

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:
Наименование на заболяването
МЕЖДУКАМЕРЕН СЕПТАЛЕН ДЕФЕКТ (С АОРТНА ИНСУФИЦИЕНЦИЯ)
Определение на заболяването
<p>Междукामерен дефект (МКД) с аортна инсуфициенция (АИ) е една от най-неблагоприятните еволотивни форми на МКД. МКД е малформация с ляво-десен шънт, при която е налице комуникация между двете камери, т.е. наличие на отвор в междукамерната преграда (септум) . При пациентите с МКД с аортна инсуфициенция дефекта в камерната преграда е разположен високо, непосредствено под аортната клапа, което създава условия за пролабиране на аортно платно и като последица от това развитие на различна по степен и прогресираща аортна инсуфициенция с увреждане на аортното платно.</p> <p>Клиничната изява на аортна инсуфициенция при пациент с МКД е появата на диастолен шум на основата в ляво, увеличена пулсова амплитуда при измерване на артериалното налягане и целеритет на пулса. Диагнозата се базира на клиничната картина и на ехокардиографско изследване, с което се прецизират анатомичните детайли, разположението и големината на дефекта, оценява се степента на засягане на платното на аортната клапа. Интракардиалното изследване с директно измерване на наляганията в сърдечните кухни и оценка на величина на ляво-десен , както и степента на аортна регургитация е показано при деца с данни за МКД с пролапс на аортно платно.</p> <p>Лечението на МКД с АИ е оперативно- извършва се затваряне на септалния дефект и пластика на аортното платно. При забавена оперативна корекция, увреждането и дегенетативните промени на аортното платно напредват и може да се наложи аортно клапно протезиране.</p> <p>Пациентите с МКД и АИ подлежат на проследяване през целия живот п профилактика на инфекциозен ендокардит.</p>
Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)
ICD-10 code :Q 21.0
Код на заболяването по Orpha code
Orpha code: 99094
Епидемиологични данни за заболяването в Република България

Няма точни данни за честотата на заболяването в България.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз
В регистъра EUROCAT е отчетена честотата на МКД от 34.95/10 000. Очакваната честота на МКД с АИ е 0.17/1000.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
www.eurocat-netwotk.eu/accesprevalencedata/prevalencetables Eurocat- European surveillance of congenital anomalies..
Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето
Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето.
Критерии за диагностициране на заболяването
Критериите за диагностициране на МКД с АИ са клинични (характерен диастолен шум от аортна инсуфициенция) и ехокардиографски : големина на дефекта, размер и функция на лявата камера, морфология на аортната клапа и степен на аортна инсуфициенция (АИ). При интракардиалното изследване с АКГ: разположение и големина на МКД, пролапс на аортно платно и степен на аортна инсуфициенция.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
1.L.Benson,Shi-Yoo, F.Habshan,R Anderson R. : Ventricular Septal Defects in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:591-624 2. Hoffman J.: Isolated Ventricular Septal Defect in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 183-205
Алгоритми за диагностициране на заболяването
МКД с АИ се развива най-често при случаите на голям МКД разположен в изходния (конален) септум, непосредствено под аортната клапа. При всяко дете с МКД се проследяват следните ехокардиографски параметри: разположение, големина на дефекта; величина на шънта; състояние на аортните платна; кръвотока през аортната клапа.При пациенти с високо разположен изходен МКД, липсва подпора на аортната клапа и дясното коронарно платно пролабира през дефекта и частично го затваря, но създава различна по степен на аортна инсуфициенция. Клиничният алгоритъм включва : поява на диастолен шум; целеритет на пулса, ниско диастолично налягане, напредване на левокамерно обременяване (ЕКГ), удължена левокамерна дъга (рентгенография). От съществено значение е степента на засягане на аортното платно, което предопределя вида и обема на хирургическата интервенция.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка

1.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

2.Lai W.W., Geva T., Shirali G.S., et al.: Guidelines and standards for a performance of a pediatric echocardiogram: a report from the task force of the pediatric council of the American society of echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2006;19:1413-1430

Алгоритми за лечение на заболяването

Лечението на МКД с АИ е оперативно. Аортната инсуфициенция е показание за хирургическа интервенция - затваряне на дефекта и пластика на аортното платно. Увреждането на аортното платно, може да доведе до тежки дегенеративни изменения на аортната клапа и да наложи аортно клапно протезиране при забавянето на оперативното лечение.

1.Протокол (алгоритъм) за хирургическо лечение на деца с МКД в зависимост от възрастта, големината на дефекта и белодробните съдове промени.

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

1. L.Benson, Shi-Yoo, F.Habshan, R Anderson R. : Ventricular Septal Defects in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:591-624

Алгоритми за проследяване на заболяването

Пациентите с МКД и АоИ подлежат на проследяване през целия живот. Неоперирани в детска възраст, развиват картина на тежка аортна инсуфициенция и често в напреднала възраст може да се наложи смяна на аортната клапа с имплантиране на изкуствена клапа.

При пациентите с МД и АИ се проследява естествената и следоперативна еволюция. В естествената еволюция на МКД се проследява появата на пролапс на аортно платно и АИ. Следоперативно се оценяват кръвотока през аортната клапа и остатъчен шънт и/или АИ. Проследяването се извършва клинично и с ехокардиографско изследване. Оперирани с МКД с АИ се проследяват 2 пъти през 1-вата година, след това 1 път годишно с ехоКГ и Доплер. На 3-та, 5-та, 10-та година се извършват 24-часов ЕКГ-Холтер и работна ЕКГ проба.

Проследяването след 18-годишна възраст се извършва в кардиологичен център III ниво.
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., Bonhoeffer 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

Алгоритми за рехабилитация на заболяването

Децата с МКД с АоИ 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 на децата и семействата им се извършва от психолог. Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с МКД с АоИ

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

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

Показания за фетална ехокардиография са семейства в които има родено дете с МКД с АИ, или родителите са с ВСМ.

Децата с МКД и АИ са предразположени към инфекции на долните дихателни пътища и затова те са показани за провеждане на имунопрофилактика срещу респираторно-синцитиален вирус.

Пациентите подлежат на профилактика за инфекциозен ендокардит.

1.Протокол за профилактика на ИЕ

2.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

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

Пациентите с МКД и АИ трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център.

Потвърждаването на диагнозата и лечението на децата с МКД и АИ 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 МКД и АИ . 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 МКД и АИ и отговаря на европейските стандарти. Клиниката осигурява 24-часова консултация и прием на деца с МКД и АИ .

