

Kvalita života u dětí s vrozenými srdečními vadami

MUDr. Alžběta Palátová¹, doc. MUDr. Eva Klásková, Ph.D.¹, MUDr. Sabina Kaprálová¹, MUDr. Jan Pavlíček²

¹Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

²Klinika dětského lékařství FN Ostrava

Autoři článku se zabývají vlivem vrozených srdečních vad (VSV) na kvalitu života dětí. Předmětem přehledu je ovlivnění růstu, stavu výživy, psychomotorického vývoje. V neposlední řadě se zaměřují na kvalitu života z hlediska dosaženého vzdělání, pracovního uplatnění, ale také možnosti sportovního vyžití. Pozornost je také věnována roli PLDD v péči o pacienta s VSV.

Klíčová slova: kvalita života, vrozená srdeční vada, neprospívání.

The Quality of life in children with congenital heart disease

Authors report the influence of congenital heart disease on quality of life of children. The subject of the review is the impact of CHD on growth, nutrition and psychomotorical development. They point that the heart defect can influence the education, skills for the jobs and also the possibilities of sports. The purpose of this article is also to focus on the role of general practitioner in care of patient with congenital heart defect.

Key words: quality of life, congenital heart disease, growth failure.

V posledních třech desetiletích narůstá díky možnostem včasné diagnostiky vrozených vývojových vad srdce (VSV), pokrokům v kardiologii a perioperační péči počet pacientů i s kritickými VSV přežívajících do dospělosti. S klesající mortalitou asociovanou s VSV se obrací pozornost na celoživotní morbiditu a na zajištění odpovídající kvality života těchto dětí a dospělých. Stanovení definice kvality života a validních parametrů využitelných v jejím hodnocení u dětské populace je složité z důvodu různé úrovně celkového vývoje, individuální role rodiny i rozdílného sociálního zázemí. Cílem tohoto přehledu je shrnout aktuální poznatky o vlivu VSV na kvalitu života u dětí a adolescentů.

Úvod

V České republice připadá asi 6 novorozenců s vrozenou srdeční vadou na 1 000 živě narozených. Nejčastějšími vadami je defekt komorového septa (41,59 %), defekt síňového

septu (8,67 %), aortální (7,77 %) a pulmonální (5,81 %) stenóza, transpozice velkých cév (5,39 %), koarktace aorty (5,29 %) a perzistující Botallova dužek (5,07 %) (1). Pokroky v léčbě vrozených srdečních vad vedou k prodloužení očekávané délky života pacientů s tímto postižením. V kontextu s tímto, je důležité brát v úvahu dopad vady VSV na fyzickou zdatnost, psychický, psychosociální a sociální stav, které mohou přinášet zhoršení kvality života (2). V následujícím textu se zaměříme se na to, jak VSV ovlivňují růst, stav výživy, psychomotorický vývoj, incidenci hyperaktivity, ale i psychický stav těchto pacientů. Zabývá se také kvalitou života s ohledem na dosažené vzdělání i budoucí uplatnitelnost v pracovním procesu.

Definice kvality života

Podle definice Světové zdravotnické organizace (WHO) je kvalita života (QoL) formulována jako „subjektivní vnímání vlastní životní situace

ve vztahu ke kultuře, k systému hodnot, životním cílům, očekáváním a běžným zvyklostem (3).“

