

SALATA, Piotr, SZCZURASZEK, Paulina, SZCZURASZEK, Hugo, BĘTKOWSKA, Paulina, TOMKIEWICZ, Michał, LICAK, Gabriela, TOMKIEWICZ, Julia, ŻUCHNIK, Magda, OLKO, Paweł & RYBKOWSKA, Agnieszka. Nutrition of neonates and infants with severe congenital heart disease - the review of the literature. *Quality in Sport*. 2023;10(1):52-61. eISSN 2450-3118. DOI <https://dx.doi.org/10.12775/QS.2023.10.01.005>
<https://apcz.umk.pl/QS/article/view/42897>

The journal has had 20 points in Ministry of Education and Science of Poland parametric evaluation. Annex to the announcement of the Minister of Education and Science of December 21, 2021. No. 32582. Has a Journal's Unique Identifier: 201398. Scientific disciplines assigned: Economics and finance (Field of social sciences); Management and Quality Sciences (Field of social sciences). Punkty Ministerialne z 2019 - aktualny rok 20 punktów. Załącznik do komunikatu Ministra Edukacji i Nauki z dnia 21 grudnia 2021 r. Lp. 32582. Posiada Unikatowy Identyfikator Czasopisma: 201398. Przynależność dyscypliny naukowej: Ekonomia i finanse (Dziedzina nauk społecznych); Nauki o zarządzaniu i jakości (Dziedzina nauk społecznych). © The Authors 2023;

This article is published with open access at License Open Journal Systems of Nicolaus Copernicus University in Torun, Poland Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author (s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non commercial license Share alike. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited. The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper. Received: 01.03.2023. Revised: 15.03.2023. Accepted: 30.03.2023. Published: 30.03.2023.

NUTRITION OF NEONATES AND INFANTS WITH SEVERE CONGENITAL HEART DISEASE - THE REVIEW OF THE LITERATURE.

1. Piotr Sałata, piotrsalata92@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-9585-3852> (1)
2. Paulina Szczuraszek, paulina.szczuraszek@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-3176-9798> (1)
3. Hugo Szczuraszek, hugo.szczuraszek@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-2306-730X> (2)
4. Paulina Bętkowska, betkowska.paulina@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-2100-7098> (5)
5. Michał Tomkiewicz, michal0114@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-0656-2392> (3)
6. Gabriela Licak, glicak@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-7694-740X> (5)
7. Julia Tomkiewicz, julia21rr@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-1443-1229> (3)
8. Magda Żuchnik, magdaaa120@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-0767-5388> (4)
9. Paweł Olko, pawel11.olko@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-7371-7286> (4)
10. Agnieszka Rybkowska, agnieszka.r96@wp.pl
<https://orcid.org/0000-0003-0054-318X> (4)

1. Wojewódzki Szpital Zespolony im. Ludwika Perzyny w Kaliszu
2. Zespół Zakładów Opieki Zdrowotnej w Ostrowie Wielkopolskim
3. Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 1 im. Fryderyka Chopina w Rzeszowie
4. Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 4 w Lublinie
5. Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZ w Lublinie

ABSTRACT:

CHD is the most common birth defect with an incidence of 9 per 1,000 live births. The severity of the disease and the choice of treatment depend on the underlying anomaly. Despite advances in medical and surgical treatment that have led to more children with CHD reaching adulthood, disorders such as intestinal dysfunction, poor nutrition, and growth failure are still common in infants with CHD. Increased metabolic demand, decreased caloric intake, malabsorption, genetic factors, and fluid restriction can all result in an energy imbalance that negatively impacts morbidity and mortality in these patients. On the other hand, malnutrition is an important risk

factor for adverse postoperative consequences. The state of nutrition affects growth and development, wound healing and the functioning of the immune system. Malnutrition affects both short-term and long-term postoperative outcomes. Recurrent infections caused by impaired immune system function and delayed healing of surgical wounds are considered short-term effects, while impaired growth, physical and cognitive development are seen as long-term effects. High postoperative mortality and morbidity, such as increased rates of hospitalization, delayed growth, prolonged recovery time, and longer hospital stays are associated with preoperative malnutrition. Appropriate nutrition protocols tailored to the requirements of patients with congenital heart disease help to improve short and long-term treatment outcomes. Nutritional and metabolic changes are age-dependent, and since this is a high-risk population, enteral and/or parenteral nutrition is difficult. Sources of increased metabolic demand in CHD include greater workload on the heart, pulmonary hypertension, and increased catecholamine secretion

Materials and methods: A literature review of PubMed, Google Scholar and Science Direct, and an assessment of available randomized controlled trials for severe congenital heart disease and their impact and risk on neonatal and infant nutrition. Conclusions. Appropriate nutrition protocols tailored to the requirements of patients with congenital heart disease help to improve short and long-term treatment outcomes. Nutritional and metabolic changes are age-dependent, and since this is a high-risk population, enteral and/or parenteral nutrition is difficult. Sources of increased metabolic demand in CHD include greater workload on the heart, pulmonary hypertension, and increased catecholamine secretion. Infants and children receiving diuretics experience a loss of electrolytes and minerals. Hyponatremia, hypochloremia, and metabolic alkalosis are common disorders leading to anorexia, poor weight gain, and impaired wound healing. The available scientific literature and guidelines, if taken literally, can help improve the nutritional status and outcomes of patients with CHD. The article summarizes the current best practices and the risks of feeding newborns and infants with congenital heart disease, especially those with severe form requiring specialist treatment.

