

Kvaliteta života djece s prirođenim greškama srca

Trbojević, Barbara

Master's thesis / Diplomski rad

2021

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **Josip Juraj Strossmayer University of Osijek, Faculty of Dental Medicine and Health Osijek / Sveučilište Josipa Jurja Strossmayera u Osijeku, Fakultet za dentalnu medicinu i zdravstvo Osijek**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:243:211313>

Rights / Prava: [In copyright](#) / [Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-08-04**

Repository / Repozitorij:

[Faculty of Dental Medicine and Health Osijek
Repository](#)



SVEUČILIŠTE JOSIPA JURJA STROSSMAYERA U OSIJEKU
FAKULTET ZA DENTALNU MEDICINU I ZDRAVSTVO OSIJEK

Diplomski sveučilišni studij Sestrinstvo

Trbojević Barbara

KVALITETA ŽIVOTA DJECE S
PRIROĐENIM GREŠKAMA SRCA

Diplomski rad

Osijek, 2021.

SVEUČILIŠTE JOSIPA JURJA STROSSMAYERA U OSIJEKU
FAKULTET ZA DENTALNU MEDICINU I ZDRAVSTVO OSIJEK

Diplomski sveučilišni studij Sestrinstvo

Trbojević Barbara

KVALITETA ŽIVOTA DJECE S
PRIROĐENIM GREŠKAMA SRCA

Diplomski rad

Osijek, 2021.

Rad je ostvaren na Fakultetu za dentalnu medicinu i zdravstvo u Osijeku.

Mentor rada: doc. dr. sc. Blaženka Kljaić-Bukvić, dr. med.

Rad ima: 42 lista, 17 tablica i 2 slike.

Znanstveno područje: Biomedicina i zdravstvo

Znanstveno polje: Kliničke medicinske znanosti

Znanstvena grana: Sestrinstvo

Zahvala

Zahvaljujem se svojoj mentorici, doc. dr. sc. Blaženki Kljaić-Bukvić, dr. med., na uloženom vremenu, trudu i vodstvu tijekom izrade diplomskog rada.

Zahvaljujem se svima koji su bili uz mene tijekom školovanja.

POPIS KRATICA

FE – Fetalna ehokardiografija

EKG – Elektrokardiografija

UZV – Ultrazvuk

HHLS – Sindrom hipoplastičnog lijevog srca

COA – Koarktacija aorte

AVS – Aortna valvularna stenoza

TA – Trikuspidalna artezija

PA – Pulmonalna artezija

AVSD – Atrioventrikularni septalni defekt

TGA – Transpozicija velikih arterija

TF – Fallotova tetralogija

SADRŽAJ

1. UVOD	7
1.1 Fetalna cirkulacija.....	7
1.2. Dijagnostika prirođenih grešaka srca	8
1.2.1. Ehokardiografija	8
1.3. Liječenje prirođenih grešaka srca	9
1.4. Hemodinamska podjela prirođenih grešaka srca	10
1.4.1. Prirodene greške srca bez patološkog spoja.....	10
1.4.2. Prirodene greške srca s arterio-venskim šantom.....	11
1.4.3. Prirodene greške srca s vensko-arterijskim šantom	13
1.5. Genetski sindromi i prirodene greške srca	15
1.6. Kvaliteta života djece s prirođenim greškama srca	16
2. CILJEVI	18
3. ISPITANICI I METODE	19
3.1. Ustroj istraživanja.....	19
3.2. Ispitanici	19
3.3. Metode	19
3.4. Statističke metode.....	19
4. REZULTATI	21
4.1. Osnovna obilježja ispitanika.....	21
4.2. Kvaliteta života djece s prirođenim srčanim greškama (PQLI)	23
4.3. Povezanost kvalitete života djece s prirođenim srčanim greškama s obilježjima ispitanika.....	26
5. RASPRAVA	33
6. ZAKLJUČAK	35
7. SAŽETAK	36
8. SUMMARY	37
9. LITERATURA	38
10. ŽIVOTOPIS	42

1. UVOD

Prirođene greške srca razvojne su anomalije srca i velikih krvnih žila nastale tijekom intrauterinog razvoja, a javljaju se u prosjeku kod 0,8 % živorođene djece. Nastaju djelovanjem teratogenih čimbenika tijekom trudnoće, dok se fetus razvija u maternici ili zbog utjecaja genetskih čimbenika. Kod genetske podloge, djecu s prirođenim greškama srca možemo podijeliti u tri skupine: djecu s monogenским nasljednim bolestima, djecu s kromosomskim anomalijama ili djecu kod kojih je prirođena greška srca jedina otkrivena anomalija. Kod samo 2 – 4 % slučajeva prirođenih grešaka srca dokazano je da su nastali djelovanjem teratogenih čimbenika ili kao posljedica bolesti majke. Metaboličke bolesti majke, kao što su šećerna bolest ili neliječena hiperfenilalaninemija, također mogu imati nepovoljan učinak na razvoj srčanih bolesti djeteta. Uzročnici srčanih anomalija kod djece mogu biti nedostatak folne kiseline te lijekovi koji djeluju kao antagonisti folne kiseline. Kod djece u kojih je prirođena greška srca jedina anomalija, smatra se da postoji više uzročnika bolesti, odnosno da nastaju pod utjecajem i okolišnih i genetskih čimbenika (1). Zahvaljujući modernim operativnim intervencijama, predoperativnoj skrbi i sve boljem razumijevanju prirođenih srčanih grešaka, više od 85 % djece doživi odraslu dob (2). Kompleksne vrste ove bolesti koje zahtijevaju bolničko liječenje povećale su se kroz godine donoseći sa sobom veliki broj komplikacija i drugih posljedica koje negativno djeluju na kvalitetu života djece te roditelja. Ostanci u bolnici, komplikacije te neizvjesnost prognoze bolesti ostavljaju veliki stres na roditelje koji ionako već nose veliki emocionalni i psihološki teret na svojim leđima (3).

1.1 Fetalna cirkulacija

Fetalna cirkulacija razlikuje se od cirkulacije odraslih. Kod fetusa se izmjena plinova (kisika i ugljikovog dioksida) događa putem posteljice. Cirkulacija fetusa obilježena je desno-lijevim šantom oko neoksigeniranih pluća kroz otvoreni ductus Botalli i foramen ovale. Kroz foramen ovale krv iz desnog atrija odlazi u lijevi atrij. Ductus Botalli povezuje plućnu arteriju s aortom iz koje krv odlazi do posteljice putem dviju umbilikalnih arterija. Oksigenirana krv vraća se do srca fetusa preko umbilikalnih vena. Nakon što novorođenče napravi prvih par udisaja, počinju se događati promjene koje će obilježiti novi način cirkulacije krvi. Zbog uspostavljanja plućne cirkulacije, dolazi do zatvaranja foramena ovale. Ductus Botalli ostaje otvoren od 24 do 72 sata nakon rođenja i to stanje naziva se prolaznom cirkulacijom. Protok krvi kroz ductus Botalli sada je obratan nego tijekom fetalnog života, stvarajući lijevo-desni

šant krvi. Postupno se zatvara povećanjem oksigenacije i lučenjem prostaglandina, nakon čega novorođenče ima cirkulaciju kao i odrasla osoba. Ako tijekom prvih dana života dođe do asfiksije s hipoksijom i hiperkapnijom, novorođenče se može vratiti na cirkulaciju kakvu je imalo tijekom fetalnog života, odnosno dolazi do patološki ponovnog otvaranja ductusa Botalli (1).

1.2. Dijagnostika prirodnih grešaka srca

Metode koje se koriste za dijagnosticiranje prirodnih grešaka srca možemo podijeliti prema razdoblju u kojem se koriste. Najvažnija dijagnostička metoda u prenatalnom razdoblju jest fetalna ehokardiografija.

1.2.1. Ehokardiografija

Ehokardiografija jest dijagnostička metoda koja se temelji na uporabi ultrazvuka. Nema dobne ograničenosti za njezinu primjenu te se zbog toga u novije vrijeme, osim kod novorođenčadi i nedonoščadi, koristi i u prenatalnom dobu (1). Pomoću fetalne ehokardiografije mogu se procjeniti strukture i funkcija kardiovaskularnog sustava ploda, ishod trudnoće i eventualne intervencije u postnatalnom dobu (4). Fetalna ehokardiografija (FE) stavlja se na prvo mjesto u dijagnosticiranju prirodnih grešaka srca s osjetljivošću od 20 do 80 %. Točnost dijagnosticiranja također ovisi o tehnološkim mogućnostima te stručnosti operatera koji je izvodi (5). Indikacije od strane majke za upotrebu FE kao dijagnostičke metode jesu: pozitivna obiteljska anamneza, gestacijski dijabetes, lijekovi u trudnoći, infekcije u trudnoći, alkoholizam majke, lupus eritematodes, fenil ketonurija. Indikacije od strane fetusa jesu: odstupanja u količini plodove vode, neimunološki hidrops, aritmije, kromosomske aberacije i usporeni fetalni rast (6). Za izvođenje dijagnostičke pretrage mogu se koristiti transabdominalna ili transvaginalna sonda. Između 18. i 25. tjedna trudnoće moguće je dobiti detaljan prikaz srčanih struktura, a samim time moguće je i otkrivanje potencijalnih strukturalnih anomalija (7). Prilikom pregleda moraju se prikazati četiri srčane šupljine, izlazni traktovi klijetki te prikaz aorte, plućne arterije i gornje šuplje vene (8). Fetalnom ehokardiografijom mogu se otkriti sljedeće prirodene greške srca: sindrom hipoplastičnog lijevog srca (HHLS), koarktacija aorte (COA), aortna valvularna stenoza (AVS), trikuspidalna artezija (TA), pulmonalna artezija (PA), atrioventrikularni septalni defekt (AVSD), transpozicija velikih arterija (TGA) i Fallotova tetralogija (TF) (9). Rano otkrivanje prirodnih grešaka srca omogućava bolju pripremu za postnatalno zbrinjavanje

UVOD

novorođenčeta (10). Cilj ovakvog prijevremenog otkrivanja prirođenih grešaka srca jest smanjivanje stope mortaliteta i morbiditeta novorođenčadi s bolestima srca (11).