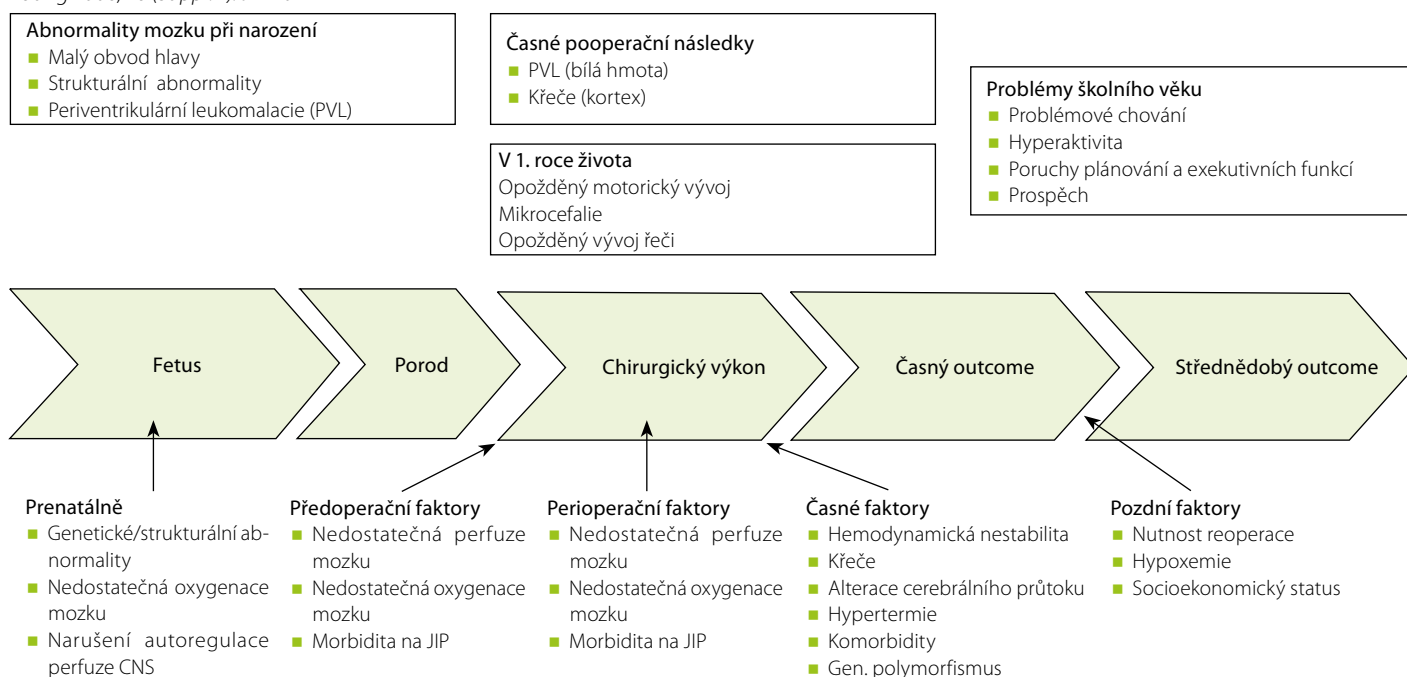
V medicíně více využíváme hodnocení kvality života ve vztahu ke zdravotnímu (HRQoL – Health related quality of life). Charakterizuje a měří to, co jedinec prožívá jako následek nemoci, dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu, následku úrazu, a také poskytování zdravotní péče. Jde o hodnocení stupně kvality zvládnutí rolí a prožívání života ve srovnání s tím, co považuje nemocný za ideální. Postoj k nemoci může ovlivnit motivace či typ osobnosti, a zevní faktory, kterými jsou rodinné vztahy, přátelé, životní prostředí nebo společnost (4).

Posouzení HRQoL u dětí s VSV je využíváno k lepšímu pochopení jejich životního stylu a vlivu na vady na kvalitu života (2).

Růst a výživa

Děti s izolovanými VSV se většinou rodí s normální porodní hmotností, selhání výživy

Obr. 1. Faktory s nepříznivým ovlivněním neurologického stavu a psychomotorického vývoje a jejich důsledky u dětí s VSV. Modifikováno dle Wernovsky, *Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease, Cardiol Young* 2006; 16 (Suppl. 1): 92–104



u nich nastává v průběhu prvního roku života. Je to dáno nejen vysokou energetickou náročností případného chirurgického výkonu a následného pooperačního období, ale také existencí vady jako takové. Zejména u cyanotických vad, vad s L-P zkratem a vad se sníženou perfuzí splachniku (syndrom hypoplastického levého srdce) hrozí výrazný nepoměr mezi energetickou potřebou a příjmem kalorií (5). Malnutrice zvyšuje morbiditu, mortalitu a délku hospitalizace po chirurgickém výkonu. Děti s růstovým selháním mají také horší školní výsledky, o čemž se zmiňujeme níže.

