

**HRVATSKE POPULACIJSKE I KLINIČKE EPIDEMIOLOŠKE STUDIJE
PRIROĐENIH SRČANIH GRJEŠAKA (1995. – 2011.):
PRIMJENA POKAZATELJA ABC I KARDIOKIRURŠKOG MODELA
RACHS-1 ZA PROCJENU KVALITETE ZBRINJAVANJA
PRIROĐENIH SRČANIH GRJEŠAKA**

**CROATIAN POPULATION AND CLINICAL EPIDEMIOLOGICAL STUDIES
OF CONGENITAL HEART DISEASE (1995–2011): THE USE OF ABC SCORE AND RACHS-1
CARDIOSURGICAL MODEL FOR THE ASSESSMENT OF QUALITY OF TREATMENT
OF CONGENITAL HEART DISEASE**

IVAN MALČIĆ, DANIEL DILBER, HRVOJE KNIEWALD, DARKO ANIĆ, DRAŽEN BELINA,
DALIBOR ŠARIĆ, DOROTEA BARTONIČEK, ALEN HODALIN, ANDREA DAŠOVIĆ-BULJEVIĆ,
SANJA DORNER, VITOMIR METLIČIĆ, KARMEN MARKIČEVIĆ, Marija SRŠEN-KRSTULOVIĆ*

Deskriptori: Prirodene srčane grješke – epidemiologija, kirurgija, smrtnost; Kardiokirurški zahvati – komplikacije, smrtnost, statistički podatci; Ocjena rizika; Stupanj težine bolesti; Kardiovaskularni modeli; Ocjena ishoda liječenja; Hrvatska – epidemiologija; Retrospektivne studije

Sažetak. *Cilj:* 1. Prikazati epidemiološku (populacijsku i kliničku) studiju prirođenih srčanih grješaka (PSG) u Hrvatskoj u razdoblju od 16 godina (1995. – 2011.). 2. Analizirati ishod operacijskog pristupa za sve bolesnike u petogodišnjem razdoblju (2002. – 2007.) i usporediti rezultate između Hrvatske i inozemnih centara. 3. Prikazati napredak u operacijskom zbrinjavanju PSG-a u Hrvatskoj uzimajući u obzir potrebu za postizanjem rane postoperacijske smrtnosti ispod 5%. 4. Ocijeniti projekciju pozitivnog razvoja zbrinjavanja PSG-a u Hrvatskoj u suradnji s razvijenijim kardiokirurškim centrima u susjednim zemljama. *Metode:* Populacijska studija obuhvaća svu djecu rođenu između 1995. – 2000. godine te između 2002. – 2007. godine na osnovi baze podataka sastavljene prema uzoru na EUROCAT i BWIS. Za analizu ishoda koristili smo se dvama modelima (ABC i RACHS-1) s ocjenom rane smrtnosti i vremena provedenog u jedinici intenzivnog liječenja. *Rezultati:* Srednja vrijednost prevalencije PSG-a na osnovi dviju odvojenih studija u Hrvatskoj jest 7,6 promila. Na temelju analize ishoda prema spomenutim evaluacijskim modelima za razdoblje od 2002. do 2007. godine u Hrvatskoj se operiraju djeca s nižim stupnjem kompleksnosti u odnosu prema kompleksnosti upućenih u inozemne centre, ali je zato rana smrtnost ispod zadane granice od 5%, a nema ni razlika u vremenu provedenom u jedinici intenzivnog liječenja. U tom je razdoblju u inozemstvu učinjeno čak 63% operacija, a u Hrvatskoj preostalih 37% (351 : 202). U sljedećem četverogodišnjem razdoblju (2008. – 2011.) znatno se povećava broj operacija učinjenih u Hrvatskoj u odnosu prema inozemstvu (59 : 4% ili 380 : 264). Nezavisna analiza EACTS-a upućuje na pozitivan trend postupnog porasta broja operacija uz prihvaćanje više razine kompleksnosti u Hrvatskoj, ali uz očuvani cilj (rana smrtnost ispod 5%). *Doprinos studije:* Ispravni odabir bolesnika prema kompleksnosti kardiokirurškog zahvata preduvjet je za nisku smrtnost i rijetke postoperacijske komplikacije. Napredak u struci u uskoj suradnji s razvijenijim inozemnim centrima uspješniji je i prihvatljiviji nego s »krivuljama učenja«. *Zaključak:* Pedijatrijska kardijalna kirurgija mora se u zemljama u razvoju oslanjati na iskustva razvijenih kardiokirurških centara u susjednim zemljama zbog kompleksnosti prirođenih srčanih grješaka. Sama po sebi pedijatrijska je kardiologija javnozdravstveni problem, a on se povećava s pojavom velikog broja odraslih pacijenata s prirođenim srčanim grješkama.

Descriptoris: Heart defects, congenital – epidemiology, surgery, mortality; Cardiac surgical procedures – adverse effects, mortality, statistics and numerical data; Risk adjustment; Severity of illness index; Models, cardiovascular; Outcome assessment (health care); Croatia – epidemiology; Retrospective studies

Summary. *Aim:* 1. To present an epidemiological (population and clinical) study of congenital heart defects (CHD) in Croatia in a 16-year period (1995–2011). 2. To analyze outcomes of surgical procedures for all patients in a five-year period (2002–2007) and to compare the results between Croatian and foreign centers. 3. To present the progress in surgical

* Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb (prof. dr. sc. Ivan Malčić, dr. med.; doc. dr. sc. Daniel Dilber, dr. med.; Hrvoje Kniewald, dr. med.; Dalibor Šarić, dr. med.; Dorotea Bartoniček, dr. med.; Andrea Dasović-Buljević, dr. med.), Klinika za kardijalnu kirurgiju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb (dr. sc. Darko Anić, dr. med.; Dražen Belina, dr. med.; Alen Hodalin, dr. med.), Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Osijeku, KBC Osijek (Sanja Dorner, dr. med.), Klinika za pedijatriju Firule,

KBC Split (Vitomir Metličić, dr. med.), Klinika za pedijatriju, KBC »Sestre milosrdnice« (Karmen Markičević, dr. med.), Odjel za pedijatriju Opće bolnice Dubrovnik (Marija Sršen-Krstulović, dr. med.)

Adresa za dopisivanje: Prof. dr. sc. I. Malčić, Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb, e-mail: ivan.malcic1@gmail.com

Primljeno 22. ožujka 2015., prihvaćeno 26. listopada 2015.

care of CHD in Croatia while acknowledging the requirement of achieving postsurgical mortality rate of below 5%. 4. To evaluate the projection of positive development of CHD management in Croatia in cooperation with major cardiac surgical centers in the neighboring countries. *Methods:* Population study includes all children born from 1995 to 2000 and from 2002 to 2007 included in a database modeled by EUROCAT and BWIS. Outcome analysis was made using two models (ABC and RACHS-1) with early mortality rating and prolonged length of stay. *Results:* Based on two separate studies, mean value of CHD prevalence in Croatia is 7.6 %. Outcome analysis according to the two mentioned evaluation models for the 2002–2007 period shows that children operated on in Croatia had a lower level of complexity compared to the complexity of those sent to foreign centers, but early mortality was below the assigned margin of 5% and there were also no differences in prolonged length of stay. As much as 63% of surgeries in the period were performed abroad, while the remaining 37% were performed in Croatia (351:202). In the following four-year period (2008–2011) there was a significant increase in the number of surgeries performed in Croatia when compared to those performed abroad (59:4% or 380:264). Independent EACTS analysis points to a positive trend of gradual increase in the number of surgeries and acceptance of higher complexity level of surgeries performed in Croatia, while maintaining the assigned margin (early mortality below 5%). *Contribution:* Proper selection of patients according to the complexity of cardiac surgical procedure is a prerequisite for both low mortality and fewer postsurgical complications. Professional advance relying on close cooperation with foreign centers is much faster and more acceptable than by »learning curves«. *Conclusion:* Pediatric cardiac surgery in the developing countries must rely on the experiences of developed cardiac surgical centers in the neighboring countries due to complexity of congenital heart defects. Pediatric cardiology is inherently a public health problem, but the problem exacerbates with the appearance of a large number of adults with congenital heart defects (GUCH patients).