KEYWORDS: congenital heart disease, nutrition

ABSTRAKT:

CHD jest najczęstszą wadą wrodzoną z częstością 9 przypadków na 1000 żywych urodzeń. Nasilenie choroby i wybór leczenia zależą od podstawowej anomalii. Pomimo postępów w leczeniu zachowawczym i chirurgicznym, które doprowadziły do tego, że więcej dzieci z CHD osiąga dorosłość, zaburzenia takie jak dysfunkcja jelit, złe odżywianie i zaburzenia wzrostu są nadal powszechne u niemowląt z CHD. Zwiększone zapotrzebowanie metaboliczne, zmniejszone spożycie kalorii, złe wchłanianie, czynniki genetyczne i ograniczenie płynów mogą powodować brak równowagi energetycznej, który negatywnie wpływa na chorobowość i śmiertelność u tych pacjentów. Z drugiej strony niedożywienie jest istotnym czynnikiem ryzyka wystąpienia niepożądanych następstw pooperacyjnych. Stan odżywienia wpływa na wzrost i rozwój, gojenie się ran oraz funkcjonowanie układu odpornościowego. Niedożywienie wpływa zarówno na krótko-, jak i długoterminowe wyniki pooperacyjne. Nawracające infekcje spowodowane upośledzoną funkcją układu odpornościowego i opóźnionym gojeniem się ran chirurgicznych są uważane za skutki krótkoterminowe, podczas gdy zaburzenia wzrostu, rozwoju fizycznego i poznawczego są postrzegane jako skutki długoterminowe. Wysoka śmiertelność i zachorowalność pooperacyjna, takie jak zwiększona częstość hospitalizacji, opóźniony wzrost, wydłużony czas rekonwalescencji i dłuższy pobyt w szpitalu, są związane z przedoperacyjnym niedożywieniem. Odpowiednie protokoły żywieniowe dostosowane do wymagań pacjentów z wrodzonymi wadami serca pozwalają na poprawę krótko- i długoterminowych wyników leczenia. Zmiany żywieniowe i metaboliczne są zależne od wieku, a ponieważ jest to populacja wysokiego ryzyka, żywienie dojelitowe i/lub pozajelitowe jest trudne. Źródła zwiększonego zapotrzebowania metabolicznego w CHD obejmują większe obciążenie serca, nadciśnienie płucne i zwiększone wydzielanie katecholamin.

Materiały i metody: Przegląd literatury PubMed, Google Scholar i Science Direct oraz ocena dostępnych badań z randomizacją dotyczących ciężkiej wrodzonej wady serca oraz ich wpływu i ryzyka na żywienie noworodków i niemowląt.

Wnioski. Odpowiednie protokoły żywienia dostosowane do wymagań pacjentów z wrodzonymi wadami serca pomagają poprawić krótko- i długoterminowe wyniki leczenia. Zmiany żywieniowe i metaboliczne są zależne od wieku, a ponieważ jest to populacja wysokiego ryzyka, żywienie dojelitowe i/lub pozajelitowe jest trudne. Źródła zwiększonego zapotrzebowania metabolicznego w CHD obejmują większe obciążenie serca, nadciśnienie płucne i zwiększone wydzielanie katecholamin. Niemowlęta i dzieci otrzymujące leki moczopędne doświadczają utraty elektrolitów i minerałów. Hiponatremia, hipochloremia i zasadowica metaboliczna są częstymi zaburzeniami prowadzącymi do anoreksji, słabego przyrostu masy ciała i upośledzonego gojenia się ran. Dostępna literatura naukowa i wytyczne, jeśli zostaną zastosowane dosłownie, mogą pomóc w poprawie stanu odżywienia i wyników u pacjentów z CHD. W artykule podsumowano aktualne najlepsze praktyki oraz

zagrożenia dotyczące żywienia noworodków i niemowląt z wrodzoną wadą serca, szczególnie z ich ciężką postacią wymagająca specjalistycznego leczenia.

SŁOWA KLUCZOWE: wrodzone wady serca, odżywianie

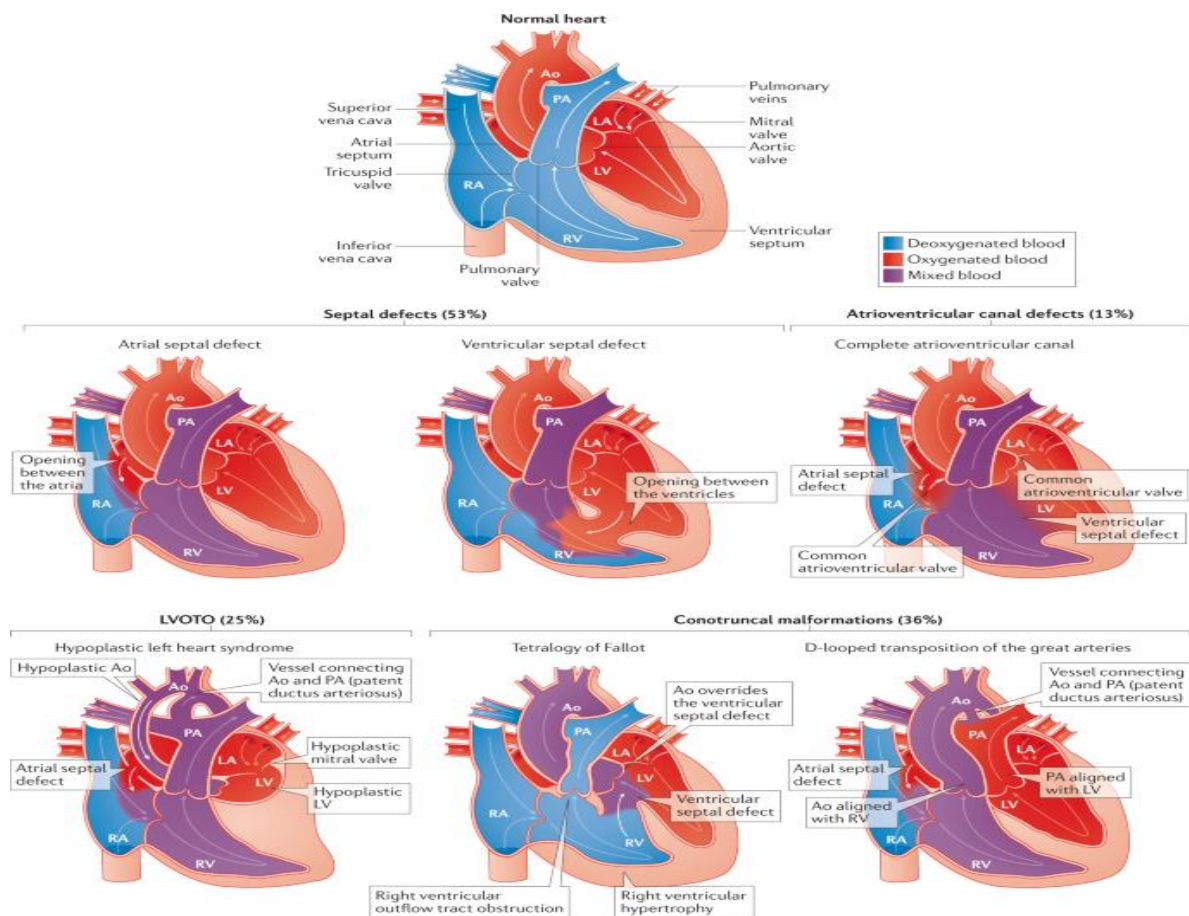
1. WPROWADZENIE:

Wrodzone wady rozwojowe serca (CHD - congenital heart disease) to nieprawidłowości strukturalne i czynnościowe, które występują podczas embriogenezy. Wrodzone wady serca klasyfikuje się na podstawie kryteriów morfologicznych oraz patofizjologicznych [1][Rycina 1]:

1. Wady serca ze zwiększonym przepływem płucnym. m.in ubytek przegrody z przeciekiem od lewej do prawej i bez niedrożności płucnej;
2. Wady serca ze zmniejszonym przepływem płucnym;
3. Wady wrodzone z zachowaną przegrodą;
4. Ciężkie wady serca;
5. Wrodzona wada serca, która do wieku dorosłego przebiegała bezobjawowo.

CHD to najczęstsze wady wrodzone z częstością występowania 9 na 1000 żywych urodzeń [2]. Ciężkość choroby i wybór leczenia zależą od podstawowej anomalii. Pomimo postępów w leczeniu zachowawczym i chirurgicznym, które doprowadziły do tego, że coraz więcej dzieci dotkniętych tą chorobą osiąga wiek dorosły, takie zaburzenia jak: dysfunkcja jelit, złe odżywianie i zaburzenia wzrostu są nadal powszechne u niemowląt z CHD [2,3]. Zwiększone zapotrzebowanie metaboliczne, zmniejszone spożycie kalorii, złe wchłanianie, czynniki genetyczne i ograniczenie płynów mogą skutkować zaburzeniem równowagi energetycznej, co negatywnie wpływa na chorobowość i śmiertelność u tych pacjentów [4,5]. Natomiast niedożywienie jest istotnym czynnikiem ryzyka wystąpienia niekorzystnych następstw pooperacyjnych [6].

Odżywianie noworodków i niemowląt dotkniętych ciężkimi wadami serca może mieć fundamentalne znaczenie dla stymulacji wzrostu, gojenia się ran, funkcji mięśnia sercowego i naczyń, skrócenia czasu pobytu w szpitalu, ryzyka zakażeń szpitalnych oraz poprawy wyników neurorozwojowych [7]. Jeśli CHD jest ciężka, śmiertelność wewnątrzszpitalna wzrasta 2-3 razy [8].



Rycina 1. Klasyfikacja wrodzonych wad serca [29].

2. ZASADY ŻYWIENIA NOWORODKÓW I NIEMOWLĄT Z WRODZONYMI WADAMI SERCA

W okresie noworodkowym należy jak najszybciej rozpocząć żywienie dojelitowe mlekiem matki lub mieszankami zapewniającymi pokrycie zapotrzebowania energetycznego i makroskładników. Noworodek chory w terminie początkowo potrzebuje:

- 40–60 kcal/kg/dobę, stopniowo zwiększając ją do 90–120 kcal/kg/dobę.

Dzienne zapotrzebowanie na składniki odżywcze wynosi:

1. na węglowodany

- 9–14 g/kg/dobę (40–50% ogółu kalorii),

2. na białka

- 1,8–2,2 g/kg/dobę (7–16% ogółu kalorii),

3. na tłuszcze

- 4–6 g/kg/dzień (34–35% całkowitej liczby kalorii).

U noworodków z CHD dzienne spożycie kalorii powinno być nawet o 50% wyższe, ale nie przekraczać 150 ml/kg/dobę objętości płynów, a dobowe zapotrzebowanie na białko może sięgać nawet 3 g/kg/dobę. [13]

Badania pokazują, że karmienie piersią może być opcją dla niemowląt z CHD, chociaż nadal istnieją obawy dotyczące wydatku energetycznego, który tradycyjnie uważano za większy niż karmienie butelką [26]. Należy ocenić częstotliwość i czas karmienia oraz sposób przygotowania, aby uniknąć powikłań, które mogą wynikać z nieprawidłowego przygotowania. Zarówno nadmierne rozcieńczenie, jak i nadmierne stężenie może skutkować słabym wzrostem, zaburzeniami równowagi elektrolitowej i zaburzeniami żołądkowo-jelitowymi [27].

Karmienie i płacz to czynności wymagające zużycia energii. Sesja karmienia jest jedyną czynnością, którą można kontrolować pod względem czasu trwania; obecnie zaleca się ograniczenie karmienia do maksymalnie 30 min/epizod karmienia [28].

W sytuacjach kiedy żywienie drogą dojelitową nie jest możliwe albo nie dostarcza stosownej do wieku porcji energii oraz ilości składników odżywczych żywienie powinno się odbywać drogą pozajelitową, które zaspokaja potrzeby żywieniowe poprzez podawanie składników pokarmowych drogą dożylną. Może być całkowite lub częściowe, obwodowe oraz centralne, a ich wybór powinien być uzależniony od zdolności tolerowania żywienia dojelitowego noworodka oraz z uwzględnieniem powikłań, które mogą wystąpić w zależności od rodzaju dostępu żylnego.