Uvádí se, že adekvátní výživa během prvních 1 000 dní života, tj. od početí do ukončení druhého roku života, představuje klíčové období pro další vývoj dítěte. Růstová retardace v důsledku malnutrice v tomto období je obtížně ovlivnitelná a po dosažení druhého roku je již prakticky ireverzibilní (6). Nedostatečný energetický příjem má negativní vliv i na zdravotní stav v dospělosti. S tím souvisí i tzv. teorie úsporného fenotypu. Ta předpokládá, že nedostatečná výživa v časném období života vede k trvalým změnám glukoso-inzulinového metabolismu. V důsledku nedostatečné výživy ve fetálním a kojeneckém období dochází k úsporným adaptačním změnám metabolismu, které přetrvávají až do dospělého věku. Pokud je následně takový jedinec vystaven nezdravému životnímu stylu s nadměrným kalorickým příjmem v pozdějším

věku, má zvýšenou tendenci k časnému rozvoji metabolického syndromu a diabetu mellitu II. typu (7). V recentní prospektivní a retrospektivní studii zabývající se rizikem vzniku obezity bylo zjištěno, že téměř u 90 % obézních dětí ve věku 3 let přetrvává problém nadváhy či obezity aktuální i v adolescenci, přičemž nejvyšší nárůst BMI se objevuje mezi 2. až 6. rokem života. Je to tedy klíčové období k nastavení správných stravovacích návyků a ovlivnění zdraví a kvality života těchto dětí (8).

Pozornost je nezbytné věnovat i způsobu krmení. Jednoznačně preferovaným způsobem výživy u novorozenců a kojenců po časně operační korekci VSV je krmení mateřským mlékem. Kromě obecně známých předností kojení je zajímavé, že při kojení z prsu u dětí s cyanotickou VSV byly zaznamenány nižší poklesy saturace, než při krmení z lahvičky. Ne vždy je samozřejmě možné v kojení v pooperačním období pokračovat a i samotný perorální příjem potravy může být narušen z důvodu alterované koordinace sání a polykání, postintubačního poranění, nezralosti nervového systému či jeho poškození. Často je tedy nutné přistoupit u těchto dětí k zajištění dostatečného příjmu fortifikací stravy či cestou nasogastrické sondy, ev. založením gastrostomie. Pro rodiče dětí s VSV jsou obtíže s krmením jedním z hlavních stresových faktorů, popisují jej jako složité, časově náročné a negati-

vně ovlivňující fungování celé rodiny. Je tedy i na zdravotnickém personálu, aby je dostatečně před propuštěním do domácí péče edukoval, a tím jim tuto roli ulehčil (9).

Psychomotorický vývoj, poruchy chování a učení

Děti s VSV, které vyžadují chirurgické řešení v novorozeneckém či časném kojeneckém věku, mají signifikantně častěji horší školní prospěch a je u nich popisována vyšší incidence poruch chování. Předpokládá se, že etiologie je multifaktoriální – prognóza závisí na typu vady, genetických predispozicích, časnosti stanovení diagnózy, průběhu operačního výkonu i pooperačním období (Obr. 1). Srdeční vada může alterovat zásobení mozku krví či kyslíkem, a tím způsobit sekundární změny zranitelného fetálního nervového systému. Zajímavostí je, že mozek donošených novorozenců s VSV strukturně odpovídá mozku předčasně narozených. Dle některých studií trpí až čtvrtina těchto dětí mikrocefalií (10).

První známky poškození CNS mohou být patrné už v kojeneckém věku, kdy se mohou vyskytnout abnormality svalového tonu, problematické krmení, zpomalení psychomotorického vývoje a zpoždění vývoje řeči. Až u 25 % pacientů s VSV, u kterých bylo provedeno zobrazovací vyšetření mozku (MR či CT), bylo zjištěno nedovyvinutí

opercula – předpokládaného centra řeči a expresivní složky jazyka (10).