Болничното лечение се извършва по действащите диагностични, терапевтични и хирургични клинични пътеки (№38,39,42,43, 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 МКД и АИ , 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 МКД и АИ са необходими:

I. При пациентите с ХДС 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.
3. Наблюдението да продължи и след излизане от детска възраст и да се осъществява от детски кардиолог/кардиолог

II. 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.

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

В клиниката по Педиатрия (детски болести и детска кардиология) на МБАЛ НСБ-ЕАД ежегодно се хоспитализират 3-5 деца с МКД с АоИ , при които се извършват диагностично уточняване и оперативно лечение.

Проучват се и стратегиите за справяне на родителите на деца след сърдечна операция

1. 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				TOPFA				LB+FD+TOPFA				Excluding Genetic Conditions			
	N	Rate	N	Rate	N	Rate	N	Rate	N	Rate	N	Rate	N	Rate		
All Anomalies	89514	19060	110544	261.45 (259.91 - 263.00)	19060	261.45 (259.91 - 263.00)	110544	261.45 (259.91 - 263.00)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)		
Nervous system	5375	4947	10722	25.36 (24.88 - 25.84)	4947	25.36 (24.88 - 25.84)	10722	25.36 (24.88 - 25.84)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)		
Neural Tube Defects	1032	2906	4096	9.69 (9.39 - 9.99)	2906	9.69 (9.39 - 9.99)	4096	9.69 (9.39 - 9.99)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)		
Anencephalus and similar	118	1339	1558	3.68 (3.50 - 3.87)	1339	3.68 (3.50 - 3.87)	1558	3.68 (3.50 - 3.87)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)		
Encephalocele	138	319	476	1.13 (1.03 - 1.23)	319	1.13 (1.03 - 1.23)	476	1.13 (1.03 - 1.23)	421	1.00 (0.90 - 1.10)	421	1.00 (0.90 - 1.10)	421	1.00 (0.90 - 1.10)		
Spina Bifida	776	1248	2062	4.88 (4.67 - 5.09)	1248	4.88 (4.67 - 5.09)	2062	4.88 (4.67 - 5.09)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)		
Hydrocephalus	1415	953	2467	5.83 (5.61 - 6.07)	953	5.83 (5.61 - 6.07)	2467	5.83 (5.61 - 6.07)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)		
Microcephaly	1056	93	1201	2.85 (2.69 - 3.02)	93	2.85 (2.69 - 3.02)	1201	2.85 (2.69 - 3.02)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)		
Arniencephaly/holoprosencephaly	124	433	585	1.38 (1.27 - 1.50)	433	1.38 (1.27 - 1.50)	585	1.38 (1.27 - 1.50)	369	0.87 (0.79 - 0.97)	369	0.87 (0.79 - 0.97)	369	0.87 (0.79 - 0.97)		
Eye	1652	94	1760	4.16 (3.97 - 4.36)	94	4.16 (3.97 - 4.36)	1760	4.16 (3.97 - 4.36)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)		
Anophthalmos/microphthalmos	338	61	407	0.96 (0.87 - 1.06)	61	0.96 (0.87 - 1.06)	407	0.96 (0.87 - 1.06)	318	0.75 (0.67 - 0.84)	318	0.75 (0.67 - 0.84)	318	0.75 (0.67 - 0.84)		
Anophthalmos	65	3	92	0.22 (0.18 - 0.27)	3	0.22 (0.18 - 0.27)	92	0.22 (0.18 - 0.27)	79	0.19 (0.15 - 0.23)	79	0.19 (0.15 - 0.23)	79	0.19 (0.15 - 0.23)		
Congenital cataract	524	2	527	1.25 (1.14 - 1.36)	2	1.25 (1.14 - 1.36)	527	1.25 (1.14 - 1.36)	471	1.11 (1.02 - 1.22)	471	1.11 (1.02 - 1.22)	471	1.11 (1.02 - 1.22)		
Congenital glaucoma	154	0	155	0.37 (0.31 - 0.43)	0	0.37 (0.31 - 0.43)	155	0.37 (0.31 - 0.43)	149	0.35 (0.30 - 0.41)	149	0.35 (0.30 - 0.41)	149	0.35 (0.30 - 0.41)		
Ear, face and neck	734	24	864	2.04 (1.91 - 2.18)	24	2.04 (1.91 - 2.18)	864	2.04 (1.91 - 2.18)	721	1.71 (1.58 - 1.83)	721	1.71 (1.58 - 1.83)	721	1.71 (1.58 - 1.83)		
Anotia	112	1	123	0.29 (0.24 - 0.35)	1	0.29 (0.24 - 0.35)	123	0.29 (0.24 - 0.35)	106	0.25 (0.21 - 0.30)	106	0.25 (0.21 - 0.30)	106	0.25 (0.21 - 0.30)		
Congenital heart defects	31347	493	34739	82.16 (81.30 - 83.03)	493	82.16 (81.30 - 83.03)	34739	82.16 (81.30 - 83.03)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)		
Severe CHD §	7955	255	9854	23.31 (22.85 - 23.77)	255	23.31 (22.85 - 23.77)	9854	23.31 (22.85 - 23.77)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)		
Common arterial truncus	213	17	317	0.75 (0.67 - 0.84)	17	0.75 (0.67 - 0.84)	317	0.75 (0.67 - 0.84)	247	0.58 (0.51 - 0.66)	247	0.58 (0.51 - 0.66)	247	0.58 (0.51 - 0.66)		
Double outlet right ventricle §	271	13	374	1.27 (1.14 - 1.40)	13	1.27 (1.14 - 1.40)	374	1.27 (1.14 - 1.40)	323	1.10 (0.98 - 1.22)	323	1.10 (0.98 - 1.22)	323	1.10 (0.98 - 1.22)		
Transposition of great vessels	1291	154	1458	3.45 (3.27 - 3.63)	154	3.45 (3.27 - 3.63)	1458	3.45 (3.27 - 3.63)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)		
Single ventricle	215	12	350	0.83 (0.74 - 0.92)	12	0.83 (0.74 - 0.92)	350	0.83 (0.74 - 0.92)	322	0.76 (0.68 - 0.85)	322	0.76 (0.68 - 0.85)	322	0.76 (0.68 - 0.85)		
Ventricular septal defect	13852	155	14776	34.95 (34.39 - 35.52)	155	34.95 (34.39 - 35.52)	14776	34.95 (34.39 - 35.52)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)		
Atrial septal defect	9026	35	9263	21.91 (21.46 - 22.36)	35	21.91 (21.46 - 22.36)	9263	21.91 (21.46 - 22.36)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)		
Atrioventricular septal defect	1323	75	1776	4.20 (4.01 - 4.40)	75	4.20 (4.01 - 4.40)	1776	4.20 (4.01 - 4.40)	817	1.93 (1.80 - 2.07)	817	1.93 (1.80 - 2.07)	817	1.93 (1.80 - 2.07)		
Tetralogy of Fallot	1343	27	1530	3.62 (3.44 - 3.80)	27	3.62 (3.44 - 3.80)	1530	3.62 (3.44 - 3.80)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)		
Tricuspid atresia and stenosis	195	11	265	0.63 (0.55 - 0.71)	11	0.63 (0.55 - 0.71)	265	0.63 (0.55 - 0.71)	248	0.59 (0.52 - 0.66)	248	0.59 (0.52 - 0.66)	248	0.59 (0.52 - 0.66)		
Ebstein's anomaly	159	12	194	0.46 (0.40 - 0.53)	12	0.46 (0.40 - 0.53)	194	0.46 (0.40 - 0.53)	187	0.44 (0.38 - 0.51)	187	0.44 (0.38 - 0.51)	187	0.44 (0.38 - 0.51)		
Pulmonary valve stenosis	1717	5	1787	4.23 (4.03 - 4.43)	5	4.23 (4.03 - 4.43)	1787	4.23 (4.03 - 4.43)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)		
Pulmonary valve atresia	336	6	435	1.03 (0.93 - 1.13)	6	1.03 (0.93 - 1.13)	435	1.03 (0.93 - 1.13)	395	0.93 (0.84 - 1.03)	395	0.93 (0.84 - 1.03)	395	0.93 (0.84 - 1.03)		
Aortic valve atresia/stenosis §	542	12	614	1.45 (1.34 - 1.57)	12	1.45 (1.34 - 1.57)	614	1.45 (1.34 - 1.57)	569	1.35 (1.24 - 1.46)	569	1.35 (1.24 - 1.46)	569	1.35 (1.24 - 1.46)		
Mitral valve anomalies	383	8	445	1.51 (1.37 - 1.66)	8	1.51 (1.37 - 1.66)	445	1.51 (1.37 - 1.66)	386	1.31 (1.18 - 1.45)	386	1.31 (1.18 - 1.45)	386	1.31 (1.18 - 1.45)		
Hypoplastic left heart	643	48	1165	2.76 (2.60 - 2.92)	48	2.76 (2.60 - 2.92)	1165	2.76 (2.60 - 2.92)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)		
Hypoplastic right heart §	148	9	231	0.55 (0.48 - 0.62)	9	0.55 (0.48 - 0.62)	231	0.55 (0.48 - 0.62)	218	0.52 (0.45 - 0.59)	218	0.52 (0.45 - 0.59)	218	0.52 (0.45 - 0.59)		

