

© Borgis

Metody klinicznej oceny zaawansowania niewydolności serca u niemowląt z ubytkiem przegrody międzykomorowej

*Jacek Skiendzielewski

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

CLINICAL METHODS OF THE EVALUATION OF THE STAGE OF HEART FAILURE IN INFANTS
WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Summary

Introduction. Ventricular septal defect is one of the most common congenital heart defects in children. Hemodynamic disturbances due to these lesion can lead to the deterioration of the general condition and heart failure.

Aim. To assess the symptoms and signs in infants with ventricular septal defect as well as to evaluate the stage of heart failure.

Material and methods. The study group consisted of 34 children (aged 38-338 days, mean 130 ± 81 days) with isolated ventricular septal defect. The diagnosis of the heart failure was established upon clinical signs and symptoms. The stage of heart failure was assessed on the basis of four classifications: adapted NYHA functional class, Ross score modified by Læer, Ross score modified by Reithmann and NYU PHFI.

Results. The episodes of tachypnoea in 14 (41%) children, decreased weight gain per month in 11 (32%), diaphoresis in 9 (26%), prolonged feeding time in 5 (15%) were reported by parents. The most common clinical signs were: systolic murmur (100% of patients), dyspnoea (65%), tachypnoea (53%), malnutrition (53%). The number of children with the heart failure depended on the applied classification: in the Ross score modified by Læer – 17 (50%), in adapted NYHA functional class – 19 (56%), in the Ross score modified by Reithmann – 20 (59%), in NYU PHFI – 24 (71%).

Conclusions. 1. The most common clinical abnormalities in infants with ventricular septal defect are: typical systolic murmur, dyspnoea, tachypnoea and malnutrition. 2. The diagnosis of ventricular septal defect does not reflect the clinical condition of the patient. 3. The precise anamnesis and careful physical examination are crucial for the diagnosis of the heart failure in infants with ventricular septal defect. 4. The classifications of the heart failure are useful in the diagnosis of the heart failure and the evaluation of the stage of the heart failure.

Key words: ventricular septal defect, heart failure, infant

WSTĘP

Ubytek przegrody międzykomorowej (ang. *ventricular septal defect* – VSD) jest jedną z najczęstszych wrodzonych wad serca u dzieci. Występuje z tą samą częstością u obu płci. Przebieg kliniczny wady może być różny – od bezobjawowego w przypadku małego ubytku, po szybki rozwój niewydolności serca (NS) w pierwszych tygodniach życia u niemowląt z dużym ubytkiem. Stopień zaawansowania NS to kluczowy parametr stanowiący podstawę przy kwalifikacji do operacji wad serca ze zwiększonym przepływem płucnym. Z tego względu przeprowadzono analizę ciężkości NS u dzieci z VSD w 1 roku życia.

CEL PRACY

Celem niniejszej pracy była wnikliwa analiza objawów podmiotowych i przedmiotowych u niemowląt z VSD, a także ocena stopnia zaawansowania NS.

MATERIAŁ I METODY

Grupę badaną stanowiło 34 kolejnych pacjentów w wieku 38-338 dni (średnia wieku 130 ± 81 dni) z VSD. Wśród badanych było 15 (44%) chłopców i 19 (56%) dziewczynek.

Kryterium włączenia stanowiły:

1. rozpoznanie VSD potwierdzone badaniem echokardiograficznym,
2. wiek od 31 do 356 dni.

Za kryteria wyłączenia przyjęto:

1. współistnienie innych wrodzonych wad serca,
2. podejrzenie nadciśnienia płucnego,
3. choroby innych narządów i układów,
4. podejrzenie choroby infekcyjnej.

Masa ciała badanych dzieci wynosiła 2,6-13 kg (wartość średnia $5,9 \pm 5,2$ kg). Rozpoznanie wady serca ustalano na podstawie: badania podmiotowego i przedmiotowego, 12-odprowadzeniowego zapisu elektrokardiograficznego, obrazu radiologicznego klatki piersiowej oraz badania echokardiograficznego.

Rozpoznanie NS ustalano na podstawie badania podmiotowego i przedmiotowego.

