

<b>ИНФОРМАЦИЯ ЗА:</b>
<p><b>Наименование на заболяването</b></p> <p>Дискордантно предсърдно-камерно свързване</p> <p><b>Синоними</b>  Транспозиция на големите артерии  Пълна транспозиция на големите артерии  Д- Транспозиция на големите артерии  Изолирана транспозиция на големите артерии  Транспозиционни синдроми</p>
<p><b>Определение на заболяването</b></p> <p>Дискордантното предсърдно-камерно свързване (транспозиция на големите артерии) (ТГА) е критична цианотична вродена сърдечна малформация (ВСМ), при която изхождането на големите съдове от сърцето е разменено (транспонирано). Аортата изхожда от дясна камера (ДК), а белодробната артерия (БА) от лява камера (ЛК). При ТГА в големия кръг на кръвообръщението циркулира венозна кръв, а в малкия артериална, т.е няма връзка между двете кръвообръщения. Заболяването е с неблагоприятна естествена еволюция и несъвместимо с живота ако липсва комуникация между двата кръга на кръвообръщението. ТГА се среща като самостоятелно заболяване или се съчетава с други ВСМ, най-често междукамерен дефект с или без пулмонална стеноза или е в рамките на комплексни ВСМ (т.нар. транспозиционни синдроми).</p>
<p><b>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</b></p> <p>ICD-10 code :Q 20.3</p>
<p><b>Код на заболяването по Orpha code</b></p> <p>Orpha code: 860</p>
<p><b>Епидемиологични данни за заболяването в Република България</b></p>

Няма точни епидемиологични данни за честотата на заболяването в България.
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<b>Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз</b>
В регистъра EUROCAT е отчетена честота на ТГА в Европейския съюз от 0,34 (0,327-0,363)/1000. За периода 2008-2012 год. са регистрирани 1458 случая с ТГА, от тях живородени са 1291, фетална смърт е настъпила при 13 и бременността е прекъсната след пренатална диагноза при 154. Без съпътстващ генетичен синдром са 1409 (96,6%) от случаите
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<a href="http://www.eurocat-netwothk.eu/accesprevalencedata/prevalencetables">www.eurocat-netwothk.eu/accesprevalencedata/prevalencetables</a> Eurocat- European surveillance of congenital anomalies.
<b>Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето</b>
Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето
<b>Критерии за диагностициране на заболяването</b>
ТГА се изявява след раждането като критична кардиопатия. Критерии за диагнозата са : тежка артериална хипоксемия с критично ниски стойности на парциално налягане на кислорода (pO <sub>2</sub> ) и сатурация, негативен хипероксичен тест, тежка сърдечна недостатъчност (CH), липсваща или бедна шумова находка, белодробна хиперволемия и кардиомегалия на рентгенография и липса на камерно обременяване на ЕКГ. Точната диагнозата се поставя с ехокардиографско изследване- при него се доказва изхождане от задната ЛК на съд, който се разделя на два клона, т.е. БА, а от предната ДК изхожда аортата. Двата съда са успоредни един на друг. Ехокардиографията уточнява наличието на съпътстващи ВСМ, както и анатомията на коронарните артерии.
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено</li> <li>2. Алгоритъм за диагноза и поведение при цианотични ВСМ, базиран на рентген, ЕКГ и физикално изследване</li> </ol>
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Villfane J., Latin-Hermoso M.R., Bhatt A.B, et al.: D-Transposition of the great arteries. The current era of arterial switch operation. JACC. 2014;64:498-511</li> <li>2. Salih C., Brizard I., Penny D., Anderson R.: Tranposition in Pediatric Cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:795-818</li> </ol>
<b>Алгоритми за диагностициране на заболяването</b>
Диагнозата на ТГА може да се постави по време на бременността с фетално ехокардиографско изследване в 18-22 г.с. Със семействата се обсъждат въпросите за продължаване/прекъсване на бременност, както и място на родоразрешение. При желание за продължаване на бременността се препоръчва това да стане в център с

възможност за оказване на високоспециализирана неонатологична помощ и в близост до специализирана детска кардиологична и кардиохирургична клиника.

ТГА се подозира при всяко новородено с тежка артериална хипоксемия, резистентна на кислородотерапия, съчетана с изразена СН и белодробна хиперволемиа и кардиомегалия на рентгенография. Най-често децата са родени от нормално протекла бременност и липсва фамилна обремененост с ВСМ или други дефекти. Изследването на кръвно-газов анализ (КГА) показва тежка артериална хипоксемия (рО<sub>2</sub> под 30 mm Hg), ниска кислородна сатурация под 50%, и ацидоза (рН под 7,3). Диференциална диагноза се прави с цианотични ВСМ или със синдром на персистираща фетална циркулация (ПФЦ). При подозрение за ТГА новороденото се консултира по спешност с детски кардиолог (по местоживеее или от близка университетска болница) или се насочва към специализирана детска кардиологична клиника за ехокардиография. Ехокардиографската диагноза се основава на изхождането на БА от ЛК, разположена назад и наляво и на Ао, разположена напред и надясно, изхождаща от предната ДК. Двата съда са успоредни един на друг. След поставяне на диагнозата детето се хоспитализира по спешност в Национална кардиологична болница за лечение. При ехокардиографията се уточняват съпътстващите ВСМ.

ТГА се съчетава рядко с генетичен синдром и не се препоръчва рутинно генетично изследване. Такова е показано при данни за ТГА в рамките на полималформативен синдром. Фетално ехокардиографско изследване е показано при семейства с дете с ТГА или при данни за ТГА на майката или бащата.

1. Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новороденото
2. Алгоритъм за диагноза и поведение при цианотични ВСМ, базиран на рентген, ЕКГ и физикално изследване

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

- 1.Villfane J., Latin-Hermoso M.R., Bhatt A.B, et al.: D-Transposition of the great arteries. The current era of arterial swich operation. JACC. 2014;64:498-511
- 2.Bonnet D., Coltri A., Butera G., et al.: Detection of transposition of the great arteries in foetuses reduces neonatal morbidity and mortality. Circulation 1999;99:916-918

**Алгоритми за лечение на заболяването**

Лечебният алгоритъм включва медикаментозно, интервенционално (което цели смесване на венозна и артериална кръв) и оперативно. След поставяне на диагнозата се започва лечение с интравенозно приложение на простагландини за поддържане на отворен артериален канал и осигуряване на смесване на кръвта на съдово ниво. Детето се хоспитализира в детска кардиологична клиника, диагнозата се уточнява и при установяване на малка или рестриктивна предсърдна комуникация се извършва интервенционална процедура, балонна атриосептостомия (БАСС), под ехокардиографски или рентгенов контрол, като по този начин се осигурява смесване на кръвта на предсърдно ниво. Това осигурява стабилизиране на състоянието, частично преодоляване на хипоксемията, оттегляне на лечението с простагландини и намалява рисковете при извършване на оперативната намеса. Последващата радикална хирургична корекция, артериален суич се извършва в периода на новороденото, до 10-14 дневна възраст (преди спадане на белодробното съпротивление). Състои се в прерязване и разменяне на местата на големите артерии с реимплантация на

коронарните артерии. След операцията се извършва медикаментозно лечение на сърдечна недостатъчност или ритъмни нарушения. При пациентите с ТГА, съчетана с друга ВСМ, лечението се извършва в по-късна възраст, като цели свързване на ЛК към аорта и възстановяване на двукамерна циркулация. При данни за значими хемодинамични „остатъци“ в ранния или отдалечен период след операцията се извършват реоперации. В периода до 1985 год. стандартното лечение на изолирана ТГА е функционалната корекция на предсърдно ниво „атриален суич“- преодоляване на хипоксемията с прена сочване на кръвта на предсърдно ниво. При тази корекция ДК остава системна камера и преодолява съпротивлението на аортата.

