

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:**Наименование на заболяването**

Предсърдно-камерен септален дефект

Синоними

Атриовентрикуларен септален дефект

Атриовентрикуларен канал

Дефект на ендокардните дубликатури

Определение на заболяването

Предсърдно камерният септален дефект (атриовентрикуларен септален дефект (АВСД) е ацианотична вродена сърдечна малформация (ВСМ) с ляво-десен шънт. В около 40 % от случаите се съчетава с тризомия 21. Заболяването засяга „кръста на сърцето” и включва ниско разположен междупредсърден дефект, входен междукамерен дефект и аномалии на атриовентрикуларните (АВ) клапи (митрална и трикуспидална). АВСД се дели на две големи групи в зависимост от пръстените на АВ клапи- ПЪЛЕН АВСД при наличие на обща АВ клапа с общ АВ пръстен и ЧАСТИЧЕН АВСД при наличие на два отделни АВ пръстена. Изявява със сърдечна недостатъчност (СН) и ранно развитие на белодробна хипертония (БХ) и белодробна обструктивна съдова болест (БОСБ) в случаите с пълен АВСД и тризомия 21 и добър клиничен толеранс с умерена СН в случаите с частичен АВСД. Диагнозата се базира на характерни промени в ЕКГ и на ехокардиографско изследване, с което се прецизират анатомичните детайли, оценяват се степента на засягане на АВ клапите и индиректно се оценяват величината на ляво-десният шънт и налягането в БА. Интракардиалното изследване с директно измерване на налягането в сърдечните кухини и оценка на величина на ляво-десен шънт и белодробна съдова резистентност (БСР) и реактивност на белодробните съдове е показано при деца с данни за БХ и съмнение за развитие на БОСБ. Генетично изследване е показано при фенотипни белези на тризомия 21.

Лечението на АВСД е оперативно- извършва се пластика на септалните дефекти и реконструкция на АВ клапи. При данни за значима или напредваща недостатъчност на АВ клапите се извършват реоперации. Пациентите подлежат на проследяване на еволюцията с профилактика на инфекциозен ендокардит до края на живота.

Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)

ICD-10 code :Q 21.2
Код на заболяването по Orpha code
Orpha code: 1330
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 честота на АВСД в Европейския съюз от 0,42 (0,4-0,441/1000. За периода 2008-2012 год. са регистрирани 1776 случая с АВСД, от тях живородени са 1323, фетална смърт е настъпила при 75 и бременността е прекъсната след пренатална диагноза при 378. Със съпътстващ генетичен синдром са 817 (46%) от случаите.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
www.eurocat-netwothk.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
Критерии за диагнозата на АВСД са : характерните промени в ЕКГ (лява електрическа ос и десен бедрен блок) при новородено или кърмаче с прояви на СН без цианоза, често в рамките на тризомия 21. Диагнозата се потвърждава с ехокардиография и Доплер. Сърдечна катетеризация се извършва при пациенти с данни за БХ за оценка на величина на ляво-десен шънт, БСБ и реактивност на белодробните съдове. Генетично изследване потвърждава хромозомната аномалия при деца с фенотипни белези на тризомия 21. 1.Алгоритъм за диагноза и поведение при ацианотични ВСМ, базиран на рентген, ЕКГ и физикално изследване 2.Протокол (алгоритъм) за диагноза, лечение и проследяване при пациенти с пълен атриовентрикуларен септален дефект (ПАВСД)
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
1.Hoffman J.I.E.: Complete atrioventricular septal defect in The natural and unnatural history of congenital heart disease Willey-Blackwell 2009:175-182 2.Ebels T., Elzenga N.Y., Anderson R. H.: Atrioventricular Septal Defects in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:553-589
Алгоритми за диагностициране на заболяването

АВСД може да се диагностицира пренатално с фетална ехокардиография, извършена в 18-22 г.с. Изследването се препоръчва при съмнение за тризомия 21 от биохимичния скрининг в първи триместър на бременността или при доказване с амниоцентеза. След поставяне на фетална диагноза със семействата се обсъжда изходът от бременността - прекъсване по медицински показания или износване.