V pozdějším věku je často nezbytné zajistit pro tyto děti speciálního vzdělávání, častěji se u nich projevuje porucha pozornosti či problémové chování, nedosahují tak dobrých studijních výsledků jako běžná populace (10). V americké studii zahrnující 109 dětí mezi 5–10 lety věku, které podstoupily kardiokirurgický výkon v novorozeneckém věku, 49 % z nich využívalo některé z forem doučování a 15 % bylo zařazeno do speciálních vzdělávacích tříd. Součástí bylo i dotazníkové šetření pro rodiče a učitele těchto dětí, jež potvrdilo 3–4x vyšší riziko nepozornosti a hyperaktivity u dětí s VSV (11). V další kohortové studii byly zahrnuty děti operované do 1 roku věku. U těchto byla zjištěna nižší gramotnost, horší matematické dovednosti a současně až 8x vyšší potřeba specializovaného vzdělávání ve srovnání s běžnou populací. Zajímavým zjištěním je, že gramotnost dětí operovaných v novorozeneckém období byla vyšší než dětí operovaných po 28. dni života. Ačkoli načasování provedení operačního výkonu záleží na typu vady, stavu dítěte a také zkušenostech operátora, časné odstranění příčiny hypoxemie pravděpodobně zajišťuje lepší podmínky pro růst a vývoj mozku (12).

Sportovní aktivity

Omezení některých sportovních aktivit se týká mnoha pacientů s VSV. Sport jako takový však může přinášet benefity i pacientům s VSV. Fyzická aktivita je nejlepší prevencí obezity, usnadňuje začlenění do kolektivu vrstevníků, a tudíž představuje důležitý prvek v procesu socializace. I když ve skupině vysoce rizikových pacientů s VSV může nadměrná fyzická námaha vést ke zhoršení srdeční funkce, závažným poruchám srdečního rytmu, synkopám, případně až k náhlému úmrtí (14), neodůvodněná rutinní restrikce sportovní aktivity u všech dětí s VSV je nežádoucí (13). Fyzická aktivita by měla být vždy limitována individuálně s ohledem na zdravotní stav pacienta a se zvažováním všech pro a proti (13).

V kohortové studii (13) zahrnující pacienty s VSV ve věku 13–30 let bylo zjištěno, že 111 (63 %) z nich sportovalo bez omezení, 48 (27 %) mělo omezení alespoň jedné sportovní aktivity a 18 (10 %) o sport zájem nejevilo. Nejčastěji zakazovanými aktivitami jsou fotbal, lední hokej a bojové sporty. Dále bylo zjištěno, že poměrně často se tito pacienti v rozporu s lékařským doporu-

čením věnují sportu závodnímu, který je spojen s nižším BMI, lepší fyzickou zdatností a vyšší QoL.

V České republice byla v roce 2011 publikována doporučení Pracovní skupiny pediatrické kardiologie pro pohybovou aktivitu dětí se srdečním onemocněním. Závodní sport je zde definován jako organizovaná nebo individuální sportovní aktivita vyžadující pravidelný intenzivní trénink a pravidelnou účast na sportovních soutěžích, které kladou důraz na podání vynikajícího výkonu. Rekreační sport charakterizuje jako různě intenzivní sportovní činnost s nepravidelným tréninkem a bez sportovních soutěží kladoucích důraz na vítězství. Dle významnosti klinických obtíží, hemodynamických projevů, anamnestických nebo současných poruch srdečního rytmu, výsledků Holterovy monitorace a zátěžového vyšetření jsou děti s VSV rozděleny do čtyř tříd s rozdílným doporučením pro pohybovou aktivitu, školní tělesnou výchovu a rekreační či závodní sportování. Tato doporučení poskytují přehledný návod při rozhodování vhodnosti a nevhodnosti sportovních aktivit u dětí s VSV. V souhrnu lze říci, že jak nadměrná ochrana před pohybovou aktivitou a sportem u nevýznamných onemocnění nebo po úspěšných intervenčních zákrocích, tak bagatelizace nálezů a závodní sport u závažných onemocnění, jsou chybné (14).