U postnatalnom razdoblju dijagnostički proces započinje uzimanjem anamneze i dobrim fizikalnim pregledom, uzimanjem jednostavnih laboratorijskih pretraga, elektrokardiografijom (EKG) i ultrazvukom srca (UZV). Fizikalnim pregledom može se otkriti zaostatak u tjelesnom razvoju, dispneja ili zaduha i cijanoza. Dispneja može biti znak insuficijencije srca. Cijanoza može biti periferna, koja nastaje kao uzrok usporene cirkulacije kroz određena područja kože, kao što su usne na kojima se najprije primjeti. Centralna cirkulacija obilježena je smanjenom saturacijom arterijske krvi kod djece s desno-lijevim šantom zbog protoka neoksigenirane krvi u arterijski dio krvotoka. Tijekom obavljanja fizikalnog pregleda pažnja se obraća i na ispunjenost vratnih vena. Palpacijom pulsa može se otkriti odsutnost femoralnih pulseva koja označava koarktaciju aorte. Auskultacijom srca utvrđuje se frekvencija i ritmičnost srčanih akcija, ocjenjuju se srčani tonovi, postojanje šumova te točke najjačeg inteziteta i propagacija, odnosno širenje šuma. Nakon dobro obavljenog prvotnog dijagnostičkog pristupa, možemo zaključiti treba li u daljnjem procesu postavljanja dijagnoze obaviti složene metode pretraga, kao što su kateterizacija srca, angiokardiografija i ostale zahtjevne metode (1).

1.3. Liječenje prirođenih grešaka srca

Ako se prirodene greške srca otkriju u perinatalnom ili odmah u postnatalnom razdoblju, njihovo liječenje započinje u najranijoj dječjoj dobi. Liječenje također ovisi o težini bolesti te može biti konzervativno i invazivno. Jednostavne greške zahtijevaju praćenje i medikamentnu terapiju. Od lijekova se koriste diuretici, vazodilatatori, digoksin, antiaritmici i prostaglandini. Složene greške često zahtijevaju hospitalizaciju tijekom koje se djeca podvrgavaju kateterizaciji ili operaciji srca. Metoda kateterizacije koristi se u posljednjih 20 godina i najviše uspjeha bilježi u liječenju atrijskog septalnog defekta (ASD) i pulmonalne stenoze (PA). Kateter se uvodi kroz periferne vene ili arterije do srčanih šupljina i koronarnih arterija, gdje se onda izvodi dilatacija balonom ili se postavljaju proteze, ovisno o vrsti defekta. Kateterizacija se kod djece obavlja u općoj anesteziji. Operacija srca potrebna je u slučajevima težih oblika prirođenih grešaka. Ovisno o vrsti defekta, potrebno je obaviti jednu ili više operacija tijekom života. Operacija srca služi za zatvaranje otvora u srcu, zamjenu srčanih zalistaka, proširivanje arterija ili otvaranje zalistaka te popravljavanje složenih nedostataka koji se odnose na položaj okolnih krvnih žila. Kod djece u kojih su prirodene greške srca toliko kompleksne, moguć način liječenja je i transplantacija srca (12).

1.4. Hemodinamska podjela prirodnih grešaka srca

Razlikujemo tri vrste kriterija za podjelu prirodnih grešaka srca, a to su: klinički, anatomski i hemodinamski. Obzirom na hemodinamske promjene, prirodene greške srca možemo podijeliti na: greške bez patološkog spoja između plućnog i sistemnog krvotoka i greške s patološkim spojem. Zadnja se skupina dalje grana na srčane greške s arterijsko-venskim šantom, na srčane greške s vensko-arterijskim šantom i na srčane greške s dvosmjernim šantom (1).

1.4.1. Prirodene greške srca bez patološkog spoja

U skupinu prirodnih grešaka srca bez patološkog spoja pripadaju: koarktacija aorte, valvularna aortna stenoza, pulmonalna stenoza i Ebsteinova anomalija (1).

1.4.1.1. Koarktacija aorte

Koarktacija aorte označava suženje lumena aorte u području istmusa aorte, odnosno na mjestu pripoja arterijskom ductusu Botalli. Dvije su vrste koarktacije aorte: preduktalna i postduktalna. Kod postduktalne koarktacije simptomi se javljaju u adolescentnom dobu te se zato naziva još i adultni tip. Obilježena je arterijskom hipertenzijom u području glave i gornjih ekstremiteta, dok se hipotenzija očituje na donjim ekstremitetima. Simptomi su: glavobolja, epistaksa, cerebrovaskularni incident te nagla pojava insuficijencije srca s edemom pluća. Znak po kojem se najprije posumnja na koarktaciju aorte jest odsutnost pulsa ili slabo punjen puls femoralne arterije. EKG je u ranijoj dobi normalan, dok se ne razviju simptomi bolesti. Ehokardiografijom može se prikazati hipertrofija lijeve klijetke te mjesta koarktacije aorte. Ako dijete nema dodatnih anomalija, može se izliječiti kateterizacijom s balonskom dilatacijom mjesta koarktacije. Kod velikog broja djece mora se obaviti operativni postupak tijekom kojeg se vrši resekcija mjesta suženja. Razdoblje između treće i šeste godine života smatra se optimalnim za izvršenje ovakvog oblika operacije. Preduktalna koarktacija označava se kao infantilni oblik koarktacije jer se klinički očituje zatajenjem srca u novorođenačkoj dobi, a neliječena može završiti letalno. Ovaj oblik koarktacije javlja se u kombinaciji s otvorenim arterijskim duktusom. Od simptoma se javlja cijanoza na donjim ekstremitetima s normalnom pulsacijom femoralnih arterija te znakovi hipertrofije na EKG-u. Zbog visoke smrtnosti, ovaj oblik koarktacije operira se u ranoj novorođenačkoj dobi (1).

1.4.1.2. Valvularna aortna stenoza

Kod valvularne aortne stenoze imamo dva zaliska koja se ne mogu zatvoriti pa dolazi do povećanog otpora prolaska krvi u sistoli te na kraju dolazi do hipertrofije lijeve klijetke. Nema uočljivih simptoma, osim vrtoglavice i sinkope pri naporu. Otkrije se slučajno prilikom sistematskog pregleda, gdje se čuje sistolički e젝cijski šum različitog inteziteta nad aornim ušćem. Na EKG-u vidimo znakove hipertrofije lijeve klijetke. Rentgenski nalaz normalan je, osim u slučajevima teške stenoze, gdje se može vidjeti hipertrofija lijeve klijetke. Ultrazvučno se može procijeniti stupanj i lokacija aortne stenoze, a ovisno o stupnju, pristup je konzervativni, tj. obavljaju se dilatacije aortne valvule ili kirurške rekonstrukcije aortne valvule (1).

1.4.1.3. Pulmonalna stenoza

Postoje dvije vrste stenoze: valvularna i infundibularna pulmonalna stenoza. Kod blage stenoze nema simptoma, dok se teži oblik očituje dispnejom i perifernom cijanozom pri fizičkom naporu. Otkrije se slučajno prilikom sistematskog pregleda putem auskultacije srca. Na EKG-u se vide znakovi hipertrofije desne klijetke. Na rentgenskoj snimci također se vide znakovi hipertrofije desne klijetke. Blagi oblik stenoze ne zahtijeva liječenje, dok umjereni i teški oblik zahtijevaju kateterizaciju s dilatacijom putem balona. Kirurška intervencija potrebna je kod displazije pulmonalne valvule (1).

1.4.1.4. Ebsteinova anomalija

Kod ovog oblika srčane greške, trikuspidalna valvula pomaknuta je prema vršku desne klijetke, što ne bi bio slučaj kod normalnog srca. Od simptoma je vidljiva cijanoza koja također ovisi o stupnju bolesti te se auskultacijski detektira šum trikuspidalne insuficijencije. Na rentgenskom prikazu vidimo kardiomegaliju s hipertrofijom desne pretklijetke. Liječenje ovisi o težini anomalije te može uključivati i kiruršku intervenciju u teškim slučajevima bolesti (1).

1.4.2. Prirodene greške srca s arterio-venskim šantom

Za ovu vrstu srčanih grešaka karakteristično je da je plućni krvotok veći od sistemnog, što za posljedicu ima srčanu insuficijenciju i arterijsku hipertenziju. Kod rijetkih slučajeva ovih bolesti, srčana insuficijencija može nastati intrauterino ili odmah po rođenju djeteta (1).

1.4.2.1. Otvoreni ductus Botalli

Ductus Botalli u perinatalnom razdoblju ima jako bitnu ulogu jer je zaslužan za protok krvi iz desne klijetke preko plućne arterije u aortu. Nakon rođenja djeteta, potrebno je od 24 do 72 sata da se on zatvori. Ako se ne zatvori, dolazi do obratne cirkulacije krvi, odnosno krv iz aorte dolazi u plućnu arteriju. Bolest se otkrije prilikom auskultacije srca. Na rentgenskom prikazu vidimo hipertrofiju desne pretklijetke i klijetke. Ehokardiografijom možemo vidjeti atrijske septalne defekte. Također se može izračunati veličina šanta. Blagi oblik greške zahtijeva umetanje proteze putem kateterizacije, dok teži oblici zahtijevaju kiruršku intervenciju (1).

1.4.2.2. Atrijski septalni defekti

Najčešće prirodene greške srca jesu atrijski i ventrikularni septalni defekti. Ovisno o lokaciji septalnog defekta, ovise i simptomi i hemodinamski poremećaji. Defekt se otkrije slučajno prilikom sistematskog pregleda auskultacijom. Rentgenski i na EKG-u vidi se hipertrofija desne klijetke. Liječenje ovisi o stupnju težine defekta te može zahtijevati obavljanje kateterizacije ili kardiokirurški pristup (1).

1.4.2.3. Atrioventrikularni septalni defekti

Ova vrsta defekta nastaje na mjestu gdje se spajaju atrijski i ventrikularni septum s atrioventrikularnim zaliscima. Ova vrsta prirodnih grešaka srca najčešća je kod djece s Down sindromom. Klinička slika ovisi o težini defekta. Od simptoma možemo izdvojiti respiratorne infekcije, zaostatak u rastu te smanjenu fizičku sposobnost. Kod djece s težim oblikom bolesti, očituje se rana srčana insuficijencija. Auskultacijski se čuje ejskijski sistolički šum. Na rentgenskom prikazu vidi se kardiomegalija. Od ostalih metoda dijagnostike, koriste se EKG, ehokardiografija te kateterizacija. Operacija defekta izvodi se u ranim mjesecima života. Prognoza je dobra (1).

1.4.2.4. Ventrikularni septalni defekti

Ventrikularni septalni defekt čini 25 % svih prirodnih grešaka srca. Može se javiti samostalno ili u sklopu drugih grešaka, kao što je tetralogija Fallot. Veličina defekta ovisi o veličini otvora te razlici tlakova između desne i lijeve klijetke. Ova vrsta greške je, kao i atrioventrikularni septalni defekt, najčešći oblik greške kod djece s Down sindromom. Na rendgenu i EKG-u mogu postojati znaci biventrikularne hipertrofije srca. Simptomi izostaju kod blagih oblika i bolest se otkrije slučajno auskultacijski. Simptomi kod umjerene i teške

bolesti jesu: tahipneja, dispneja, prekomjerno znojenje, teškoće sa sisanjem i zastojna insuficijencija srca. Liječenje ovisi o veličini defekta, posljedicama i dobi djeteta. Insuficijencija se liječi digitalisom i diureticima. Pozornost se pridaje profilaksi antibioticima prilikom svakog invazivnog postupka. Operacija je indicirana ovisno o veličini defekta. Prognoza je dobra, a komplikacije, kao što su aritmija i plućna hipertenzija, javljaju se u malom broju slučajeva (1).