Szybkość podawania płynów dożylnie u hospitalizowanych dzieci powinna być zgodna z zasadą 4:2:1:

- 4 ml/kg/h dla pierwszych 10 kg masy ciała,
- 2 ml/kg/h dla kolejnych 10 kg oraz
- 1 ml/kg/h na każdy kilogram powyżej 20 kg.

Spożycie płynów u niemowląt w terminie wynosi 60–70 ml/kg w 1. dniu i zwiększa się do 100–120 ml/kg w 2. lub 3. dniu. Wcześniaki mogą otrzymywać 70–80 ml/kg w 1. dniu i powoli wzrastać do 150 ml/kg kg/dzień [9].

Ważną kwestią jest wybór odpowiednich płynów infuzyjnych jako, że czynność nerek noworodka nie jest w stanie zrównoważyć wydzielania/wydalania sodu. Dlatego płyny dożylne muszą zawierać sód. Biorąc pod uwagę normalny zakres osmolalności osocza wynoszący 275–290 mOsm/kg, normalny roztwór soli fizjologicznej (0,9% NaCl) jest lekko hipertoniczny, a mleczanowy roztwór Ringera z kolei jest izotoniczny i hiponatremiczny. Nie należy stosować roztworów hipotonicznych ze względu na ryzyko wywołania hiponatremii. Według The European Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) elektrolity można podawać niemowlętom o masie ciała poniżej 5 kg od 1. dnia, w zależności od stężenia we krwi (zalecenia dotyczące dawkowania elektrolitów przedstawiono w Tabeli 1). Przy obliczaniu całkowitego spożycia kalorii należy wziąć pod uwagę wartości makro i mikroelementów w kcal w przeliczeniu na gram. Łącznie 1 g białka dostarcza 4 kcal, a ilość białka powinna stanowić 10–15% dziennego zapotrzebowania kalorycznego. Łącznie 1 g tłuszczów dostarcza 9 kcal, a tłuszcze powinny stanowić około 30–35% całkowitej dziennej dawki kalorii. Łącznie 1 g glukozy dostarcza 4 kcal, a ilość węglowodanów powinna stanowić 60–65% dziennego zapotrzebowania kalorycznego [9].

	Niemowlęta o masie ciała poniżej 5 kg (wartości w mmol/kg/dzień)				Niemowlęta 5–10 kg (mmol/kg/dzień)	Dzieci >10 kg (mmol/kg/dzień)
	Dzień 1	Dzień 2-3	Dzień 4-7	Dzień >7		
Sodium	0-2	1-3	2-3	2-3	2-3	1-3
Potassium	0-3	2-3	2-3	1.5-3	1-3	1-3
Calcium	0.8-1.5	0.8-1.5	0.8-1.5		0.5	0.25-0.4
Chloride	0-3	2-5	2-5	2-3	2-4	2-4

Tabela 1. Zapotrzebowanie na elektrolity według ESPGHAN

Rozwój noworodków z wadami serca z przetrwałym przewodem tętniczym (PDA), ze względu na zmniejszony przepływ krwi w jelitach, zwłaszcza w okresie rozkureczu jest obciążony dużym ryzykiem martwiczego zapalenia jelit (NEC)[22]. Wtórne działania profilaktyki NEC w tej kategorii chorych polegają na rozpoczęciu żywienia pozajelitowego, w ilości wystarczającej do wspomagania procesu dojrzewania błony śluzowej jelit. Za wystarczające uważa się 10–20 ml/kg/dobę do podania dojelitowego [23]. Preparaty do karmienia, wzbogacone mlekiem kobiecym lub preparaty wysokokaloryczne, to sposób na dostarczenie większej ilości kalorii i składników odżywczych, gdy ilość przyjmowanych płynów jest ograniczona [19]. Mleko matki jest uważane za idealne źródło pożywienia dla wszystkich niemowląt, dostarczając ważnych ilości immunoglobulin A, białek i aminokwasów, a przez to zmniejsza ryzyko chorób układu oddechowego i autoimmunologicznych. Udowodniono również, że mleko kobiece zmniejsza ryzyko NEC i innych zaburzeń żołądkowo-jelitowych [24]; pod warunkiem, że matka dostarczą organizmowi optymalne dla wieku dzienne wartości odżywcze oraz nie jest niedożywiona ani z nadwagą.[25].

3. WYZWANIA ŻYWIENIOWE U PACJENTÓW Z CHD

Zwiększone zapotrzebowanie metaboliczne w CHD przypisuje się połączeniu przewlekłego niedotlenienia, zwiększonej pracy krążeniowo-oddechowej, zastojów żylnych, zwiększonemu ciśnieniu w tętnicy płucnej i wydzielaniu katecholamin [7]. Przerost i rozstrzeń komór, często obserwowane u tych pacjentów, zwiększają zużycie tlenu przez mięsień sercowy do 20-30% całkowitego zużycia tlenu przez organizm, zamiast typowych 10% [30]. Równocześnie konieczne jest uwzględnienie wymagań metabolicznych niezbędnych dla wzrostu, rozwoju poznawczego i motorycznego.

Odpowiednie zaopatrzenie w energię jest kluczowym czynnikiem pomagającym dzieciom w osiągnięciu optymalnych warunków klinicznych przed operacją, co skutkuje zmniejszeniem ryzyka zachorowalności i śmiertelności. Złe odżywianie przedoperacyjne dzieci z CHD wpływa na proces rehabilitacji pooperacyjnej, przyczyniając się do opóźnionego gojenia rany operacyjnej, dysfunkcji mięśnia sercowego, uszkodzenia śródbłonna, upośledzenia funkcji mięśni oraz zwiększonego ryzyka infekcji pooperacyjnych (zwłaszcza zapalenia płuc) [13].