Liječ Vjesn 2015;137:348–356

Usporedba rezultata liječenja prirodnih srčanih grješaka (PSG) između različitih centara nije moguća bez uzimanja u obzir nekoliko važnih aspekata: ocjene težine bolesti, težine operacijskog (ili intervencijskog) pristupa, postoperacijskih komplikacija (pobola) i rane smrtnosti. Jednostavna statistička usporedba općeg mortaliteta može biti tendenciozna, neznanstvena, pa i štetna. S obzirom na to da su prirodne srčane grješke poredane u spektru od jednostavnih do izrazito kompleksnih, i s dijagnostičkog i s terapijskog stajališta, bez razvidne stratifikacije i analize ishoda prema istim kriterijima, tumačenje ishoda bolesti može biti netočno, pa i neprihvatljivo. Ocjenjivanje dostignuća objektivnim mjerenjem važno je zbog stalne samokontrole, uključujući i sustavno vrednovanje s istim programima i stvaranje strategije poboljšanja zdravstvene skrbi za djecu s PSG-om. Sintezom populacijskih i kliničkih epidemioloških studija moguće je upozoriti zdravstvenu zajednicu na javnozdravstveni problem PSG-a, poglavito u svjetlu činjenice da većina djece s PSG-om, neovisno o težini bolesti, danas preživljava dječju i prelazi u odraslu dob, a s time se otvara teško poglavlje odraslih s prirodnim srčanim grješkama (OPSG).

Sustavni pristup zbivanjima u hrvatskoj pedijatrijskoj kardiologiji postoji od 1995. godine kada je i započela prva velika epidemiološka studija; od 276.565 rođenih u razdoblju od 1995. do 2000. (6 godina) dijagnosticirane su 2204 PSG (prevalencija 8 promila). Kumulativna krivulja točnog dijagnosticiranja PSG-a već tada pokazuje vrlo visoku kvalitetu; tijekom prvog mjeseca života prepoznaje se 50% grješaka, a do konca prve godine više od 95%. Ova je studija ograničena činjenicom da je samo populacijska i nema obilježja kliničke epidemiološke studije. Ipak, iz nje smo saznali osnovnu dinamiku kretanja PSG-a i pridruženih anomalija, odnosno sindroma pridruženih PSG-u, pa je time otvoren i znanstveni put razumijevanju ovog problema kao javnozdravstvenoga.^{7,8} Od 1. 1. 2001. do 30. 9. 2002. podatke nismo prikupljali, ali je nastavljeno petogodišnje epidemiološko istraživanje od 1. 10. 2002. do 1. 10. 2007. godine, s razlikom da smo sada uz populacijski registar započeli i kliničku epidemiološku studiju (tijek i ishod liječenja). U tom je razdoblju u Hrvatskoj rođeno 205.051 djeteta i prepoznato je 1480 PSG-a (prevalencija 7,2 promila).^{9,10}

Cilj studije

1. Analiza ishoda kardiokirurških operacija izvedenih u Hrvatskoj ili u inozemnim centrima na populaciji hrvatske djece s prirodnim srčanim grješkama.
2. Populacijska i klinička epidemiološka studija s informacijama o bolesnicima, ranome mortalitetu, razvoju postoperacijskih komplikacija i kompleksnosti procedure.
3. Naći moguću usporedbu kvalitete zbrinjavanja PSG-a u različitim kardiokirurškim centrima primjenom priznatih evaluacijskih modela.
4. Razviti strategiju poboljšane suradnje između odličnih kardiokirurških centara iz susjednih zemalja s kardiokirurškim centrima u zemljama u razvoju (Hrvatska).

Metode istraživanja

Da bi se moglo provesti svrhovito istraživanje s navedenim ciljevima, morali smo prihvatiti sve metode odgovorne za globalno sporazumijevanje u području pedijatrijske kardiologije i kardijske kirurgije koje su sadržane u okviru stručnih društava na europskoj (AEPC) ili globalnoj (IPCCC) razini.^{1,2} U Referentnom centru za pedijatrijsku kardiologiju RH stvorena je baza podataka s registrom PSG-a za cijelu Hrvatsku, a prema uzoru na globalno priznate velike epidemiološke studije (EUROCAT, BWIS).^{3,4} Za ocjenu stupnja kompleksnosti služili smo se dvama modelima priznatima na međunarodnoj razini. Model pod nazivom ABC (*Aristotle basic complexity score*) dogovoren je na razini *Aristotle committee*, obuhvaća 50 centara u 23 zemlje i sadržava 145 dijagnoza, a ukupna kompleksnost srčanih grješaka u odnosu prema težini operacijskog pristupa ocjenjuje se od 1,5 do 15 bodova; podijeljena je u četiri podskupine prema vrsti prirodne srčane grješke: 1,5 – 5,9; 6,0 – 7,9; 8,0 – 9,9 i 10,0 – 15,0. Od 1993. do 1995. godine razvijen je drugi priznati model, takozvani RACHS-1 (*Risk adjustment for congenital heart surgery-1 method*), a služi za procjenu rizika u kongenitalnoj srčanoj kirurgiji; rizik se razvrstava prema kompleksnosti PSG-a u šest kategorija, od 1. do 6.^{5,6} Mi smo se u svojem radu koristili obama modelima, s dodatnim ciljem da usporedimo i njihovu komplementarnost.⁵ Za ocjenu potpunosti i točnosti podataka (*Verifying data completeness and accuracy*) mora se zapitati

neovisno tijelo koje je organizirano u okviru Europskog društva za kardiotorakalnu kirurgiju (*EACTS congenital database*).⁶ Uz brojna pravila ovog ocjenjivačkog tijela valja istaknuti ovo: 1. Izjednačiti kriterije za ocjenu kompleksnosti za cijeli svijet, a sa svrhom da se može ocjenjivati kvaliteta zbrinjavanja PSG-a, u prvom redu ocijeniti do koje je mjere neki centar sposoban zbrinjavati PSG s niskim stupnjem morbiditeta i mortaliteta te maksimalno smanjiti rizične čimbenike. Pri tome se računa s registrima koji su usklađeni za sve što sudjeluju u tome. 2. Krajnji je cilj EACTS-ove baze podataka (*Database set*) globalno poboljšati rano i kasno preživljavanje i kvalitetu života kirurški liječenih pacijenata s PSG-om. 3. Ovo povjerenstvo ne služi za marketing dobrim centrima, rezultati su anonimni i iz izvješća koja se šalju prema sudionicima ne može se prepoznati neki drugi centar, kardijalni kirurg ili pojedinačni pacijent. 4. Osnova djelovanja ocjenjivačkog centra nije komercijalne prirode. Reoperacije nisu uvršćivane u analizu kao nove operacije, već kao sastavni dio komplikacija.

Bolesnike smo razvrstali u operacijske skupine prema modelima ABC i RACHS-1 te je izmjeren rani mortalitet i produžena postoperacijska njega u jedinici intenzivnog liječenja (engl. *Prolonged Length of Stay*) ili skraćeno PLOS. Produženim ležanjem u jedinici intenzivnog liječenja smatra se vrijeme dulje od 21 dan. Najprije se analizira cijela skupina, potom skupina operirana u Hrvatskoj i naposljetku skupina operirana u inozemstvu. Slijedi usporedba rezultata na osnovi kojih se razvija rasprava u dosadašnjem razvoju pedijatrijske kardiologije i kardijalne kirurgije u Hrvatskoj te perspektiva u suradnji domaćih i inozemnih centara za pedijatrijsku kardiologiju i kardijalnu kirurgiju. I nakon završetka druge kliničke epidemiološke studije nastavlja se praćenje dinamike razvoja kardijalne kirurgije i pedijatrijske kardiologije za razdoblje od 2008. do 2011. koje nam može otvoriti projekciju za budućnost (pojava velikog broja odraslih pacijenata s PSG-om). Takvim presjekom omogućavamo razumijevanje prirodnih srčanih grješaka kao javnozdravstvenog problema u našoj zemlji. Neki tablični prikazi naših istraživanja u ovom radu objavljeni su i u specijaliziranom inozemnom tisku,³¹ a ovdje se iznose radi boljeg razumijevanja strategije razvoja pedijatrijske kardiologije i kardijalne kirurgije u Hrvatskoj u dužem razdoblju.

Ograničenja studije: svi podatci prikupljeni su iz dostupne medicinske dokumentacije u tijeku istraživanja. Moguće ograničenje studije čine slučajevi koji nisu bili u dostupnoj medicinskoj arhivi.

Rezultati

U dvije velike epidemiološke studije koje su opisane u uvodnom dijelu ovog rada, s ukupnim brojem od 418.616 novorođenih u razdoblju od ukupno 11 godina, nađeno je 3684-ero djece s PSG-om (incidencija 7,6 promila) (tablica 1.).