1.4.3. Prirodne greške srca s vensko-arterijskim šantom

Prirodne greške srca s vensko-arterijskim šantom nazivaju se još i cijanotične greške srca jer je cijanoza glavni klinički simptom ove skupine anomalija. Možemo ih podijeliti u tri skupine, a to su: prirodne greške srca s normalnim plućnim optokom, sa smanjenim plućnim optokom i s plućnom hipertenzijom. U prvu skupinu spadaju transpozicija velikih arterija, gdje venska krv direktno ulazi u aortu te zajedničko arterijsko deblo, kod kojeg miješana krv ulazi u aortu. U skupinu sa smanjenim protokom krvi kroz pluća spadaju tetralogija Fallot i atrezija plućne arterije. U skupinu srčanih grešaka s plućnom hipertenzijom spadaju plućne arteriovenske fistule, gdje se venska krv iz pulmonalne arterije ulijeva direktno u pulmonalne vene. Kod djece s velikim ventrikularno septalnim defektom može doći do plućne hipertenzije koja uzrokuje pojavu cijanoze, a nakon dužeg vremena može dovesti do inverzije šanta. To stanje naziva se Eisenmengerov sindrom te, nažalost, nema učinkovite terapije za njegovo izlječenje (1).

1.4.3.1. Transpozicija velikih arterija

Kod transpozicije velikih arterija, aorta izlazi iz desne klijetke, a plućna arterija iz lijeve klijetke i teku paralelno jedna uz drugu. Preživljenje ovisi o povezanosti kroz duktus Botalli i foramen ovale. Simptomi se otkriju vrlo rano u novorođenačkoj dobi i uključuju cijanozu koja je sve dublja, taphipneju i dispneju. Bolest se javlja u većem broju kod muške djece. Ehokardiografija je jedina metoda koja može pokazati jasnu sliku anomalije i to već intrauterino. Kod 1/3 pacijenata nađu se i druge srčane greške, kao što su ventrikularni septalni defekt i pulmonalna stenoza. Konzervativno liječenje, koje uključuje upotrebu digitalisa i diuretika, odgađa srčanu insuficijenciju do operativnog zahvata. Operacija jednostavne transpozicije ima odličnu prognozu, kao i anatomska korekcija. Ako se ne uspije napraviti anatomska korekcija, obavljaju se operacije fiziološke korekcije koje kasnije za komplikacije imaju aritmije, dekompenzaciju i insuficijenciju (1).

1.4.3.2. Zajedničko arterijsko deblo

Zajedničko arterijsko deblo nastaje zbog izostanka spiralnog pregrađivanja aorte i plućne arterije. Iz srca, zbog toga, izlazi aorta koja jaši nad defektom interventrikulskog septuma. Hemodinamika zajedničkog arterijskog debbla uključuje sljedeće simptome lijevo-desnog šanta: pojačana vaskularizacija pluća te smanjenje saturacije sistemne arterijske krvi kisikom. Od kliničkih simptoma imamo: usporeni tjelesni rast, pojačano znojenje, fizičku slabost, perzistentne respiratorne infekcije te znakove srčane insuficijencije. Ehokardiografski se mogu vidjeti svi detalji greške i jašuća aorta. Operacija se provodi kad dijete dosegne 5 kilograma. Zbog opasnosti od nastanka plućne hipertenzije, idealno vrijeme za operaciju je prije napunjenih šest mjeseci života (1).

1.4.3.3. Tetralogija Fallot i pulmonalna artrezijska

Tetralogija Fallot obuhvaća: pulmonalnu stenozu, ventrikularni septalni defekt, dekstopozicije aorte i hipertrofiju desne klijetke. Ako uz ove greške postoji i atrijski septalni defekt, onda se zove i pentalogija Fallot. Zbog valvularne pulmonalne stenozе smanjena je saturacija sistemne krvi kisikom i oksigenacija tkiva. Težina bolesti najviše ovisi o stupnju pulmonalne stenozе. Simptom bolesti jest cijanoza koja može biti prepoznata odmah po rođenju ili tek kasnije. Cijanoza može napredovati i do hipoksične krize koja može dovesti do cerebralnih konvulzija. I u ovome slučaju, ehokardiografija je najbolja dijagnostička metoda za prepoznavanje ove srčane greške te otkrivanje dodatnih anomalija. Konzervativna metoda liječenja potrebna je za korigiranje hipoksičnih kriza do operativnog zahvata. Zbog napretka u medicini, potpuna korekcija ove srčane greške može se izvesti već u novorođenačkoj i dojenačkoj dobi. Prognoza je dobra s rijetkim komplikacijama u postoperativnom tijeku (1).

1.4.3.4. Sindrom hipoplastičnog lijevog srca

Sindrom hipoplastičnog lijevog srca bolest je koja obuhvaća sve oblike srčanih grešaka kod kojih je morfologija lijevog srca toliko narušena da ne može normalno funkcionirati. Preživljenje kod ove bolesti ovisi o duktusu Botalli jer kroz njega miješana krv prolazi iz desne klijetke u sistemni krvotok. Simptomi su neprimjetni dok se ne počne zatvarati duktus Botalli, a onda nastupa cijanoza i srčana dekompenzacija koja može završiti smrću. Ehokardiografski se vidi jasan slikovni prikaz anomalije. Otvoreni duktus Botalli održava se davanjem prostaglandina do palijativnog operativnog zahvata koji treba učiniti što prije (1).

1.5. Genetski sindromi i prirodene greške srca

Prirodene greške srca često se mogu naći u sklopu kromosomskih anomalija ili bolesti. Kromosomska aberacija jest odstupanje od normalnog broja i strukture kromosoma. Za posljedicu ima nastanak anomalija ili bolesti, kao što su to Downov ili Turnerov sindrom. Postoji nekoliko stotina bolesti kojima su uzrok kromosomske anomalije ili aberacije. Genopatije možemo podijeliti u dvije skupine: monogenske, odnosno bolesti uzrokovane mutacijama jednog gena (hemofilija, cistična fibroza, Duchenneova mišićna distrofija ili ahondroplazija) i poligeneske, odnosno bolesti uzrokovane mutacijama velikog broja gena (bronhalna astma, shizofrenija, esencijalna arterijska hipertenzija, koronarna bolest srca, hipertrofična stenoza pilorusa, prirodena displazija kuka). Down sindrom najčešća je vrsta kromosomske anomalije ili kromosopatije, a čak 40 % djece s Down sindromom ima neku vrstu prirodene srčane greške. Najčešće greške kod djece s Down sindromom jesu: atrijski septalni defekt, ventrikularni septalni defekt i atroventrikularni septalni defekt (1). Patau sindrom je najčešća trisomija poslije Down sindroma. Srčane greške koje se mogu javiti u sklopu ovog sindroma jesu: atrijski septalni defekt, ventrikularni septalni defekt i sindrom hipoplastičnog lijevog srca. Edwardsov sindrom ili trisomija 18 zahvaća 1 na 3000 djece. Životni vijek je kratak kao i kod trisomije 13, odnosno Patau sindroma. Najčešće srčane greške u sklopu ovog sindroma jesu: ventrikularni septalni defekt, koarktacija aorte i bikuspidna aortna valvula (13). Wolf-Hirschhornov sindrom očituje se mikrocefalijom, prirođenim greškama srca i anomalijama bubrega. Turnerov sindrom pogađa ženski spol. Simptomi su: amenoreja, sterilnost i izostanak sekundarnih spolnih karakteristika. U sklopu ovog sindroma javljaju se bikuspidna aortna valvula, koarktacija aorte i sindrom hipoplastičnog lijevog srca (14). Di Georgeov sindrom prepoznaje se po ovim karakterističnim znakovima: dismorfija lica, aplazija timusa i paratireoideja te prirođenim greškama srca. Najčešće su anomalije luka aorte. Prevalencija Noonanovog sindroma iznosi oko 1 na 1000 do 2500 (15). Očituje se niskim rastom, poremećajima provodnog sustava srca i srčanog ritma te karakterističnim crtama lica. Većina osoba s Noonanovim sindromom imaju teške oblike prirođenih grešaka srca. Prevalencija Holt-Oramovoga sindroma iznosi 1 na 100 000 živorođene djece. Holt-Oramov sindrom jest monogenska bolest koja se očituje pojavom skeletnih anomalija gornjih udova i prirođenim greškama srca, kao što su: atrijski septalni defekt, ventrikularni septalni defekt i atroventrikularni septalni defekt (16).

1.6. Kvaliteta života djece s prirođenim greškama srca

Kvaliteta života jest percepcija pojedinca povezana s njihovim životom i sustavom vrijednosti u kojem živi, njihovih ciljeva, očekivanja i briga, dok kvalitetu života povezanu sa zdravljem definiramo kao pacijentovu subjektivnu percepciju utjecaja njihove bolesti ili liječenja na njihovo zdravlje. Prema dostupnim podacima, procjenjuje se da 10 od 1000 novorođene djece ima neku vrstu prirođene anomalije, s tim da jedna trećina djece zahtijeva kiruršku intervenciju. Ranim dijagnosticiranjem povećao se broj otkrivene djece s prirođenim srčanim anomalijama. Zahvaljujući napretku s kirurške strane, veliki broj djece dosegne odraslu dob (17).

Iako je napredak u liječenju doveo do produženog trajanja života djece s prirođenim srčanim greškama, one i dalje predstavljaju veliki problem za dijete i njegovu obitelj. Sa sobom nose ne samo zdravstvene, nego i emocionalne, psihološke i financijske probleme. Zdravlje djeteta utječe na psihološki status roditelja te obratno. Suočavajući se s ovim problemom, važno je otkriti koje posljedice nepovoljno djeluju na kvalitetu života djeteta s prirođenim srčanim greškama. U odrasloj populaciji zahvaćenoj ovim bolestima kvaliteta života je dovoljno istražena, dok u dječjoj populaciji to nije slučaj. Manjak takvih istraživanja predstavlja stalni izazov, posebno u obliku izrade valjanih instrumenata, uzimajući u obzir percepciju života djeteta i adolescenata (18).

