srčanih grešaka

Daniel Dilber, Dalibor Šarić, Dorotea Bartoniček, Marina Mihalec,
Matija Bakoš, Dorotea Šijak, Viktor Ivanić*

Uvod: Cilj rada je kroz retrospektivnu analizu vlastitih podataka prikazati današnje mogućnosti intervencijskog liječenja u Republici Hrvatskoj, s posebnim osvrtom na pojedine metode.

Ispitanici i metode: Retrospektivno su analizirani podatci o učinjenim kateterizacijama u Klinici za pedijatriju, Zavodu za pedijatrijsku kardiologiju, u periodu od 1. siječnja 2020 godine do 31. prosinca 2024. Učinjena je deskriptivna statistika slučajeva, izdvojen postotak kateterizacija tijekom kojih je učinjena intervencija te posebno izdvojena skupina intervencija koje predstavljaju nove metode uvedene tih godina.

Rezultati: u navedenom periodu, učinjeno je ukupno 866 kateterizacija raspodjelom kako slijedi: 2020. godine 129 kateterizacija, 2021. godine 184 pacijenata, 2022. godine 189 kateterizacija, 2023. godine 215, a 2024. godine 149 kateterizacija. Od ukupnog broja od 866 kateterizacija, učinjeno je 289 intervencija (33.4 %). Neke su intervencijske metode uvedene ranije, poput balonske atrioseptostomije po Rashkindu, koja je u ovom razdoblju učinjena u 50 pacijenata, balonske dilatacije novorođenčake kritične aortne (15 pacijenata) ili kritične pulmonalne stenoze (15 pacijenata). U navedenom periodu učinjeno je 105 biopsija miokarda, poglavito u djece sa stanjem nakon transplanatcije srca. Od 2018 godine uvedene su nove metode, etablirane u opisivanom periodu od 2020-2024, izvedene kako slijedi: implantacije Melody valvule u izlazni trakt desne klijetke u 6 pacijenata, umetanje stentova u nativnu koarktaciju, rekoarktaciju, stenozu pulmonalnih grana (20 pacijenata), dilataciju postojećih stentova (13 pacijenata), zatvaranje aorto-pulmonalnih kolaterala u pacijenata sa univentrikulskih srcem, zatvaranje venovenskih kolaterala u pacijanata sa univentrikulskim srcem (8 pacijenata).

Zaključak: današnje mogućnosti intervencijskog liječenja Republici Hrvatskoj na visokoj su razini, uz stalan porast broja zahvata, udjela intervencija u ukupnom broju zahvata te same kompleksnosti intervencijskih zahvata.

Ključne riječi: PRIROĐENE SRČANE GREŠKE, PRIROĐENE; KATETERIZACIJA SRCA; METODE

*Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Referentni centar za pedijatrijsku kardiologiju RH

UVOD

Zahvaljujući novim dijagnostičkim metodama, osobito napretku u dijagnostici ultrazvukom, povećava se broj intervencijskih, a sve više smanjuje broj dijagnostičkih kateterizacija srca kod djece (1).

Usporedo s porastom udjela intervencijskih zahvata, pomiče se i dob izvođenja kateterizacijskih procedura, s jasnim trendom izvođenja sve kompleksnijih zahvata u sve nižim dobnim skupinama, s najvećim udjelom u novorođenačkoj i dojenačkoj dobi (1).

Neke su intervencijske metode uvedene prije 1996. godine (balonska atrioseptostomija po Rashkindu, dilatacija pulmonalne stenozе, biopsija miokarda), a ostale su uvedene u našem centru kako slijedi: dilatacija kritične aortne stenozе u novorođenačeta, kao i aortne stenozе u veće djece od 1996. godine, transkatetersko zatvaranje Botallova duktusa od 1997. godine, transkatetersko zatvaranje defekta interatrijskog septuma od 2000. godine i balonska dilatacija nativne koarktacije i rekoarktacije od 2003. godine (2).