Диагностичният алгоритъм се базира на съчетанието на сърдечен шум и СН-тахидиспнея, лош теловен прираст, склонност към инфекции на долни дихателни пътища и данните от ехокардиографията с Доплер. В зависимост от броя на атриовентрикуларните пръстени АВСД се дели на две големи групи: **пълен**, при обща АВ клапа и **частичен** при две отделни АВ клапи. Уточняват се размера на септалните комуникации, относителният размер на камерните кухини, степента на АВ недостатъчност, величината и посоката на шънт през междукламерния дефект. От основно значение за вида на оперативната корекция е относителният размер на камерите и съответстващите им АВ пръстени. При приблизително еднакви размери се отнася за балансиран АВСД, а при хипоплазия на една от кухините- за дебалансиран дефект, при който не е възможна двукамерна корекция. Оценката на размерите на АВ клапите се стандартизира по номограми спрямо телесната повърхност (Z score), нормални стойности +/- 2. Характерно за АВСД е ранното развитие на БХ и БОСБ при кърмачета с пълен АВСД и при деца с тризомия 21. Обективната и точна оценка на налягането в БА, величината на шънт, БХ и белодробна реактивност се получават при сърдечна катетеризация. При нея ангиографски се обективират детайли от анатомията.

- 1.Протокол (алгоритъм) за диагноза, лечение и проследяване при пациенти с пълен атриовентрикуларен септален дефект (ПАВСД)
- 2.Протокол за класификация,стадии и диагностика на сърдечната недостатъчност в детската възраст
- 3.Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация

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
3. Jegatheeswaran A., Pizarro C., Caldarone C. A, et al.: Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect. A congenital heart surgeons' society multiinstitutional study. Circulation. 2010;122[suppl 1]:S209 –S215

Алгоритми за лечение на заболяването

Лечението на АВСД е медикаментозно и оперативно. Медикаментозното лечение на СН включва АСЕ инхибитор, диуретици, кардиотоник. Антибиотици са показани при дихателни инфекции (пневмония, бронхиолит). Пациентите с повишена БСР и двупосочен шънт с гранични индикации за операбилност от хемодинамичните изследвания са показани за лечение с белодробен вазодилататор за 1-3 месеца и контролни хемодинамични изследвания. Дефинитивното лечение е хирургично. То трябва да се извърши в ранна кърмаческа възраст (преди 4-6 месец) при деца с пълен АВСД и при тризомия 21 поради риска от развитие на БОСБ. Лечението при деца с

частичен АВДС се извършва между 3 и 5-годишна възраст. Оперативното лечение включва пластика на септалните дефекти и пластика на АВ клапи. В случаите с тежка неовладима СН и висок риск от радикалната корекция под екстракорпорално кръвообръщение (ЕКК) може да се направи палиативна операция (бендинг на БА). При децата с дебалансиран АВДС се предприемат стъпките и етапите на функционална корекция тип „обща камера“.

- 1.Протокол (алгоритъм) за диагноза, лечение и проследяване при пациенти с пълен атриовентрикуларен септален дефект (ПАВДС)
2. Протокол за лечение на хронична сърдечна недостатъчност

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

- 1.Jegatheeswaran A., Pizarro C., Caldarone C. A, et al.: Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect. A congenital heart surgeons' society multiinstitutional study. Circulation. 2010;122[suppl 1]:S209 –S215
2. Galie N., Humbert M., Vachiery J-L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J,2015;37:67-115

Алгоритми за проследяване на заболяването

Пациентите с АВДС подлежат на проследяване през целия си живот. Проследява се естествената и следоперативна еволюция. Неоперирани в детска възраст, най-често развиват БХ и БОСБ, като при тях е показано лечение с белодробни вазодилататори и медикаменти за лечение на СН. Основен проблем, подлежащ на проследяване при оперирани пациенти е функцията на реконструираната АВ клапа и величината на АВ недостатъчност. При проследяването се оценяват камерна функция, АВ недостатъчност, 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 – 24-часов ЕКГ Холтер, сърдечна катетеризация, ЯМР.

Оперирани деца с АВДС подлежат на проследяване през целия си живот, два пъти през първата година след операцията, и след това еднократно годишно с ехокардиография и Доплер. На 3-та,5-та,10-та година се извършват 24 часа ЕКГ Холтер, работна ЕКГ проба.

Пациентите с БОСБ подлежат на проследяване през 6 -12 месеца.

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

- 1.Протокол (алгоритъм) за диагноза, лечение и проследяване при пациенти с пълен атриовентрикуларен септален дефект (ПАВДС)
- 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

Алгоритми за рехабилитация на заболяването

Децата с АВСД 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. Децата с тризомия 21 в рамките на АВСД подлежат на психологическа консултация и рехабилитация в специализирани центрове. Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с АВСД

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

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

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

Показани за фетална ехокардиография са и семейства в които има родено дете с ВСМ, родителите са с ВСМ или има риск от ВСМ- диабет, напреднала възраст на майката. При доказване на АВСД и тризомия 21 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.

Децата с АВСД са предразположени към инфекции на долните дихателни пътища и затова те са показани за провеждане на имунопрофилактика срещу респираторно-синцитиален вирус до 2-годишна възраст.