Djeca općenito nemaju mogućnost mijenjanja svoje okoline, za razliku od odraslih koji, na primjer, mogu dati otkaz na poslu koji ih čini nezadovoljnima ili napustiti brak u kojemu se ne osjećaju dobro. Djeca su financijski i socijalno ovisna o svojoj obitelji i okolini u kojoj se nalaze. Zbog širokog spektra čimbenika koji utječu na kvalitetu života djeteta s prirođenim greškama srca, treba pomno odabrati najbitnije stavke, kao što su obitelj, vršnjaci, škola, zajednica jer one ostavljaju najdublji trag u razvoju svakog djeteta, pa tako i djeteta s prirođenom srčanom manom. Rezultati ispitivanja kvalitete života povezane sa zdravljem mogu biti različiti, ovisno o aspektu koji se istražuje. Tako su neka istraživanja dokazala da djeca s prirođenom bolesti srca imaju bolju kvalitetu života od zdrave djece, dok su ostala istraživanja pokazala suprotno. Također postoje i razlike u kvaliteti života, ovisno o težini bolesti. Djeca s težom kliničkom slikom imaju lošiju kvalitetu života od djece s umjerenom kliničkom slikom. Uključivanje djece u zajednicu, kao što je polazak u vrtić ili školu, zahtijeva od djeteta razvijanje vještina, kao što su tjelesna aktivnost, socijalizacija, autonomija i samopouzdanje. Zbog toga ovo razdoblje nosi sa sobom nove izazove za djecu s prirođenim greškama srca te za njihove obitelji (19).

UVOD

Mjerenje kvalitete života povezane sa zdravljem može pomoći zdravstvenom osoblju koje sudjeluje u skrbi djece s prirođenim srčanim greškama u poboljšanju međusobne komunikacije. Procjena razine kvalitete života omogućuje liječnicima definiranje rizičnih skupina te donošenje novih strategija koje bi bile usmjerene na rješavanje zdravstvenih potreba djece te svih problema koje nose sa sobom. Obzirom na utjecaj prirođenih grešaka srca na kvalitetu djetetovog života, kao i njegove obitelji, potrebna im je stalna potpora i razumijevanje od strane zdravstvenog osoblja. Brzim napretkom u liječenju srčanih grešaka, djeci je omogućeno da idu na operativne zahvate i u najranijoj dobi te su time povećane potrebe za sestrinskom skrbi i njegom. Djeca, kao kompleksan i vrlo osjetljiv segment populacije, zahtijevaju specifične postupke zdravstvenih djelatnika, što je izuzetno zahtjevno za cijeli zdravstveni tim. Zbog toga je kvalitetna zdravstvena njega u preoperativnom i postoperativnom dijelu bitna karika u oporavku djece s prirođenim greškama srca, kao i njihovog daljnjeg rasta i razvoja (20).

2. CILJEVI

Ciljevi ovog istraživanja jesu:

- Primjenom validiranog upitnika istražiti samoprocjenu kvalitete života u skupini djece s prirođenim greškama srca kroz četiri dimenzije: tjelesna sposobnost, emocionalno, socijalno i školsko funkcioniranje.
- Istražiti činitelje koji utječu na kvalitetu života.

3. ISPITANICI I METODE

3.1. Ustroj istraživanja

Provedeno je presječno istraživanje (21).

3.2. Ispitanici

Istraživanje je provedeno tijekom travnja 2021. godine. Kriterij za uključivanje u istraživanje bio je da su ispitanici djeca u rasponu od 4. do 18. godine života s dijagnosticiranom prirođenom srčanom greškom. Djeca od 4. do 8. godine života ispunjavala su upitnik uz pomoć roditelja, a djeca od 8. do 18. godine života upitnik su ispunjavala samostalno.

3.3. Metode

Za potrebe ovog istraživanja korišten je upitnik o sociodemografskim podacima, koji se sastojao od pitanja o: dobi, spolu, mjestu stanovanja, vrsti dijagnosticirane prirođene srčane greške, oblicima dosadašnjeg liječenja te vrsti medikamentozne terapije. Osim upitnika o sociodemografskim podacima, korišten je i validirani upitnik Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™) Cardiac Module za djecu od 4. do 18. godina života (21). Preuzet je sa stranice ePROVIDE™ Mapi Trusta, uz dobiveno dopuštenje. Upitnik se sastoji od 27 stavki podijeljenih u 4 grupe (tjelesno, emocionalno, socijalno i školsko funkcioniranje). Ispitanici su odgovarali na postavljena pitanja prateći Likertovu skalu, gdje je 0 značila kako određena stavka nikad ne predstavlja problem, 1 gotovo nikad, 2 ponekad, 3 često, a 4 gotovo uvijek. Minimalan broj bodova je 0, a maksimalan broj bodova je 100. Veći broj bodova na ljestvici upućuje na manji broj problema. Upitnik je napravljen u online verziji pomoću Google obrasca i distribuiran je u Facebook grupi. Roditelji su dali pristanak nakon informiranja.

3.4. Statističke metode

Kategorijski podatci predstavljeni su apsolutnim i relativnim frekvencijama. Normalnost raspodjele numeričkih varijabli testirana je Shapiro-Wilkovim testom. Zbog raspodjele numeričkih podataka koja ne slijedi normalnu razdiobu, numerički podatci opisani su medijanom i granicama interkvartilnog raspona, a za testiranja su korištene neparametrijske metode. Razlike numeričkih varijabli između dvije nezavisne skupine testirane su Mann-Whitneyevim U testom, a između tri i više skupina Kruskal-Wallisovim testom (Post hoc

ISPITANICI I METODE

Conover). Ocjena povezanosti dana je Spearmanovim koeficijentom povezanosti Rho. Unutarnja pouzdanost skala izražena je koeficijentom Cronbach Alpha.

Sve P vrijednosti dvostrane su. Razina značajnosti postavljena je na $\alpha = 0,05$. Za statističku analizu korišten je statistički program MedCalc® Statistical Software version 20 (MedCalc Software Ltd, Ostend, Belgium; <https://www.medcalc.org>; 2021) i IBM SPSS Statistics 23 (IBM Corp. Released 2015. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 23.0. Armonk, NY: IBM Corp.).

4. REZULTATI

4.1. Osnovna obilježja ispitanika

Istraživanje je provedeno na 98 ispitanika, od kojih je 48 ispitanika (49 %) muškog, a 50 ispitanika (51 %) ženskog spola. Medijan dobi ispitanika iznosi 7 godina (interkvartilnog raspona od 4 do 12 godina), u rasponu od 7 mjeseci do 18 godina. U gradu živi 67 (68,4 %) ispitanika, na selu njih 18 (18,4 %), dok je iz inozemstva 13 (13,3 %) ispitanika.

Obzirom na dijagnozu, 5 (5,1 %) ispitanika je bez patološkog spoja između sistemnog i plućnog optoka (bez pretoka), s lijevo-desnim pretokom ih je 25 (25,5 %), a s desno-lijevim pretokom je 28 (28,6 %) ispitanika (Tablica 1).

Tablica 1. Osnovna obilježja ispitanika

Obilježja	Broj (%) ispitanika
Spol	
Muški	49 (41,5)
Ženski	69 (58,5)
Mjesto stanovanja	
Grad	67 (68,4)
Selo	18 (18,4)
Inozemstvo	13 (13,3)
Dijagnoza	
Bez patološkog spoja između sistemnog i plućnog optoka (bez pretoka)	5 (5,1)
S lijevo-desnim pretokom	25 (25,5)
S desno-lijevim pretokom	28 (28,6)

Prirođenu srčanu grešku u sklopu sindroma ima 10 (10,2 %) ispitanika, od kojih 2 (1,7 %) imaju *DiGeorge syndrom*, a po jedan (1 %) ispitanik *Allagille syndrom*, *Down syndrom*, *Kabuki syndrom*, *Poland syndrom*, *Goldenhar syndrom*, *Turnerov syndrom*, *Holt-Oramov syndrom*, *Syndrom heterotaksije*.

Obzirom na liječenje, najviše ispitanika, njih 90 (91,8 %), podvrgnulo se kirurškom liječenju (Tablica 2).

Tablica 2. Osnovna obilježja ispitanika

REZULTATI

Obilježja	Broj (%) ispitanika
Srčana greška je u sklopu sindroma (npr. <i>Down syndrome</i>)	10 (8,5)
Imaju trenutnu terapiju	44 (44,9)
O kojoj vrsti sindroma se radi	
<i>Allagille syndrom</i>	1 (0,8)
<i>DiGeorge syndrom</i>	2 (1,7)
<i>Down syndrom</i>	2 (1,6)
<i>Kabuki syndrom</i>	1 (0,8)
<i>Poland syndrom</i>	1 (0,8)
<i>Goldenhar syndrom</i>	1 (0,8)
<i>Turnerov syndrom</i>	1 (0,8)
<i>Holt-Oramov syndrom</i>	1 (0,8)
<i>Syndrom heterotaksije</i>	1 (0,8)
Vrsta dosadašnjeg liječenja prirođene srčane greške	
Terapija lijekovima	6 (6,1)
Kirurško liječenje	90 (91,8)
Ništa od navedenog	2 (2)

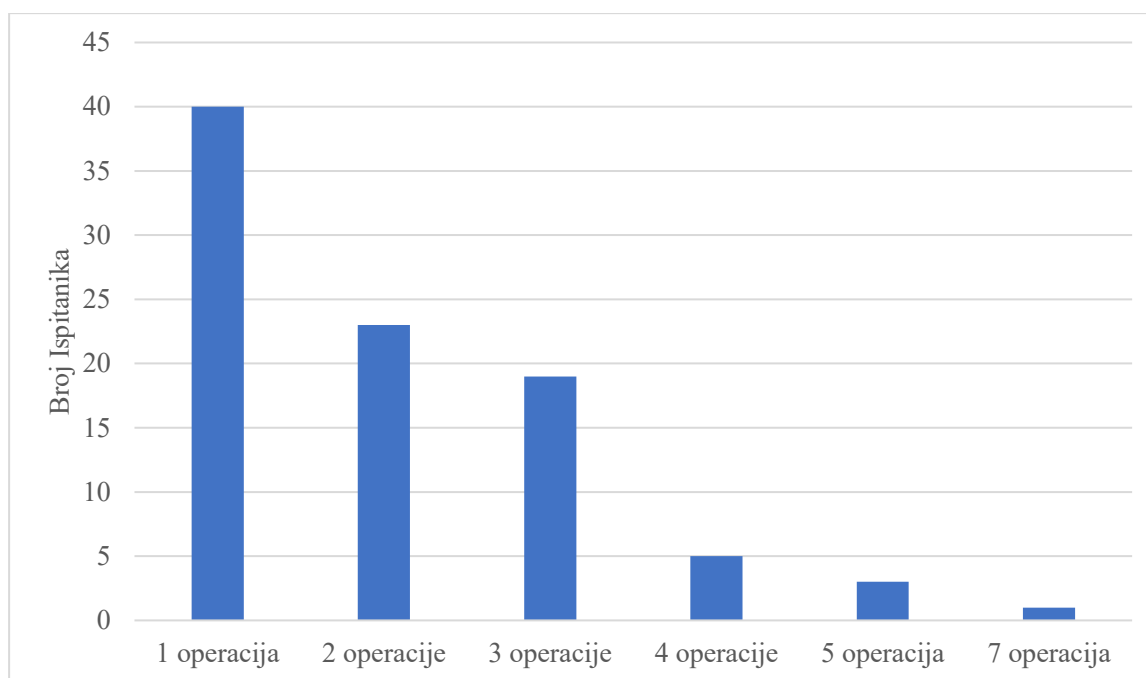
Medijan broja operacija iznosi dvije operacije (interkvartilnog raspona od jedne do tri operacije), u rasponu od jedne do sedam operacija. Prva operacija obavljena je mjesec dana od poroda (interkvartilnog raspona od 15 dana starosti do 7,5 mjeseci) (Tablica 3).