Razvoj metoda intervencijske kardiologije događa se zahvaljujući tehnološkom razvoju, uz kreiranje sve sofisticiranijeg medicinskog pribora za liječenje prirođenih srčanih grešaka, no i zahvaljujući sve većem preživljenju djece s najkompleksnijim prirođenim srčanim greškama. Naime, nastaju rezidualne lezije koje zahtijevaju reoperacije, odnosno u današnje vrijeme, nude se mogućnosti reintervencije perkutanim putem, koje manje invazivno, nude hemodinamski boljitak te mogu zamijeniti kiruršku reintervenciju. Kod toga svoje mjesto sve više imaju metode umetanja stenta u nativnu koarktaciju i rekoarktaciju, stenozirane plućne krvne žile, umetanje umjetne valvule na pulmonalnu poziciju perkutanim putem te dilatacija postojećih stentova koje su pacijenti dobili često u neposrednom postoperacijskom periodu za vrijeme novorođenačke ili dojenačke dobi, a koji, zbog rasta pacijenta i zbog razvoja stenozе, trebaju ponovnu intervenciju (3).

Usporedo s razvojem kongenitalne kardijalne kirurgije, usporedo s razvojem intervencijskih metoda, uz respektiranje komplementarnosti metoda, raspravlja se o optimalnim modalitetima liječenja, te ostavlja prostor za traženje i uvođenje

novih metoda intervencijskih liječenja, često navedenih kao hibridne metode liječenja (4, 5).

CILJ

Cilj ovog rada je kroz retrospektivnu analizu vlastitih podataka prikazati današnje mogućnosti intervencijskog liječenja u našem centru, uz poseban osvrt na nove intervencijske metode uvedene u tom razdoblju.

BOLESNICI I METODE

Retrospektivno su analizirani podatci o učinjenim kateterizacijama u Klinici za pedijatriju, Zavodu za pedijatrijsku kardiologiju, u periodu od 1. siječnja 2020. do 31. prosinca 2024. godine. Učinjena je deskriptivna statistika slučajeva, izdvojen postotak kateterizacija tijekom kojih je učinjena intervencija te posebno izdvojena skupina intervencija koje predstavljaju nove metode uvedene tih godina.

REZULTATI

U razdoblju od 1. siječnja 2020. do 31. prosinca 2024. godine učinjeno je ukupno 866 kateterizacija raspodjelom kako slijedi: 2020. godine 129 kateterizacija, 2021 godine 184 kateterizacija, 2022. godine 189 kateterizacija, 2023. godine 215 kateterizacija, 2024. godine 149 kateterizacija. Od ukupnog 866 kateterizacija, učinjeno je 289 intervencija (33.4 %). Od ukupnog broja, 43.4 % kateterizacija je učinjeno do dobi od godinu dana, 56.6 % iza godine dana.

U navedenom periodu učinjeno je 50 balonskih atrioseptostomija po Rashkindu, 15 balonskih dilatacija kritične aortne stenozе novorođenačeta, 15 balonskih dilatacija kritične pulmonalne stenozе, te 21 balonska dilatacija rekoarktacije aorte. Učinjeno je 105 biopsija miokarda, poglavito u djece sa stanjem nakon transplantacije srca.

U istom razdoblju tzv. novim metodama intervencijskog liječenja, odnosno metodama uvedenima od 2018. godine te etabliranima narednih godina, liječeno je ukupno 47 pacijenta: implantacija Melody valvule u izlazni trakt desne klijetke (6 pacijenata), umetanje stentova, bilo u nativnu koarktaciju, rekoarktaciju, ili stenozu pulmonalnih grana (20 pacijenata), dilataciju postojećih stentova (13 pacijenata), zatvaranje aortopulmonalnih kolate-

rala u pacijenata s univentrikulskim srcem ili zatvaranje venovenskih kolaterala u pacijenata s univentrikulskim srcem (8 pacijenata).