Klinička epidemiološka studija u petogodišnjem razdoblju (od 2002. do 2007. godine) obuhvaća 1480 bolesnika s PSG-om. U njih 754-ero (51%) operacijsko liječenje nije bilo potrebno u opisanom periodu. Neke su grješke liječene intervencijski (npr. duktus PDA, PS, CoA, AS, ASD II), a neke su svojom evolucijom podvrgnute operaciji poslije opisanog perioda, npr. grješke izlaznog dijela lijeve klijetke. Iz tablice 2. vidi se da je u novorođenačkoj dobi učinjeno 33,6% operacija, u dojenačkoj 50,5%, u ranoj dječjoj dobi 15,3%, a u predškolskoj dobi tek 1,1% operacija. Našli smo da je više od 84% operacija učinjeno prije navršene prve godine života (tablica 2.).

Tablica 1. *Prevalencija PSG-a u Hrvatskoj (1995. – 2000.)^{7,8} + (2002. – 2007.)^{9,10} – pacijenti i vrijeme (ukupno 11 godina – pauza od 1. 1. 2001. do 30. 9. 2002.)*

Table 1. *Prevalence of CHD in Croatia (2002–2007)^{7,8} + (2002–2007)^{9,10} – the patients and the time (in totally 11 years – break 1.1.2001 – 30.9.2002)*

Vrijeme /Time period	Živorodena djeca /Live born children	Djeca s PSG-om /Children with CHD	Prevalencija /Prevalence (per 1000 live-born)
1995.	45.800	342	7,5
1996.	47.792	370	7,7
1997.	47.834	371	7,6
1998.	46.536	368	7,9
1999.	44.818	404	9,0
2000.	43.758	348	7,9
1. 10. – 31. 12. 2002.	9704	79	8,1
2003.	39.668	314	7,9
2004.	40.307	289	7,2
2005.	42.492	314	7,4
2006.	41.446	277	6,6
1. 1. – 1. 10. 2007.	31.434	207	6,6
Ukupno/Total	481.616	3684	7,6

Tablica 2. *Ishodi liječenja pacijenata s prirodnim srčanim grješkama u Hrvatskoj praćeni tijekom pet godina (2002. – 2007.)*

Table 2. *Outcome of treatment of patients with congenital heart diseases and follow-up during five years (2002–2007)*

Bez liječenja/without treatment – 754 (51%)	
Medikamentno liječenje/medicamentous treatment – 274 (18,5%)	
Terapijska kateterizacija srca /Interventional heart catheterisation – 22 (1,5%)	
Jedna ili više kardiokirurških operacija /One or more cardiosurgical operations – 430 (29%)	
84% operacija učinjeno je u novorođenčadi i dojenčadi /84% of operations was performed in newborns and infants	
Dob pri operaciji/Age at operation	Broj operacija/Number of op. N %
Manje od 30 dana/less than 30 days	186 (33,6)
31 dan do 1 god./31 days to 1 year	279 (50,5)
1 – 3 godine/1–3 years	82 (15,3)
> 3 godine/> 3 years	6 (1,1)
Ukupno/Total	553 (100%)

U narečenom razdoblju (2002. – 2007.) operirano je 430 bolesnika s ukupno 553 kardiokirurške operacije (neovisno o mjestu), sve uključene u analizu prema modelu kompleksnosti ABC, a njih 536 u analizu prema modelu RACHS-1. Više od 23% djece operirano je u dva ili više navrata. Tek manji broj operacija (29 ili 5,2%) spada u razinu složenosti 1,5 – 5,9 prema modelu ABC, a najveći broj bolesnika spada u razinu složenosti 6 – 9,9 (397 ili 71,8%). U skupini s najvećom razinom složenosti (10 – 15) nalazi se 127 (23%) operacija. U svim je skupinama rani mortalitet ispod 5% osim u najkompleksnijoj, gdje je mortalitet očekivano najviši i iznosi 7,9%. Ipak, ukupni mortalitet iznosi 4,3%. Nakon kardiokirurške operacije dio bolesnika boravio je produženo vrijeme u jedinici za intenzivno liječenje. Uzrok tomu bilo je 10 postoperacijskih komplikacija kako slijedi: neplanirana reoperacija, srčani arest, kompletni atrioventrikularni blok koji je zahtijevao ugradnju elektrostimulatora, otvoreni prsni koš, medijastinitis, akutna renalna insuficijencija koja zahtijeva hemodijalizu, reoperacija zbog krvarenja, neurološki deficit koji perzistira i kod otpusta, nova

Tablica 3. Distribucija svih slučajeva operiranih prema stupnju složenosti, mortalitetu i produženom boravku u intenzivnoj skrbi, izražena prema sustavu ABC i RACHS-I³¹Table 3. Distribution of all cases operated by complexity level, mortality and prolonged length of stay (PLOS), expressed in ABC and RACHS-I system³¹

Stupanj složenosti /Complexity level	ABS	Operacije /Operations N (%)	Mortalitet /Mortality N (%)	PLOS N (%)	RACHS-1	Operacije /Operations N (%)	Mortalitet /Mortality N (%)	PLOS N (%)
1	1,5 – 5 – 9	29 (5,2)	0 (0)	2 (6,9)	1	53 (9,9)	0 (0)	5 (9,4)
2	6 – 7,9	254 (45,9)	10 (3,9)	69 (27,2)	2	164 (30,6)	7 (4,3)	35 (21,3)
3	8 – 9,9	143 (25,9)	4 (2,8)	26 (18,2)	3	223 (41,6)	9 (4,0)	61 (27,4)
4	10,0 – 15,0	127 (23)	102 (7,9)	36 (28,3)	4	73 (13,6)	5 (6,8)	19 (26)
Ukupno/Total		553 (100)	24 (4,3)	133 (24,1)	5	3 (0,6)	0 (0)	0 (0)
					6	20 (3,7)	3 (15)	10 (50)
					Ukupno/Total	536 (100)	24 (4,5)	130 (24,3)

Tablica 4. Distribucija slučajeva operiranih u Hrvatskoj prema stupnju složenosti, mortalitetu i produženom boravku u intenzivnoj skrbi (PLOS), izražena prema sustavu ABC i RACHS-I³¹Table 4. Distribution of cases operated in Croatia by complexity level, mortality and prolonged length of stay (PLOS), expressed in ABC and RACHS-I system³¹

Stupanj složenosti /Complexity level	ABS	Operacije /Operations N (%)	Mortalitet /Mortality N (%)	PLOS N (%)	RACHS-1	Operacije /Operations N (%)	Mortalitet /Mortality N (%)	PLOS N (%)
1	1,5 – 5 – 9	29 (14,4)	0 (0)	2 (6,9)	1	47 (23,5)	0 (0)	5 (10,6)
2	6 – 7,9	146 (72,3)	7 (4,8)	40 (27,4)	2	68 (34)	5 (7,4)	15 (22,1)
3	8 – 9,9	23 (11,4)	3 (13)	8 (34,8)	3	80 (40)	5 (6,2)	29 (36,2)
4	10,0 – 15,0	4 (2)	0 (0)	0 (0)	4	5 (2,5)	0 (0)	1 (20)
Ukupno/Total		202 (100)	10 (5)	50 (24,8)	5	0 (0)	0 (0)	0 (0)
					6	0 (0)	0 (0)	0 (0)
					Ukupno/Total	200 (100)	10 (5)	50 (25)

Tablica 5. Distribucija slučajeva operiranih u inozemstvu prema stupnju složenosti, mortalitetu i produženom boravku u jedinici intenzivne skrbi (PLOS), izražena prema sustavu ABC i RACHS-I³¹Table 5. Distribution of cases operated abroad by complexity level, mortality and prolonged length of stay (PLOS), expressed in ABC and RACHS-I system³¹

Stupanj složenosti /Complexity level	ABS	Operacije /Operations N (%)	Mortalitet /Mortality N (%)	PLOS N (%)	RACHS-1	Operacije /Operations N (%)	Mortalitet /Mortality N (%)	PLOS N (%)
1	1,5 – 5 – 9	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1	6 (1,8)	0 (0)	0 (0)
2	6 – 7,9	108 (30,8)	2 (1,9)	29 (26,9)	2	96 (28,6)	1 (1)	20 (20,8)
3	8 – 9,9	120 (34,2)	2 (1,7)	18 (15)	3	143 (42,6)	5 (3,5)	32 (22,4)
4	10,0 – 15,0	123 (35)	10 (8,1)	36 (29,3)	4	68 (20,2)	5 (7,4)	18 (26,5)
Ukupno/Total		351 (100)	14 (4,0)	83 (23,6)	5	3 (0,9)	0 (0)	0 (0)
					6	20 (6,0)	3 (15,0)	10 (50)
					Ukupno/Total	336 (100)	14 (4,16)	80 (23,8)

pojava konvulzivnih kriza i teške infekcije (sepsa). Kod 133 operacije (24,1%) ostanak u jedinici intenzivnog liječenja bio je dulji od 21 dan, a najdulje se zadržavaju pacijenti sa stupnjem kompleksnosti 6 – 7,9 (27,2%) i 10 – 15 (28,3%). U drugom se dijelu tablice nalazi ista analiza sa sustavom RACHS-I (tablica 3.).