Od opiekunów dziecka zebrano szczegółowy wywiad dotyczący przebiegu ciąży i porodu, okresu noworodkowego oraz rozwoju fizycznego i aktywności dziecka. Ocenie podlegały: czas trwania posiłków, objętość spożywanymi porcji mleka, wzmożona potliwość, epizody przyspieszonej częstości oddechów (*tachypnoe*), epizody sinicy (hipoksji), miesięczne przyrosty masy ciała. Czas trwania posiłków uznawano za wydłużony, jeśli spożycie adekwatnej dla wieku porcji pokarmu trwało > 40 minut. Objętości spożywanymi porcji mieszanek mlecznych przyjmowano za zmniejszoną, jeśli wynosiła < 100 ml. Wzmożoną potliwość rozpoznawano po wykluczeniu innych przyczyn nadmiernej potliwości, tj. przegrzania, upalnej pogody, znacznego niepokoju, gorączki, zaparcia, przebywania na rękach opiekuna. Poprzez epizody *tachypnoe* rozumiano obserwowane przez opiekunów epizody przyspieszonej częstości oddechów trwające powyżej 10 minut, które nie były skutkiem niepokoju, aktywności czy gorączki. Za epizody hipoksji uznawano epizody sinicy centralnej bądź obwodowej, które nie wynikały z oziębienia lub niepokoju. Miesięczny przyrost masy ciała oceniano jako obniżony, jeśli w pierwszym kwartale życia wynosił poniżej 600 g, a w późniejszym okresie poniżej 450 g. W przypadku dzieci urodzonych przedwcześnie postępowano się tzw. wiekiem skorygowanym.

Badanie przedmiotowe było przeprowadzone przez jedną osobę, wykonywane u dzieci w czasie spokoju bądź snu. W razie płaczu lub niepokoju badanie powtarzano. Żadne dziecko nie miało gorączki w czasie badania. Oceniano częstość oddechów i tor oddychania, częstość rytmu serca, obecność III tonu serca, głośność szmeru nad sercem, obecność mruku skurczowego, ucieplenie dystalnych części kończyn, obecność obrzęków obwodowych, zabarwienie powłok skórnych, wielkość wątroby (odległość krawędzi wątroby od łuku żebrowego powyżej 2 cm uznawano za nieprawidłową), dokarmianie sondą dożołądkową. Ponadto oceniano stan odżywienia, a masę ciała nanoszono na odpowiednie siatki centylowe. Masę ciała mieszczącą się powyżej 10 centyla uznawano za prawidłową, pomiędzy 3-10 centylem za niedobór masy ciała, a poniżej 3 centyla za znaczny niedobór masy ciała.

Oceniane parametry przyporządkowywano do czterech klasyfikacji: zmodyfikowanej skali NYHA (tab. 1), skali Rossa w modyfikacji Læer (tab. 2), skali Rossa w modyfikacji Reithmanna (tab. 3), NYU PHFI (New York University Pediatric Heart Failure Index) (tab. 4).

Tabela 1. Zmodyfikowana skala NYHA (1).

Klasa	Objawy kliniczne
I	Brak objawów
II	W czasie karmienia łagodne przyspieszenie częstości oddechów i wzmożona potliwość. Bez zaburzeń rozwoju fizycznego
III	Znaczne <i>tachypnoe</i> i wzmożenie potliwości w czasie karmienia, wydłużenie czasu karmienia. Zaburzenia rozwoju fizycznego
IV	Objawy (postękiwanie, <i>tachypnoe</i> , duszność, wzmożona potliwość) występują w spoczynku

Tabela 2. Skala Rossa w modyfikacji Læer (2).

Objawy kliniczne	Liczba punktów		
	0	1	2
Badanie podmiotowe			
Wzmożona potliwość	tylko główka	główka i tułów podczas wysiłku	główka i tułów w spoczynku
Epizody <i>tachypnoe</i>	rzadko	kilka epizodów	częste
Badanie przedmiotowe			
Tor oddychania	prawidłowy	wciąganie międzyżebry	duszność
Częstość oddechów (liczba oddechów/min)	< 50	50-60	> 60
Częstość rytmu serca (liczba uderzeń/min)	< 160	160-170	> 170
Powiększenie wątroby, czyli odległość dolnego brzożgu wątroby od prawego łuku żebrowego (cm)	< 2	2-3	> 3

Tabela 3. Skala Rossa w modyfikacji Reithmanna (3).

Objawy kliniczne	Liczba punktów		
	0	1	2
Badanie podmiotowe			
Wzmoczona potliwość	tylko główka	główka i tułów podczas wysiłku	główka i tułów w spoczynku
Epizody <i>tachypnoe</i>	rzadko	kilka epizodów	częste
Epizody hipoksji	nieobecne	–	obecne
Badanie przedmiotowe			
Tor oddychania	prawidłowy	zaciąganie międzyżebry	duszność
Częstość oddechów (liczba oddechów/min)	< 50	50-60	> 60
Częstość rytmu serca (liczba uderzeń/min)	< 160	160-170	> 170
Powiększenie wątroby, czyli odległość dolnego brzegu wątroby od prawego łuku żebrowego (cm)	< 2	2-3	> 3
Masa ciała (centyl)	> 10	3-10	< 3
Perfuzja obwodowa	prawidłowa	obniżona (skóra marmurkowata)	znacznie obniżona (kończyny chłodne, blade)
Sinica	nieobecna	obwodowa	centralna
Mruk skurczowy	nieobecny	obecny	–

NS stwierdzano wówczas, gdy pacjent znajdował się powyżej I klasy w zmodyfikowanej skali NYHA lub otrzymywał powyżej 2 punktów w pozostałych skalach. W skali NYU PHFI korzystano także z wybranych parametrów radiologicznych – cech zastoiny w krążeniu płucnym i wielkości sylwetki serca, oraz echokardiograficznych – kupości lewej komory serca.