RASPRAVA

Intervencijske metode u pedijatrijskoj populaciji širokog su spektra (1, 4, 5). Pojedine metode uvedene su ranije, poput balonske atrioseptostomije po Rashkindu u novorođenčeta ili balonske angioplastike stenotičnih lezija poput aortne ili pulmonalne valvularne stenozе (2, 3). Navedene i dalje imaju svoje mjesto i dalje predstavljaju metodu izbora liječenja. Rashkindova atrioseptostomija, procedura kojom se balonskom atrioseptostomijom omogućava dekompresija desnog atrija, oporavak cirkulacijskog zatajenja u greškama poput pulmonalne atrezije bez ventrikulskog septalnog defekta, trikuspidne atrezije ili nekih drugih složenih srčanih grešaka, ili pak bolje miješanje krvi u greškama poput transpozicije velikih krvnih žila, i dalje je prva i osnovna metoda koja omogućava preživljenje i nastavak liječenja vitalno ugrožena novorođenčeta. Poput ostalih metoda, i sama je doživjela nadopune, ili se izvodi i u drugim indikacijama, te se prohodna interatrijska komunikacija osim balonom može ostvariti perforacijom restriktivne interatrijske pregrade, potom stupnjevitim dilatacijama balonom, te na koncu umetanjem stenta u restriktivnu interatrijsku pregradu koja se javlja u pojedinim pacijenata sa sindromom hipoplastičnog lijevog srca, ponekad u specijaliziranim centrima i intrauterino.

Balonska dilatacija kritične aorte stenozе, jednako kao i dilatacija teške stenozе aorte u novorođenčeta i dojenčeta, predstavljaju i dalje metodu izbora u našem i mnogim drugim centrima, osobito do dobi od godinu dana, respektirajući kriterije o dostatnosti lijeve klijetke za održavanje sistemskog optoka kod odabira pacijenata za dilataciju novorođenačke aortne stenozе, odnosno dostatnosti desne u odabiru pacijenata s pulmonalnom stenozom. Balonska dilatacija aortne stenozе je, unatrag 5 godina u našem centru, nadopunjena metodom kontrolirane i brze stimulaciju srca (tzv „rapid pacing”) perkutanom kateterom u desnoj klijetci, za stabilizaciju balona unutar stenta za vrijeme dilatacije, poglavito u veće djece (1-4).

Dilatacija kritične i/ili teške stenozе plućnog zališka balonom, i dalje je metoda izbora te se pri-

mjenjuje u našem centru dugi niz godina. Ista je nadopunjena danas, metodama umetanja stenta perkutanom putem, u svrhu poticanja anterogradnog protoka iz desne klijetke prema često hipoplastičnim granama plućne arterije, a sve u svrhu tzv. centralna rasta plućnih grana kakav se priželjkuje, osobito u dijagnozama gdje se očekuje unifokalizacija nativnih pulmonalnih grana ili kompletna korekcija u greškama poput tetralogije Fallot sa značajno hipoplastičnim pulmonalnih granama. Umetanje stenta u izlazni trakt nalazi svoje mjesto i nakon perforacije membranski atretnična plućnog zalista, a u svrhu postizanje kontinuiteta desne klijetke i plućne arterije, jednako kao i umetanje stenta u izlazni trakt desne klijetke kao priprema za napredne metode liječenja problema izlaznog trakta perkutanom implantacijom pulmonalne valvule (Melody valvula) (4, 5).

Balonska dilatacija koarktacije još uvijek ima svoje mjesto za liječenje nativne koarktacije, poglavito u dobi iza 12 mjeseci. I dalje je metoda izbora za liječenje rekoarktacije u svim dobnim skupinama, no nadopunjena je metodom implantacije stenta koja kao i svaka ima svoje prednosti i nedostatke. Prednosti su zasigurno mogućnost liječenja kompleksnih stenozа rezistentnih na balon, manji postotak aneurizmi nakon procedure, no nedostatak je jasno strani materijali koji je izložen inflamatornim procesima, uz razvoj neointimalne proliferacije, ali i potrebe za dilatacijama koje su potrebne kako bi pratili rast i razvoj organizma.

Zaključno, liječenje koarktacije aorte u skupni bolesnika ispod 30 kg, a osobito ispod 10 kg, indicirano je u liječenju nastale aneurizmatske promjene nakon primarne procedure, u liječenju koarktacije na dugom segmentu, rekurentnih koarktacija s lošim odgovorom na angioplastiku te u tijeku liječenja kada bi rizik reoperacije (poput operacije koarktacije neposredno nakon operacije po Norwoodu ili operacije kompleksne transpozicije velikih krvnih žila) bio prevelik (6-9).