W rezultacie pacjenci z istotną hemodynamicznie CHD wymagają zwiększonego wsparcia żywieniowego w porównaniu ze zdrowymi niemowlętami. Zapotrzebowanie na energię może wahać się od 130–150 kcal/kg/dobę do 175–180 kcal/kg/dobę w zależności od rodzaju CHD [31].

3.1 NIEDOŻYWIENIE

Niedożywienie jest powszechne u noworodków z sinicą CHD, zwłaszcza jeśli jest związane z nadciśnieniem płucnym [32]. Są one związane z przeciekiem krwi z prawej do lewej strony, co skutkuje hipoksemią prowadzącą do upośledzenia masy ciała i wzrostu. Te defekty, które charakteryzują się mieszanym

wewnątrzsercowym, wymagają delikatnej równowagi, aby zapewnić odpowiedni płucny i ogólnoustrojowy przepływ krwi. Nierównowaga krążenia może również prowadzić do zmniejszenia przepływu krwi w krezce jelita, co skutkuje złym wchłanianiem, nietolerancją karmienia lub niedokrwieniem jelit [32]. Na przykład, gdy naprawa jest opóźniona z różnych powodów (takich jak w przypadku niemowląt z tetralogią Fallota (TOF) z krajów rozwijających się, które nie przeszły pierwotnej całkowitej naprawy w okresie niemowlęcym), dzieci są bardziej niedotlenione i mają ograniczony wzrost oraz mają gorszą frakcja wyrzutowa lewej komory [33]. I odwrotnie, wczesna naprawa TOF skutkuje znacznym przyspieszeniem masy i wzrostu oraz przywróceniem potencjału wzrostu genetycznego.

Niesinicza CHD, taka jak duże przecieki lewo-prawe, może być związana z nadmiernym krążeniem w płucach, charakteryzującym się tachypnoe, hepatomegalią i tachykardią, co prowadzi do zwiększonego zapotrzebowania metabolicznego, co w połączeniu ze stosowaniem leków moczopędnych może prowadzić do zahamowania wzrastania [31]. Poprawa wzrostu wraz z wiekiem może być w niektórych przypadkach spowodowana zmniejszeniem rozmiaru przecieku od lewej do prawej w wyniku samoistnego zmniejszenia się lub zamknięcia ubytku przegrody lub wystąpienia choroby obturacyjnej naczyń płucnych, podkreślając rolę zastawek sercowych we wzroście [32].

CHD charakteryzujące się niedrożnością ogólnoustrojowego przepływu krwi, taką jak niedrożność odpływu z lewej komory i anomalie łuku aorty, są związane z mieszaniem się wewnątrz i na zewnątrz serca, co powoduje zmniejszenie saturacji układowej krwi i zmniejszenie ogólnoustrojowego przepływu krwi. Wynikające z tego upośledzone ogólnoustrojowe dostarczanie tlenu prowadzi do ostrej dysfunkcji narządów końcowych, w tym upośledzonego utlenowania krezki [33].

Ponadto pacjenci z CHD są częściej narażeni na stosowanie wielu leków i leków, takich jak leki inotropowe, które same w sobie mogą zwiększać zapotrzebowanie mięśnia sercowego na tlen i energię. Analgezja, sedacja i rozluźnienie mięśni stosowane w intensywnej terapii mogą opóźnić żywienie doustne i dojelitowe. Pacjenci z niestabilną CHD narażeni są na przedłużoną wentylację mechaniczną lub wlew prostaglandyny E1 (PGE1), co również może przyczynić się do opóźnienia optymalnego żywienia dojelitowego [7].

3.2 WCZEŚNIACTWO, NISKA WAGA URODZENIOWA I ANOMALIE GENETYCZNE

Ograniczenie wzrostu może być proporcjonalne do stopnia niewydolności serca i/lub niedotlenienia, a nie występować jednolicie, jeśli niemowlę ma łagodną sinicę lub mały defekt, chyba że inne czynniki wpływają na ten wynik, takie jak wcześniactwo i zaburzenia genetyczne lub syndromiczne.

Wcześniactwo i niska masa urodzeniowa zwiększają ryzyko poważnej choroby niedokrwiennej serca u niemowląt, a nowa definicja „niskiej masy urodzeniowej” w kardiologii zbliża się do 2 kg. Anderson i in. ocenili, że operacja kardiologiczna zwiększa ryzyko zgonu z 4,8% do 9,5% u noworodków o masie ciała poniżej 2 kg [28]. Co więcej, wzrost u wcześniaków z CHD jest gorszy niż u ich rówieśników bez wady, chociaż zgłaszana częstość występowania ograniczenia wzrostu może się znacznie różnić u wcześniaków, zgodnie z różnymi definicjami i stosowanymi wykresami wzrostu. Wzrost powinien być monitorowany podłużnie raz w tygodniu u wcześniaków, po fizjologicznej utracie płynów w pierwszych tygodniach życia, aby wprowadzić zmiany w strategii żywieniowej i szybko interweniować, gdy niemowlęta są jeszcze hospitalizowane [10].

Ogółem około 30% CHD jest spowodowanych znanymi anomaliami chromosomalnymi, genetycznymi lub innymi, które mogą być związane z ograniczeniami wzrostu, z większą częstością występowania małych dzieci w stosunku do wieku ciążowego (SGA), gdy CHD nie jest izolowana, jak np. przypadku zespołu Downa lub zespołu Turnera. Zwiększony odsetek noworodków z SGA może być również spowodowany czynnikami matczynymi, płodowymi lub łożyskowymi, które mogą wpływać zarówno na CHD, jak i na ograniczenie wzrostu od początku życia płodowego. [34].