1. Протокол за приложение на простагландини при новородено с ТГА
3. Протокол за балонна атриосептостомия
4. Протокол за лечение в ДОРИЛ на транспозиция на големите артерии след артериален суич
5. Протокол за лечение на хронична сърдечна недостатъчност

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

- 1.Villfane J., Latin-Hermoso M.R., Bhatt A.B, et al.: D-Transposition of the great arteries. The current era of arterial swich operation. JACC. 2014;64:498-511
- 2.Feltes T.F., Bacha E., Beekman R.H., et al.:Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. A scientific statement from the American heart association. Circulation 2011;123:2607-2652
- 3.Salih C., Brizard I., Penny D., Anderson R.: Tranposition in Pediatric Cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:795-818

**Алгоритми за проследяване на заболяването**

Пациентите, оперирани за ТГА подлежат на проследяване до края на живота. Сърдечна недостатъчност и камерна дисфункция в ранния следоперативен период са белези на коронарна дисфункция след извършения коронарен трансфер. Това е и най-честата причина за фатален изход в ранния следоперативен период. В по-късните етапи след операцията се проследява кръвотока през неоаортната и неопулмонална клапи за развитие на стенози на местата на свързване. Специфично усложнение след артериален суич е развитието на дилатация на неоаортния корен с лека/умерена аортна недостатъчност, които най-често се понасят добре. При проследяването се оценяват камерна функция, коронарния кръвоток, сърдечен ритъм и поносимост към физическо натоварване. Основен диагностичен метод за обективизиране на находката при проследяването е ехокардиографията с Доплер, като при необходимост се извършват специфични изследвания – сърдечна катетеризация, ЯМР, спирален скенер.

Проследяването след 18-годишна възраст се извършва в кардиологичен център III ниво. Пациентите с ТГА подлежат на регулярни контролни прегледи в рамките на доболнична помощ с необходимост от високоспециализирани изследвания – ехокардиография един до 2 пъти годишно, 24-часов ЕКГ Холтер и работна проба с натоварване на 3-та, 5-та и 10-та година. При необходимост се извършват и други изобразителни изследвания -ЯМР, спирален скенер или други специфични изследвания.

Възрастните пациенти с извършена в миналото физиологична корекция на предсърдно ниво се проследяват за дисфункция на системната ДК, стенози на неопредсърдията, нарушения на сърдечния ритъм.

1. Израстнали с вродени сърдечни заболявания – в Компендиум на европейските ръководства по кардиология 2008:129-167

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

1. Baumgartner H., Bonhohfeffer P., De Groot N.M.S. et al.: ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (a new version) Eur Heart J 2010;31:2915-2957

2. Deanfield J., Thaulov E., Warnes C.: Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J 2003, 24:1035-1084

3. Lopez L., Colan S.D., Frommelt P.C., et al.: Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the pediatric measurements writing group of the American society of echocardiography pediatric and congenital heart disease council. J Am Soc Echocardiogr 2010;23:465-95

**Алгоритми за рехабилитация на заболяването**

Деца с ТГА се нуждаят от активна и продължителна рехабилитация в непосредствения следоперативен период. Тя се извършва в рамките на болничния престой. След изписването им от клиниката те рядко се нуждаят от продължителна активна рехабилитация.

Психологичната рехабилитация и адаптация на децата и семействата на деца с ТГА се извършва от психолог.

Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с ТГА

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

1. Villfane J., Latin-Hermoso M.R., Bhatt A.B, et al.: D-Transposition of the great arteries. The current era of arterial switch operation. JACC. 2014;64:498-511

**Необходими дейности за профилактика на заболяването (ако такива са приложими)**

В семействата на дете, родено с ТГА се препоръчва извършване на фетална ехокардиография в 18-22 г.с.

Показани за фетална ехокардиография са и семейства, в които има родено дете с ТГА или друга ВСМ, родителите са с ВСМ или има риск от ВСМ- диабет, напреднала възраст на майката. При доказване на ТГА пренатално със семействата се обсъжда по-нататъшното поведение- износване или прекъсване на бременността. При желание за износване на бременността, родоразрешението се планира в АГ болница с неонатологично отделение III ниво и детска кардиологична и кardiохирургична клиника в близост.

Деца с ТГА са предразположени към инфекции на долни дихателни пътища. При тях е показано провеждане на имунопрофилактика на инфекциите, причинени от респираторно-синцитиален вирус.

Всички пациенти с ТГА подлежат на профилактика на инфекциозен ендокардит.

1. Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

1. Villfane J., Latin-Hermoso M.R., Bhatt A.B, et al.: D-Transposition of the great arteries.

**Предложения за организация на медицинското обслужване на пациентите и за финансиране на съответните дейности, съобразени с действащата в страната нормативна уредба**

Пациентите с ТГА задължително трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център. Потвърждаването на диагнозата и лечението на децата с ТГА се извършва в референтен център III ниво, който за България е МБАЛ-НКБ ЕООД (отделения по детска кардиология, следоперативно интензивно лечение и реанимация и детска сърдечна хирургия), където мултидисциплинарен екип от детски кардиолог-реаниматор, кардиохирург, анестезиолог, психолог комплексно обгрижват пациентите с ТГА. Като се има пред вид раждаемостта в страната и честотата на ВСМ, един център е напълно достатъчен да поеме специализираните изследвания, интервенционални и оперативни процедури на децата с ТГА и отговаря на европейските стандарти. Клиниката осигурява 24-часова консултация и прием на деца с ТГА.

Въвеждането на задължителен фетален морфологичен скрининг от акушер-гинеколози и специфичната фетална ехокардиография при съмнение за ВСМ увеличава делът на пренатална диагноза. Поставянето на пренатална диагноза, планирането на място време и метод на родоразрешение, скъсяват периода на критична хипоксемия и времето за транспорт до специализирано детско кардиологично отделение в НКБ.

За новородено в критично състояние се организира транспорт по спешност в НКБ, където се уточняват диагнозата и поведението.

Болничното лечение се извършва по действащите диагностични, терапевтични и хирургични клинични пътеки (№38,39,42,43,52,58,207.1,207.2,208,209,274).

Амбулаторното проследяване се извършва в рамките на специализирана доболнична помощ от детски кардиолог (код 35) при деца до 18-годишна възраст и от кардиолог при пациенти над 18-годишна възраст. Психологичната консултация на децата и семействата, извършвана от психолог, е важна стъпка в адаптацията и социалната интеграция на тези пациенти.

В рамките на Експертна комисия за комплексно медицинско обслужване на деца с хронични сърдечни заболявания, създадена в края на 2015 год. в рамките на индивидуалния медико-социален план е заложено изготвяне на обобщаваща епикриза на здравословното състояние на децата с ТГА, навършващи 18-годишна възраст и излизащи от детската възраст. Заложени са основните моменти в профилактиката, включително извършване на фетална ехоКГ в 20-22 гест. седмица при наличие на ВСМ в семейството или при самата бременна. Създаването на Експертен център за ВСМ, обслужващ деца и възрастни, състоящ се от специалисти детски кардиолози и кардиолози и кардиохирурзи ще осигури качествено болнично обслужване и на пациентите над 18-годишна възраст.

Считаме, че в организацията на мед. обслужване на пациентите с ТГА са необходими:

**I. В неонатологично отделение:**

1. Осигуряване на пулс оксиметри и въвеждане на рутинен пулс оксиметричен скрининг за подобряване на диагностиката на ТГА
2. Включване на простагландин E1 в есенциалната листа за прилагане при пациенти с критични кардиопатии
3. Организация на транспорт с оборудване и персонал, гарантиращи жизнените функции на пациента.

**II. При пациентите с ТГА над 18-годишна възраст:**

1. Разрешаване от НЗОК специализираната и високоспециализирана помощ да се извършва освен от кардиолог и от детски кардиолог.
2. Диспансерното наблюдение да продължи и след излизане от детска възраст и да се осъществява от детски кардиолог/кардиолог.

III. Създаване на регистър за ВСМ, финансиран от МЗ или в рамките на национална или европейска програма, ще даде ясна представа за честотата на заболяването при новородени, за честотата сред възрастното население и ще определи конкретните нужди за обгрижване на тези пациенти.

3. Създаването на регистър за ВСМ, финансиран от МЗ или в рамките на национална или европейска програма, ще даде ясна представа за честотата на заболяването при новородени, за честотата сред възрастното население и ще определи конкретните нужди за обгрижване на тези пациенти.