Metoda liječenja stenozа pulmonalnih grana umetanjem stenta, kakvu smo ranije prikazali, često je spasonosna, kada rezidualna stenozа nakon operacije onemogućava hemodinamski boljitak i oporavak djeteta nakon operacije. Došla je kao logična, nakon što se balonskom dilatacijom ne uspije postići učinak, a cilj joj je smanjiti stenozu i neutralizirati gradijent, često pod cijenu ponavljanih di-

latacija tijekom rasta djeteta. Ima svoje mjesto i u liječenju nativnih lezija, poglavito u dijagnozama s primarno hipoplastičnim granama (10).

Konačno, u ovom radu prikazali smo i naša prva iskustva s implantacijom Melody zalistka na pulmonalnu poziciju u pacijenata s višekratno operiranim lezijama desne klijetke. U tu široku skupinu bolesnika spadaju bolesnici s desnostranom insuficijencijom bilo zbog stenozе izlaznog trakta desne klijetke, bilo zbog insuficijencije. Većina njih je najčešće operirana u dojenačkoj dobi poput pacijenata s tetralogijom Fallot ili nekom drugom složenom srčanom greškom (zajednički arterijski trunkus, teška aortna stenozа ili insuficijencija operirana po Rossu, kompleksne transpozicije velikih krvnih žila s Rastelli procedurom) kod čega je u tijeku primarne operacije postavljen provodnik u izlazni trakt desne klijetke, koji sada zbog razvoja stenozе, što zbog rasta, što zbog imunološki uvjetovanih reakcija, treba zamijeniti (11, 12, 13, 15).

Stalan napredak kakav se bilježi u ovoj propulzivnoj struci omogućava nam usporedbu različitih metoda, traženje optimalne za svakog bolesnika, ponekad prelazeći ranije postavljene granice. Isto nas poziva da svaku metodu, bilo intervencijsku, bilo kiruršku, respektiramo kao komplementarnu, a za svakog pojedinog pacijenta pokušamo naći optimalnu (2-4).

LITERATURA

1. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(22):2607-52. doi: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10.
2. Malčić I, Kniewald H, Šarić D, et al. Razvoj interventne dijagnostike u Referentnom centru za pedijatrijsku kardiologiju RH – retrospektivna studija 1996–2009. *Liječ Vjesn*. 2010;132(7-8):241-9.
3. Dilber D, Šarić D, Bartoniček D, et al. Prikaz novih metoda intervencijskog liječenja u Referentnom centru za pedijatrijsku kardiologiju Republike Hrvatske. *Liječ Vjesn*. 2024;146(1-2):39-48. doi:10.26800/LV-146-1-2-6.
4. Schranz D, Bauer A, Reich B, et al. Fifteen-year single center experience with the “Giessen Hybrid” approach for hypoplastic left heart and variants: current strategies and outcomes. *Pediatr Cardiol*. 2015;36(2):365-73. doi: 10.1007/s00246-014-1015-2.
5. Kawasaki T, Qureshi SA. The future of paediatric heart interventions: where will we be in 2030? *Curr Cardiol Rep*. 2020;22(9):158. doi:10.1007/s11886-020-01404-z.
6. Golden AB, Hellenbrand WE. Coarctation of the aorta: stenting in children and adults. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2007;69(2):289-99. doi:10.1002/ccd.21009.
7. Genders K, Ewert P, Tanase D, et al. Balloon-expandable stents for recoarctation of the aorta in small children: two-center experience. *Int J Cardiol*. 2018;250:34-9. doi: 10.1016/j.ijcard.2018.02.054.
8. Quandt D, Ramchandani B, Penford G, et al. Initial experience with the Cook Formula balloon-expandable stent in congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015;86(2):259-66. doi:10.1002/ccd.25543.
9. Malčić I, Kniewald H, Šarić D, et al. Koarktacija aorte u djece u 10-godišnjoj kliničkoj epidemiološkoj studiji: dijagnostičko i terapijsko razmatranje. *Liječ Vjesn*. 2015;137(1-2):9-17.
10. Ooi YK, Kim SIH, Gillespie SE, Kim DW, Vincent RN, Petit CJ. Premounted stents for branch pulmonary artery stenosis in children: a short-term solution. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2018;92(7):1315-22. doi:10.1002/ccd.27800.
11. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet*. 2000;356(9239):1403-5. doi:10.1016/S0140-6736(00)02844-0.
12. Eicken A, Hess J. Percutaneous pulmonary valve implantation: the Munich experience. *Interv Cardiol (Lond) [Internet]*. 2012;4(2):193-201. Available from: <https://www.openaccessjournals.com/articles/percutaneous-pulmonary-valve-implantation-the-munich-experience.pdf>
13. Lange R, Weipert J, Homann M, et al. Performance of allografts and xenografts for right ventricular outflow tract reconstruction. *Ann Thorac Surg*. 2001;71(1):365-7. doi: 10.1016/s0003-4975(01)02552-8.
14. Dilber D, Hörer J, Malčić I, Hess J, Ewert P, Eicken A. Percutaneous pulmonary valve implantation and surgical valve replacement in patients with right ventricular outflow tract dysfunction—a complementary treatment concept. *Int J Cardiol*. 2013;169(1):3-5. doi:10.1016/j.ijcard.2013.08.122.
15. Friedman JK, Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol*. 1993;22(1):207-15. doi:10.1016/0735-1097(93)90836-p.