U Hrvatskoj su u danom razdoblju učinjene samo 202 operacije, što znači prosječno tek 40 operacija na godinu ili ispod jedne operacije na tjedan. Većina tih operacija spada u područje manje dijagnostičke i terapijske kompleksnosti, tako da 86,7% bolesnika spada u razinu kompleksnosti prema modelu ABC do maksimalno 7,9, odnosno 97,5% bolesnika spada u skupinu 1 – 4 prema modelu RACHS-I. I ovdje je prisutna ukupna smrtnost od 5%, izračunana

prema oba modela, a i PLOS je gotovo podjednak prema oba modela (24,8 : 25). Tablični podatci pokazuju da se s porastom kompleksnosti, neovisno o činjenici da većina pacijenata spada u nizak stupanj kompleksnosti, znatno produžava vrijeme boravka u jedinici intenzivnog liječenja, odnosno da se broj spomenutih komplikacija znatno povećava sa svakim pomakom prema većoj kompleksnosti. Iz tablica se također razabire da u Hrvatskoj nisu operirana djeca s višim stupnjem kompleksnosti i da je zadani cilj da se ostvari smrtnost ispod 5% postignut upravo ispravnim odabirom bolesnika. Zabrinjava podatak da je u tom razdoblju PLOS u Hrvatskoj bio neobično visok i za bolesnike koji spadaju u podskupinu 2 (27,4%), a osobito u podskupini 3 (34,8%) (tablica 4.). U inozemstvu je u tom razdoblju

Tablica 6. Šest glavnih primarnih operacija (prema frekvenciji) u Hrvatskoj i u inozemnim centrima, prema incidenciji, mortalitetu pri otpustu i kompleksnosti

Table 6. The top six (by frequency) primary procedures, in Croatia and abroad, with incidence, discharge mortality and complexity

Hrvatska					Inozemstvo				
Operacija / Operation	N (%) i ukupni broj operacija / Total number of operations	Mortalitet / Mortality (%)	Srednji / Mean ABC skor	Kategorija RACHS-1 / RACHS-1 category	Operacija / Operation	N (%) i ukupni broj operacija / Total number of operations	Mortalitet / Mortality (%)	Srednji / Mean ABC skor	Kategorija RACHS-1 / RACHS-1 category
PAB	37 (18)	5	6,0	3	ASO	49 (14)	0	10	4
VSD patch	36 (18)	0	6,0	2	Norwood	34 (10)	12	14,5	6
T-T-anast. (CoA)	18 (9)	5	6,0	1	Bidir. Glenn	30 (8,6)	0	7,5	2
PDA-ligatura / PDA ligation	18 (9)	0	3,0	1	AVSDI, CCAVC	27 (7,7)	4	9,0	3
B-T-modif.	17 (8)	18	6,1	3	Compl. corr. TF (TOF)	25 (7)	0	9,2	2

Legenda/Legend: T-T – termino-terminalna anastomoza/termino-terminal anastomosis; PDA – perzistirajući duktus arteriozus/persistent ductus arteriosus; PAB – banding plućne arterije/pulmonary artery banding; VSD – ventrikularni septalni defekt/ventricular septal defect; B-T – Blalock-Taussigina anastomoza/Blalock-Taussig anastomosis; ASO – operacija arterijskog ukrštenja/arterial switch operation; AVSD – atrioventrikularni septalni defekt/atrioventricular septal defect; CCAVC – kompletni zajednički AV-kanal/complete common atrioventricular canal; compl. corr. – potpuna korekcija/complete correction; TF/TOF – Fallotova tetralogija/tetralogy of Fallot

Tablica 7. Ukupni rezultati suradnje hrvatskih i inozemnih kardiokirurških centara u razdoblju od 2002. do 2011. i postupno povećanje sposobnosti zbrinjavanja PSG-a u domovini

Table 7. Total results of cooperation of Croatian and foreign cardiosurgical centres in the period time between 2002–2011 and gradual improvement of treatment of CHD in homeland

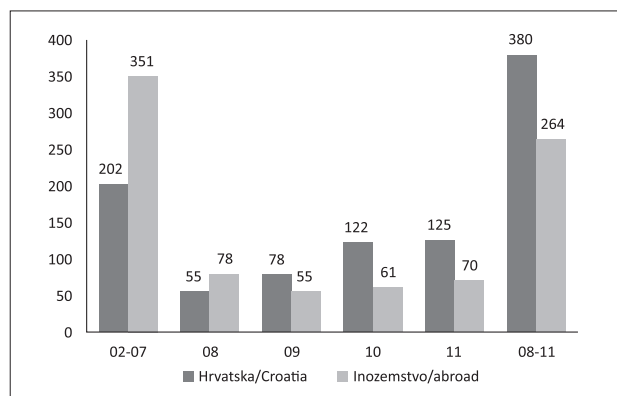
Metode, mortalitet, vrijeme /Methods, mortality, time	Hrvatska/Croatia	Strani centri /Foreign centres
ABC (average)	6,1	9,2
RACHS-1 average	2,2	3,1
Mortalitet / Mortality:		
ABC	5	4
RACHS-1	5	4,16
PLOS: ABC	24,8	25
RACHS-1	23,6	23,8
2002. – 2007.	37% (202 op.)	63% (351 op.)
2008. – 2011.	59% (380 op.)	41% (264 op.)

učinjena 351 operacija. Većina se nalazi u razini kompleksnosti od 8 do 15 (69,2%). Mortalitet je prema ovom modelu najviši u najvišem stupnju kompleksnosti (8,1%), ali je ukupna rana smrtnost 4%. Najviše komplikacija i najduži boravak u jedinicama intenzivnog liječenja također imaju bolesnici iz najteže skupine kompleksnosti (29,2%) uz ukupan PLOS 23,6% (tablica 5.). Iz analize tablice 6. vidljivo je da srednja vrijednost prema modelu ABC za operacije učinjene u Hrvatskoj ne prelazi stupanj 6, a prema modelu RACHS-1 stupanj 3. To se odnosi na operacije kao što su banding (zaomčenje) plućne arterije, kirurško zatvaranje VSD-a, operacija koarktacije aorte, podvezivanje Botallova duktusa i Blalock-Taussigina anastomoza. U tom razdoblju kod B-T-anastomoze nalazimo smrtnost od 18%. Operacije učinjene u inozemnim centrima odnose se na visoku razinu kompleksnosti, tako da je srednja vrijednost prema modelu ABC 7,7 – 14,5, a prema modelu RACHS-1 najveći se broj operacija nalazi na stupnju 4 – 6. Najviša smrtnost nalazi se kod operacije sindroma hipoplastičnoga lijevog srca (Norwoodova operacija) i iznosi 12%, a učinjena je u tom razdoblju kod 34 bolesnika (10%). Smrtnost od 4% nalazimo još kod kompletnoga zajedničkog atrioventrikularnog kanala (27 operacija ili 7,7%). U skupini bolesnika s kompletnom transpozicijom velikih krvnih žila nije umro nijedan (49 operacija ili 14%). Također se ne bilježi smrtnost kod

operacije prema Glennu i kod Fallotove tetralogije. Ove operacije prema stupnju kompleksnosti modela ABC modela spadaju u razinu od 7 do 9,9 i nastavljaju se ili već djelomično prožimaju s razinom kompleksnosti koja se uspješno (smrtnost ispod 5%) operira i u Hrvatskoj (tablica 6.). Ovdje se spominju samo takozvane glavne ili primarne operacije, a ne i sve druge operacije slične kompleksnosti.