Source: EUROCAT Website Database: <http://www.eurocat-network.eu/ACCESSPREVALENCEDATA/PrevalenceTables> (data uploaded 06/01/2015)

Copyright: University of Ulster, 2012

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)
Coarctation of aorta	1515	3.81	(3.63 - 4.01)	23	0.45	(0.37 - 0.53)	75	1613	3.81	(3.63 - 4.01)	1432	3.39	(3.21 - 3.57)		
Aortic atresia/interrupted aortic arch	102	0.45	(0.37 - 0.53)	1	0.66	(0.59 - 0.75)	29	132	0.45	(0.37 - 0.53)	103	0.35	(0.29 - 0.42)		
Total anomalous pulm venous return	264	0.66	(0.59 - 0.75)	1	3.77	(3.58 - 3.96)	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	4.13	(3.94 - 4.33)	0	0.93	(0.84 - 1.02)	0	1593	4.13	(3.94 - 4.33)	1446	3.42	(3.25 - 3.60)		
Respiratory	1425	0.93	(0.84 - 1.02)	56	1.05	(0.96 - 1.15)	266	1747	0.93	(0.84 - 1.02)	1585	3.75	(3.57 - 3.94)		
Choanal atresia	379	1.05	(0.96 - 1.15)	8	14.31	(13.95 - 14.67)	5	392	1.05	(0.96 - 1.15)	340	0.80	(0.72 - 0.89)		
Cystic adenomatous mal of lung \$	392	14.31	(13.95 - 14.67)	8	8.55	(8.28 - 8.84)	45	445	14.31	(13.95 - 14.67)	432	1.02	(0.93 - 1.12)		
Oro-facial clefts	5431	8.55	(8.28 - 8.84)	86	5.75	(5.53 - 5.99)	533	6050	8.55	(8.28 - 8.84)	5376	7.79	(7.52 - 8.06)		
Cleft lip with or without palate	3169	5.75	(5.53 - 5.99)	67	18.65	(18.24 - 19.07)	381	3617	5.75	(5.53 - 5.99)	3292	4.93	(4.72 - 5.15)		
Cleft palate	2262	18.65	(18.24 - 19.07)	19	2.55	(2.40 - 2.71)	152	2433	18.65	(18.24 - 19.07)	2084	16.64	(16.25 - 17.03)		
Digestive system	6776	2.55	(2.40 - 2.71)	175	1.40	(1.29 - 1.52)	935	7886	2.55	(2.40 - 2.71)	7036	2.33	(2.19 - 2.46)		
Oesophageal atresia with or without tracheo-oesophageal fistula	991	1.40	(1.29 - 1.52)	31	0.92	(0.83 - 1.01)	57	1079	1.40	(1.29 - 1.52)	985	1.00	(0.90 - 1.10)		
Duodenal atresia or stenosis	531	0.92	(0.83 - 1.01)	23	3.20	(3.03 - 3.37)	37	591	0.92	(0.83 - 1.01)	421	0.89	(0.80 - 0.98)		
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	370	3.20	(3.03 - 3.37)	8	1.29	(1.19 - 1.41)	9	387	3.20	(3.03 - 3.37)	375	2.90	(2.74 - 3.07)		
Ano-rectal atresia and stenosis	1072	1.29	(1.19 - 1.41)	26	0.31	(0.26 - 0.37)	254	1352	1.29	(1.19 - 1.41)	1226	1.18	(1.08 - 1.29)		
Hirschsprung's disease	546	0.31	(0.26 - 0.37)	0	0.16	(0.12 - 0.20)	1	547	0.31	(0.26 - 0.37)	499	0.28	(0.24 - 0.34)		
Atresia of bile ducts	128	0.16	(0.12 - 0.20)	1	2.81	(2.65 - 2.97)	2	131	0.16	(0.12 - 0.20)	121	0.13	(0.10 - 0.17)		
Annular pancreas	64	2.81	(2.65 - 2.97)	0	6.54	(6.30 - 6.79)	4	68	2.81	(2.65 - 2.97)	55	2.51	(2.37 - 2.67)		
Diaphragmatic hernia	895	6.54	(6.30 - 6.79)	40	2.80	(2.64 - 2.96)	253	1188	6.54	(6.30 - 6.79)	1063	5.28	(5.06 - 5.50)		
Abdominal wall defects	1546	2.80	(2.64 - 2.96)	128	3.13	(2.96 - 3.30)	1093	2767	2.80	(2.64 - 2.96)	2233	2.72	(2.57 - 2.89)		
Gastrochisis	954	3.13	(2.96 - 3.30)	44	34.81	(34.25 - 35.38)	185	1183	3.13	(2.96 - 3.30)	1152	2.00	(1.87 - 2.14)		
Omphalocele	503	34.81	(34.25 - 35.38)	73	1.15	(1.05 - 1.26)	747	1323	34.81	(34.25 - 35.38)	846	32.69	(32.15 - 33.24)		
Urinary	12603	1.15	(1.05 - 1.26)	231	3.25	(3.08 - 3.43)	1885	14719	1.15	(1.05 - 1.26)	13823	1.10	(1.00 - 1.20)		
Bilateral renal agenesis including Potter syndrome	117	3.25	(3.08 - 3.43)	35	10.57	(10.27 - 10.89)	336	488	3.25	(3.08 - 3.43)	464	3.04	(2.87 - 3.21)		
Multicystic renal dysplasia	1079	10.57	(10.27 - 10.89)	31	0.71	(0.63 - 0.80)	264	1374	10.57	(10.27 - 10.89)	1284	10.08	(9.78 - 10.38)		
Congenital hydronephrosis	4213	0.71	(0.63 - 0.80)	35	0.89	(0.80 - 0.99)	223	4471	0.71	(0.63 - 0.80)	4261	0.68	(0.61 - 0.77)		
Bladder exstrophy and/or epispadia	242	0.89	(0.80 - 0.99)	2	22.37	(21.93 - 22.83)	57	301	0.89	(0.80 - 0.99)	289	0.87	(0.78 - 0.96)		
Posterior urethral valve and/or prune belly	289	22.37	(21.93 - 22.83)	7	18.23	(17.83 - 18.64)	81	377	22.37	(21.93 - 22.83)	368	21.58	(21.14 - 22.03)		
Genital	9085	18.23	(17.83 - 18.64)	60	0.67	(0.60 - 0.75)	315	9460	18.23	(17.83 - 18.64)	9124	17.88	(17.48 - 18.29)		
Hypospadias	7622	0.67	(0.60 - 0.75)	17	41.05	(40.44 - 41.66)	69	7708	0.67	(0.60 - 0.75)	7561	0.53	(0.47 - 0.61)		
Indeterminate sex	197	41.05	(40.44 - 41.66)	15	5.03	(4.82 - 5.25)	72	284	41.05	(40.44 - 41.66)	226	37.88	(37.29 - 38.47)		
Limb	15482	5.03	(4.82 - 5.25)	265	10.95	(10.64 - 11.27)	1609	17356	5.03	(4.82 - 5.25)	16014	4.30	(4.10 - 4.50)		
Limb reduction defects	1448	10.95	(10.64 - 11.27)	66	10.95	(10.64 - 11.27)	612	2126	10.95	(10.64 - 11.27)	1817	10.21	(9.91 - 10.52)		
Club foot - talipes equinovarus	4043	10.95	(10.64 - 11.27)	92			494	4629	10.95	(10.64 - 11.27)	4316				