Dla danych jakościowych wyznaczano częstości występowania i ich błędy na podstawie rozkładu dwumianowego. Dla danych ilościowych wyznaczano: zakres zmienności i medianę, a w oparciu o rozkład normalny wartość średnią i jej błąd oraz odchylenie standardowe. Na przeprowadzenie badania uzyskano zgodę Komisji Bioetycznej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego.

WYNIKI

Spośród 34 niemowląt z VSD 20 (59%) urodziło się siłami natury, a 14 (41%) poprzez cięcie cesarskie. 31 (91%) dzieci z grupy badanej urodziło się w dobrym stanie ogólnym (uzyskały 9-10 punktów w skali Apgar). Pozostałe 3 dzieci zostało ocenione na 4-6 punktów, przy czym 2 z nich urodziło się z ciężą bliźniaczej. 6 (18%) dzieci urodziło się przedwcześnie, niemniej jednak wszystkie noworodki urodziły się z masą ciała adekwatną do wieku ciążowego (tab. 5).

Na podstawie informacji uzyskanych od rodziców nie stwierdzono objawów podmiotowych NS u 14 (41%) dzieci. U pozostałych 20 (59%) dzieci stwierdzono co najmniej jeden z poniższych objawów: u 14 (41%) dzieci

epizody *tachypnoe*, u 11 (32%) obniżone miesięczne przyrosty masy ciała, u 9 (26%) wzmoczoną potliwość, a u 5 (15%) dzieci wydłużenie czasu posiłków. U żadnego dziecka nie zaobserwowano epizodów hipoksji.

W tabeli 6 wyszczególniono objawy przedmiotowe oraz częstość ich występowania.

U wszystkich dzieci stwierdzono skurczowy szmer nad sercem, o głośności od 2 do 5 w 6-stopniowej skali Levine'a. Przeciętna głośność szmeru wynosiła $3,1 \pm 0,68$, przy czym u prawie 1/4 dzieci głośność szmeru wynosiła 4 lub więcej, co skutkowało obecnością mruku skurczowego. Obok szmeru nad sercem najczęściej stwierdzanymi objawami obecnymi u większości dzieci były nieprawidłowy tor oddychania (65% dzieci) oraz różnego stopnia przyspieszenie częstości oddechów (łącznie u 18 dzieci, tj. u 53%). U ponad połowy dzieci (53%) stwierdzano również zaburzenia rozwoju fizycznego. 11 (32%) dzieci miało powiększoną wątrobę. Częstość rytmu serca w badanej grupie wynosiła 100-160/min, przeciętnie $127 \pm 15,2$ /min. Tylko u 3 (9%) dzieci stwierdzano ochłodzenie i błądność dystalnych części kończyn odpowiadające zaburzeniom perfuzji obwodowej. Jedno dziecko ze względu na znaczną duszność, męczliwość przy karmieniu i zaburzenia przybierania na masie ciała wymagało dokarmiania zgłębnikiem dożołądkowym. U żadnego dziecka nie stwierdzono obrzęków obwodowych ani sinicy.

W zależności od stosowanej klasyfikacji liczba dzieci z NS wynosiła: w skali Rossa w modyfikacji Lær

Tabela 4. New York University Pediatric Heart Failure Index (4).

Objawy kliniczne, odchylenia w badaniach dodatkowych	Liczba punktów
Nieprawidłowa funkcja komór w badaniu echokardiograficznym bądź rytm cwałowy w badaniu fizykalnym	2
Obrzęki, przesięki w jamach opłucnowych, wodobrzusze	2
Nieprawidłowe przybieranie na wadze	2
Powiększenie sylwetki serca na zdjęciu przeglądowym klatki piersiowej lub w badaniu przedmiotowym	1
Wydłużony czas karmienia	1
Zaburzenia perfuzji obwodowej	2
Cechy zastojów w krążeniu małym na podstawie badania przedmiotowego lub zdjęcia przeglądowego klatki piersiowej	1
Tachykardia spoczynkowa	2
Zaciąganie międzyżebry	2
Powiększenie wątroby < 4 cm poniżej łuku żebrowego > 4 cm poniżej łuku żebrowego	1 2
Przyspieszenie częstości oddechów lub duszność łagodna/umiarkowana umiarkowana/ciężka	1 2
Zastosowane leczenie	
Digoksylna	1
Diuretyki niska/umiarkowana dawka wysoka dawka lub więcej niż jeden diuretyk	1 2
Inhibitory konwertazy, blokery receptora angiotensyny lub inne leki wazodylatacyjne	1
Beta-blokery	1
Antykoagulanty (nie z powodu sztucznej zastawki serca)	2
Leki antyarytmiczne lub wszczepiony kardiowerter-defibrylator	2
Fizjologia krążenia	
Serce jednokomorowe	2

Tabela 5. Wywiad okołoporodowy.