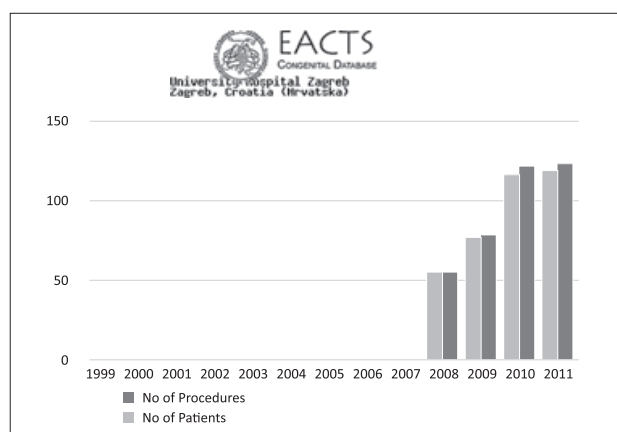
Nakon završetka ove studije nastavili smo pratiti trend porasta broja operacija učinjenih u Hrvatskoj u odnosu prema upućivanju u inozemstvo. Prema priloženom grafikonu (slika 1.) od početka 2008. do konca 2011. godine nalazimo više nego dvostruki porast broja operacija učinjenih u Hrvatskoj (od 55 do 125) u odnosu prema broju bolesnika upućenih na operaciju u inozemne centre koji stagnira i ne povećava se pa se kreće u rasponu od 78 (2008.) do 70 (2011.). Najmanje je bolesnika upućeno na operaciju u inozemne centre 2009. godine (55 operacija). U petogodišnjem razdoblju (2002. – 2007.) omjer Hrvatska/inozemstvo u broju operacija je 202 : 351 (kvocijent 0,57), a u četverogodišnjem razdoblju (2008. – 2011.) taj je omjer 380 : 264 (kvocijent 1,43). U prvom razdoblju prosječni je godišnji broj operacija u Hrvatskoj tek 40,4, a u drugom razdoblju taj je broj prosječno 95 operacija tijekom godine. Izmjerimo li razlike, dokazujemo da su se kvaliteta i opsežnost operacijskog pristupa u Hrvatskoj povećale 2,27 puta.

Prema objektivnoj analizi EACTS-a postoji stalno povećanje i broja operacija i broja djece koja se operiraju u Hrvatskoj. Vidljivo je također da vrlo malen broj djece ima operaciju u više navrata, što je i razumljivo kada se uzmu u obzir vrste operacija koje se u tom razdoblju rade u Hrvatskoj. To se u grafikonu očituje u maloj razlici visine stupaca koji prikazuju broj operirane djece (niži stupci) u odnosu prema broju operacija. U centrima u kojima se rade više-struke operacije na istom djetetu ta je razlika u visini stupaca veća. Budući da je riječ o ocjeni koju radi nezavisno tijelo u medicinskoj diskreciji, mi ovdje ne možemo prikazati grafikone centara u koje šaljemo pacijente. Uglavnom je riječ o grješcima koje ne zahtijevaju postupnost prema ispunjenim kriterijima kao što je premoštenje desne klijetke prema Fontanovoj modificiranoj operaciji ili liječenje sindroma hipoplastičnoga lijevog srca od Norwoodova do modificiranog Fontanova (slika 2.). Na osnovi grafičkog prikaza vidljivo je da je pri primjeni modela ABC za izbor



Slika 1. Porast broja pacijenata operiranih u Hrvatskoj u odnosu prema broju operiranih u inozemstvu (apsolutni broj na ordinati) u razdoblju od 2008. do 2011. (apszisa)

Figure 1. Increased number of patients operated in Croatia in relation to patients operated abroad (absolute number on y-axis) in the period from 2008–2011 (x-axis)



Slika 2. Porast broja kardiokirurških operacija prirodnih srčanih grješaka u Hrvatskoj na osnovi podataka EACTS-a (2008. – 2011.).³⁴

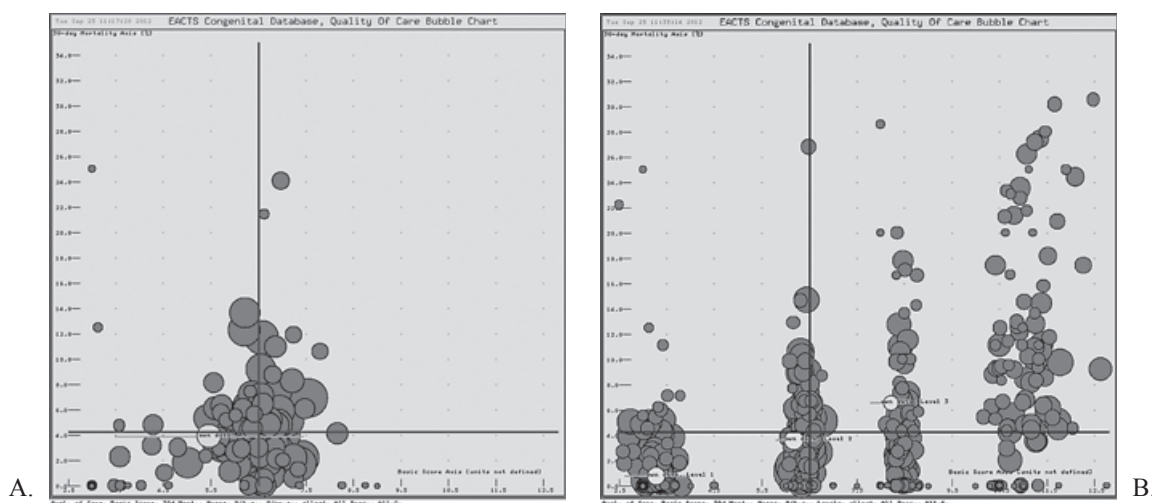
Figure 2. Increasing number of congenital cardiosurgical operations in Croatia (2008–2011) according to the information of EACTS³⁴

kompleksnosti postignuta rana postoperacijska smrtnost ispod 5%, ali s razinom relativno niske kompleksnosti. Na slici 3. A prikazani su ukupni rezultati krajnjeg ishoda operacija u Hrvatskoj koji nisu podijeljeni u 4 podskupine modela ABC, a na slici 3. B prikazano je kako je niska smrtnost uz nisku razinu kompleksnosti (1,5 – 5,9), kako se povišenjem razine kompleksnosti u drugu podskupinu (6 – 7,9) rana postoperacijska smrtnost penje na razinu do 5%, a ako se prelazi u treću podskupinu modela ABC prema razini kompleksnosti (8 – 9,9), smrtnost se povećava na vrijednosti koje su značajno iznad razine od 5% (slika 3. B). Grafikon pokazuje da adekvatni razvoj suvremene pedijatrijske kardiokirurške mora teći polako i u suradnji s razvijenijim kardiokirurškim centrima u susjednim zemljama ako želimo održati adekvatnu razinu zbrinjavanja i kontrolu kvalitete. Ovakvim pristupom u dogledno bismo se vrijeme mogli svrstati uz razvijene pedijatrijske kardiokirurške timove u ovom dijelu Europe (slika 3. A i B). (Slike 2. i 3. također su prikazane u izdvojenoj studiji u inozemnoj znanstvenoj literaturi, a ovdje se prikazuju kao dio sveukupne strategije u razvoju pedijatrijske kardiologije i kardiokirurške u Hrvatskoj.)

U ukupnom zbroju ove kliničke epidemiološke studije ishoda operacijskog pristupa prirodnim srčanim grješakama u Hrvatskoj i inozemnim kardiokirurškim centrima susjednih zemalja u razdoblju od 2002. do 2011. nalazimo znatno poboljšanje u odnosu prema broju operacija. U razdoblju od 2002. do 2006. godine u inozemne centre upućivano je 63% operacija (202 : 351), a u razdoblju od 2008. do 2011. godine gotovo 60% operacija (380 : 264) izvodi se u Hrvatskoj. Konačni rezultati ovakvog pristupa očituju se u činjenici da je na svim razinama rana smrtnost ispod 5%. Nema razlike ni u postoperacijskim komplikacijama, a ni u konzekutivno predugom zadržavanju bolesnika u jedinici za intenzivno liječenje (tablica 7.).