Source: EUROCAT Website Database: <http://www.eurocat-network.eu/ACCESSPREVALENCEDATA/PrevalenceTables> (data uploaded 06/01/2015)

Copyright: University of Ulster, 2012

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	8		8	8.15	(7.88 - 8.43)	3446	8.15	(7.88 - 8.43)	3376	7.98	(7.72 - 8.26)
Polydactyly	3475	8.84	(8.56 - 9.13)	43	221		221	8.84	(8.56 - 9.13)	3739	8.84	(8.56 - 9.13)	3438	8.13	(7.86 - 8.41)
Syndactyly	1977	5.05	(4.84 - 5.27)	28	131		131	5.05	(4.84 - 5.27)	2136	5.05	(4.84 - 5.27)	1915	4.53	(4.33 - 4.74)
Skeletal dysplasias §	366	1.84	(1.72 - 1.98)	19	395		395	1.84	(1.72 - 1.98)	780	1.84	(1.72 - 1.98)	0	0.00	
Craniosynostosis	1023	2.56	(2.41 - 2.71)	14	44		44	2.56	(2.41 - 2.71)	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	86		86	0.51	(0.44 - 0.58)	214	0.51	(0.44 - 0.58)	205	0.48	(0.42 - 0.56)
Situs inversus	225	0.68	(0.60 - 0.76)	5	58		58	0.68	(0.60 - 0.76)	288	0.68	(0.60 - 0.76)	274	0.65	(0.57 - 0.73)
Conjoined twins	8	0.18	(0.15 - 0.23)	6	64		64	0.18	(0.15 - 0.23)	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	32		32	1.97	(1.84 - 2.11)	835	1.97	(1.84 - 2.11)	797	1.89	(1.76 - 2.02)
VATER/VACTERL	98	0.52	(0.43 - 0.62)	2	29		29	0.52	(0.43 - 0.62)	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	431		431	6.91	(6.60 - 7.22)	1919	6.91	(6.60 - 7.22)	1806	6.50	(6.20 - 6.81)
Lateral anomalies §	403	1.86	(1.71 - 2.02)	22	124		124	1.86	(1.71 - 2.02)	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	89		89	1.36	(1.26 - 1.48)	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	7		7	0.50	(0.44 - 0.58)	213	0.50	(0.44 - 0.58)	210	0.50	(0.43 - 0.57)
Valproate syndrome §	16	0.05	(0.03 - 0.07)	0	4		4	0.05	(0.03 - 0.07)	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	68		68	0.68	(0.61 - 0.77)	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	326		326	4.99	(4.78 - 5.20)	2108	4.99	(4.78 - 5.20)	0	0.00	
Chromosomal	6546	39.35	(38.75 - 39.95)	668	9422		9422	39.35	(38.75 - 39.95)	16636	39.35	(38.75 - 39.95)	0	0.00	
Down Syndrome	4288	23.02	(22.57 - 23.48)	231	5215		5215	23.02	(22.57 - 23.48)	9734	23.02	(22.57 - 23.48)	0	0.00	
Patau syndrome/trisomy 13	157	2.05	(1.92 - 2.19)	45	666		666	2.05	(1.92 - 2.19)	868	2.05	(1.92 - 2.19)	0	0.00	
Edward syndrome/trisomy 18	344	5.42	(5.20 - 5.65)	196	1753		1753	5.42	(5.20 - 5.65)	2293	5.42	(5.20 - 5.65)	0	0.00	
Turner syndrome	259	2.34	(2.20 - 2.49)	70	661		661	2.34	(2.20 - 2.49)	990	2.34	(2.20 - 2.49)	0	0.00	
Klinefelter syndrome	167	0.70	(0.62 - 0.78)	6	122		122	0.70	(0.62 - 0.78)	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 2/2011

Изготвил:
Доц. А.Кънева

Утвърдил:
Доц. Д-р М. Цонзарова

ПОКАЗАНИЯ ЗА ХИРУРГИЧЕСКО ЛЕЧЕНИЕ НА ДЕЦА С МКД В ЗАВИСИМОСТ ОТ ВЪЗРАСТА, ГОЛЕМИНАТА НА ДЕФЕКТА И БЕЛОДРОБНИТЕ СЪДОВИ ПРОМЕНИ

I. ГОЛЯМ МКД

1. Определение: Нерестриктивен, с диаметър над 65% от този на Ао пръстен;
Qp/Qs > 2:1
Системно налягане в ДК
БСС по принцип е повишено в различна степен

2. Показание за операция (първично затваряне):

2.1. В първите 6 м. от живота - ранно затваряне при наличие на неовладима сърдечна недостатъчност.