3.3 POZOSTAŁE BARIERY KLINICZNE

Żywienie dojelitowe jest często czasowo przerywane, ograniczane lub przekładane, w tym w przypadku zabiegów chirurgicznych. Powody przerwania żywienia dojelitowego obejmują pogorszenie stanu klinicznego, niepowodzenie ekstubacji i konieczność wentylacji mechanicznej lub wspomaganie oddychania, założenie rurek do klatki piersiowej lub cewników do żyły centralnej, infekcje/gorączka, różne problemy żołądkowo-jelitowe (takie jak refluks żołądkowo-przelykowy, nietolerancja pokarmu) lub wymioty, rozdęcie brzucha lub obecność krwistych stolców), problemy ze ssaniem/polykaniem, chroniczne zmęczenie i zaburzenia motoryki strun głosowych. Zespoły genetyczne, dodatkowe anomalie pozasercowe i nieznanne przyczyny mogą również wpływać na żywienie dojelitowe [6,35].

Po operacji mogą wystąpić powikłania pozasercowe (np. chylothorax, infekcje, ostre uszkodzenie nerek), powodujące konieczność wstrzymania żywienia dojelitowego [36]. Wśród krytycznych CHD niemowlęta z zespołem niedorozwoju lewego serca (HLHS) są bardziej narażone na kilka zabiegów chirurgicznych, a zatem są jeszcze bardziej narażone na niepowodzenia rozwoju [32].

Na odżywianie i wzrost po zabiegu operacyjnym ma wpływ zły stan odżywienia przed operacją, połączony ze złożonym stanem zapalnym i katabolizmem białek [5,15]. Przedłużająca się hospitalizacja, która często charakteryzuje tych pacjentów, może narażać niemowlęta na powtarzające się infekcje i gorączkę, co dodatkowo upośledza karmienie, optymalne odżywianie i wydatek kaloryczny [13,33].

3.4 MARTWICZE ZAPALENIE JELIT

Profilaktyka i leczenie martwiczego zapalenia jelit (NEC) wymaga szczególnej uwagi u niemowląt z CHD. Częstość występowania NEC u noworodków z CHD waha się od 2% do 8% i może wzrosnąć do 20%, szczególnie u noworodków z fizjologią pojedynczej komory i zależnością przewodową (np. HLHS) [8]. NEC zwykle rozwija się wcześniej u niemowląt z CHD niż zwykle obserwuje się u wcześniaków. Ponadto w populacji z CHD okrężnica jest częściej zajęta niż jelito cienkie lub odcinek krętniczno-kątniczy w populacji wcześniaków [37].

Mechanizmy patofizjologiczne leżące u podstaw NEC u niemowląt z CHD mogą być inne niż u wcześniaków. Przyczyniają się do tego upośledzony przepływ krwi w krezce z powodu niskiego pojemności minutowej serca, ograniczony przepływ w zmianach zależnych od przewodów i odpływ rozkurczowy z zastawek, a także ogólnoustrojowe niedotlenienie i kwasica związane z defektami sinicowymi, a także szybki wzrost objętości pokarmu [13]. Inne czynniki ryzyka związane ze zwiększonym ryzykiem NEC u niemowląt z CHD obejmują anomalie chromosomalne, niedobór odporności i niską masę urodzeniową [38].

Podczas żywienia dojelitowego pacjentów z CHD należy ściśle monitorować pod kątem wczesnych objawów NEC (Tabela 2). Spektroskopia w bliskiej podczerwieni (NIRS) i prędkości przepływu krwi w krezce mogą również pomóc w monitorowaniu utlenowania jelit, aby kierować postępowaniem klinicznym, w tym potencjalnym wczesnym wykrywaniem niedokrwienia krezki [37,38]. Ponadto markery ultrasonograficzne jelit (pneumatoza jelitowa, gazy w żyłach wrotnej, ścięczenie lub pogrubienie ściany jelita, płyn otrzewnowy, przekrwienie w badaniu Dopplerem, utrwalone poszerzone pętle jelitowe) mogą zapewnić dokładniejszą ocenę uszkodzenia jelita i diagnozę NEC, w porównaniu do standardowego RTG jamy brzusznej

Czerwone flagi
Niedociśnienie podczas infuzji leków inotropowych
ostra niewydolność oddechowa
Bezdech
Rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe (DIC)
Ciężka kwasica (pH < 7,15 przez >2 h; EB > 10 mmol/l)
Utrzymująca się hipoksja (PaO ₂ < 40 przez >2 h)
Objawy kliniczne podejrzenia NEC w jamie brzusznej
Żółciowe wymioty lub drenaż żołądka
Krew w kale/brak stolca

Tabela 2. Wczesne objawy NEC - „Czerwone flagi” [37].

4. PODSUMOWANIE

Stan odżywienia wpływa na wzrost i rozwój, gojenie się ran i funkcjonowanie układu odpornościowego. Niedożywienie wpływa zarówno na krótkoterminowe, jak i długoterminowe wyniki pooperacyjne. Nawracające infekcje spowodowane upośledzoną funkcją układu odpornościowego i opóźnionym gojeniem się ran chirurgicznych są uważane za skutki krótkoterminowe, podczas gdy zaburzenia wzrostu, rozwoju fizycznego i poznawczego są postrzegane jako skutki długoterminowe [10, 11]. Wysoka śmiertelność pooperacyjna i zachorowalność, taka jak zwiększona częstość hospitalizacji, uporczywy opóźniony wzrost, przedłużony czas rekonwalescencji i dłuższy pobyt w szpitalu [12] są związane z przedoperacyjnym niedożywieniem. Wiele badań wykazało, że odpowiedni stan odżywienia w okresie przedoperacyjnym ma duży wpływ na zdolność pacjenta do powrotu do zdrowia po operacji [13,14].