Rasprava

Postnatalna prevalencija PSG-a vrlo je važan indikator za prepoznavanje jednoga javnozdravstvenog problema, poglavito u vremenu u kojem većina bolesnika s prirodnim srčanim grješakama preživljava dječju i prelazi u odraslu



Slika 3. Prikaz rane smrtnosti kardiokirurških operacija PSG-a u Hrvatskoj od 2008. do 2011. na osnovi baze podataka EACTS-a za cijelu skupinu bolesnika (A) i prema podskupinama 1 (1,5 – 5,9), 2 (6 – 7,9) i 3 (8 – 9,9) (B). Bolesnici iz skupine 4 (10 – 15) nisu operirani u Hrvatskoj³⁴

Figure 3. Overview of early mortality of cardiosurgical operations of CHD in Croatia between 2008–2011 according to database of EACTS for the whole group (A) and according to the subgroups 1 (1.5–5.9), 2 (6–7.9) and 3 (8–9.9) (B). The patients in subgroup 4 were not operated in Croatia³⁴

dob. Razlike u prevalenciji u različitim zemljama dijelom su posljedica različitih kriterija utvrđenih pri uvodu u istraživanje, a tek manjim dijelom zbog mogućega lokalnog utjecaja okolišnih čimbenika.^{11,12} U većini studija koje su izvedene prema protokolima EUROCAT i BWIS prevalencija PSG-a vrlo je slična,^{9,11–15} što je u skladu s dokazom da su uzroci nastanka PSG-a većinom genski uvjetovani (nasljedna masa),^{16,17} a manjim dijelom posljedica utjecaja teratogenih čimbenika.¹⁸ Zbog isključivih kriterija velik broj bolesnika nije obuhvaćen populacijskim epidemiološkim studijama pa se u budućnosti očekuje i veća prevalencija. Tomu svakako pridonosi i razvoj dijagnostičkih metoda (ehokardiografija, NMR, radionuklidne metode). Npr., nalaz bikuspidalne aortalne valvule u djece ne uključuje se u većinu studija, premda je upravo sindrom bikuspidalne aortopatije najčešći razlog za kardiokirurške intervencije u odraslih. Nema sumnje da je uključivanje nalaza koji su se dosad nazivali *forme fruste*^{19,20} znak za poddijagnosticiranje PSG-a. Takvom stajalištu pridonosi i spoznaja o etiopatogenetskoj osnovi PSG-a (šest skupina) koja za pojedinu skupinu ima istovjetnu osnovu, a različit stupanj izraženosti (npr. Botallov duktus, miokardni VSD, sve grješke izlaznog dijela lijeve klijetke i CoA s gradijentom ispod 20 mmHg, blaga pulmonalna stenoza, prolaps mitralne valvule, srčane grješke iz skupine takozvanih interrupcija – Marfanov sindrom). Veća se postpartalna prevalencija očekuje i zbog sve raširenije prenatalne dijagnostike (fetalna ehokardiografija) koja pridonosi dobrom ishodu trudnoća što nose PSG.^{21,22} Uzmemo li u obzir i činjenicu da se zbog novih načela u pedijatrijskoj kardiologiji (etiopatogenetska osnova i segmentalna analiza)^{23,24} većina srčanih grješaka može liječiti, glavnina bolesnika preživljava dječju i prelazi u odraslu dob (odrasli pacijenti s PSG-om).

U prvim epidemiološkim studijama PSG-a iz 1987. godine²⁵ prevalencija varira od 5,51 do 8,56%, a Šamanek i suradnici²⁶ iznose podatke o prevalenciji od 4,23.^{12,23} Unatoč velikom rasapu rezultata primjena EUROCAT-ovih i BWIS-ovih kriterija omogućila je usporedbu rezultata na globalnoj razini. Na osnovi rezultata iz tablice 1. srednja vrijednost prevalencije u našoj populaciji izračunana je čak na 481.616 novorođenih i iznosi 7,6 na 1000 novorođenih. Vrlo je malena razlika između prve populacijske retrospektivne studije koja je trajala 6 godina (1995. – 2000.) i iznosi 8 na 1000 novorođenih^{7,8} te prospektivne populacijske studije koja je trajala 5 godina i iznosi 7,2 na 1000 novorođenih,^{9,10} a srednja vrijednost odgovara većini studija koje su rađene u europskim zemljama u približno istom razdoblju i slična trajanja: Malta 5,5 promila, Norveška 9 promila, Belgija 7,48 promila, Austrija 8,14 promila, Švedska 7 promila.^{9,10} Prema studijama koje proizlaze iz EUROCAT-a i BWIS-a iz 1986. i 1987. godine prevalencija je izračunana kao 6,1 na 1000 novorođenih. Valja pretpostaviti da će se prevalencija povećavati zbog prenatalne dijagnostike, bolje perinatalne skrbi i bolje dijagnostike, s jedne strane,²⁷ a, s druge strane, neke zemlje pribjegavaju prekidima trudnoće kod kompleksnih grješaka. Ovakav proturječan pristup uvjetovan liberalizacijom društva, s jedne strane, a poštovanjem biofilijalnih načela, s druge strane, može uvjetovati razlike u rezultatima epidemioloških studija.²⁸ Odnos prema epidemiološkim studijama mijenja se i s napretkom genetike. Usporedba rezultata bavarske studije i hrvatskih epidemioloških studija potvrđuje ispravnost etiopatogenetske osnove, kao i stajalište o dominantnome genskom utjecaju na nastanak PSG-a.^{16,29} Ehokardiografija je temeljna metoda za određivanje kriterija uključivanja i isključivanja. Osnov-

ni etiopatogenetski čimbenici jesu defekti nastali poremećajem intrakardijalnog protoka, poremećaji migracije neuroektoderma u mezenhimalnu osnovu za srce pod utjecajem genskih ili teratogenih čimbenika, poremećaji apoptoze, poremećaji izvanstaničnog matriksa, poremećaji stvaranja i smještaja srčane petlje te defekti usmjerenog rasta. Dio prirodnih srčanih grješaka zasada je izvan ove klasifikacije. Drugi važan čimbenik jest pojava jedinstvenog sustava kodiranja u pedijatrijskoj kardiologiji (AEPC kod) koji je od 1996. do 2000. godine iznjedrio AEPC – to je u osnovi hijerarhijski sustav kodiranja i klasifikacije dijagnoza i liječenja srčanih bolesti u djece.³⁰

Iz svega spomenutoga ovdje, kao i u publikacijama koje se odnose na vlastita populacijska epidemiološka istraživanja,^{7,8,10} vidljivo je da se uz neke osobitosti naše studije ne razlikuju od drugih u istraživanju čimbenika koji utječu na ishod populacijskih studija. Ove studije potaknule su potrebu za oblikovanjem kliničkih epidemioloških studija PSG-a u našoj državi zbog velikog emocionalnog i ekonomskog opterećenja koje te bolesti uzrokuju u društvu i pojedincu. Naišli smo na metodološke probleme koji su riješeni primjenom dvaju priznatih modela za ocjenu kompleksnosti,^{5,6,31,32,33} ali zahvaljujući i neovisnom tijelu organiziranom u okviru Europskog društva za kardiotorakalnu kirurgiju^{6,31} koje na osnovi jedinstvenih kriterija donosi vrijednosnu ocjenu ukupnog odabira liječenja. Samo tako možemo argumentirati opravdati liječenje velikog broja bolesnika u inozemnim centrima s pretežno visokim stupnjem kompleksnosti, što je važan ekonomski čimbenik za našu relativno siromašnu zemlju. Pomnu analizu našeg odabira uspjeli smo prikazati i u recentnoj literaturi.^{10,31,34} Time smo nastojali slijediti idealno zamišljenu zaštitu bolesnika s PSG-om od fetalne do odrasle dobi iako je ta namjera nerijetko na granici ideala zbog razlike u ekonomiji, kulturi i socijalnoj strukturi različitih europskih zemalja, a da ne govorimo o problemu PSG-a na globalnoj razini. Modeli ABC i RACHS-1 za ocjenu ishoda liječenja PSG-a otvorili su mogućnost objektivne usporedbe kvalitete liječenja u različitim centrima, ali i potrebu za suradnjom manje razvijenih centara sa susjednim zemljama gdje su veće tehnološke, ekonomske i kadrovske mogućnosti, tako da se čuva dostojanstvo vlastite sredine. Vidljivo je da se tijekom minulih 20 godina progresivno poboljšava skrb za djecu s PSG-om, a i indeks preživljavanja može se svesti na razinu ispod 5%. I u našoj je studiji indeks preživljavanja za razdoblje od 2005. do 2009. 4% prema EACTS-ovoj bazi podataka.³¹ Slijedimo li prikaz naših rezultata, vidljivo je da se broj operiranih u Hrvatskoj povećao oko 2,4 puta samo u razdoblju od 2008. do 2011., a da nismo prešli prag rane smrtnosti iznad 5%. Ovaj napredak očituje se u pojavi sve kompleksnijih operacija u domaćim kardiokirurškim dvoranama, ali i sa zadovoljavajuće kratkim boravkom djece u ICU, s postoperacijskim boravkom kraćim od 21 dan. Rezultati su to, naravno, timskog rada koji uključuje točnu dijagnostiku (kumulativna krivulja točnog dijagnosticiranja ne razlikuje se od zapadnoeuropskih),^{7,8} zajednički prikaz bolesnika i otvoreno, argumentirano usklađivanje pedijatrijskih kardiologa i kardiokirurga, svijest o mogućnosti adekvatnog operacijskog zbrinjavanja (kardiokirurško, anesteziološko, perfuzijsko, transfuziološko), kao i visokokvalitetno postoperacijsko zbrinjavanje (kardiorespiracijska potpora, mogućnost izvantjelesne membranske oksigenacije i mogućnost suvremene medikamentne potpore). Ne treba sumnjati da je timski rad ovdje na kušnji. Budući da svaka aktivnost u timskom radu zahtijeva ekspertno znanje i veliko iskustvo,