**Описание на опита с конкретни пациенти със съответното рядко заболяване (ако има такъв)**

В клиниката по Педиатрия (детски болести и детска кардиология) ежегодно постъпват между 10-15 новородени с изолирана ТГА, при които се извършват балонна атриосептостомия и оперативна корекция (артериален суич). При около 20 деца ТГА се съчетава с друга ВСМ. За последните 5 години в МБАЛ НКБ ЕАД са оперирани 55 новородени с ТГА. В процес на разработка е дисертационен труд за оценка на резултатите, здравния статус и качеството на живот след радикална корекция на ТГА, обхващащ 93 деца оперирани в периода 2000-2010 год. Проучват се и стратегиите за справяне на родителите на деца след сърдечна операция

1. Marinov R., Hristova K., Georgiev S., Velkovski I., Kaneva A., Pavlova M., Mitev P., Lazarov S., Katova C., Pilosoff V.: Patients after arterial switch have impaired global and regional systolic right ventricular function: a speckle tracking echocardiographic study. *Cardiology in the young*, 2012;22 Supplement 1:S139-S140
2. Marinov R., Pechilkov D., Hristova K., Georgiev S., Kaneva A., Pilosoff V.: Global and regional myocardial function in patients after arterial switch operation – speckle tracking study. *Cardiology in the young*, 2014;24 Supplement 1:S1128
3. Markova M., Kaneva A., Angelova D., Tzonzariva M.: Social and health related coping strategies of parents of children with operated congenital heart disease. *Cardiology in the young*, 2012;22 Supplement 1:S42

**БИБЛІОГРАФСКА СПРАВКА  
ПРОТОКОЛИ (АЛГОРИТМИ)**



## EUROCAT Prevalence Data Tables

Cases and prevalence (per 10,000 births) of all congenital anomaly subgroups for all registries, from 2008 - 2012

Anomaly	LB				FD				TOPFA				Excluding Genetic Conditions				
	N	Rate	95% CI	Rate	N	Rate	95% CI	Rate	N	Rate	95% CI	Rate	N	Rate	95% CI		
All Anomalies	89514				1970				19060				110544				215.54 (214.14 - 216.94)
Nervous system	5375				400				4947				10722				22.22 (21.77 - 22.67)
Neural Tube Defects	1032				158				2906				4096				9.16 (8.87 - 9.45)
Anencephalus and similar	118				101				1339				1558				3.56 (3.38 - 3.74)
Encephalocele	138				19				319				476				1.00 (0.90 - 1.10)
Spina Bifida	776				38				1248				2062				4.60 (4.40 - 4.81)
Hydrocephalus	1415				99				953				2467				5.09 (4.88 - 5.31)
Microcephaly	1056				52				93				1201				2.41 (2.26 - 2.56)
Arniencephaly/holoprosencephaly	124				28				433				585				0.87 (0.79 - 0.97)
Eye	1652				14				94				1760				3.59 (3.41 - 3.78)
Anophthalmos/microphthalmos	338				8				61				407				0.75 (0.67 - 0.84)
Anophthalmos	65				3				24				92				0.19 (0.15 - 0.23)
Congenital cataract	524				2				1				527				1.11 (1.02 - 1.22)
Congenital glaucoma	154				0				1				155				0.35 (0.30 - 0.41)
Ear, face and neck	734				24				106				864				1.71 (1.58 - 1.83)
Anotia	112				1				10				123				0.25 (0.21 - 0.30)
Congenital heart defects	31347				493				2899				34739				71.88 (71.08 - 72.70)
Severe CHD §	7955				255				1644				9854				19.03 (18.62 - 19.45)
Common arterial truncus	213				17				87				317				0.58 (0.51 - 0.66)
Double outlet right ventricle §	271				13				90				374				1.10 (0.98 - 1.22)
Transposition of great vessels	1291				13				154				1458				3.33 (3.16 - 3.51)
Single ventricle	215				12				123				350				0.76 (0.68 - 0.85)
Ventricular septal defect	13852				155				769				14776				31.02 (30.49 - 31.55)
Atrial septal defect	9026				35				202				9263				19.40 (18.98 - 19.82)
Septal defects	1323				75				378				1776				1.93 (1.80 - 2.07)
Tetralogy of Fallot	1343				27				160				1530				3.06 (2.90 - 3.23)
Atrioventricular septal defect	195				11				59				265				0.59 (0.52 - 0.66)
Tricuspid atresia and stenosis	159				12				23				194				0.44 (0.38 - 0.51)
Ebstein's anomaly	1717				5				65				1787				3.88 (3.69 - 4.07)
Pulmonary valve stenosis	336				6				93				435				0.93 (0.84 - 1.03)
Pulmonary valve atresia	542				12				60				614				1.35 (1.24 - 1.46)
Aortic valve atresia/stenosis §	383				8				54				445				1.31 (1.18 - 1.45)
Mitral valve anomalies	643				48				474				1165				2.48 (2.33 - 2.63)
Hypoplastic left heart	148				9				74				231				0.52 (0.45 - 0.59)
Hypoplastic right heart §																	

## EUROCAT Prevalence Data Tables

Cases and prevalence (per 10,000 births) of all congenital anomaly subgroups for all registries, from 2008 - 2012

Anomaly	LB			TOPFA			LB+FD+TOPFA			Excluding Genetic Conditions		
	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI
Coarctation of aorta	1515	23	75	1613	3.81 (3.63 - 4.01)		1432	3.39 (3.21 - 3.57)				
Aortic atresia/interrupted aortic arch	102	1	29	132	0.45 (0.37 - 0.53)		103	0.35 (0.29 - 0.42)				
Total anomalous pulm venous return	264	1	16	281	0.66 (0.59 - 0.75)		266	0.63 (0.56 - 0.71)				
PDA as only CHD in term infants (>=37 weeks)	1593	0	0	1593	3.77 (3.58 - 3.96)		1446	3.42 (3.25 - 3.60)				
Respiratory	1425	56	266	1747	4.13 (3.94 - 4.33)		1585	3.75 (3.57 - 3.94)				
Choanal atresia	379	8	5	392	0.93 (0.84 - 1.02)		340	0.80 (0.72 - 0.89)				
Cystic adenomatous malof lung \$	392	8	45	445	1.05 (0.96 - 1.15)		432	1.02 (0.93 - 1.12)				
Oro-facial clefts	5431	86	533	6050	14.31 (13.95 - 14.67)		5376	12.71 (12.38 - 13.06)				
Cleft lip with or without palate	3169	67	381	3617	8.55 (8.28 - 8.84)		3292	7.79 (7.52 - 8.06)				
Cleft palate	2262	19	152	2433	5.75 (5.53 - 5.99)		2084	4.93 (4.72 - 5.15)				
Digestive system	6776	175	935	7886	18.65 (18.24 - 19.07)		7036	16.64 (16.25 - 17.03)				
Oesophageal atresia with or without tracheo-oesophageal fistula	991	31	57	1079	2.55 (2.40 - 2.71)		985	2.33 (2.19 - 2.48)				
Duodenal atresia or stenosis	531	23	37	591	1.40 (1.29 - 1.52)		421	1.00 (0.90 - 1.10)				
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	370	8	9	387	0.92 (0.83 - 1.01)		375	0.89 (0.80 - 0.98)				
Ano-rectal atresia and stenosis	1072	26	254	1352	3.20 (3.03 - 3.37)		1226	2.90 (2.74 - 3.07)				
Hirschsprung's disease	546	0	1	547	1.29 (1.19 - 1.41)		499	1.18 (1.08 - 1.29)				
Atresia of bile ducts	128	1	2	131	0.31 (0.26 - 0.37)		121	0.29 (0.24 - 0.34)				
Annular pancreas	64	0	4	68	0.16 (0.12 - 0.20)		55	0.13 (0.10 - 0.17)				
Diaphragmatic hernia	895	40	253	1188	2.81 (2.65 - 2.97)		1063	2.51 (2.37 - 2.67)				
Abdominal wall defects	1546	128	1093	2767	6.54 (6.30 - 6.79)		2233	5.28 (5.06 - 5.50)				
Gastroschisis	954	44	185	1183	2.80 (2.64 - 2.96)		1152	2.72 (2.57 - 2.89)				
Omphalocele	503	73	747	1323	3.13 (2.96 - 3.30)		846	2.00 (1.87 - 2.14)				
Urinary	12603	231	1885	14719	34.81 (34.25 - 35.38)		13823	32.69 (32.15 - 33.24)				
Bilateral renal agenesis including Potter syndrome	117	35	336	488	1.15 (1.05 - 1.26)		464	1.10 (1.00 - 1.20)				
Multicystic renal dysplasia	1079	31	264	1374	3.25 (3.08 - 3.43)		1284	3.04 (2.87 - 3.21)				
Congenital hydronephrosis	4213	35	223	4471	10.57 (10.27 - 10.89)		4261	10.08 (9.78 - 10.38)				
Bladder exstrophy and/or epispadia	242	2	57	301	0.71 (0.63 - 0.80)		289	0.68 (0.61 - 0.77)				
Posterior urethral valve and/or prune belly	289	7	81	377	0.89 (0.80 - 0.99)		368	0.87 (0.78 - 0.96)				
Genital	9085	60	315	9460	22.37 (21.93 - 22.83)		9124	21.58 (21.14 - 22.03)				
Hypospadias	7622	17	69	7708	18.23 (17.83 - 18.64)		7561	17.88 (17.48 - 18.29)				
Indeterminate sex	197	15	72	284	0.67 (0.60 - 0.75)		226	0.53 (0.47 - 0.61)				
Limb	15482	265	1609	17356	41.05 (40.44 - 41.66)		16014	37.88 (37.29 - 38.47)				
Limb reduction defects	1448	66	612	2126	5.03 (4.82 - 5.25)		1817	4.30 (4.10 - 4.50)				
Club foot + talipes equinovarus	4043	92	494	4629	10.95 (10.64 - 11.27)		4316	10.21 (9.91 - 10.52)				