Životní styl, pracovní uplatnění

Data popisující životní situaci, pracovní uplatnění či postoj k založení rodiny se u studií týkajících se pacientů s VSV liší. Rozdíly ve výsledcích jsou dány designem jednotlivých studií, málo početnými skupinami i nízkou compliance pacientů. Většina studií ale potvrzuje, že pacienti s VSV dosahují nižšího vzdělání, jsou více ohroženi nezaměstnaností a méně často žijí v partnerském vztahu ve srovnání s běžnou populací, dokonce u mužů s VSV je riziko nezaměstnanosti 2x vyšší. Naopak je mezi nimi méně kuřáků a menší výskyt obezity, jiné studie jsou však s posledním tvrzením v rozporu (15).

V neposlední řadě se studie zabývají psychickým stavem, který je ovlivněn výše zmíněnými faktory. Ve studii z roku 2016 (16) se zabývají mírou zoufalství (hopelessness score) u pacientů s VSV jakožto prediktorem deprese. Z této studie čítající 347 pacientů s VSV (18–64let) vyšlo u 28 % z nich toto skóre vyšší ve srovnání s kontrolní skupinou, mají tudíž vyšší riziko rozvoje deprese. Vyšší skóre bylo častěji spojeno s mužským po-

hlavím, bezdětností a nezaměstnaností. Naopak jako protektivní faktor byla označena pravidelná fyzická aktivita (16).

Role praktického lékaře u dítěte s VSV

Děti s VSV mají často specifické zdravotní potřeby, jejichž zajištění a koordinace závisí na úzké spolupráci praktického lékaře s ošetřujícím dětským kardiologem. V roce 2017 byla publikována doporučení American Academy of Pediatrics (AAP) ve spolupráci s American College of Cardiology (ACC) pro primární péči o děti s VSV. Praktický lékař by měl koordinovat komunikaci mezi ním, rodinou dítěte a dalšími specialisty po celou dobu, kdy má dítě v péči. Zejména ale v období přechodu z nemocnice do domácí péče a při předávání do péče praktického lékaře pro dospělé. Další jeho rolí je podpora rodičů v péči o dítě a časné rozpoznání stresových faktorů, které ji mohou ovlivnit. Měl by motivovat rodiče k absolvování kurzu kardiopulmonální resuscitace, vzhledem k vyššímu riziku náhlého úmrtí u dětí s VSV. Nezbytností je kontrola růstu a nutriční podpora k zajištění správného vývoje. PLDD by také měl rodiče informovat o vhodnosti očkování proti chřipce, a to nejen u dítěte s VSV, ale i rodinných příslušníků. Důležité je také pomoci nastavit zdravý životní styl, informovat pacienta o nevhodnosti kouření či užívání drog, být poradcem ohledně volby dalšího vzdělávání s ohledem na budoucí pracovní uplatnění, a také ve spolupráci s ošetřujícím kardiologem informovat o vhodných sportovních aktivitách (17).

V neposlední řadě by dívky s VSV měly být ještě před předáním do dospělé péče, informovány o rizicích či vhodnosti případného těhotenství. Riziko kardiovaskulárních komplikací během těhotenství nebo v peripartálním období záleží na typu defektu, jeho hemodynamické významnosti, komorbiditách a musí být hodnoceno přísně individuálně. Ženám s VSV s vysokým rizikem komplikací vyplývajících z případné gravidity (ženy s Eisenmengerovým syndromem, s jednodukorovou cirkulací po totálním kavopulmonálním spojení, s cyanotickými VSV) by měla být ve spolupráci s ošetřujícím gynekologem navržena vhodná forma antikoncepce. Pacientky s VSV, které zvažují těhotenství, vyžadují sledování na pracovišti zabývajícím se VSV v dospělosti. Péče o těhotnou s VSV by v ideálním případě

měla začít výše zmíněným prekoncepčním poradenstvím zaměřeným nejen na zhodnocení rizika případné gravidity pro těhotnou ženu a její dítě, ale i na možnost pozitivního ovlivnění reziduálních kardiologických nálezů ještě před otěhotněním, a následně na zajištění komplexní kardiologické péče během celého těhotenství, ale i po porodu (18).