Uważa się, że w etiologii niedożywienia u niemowląt i dzieci z CHD biorą udział różne mechanizmy, w tym niewystarczające spożycie energii, zwiększony wydatek energetyczny i złe wchłanianie z powodu niskiego pojemności minutowej serca i upośledzonej funkcji przewodu pokarmowego [16], a także ograniczenie płynów, zaburzona sytuacja hemodynamiczna, zmęczenie podczas karmienia oraz nawracające infekcje dróg oddechowych [17,18]. Zmniejszony przepływ krwi w krążeniu trzewnym, pomimo odpowiedniej podaży kalorii, może przyczynić się do upośledzenia wzrostu poprzez złe wchłanianie; istnieje jednak wiele kontrowersji dotyczących wpływu złego wchłaniania na niedożywienie [10,13]. Szacuje się, że całkowity wydatek energetyczny krytycznie chorych dzieci wzrasta do 30% w przypadku łagodnego do umiarkowanego stresu, do 50% w przypadku silnego stresu i 100% w przypadku poważnych oparzeń [19]. Zmniejszone spożycie energii jest znane jako najważniejszy czynnik związany z niedożywieniem pacjentów z CHD [20], ponieważ stanowi 76% tego w normalnej populacji [21]. Podsumowując, zwiększone zapotrzebowanie na energię i zmniejszony pobór energii powodują konieczność dalszej interwencji w celu poprawy żywienia dzieci z CHD.

Odpowiednie protokoły żywienia dostosowane do wymagań pacjentów z wrodzonymi wadami serca pomagają poprawić krótko- i długoterminowe wyniki leczenia. Zmiany żywieniowe i metaboliczne są zależne od wieku, a ponieważ jest to populacja wysokiego ryzyka, żywienie dojelitowe i/lub pozajelitowe jest trudne. Źródła zwiększonego zapotrzebowania metabolicznego w CHD obejmują większe obciążenie serca, nadciśnienie płucne i zwiększone wydzielanie katecholamin. Niemowlęta i dzieci otrzymujące leki moczopędne doświadczają utraty elektrolitów i minerałów. Hiponatremia, hipochloremia i zasadowica metaboliczna są częstymi zaburzeniami prowadzącymi do anoreksji, słabego przyrostu masy ciała i upośledzonego gojenia się ran. Dostępna literatura naukowa i wytyczne, jeśli zostaną zastosowane dosłownie, mogą pomóc w poprawie stanu odżywienia i wyników u pacjentów z CHD. W artykule podsumowano aktualne najlepsze praktyki oraz zagrożenia dotyczące żywienia noworodków i niemowląt z wrodzoną wadą serca, szczególnie z ich ciężką postacią wymagająca specjalistycznego leczenia.

BIBLIOGRAFIA:

1. Joshi, R.O.; Chellappan, S.; Kukshal, P. Exploring the Role of Maternal Nutritional Epigenetics in Congenital Heart Disease. *Curr. Dev. Nutr.* 2020
2. Marino, L.V.; Johnson, M.J.; Hall, N.J.; Davies, N.J.; Kidd, C.S.; Daniels, M.L.; Robinson, J.E.; Richens, T.; Bharucha, T.; Darlington, A.E.; et al. The development of a consensus-based nutritional pathway for infants with CHD before surgery using a modified Delphi process. *Cardiol. Young* 2018, 28, 938–948.
3. Argent, A.C.; Balachandran, R.; Vaidyanathan, B.; Khan, A.; Kumar, R.K. Management of undernutrition and failure to thrive in children with congenital heart disease in low- and middle-income countries. *Cardiol. Young* 2017, 27, S22–S30.
4. Tsintoni, A.; Dimitriou, G.; Karatza, A.A. Nutrition of neonates with congenital heart disease: Existing evidence, conflicts and concerns. *J. Matern. Fetal Neonatal Med.* 2020, 33, 2487–2492.
5. Schwalbe-Terilli, C.R.; Hartman, D.H.; Nagle, M.L.; Gallagher, P.R.; Ittenbach, R.F.; Burnham, N.B.; Gaynor, J.W.; Ravishankar, C. Enteral feeding and caloric intake in neonates after cardiac surgery. *Am. J. Crit. Care* 2009, 18, 52–57
6. Hehir, D.A.; Cooper, D.S.; Walters, E.M.; Ghanayem, N.S. Feeding, growth, nutrition, and optimal interstage surveillance for infants with hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol. Young* 2011, 21, 59–64.
7. Karpen, H.E. Nutrition in the Cardiac Newborns. *Evidence-based Nutrition Guidelines for Cardiac Newborns. Clin. Perinatol.* 2016, 43, 131–145.
8. Norman, M.; Hakansson, S.; Kusuda, S.; Vento, M.; Lehtonen, L.; Reichman, B.; Darlow, B.A.; Adams, M.; Bassler, D.; Isayama, T.; et al. Neonatal outcomes in very preterm infants with severe congenital heart defects: An international cohort study. *J. Am. Heart Assoc.* 2020, 9, e015369.