Dane kliniczne	Min	Max	Średnia ± Błąd	SD	Mediana
Punktacja w skali Apgar	4	10	9,3 ± 0,26	1,5	10
Tydzień ciąży	31	41	38,2 ± 0,42	2,4	39
Urodzeniowa masa ciała (g)	1000	4780	3117 ± 130	759	3210

– 17 (50%), w zmodyfikowanej skali NYHA – 19 (56%), w skali Rossa w modyfikacji Reithmanna – 20 (59%), w skali NYU PHFI – 24 (71%). Stwierdzono, że mniej liczna podgrupa dzieci z NS stanowi podzbiór liczniejszej podgrupy (ryc. 1).

Z wzajemnej relacji liczebności powyższych podgrup wynika także, iż w badanej grupie nie stwierdzono NS w żadnej skali u 10 (29%) dzieci, u 7 (21%) w zależności od stosowanej klasyfikacji rozpoznano lub nie rozpoznano NS, a u 17 (50%) dzieci stwierdzono NS w każdej skali.

Wyniki dotyczące stopnia zaawansowania NS ocenianej za pomocą różnych klasyfikacji przedstawiono w tabelach 7 i 8.

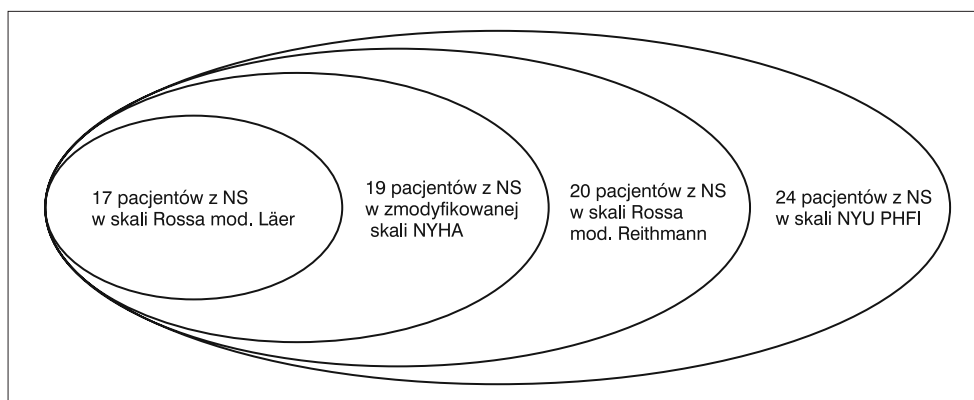
DYSKUSJA

Najczęstszą przyczynę NS u dzieci stanowią wrodzone wady serca. W okresie niemowlęcym główną przyczynę NS stanowią wady serca ze zwiększonym przepływem płucnym. Do tej grupy wad zalicza się ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej, okienko aortalno-płucne

Tabela 6. Objawy przedmiotowe w badanej grupie pacjentów.

Objaw kliniczny	n	% ± Błąd
Szmer nad sercem	34	100,0 ± 2,9
Nieprawidłowy tor oddychania	22	64,7 ± 8,2
Tachypnoe 50-60/min	4	11,8 ± 5,5
Tachypnoe > 60/min	14	41,2 ± 8,4
Masa ciała 3-10 centyla	9	26,5 ± 8,2
Masa ciała < 3 centyla	9	26,5 ± 7,6
Powiększenie wątroby 2-3 cm	8	23,5 ± 7,3
Powiększenie wątroby > 3 cm	3	8,8 ± 4,9
Obecność mruku skurczowego	8	23,5 ± 7,3
Zaburzenia perfuzji obwodowej	3	8,8 ± 4,9
Konieczność dokarmiania sondą dożołądkową	1	2,9 ± 2,9
Częstość rytmu serca 160-170/min	1	2,9 ± 2,9
Obecność III tonu serca	0	0,0 ± 2,9
Obecność obrzęków obwodowych	0	0,0 ± 2,9
Zasinienie powłok skórnych	0	0,0 ± 2,9

n – liczba dzieci; % – odsetek pacjentów



Ryc. 1. Schematyczne przedstawienie relacji liczebności podgrup dzieci z niewydolnością serca (NS), ocenianej w różnych skalach.

Tabela 7. Ocena stopnia zaawansowania niewydolności serca w poszczególnych klasyfikacjach.