Tablica 3. Mjera sredine broja operacija i dobi kod pojedine operacije

	Medijan (interkvartilni raspon)	Minimum-maksimum
Broj operacija	2 (1 – 3)	1 – 7
Dob kod operacije		
1. operacije	1 mjesec (15 dana – 7,5 mjeseci)	poslije rođenja – 12 godina
2. operacije	8 mjeseci (5 mjeseci – 2 godine)	2 mjeseca – 9 godina
3. operacije	2,5 godine (1,5 godina – 4 godine)	6 mjeseci – 12 godina
4. operacije	3,5 godine (5 mjeseci – 5 godina)	5 mjeseci – 15 godina
5. operacije	4 godine (3 godine – 10 godina)	3 godine – 12 godina
7. operacije	4 godine (n = 1)	

Najviše ispitanika imalo je samo jednu operaciju, njih 42 (42,9 %). Dvije operacije imalo je 22 % ispitanika, a 20 (16,9 %) ispitanika imalo je tri operacije, dok je četiri i više operacija imao manji broj ispitanika (Slika 1).

REZULTATI



Slika 1. Raspodjela ispitanika prema broju operacija

4.2. Kvaliteta života djece s prirođenim srčanim greškama (PQLI)

Kvaliteta života procijenjena je upitnikom koji ima 27 čestica, a koje tvore šest domena: problemi sa srcem, terapija, anksioznost, percipirani fizički izgled, kognitivno funkcioniranje i komunikacija. Unutarnja pouzdanost skale kvalitete života je 0,858, što znači da je upitnik dobar alat za procjenu kvalitete života na našem uzorku (Tablica 4).

Prilikom obavljanja aktivnosti, 14 (14,3 %) ispitanika navodi da se gotovo stalno zadiše, a 20 (20,4 %) ispitanika gotovo stalno osjeti ubrzan puls, dok ih 21 (21,4 %) navodi da se moraju gotovo stalno češće odmoriti nego njihovi prijatelji. Čak 48 (49 %) ispitanika nikad ne osjeti pritisak ili bol u prsima prilikom obavljanja aktivnosti, a 72 (73,5 %) ispitanika se nikad ne budi tijekom noći zbog otežanog disanja. Da im usne nikada ne postanu cijanotične prilikom obavljanja aktivnosti navodi 51 (52 %) ispitanik (Tablica 4).

Tablica 4. Samoprocjena domene problema sa srcem

Broj (%) ispitanika

REZULTATI

	Nikad	Skoro nikad	Ponekad	Često	Gotovo stalno	Ukupno
Zadišem se prilikom obavljanja aktivnosti.	20 (20,4)	23 (23,5)	29 (29,6)	12 (12,2)	14 (14,3)	98 (100)
Osjetim pritisak ili bol u prsima prilikom obavljanja aktivnosti.	48 (49)	23 (23,5)	18 (18,4)	7 (7,1)	2 (2)	98 (100)
Brzo se razbolim.	32 (32,7)	32 (32,7)	19 (19,4)	12 (12,2)	3 (3,1)	98 (100)
Osjetim ubrzan puls.	16 (16,3)	26 (26,5)	16 (16,3)	20 (20,4)	20 (20,4)	98 (100)
Usne mi postanu cijanotične prilikom obavljanja aktivnosti.	51 (52)	19 (19,4)	17 (17,3)	9 (9,2)	2 (2)	98 (100)
Tijekom noći se budim zbog otežanog disanja.	72 (73,5)	20 (20,4)	6 (6,1)	0	0	98 (100)
Moram se češće odmoriti nego moji prijatelji.	24 (24,5)	23 (23,5)	14 (14,3)	16 (16,3)	21 (21,4)	98 (100)

U domeni terapije, često ili gotovo stalno se 15 (27,8 %) ispitanika brine kako lijekovi utječu na njihovo tijelo, a po 1 (1,9 %) ispitanik navodi da im je ponekad teško uzimati lijekove za srce ili da im je ponekad loše od lijekova koje piju. Nikada ne odbija uzimati lijekove za srce 51 (94,4 %) ispitanik (Tablica 5).

Tablica 5. Samoprocjena domene terapija

	Broj (%) ispitanika					Ukupno
	Nikad	Skoro nikad	Ponekad	Često	Gotovo stalno	
Odbijam uzimati lijekove za srce.	51 (94,4)	1 (1,9)	1 (1,9)	0	1 (1,9)	54 (100)
Teško mi je uzimati lijekove za srce.	43 (78,2)	7 (12,7)	3 (5,5)	1 (1,8)	1 (1,8)	55 (100)
Zaboravim popiti lijekove za srce.	42 (77,8)	9 (16,7)	2 (3,7)	1 (1,9)	0	54 (100)
Loše mi je od lijekova koje pijem.	49 (90,7)	2 (3,7)	2 (3,7)	1 (1,9)	0	54 (100)
Brinem se kako lijekovi utječu na moje tijelo.	25 (46,3)	7 (13)	7 (13)	8 (14,8)	7 (13)	54 (100)

U domeni percipiranog fizičkog izgleda, 7 (7,1 %) ispitanika često ili gotovo stalno smatra da ne izgleda dobro, 17 (17,3 %) ispitanika ne voli kada drugi vide njihove ožiljke, a 12 (12,2 %) ispitanika navodi da im je često ili gotovo stalno neugodno kada drugi vide njihovo tijelo (Tablica 6).

Tablica 6. Samoprocjena domene percipiranog fizičkog izgleda

REZULTATI

	Broj (%) ispitanika					Ukupno
	Nikad	Skoro nikad	Ponekad	Često	Gotovo stalno	
Smatram da ne izgledam dobro.	63 (64,3)	18 (18,4)	10 (10,2)	5 (5,1)	2 (2)	98 (100)
Ne volim kada drugi vide moje ožiljke.	57 (58,2)	9 (9,2)	15 (15,3)	7 (7,1)	10 (10,2)	98 (100)
Neugodno mi je kada drugi vide moje tijelo.	64 (65,3)	11 (11,2)	11 (11,2)	6 (6,1)	6 (6,1)	98 (100)

Domenu anksioznosti određuju četiri tvrdnje. Često ili gotovo stalno 29 (29,6 %) ispitanika osjeća strah kada čeka vidjeti doktora, a njih 29 (29,6 %) kada trebaju ići kod doktora. Kada trebaju ići u bolnicu često ili gotovo stalno strah osjeća 45 (45,9 %) ispitanika, a njih 30 (30,6 %) osjeća strah kada trebaju obaviti pregled (Tablica 7).

Tablica 7. Samoprocjena domene anksioznosti

	Broj (%) ispitanika					Ukupno
	Nikad	Skoro nikad	Ponekad	Često	Gotovo stalno	
Strah me kada čekam vidjeti doktora.	34 (34,7)	17 (17,3)	18 (18,4)	13 (13,3)	16 (16,3)	98 (100)
Strah me kada trebam ići kod doktora.	31 (31,6)	15 (15,3)	23 (23,5)	12 (12,2)	17 (17,3)	98 (100)
Strah me kada trebam ići u bolnicu.	21 (21,4)	10 (10,2)	22 (22,4)	15 (15,3)	30 (30,6)	98 (100)
Strah me kada trebam obaviti pregled.	31 (31,6)	16 (16,3)	21 (21,4)	10 (10,2)	20 (20,4)	98 (100)

Kognitivne funkcije procjenjujemo pomoću pet tvrdnji. Čak 53 (54,1 %) ispitanika navodi kako nikada nemaju problema s rješavanjem domaće zadaće, dok 18 (18,4 %) ispitanika često ili gotovo stalno ne zna što učiniti kada ih nešto muči, a 19 (19,4 %) ispitanika ima problema s rješavanjem matematičkih zadataka.

Da im se često ili gotovo stalno teško koncentrirati navodi 28 (28,5 %) ispitanika, a da im je često ili gotovo stalno teško zapamtiti ono što čitaju navodi 20 (20,4 %) ispitanika (Tablica 8).

Tablica 8. Samoprocjena domene kognitivnog funkcioniranja

	Broj (%) ispitanika				
--	---------------------	--	--	--	--

REZULTATI

	Nikad	Skoro nikad	Ponekad	Često	Gotovo stalno	Ukupno
Ne znam što učiniti kada me nešto muči.	36 (36,7)	21 (21,4)	23 (23,5)	10 (10,2)	8 (8,2)	98 (100)
Imam problema s rješavanjem matematičkih zadataka.	52 (53,1)	14 (14,3)	13 (13,3)	11 (11,2)	8 (8,2)	98 (100)
Imam problema s rješavanjem domaće zadaće.	53 (54,1)	16 (16,3)	17 (17,3)	8 (8,2)	4 (4,1)	98 (100)
Teško mi je koncentrirati se.	29 (29,6)	17 (17,3)	24 (24,5)	16 (16,3)	12 (12,2)	98 (100)
Teško mi je zapamtiti ono što čitam.	46 (46,9)	17 (17,3)	15 (15,3)	13 (13,3)	7 (7,1)	98 (100)

U domeni komunikacija, po 15 (15,3 %) ispitanika navodi da im je često ili gotovo stalno teško reći doktorima i medicinskim sestrama kako se osjećaju ili da im je često ili gotovo stalno teško postaviti pitanja doktorima ili medicinskim sestrama. Da im je često ili gotovo uvijek teško objasniti drugim ljudima njihove probleme sa srcem navodi 29 (29,6 %) ispitanika (Tablica 9).