Adresa za dopisivanje:

izv. prof. dr. sc. **Daniel Dilber**, dr. med.
 Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb,
 Zavod za pedijatrijsku kardiologiju,
 Referentni centar za pedijatrijsku kardiologiju RH
 Kišpatićeva 12, 10 000 Zagreb
 e-mail: dilber_daniel@yahoo.com

SUMMARY

Interventional methods of treatment of pediatric cardiac defects

Daniel Dilber, Dalibor Šarić, Dorotea Bartoniček, Marina Mihalec, Matija Bakoš, Dorotea Šijak, Viktor Ivanić

Objective: This paper aims to present the current possibilities of interventional treatment in the Republic of Croatia through a retrospective analysis of our data, with a special focus on specific methods.

Patients and Methods: A retrospective analysis was conducted on data regarding cardiac catheterizations performed at the Pediatric Clinic, Department of Pediatric Cardiology, from January 1, 2020, to December 31, 2024. Descriptive statistics of the cases were performed, specifically focusing on the percentage of catheterizations involving interventions and interventions representing new methods introduced during this period.

Results: During the specified period, a total of 866 catheterizations were performed, distributed as follows: 129 in 2020, 184 in 2021, 189 in 2022, 215 in 2023, and 149 in 2024. Of the total 866 catheterizations, 289 (33.4 %) involved interventions. Some interventional methods had been introduced earlier, such as Rashkind balloon atrial septostomy, performed in 50 patients during this period, balloon dilatation for neonatal aortic (15 patients), and pulmonary stenosis (15 patients), among others. During this period, 105 cardiac biopsies were done, mostly in cardiac post-transplant patients. New methods introduced and established during this time included Melody valve implantation in the right ventricular outflow tract (6 patients), stent placement in native coarctation, recoarctation, and pulmonary branch stenosis (20 patients), dilation of existing stents (13 patients), closure of aortopulmonary collaterals in patients with univentricular hearts, and closure of venovenous collaterals in univentricular heart patients (8 patients).

Conclusion: The current possibilities for interventional treatment in the Republic of Croatia are high, with a steady increase in the number of procedures, the proportion of interventions within the total number of procedures, and the complexity of interventional procedures. A heart murmur is an auscultatory phenomenon caused by turbulent blood flow through cardiac structures or blood vessels. Although many murmurs are not pathological, their occurrence can indicate various cardiac conditions, including valvular diseases, congenital heart defects, and cardiomyopathies. This article reviews the etiology of heart murmurs, diagnostic methods for their detection and evaluation, and clinical significance for treatment planning.

Key words: HEART DEFECTS, CONGENITAL; CARDIAC CATHETERIZATION; METHODS