## EUROCAT Prevalence Data Tables

Cases and prevalence (per 10,000 births) of all congenital anomaly subgroups for all registries, from 2008 - 2012

Anomaly	LB			FD			TOPFA			LB+FD+TOPFA			Excluding Genetic Conditions		
	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)
Hip dislocation and/or dysplasia	3433	8.15	(7.88 - 8.43)	5	0.00		8	0.00		3446	8.15	(7.88 - 8.43)	3376	7.98	(7.72 - 8.26)
Polydactyly	3475	8.84	(8.56 - 9.13)	43	0.00		221	0.00		3739	8.84	(8.56 - 9.13)	3438	8.13	(7.86 - 8.41)
Syndactyly	1977	5.05	(4.84 - 5.27)	28	0.00		131	0.00		2136	5.05	(4.84 - 5.27)	1915	4.53	(4.33 - 4.74)
Skeletal dysplasias §	366	1.84	(1.72 - 1.98)	19	0.00		395	0.00		780	1.84	(1.72 - 1.98)	0	0.00	
Craniosynostosis	1023	2.56	(2.41 - 2.71)	14	0.00		44	0.00		1081	2.56	(2.41 - 2.71)	967	2.29	(2.15 - 2.44)
Congenital constriction bands/amniotic band	100	0.51	(0.44 - 0.58)	28	0.00		86	0.00		214	0.51	(0.44 - 0.58)	205	0.48	(0.42 - 0.56)
Situs inversus	225	0.68	(0.60 - 0.76)	5	0.00		58	0.00		288	0.68	(0.60 - 0.76)	274	0.65	(0.57 - 0.73)
Conjoined twins	8	0.18	(0.15 - 0.23)	6	0.00		64	0.00		78	0.18	(0.15 - 0.23)	76	0.18	(0.14 - 0.22)
Congenital skin disorders	794	1.97	(1.84 - 2.11)	9	0.00		32	0.00		835	1.97	(1.84 - 2.11)	797	1.89	(1.76 - 2.02)
VATER/VACTERL	98	0.52	(0.43 - 0.62)	2	0.00		29	0.00		129	0.52	(0.43 - 0.62)	126	0.51	(0.42 - 0.60)
Vascular disruption anomalies §	1422	6.91	(6.60 - 7.22)	66	0.00		431	0.00		1919	6.91	(6.60 - 7.22)	1806	6.50	(6.20 - 6.81)
Lateral anomalies §	403	1.86	(1.71 - 2.02)	22	0.00		124	0.00		549	1.86	(1.71 - 2.02)	504	1.71	(1.56 - 1.87)
Teratogenic syndromes with malformations §	460	1.36	(1.26 - 1.48)	28	0.00		89	0.00		577	1.36	(1.26 - 1.48)	558	1.32	(1.21 - 1.43)
Fetal alcohol syndrome	203	0.50	(0.44 - 0.58)	3	0.00		7	0.00		213	0.50	(0.44 - 0.58)	210	0.50	(0.43 - 0.57)
Valproate syndrome §	16	0.05	(0.03 - 0.07)	0	0.00		4	0.00		20	0.05	(0.03 - 0.07)	19	0.04	(0.03 - 0.07)
Maternal infections resulting in malformations	200	0.68	(0.61 - 0.77)	21	0.00		68	0.00		289	0.68	(0.61 - 0.77)	282	0.67	(0.59 - 0.75)
Genetic syndromes + microdeletions	1736	4.99	(4.78 - 5.20)	46	0.00		326	0.00		2108	4.99	(4.78 - 5.20)	0	0.00	
Chromosomal	6546	39.35	(38.75 - 39.95)	668	0.00		9422	0.00		16636	39.35	(38.75 - 39.95)	0	0.00	
Down Syndrome	4288	23.02	(22.57 - 23.48)	231	0.00		5215	0.00		9734	23.02	(22.57 - 23.48)	0	0.00	
Patau syndrome/trisomy 13	157	2.05	(1.92 - 2.19)	45	0.00		666	0.00		868	2.05	(1.92 - 2.19)	0	0.00	
Edward syndrome/trisomy 18	344	5.42	(5.20 - 5.65)	196	0.00		1753	0.00		2293	5.42	(5.20 - 5.65)	0	0.00	
Turner syndrome	259	2.34	(2.20 - 2.49)	70	0.00		661	0.00		990	2.34	(2.20 - 2.49)	0	0.00	
Klinefelter syndrome	167	0.70	(0.62 - 0.78)	6	0.00		122	0.00		295	0.70	(0.62 - 0.78)	0	0.00	

LB = Live Births

FD = Fetal Deaths / Still Births from 20 weeks gestation

TOPFA = Termination of pregnancy for fetal anomaly following prenatal diagnosis

- = Data not available

§ = Incomplete or missing specification of ICD 9 codes

Версия 2/2011г.

Изготвил: .....  
Доц. А.КъневаУтвърдил: .....  
Доц. Д-р М. Цонзарова**ОРИЕНТИРИ ЗА ДИАГНОЗА НА КРИТИЧНИ СЪРДЕЧНИ  
ЗАБОЛЯВАНИЯ У НОВОРОДЕНОТО (НР)**

(редакция от 2001 г)

1. Сърдечните заболявания у НР се извяват чрез следните

**ВОДЕЩИ СИНДРОМИ:**

<b>СЪРДЕЧНА НЕДОСТАТЪЧНОСТ</b>	<b>СЪРДЕЧЕН ШУМ</b>
<b>ЦИАНОЗА (хипоксия)</b>	<b>ДИСРИТМИЯ (аритмия, брадикардия, тахикардия)</b>

2. Уточняването на **ВОДЕЩИЯ СИНДРОМ** е ключ към доказването на сърдечно заболяване у НР.2.1. Възможно е съчетание на няколко синдрома. Независимо от това стремежът е да се уточни **кой е водещият** ? -

2.2. При заплашващи живота сърдечни заболявания у НР водещи са обикновено:

- \* **СЪРДЕЧНАТА НЕДОСТАТЪЧНОСТ (СН)**
- \* **ЦИАНОЗАТА (хипоксията)**

3. С изразена СН у НР най-често протичат:

- \* **ХИПОПЛАСТИЧНО ЛЯВО СЪРЦЕ**
- \* **КОАРКТАЦИЯ НА АОРТАТА**
- \* **ПРЕКЪСНАТА АОРТНА ДЪГА**
- \* **АОРТНА СТЕНОЗА**
- \* **БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ** (с миокардна дисфункция)

**3.1. СН и ЕКСТРЕМНА КАРДИОМЕГАЛИЯ (КТИ>0.70) в първите 12-24 часа след раждането има при:**

**ПЕРИФЕРНИ АРТЕРИО-ВЕНОЗНИ ФИСТУЛИ  
(мозъчни, чернодробни, други)**

**4. Изразена ЦИАНОЗА има при:**

- \*ТРАНСПОЗИЦИЯ НА ГОЛЕМИТЕ АРТЕРИИ**
- \*АТРЕЗИЯ НА БЕЛОДРОБНАТА АРТЕРИЯ**
- \*ВСМ С ОБСТРУКЦИЯ В ИЗХОДА НА ДЯСНАТА КАМЕРА**

**4.1. Цианоза и ЕКСТРЕМНА КАРДИОМЕГАЛИЯ има при:**

**ТЕЖКИ ФОРМИ НА ТРИКУСПИДАЛНА  
НЕДОСТАТЪЧНОСТ:**

- болест на Ебщайн**
- дисплазии на трикуспидалната клапа**

**5. ЕКСТРЕМНА ТАХИПНЕЯ (над 80-100 в мин.), ЦИАНОЗА (хипоксия), малко сърце и белодробен оток има при:**

**ТОТАЛНО АНОМАЛНО ВЛИВАЊЕ НА  
БЕЛОДРОБНИТЕ ВЕНИ - ОБСТРУКТИВНА ФОРМА**

**6. Изразена цианоза без паренхимно засягане на белия дроб и структурни промени в сърцето има при:**

**ПЕРСИСТИРАЩА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ  
НА НОВОРОДЕНОТО**

## Диагностичен подход при съмнение за сърдечно заболяване у новороденото

Отговорете на следните въпроси и направете посочените изследвания:

<b>1.</b>	<b>Новородено</b>		
1.1.	Недоносено	1.1.1.	с РДС-ХМБ*
		1.1.2.	без РДС-ХМБ
1.2.	Доносено	1.2.1.	С перинатална депресия**
		1.2.2.	Без перинатална депресия

\* Най-честа причина за сърдечна недостатъчност при недоносените, особено тези с РДС/ХМБ е НЕЗАТВОРЕНИЯТ АРТЕРИАЛЕН КАНАЛ)

\*\*При 50% от НР с персистираща белодробна хипертония има данни за перинатална депресия

<b>2.</b>	<b>Перинатална депресия</b>				
2.1.	Не				
2.2.	Да	2.2.1.	Реанимация след раждането		
		2.2.2.	Родено със секцио		
		2.2.3.	APGAR - 5-та мин:	2.2.4.1	3-5
				2.2.4.2	6-8
				2.2.4.3	8-10
		2.2.4.	Други		2.2.4.1.
		2.2.5.	Лечение на бременната с	2.2.5.1	аспирин,индометацин, волтарен
		2.2.6.	Заболявания на майката	2.2.6.1	диабет
				2.2.6.2	инфекции (стрептококова ?)
				2.2.6.3.	Заболяване на съединителната тъкан
		2.2.6.4.		лечение с литиев препарат	
		2.2.6.5		Други	

<b>3.</b>	<b>Новороденото има</b>	
3.1.	Декстрокардия	
3.2.	обратен situs на вътрешните органи	
3.1.	други видими малформации	

<b>4.</b>	<b>Начална изява на водещия синдром</b>		
4.1.	Непосредствено след раждането		
4.2.	в първите часове след раждането	4.2.1.	6 часа
		4.2.2.	12 часа
		4.2.3.	24 часа
		4.2.4.	48 часа
4.3.	ПО-КЪСНО ?		

<b>5.</b>	<b>Сърдечен шум</b>			
5.1.	Не			
		<i>Punctum maximum</i>		
5.2.	Да	5.2.1. слаб	5.2.2.1.	на основата
		5.2.2. силен, широка пропация	5.2.2.2.	сърдечен връх
			5.2.2.3.	на 3-4 м-рие
		5.2.3. Необичаен шум	5.2.3.1.	фонтацела
			5.2.3.2.	шия
			5.2.3.3.	черен дроб

<b>6.</b>	<b>Сърдечна недостатъчност</b>			
6.1.	Не			
6.2.	Да	6.2.1.	Тахипнея	в мин
		6.2.2.	Тираж	6.2.2.1. лек    6.2.2.2. изразен
		6.2.3.	Влажен бял дроб	6.2.3.1. едностранна
				6.2.3.2. двустранна
		6.2.4.	черен дроб	см

<b>7.</b>	<b>Качество на пулса при оценка на четирите крайника</b>			
7.1.	Нормален			
7.2.	Едва напипващ се			
7.3.	С целеритет			
7.4.	Еднакъв			
7.5.	Напипва се само на горните			
7.6.	Добър на горните - слаб на долните			
7.7.	Само на дясна ръка			
7.8.	Променлив			

<b>8.</b>	<b>Артериално налягане</b>			
8.1.	Ниско на четирите крайника			
8.2.	Нормално на горните, липсващо на долните			
8.3.	Повишено на горните, липсващо на долните			

<b>9.</b>	<b>Цианоза</b>			
9.1.	Не			
9.2.	Да	9.2.1.	+ едва забележима	
		9.2.2.	++ умерена	
		9.2.3.	+++ изразена	
		9.2.4.	Намалява видимо при 100% FiO2	
		9.2.5.	Засилва се при плач	
		9.2.6.	изразена цианоза без тахидиспнея	

<b>10.</b>	<b>Хипероксичен тест: 100% FiO2 за 10 мин. Сравнение с КАС при 21%FiO2 на периферна кръв от дясна ръка</b>		
	<b>FiO2</b>	<b>pO2 mmHg</b>	<b>pCO2 mmHg</b>
	21%	< 30	35-40
	100%	< 30	35-40
			<b>SaO2%</b>
			< 55
			< 60

<b>11.</b>	<b>Метаболитна ацидоза</b>
11.1.	Да
11.2.	Не

<b>12.</b>	<b>Лабораторни показатели</b>		
Hb		кр.захар	
Er		креатинин	
Ht		урей	
K		билирубин	
Na		Са	

<b>13.</b>	<b>Рентгенография - сърце- бял дроб</b>		
13.1.	на каква възраст?	В дни	
13.2.	точен фас ?	Симетрични клавикули	
13.3.	белодробни полета	13.3.1.	чисти
		13.3.2.	ателектаза
13.4.	Белодробен съдов рисунок	13.4.1.	нормален
		13.4.2.	Беден
		13.4.3.	богат
13.5.	Сърдечна сянка КТИ	13.5.1.	< 0.55.
		13.5.2.	0.55-0.60
		13.5.3.	0.65-0.70
		13.5.4.	> 0.70

<b>14.</b>	<b>ЕКГ</b>		
14.1.	Сърдечна честота в мин	14.1.1.	> 200 в мин
		14.1.2.	< 90 в мин
14.2.	Посока на QRS в:	14.2.1.	I отв
		14.2.2.	III отв
		14.3.3.	V1 > V6
		14.3.2.	V1 < V6



Уважаеми колеги.

**Съберете акуратно информацията, съгласно зададените въпроси и всеки от вас може правилно да се ориентира какъв тип сърдечно заболяване има новороденото!!**

**Свържете с нас и ни съобщете резултатите от вашите наблюдения. В повечето случаи това е достатъчно за вземане на решение *дали е необходимо превеждането на детето в специализиран център, без да идва консултант на място.***

**ТРАНСПОРТЪТ към специализирания център трябва да се осъществи в ПЪРВИТЕ 12-24 ЧАСА ОТ ОТКРИВАНЕТО НА ЗАБОЛЯВАНЕТО, особено при НР с изявена СЪРДЕЧНА НЕДОСТАТЪЧНОСТ ИЛИ ЦИАНОЗА С ХИПОКСИЯ**