Skala zaawansowania NS	Punkty/klasa wydolnościowa				
	Min	Max	Średnia ± Błąd	SD	Mediana
Skala Rossa mod. Læer (punkty)	0,00	8,00	3,00 ± 0,47	2,76	2,50
Zmodyfikowana skala NYHA (klasa)	1,00	3,00	1,72 ± 0,13	0,74	2,00
Skala Rossa mod. Reithmann (punkty)	0,00	10,00	4,12 ± 0,56	3,26	4,00
NYU PHFI (punkty)	0,00	14,00	5,29 ± 0,70	4,09	4,00

NS – niewydolność serca

czy wreszcie VSD, który jest też najczęstszą wrodzoną wadą serca wymagającą leczenia operacyjnego (5). Z kolei drożny przewód tętniczy może prowadzić do NS u wcześniaków, a ubytek przegrody międzyprzedsionkowej niezmiernie rzadko prowadzi do rozwoju NS w okresie niemowlęcym.

Wnikliwa ocena zaawansowania NS jest konieczna do podjęcia decyzji terapeutycznych. Kwalifikacja do leczenia kardiochirurgicznego opiera się na analizie wywiadów, objawów klinicznych oraz badań dodatkowych. W niniejszej pracy szczegółowej analizie poddano objawy podmiotowe i przedmiotowe, gdyż są one podstawą rozpoznania NS.

W okresie płodowym i noworodkowym VSD pozostaje bez wpływu na stan ogólny dziecka. W badanej grupie większość dzieci (82%) urodziła się o czasie i w dobrym stanie ogólnym (91%). W żadnym przypadku przyczyną porodu przedwczesnego lub cięcia cesarskiego nie była NS u płodu. U wszystkich dzieci stwierdzono masę ciała adekwatną do wieku ciążowego. Podobnych danych dostarcza literatura dotycząca okresu okołoporodowego dzieci z tą wrodzoną wadą serca. W grupie 53 noworodków z VSD analizowanych przez Roguin i wsp. (6) średni wiek ciążowy, masa urodzeniowa oraz punktacja w skali Apgar nie różniły się w porównaniu z grupą kontrolną. Jedynym odchyleniem w badaniu przedmiotowym przeprowadzonym w 1 dobie życia był szmer skurczowy o głośności 1-3 w skali Levine'a, stwierdzony tylko u 6 noworodków. Wynika to z faktu, że naczyńowy opór płucny

jest w tym okresie fizjologicznie wysoki, a więc ciśnienia w lewej i prawej komorze serca są wyrównane. Nie jest więc wówczas obecny lewo-prawy przepływ krwi przez ubytek, nie stwierdza się w związku z tym szmeru nad sercem w badaniu osłuchowym. Zdarza się, że noworodek z VSD jest wypisywany z oddziału noworodkowego bez podejrzenia tej wady serca, a typowy holosystoliczny, promieniujący do wątroby szmer jest wysłuchiwany po raz pierwszy w czasie wizyty patronażowej lub przed planowym szczepieniem.

Na podstawie wywiadów ustalono, że u 20 (59%) dzieci rodzice zaobserwowali co najmniej jeden z objawów: epizody *tachypnoe*, wzmożoną potliwość, wydłużenie czasu karmienia. Z kolei analiza dokumentacji medycznej (tj. książeczki zdrowia, kart informacyjnych z poprzednich hospitalizacji) pozwalała stwierdzić obniżone miesięczne przyrosty masy ciała u około 1/3 pacjentów.

Powyższe objawy podmiotowe są częścią obrazu NS u niemowląt z VSD. Zauważyć należy, iż ocena miesięcznych przyrostów masy ciała, która stanowi cenną klinicznie informację dotyczącą istotności hemodynamicznej VSD, w literaturze rzadko jest analizowana (7). W dostępnym piśmiennictwie autorzy otrzymali zbliżone wyniki: miesięczny przyrost masy ciała był obniżony u niemowląt z VSD oraz w grupie dzieci z wadami serca z lewo-prawym przeciekiem (8, 9).

Zaburzenia hemodynamiczne w przebiegu VSD wpływają na rozwój fizyczny niemowląt. Fakt ten znalazł również odzwierciedlenie w wynikach badania

Tabela 8. Liczba i odsetek dzieci z różnym stopniem zaawansowania niewydolności serca ocenianej przy użyciu czterech skal.