9. Andropoulos, D.B.; Gregory, G.A. *Gregory's Pediatric Anesthesia*, 6th ed.; Wiley: Hoboken, NJ, USA, 2020; ISBN 978-1-119-37150-2
10. Poskitt EM. Failure to thrive in congenital heart disease. *Arch Dis Child*. 1993;68(2):158–60.
11. Leitch CA. Growth, nutrition and energy expenditure in pediatric heart failure. *Prog Pediatr Cardiol*. 2000;11(3):195–202.
12. Roman B. Nourishing little hearts: nutritional implications for congenital heart defects. *J Pract Gastroenterol*. 2011;8:11–32.
13. Toole BJ, Toole LE, Kyle UG, Cabrera AG, Orellana RA, Coss-Bu JA. Perioperative nutritional support and malnutrition in infants and children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2014;9(1):15–25.
14. Anderson JB, Kalkwarf HJ, Kehl JE, Eghtesady P, Marino BS. Low weight-for-age z-score and infection risk after the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg*. 2011;91(5):1460–6.
15. Pollack MM, Ruttimann UE, Wiley JS. Nutritional depletions in critically ill children: associations with physiologic instability and increased quantity of care. *JPEN Journal of parenteral enteral nutrition*. 1985;9(3):309–13.
16. Mehta NM, Duggan CP. Nutritional deficiencies during critical illness. *Pediatric clinics of North America*. 2009;56(5):1143–60.
17. Costello CL, Gellatly M, Daniel J, Justo RN, Weir K. Growth Restriction in Infants and Young Children with Congenital Heart Disease. *Congenit Heart Dis*. 2015;10(5):447–56.
18. Weintraub RG, Menahem S. Growth and congenital heart disease. *J Paediatr Child Health*. 1993;29(2):95–8.
19. Clark A, Imran J, Madni T, Wolf SE. Nutrition and metabolism in burn patients. *Burns trauma*. 2017;5:11.
20. Varan B, Tokel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child*. 1999;81(1):49–52.
21. Hansen SR, Dorup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. *Acta paediatrica (Oslo, Norway: 1992)*. 1993;82(2):166 – 72.
22. Cognata, A.; Kataria-Hale, J.; Griffiths, P.; Maskatia, S.; Rios, D.; O'Donnell, A.; Roddy, D.J.; Mehollin-Ray, A.; Hagan, J.; Placencia, J.; et al. Human Milk Use in the Pre-Operative Period Is Associated with Less Risk for Necrotizing Enterocolitis in Neonates with Complex Congenital Heart Disease. *J. Pediatr*. 2019, 215, 11.
23. Martini, S.; Beghetti, I.; Annunziata, M.; Aceti, A.; Galletti, S.; Ragni, L.; Donti, A.; Corvaglia, L. Enteral Nutrition in Term Infants with Congenital Heart Disease: Knowledge Gaps and Future Directions to Improve Clinical Practice. *Nutrients* 2021, 13, 932.
24. Tsintoni, A.; Dimitriou, G.; Karatza, A.A. Nutrition of Neonates with Congenital Heart Disease: Existing Evidence, Conflicts and Concerns. *J. Matern. Fetal. Neonatal Med*. 2020, 33, 2487–2492.
25. Tarca, E.; Rosu, S.T.; Cojocaru, E.; Trandafir, L.; Luca, A.C.; Rusu, D.; Tarca, V. Socio-Epidemiological Factors with Negative Impact on Infant Morbidity, Mortality Rates, and the Occurrence of Birth Defects. *Healthcare* 2021, 9, 384.
26. Martini, S.; Beghetti, I.; Annunziata, M.; Aceti, A.; Galletti, S.; Ragni, L.; Donti, A.; Corvaglia, L. Enteral Nutrition in Term Infants with Congenital Heart Disease: Knowledge Gaps and Future Directions to Improve Clinical Practice. *Nutrients* 2021, 13, 932.
27. Herridge, J.; Tedesco-Bruce, A.; Gray, S.; Floh, A.A. Feeding the Child with Congenital Heart Disease: A Narrative Review. *Pediatr. Med*. 2021, 4.
28. Vichayavilas, P.E.; Skillman, H.E.; Krebs, N.F. Nutrition in Congenital Heart Disease: Challenges, Guidelines and Nutritional Support. *Pediatr. Congenit. Cardiol. Card. Surg. Intensive Care* 2014, 3201–3212.
29. Morton, S.U., Quiat, D., Seidman, J.G. *et al.* Genomic frontiers in congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol* 19, 26–42 (2022)
30. Radman, M.; Mack, R.; Barnoya, J.; Castañeda, A.; Rosales, M.; Azakie, A.; Mehta, N.; Keller, R.; Datar, S.; Oishi, P.; et al. The effect of preoperative nutritional status on postoperative outcomes in children undergoing surgery for congenital heart defects in San Francisco (UCSF) and Guatemala City (UNICAR). *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2014, 147, 442–450
31. Steltzer, M.; Rudd, N.; Pick, B. Nutrition care for newborns with congenital heart disease. *Clin. Perinatol*. 2005, 32, 1017–1030.
32. Benbrik, N.; Romefort, B.; Le Gloan, L.; Warin, K.; Hauet, Q.; Guerin, P.; Baron, O.; Gournay, V. Late repair of tetralogy of Fallot during childhood in patients from developing countries. *Eur. J. Cardiothorac. Surg*. 2015, 47, e113–e117.
33. Weintraub, R.G.; Menahem, S. Growth and congenital heart disease. *J. Paediatr. Child Health* **1993**, 29, 95–98.
34. Ghanchi, A.; Derridj, N.; Bonnet, D.; Bertille, N.; Salomon, L.J.; Khoshnood, B. Children Born with Congenital Heart Defects and Growth Restriction at Birth: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Int. J. Environ. Res. Public Health* **2020**, 17, 3056.

35. Schwalbe-Terilli, C.R.; Hartman, D.H.; Nagle, M.L.; Gallagher, P.R.; Ittenbach, R.F.; Burnham, N.B.; Gaynor, J.W.; Ravishankar, C. Enteral feeding and caloric intake in neonates after cardiac surgery. *Am. J. Crit. Care* **2009**, *18*, 52–57.
36. Wong, J.J.M.; Cheifetz, I.M.; Ong, C.; Nakao, M.; Lee, J.H. Nutrition Support for Children Undergoing Congenital Heart Surgeries: A Narrative Review. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* **2015**, *6*, 443–454.
37. Bubberman, J.M.; Van Zoonen, A.; Bruggink, J.; Van der Heide, M.; Berger, R.; Bos, A.F.; Kooi, E.; Hulscher, J. Necrotizing Enterocolitis Associated with Congenital Heart Disease: A Different Entity? *J. Pediatr. Surg.* **2019**, *54*, 1755–1760.
38. Nordenström, K.; Lannering, K.; Mellander, M.; Elfvin, A. Low risk of necrotising enterocolitis in enterally fed neonates with critical heart disease: An observational study. *Arch. Dis. Child.-Fetal Neonatal Ed.* **2020**, *105*, 609–614.