**ПРЕДИ ТРАНСПОРТА СЕ ЗАПОЧВА ЛЕЧЕНИЕ на основния клиничен синдром:**

**При хипоксия:** кислород и корекция на ацидоза;  
простагландин E2 per os - 64 mg/h

**При сърдечна недостатъчност:**  
корекция на ацидоза; диуретик, дигиталис евентуално  
простагландин E2 per os

**СВЪРЖЕТЕ СЕ С НАС ПРЕДИ ТРАНСПОРТА !**

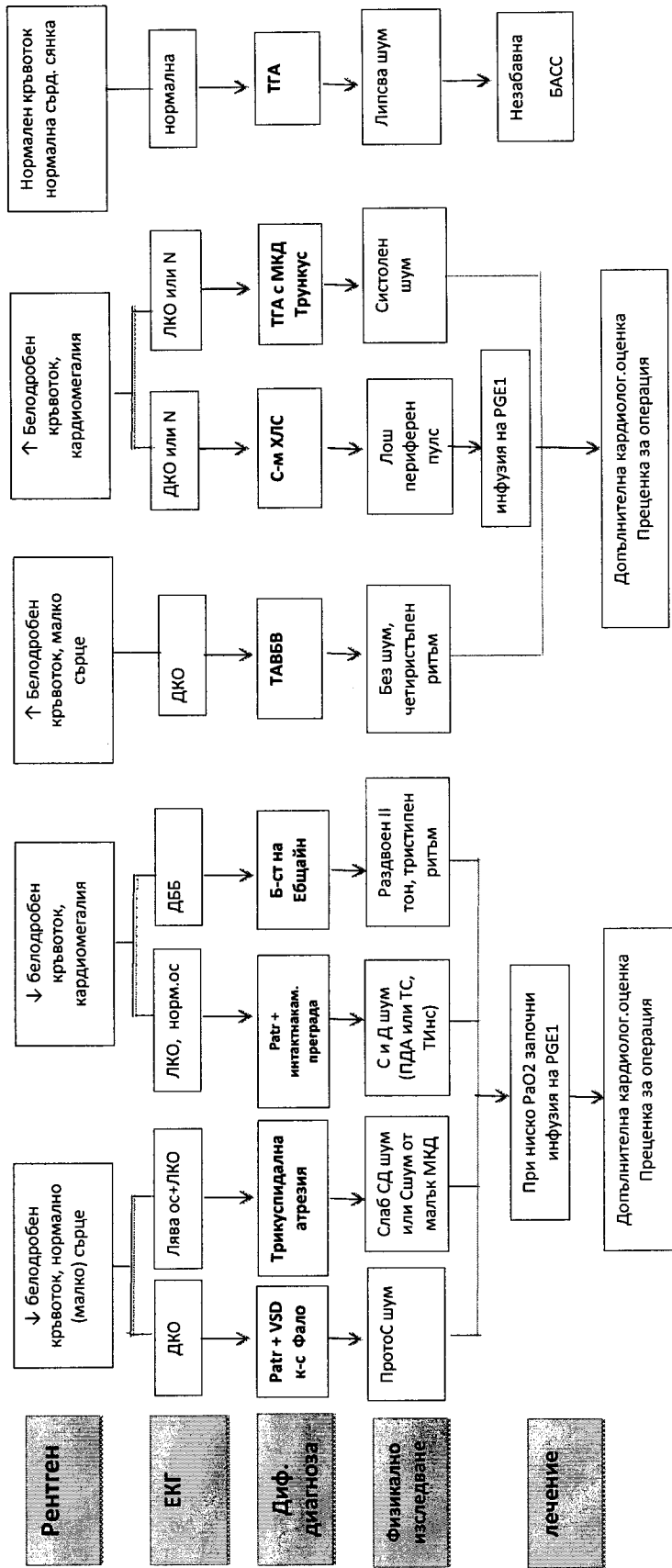
За контакти:

**НАЦИОНАЛНА КАРДИОЛОГИЧНА БОЛНИЦА**  
**Клиника по детски болести и детска кардиология**  
**Ул. Коньовица 65, София 1309, Тел: 822-18-04 Факс: 920 14 71**

**Телефони:**

<b>Чрез централа (02) 92-17</b>	<b>Вътрешни номера</b>	<b>Директни линии</b>
Консултативен кабинет - до 16 ч.	108; 118	9217-108; 118
Стационар на клиниката денонощно	107; 117	9217-107; 117
Лекари в стационара	103; 113; 115	9217-103; 113; 115
Секретариат	104; 114	822 18 04 9217-104; 114
Отделение за интензивно лечение	337	920 14 79
<b>ФАХ</b> и телефонен секретар		920 14 71
Електронна поща клиника	<a href="mailto:pedcard@hearthospital.bg">pedcard@hearthospital.bg</a>	

АЛГОРИТЪМ ЗА ДИАГНОЗА НА ЦИАНОТИЧНИ ВСМ В НЕОНАТОЛОГИЧНО/ПЕДИАТРИЧНО ОТДЕЛЕНИЕ (РАО2 <100 MM HG НА 100% FIO2)



Версия 2./2011

Изготвил:.....  
Д-р Л.ДимитровУтвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова**ПРОТОКОЛИ ПО ИНТЕРВЕНЦИОНАЛНА КАРДИОЛОГИЯ****БАЛОННА АТРИОСЕПТОСТОМИЯ****Индикации**

Всички случаи с транспозиция на големите артерии (ТГА), дясна камера с двоен изход (ДКДИ) тип Таусиг - Бинг, независимо дали транспозицията е изолирана или с придружаващи аномалии са индицирани за балонна атриосептостомия (БАС) по Rashkind. Процедурата се приема за неотложна и трябва да се извърши в първото денонощие от хоспитализацията.

БАС се извършва и при критични вродени кардиопатии налагащи създаването на широка предсърдна комуникация (ТАВБВ, трикуспидална атрезия и др.)

**Подготовка**

Подписване на информирано съгласие след разговор на родител с лекар от екипа, извършващ процедурата. Ако родителите не придружават детето е допустимо БАС да се извърши въз основа на съгласие, подписано в местната болница. При липса на такова съгласие и критично състояние на новороденото – подписване на протокол от 3 лекари от клиниката (задължително 1 завеждащ).

Минималният набор изследвания включва: КАС, ПКК, CRP, ЕКГ, Рентгенография, ЕхоКГ. Кръв за разширена биохимия, кръвна група, хемостаза и др. може да се вземе при поставянето на венозното дезиле.

Включване на периферен или централен венозен път.

Стартиране на P<sub>g</sub> E1 инфузия при критична хипоксемия, ако такава не е започната в изпращащото лечебно заведение.

Планова интубация.

Процедурата не изискв хепаринизиране на пациента.

**Техника****1. БАС под ЕхоКГ контрол**

Място на извършване: ДОРИЛ.

Екип: детски кардиолог, сертифициран за интервенционални процедури, анестезиолог и/или реаниматор и ехокардиографист.

Процедура: пунктира се феморална вена с 20 G пункционна игла или абократ. Поставя се къс метален (терумо) водач в съда. Позицията на водача се верифицира ехографски (ДПВ или АО). Наличието на единични екстрасистоли е сигурен белег, че водачът е в дясно предсърдие

По водача се поставя 6 F интродюсер. Ако още има съмнения, дали е канюлирана вена или артерия се прави контрастна ехография с впръскване на 2 мл. физиологичен серум през дезилето. „Контрастът” трябва да изпълва ДПВ и ДП.

При неуспех на венозната пункция се прави венесекция.

При агенезия на ДПВ може да се използва умбиликалната вена при новородени, ако не е облитерирала.

Въвежда се балонен катетър в ДП и под ехо контрол се сондират предсърдната комуникация и ЛП. Недопустимо е раздуването на балона преди операторът да се убеди, че катетърът е позициониран в ЛП. След това балонът се раздува с 2,0 мл физиологичен серум (или указаното от производителя количество) и се издърпва с рязко и отсечено движение в ДП.

Оценява се ехографски новосъздадената комуникация. Ако е налице „flap“ феномен и добро размесване на предсърдно ниво, манипулацията приключва.

Ако резултатът е незадоволителен се правят още 1-2 тракции с достигане на максималното количество течност.

O2 сатурация не винаги е индикатор за добре извършена процедура (Pg инфузия, апаратна вентилация и др.).

## **2. БАС под комбиниран рентгенов и ехографски контрол.**

Индикации:

- „възрастни“ пациенти с ТГА (възраст над 14 дни)
- неуспешен опит за сондиране на ЛП под Ехо контрол
- съпътстващи кардиопатии изискващи ангиографско уточняване(МКД, Ко Ао)
- неясна коронарна анатомия
- особености в анатомията на ФО – каналов тип, мултиперфорирана аневризма и др.
- Пациенти с комплексни ВСМ и рестриктивна предсърдна комуникация

Място на извършване: катетеризационната зала.

Екип: детски кардиолог, сертифициран за извършване на интервенционални процедури, анестезиолог, ехографист, рентгенов лаборант

Подготовката е идентична и техниката е идентична, но пътят на катетъра и водача се проследява с рентгеноскопия във фасова проекция.

В допълнение се измерват налягания и O2 сатурация преди и след интервенцията. Измерва се градиент на налягането ЛП – ДП преди и след процедурата. Балонът се изпълва с разреден 1:4 контраст, а тракцията се контролира със скопия в лява коса проекция.

КАКГ: Вентрикулография (от лява камера...) при съмнение за МКД, Аортография при КоАо и ПАК. За изясняване на коронарната анатомия се прави аортография в дясна коса проекция с краниална ангулация.(40/40) или каудална (лед бек) проекция

При затруднения в сондирането на ФО с използват нова генерация катетри за атриосептостомия, позволяващи въвеждането им по водач.

В случаите на особено ригидна предсърдна преграда е допустимо извършването на предилатация с балон за валвулопластика.

Атриосептостомията с „ножче“ на Парк има ограничени индикации.

### **Проследяване след БАС**

1. Ехо контрол за усложнения (хемоперикард, новопоявила се трикуспидална инсуфициенция и др.)
2. Проследяване на пункционното място
3. Антибиотичната профилактика.