Skala zaawansowania NS	n	% ± Błąd	Skala zaawansowania NS	n	% ± Błąd
Skala Rossa w modyfikacji Låer (punkty)			Zmodyfikowana skala NYHA (klasa)		
0	12	35,3 ± 8,2	1	15	47,1 ± 8,6
1	2	5,9 ± 4,0	2	9	23,5 ± 7,3
2	3	8,8 ± 4,9	2,5	7	20,6 ± 6,9
3	1	2,9 ± 2,9	3	3	8,8 ± 4,9
4	1	2,9 ± 2,9	NYU PHFI (punkty)		
5	8	23,5 ± 7,3	0	7	20,6 ± 6,9
6	3	8,8 ± 4,9	1	2	5,9 ± 4,0
7	3	8,8 ± 4,9	2	1	2,9 ± 2,9
8	1	2,9 ± 2,9	3	0	0,0 ± 0,0
Skala Rossa w modyfikacji Reithmanna (punkty)			4	8	23,5 ± 7,3
0	6	17,6 ± 6,5	5	0	0,0 ± 2,9
1	5	14,7 ± 6,1	6	3	8,8 ± 4,9
2	3	8,8 ± 4,9	7	1	2,9 ± 2,9
3	3	8,8 ± 4,9	8	3	8,8 ± 4,9
4	0	0,0 ± 2,9	9	2	5,9 ± 4,0
5	4	11,8 ± 5,5	10	3	8,8 ± 4,9
6	1	2,9 ± 2,9	11	3	8,8 ± 4,9
7	6	17,6 ± 6,5	12	0	0,0 ± 2,9
8	3	8,8 ± 4,9	13	0	0,0 ± 2,9
9	2	5,9 ± 4,0	14	1	2,9 ± 2,9
10	1	2,9 ± 2,9			

NS – niewydolność serca; % – odsetek pacjentów w określonym stopniu zaawansowania NS; n – liczba pacjentów w określonym stopniu zaawansowania NS. W zmodyfikowanej skali NYHA klasa 2,5 odnosi się do klasy II/III

przedmiotowego. W badanej grupie u 9 dzieci stwierdzono masę ciała poniżej 3 centyla i u takiej samej liczby dzieci masę ciała pomiędzy 3 a 10 centylem. Ponad 50% dzieci miało zatem różnego stopnia niedobór masy ciała, przy czym tylko u jednego dziecka bez NS stwierdzono zaburzenia rozwoju fizycznego. Motylewicz i wsp. (10) stwierdzili niedobór masy ciała i wzrostu aż u 75% pacjentów z VSD zakwalifikowanych do leczenia operacyjnego. Suda i wsp. (11) analizowali u jakiego odsetka dzieci z NS występuje niedobór masy ciała. Stwierdzili, że w grupie 59 dzieci z VSD niedobór masy ciała występował tylko u tych z cechami NS, a spośród 28 dzieci z NS u 60% stwierdzono masę ciała poniżej dwóch odchyłeń standardowych. Podobne wyniki otrzymali Kimball i wsp. (12): wśród dzieci z VSD istotnie niższą masę ciała w porównaniu z grupą kontrolną stwierdzano tylko u pacjentów objawowych, czyli z cechami NS.

Z tego względu od dawna zwraca się uwagę na potrzebę stosowania mieszanek wysokokalorycznych w grupie pacjentów z NS w przebiegu przeciekowej wady serca (12). Uważa się, iż po korekcyi VSD masa ciała i wzrost normalizują się (13, 14). Dostępne są jednak prace wskazujące na fakt, iż u dzieci po operacji kardiochirurgicznej niższy niż w grupie kontrolnej centyl wzrostu i masy ciała może utrzymywać się nawet na przestrzeni kilkuletniej obserwacji (15).

Obok niedoboru masy ciała do najczęstszych objawów w badanej grupie należały: nieprawidłowy tor oddychania (ok. 65% dzieci), przyspieszenie częstości oddechów (ok. 50%), powiększenie wątroby (ok. 30%), zaburzenia perfuzji obwodowej (ok. 10%). Częstość rytmu serca w badanej grupie wynosiła 100-160/min, przeciętnie $127 \pm 15,2$ /min. Tylko u jednego dziecka tachykardia była tym parametrem, który wpłynął na podwyższenie punktacji

w ocenie zaawansowania NS. Nieobecność tachykardii u dzieci z wrodzonymi wadami serca ze zwiększonym przepływem płucnym stwierdzali także inni autorzy. W cytowanej już pracy z udziałem niemowląt nie stwierdzono różnic w częstości rytmu serca u dzieci z/bez NS oraz z grupą kontrolną (16). W innym doniesieniu wśród dzieci z wrodzonymi wadami serca pod postacią ubytku przegrody międzykomorowej, ubytku przegrody międzyprzedsionkowej i przetrwałego przewodu tętniczego także nie stwierdzono różnic pod względem częstości rytmu serca w podgrupach dzieci z i bez NS (17).

Opisane objawy są kluczowe w rozpoznawaniu NS, o czym świadczy fakt, że stanowią trzon klasyfikacji zaawansowania NS.

Opracowana jeszcze w latach 60. i stosowana u dorosłych skala NYHA opiera się na subiektywnych objawach klinicznych i wydolności wysiłkowej. Może być stosowana dopiero u dzieci po 14 roku życia.