2.2. Във възрастта между 6-12 м. - операция при наличие на:

а/ сърдечна недостатъчност свързана с МКД;

б/ значимо изоставане във физическото развитие и/или рецидивиращи, животозапалващи респираторни инфекции, свързани с МКД;

в/ нарастване на БСС: при измерване на БСС ≥ 8 Е/кв.м. - операция до 9-12 м. възраст.

Исключения: неподходящи за радикална корекция в кърмаческия период са случаите с:

а/ множествени мускулни МКД тип "швейцарско сирене" или единичен мускулен МКД, с апикална локализация, правец до недостъпен както през трикуспидалната така и през септаларните клапи.

б/ изразено язвено /възсядане на трикуспидалната клапа и/или елементи на поддържащия и апарат.

в/ много ранна възраст-под 1м, или увредено общо състояние с тежка хипофрения - тегло под 3,5 кг.

В избрешите случаи на първия етап се извършва бендинг на БА; елективна възраст за затваряне на дефекта с дебендинг-18-24 м. или тегло над 12 кг.

2.3. В случаи с добре контролирана медикаментозно СН и ниско БСС (до 4Е)- проследяване до 18 м. възраст. Ако и по-късно са налице всички критерии за голям МКД, то е показана операция без отлагане.

2.4. При деца с голям МКД, видяни за първи път след 2 г. възраст, основен критерий за поведение е степента на белодробните съдови промени:

а/ случаят се приема за неоперабилен при: БСС > 10 Е/кв.м., БСС/ССС > 0,5, Qp/Qs < 1,5 и същите не се променят забележимо от пробите с кислород 100% и/или белодробни вазодилататори.

б/ при пациенти с гранична операбилност (БСС между 5 и 10 Е/кв.м.) обикновено се предоръчва операция, въпреки опасността от компрометиране на оперативните резултати поради персистиране и дори прогресиране на белодробните съдови промени. В тези случаи забележително се отчита и отговорът на белодробните съдове при даване на 100% кислород и/или вазодилататори, тъй като има и една немалка подгрупа, при която БСС е в стоеватащите граници, но то е фиксирано.*

* Забележка: Тези деца имат и характерен отговор на изопреналиновия тест(еквивалент на умерено физическо напрежение)- наблюдава се спадане на Qp/Qs до и под 1, а също и поява на десатурация в Ао.Тези болни също се приемат за неоперабилни.

II. СРЕДНОГОЛЯМ МКД

1. Определение:

Леко рестриктивен, с диаметър под 50% от този на Ао пръстен;
 $Q_p/Q_s > 2:1$
Субсистемно налягане в ДК при съотношение на наляганията ДК/ЛК над 50% (на практика това отговаря на систолен градиент ЛК/ДК от 15-30 мм.);
БСС - е нормално или леко повишено.

2. Показания за операция:

2.1. До 18м. възраст: ако няма признаци за намаляване на МКД и дава хемодинамично отражение (СН-независимо от възможностите за медикаментозно повлияване, конгестивна АК, покачване на БСС). Тези деца обикновено са симптоматични - имат лесна уморяемост при физическо натоварване.

2.2. Асимптоматични деца с ниско БСС (до 4 Е/кв.м.) се проследяват до 3-4 г. възраст, когато при наличие на клинични и ЕхоКГ-данни за все още значим шънт се катетеризират отново. При доказване на шънт с големина около и над 50% ($Q_p/Q_s > 2:1$) детето подлежи на планова операция.

III. МАЛЪК МКД

1. Определение:

Подчертано рестриктивен, с площ под 1 кв.см./кв.м. телесна повърхност;
 $Q_p/Q_s < 1,75:1$
Нормално налягане в ДК

2. Показания за операция: по-принцип тази група пациенти не подлежи на операция, но поведението следва да се определя строго индивидуално в зависимост от клиничното състояние и хемодинамичните последици от МКД. Операцията е индицирана при наличието на:

2.1. Малки МКД с локализация благоприятстваща появата и развитието на АоИ: Например двойно свързаните, субартериални МКД (виж IV, 3,2).

2.2. Малък МКД след епизод от инфекциозен ендокардит. Непосредствено след овладяване на инфекциозния процес.

IV. ХИРУРГИЧЕСКИ ПОДХОД ПРИ АСОЦИИРАНИ ЛЕЗИИ

1. МКД + ПАК.

1.1. Малък МКД и голям ПАК - лигиране на последния през първите 6-8 седмици и проследяване на МКД. Ако има съответните индикации МКД се затваря по - късно.

1.2. Голям или среден МКД и ПАК, протичащи със значима трудно контролирана СН - едновременна операция и на двете лезии.

2. МКД + СоАо.

2.1. Голям МКД + тежка СоАо, протичащи с изразена СН в първите седмици от живота:

а/ първи подход: спешно опериране на СоАо. Ако и след това персистира тежка СН - затваряне на МКД в следващите дни или седмици.

б/ втори подход: спешна операция на СоАо и бендинг на БА. Прилага се в случаите когато има: мускулен МКД чиято локализация го прави трудно достъпен през трикуспидалната или пулмонална клапи; мултиплени МКД; тежка СН.

2.2. Малък МКД + тежка СоАо - отстраняване само на СоАо.

2.3. Голям МКД + лека до средостепенна СоАо - едномоментна корекция и на двете лезии.

3. МКД + АоИ свързана с него.

3.1. МКД със значим шънт, пролапс на клапно платно, и лека АоИ - ранно затваряне на дефекта.

3.2. Значим клапен пролапс с умерена до значима АоИ* - независимо от големината на МКД - затваряне на дефекта и пластика на Ао клапа.

4. Яздене на атриовентрикуларна клапа:

4.1. Лекостепенно: поведение както посочено по-горе за съответния МКД.

4.2. Тежка форма: решението се взема в зависимост от степента на хипоплазия на ДК и вътрекамерната хемодинамика.

***Забележка:** Уместно е ранното затваряне на всички двойно свързани субартериални МКД с деформация и пролапс на синус на Валсалва дори при липсата на АоИ - с профилактична цел.