Версия 2./2012

Изготвил: .....  
Д-р Ст.Георгиев

Утвърдил: .....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛ ЗА ПРИЛОЖЕНИЕ НА ПРОСТАГЛАНДИНИ ПРИ НОВОРОДЕНИ С ВСМ

Прилагането на простагландин Е1 цели поддържане на отворен артериален канал при ВСМ с дуктус зависимо кръвообращение, диагностицирани ехокардиографски. Решението за стартиране на простагландинова инфузия се отразява като обсъждане в БИС.

Преди стартиране на простагландиновата инфузия се изследва КАС. При хемодинамична стабилност пациентът е на спонтанно дашане. Интубация се налага при продължителна (над 30 сек) апнея. Деца в кардиогенен шок или критична хипоксемия с метаболитна ацидоза се хоспитализират в ОСИЛР и се поставят на апаратна вентилация. Предпочита се простагландиновата инфузия да се прилага на отделен венозен път.

*Доза:*

Начална доза:

**0,05–0,025µg/kg/min → V=1–0,5ml/h** (при стандартно разреждане)

Дозата се променя в зависимост от това дали системната или пулмонална циркулация са дуктус-зависими.

При новородените с дуктус зависимо системно кръвообращение (прекъсната аортна дъга, критична коарктация на аортата, синдром на хипопластично ляво сърце, критична аортна стеноза) се предпочита по-високата начална доза (простагландините се разграждат по-бързо в пулмоналните съдове заради повишения белодробен кръвоток).

Стандартното разреждане се приготвя по таблицата на стр 3.

*Проследяване на ефекта:*

- По клинични данни
  - При дуктус зависимо системно кръвообращение – поява на феморални пулсации, подобрене на диурезата, преодоляване на ацидозата, намаляване на сърдечната недостатъчност.
  - При дуктус зависимо пулмонално кръвообращение – повишаване на кислородната сатурация, преодоляване на ацидозата.
  - Поява на континуален шум
- По ехографски данни – оценява се размер на дуктуса, характеристика (нерестриктивност) на кръвотока

При клинични и ехографски данни за добър ефект простгландиновата доза се намалява стъпаловидно до минимално ефективната –  $0,01 \mu\text{g/kg/min} \rightarrow V=0,2\text{ml/h}$

През време на лечението се мониторира сърдечна честота, дихателна честота, кислородна сатурация и диуреза (при дуктус зависимо системно кръвообращение).

**Странични ефекти:**

- Апноя, апноични паузи – Дозозависимо. Най-често в първите часове от терапията. Лечение – Novphyllin; апаратна вентилация.
- Системна вазодилатация
  - Генерализиран еритем
  - Генерализиран едем
  - Хипотония
- Фебрилитет
- Гърчове

*Практически подход:*

Ампули – Алпростапинт 500мкг/мл

Обемът от долната таблица се разтваря до 50 мл Сол Глюкозе 5%. Добре е да се прилага на отделен път, за да се избягват болуси – опасност от апнея.

При стандартно разреждане:

V=1ml/h    0,05µg/kg/min

V=0.5ml/h    0,025µg/kg/min

Телесно тегло /кг/	мл Алпростапинт, които се разреждат до 50мл
2,00	0,6
2,25	0,7
2,5	0,8
2,75	0,8
3,0	0,9
3,25	1,0
3,5	1,0
3,75	1,1
4,0	1,2
4,25	1,3
4,5	1,4

При телесно тегло повече от 3,5кг може да се разрези една ампула до 50мл със Сол. Глюкозе 5% и получената концентрация се пресмята – с цел да не се отварят две ампули. Тогава в 1мл от получения разтвор има 10µg простагландин.

Например:

Новородено с тегло 4кг

500µg/50мл — 10µg/мл

V=1ml/h ----- 10µg/4kg/60min ---- 0,041µg/kg/min

V=1,2 ml/h ----- 12µg/4kg/60min ---- 0,049µg/kg/min

V=0,06ml/h ----- 6µg/4kg/60min ----- 0,025µg/kg/min

Версия: 2/2011  
Изготвил: .....  
Изготвил: Д-р Калчев

Утвърдил: ..... Доц. Лачева  
..... Доц. Цонзарова

## TGA – ARTERIAL SWITCH – ДОРИЛ

**“A Failed switch is failed surgery”**

**M.J.ELLIOT СОФИЯ – 2000Г.**

От първостепенно значение при постоперативното наблюдение на новородените след артериален свитч е внимателното обемозаместване тъй като лявата камера е с лоша систолна функция и обременяването и се толерира лошо. Ляво предсърдното налягане трябва да се мониторира постоянно тъй като то показва контрактилитета на камерата. Идеалните стойности са между 5 и 10ммHg.

1 - Оптималната сърдечна честота е 150/мин. Ако честотата е под 140/мин се включва временна електрокардиостимулация в режим DDD

2 – Течности – дават се физиологичните нужди според теглото на детето , 100мл/кг/24ч , като при наличие на ултрафилтрация в операционната те могат да се увеличат.

3 – Обемозаместване – Според отделянето от дренажите и стойностите на LAP.

4 – Антибиотици. Профилактика на ЕКК с Цефуросим за 24часа. При отворен гръден кош се добавя и Таргоцид за 3-5дни.

5 – Седиране и обезболяване по протокол.

6 – Инотропна поддръжка:

Допамин 5мкг/кг/мин.

Милринон 0,5 – 0,7мкг/кг/мин.

Адреналин в умерени дози, 0,03 – 0,08мкг/кг/мин.

7 – Диуретик – Фуросемид в постоянна 24часова инфузия в доза 5 – 10мг/кг/24ч.



Изготвил:.....  
Д-р Р. Маринов

Утвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова

### Протокол за лечение на хронична сърдечната недостатъчност

Препоръки за провеждане на терапия:

**I. Систолна дисфункция при липса на структурно заболяване на сърцето:** Възпалителни заболявания на сърцето, кардиомиопатии, кардиотоксични медикаменти.

**1.1 Диуретици**-при всички случаи на асимптоматична и симптомна ЛК систолна дисфункция

➤ **Медикаменти:**

-Фуроземид 1-4 мг./кг./24ч.-пер ос, и.в., непрекъсната венозна инфузия

-Спиронолактон 1-5мг./кг./24ч. пер ос.

- Триампур композитум Hydrochlorothiazid + Triamteren (25мг./12.5мг) обикновено при големи деца и възрастни -25мг./12.5мг при тел. Тегло над 50кг.-поддържаща доза от 1 т./дн.

**1.2 ACE инхибитор.** - При всички случаи на систолна левокамерна дисфункция със или без симптоми.

➤ **Медикаменти**

Каптоприл- 1-3мг./кг./24ч

Енприл -0,01-0,2мг./кг./24ч.-пер ос.

➤ Не се препоръчват като начална и/или монотерапия при декомпенсирана СН

➤ При клинична непоносимост- в съображение АРБ-блокери.

**1.3 Дигиталис**-показан е при симптомни пациенти с ЛК систолна дисфункция, при асимптоматичните пациенти- не се препоръчва. За предпочитане са ниските до умерени дози.

**Дигоксин**

		Доза мг/кг	
		насыщаща 48 ч	поддържаща 24 ч.
Дигоксин	недоносени	0.04	0.01
	доносени	0.05	0.01
	кърмачета	0.06	0.015
	деца	0.04	0.01

**1.4 Бета блокер** –показания за приложение

- Предшестващо диуретично лечение ≥ 2 седм.
- Симптомна СН (NYHA II-III)
- ACEинхибитор ≥ 4 седм.
- Лечението с Дигиталис не е противопоказание за приложението на Бета блокер.
- Възраст > 3 мес.
- LVEF<45%
- Carvedilol- от 0.01 до 0.1-0.8 mg/kg/d 2x/d Титриране на дозата на 14 дни-до оптималната поддържаща доза за 6 мес.