W populacji pediatrycznej nie ma jednej, dominującej skali, na podobieństwo skali NYHA. Pionierem w dziedzinie oceny stopnia zaawansowania NS u dzieci był Robert Ross. Początkowo dostosował skalę NYHA dla pacjentów pediatrycznych. Modyfikacja polegała na tym, że za ekwiwalent wysiłku fizycznego u niemowląt przyjęto karmienie, w wyższych klasach za istotny parametr uznano zaburzenia rozwoju fizycznego (tab. 1). Następnie, uwzględniając specyfikę wieku niemowlęcego, stworzył autorską skalę (tab. 9).

Skala Rossa podlegała później kilku modyfikacjom (tab. 2 i 3), gdyż zgodnie z założeniem jej autora stosuje się ją tylko w ocenie NS u niemowląt do 6 miesiąca życia. Oparta na nieco innych założeniach skala NYU PHFI (tab. 4) została opisana w 2001 roku. Świadczy to, iż wciąż poszukuje się klasyfikacji, która uwzględniałaby zarówno specyfikę okresów rozwojowych, jak i heterogenność czynników etiologicznych.

Z tego względu w badaniu własnym korzystano nie tylko z jednej klasyfikacji, ale podjęto się oceny bada-

nej grupy w 4 skalach. Jak można było przypuszczać, w zależności od klasyfikacji różna była liczba dzieci z NS: w skali Rossa w modyfikacji Læer – 17 (50%), w zmodyfikowanej skali NYHA – 19 (56%), w skali Rossa w modyfikacji Reithmanna – 20 (59%), w skali NYU PHFI – 24 (71%). Zwrócono uwagę, iż grupa 17 dzieci z rozpoznaną NS na podstawie skali Rossa w modyfikacji Læer zawiera się w grupie dzieci ocenianych przy pomocy skali Rossa w modyfikacji Reithmanna. Ta grupa z kolei zawiera się w grupie ocenianej przy wykorzystaniu NYU PHFI. Wynika to z faktu, iż kolejne klasyfikacje wzbogacane są o dodatkowe parametry. W dostępnej literaturze brak jest badań, które analizowałyby ocenę NS u dzieci w oparciu o cztery skale.

Należy pamiętać, iż rozpoznanie u niemowlęcia VSD nie jest równoznaczne z diagnozą NS. W badanej grupie stwierdzono, że niezależnie od stosowanej klasyfikacji 10 dzieci nie miało NS. W tej podgrupie w większości znajdowały się dzieci z małymi ubytkami, tylko u 3 z nich stwierdzano średnie ubytki. Brak objawów u dziecka ze średniej wielkości VSD można wiązać z faktem, że ci pacjenci zostali włączeni do badania przed pojawieniem się objawów klinicznych. Jeśli w okresie noworodkowym na podstawie szmeru nad sercem poszerzy się diagnostykę o badanie echokardiograficzne i na jego podstawie ustalili rozpoznanie VSD, dziecko często jest kierowane do referencyjnego ośrodka kardiologii dziecięcej, najczęściej przed rozwinięciem pełnoobjawowej NS. W badaniu własnym wspomniane 3 dzieci należało do najmłodszych, jakie brały udział w badaniu, były w wieku 38-58 dni.

W badanej grupie 7 dzieci znajdowało się w II/III klasie NS serca w zmodyfikowanej skali NYHA, tylko 3 dzieci w III klasie. Większość dzieci stanowiły więc te z NS w stopniu łagodnym bądź bez NS. Dane są zgodne z doniesieniami innych autorów. W pracach analizujących NS u niemowląt z wadami serca z lewo-prawym przeciekiem dominowali pacjenci z łagodnym i umiarkowanym stopniem zaawansowania NS (1, 12). Ciężka NS w tej

Tabela 9. Skala Rossa (18).

Parametr kliniczny		Liczba punktów		
		0	1	2
Badanie podmiotowe				
Karmienie	Ilość pokarmu (ml) na porcję	> 100	70-100	< 70
	Czas trwania 1 posiłku (min)	< 40	> 40	–
Badanie przedmiotowe				
Częstość oddechów (liczba oddechów/min) Tor oddychania		< 50 prawidłowy	50-60 nieprawidłowy	> 60 –
Częstość rytmu serca (liczba uderzeń/min) III ton serca i/lub turkot rozkurczowy		< 160 brak	160-170 obecny	> 170 –
Odległość dolnego brzegu wątroby od prawego łuku żebrowego (cm)		< 2	2-3	> 3
Zaburzenia perfuzji obwodowej		nie	tak	–

grupie wiekowej dotyczy przede wszystkim pacjentów z kardiomiopatią rozstrzeniową i dzieci ze złożonymi wadami serca (18). Postęp, jaki dokonał się w ostatnich latach w zakresie diagnostyki i leczenia dzieci z wrodzonymi wadami serca, spowodował, że ciężka NS u dzieci z VSD należy do rzadkości (19-21).