ПОКАЗАНИЯ ЗА ОПЕРАЦИЯ ПРИ ГОЛЕМИ МКД

1. Стандартни случаи - радикална корекция:

*** В първите 6 мес.възраст:**

Неовладима сърдечна недостатъчност

*** Между 6-12 мес. възраст:**

Сърдечна недостатъчност

Хипотрофия

Чести респираторни инфекции

Нарастване на БСС ≥ 8 Е/ кв.м.

2. Особени случаи:

*** До 12 мес.възраст:**

Множествени МКД " швейцарско сирене"

Мускулен върхово разположен МКД

Възсягане/яздене на трикуспидалната клапа

Недоносени

Хипотрофии, инфекция до 1 мес. възраст с тегло < 2.5 кг.

Прави се бендинг на белодробната артерия

Дебендинг и радикална корекция след 1 год. възраст

ГОЛЕМИ МКД С КОНТРОЛИРАНА СН

*** До 18 мес. възраст**

При ниско (< 4 Е/ кв.м.) БСС изчакване до 18 мес.възраст
Ако се запазват критериите за голям МКД - затваряне

*** Над 2 г.възраст - показанията за операция се поставят
въз основа на оценката на белодробните съдови промени:**

БСС > 10 Е/ кв.м.

Pr:Sr > 0.5

Qp:Qs < 1.5

Тези показатели не се променят значимо при проби с:

кислород

толазолин

азотен окис

**При болни с гранични на тези показатели - операция
независимо от опасността от лоши резултати**

ПОКАЗАНИЯ ЗА ОПЕРАЦИЯ ПРИ ДЕЦА С МКД

В зависимост от **Възрастта**
големината на дефекта
белодробните съдови промени

Големи МКД

Определение:

нерестриктивен
диаметър > 65% от аортния пръстен
Qr:Qs > 2:1
системно налягане в ДК
повишено в различна степен БСС

Изготвил:
Д-р Р. Маринов

Утвърдил:
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА КЛАСИФИКАЦИЯ, СТАДИИ И ДИАГНОСТИКА НА СЪРДЕЧНАТА НЕДОСТАТЪЧНОСТ В ДЕТСКАТА ВЪЗРАСТ.

(изготвен на базата на съвременни препоръки на Американското кардиологично дружество, приети на колегиум в ДКК и публикувани в сп. "Педиатрия")

А. Степени на СН. Извършва се по поносимостта към физическо обременяване.

1. При по-големи деца и млади възрастни – класификацията на Ню-Йоркската сърдечна асоциация от 1964 год. (NYHA)

Клас I - Няма ограничения. Обичайната физическа активност не причинява отпадналост/умора, задух или сърцебиене.

Клас II - Леко ограничена физическа активност. Липсват оплаквания в покой. Обичайната физическа активност причинява отпадналост/умора, сърцебиене, задух или ангина.

Клас III - Значително ограничение на физическата активност. Пациентите се чувстват добре в покой, но по-малка от обичайната физическа активност причинява симптоми (умора, сърцебиене, задух или ангина).

Клас IV – Тежко ограничена физическа активност - Невъзможност да се извършва каквато и да е физическа активност без дискомфорт. Симптоми на застойна сърдечна недостатъчност са налице дори при покой (задух в покой). При всяка физическа активност, включително и много малка, се появяват оплаквания (умора, задух, сърцебиене или ангина).

2. Скалата на Ross е създадена през 2001 год. за степенуване на СН при кърмачета и малки деца.

Клас I - Асимптоматични

Клас II - Умерено изразена тахипнея и/или изпотяване при кърмачета; Диспнея при усилие при по-големи деца.

хранене

Клас III - Изразена тахипнея и изпотяване при кърмачета; Удължено време за хранене и задръжка на тегловен прираст.

- При по-големите деца изразена диспнея при усилие.

Клас IV - тахипнея, пъшкане и умора в покой.

3. Стадии на СН

АНА и ACC предлагат СН да се диференцира по стадии по аналогия на стадите при възрастните (1991 год).

А. Пациенти с повишен риск от развитие на СН, които имат нормална сърдечна функция и нямат доказателства за обременяване на сърдечните кухини (напр. прилагане в миналото на кардиотоксични медикаменти, фамилност за кардиомиопатия, еднокамерно сърце и др.)

В. Пациенти с абнормна сърдечна морфология или сърдечна функция, без симптоми на СН в миналото или настоящето – напр. Ао инсуфициенция с ЛК дилатация.

С. Пациенти с подлежаща структурна или функционална кардиопатия и симптоми на СН.

Д. Пациенти в краен стадий на СН, изискващи болничен престой, постоянна инфузия на иноторопни медикаменти, механична циркулаторна поддръжка, сърдечна трансплантация.

В. Клинична изява на сърдечната недостатъчност: В детската възраст е налице сходно клинично протичане, независимо от причинното многообразие.

I. Синдроми

1. Синдром на нисък сърдечен дебит и системна вазоконстрикция с повишен симпатиков тонус (намален системен кръвоток)

- Хипотония, тахикардия, периферна цианоза
- Вегетативни прояви – студена, бледа, изпотена кожа
- Лесна уморяемост, мускулна слабост.
- Олигурия
- Нарушение на растежа и метаболитна дисфункция

2. Синдром на системна венозна конгестия (системен венозен застой)

- Периферна цианоза, издути шийни вени, периферни отоци
- Хепатомегалия, тежест в дясното подребрие
- Тахикардия, акцентуиран II тон, деснокамерно обременяване.
- Застойни прояви от гастро-интестиналният тракт.

3. Синдром на венозна белодробна хипертония и повишено пулмокапиллярно налягане (белодробен застои)

- Задух при физически усилия и в покой
- Застойна кашлица
- Тахипнея, дребни влажни хрипове, крепитации
- Белодробен оток
- Плеврални изливи

II. Ориентири от клиниката, в зависимост от възрастта, насочващи към СН

1. Кърмаческа възраст

Намален апетит
Лесна умора по време на хранене
Нисък телови прираст
Учестено дишане
Необичайна раздразнителност