Tablica 9. Samoprocjena domene komunikacija

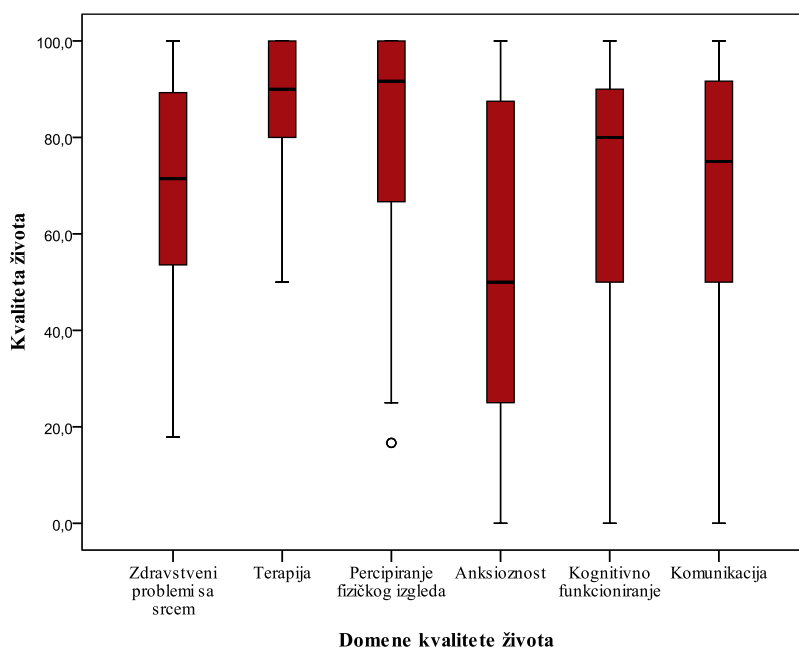
	Broj (%) ispitanika					Ukupno
	Nikad	Skoro nikad	Ponekad	Često	Gotovo stalno	
Teško mi je reći doktorima i medicinskim sestrama kako se osjećam.	48 (49)	19 (19,4)	16 (16,3)	9 (9,2)	6 (6,1)	98 (100)
Teško mi je postaviti pitanja doktorima i medicinskim sestrama.	49 (50)	19 (19,4)	15 (15,3)	8 (8,2)	7 (7,1)	98 (100)
Teško mi je objasniti drugim ljudima moje probleme sa srcem .	32 (32,7)	15 (15,3)	22 (22,4)	13 (13,3)	16 (16,3)	98 (100)

4.3. Povezanost kvalitete života djece s prirođenim srčanim greškama s obilježjima ispitanika

1.1.

Skala kvalitete života transformirana je na rezultat od 0 do 100, gdje veći broj označava manje problema, odnosno bolju kvalitetu života. Najmanje problema ispitanici imaju u domeni terapije i percipiranja fizičkog izgleda, dok je najviše problema (najmanja kvaliteta) u domenama problema sa srcem, anksioznošću i s komunikacijom (Slika 2).

REZULTATI



Slika 2. Kvaliteta života po domenama ukupne skale

Nema značajnih razlika u kvaliteti života ni po domenama ni u ukupnoj kvaliteti u odnosu na spol ispitanika, iako je u nekim domenama nešto lošija kvaliteta života kod ispitanica ženskog spola, u odnosu na ispitanike muškog spola (Tablica 10).

Tablica 10. Razlike u pojedinim domenama i u ukupnoj kvaliteti života u odnosu na spol ispitanika

	Medijan (interkvartilni raspon)		Razlika	95 % raspon pouzdanosti	P*
	Muškarci	Žene			
Zdravstveni problemi sa srcem	73,21 (60,71 – 85,71)	64,29 (39,29 – 89,29)	-7,1	-14,3 do 3,5	0,17
Terapija	85 (80 – 100)	95 (80 – 100)	0	0 do 10	0,24
Percipiranje fizičkog izgleda	95,83 (75 – 100)	83,33 (50 – 100)	0	-16,7 do 0	0,08
Anksioznost	62,5 (25 – 93,75)	50 (17,19 – 87,5)	0	-12,5 do 12,5	0,98
Kognitivno funkcioniranje	82,5 (65 – 90)	75 (38,75 – 90)	-5	-15 do 5	0,16
Komunikacija	83,33 (66,67 – 91,67)	75 (41,67 – 85,42)	-8,3	-16,7 do 0	0,12
Kvaliteta života (ukupno)	81,6 (76,3 – 86,1)	80,6 (73,0 – 86,5)	-1,3	-5,6 do 2,3	0,49

REZULTATI

Nema značajnih razlika u ocjeni ukupne kvalitete života i kvalitete po domenama u odnosu na mjesto stanovanja (Tablica 11).

Tablica 11. Razlike u pojedinim domenama i u ukupnoj kvaliteti života u odnosu na mjesto stanovanja

	Medijan (interkvartilni raspon)			P*
	Grad	Selo	Inozemstvo	
Zdravstveni problemi sa srcem	67,86 (50 – 85,7)	75 (56,3 – 79,5)	89,3 (57,1 – 96,4)	0,15
Terapija	90 (80 – 100)	87,5 (80 – 100)	95 (80 – 100)	0,94
Percipiranje fizičkog izgleda	91,67 (66,7 – 100)	87,5 (56,25 – 100)	91,67 (83,3 – 100)	0,59
Anksioznost	50 (18,8 – 100)	53,13 (28,13 – 75)	50 (37,5 – 87,5)	0,77
Kognitivno funkcioniranje	80 (40 – 90)	80 (50 – 95)	85 (55 – 95)	0,74
Komunikacija	75 (41,7 – 91,7)	79,2 (47,92 – 100)	83,3 (75 – 100)	0,24
Kvaliteta života (ukupno)	80,6 (74,1 – 86,1)	79,2 (66,7 – 86,1)	86,1 (77,8 – 91,9)	0,15

U domeni zdravstveni problemi sa srcem, značajno je lošija kvaliteta, odnosno značajno više problema imaju ispitanici koji trenutno imaju propisanu terapiju u odnosu na one koji nemaju (razlika 14,3, 95 % raspon pouzdanosti -25 do -7,1, Mann Whitney U test, P = 0,001), dok u drugim domenama i u ukupnoj skali kvalitete života nema značajnih razlika prema tome uzimaju li trenutno propisanu terapiju ili ne (Tablica 12).

Nema značajne razlike u ocjeni ukupne kvalitete života i pojedinih domena u odnosu na to je li prirođena srčana greška u sklopu sindroma ili nije (Tablica 13).

Nema značajne razlike u ocjeni ukupne kvalitete života i pojedinih domena između skupine ispitanika koja je bez patološkog spoja između sistemnog i plućnog optoka (bez pretoka) i ostalih ispitanika (Tablica 14).

Tablica 12. Razlike u pojedinim domenama i u ukupnoj kvaliteti života u odnosu na to imaju li trenutno propisanu terapiju

REZULTATI

	Medijan (interkvartilni raspon) prema tome imaju li trenutno propisanu terapiju		Razlika	95 % raspon pouzdanosti	P*
	Ne	Da			
Zdravstveni problemi sa srcem	78,6 (60,71 – 90,18)	60,71 (42,9 – 75)	-14,3	-25 do -7,1	0,001
Terapija	95 (80 – 100)	90 (80 – 100)	0	-10 do 5	0,93
Percipiranje fizičkog izgleda	95,8 (75 – 100)	83,33 (52,1 – 100)	0	-16,7 do 0	0,14
Anksioznost	50 (12,5 – 87,5)	53,13 (39,1 – 98,4)	6,3	-6,3 do 25	0,31
Kognitivno funkcioniranje	80 (55 – 91,3)	80 (36,3 – 90)	-5	-15 do 5	0,38
Komunikacija	83,3 (56,3 – 100)	75 (43,6 – 89,6)	-8,3	-16,7 do 0	0,28
Kvaliteta života (ukupno)	81,82 (74,4 – 89,8)	80,56 (74,3 – 84,9)	-2,4	-5,9 do 1,7	0,24

*Mann Whitney U test

Tablica 13. Razlike u pojedinim domenama i u ukupnoj kvaliteti života u odnosu na to je li prirođena srčana greška u sklopu sindroma

	Medijan (interkvartilni raspon) s obzirom je li prirođena srčana greška u sklopu simptoma		Razlika	95 % raspon pouzdanosti	P*
	Nije u sklopu sindroma	U sklopu sindroma			
Zdravstveni problemi sa srcem	69,64 (53,6 – 89,3)	75 (42,9 – 87,5)	0	-14,3 do 14,3	0,93
Terapija	90 (80 – 100)	85 (85 – 100)	0	-15 do 5	0,69
Percipiranje fizičkog izgleda	91,67 (66,7 – 100)	87,5 (58,3 – 100)	0	-16,7 do 8,3	0,54
Anksioznost	50 (25 – 87,5)	71,88 (0 – 90,6)	0	-31,3 do 25	0,79
Kognitivno funkcioniranje	80 (51,3 – 93,8)	57,5 (42,5 – 85)	-15	-30 do 5	0,09
Komunikacija	75 (50 – 91,7)	87,5 (50 – 100)	8,3	-16,7 do 25	0,55
Kvaliteta života (ukupno)	80,6 (74,1 – 86,3)	84,2 (76,4 – 85,9)	1,01	-5,2 do 6,8	0,74

*Mann Whitney U test

Tablica 14. Razlike u pojedinim domenama i u ukupnoj kvaliteti života u odnosu na to jesu li bez patološkog spoja između sistemnog i plućnog optoka (bez pretoka)

REZULTATI

	Medijan (interkvartilni raspon)		Razlika	95 % raspon pouzdanosti	P*
	Ostali	Bez pretoka			
Zdravstveni problemi sa srcem	67,9 (53,6 – 89,3)	71,4 (69,6 – 85,7)	7,1	-10,7 do 28,6	0,45
Terapija	90 (80 – 100)	100 (75 – 92,9)	10	-	0,11
Percipiranje fizičkog izgleda	91,7 (66,7 – 100)	100 (87,5 – 100)	8,3	0 do 33,3	0,22
Anksioznost	50 (18,8 – 87,5)	62,5 (40,6 – 100)	12,5	-18,8 do 50	0,32
Kognitivno funkcioniranje	80(50 – 90)	85 (72,5 – 97,5)	10	-5 do 40	0,25
Komunikacija	75(50 – 91,7)	91,7 (75 – 100)	16,7	0 do 41,7	0,12
Kvaliteta života (ukupno)	80,7 (74,1 – 86,1)	83,3 (78,7 – 93,8)	5,5	-2,8 do 14,3	0,22

*Mann Whitney U test

U domeni zdravstveni problemi sa srcem, značajno je lošija kvaliteta, odnosno značajno više problema imaju ispitanici koji imaju lijevo–desni pretok u odnosu na ostale ispitanike (razlika 10,7, 95% raspon pouzdanosti od 0 do 21,4, Mann Whitney U test, P = 0,02), dok u drugim domenama i u ukupnoj skali kvalitete života nema značajnih razlika prema tome imaju li lijevo–desni pretok ili ne (Tablica 15).