**1.5 Противопоказания**

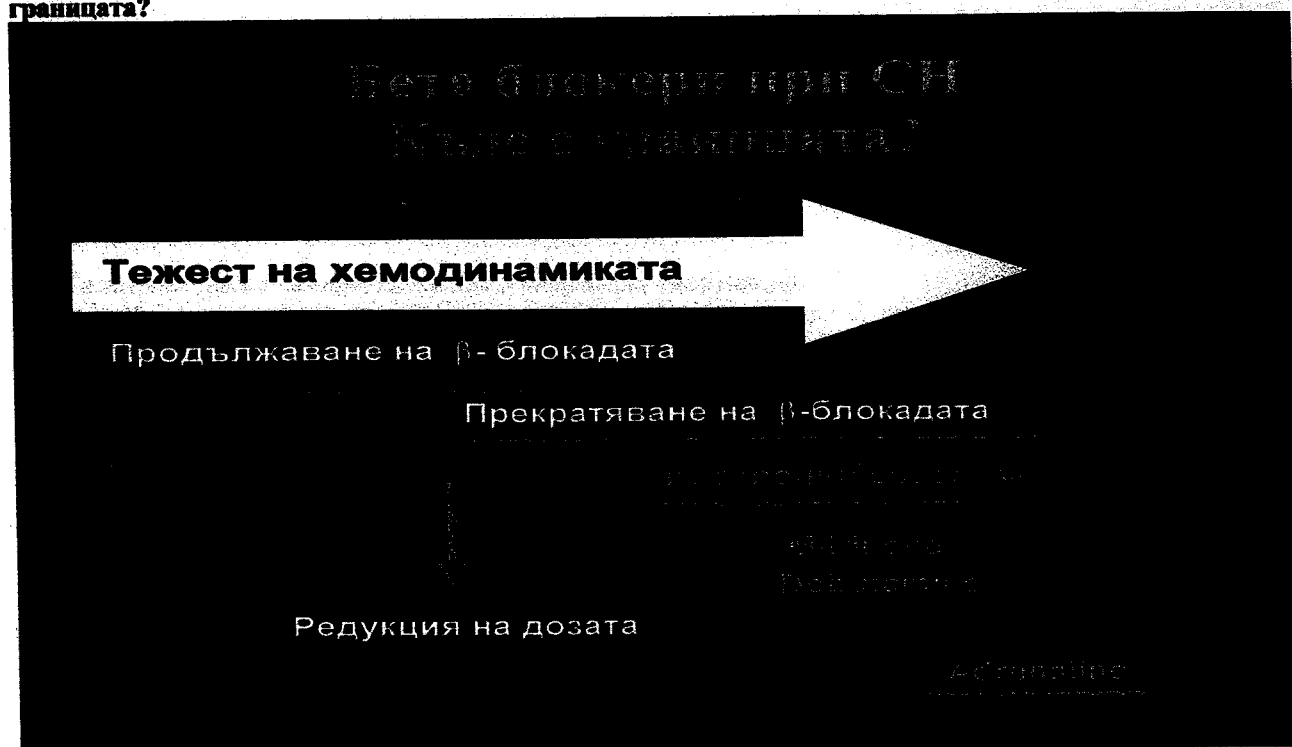
- Нелекувани клапни заболявания или аритмия
- Заболявания /възпалителни, бъбречни, чернодробни /
- Сърдечна честота < 60 мин.
- САН < 5 персантил
- AV блок-II-IIIст.
- Анамнеза за астма
- Лош контрол на diabetes mellitus
- В крайните стадии на декомпенсирана СН.

**1.6 Странични ефекти на β-блокерите**

Странични ефекти на β-блокерите налагащи спиране на терапията:

- Бронхиална обструкция свиркане
- Брадикардия
- Хипотония
- Летаргия
- Влошаване на СН
- Бронхиална астма
- Хипогликемия

**Бета блокери при систолна СН**  
Къде е  
границата?



**II Хипердебитна СН при обемно обременяване и запазена систолна и диастолна функция на ЛК-напр. ВСМ с хемодинамично значим Л-Д пълнт.**

2.1. Диуретик – средство на първи избор. В детската възраст – се използват два медикамента :

2.1.1 Фурантрил – в стандартна доза 1-4 мг./кг.т. /24ч.

2.1.2 Спиринолактон- в стандартна доза 1-5мг./кг.т /24ч.

2.2. АСЕ –инхибитор- Каптоприл – доза 1-2мг./кг./24ч.

При непоносимост / поява на кашлица/ Еналаприл- 0.01-0.2 мг/кг./24ч. – обикновено в два приема.

2.3. Калиев хлорид 5% - доза 1-3мл./ кг./24ч.

2.4. Дигиталис – не се препоръчва за рутинна употреба при запазена ЛК функция.

**III.Тензионно обременяване/ Камерна хипертрофия/- напр. Аортна стеноза**

3.1. При тензионно индуцирана левокамерна хипертрофия, с нормална миокардна функция средство на избор са диуретиците - АСЕ инхибиторите не се препоръчват .

3.2. При тензионно индуцирана левокамерна хипертрофия, с намалена камерна функция - АСЕ инхибиторите са средство на избор в ниски дози заедно с диуретичното лечение.

3.3. Лечението с Бета блокер изисква индивидуална преценка, но по принцип е показано.

3.4. Дигиталис не се препоръчва, освен в случаите на декомпенсирана СН /поява на камерна дилатация/.

**IV. Левокамерна диастолна дисфункция**

Съществуват 2 типа диастолно нарушение:

1. Нарушена камерна релаксация (повлияваща ранната диастола)

2. Увеличена миокардна ригидност (повлияваща късното диастолно пълнене).

Хемодинамичните последствия включват увеличени налягания на пълнене-водещи до увеличение на предсърдните и венозни налягания.

Асимптоматичната диастолна дисфункция е необходимо да се проследява внимателно, но не е показана за фармакотерапия.

Клинични препоръки за лечение :

4.1. Диуретици- средство на първи избор.

4.2. АСЕ инх. задължителна терапия от втори ред, като се предпочитат ниски до умерени дози.

4.3.1 Бета – блокерите - в съображение при пациенти с ХКМП.

- 4.3.2. Блокери на калциевите канали – средство на втори избор при ХКМП.
- 4.4. Пациенти със значима предсърдна дилатация в съчетание с диастолна дисфункция имат повишен риск за формиране на тромбози и при тях е необходима профилактична антикоагулантна терапия и /или антиагрегант.
- 4.5. Лечение на аритмиите – необходима е предсърдно- камерна синхронизация – за използването на предсърдната систола.
- 4.6. Лечение с медикаменти, които намаляват следнатоварването – като ACE инхибитори, бета-блокери, калциеви антагонисти и нитрати е необходимо внимателно да се прилага със строго мониториране на хемодинамиката- внимание за остро намаляване на следнатоварването.
- 4.7. Пациентите с диастолна дисфункция рефрактерна на оптимална лекарствена/хирургична терапия е необходимо да бъдат обсъждани за сърдечна трансплантация.

#### ***V. Системна Дясна камера- систолна и диастолна дисфункция.***

Морфологичната дясна камера е свързана с аортата при 2 групи пациенти с двукамерна циркулация.

1. Тези родени с Д- транспозиция след атриален суч .
2. Тези с коригирана транспозиция.

Терапевтични препоръки:

- 5.1. За лечението на асимптоматична системна деснокамерна дисфункция ACE инхибиторите са *първо* средство на избор.
- 5.2. Пациенти с обемно обременяване и/или Трикуспидална инсуфициенция към терапията се добавя Диуретик
- 5.3. Дигиталис е показан при пациенти със симптомна системна деснокамерна дисфункция за редукция на симптомите. Дигиталис не се препоръчва при асимптоматична деснокамерна дисфункция.
- 5.4. Анатомична корекция(двоен суч) или сърдечна трансплантация се обсъжда при пациенти с неовладима системна деснокамерна дисфункция, когато медикаментозната терапия е изчерпана.

#### ***VI. СН при еднокамерна циркулация***

При пациенти ,след бидирекционален Глен или Фонтан, проявите на СН не включват типичните симптоми, които са характерни за двукамерните сърца. След Фонтан ,системното венозно налягане по необходимост е по-високо от левопредсърдното .

Тези деца могат да имат дискретни и/ или изявени симптоми на венозен застои и симптоми дължащи се на намален УО на сърцето, като хронична умора ,липса на апетит и непоносимост към физически натоварвания, .

Редукцията на двигателната активност е определящото обстоятелство при насочване към СН , дори и асимптоматична - при тези пациенти .Един от приоритетите е синусовият ритъм и/или атриовентрикуларната синхронизация.

Терапевтични препоръки:

- 6.1. За лечението на асимптоматична и симптомна камерна дисфункция след TCPC- ACE инхибиторите са средство на *първи* избор. Употребяват се в стандартни дози.
- 6.2. Пациентите със задръжка на течности и застойна симптоматика - средство на *първи* избор е диуретик.
- 6.3. Дигиталис е средство на *втори* избор - при симптоматични пациенти. Дигиталис не се препоръчва при асимптоматичните пациенти с тази хемодинамика.
- 6.4. Употребата на бета- блокери не се препоръчва при пациенти със симптомна еднокамерна дисфункция след TCPC.