2. По-големи деца

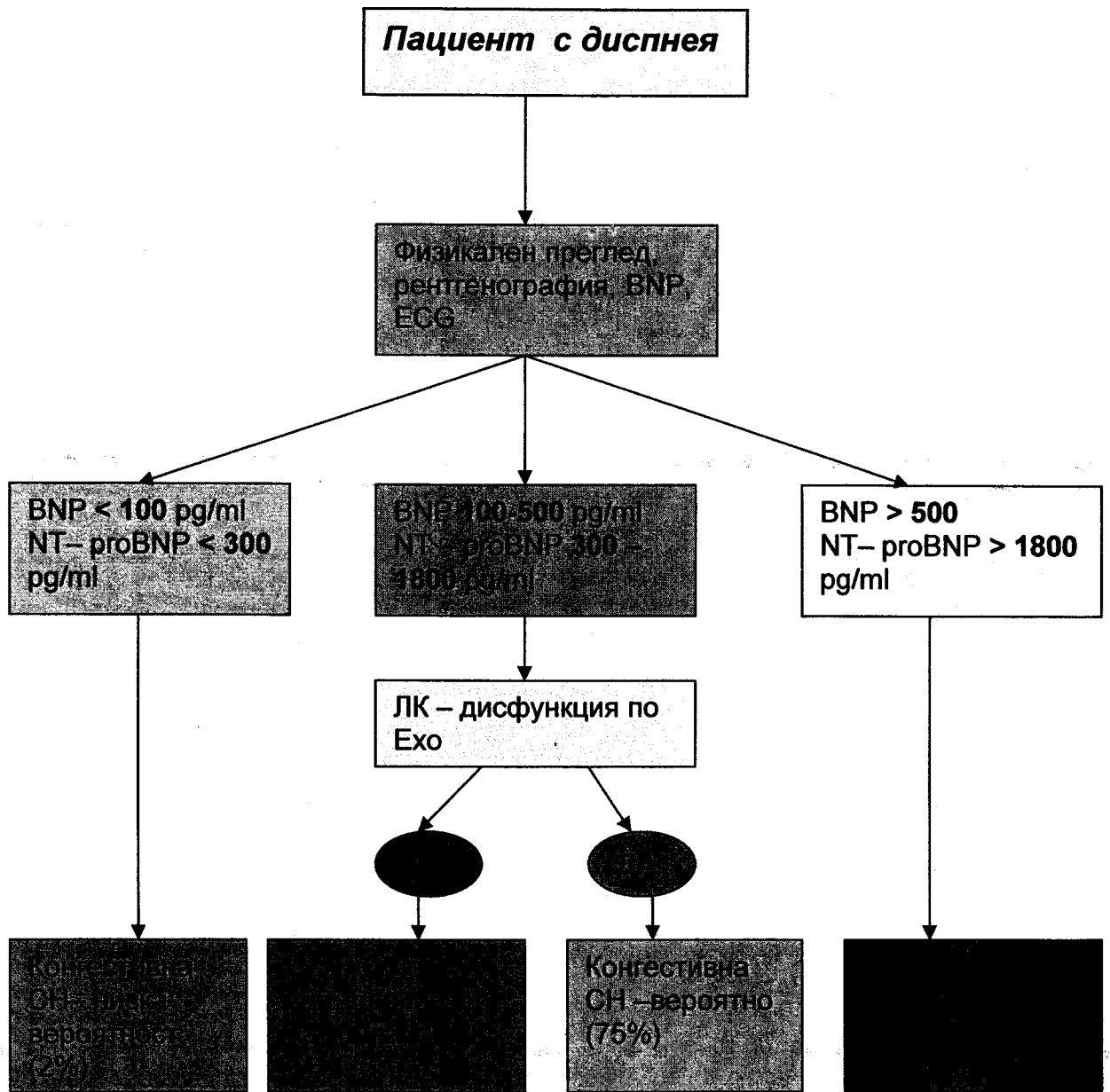
Тахипнея при усилие
Умора и намален физически капацитет
Ортопнея, пароксизмална нощна диспнея
Изоставане в растежа (Кардиачен инфантилизъм)

III. Диагностични маркери

1. Биохимични маркери за СН - повишени стойности на:

- мозъчен натриуретичен пептид (BNP) (норма до 100 pg/ml след 1-месечна възраст), – до 1000 pg/ml. при доносени новородени – до 30-ят ден от живота).
- NT-pro BNP –активен метаболит –норма до 300 pg/ml, от 300 до 1800 pg/ml- възможна СН, над 1800 pg/ml- сигурна СН

1. Диагностичен алгоритъм при остра новопоявена СН



3. Показания за изследване на- BNP (и/ или NT-pro BNP)

вземат се 2 мл. кръв в епруветка с цитрат (лилава)

3.1 Неоперирани:

- Диагноза на остра диспнея
- Конгестивна СН
- Систолна и диастолна камерна дисфункция от ЕхоКГ
- Персистираща БХ на новороденото
- Остра фаза на болест на Кавасаки

3.2. Преди сърдечна операция

- Изходно при пациенти със СН
- Еднокамерна циркулация

- Хемодинамично значим Л-Д шънт

3.3. Ранен следоперативен период. Стойностите на BNP (NT-pro BNP) и динамиката им в следоперативния период предсказват :

- Продължителността на механичната вентилация
- Нивото на инотропна поддръжка
- Наличие на значими остатъчни “анатомични” лезии
- Синдром на нисък сърдечен дебит
- Престой в ICU
- Възможен екзитус (фатален изход)

Изготвил:
Д-р Р. Маринов

Утвърдил:
Доц. М. Цонзарова

Протокол за лечение на хронична сърдечната недостатъчност

Препоръки за провеждане на терапия:

1. 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:**

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

- Спинолактон 1-5мг./кг./24ч. пер ос.

- Триамтур 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	
		настищаща 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

- Предшествуващо диуретично лечение ≥ 2 седм.
- Симптомна СН (NYHA II-III)
- ACE инхибитор ≥ 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