jasno je zbog čega se pedijatrijski kardiokirurški centri u cijelom svijetu organiziraju na populaciji od 4 do 5 milijuna stanovnika. Stoga je Hrvatska idealna za postojanje jednoga jedinstvenog pedijatrijskog kardiokirurškog centra i svaka namjera disperzije ove struke na dva ili više centara mora dovesti do pada kvalitete zbrinjavanja djece. Prihvaćanje globalno priznatih stajališta u pedijatrijskoj kardiologiji kao što su etiopatogenetska osnova PSG-a (genetika), segmentalna analiza i zajednička nomenklatura,^{1,2,3} adekvatnih modela za liječenje prema kompleksnosti^{4,5} te prihvaćanje neovisnog ocjenjivanja⁶ preduvjeti su za uključivanje u suvremeni svijet ove propulzivne struke. Podatci također pokazuju da međunarodna suradnja daje odlične rezultate i da se u razvoju struke valja osloniti na susjedne, razvijenije zemlje. Komunikacija i doedukacija koje se time razvijaju imaju neprocjenjivu vrijednost, a ni zatvaranje u sebe ne može dati dobrih rezultata. Ova je studija, između ostaloga, i primjer kako valja razvijati međunarodnu suradnju na dobrobit pacijenata. Slična su razmišljanja prisutna i drugdje u literaturi.^{1,35,36} U svim se tim radovima, kao i u našem istraživanju, raspravlja o kompleksnosti dijagnostike i operacije, sofisticiranosti organizacijskoj strukturi, naporima u koordinaciji svih osoba u timskom radu, znatnom utjecaju spoznajnih i tehnoloških čimbenika, ali i o kulturološkoj razini svih članova tima. Nema sumnje da je u središtu ovih napora kognitivna kulturološka svijest koju podvlače u znanstvenim raspravama i sa znanstvenim dokazima i najugledniji stručnjaci u ovom području.³⁷ Dapače, neke studije raspravljaju i o nacionalnom značenju analize prediktivnih čimbenika za ishod bolesti u djece s prirodnim srčanim grješama.^{37,38} U našim se uvjetima danas operiraju svi bolesnici s defektom interatrijskog septuma ako nisu pogodni za intervencijsko-kateterizacijsko liječenje (ostium secundum, ostium primum, sinus venosus), sa svim vrstama izoliranog ili kombiniranog ventrikularnog septalnog defekta (perimembranozni, subaortalni, muskularni, inlet), Botallovim duktusom koji nije pogodan za intervencijsko-kateterizacijsko zatvaranje, aortopulmonalnim prozorom, nekim oblicima AV kanala (palijativno ili kompletno, ovisno o klasifikaciji), Fallotovom tetralogijom, uključujući i teže oblike (DORV, TOF tip), CoA s većinom poznatih metoda, kardiokirurško liječenje aortalne stenoze i/ili insuficijencije, kao i mitralnih grješaka (komisurotomija, ugradnja mehaničkih ili bioloških zalistaka), liječenje izlaznog trakta desne klijetke različitim metodama, uključujući i operaciju prema Rastelliju i implantaciju provodnika kod sličnih stanja te niz operacija čija kompleksnost seže u treću skupinu prema modelu ABC, odnosno u četvrtu i petu skupinu prema modelu RACHS-1 (vidi tablicu 6.). Dodatne napore valja usmjeriti na razvoj interventne dijagnostike koja također zahtijeva kardiokirurško suglasje i *stand-by*.⁴⁰ S obzirom na stajalište nekih kardiokirurga da valja prionuti i na liječenje najsloženijih srčanih grješaka, kao što su transpozicija velikih krvnih žila ili prva faza liječenja sindroma hipoplastičnoga lijevog srca (Norwood), neovisno o mogućem lošem ishodu u dijela bolesnika, ono nailazi na suprotstavljanje najuglednijih eksperata u ovoj struci. U studiji DeLevala i suradnika raspravlja se o humanosti koju valja uključiti u liječenje kompleksnih operacija kao što su anatomska ili fiziološka korekcija transpozicije velikih krvnih žila.³⁷ Timovi za razvoj pedijatrijske kardiologije i pedijatrijske kardijalne kirurgije moraju biti spremni na stalnu edukaciju i doedukaciju kako bi postupno podizali pristup kompleksnijim srčanim grješama, uzimajući u obzir potrebu za niskim ranim mortalitetom i kriterijem PLOS, ali i

kasnijim morbiditetom. Neadekvatan pristup na samom početku nedvojbeno nije samo razlogom visokoga ranog mortaliteta već i kasnih komplikacija koje se očituju u morbiditetu kao što su aritmije, reoperacije, smanjena kvaliteta života i u konačnici ukupno poskupljenje socijalnog zbrinjavanja ovih teških bolesnika. Rezultati adekvatnog ili neadekvatnog pristupa ovim bolesnicima utječu na ukupno opterećenje obitelji, samih bolesnika, ali i cijeloga društva. Zato smatramo da je temeljit pristup bolesnicima s prirodnim srčanim grješama, kakav se zagovara u ovom istraživanju, važan javnozdravstveni problem koji bi morale razpoznati medicinske vlasti. Zahvaljujući takvom pristupu, danas se na operaciju u inozemne centre upućuju bolesnici sa sindromom hipoplastičnoga lijevog srca (Norwood), transpozicijom velikih krvnih žila (operacija ASO), kompleksnim oblicima zajedničkog atrioventrikularnog kanala i nekim složenijim situacijama s kompleksnim zbivanjem u okviru položajnih anomalija i sindromnih bolesti. Egzaktan dogovor pedijatrijskih kardiologa i kardijalnih kirurga dopušta odličnu suradnju s Hrvatskim zavodom za zdravstveno osiguranje. Za nas je danas velik problem pitanje jesu li razvijeni kardiokirurški centri u Europi dovoljno spremni prihvatiti naše kardijalne kirurge na adekvatnu edukaciju i je li njihova ekonomska računica ispred deklarativne medicinske etike.⁴¹

Očekivani znanstveni rezultati ove studije mogu se očitovati u nekoliko točaka: 1. Poticaj međuinstitucionalne suradnje u smislu razmjene timova i edukacijskih programa, 2. Razvoj inicijative za poboljšanje kvalitete liječenja prirodnih srčanih grješaka na nacionalnoj razini, 3. Prikaz prirodnih srčanih grješaka u djece kao javnozdravstvenog problema, i zbog potrebe njihova daljnjeg zbrinjavanja tijekom djetinjstva i zbog pripreme za prijelaz u odraslu dob.

Zaključak

Domaći kardijalni kirurzi trebaju u nacionalni program uključiti operaciju prema Glennu i kompletnu korekciju TF-a. Potom slijedi operacija kompletnoga zajedničkog atrioventrikularnog kanala (ovisno o tipu) i kompletne transpozicije velikih krvnih žila, a zadnja operacija koju trebaju savladati naši kirurzi jest operacija prema Norwoodu (vidi tablicu 6.).

Raspon operacija prema stupnju kompleksnosti određen modelom ABC može se i u našim uvjetima pomicati od razina 6,5 do 9,9. Takav se trend stalno opaža i u svakodnevnoj praksi u radu naših kardijalnih kirurga (grafikon na slici 2. i slici 3. A i B).

Kratice

PSG – prirodne srčane grješke, OPSG – odrasli s prirodnim srčanim grješama, GUCH – *Grown-up Congenital Heart*, AEPC – *Association of European Paediatric Cardiology* (Europsko društvo za pedijatrijsku kardiologiju), ABC score – *Aristotle Basic Complexity score* (dogovoreni, univerzalni pokazatelj dijagnostičke kompleksnosti), RACHS-1 – *Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery* (Ocjena operacijskog rizika u kongenitalnoj kardijalnoj kirurgiji), EACTS – *European Association for Cardiovascular Surgery* (Europsko društvo za kardiovaskularnu kirurgiju), EUROCAT – *European Registry of Congenital Anomalies and Twins*, BWIS – *Baltimore Washington Infant Study*, PLOS – produžena postoperacijska njega u jedinici intenzivnog liječenja (engl. *Prolonged Length of Stay*), ICU – *intensive care unit*, IPCC – *International Paediatric and Congenital Cardiac Code*.