WNIOSKI

1. Charakterystyczny szmer nad sercem, nieprawidłowy tor oddychania, przyspieszenie częstości oddechów oraz zaburzenia rozwoju fizycznego to najczęściej stwierdzane objawy kliniczne u niemowląt z ubytkiem przegrody międzykomorowej.

2. Rozpoznanie ubytku przegrody międzykomorowej nie jest tożsame z rozpoznaniem niewydolności serca.

3. Wnikliwy wywiad i dokładne badanie przedmiotowe stanowią podstawę rozpoznania niewydolności serca u niemowląt z ubytkiem przegrody międzykomorowej.

4. Skale zaawansowania niewydolności serca mogą być przydatne w rozpoznaniu niewydolności serca, ocenie stopnia jego nasilenia oraz dynamiki. □

Piśmiennictwo

1. Ross RD, Daniels SR, Schwartz DC: Plasma norepinephrine levels in infants and children with congestive heart failure. *Am J Cardiol* 1987; 59: 911-914. 2. Læer S, Mir TS, Behn F et al.: Carvedilol therapy in pediatric patients with congestive heart failure: a study investigating clinical and pharmacokinetic parameters. *Am Heart J* 2002; 143: 916-922. 3. Reithmann C, Reber D, Kozlik-Feldmann R et al.: A post-receptor defect of adenylyl cyclase in severely failing myocardium from children with congenital heart disease. *Eur J Pharmacol* 1997; 330: 79-86. 4. Connolly D, Rutkowski M, Auslander M, Artman M: The New York University Pediatric Heart Failure Index: a new method of quantifying chronic heart failure severity in children. *J Pediatr* 2001; 138: 644-648. 5. Mainwaring RD, Parise C, Wright SB et al.: Brain natriuretic peptide levels before and after ventricular septal

defect repair. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 2066-2069. 6. Roguin N, Du ZD, Barak M et al.: High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1545-1548. 7. van den Heuvel F, Timmers T, Hess J: Morphological, haemodynamic, and clinical variables as predictors for management of isolated ventricular septal defect. *Br Heart J* 1995; 73: 49-52. 8. Farrell A, Schamberger MS, Olson IL, Leitch CA: Large left-to-right shunts and congestive heart failure increase total energy expenditure in infants with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 2001; 87: 1128-1131. 9. Buchhorn R, Hammersen A, Bartmus D et al.: The pathogenesis of heart failure in infants with congenital heart disease. *Cardiol Young* 2011; 11: 498-504. 10. Motylewicz B, Karolczak M: Indeks VSD w ocenie klinicznej dzieci z izolowanym ubytkiem międzykomorowym. *Ped Pol* 1999; 74: 1079-1084. 11. Suda K, Matsumura M, Matsumoto M: Clinical implication of plasma natriuretic peptides in children with ventricular septal defect. *Ped Int* 2003; 45: 249-254. 12. Kimball TR, Daniels SR, Meyer RA et al.: Relation of symptoms to contractility and defect size in infants with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1991; 67: 1097-1102. 13. Unger R, DeKleermaeker M, Giddeng SS et al.: Calories count: improved weight gain with dietary intervention in congenitally heart disease. *Am J Dis Child* 1992; 146: 1978-1984. 14. Manso PH, Carmona F, Jacomo AD et al.: Growth after ventricular septal defect repair: does defect size matter? A 10-year experience. *Acta Paediatr* 2010; 99: 1356-1360. 15. Bol-Raap G, Weerheim J, Kappetein AP et al.: Follow-up after surgical closure of congenital ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 511-515. 16. Vaidyanathan B, Roth SJ, Gauvreau K et al.: Somatic growth after ventricular septal defect in malnourished infants. *J Pediatr* 2006; 149: 205-209. 17. Vincent JA, Ross RD, Kassab J et al.: Relation of elevated plasma endothelin in congenital heart disease to increased pulmonary blood flow. *Am J Cardiol* 1993; 71: 1204-1207. 18. Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW: Grading the severity of congestive heart failure in infants. *Ped Cardiol* 1992; 13: 72-75. 19. Sommers C, Nagel BH, Neudorf U et al.: Congestive heart failure in childhood. An epidemiologic study. *Herz* 2005; 30: 652-662. 20. Corone P, Dyon F, Gaudeau S et al.: Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases. *Circ* 1977; 55: 908-915. 21. Penny DJ, Vick GW 3rd: Ventricular septal defect. *Lancet* 2011; 377: 1103-1112. 22. Chen H, Xu Z, Wang S et al.: Eisenmenger ventricular septal defect: classification, morphology, and indications for surgery. *Pediatr Cardiol* 2011; 32: 17-23.

nadesłano: 19.11.2013

zaakceptowano do druku: 02.12.2013

Adres do korespondencji:

*Jacek Skiendzielewski

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej WUM

ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa

tel./fax: +48 (22) 629-83-17

e-mail: jacek.skiendzielewski@wum.edu.pl