Tablica 15. Razlike u pojedinim domenama i u ukupnoj kvaliteti života u odnosu na to jesu li s lijevo–desnim pretokom

	Medijan (interkvartilni raspon)		Razlika	95 % raspon pouzdanosti	P*
	Ostali	Lijevo–desni pretok			
Zdravstveni problemi sa srcem	67,9 (48,2 – 83,9)	78,6 (62,5 – 94,6)	10,7	0 do 21,4	0,02
Terapija	90 (80 – 100)	95 (80 – 100)	0	-5 do 10	0,76
Percipiranje fizičkog izgleda	83,3 (62,5 – 100)	100 (79,2 – 100)	0	0 do 16,7	0,10
Anksioznost	50 (21,9 – 87,5)	50 (21,9 – 90,6)	0	-18,8 do 12,5	0,91
Kognitivno funkcioniranje	75 (52,5 – 90)	85 (40 – 97,5)	5	-5 do 15	0,46
Komunikacija	75 (50 – 91,7)	83,3 (66,7 – 100)	8,3	0 do 16,7	0,24
Kvaliteta života (ukupno)	80,7 (74,5 – 86,1)	79,5 (74,5 – 90,3)	0,6	-4,3 do 5,5	0,85

*Mann Whitney U test

Nema značajne razlike u ocjeni ukupne kvalitete života i pojedinih domena između skupine ispitanika koji su s desno–lijevim pretokom i ostalih ispitanika (Tablica 16).

REZULTATI

Tablica 16. Razlike u pojedinim domenama i u ukupnoj kvaliteti života u odnosu na to jesu li s desno–lijevim pretokom

	Medijan (interkvartilni raspon)		Razlika	95 % raspon pouzdanosti	P*
	Ostali	Desno–lijevi pretok			
Zdravstveni problemi sa srcem	71,4 (53,6 – 89,3)	69,6 (47,3 – 78,6)	-3,6	-14,3 do 7,1	0,56
Terapija	90 (81,3 – 100)	85 (75 – 100)	0	-15 do 5	0,35
Percipiranje fizičkog izgleda	87,5 (66,7 – 100)	95,8 (77,1 – 100)	0	0 do 8,3	0,33
Anksioznost	50 (23,4 – 87,5)	62,5 (15,6 – 98,4)	0	-12,5 do 18,8	0,68
Kognitivno funkcioniranje	70 (38,8 – 90)	85 (71,3 – 93,8)	10	0 do 25	0,08
Komunikacija	75 (41,7 – 91,7)	83,3 (60,4 – 97,9)	8,3	0 do 16,7	0,12
Kvaliteta života (ukupno)	80,6 (73,8 – 86,1)	82,4 (75,5 – 87,7)	1,9	-2,4 do 6,1	0,35

*Mann Whitney U test

Spearmanovim koeficijentom korelacije ocijenili smo povezanost dobi ispitanika i broja operacija s ukupnom ocjenom kvalitete života i s pojedinim domenama.

Uočavamo da je dob ispitanika u negativnoj značajnoj vezi s domenom percipiranja fizičkog izgleda, s kognitivnim funkcioniranjem i domenom komunikacija, a u pozitivnoj i značajnoj vezi s anksioznošću. Odnosno, stariji ispitanici imaju više problema s percipiranjem fizičkog izgleda ($Rho = -0,383$; $P < 0,001$), s kognitivnim funkcioniranjem ($Rho = -0,301$; $P = 0,003$) i komunikacijom ($Rho = -0,202$; $P = 0,04$) u odnosu na mlađe ispitanike, dok s anksioznošću ($Rho = -0,318$; $P = 0,001$) više problema imaju mlađi ispitanici.

Obzirom na broj dosadašnjih operacija, uočavamo da postoji negativna i značajna povezanost broja dosadašnjih operacija s domenom problema sa srcem, odnosno što su ispitanici imali veći broj operacija, domenu problema sa srcem ocijenili su nižom ocjenom, to jest imaju više poteškoća ($Rho = -0,311$; $P = 0,003$) (Tablica 17).

Tablica 17. Povezanost pojedinih domena i ukupne kvalitete života s dobi ispitanika i s brojem dosadašnjih operacija

REZULTATI

	Spearmanov koeficijent korelacije Rho (P vrijednost)	
	Dob ispitanika	Broj dosadašnjih Operacija
Problemi sa srcem	-0,178 (0,08)	-0,311 (0,003)
Terapija	0,080 (0,56)	-0,024 (0,87)
Percipiranje fizičkog izgleda	-0,383 (< 0,001)	-0,137 (0,20)
Anksioznost	0,301 (0,003)	0,132 (0,21)
Kognitivno funkcioniranje	-0,318 (0,001)	-0,091 (0,39)
Komunikacija	-0,202 (0,04)	-0,141 (0,18)
Kvaliteta života (ukupno)	-0,194 (0,06)	-0,115 (0,28)

5. RASPRAVA

Prirođene greške srca javljaju se kod 1 % živorođene djece (23). Čak 80 – 90 % djece s prirođenim greškama srca dosegne odraslu dob, zahvaljujući napretku u medicini tijekom posljednjeg desetljeća (24). Unatoč povećanoj životnoj dobi, prirođene greške srca ostavljaju iza sebe psihičke, fizičke i emocionalne probleme, ne samo na djecu, nego i na roditelje/skrbnike koji se brinu o njima (25). Ispitivanje kvalitete života kod djece s prirođenim greškama srca važno je jer pomaže liječnicima otkriti koji to čimbenici utječu na kvalitetu života, koje su to rizične skupine, koje intervencije poduzeti te kako poboljšati komunikaciju (26).

U ovome istraživanju sudjelovalo je 98 ispitanika, od kojih je 48 ispitanika bilo muškoga spola, a 50 ispitanika ženskoga spola. Medijan dobi bio je 7 godina, u rasponu od 4 do 18 godina. Instrument istraživanja, u ovome slučaju anketa, provedena je putem online obrasca koji su ispunili članovi Facebook grupe „Dječje srčane greške“, zbog čega možemo vidjeti širok raspon mjesta stanovanja. Tako je 67 ispitanika bilo iz grada, sa sela je 18 ispitanika, a njih čak 13 bilo je iz inozemstva. Prirođenu grešku srca ima 10 ispitanika u sklopu sljedećih sindroma: DiGeorge sindrom, Allagille sindrom, Down sindrom, Kabuki sindrom, Poland sindrom, Goldenhar sindrom, Turnerov sindrom, Holt-Oramov sindrom i Sindrom heterotaksije. Medijan broja operacija koje su ispitanici morali proći tijekom svojeg liječenja su 2 operacije, u rasponu od 1 do 7 operacija. Jednu operaciju imalo je najviše ispitanika, njih 42. Prirođene srčane greške smo zbog razlikovanja grupirali u tri skupine, gdje je vidljivo da je 28 ispitanika rođeno s prirođenom greškom srca sa desno-lijevim pretokom, 25 ispitanika ima lijevo-desni pretok, dok je 5 ispitanika bez patološkog spoja između plućnog i sistemnog krvotoka.

Ukupna je kvaliteta života djece s prirođenim greškama srca smanjena. Kod ispitanika ženskog spola iznosi 80,6 od maksimalnih 100 bodova, a kod ispitanika muškog spola iznosi 81,6 od maksimalnih 100 bodova. Slične rezultate možemo vidjeti i kod ostalih autora. Skupina autora navodi kako je ukupna kvaliteta života kod djece s prirođenim greškama srca smanjena u odnosu na zdravu populaciju bez ikakvih kroničnih bolesti (27). U poljskom je istraživanju također ukupna kvaliteta života smanjena te nema statistički značajne razlike između ženskog i muškog spola (28).

Kod domene zdravstvenih problema sa srcem, nešto lošiju kvalitetu života imaju ispitanici koji su trenutno na propisanoj terapiji. Isto tako, ispitanici koji su imali veći broj dosadašnjih

RASPRAVA

operacija imaju više poteškoća u domeni zdravstvenih problema sa srcem. To možemo potkrijepiti s primjerima iz literature, gdje je vidljivo da djeca s težom kliničkom slikom imaju lošiju kvalitetu života u odnosu na djecu s blažom kliničkom slikom. U istraživanju provedenom u Portugalu, ukupna kvaliteta života bila je bolja kod adolescenata sa srčanim greškama u usporedbi sa zdravom populacijom, dok je kod djece sa cijanotičnim greškama srca, kod onih koji su imali više operacija te koji su na terapiji, kvaliteta života bila smanjena (29). U istraživanju provedenom u Bosni i Hercegovini, kvaliteta života lošija je kod djece koja imaju cijanotične srčane greške u odnosu na djecu s lijevo-desnim pretokom, kao i onih koji su bez opstrukcije između plućnog i sistemnog krvotoka (30). Još jedno istraživanje u Portugalu potvrđuje da je kvaliteta života smanjena kod djece s cijanotičnim greškama srca i kod onih koja su imala operacije srca (31). Zdravstvena ograničenja zbog slabe tjelesne aktivnosti, nižeg maksimalnog unosa kisika i ograničenja roditelja ili terapije, imaju izravan utjecaj na kvalitetu života povezanu s dječjim zdravljem (29).

Kod starijih ispitanika uočeno je da imaju više problema s percepcijom fizičkog izgleda, kognitivnim funkcijama i komunikacijom, dok mlađi ispitanici imaju više problema s anksioznošću. Deficiti u neurorazvojnim ishodima, posebno inteligencija, pažnja i akademski uspjeh, mogu biti negativno ocijenjeni kod djece s težim oblikom prirođenih grešaka srca, kao i onih koji su imali više operacija tijekom života (32). Nekoliko istraživanja potkrijepilo je tu tvrdnju kako postoperativni ishodi imaju utjecaj na neurorazvoj djece s težim oblicima prirođenih grešaka srca (33). Također, djeca koja su imala više operacija izostaju više iz škole nego ostala djeca, što utječe na njihov akademski uspjeh, ali i osjećaj izolacije i potencijalno nastanak depresije. Loše funkcioniranje u školi pokazalo se kao konstantni problem koji prati djecu s prirođenim greškama srca. Istraživanja pokazuju da djeca s prirođenim greškama srca kao skupina imaju veći rizik za razvoj neuroloških problema od djece koja nemaju kronične bolesti. Rana evaluacija i reevaluacija njihovog neurološkog stanja može prevenirati nastanak težih poremećaja (34). Kvaliteta života kompleksan je aspekt koji treba pomno proučavati kod osoba sa zdravstvenim problemima, pa tako i djece s prirođenim greškama srca. Potrebno je provoditi više istraživanja kako bismo imali kvalitetne rezultate za usporedbu i identificiranje rizičnih ponašanja koja mogu negativno utjecati te im dodatno otežati već narušeno zdravlje.