LITERATURA

- Mavroudis C, Jacobs JP. Congenital heart disease outcome analysis. Methodology and rationale. *J Cardiovasc Int Paediatr Cong Car Cod (IPCCC) Surg* 2002;123:6–7.
- Jacobs JP, Mavroudis C, Jacobs ML i sur. Nomenclature and database – the past, the present and the future: a primer for the congenital heart surgeon. *Pediatr Cardiol* 2007;28:105–15.
- Pexieder T, Bloch D, EUROCAT working party on congenital heart disease. EUROCAT subproject on epidemiology of congenital heart disease: first analysis of the completed study. U: Clark EB, Markwald RR, Takao A, ur. *Developmental mechanisms of heart disease*. New York: Futura Publishing Company; 1995, str. 655–68.
- Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA. Epidemiology of congenital heart disease. The Baltimore-Washington Infant Study 1981–1989. New York: Futura Publishing Company; 1995.
- Jacobs ML, Jacobs JP, Jenkins KJ, Gauvreau K, Clarke DR, Lacour-Gayet F. Stratification of complexity: the risk adjustment for congenital heart surgery-I method and the Aristotle complexity score – past, present and future. *Cardiol Young* 2008;18:163–8.
- Gaynor JW, Jacobs JP, Jacobs ML i sur. International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project. Congenital Heart Surgery Committees of the Society of Thoracic Surgeons. European Association for Cardio-Thoracic Surgery. *Ann Thorac Surg* 2002;73(3):1016–8.
- Ronjić-Putarek N, Malčić I. Epidemiologija prirođenih srčanih bolesti u Hrvatskoj – Multicentrična nacionalna studija, 1995–2000. *Liječ Vjesn* 2003;125:232–41.
- Ronjić-Putarek N, Putarek K, Dasović-Buljević A, Rudan I, Malčić I. Epidemiology of congenital heart disease in Croatia – 1995–2000. *Progr Med Res* 2005;3:8–11.
- Dilber D, Malčić I. Evaluation of paediatric cardiosurgical model in Croatia by using the Aristotle basic complexity score and the risk adjustment for congenital cardiac surgery-I method. *Cardiol Young* 2010;20:433–440.
- Dilber D, Malčić I. Spectrum of congenital heart defects in Croatia. *Eur J Pediatr* 2010;169:543–50.
- Bower C, Ramsay JM. Congenital heart disease: a 10 year cohort. *J Paediatr Child Health* 1994;30:414–8.
- Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA. The epidemiology of congenital heart disease. The Baltimore-Washington Infant Study 1981–1989. Perspectives in Pediatric Cardiology, vol. 4. New York: Futura Publishing Company; 1993, str. 36–41.
- EUROCAT Central Registry. EUROCAT Special Report: Congenital Heart Disease. <http://www.eurocat-network.eu/aboutus/publications/eurocatreportsandpapers>.
- Šamanek M, Slavik Z, Zborilova B. Prospective study on incidence, treatment and outcome of heart disease in 91 823 liveborn children. *Pediatr Cardiol* 1989;10:205–11.
- Hoffman JIE, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004;47:425–39.
- Clark EB, Nakazawa M, Takao A, ur. *Etiology and morphogenesis of congenital heart disease: twenty years of progress in genetics and developmental biology*. New York: Futura Publishing Company; 2000.
- Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr i sur. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007;115:3015–38.
- Scanlon KS, Ferencz C, Loffredo CA i sur. Preconceptional folate intake and malformations of the cardiac outflow tract. Baltimore-Washington Infant Study Group. *Epidemiology* 1998;9:95–8.
- Schoetbau A, Sauer U, van Santen F. Klassifizierung angeborener kardiovaskulärer Fehlbildungen nach pathogenetischen Mechanismen: daten der bayerischen Fehlbildungsstudien 1984–1991. U: Schumacher G, Sauer U. *Herzfehler und Genetik (Genetics of cardiomyopathies): Herzfehler und Genetik*. Stuttgart: Wiss. Verl.-Ges; 1999, str. 67–74.
- Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA i sur. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007;115:2995–3014.
- Allan L, Dangel J, Fesslova V i sur. Recommendations for the practice of fetal cardiology in Europe. *Cardiol Young* 2004;14:109–14.
- Allan LD, Sharland GK, Milburn A i sur. Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1452–8.
- Van Praagh R. Segmental approach to diagnosis, in Nadas' Paediatric Cardiology. Mosby Year Book 1992;27–35.
- Gittenberger-de Groot AC, Bartelings MM, Poelmann RE. Normal and abnormal morphogenesis in the outflow tract. U: Clark EB, Markwald RR, Takao A (ur.). *Developmental Mechanisms of Heart Disease. Proceedings of the Fourth International Symposium on Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease*. New York: Futura Press; 1995, str. 249–54.
- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890–900.
- Šamanek M. Congenital heart malformations: prevalence, severity, survival, and quality of life. *Cardiol Young* 2000;10:179–85.
- Calgreen IE, Ericson A, Kaellen B. Monitoring of cardiac defects. *Pediatr Cardiol* 1987;8:247–56.
- Malčić I. Etički izazovi u ranoj dijagnostici i terapiji prirođenih srčanih bolesti – otpori prekidu trudnoće zasnovani na medicini temeljenoj na dokazima. Ethical challenges in the early diagnosis and treatment on congenital heart diseases – resistance to abortion based on evidence-based medicine. Knjiga izlaganja na XIV. proljetnom simpoziju medicinske etike Hrvatskoga liječničkog zbora. Zagreb: Hrvatski liječnički zbor; 2014.
- Malčić I, Dilber D, Ronjić-Putarek N. Važnost epidemioloških istraživanja za genetičke spoznaje na primjeru iz pedijatrijske kardiologije. *Pediatr Croat* 2013;57:376–82.
- Franklin RCG, Anderson RH, Daniels O i sur. The European Paediatric Cardiology Code. *Cardiol Young* 1999;9:633–57.
- Dilber D, Malčić I. Evaluation of paediatric cardiosurgical model in Croatia by using the Aristotle basic complexity score and the risk adjustment for congenital cardiac surgery-I model. *Cardiol Young* 2010;20(4):433–40.
- Jacobs JP, Jacobs ML, Mavroudis C, Lacour-Gayet FG, Tchervenkov CI. Executive Summary: The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database – Sixth Harvest – (2002–2005). Durham, Duke University Medical Center, The Society of Thoracic Surgeons (STS) and Duke Clinical Research Institute (DCRI), North Carolina, United States, Spring Harvest 2006.
- O'Brien SM, Jacobs JP, Clarke DR i sur. Accuracy of the Aristotle basic complexity score for classifying the mortality and morbidity potential of congenital heart surgery procedures. *Ann Thorac Surg* 2007;84:2027–2037.
- Dilber D, Malčić I, Dasović-Buljević A, Anić D, Belina D, Zovko A. Croatian clinical epidemiological study (2008–2011): the use of standardised risk scores in paediatric congenital cardiac surgery for a case complexity selection and gradual progress of cardiosurgical model developing countries. *Cardiol Young* 2015;25:274–80.
- Tchervenkov CI, Jacobs JP, Bernier PL i sur. The improvement of care for paediatric and congenital cardiac disease across the World: a challenge for the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery. *Cardiol Young* 2008;18:63–9.
- Barach PR, Jacobs JP, Laussen PC, Lipshultz SE. Outcomes analysis, quality improvement, and patient safety for pediatric and congenital cardiac care: Theory, implementation, and applications. *Progr Pediatr Cardiol* 2011;32:65–7.
- de Leval MR, Carthey J, Wright DJ, Farewell VT, Reason JT. Human factors and cardiac surgery: a multi-center study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:551–672.
- Jacobs JP, O'Brien SM, Pasquali SK i sur. Variation in Outcomes for Benchmark Operations: An analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg* 2011;92:2184–2192.
- Welke KF, Diggs BS, Karamlou T, Ungerleider RM. The relationship between hospital surgical case volumes and mortality rates in pediatric cardiac surgery: a national sample, 1988–2005. *Ann Thorac Surg* 2008;86:889–96.
- Malčić I, Kniewald H, Sarić D i sur. Razvoj interventne kateterizacije u Referentnom centru za pedijatrijsku kardiologiju Republike Hrvatske – retrospektivna studija (1996–2009). The development of interventional catheterisation in the referral centre for pediatric cardiology of the Republic of Croatia – a retrospective study (1996–2009). *Liječ Vjesn* 2011;133:241–9.
- Bull C, Yates R, Sarkar D, Deanfield J, de Leval M. Scientific, ethical, and logistical considerations in introducing new operations: a retrospective cohort study from pediatric cardiac surgery. *Br Med J* 2000;320(7243):1168–73.