Úspěšný přechod z péče dětského kardiologa je multidisciplinární proces, který začíná již

v období dospívání. Pacienti, u kterých selhala návaznost péče, mají vyšší incidenci neplánovaných hospitalizací a morbiditu. Je důležité pacienta motivovat k samostatnosti a odpovědnosti za vlastní zdraví a to ještě před předáním do rukou lékaře pro dospělé (17).

Závěr

Dramatické zlepšení péče o pacienty s VSV spojené s výrazně prodlouženou očekávanou

délkou života, která se u většiny těchto dětí blíží očekávané délce života běžné populace, vedlo v posledních letech ke zvážení zájmu o jednotlivé aspekty kvality života a možnosti jejich ovlivnění. Ukazatelem úspěšnosti nových chirurgických postupů i managementu léčby srdečních vad přestává být prostá mortalita a zvýšená pozornost je věnována HRQoL. (19).

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNOI, 00098892).

LITERATURA

- Samánek M, Vorísková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999 Nov-Dec; 20(6): 411–417.
- Bertoletti J, Marx GC, Hattge Júnior SP, Pellanda LC. Quality of life and congenital heart disease in childhood and adolescence. *Arq Bras Cardiol.* 2014; 102(2): 192–198.
- WHOQOL Group. Study protocol for the World Health Organization project to develop a Quality of Life assessment instrument (WHOQOL). *Quality of Life Research*, 1993, 2, pp. 153–159
- Petr P. Kvalita života v balneologii. Praha: Inpress, 2004. 118 s.
- Wong JJM, Cheifetz IM, Ong C et al. Nutrition support for children undergoing congenital heart surgeries: A narrative review. *Cong Heart Surg* 2015, 6: 443–454.
- Prendergast A, Humphrey J. The stunting syndrome in developing countries. *Paediatr Int Child Health* 2014; 34: 250–265.
- Hales NC, Barker DJ. The thrifty phenotype hypothesis. *Br Med Bull* 2001; 60: 5–20.
- Geserick M, Vogel M, Gausche R, et al. Acceleration of BMI in early childhood and risk of sustained obesity. *N Engl J Med* 2018; 379: 1303–1312
- Medoff - Cooper B, Naim M, Torowicz D, Mott A. Feeding, growth, and nutrition in children with congenitally malformed hearts. *Cardiology in the Young* (2010), 20(Suppl. 3), 149–153.
- Wernovsky G. Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2006; 16 (Suppl. 1): 92–104.
- Shillingford A, Glanzman M, Ittenbach R, et al., Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics* 2008; 121; e759.
- Mulkey S, Swearingen Ch, Melguizo M, et al., Academic proficiency in children after early congenital heart disease surgery. *Pediatr Cardiol.* 2014 Feb; 35(2): 344–352.
- Dean PN, Gillespie CW, Greene EA et al. Sports participation and quality of life in adolescents and young adults with congenital heart disease, *congenit heart. Dis.* 2015; 10: 169–179
- Chaloupecký V, Reich O, Janoušek J, et al. Pohybová a sportovní aktivita u dětí a mladistvých s kardiovaskulárním onemocněním. *Cor Vasa* 2011; 53 (Suppl 1)
- Zommer C, Vaartjes I, Uiterwaal C, et al. Social burden and lifestyle in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2012; 109: 1657–1663.
- Eslami B, Kovacs A, Moons P, et al. Hopelessness among adults with congenital heart disease: Cause for despair or hope? *Int J Cardiol.* 2017 Mar 1; 230: 64–69.
- Lantin-Hermoso MR, Berger S, Bhatt AB, et al. The care of children with congenital heart disease in their primary medical home. *Pediatrics.* 2017; 140(5): e20172607.
- Greutmann M, Pieper PG. Pregnancy in women with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2015 Oct 1;36(37): 2491–2499. doi: 10.1093/eurheartj/ehv288. Epub 2015 Jun 25.
- Bratt EL, Moons P. Forty years of quality-of-life research in congenital heart disease: Temporal trends in conceptual and methodological rigor *International Journal of Cardiology* 195 (2015) 1–6.