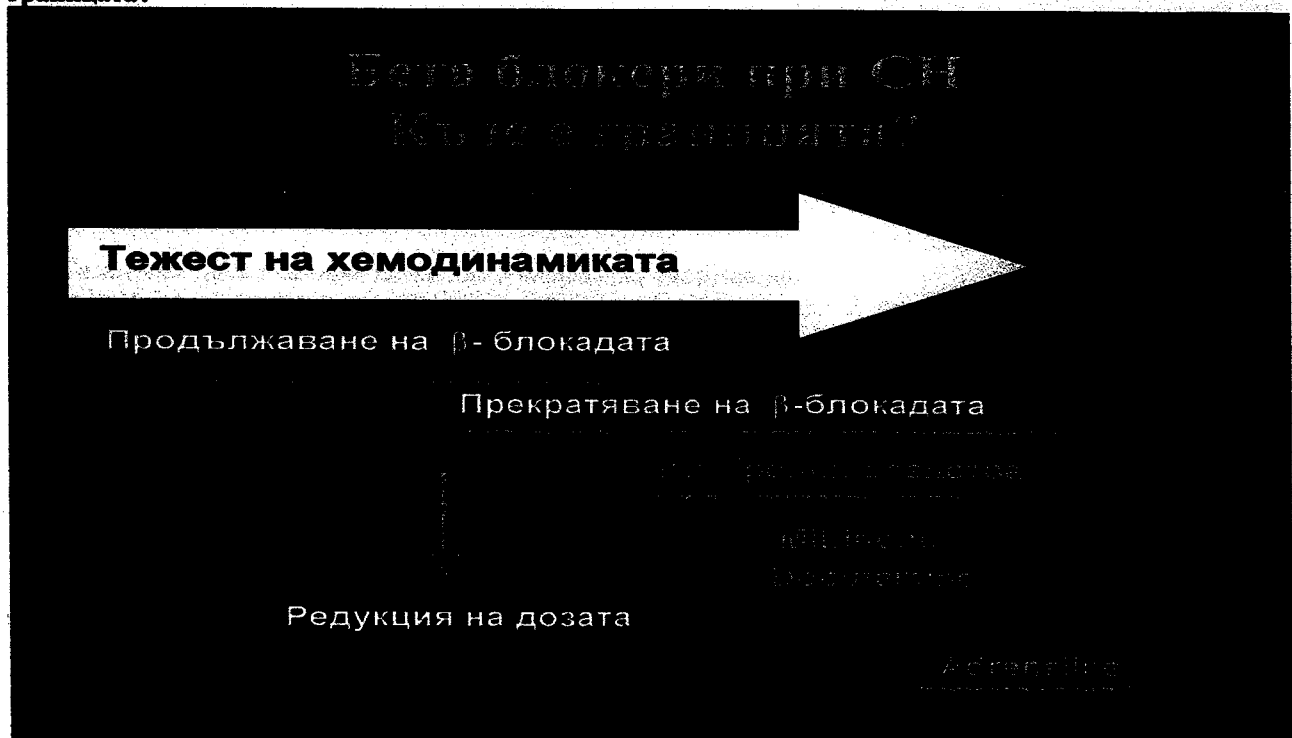
- Нелекувани клапни заболявания или аритмия
- Заболявания /възпалителни, бъбречни, чернодробни /
- Сърдечна честота < 60 мин.
- САН < 5 персантил
- AV блок-II-III ст.
- Анамнеза за астма
- Лош контрол на diabetes mellitus
- В крайните стадии на декомпенсирана СН.

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 път.

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

2.1.1 Фуранрил – 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. Ао 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 последици 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. Лечението 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 D- транспозиция след атриален суич .
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 суич) 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 изядени симптоми на венозен застой 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 TSPC- 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 TSPC.

Изготвил:.....
Д-р Х. Нацкова

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ПРОФИЛАКТИКА НА ИНФЕКЦИОЗЕН ЕНДОКАРДИТ

Антибиотичната профилактиката на ИЕ е насочена към най-често срещаните микроорганизми-стрептококи, стафилококи и ентерококи.

Антибиотичната профилактика според последните препоръки на ESC от 2009г се ограничава при пациенти с най-висок риск от ИЕ подложени на високорискови процедури с възможна бактериемия.

Пациенти най-висок риск от ИЕ

- Оперирани с клапни протези или друг протезен материал.
- С ВСМ
- След прекаран ИЕ

Честотата на ИЕ при пациенти с ВСМ е между 2 и 18 %. С най-висок риск от ИЕ са сложните цианотични ВСМ, особено тези с палиативни шънтове, кондуити и др. Протезен материал. Множеството съчетани сърдечни лезии допринасят за повишаване на общия риск. Например рискът от ИЕ е значително по-висок при пациенти с МКД, когато има и аротна регургитация. При ВСМ ИЕ се развива много по-често в дясната част на сърцето, отколкото при придобитите сърдечни заболявания. Смъртността от ИЕ при ВСМ е 4-10%. Хирургичните корекции на ВСМ намаляват риска от ИЕ, при условие, че няма остатъчни лезии и, че не са имплантирани клапи или друг протезен материал. След корекции без остатъчни дефекти, профилактика се препоръчва в първите 6 месеца, докато протезният материал ендотелизира.

Процедури с висок риск от бактериемия:

Медицински манипулации – включване на венозни пътища, манипулиране на венозни катетри, инвазивни процедури с диагностична цел на дихателните пътища, урогинеталния тракт, дерматологични, мускулно-скелетни, включително интракардиално изследване, когато няма и не се подозира инфекция – не подлежат на антибиотична профилактика, а се извършват при строги асептични мерки.

Процедури с най-висок риск:

Стоматологични процедури-манипулации на венците, перфорация на устната лигавица, процедури на кореновите канали и процедури в устната кухина.

Профилактиката е насочена към оралните стрептококи. Провежда се с Амоксицилин или Ампицилин-50мг/кг перорално 30-60 мин. преди процедурата. При невъзможен перорален прием се провежда и.в.

При алергични пациенти-Клиндамицин 20 мг/кг п.о. или и.в.

С висок риск :

Инвазивни процедури на дихателните пътища за лечение на установени инфекции (напр. белодробен абсцес) – профилактика с антистафилококов пеницилин или цефалоспорин.

При толеранс към β -лактами или инфекция с метицилин резистентен (MRSA) *S. Aureus* – ванкомицин.

Инвазивни процедури на стомашно чревния или пикочо-половия тракт . Антибиотичната схема е срещу ентерококи с ампицилин, амоксицилин или ванкомицин

Дерматологични и мускулно-скелетни процедури, придружени с инфекция на кожата или мускулно-скелетните тъкани, терапевтичната схема е насочена срещу стафилокок или β -хемолитичен стрептокок с антистафилококов пеницилин или цефалоспорин. При MRSA – ванкомицин.

Сърдечно-съдова хирургия – при пациенти с имплантирани клапни протези или интраваскуларни устройства най-честите микроорганизми, предизвикващи по-рано от една година след операцията протезни инфекции, са MRSA. Профилактиката да се извърши с ванкомицин. Да започне непосредствено преди процедурата, да се повтори ако процедурата се удължава и да се прекрати 48 часа след това.

Потенциалните източници на стоматологичен сепсис да се елиминират най-малко 2 седмици преди имплантирането на клапни протези или друг интракардиален или васкуларен чужд материал.

Тонзилектомия и аденектомия – профилактика, както при стоматологични процедури.

Бодипиърсинг и татуировки (особено пиърсинг на езика) – на първо място разубеждаване на пациента за извършването им. Противоречиви са становища за необходимостта от антибиотична профилактика, ако се извършва при строги стерилни условия.

В обобщение, антибиотичната профилактика е задължителна при пациенти с висок риск от ИЕ , подложени на най-високо рисковите процедури, каквито се стоматологичните. Добрата хигиена на устната кухина и редовните стоматологични прегледи имат изключително важна роля за намаляване риска от ИЕ. Асептичните мерки са задължителни по време на медицински манипулации. От значение за профилактиката на ИЕ е провеждането на здравна просвета по отношение опасността от извършване на пиърсинги, татуировки, и от използването на интравенозни наркотици .