6. ZAKLJUČAK

Nakon provedenog istraživanja došli smo do sljedećih zaključaka:

- Ukupna kvaliteta života za muški spol iznosi 81,6, a za ženski spol 80,6 od maksimalnih 100 bodova, stoga možemo zaključiti kako je kvaliteta života smanjena.
- Nema značajnih razlika u ocjeni ukupne kvalitete života u odnosu na mjesto stanovanja, spol ispitanika, hemodinamske podjele prirođenih grešaka i na činjenicu je li greška jedno od obilježja nekog sindroma. Jedina je razlika da djeca koja imaju propisanu terapiju imaju niže ocijenjenu domenu zdravstvenih problema sa srcem u odnosu na one koji nemaju propisanu terapiju.
- Stariji ispitanici imaju više problema s percepcijom fizičkog izgleda, kognitivnim funkcijama i komunikacijom, dok mlađi ispitanici imaju više problema s anksioznošću.
- Veći broj dosadašnjih operacija povezan je s lošijom ocjenom domene zdravstvenih problema sa srcem.

7. SAŽETAK

Cilj: istražiti činitelje koji utječu na kvalitetu života djece s prirođenim greškama srca.

Ispitanici i metode: U istraživanju je sudjelovalo 98 ispitanika oba spola. Raspon godina je od 8. do 18. godine života. Korišten je upitnik o općim sociodemografskim podacima, vrsti dijagnosticirane prirodene srčane greške, oblicima dosadašnjeg liječenja te vrstama medikamentozne terapije. Ispitanici su popunili i upitnik Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™) Cardiac Module za djecu od 4. do 18. godina života (21).

Rezultati: Ukupna je kvaliteta života smanjena i za muški spol iznosi 81,6, a za ženski spol 80,6 od maksimalnih 100 bodova. Nema značajnih razlika u ocjeni ukupne kvalitete života u odnosu na mjesto stanovanja, spol ispitanika, hemodinamske podjele prirođenih grešaka i na činjenicu je li greška jedno od obilježja nekog sindroma. Jedina razlika je da djeca koja imaju propisanu terapiju imaju niže ocijenjenu domenu zdravstvenih problema sa srcem u odnosu na one koji nemaju propisanu terapiju. Stariji ispitanici imaju više problema s percepcijom fizičkog izgleda, kognitivnim funkcijama i komunikacijom, dok mlađi ispitanici imaju više problema s anksioznošću. Veći broj dosadašnjih operacija povezan je s lošijom ocjenom domene zdravstvenih problema sa srcem.

Zaključak: Prirodene greške srca ostavljaju iza sebe narušenu kvalitetu života, pogotovo kod djece s težim oblicima bolesti koji nakon višestrukih operacija ostaju s posljedicama koje negativno utječu na njihov psihološki, emocionalni i socijalni aspekt života.

Ključne riječi: kvaliteta života, djeca, srčane greške, genetski sindromi

8. SUMMARY

The Quality of Life of Children with Congenital Heart Defects

Objective: to investigate the factors that affect the quality of life of children with congenital heart defects.

Respondents and methods: The study involved 98 respondents of both sexes. The age range is from 8 to 18 years of age. A questionnaire on sociodemographic data was used, which consisted of questions about age, gender, place of residence, the type of congenital heart defect diagnosed, the forms of treatment to date, and the type of therapy. In addition to the questionnaire on sociodemographic data, a validated questionnaire Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™) Cardiac Module for children from 4 to 18 years of age was used.

Results: The overall quality of life is reduced and for men it is 81.6, and for women 80.6 out of a maximum of 100 points. There are no significant differences in the assessment of overall quality of life in relation to the place of residence, gender of respondents, type of congenital defect, and whether the defect is one of the characteristics of a syndrome. The only difference is that children who have been prescribed therapy have a lower rated domain of heart health problems compared to those who do not have been prescribed therapy. Older respondents have more problems with perception of physical appearance, cognitive functions and communication, while younger respondents have more problems with anxiety. A larger number of surgeries so far has been associated with a poorer assessment of the domain of heart health problems.

Conclusion: Congenital heart defects impair life quality, especially in children with more severe forms of the disease who, after multiple surgeries, are left with consequences that negatively affect their psychological, emotional and social aspects of life.

Key words: quality of life, children, heart defects, genetic disorders

9. LITERATURA

1. Mardešić D, i sur. Pedijatrija. 8. dopunjeno izd. Zagreb: Školska knjiga; 2013.
2. National Heart Lung, and Blood Institute; National Institutes of Health; U.S. Department of Health and Human Services. 2018. Dostupno na adresi: <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/congenital-heart-defects>. Datum pristupa: 10 - 25. 5. 2021.
3. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, i sur. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenit Heart Dis.* 2017 Dec;12(6):787 – 793.
4. Hamar BD, Dziura J, Friedman A, Kleinman CS, Copel JA. Trends in Fetal Echocardiography and Implications for Clinical Practice 1985 to 2003. *J Ultrasound Med* 2006;25:197 – 202.
5. Marques Carvalho SR, Mendes MC, Poli Neto OB, Berezowski AT. First trimester fetal echocardiography. *GynecolObstet Invest* 2008;65:162 – 8.
6. Li Y, Hua Y, Fang J, Wang C, Qiao L, Wan C, i sur. Performance of different scan protocols of fetal echocardiography in the diagnosis of fetal congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2013 Jun 4;8(6):e65484.
7. Landis BJ, Levey A, Levasseur SM, Glickstein JS, Kleinman CS, Simpson LL, i sur. Prenatal diagnosis of congenital heart disease and birth outcomes. *Pediatr Cardiol.* 2013 Mar;34(3):597 – 605.
8. Simpson JM. Impact of fetal echocardiography. *Ann Pediatr Cardiol*2009;2(1):41 – 50.
9. Marino T. Prenatal Diagnosis for Congenital Malformations and Genetic Disorders. Dostupno na adresi: <http://emedicine.medscape>. Datum pristupa: 17. srpnja 2021.
10. Springer SC. Prenatal Diagnosis and Fetal Therapy. Dostupno na adresi: <http://emedicine.medscape.com/article/936318-overview>. Datum pristupa: 17. srpnja 2021.
11. Cohen L, Mangers K, Platt L, Julien S, Gotteiner N, Dungan J, Grobman W. Quality of 2- and 3-dimensional fast acquisition fetal cardiac imaging at 18 to 22 weeks: ramifications for screening. *J Ultrasound Med.* 2009 May;28(5):595 – 601.

LITERATURA

12. The Heart Disease Health Center. Congenital heart defects medications. Dostupno na adresi: www.WebMD.com/heart-disease/tc/congenital-heart-defects-medications. Datum pristupa: 17. srpnja 2021.
13. Richards AA, Garg V. Genetics of Congenital Heart Disease. Bentham Science PublishersLtd. 2010; 6: 91 – 97.
14. Turnpenny P, Ellard S. Emeryjeve osnove medicinske genetike. 14. izdanje. Zagreb:Medicinska Naklada; 2011.
15. Gelb B.D, Chung W.K. Complex Genetics and the Etiology of Human Congenital Heart Disease. Cold Spring Harb Perspect Med. 2015; 4 (7): 1 – 16.
16. Jung Min K. Genetic Syndromes associated with Congenital Heart Disease. Korean Circulation Journal.2015; 45 (5): 357 – 361.
17. Solans M, Pane S, Estrada MD, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M, i sur. Health-related quality of life measurement in children and adolescents: a systematic review of generic and disease-specific instruments. Value Health. 2008;11(4):742 – 764.
18. Amedro P, Dorka R, Moniotte S, Guillaumont S, Fraisse A, Kreitmann B, i sur. Quality of life of children with congenital heart diseases: a multicenter controlled cross-sectional study. Pediatr Cardiol. 2015;36(8):1588 – 601.
19. Mellion K, Uzark K, Cassidy A, Drotar D, Wernovsky G, Newburger JW, i sur. Health-related quality of life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. J Pediatr. 2014;164(4):781 – 788.e1.
20. Marino BS, Tomlinson RS, Drotar D, Claybon ES, Aguirre A, Ittenbach R.,i sur. Quality of life concerns differ among patients, parents and medical providers in children and adolescents with congenital and acquired heart disease. Pediatrics. (2009) 123:e708–e715.
21. Marušić M. i sur. Uvod u znanstveni rad u medicini. 4. izd. Udžbenik. Zagreb:Medicinska naklada; 2008.
22. Mapi Research Trust. eProvide. 2021. Dostupno na adresi: <https://eprovide.mapi-trust.org/instruments/pediatric-quality-of-life-inventory>. Datum pristupa: 10. travnja 2021.
23. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L,ThieulinA.C,JouannicJ, Magnier S, i sur.Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study, Heart 98 (2012) 1667 – 1673.

LITERATURA

24. Marelli A.J, Mackie A.S, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution, *Circulation* 115 (2007) 163 – 172.
25. Khoshhal S, Al-Harbi K, Al-MozainyI, i sur. Assessment of quality of life among parents of children with congenital heart disease using WHOQOL-BREF: a cross-sectional study from Northwest Saudi Arabia. *Health Qual Life Outcomes* 17, 183 (2019).
26. Spector LG, Menk JS, Knight JH, McCracken C, Thomas AS, Vinocur JM, i sur. Trends in long-term mortality after congenital heart surgery. *J Am Coll Cardiol.* 2018;71(21):2434 – 46.
27. Forbess JM, Visconti KJ, Bellinger DC, Howe R.J, Jonas R.A. Neurodevelopmental outcomes after biventricular repair of congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123(4):631 – 639
28. Janiec I, Werner B, Sieminska J, Ravens-Sieberer U. Quality of life of children with mitral valve prolapse. *Quality of Life Research*, 20(4); 2010; 537 – 541.
29. Areias ME, Pinto CI, Vieira PF, Teixeira F, Coelho R, Freitas I, i sur. Long term psychosocial outcomes of congenital heart disease (CHD) in adolescents and young adults. *Transl Pediatr.* 2013 Jul; 2(3):90 – 8.
30. Tahirović E, Begić H, Nurkić M, Tahirović H, Varni JW, Does the severity of congenital heart defects affect disease-specific health-related quality of life in children in Bosnia and Herzegovina? *Eur J Pediatr.* 2010 Mar; 169(3):349 – 53
31. Freitas IR, Castro M, Sarmiento SL, Moura C, Viana V, Areias JC, i sur. A cohort study on psychosocial adjustment and psychopathology in adolescents and young adults with congenital heart disease. *BMJ Open.* 2013 Jan 28;3(1):e001138.
32. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, Wypij D, Wernovsky G, Kuban KC, i sur. Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *N Engl J Med.* 1995 Mar 2;332(9):549 – 55.
33. Hovels-Gurich HH, Konrad K, Skorzewski D, Nacken C, Minkenbergr R, Messmer BJ, i sur. Long-term neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg* 2006;81:958 – 66.

LITERATURA

34. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, Gerdes M, Jobs DR, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2000;105:1082 – 9.