Пациентите с АВСД са предразположени към развитие на инфекциозен ендокардит и подлежат на профилактика за ИЕ през целия си живот.

Бременността при жени с АВСД и БОСБ крие висок риск за майката и плода и не се препоръчва.

- 1.Протокол (алгоритъм) за диагноза, лечение и проследяване при пациенти с пълен атриовентрикуларен септален дефект (ПАВСД)
- 2.Израснали с вродени сърдечни заболявания – в Компендиум на европейските ръководства по кардиология 2008:129-167
3. Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит

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

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

Пациентите с АВСД трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център, 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 АВСД. 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 ВСМ и отговаря на европейските стандарти. Клиниката осигурява 24-часова консултация и прием на деца с АВСД.

Кърмаче със съмнение за АВСД, се насочва към НКБ след консултация с детска кардиолог по местоживеене или директно до края на първия месец от раждането за уточняване на диагнозата и определяне на терапевтичната стратегия.

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. 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 АВСД, навършващи 18-годишна възраст и излизаци от детската възраст. Заложени са основните моменти в профилактиката, включително извършване на фетална ехоКГ в 18-22 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 АВСД са необходими:

I. При пациентите с АВСД 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.

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 между 20-30 деца с АВСД, при които се извършват диагностично уточняване, лечение на СН и оперативна корекция. При около 50% от децата АВСД е в рамките на тризомия 21. За последните 5 години в МБАЛ НКБ ЕАД са оперирани 120 деца с АВСД. 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

УА

**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				LB+FD+TOPFA				Excluding Genetic Conditions			
	N	Rate	95% CI	Rate	N	Rate	95% CI	Rate	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI			
All Anomalies	89514	1970	110544	261.45 (259.91 - 263.00)	19060	110544	261.45 (259.91 - 263.00)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)											
Nervous system	5375	4947	10722	25.36 (24.88 - 25.84)	2906	10722	25.36 (24.88 - 25.84)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)											
Neural Tube Defects	1032	158	4096	9.69 (9.39 - 9.99)	1339	4096	9.69 (9.39 - 9.99)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)											
Anencephalus and similar	118	101	1558	3.68 (3.50 - 3.87)	476	1558	3.68 (3.50 - 3.87)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)											
Encephalocele	138	19	476	1.13 (1.03 - 1.23)	319	476	1.13 (1.03 - 1.23)	421	1.00 (0.90 - 1.10)											
Spina Bifida	776	38	2062	4.88 (4.67 - 5.09)	1248	2062	4.88 (4.67 - 5.09)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)											
Hydrocephalus	1415	99	2467	5.83 (5.61 - 6.07)	953	2467	5.83 (5.61 - 6.07)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)											
Microcephaly	1056	52	1201	2.85 (2.69 - 3.02)	93	1201	2.85 (2.69 - 3.02)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)											
Arhinencephaly/holoprosencephaly	124	28	585	1.38 (1.27 - 1.50)	433	585	1.38 (1.27 - 1.50)	369	0.87 (0.79 - 0.97)											
Eye	1662	14	1760	4.16 (3.97 - 4.36)	94	1760	4.16 (3.97 - 4.36)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)											
Anophthalmos/microphthalmos	338	8	407	0.96 (0.87 - 1.06)	61	407	0.96 (0.87 - 1.06)	318	0.75 (0.67 - 0.84)											
Anophthalmos	65	3	92	0.22 (0.18 - 0.27)	24	92	0.22 (0.18 - 0.27)	79	0.19 (0.15 - 0.23)											
Congenital cataract	524	2	527	1.25 (1.14 - 1.36)	1	527	1.25 (1.14 - 1.36)	471	1.11 (1.02 - 1.22)											
Congenital glaucoma	154	0	155	0.37 (0.31 - 0.43)	1	155	0.37 (0.31 - 0.43)	149	0.35 (0.30 - 0.41)											
Ear, face and neck	734	24	864	2.04 (1.91 - 2.18)	106	864	2.04 (1.91 - 2.18)	721	1.71 (1.58 - 1.83)											
Anotia	112	1	123	0.29 (0.24 - 0.35)	10	123	0.29 (0.24 - 0.35)	106	0.25 (0.21 - 0.30)											
Congenital heart defects	31347	493	34739	82.16 (81.30 - 83.03)	2899	34739	82.16 (81.30 - 83.03)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)											
Severe CHD §	7955	255	9854	23.31 (22.85 - 23.77)	1644	9854	23.31 (22.85 - 23.77)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)											
Common arterial truncus	213	17	317	0.75 (0.67 - 0.84)	87	317	0.75 (0.67 - 0.84)	247	0.58 (0.51 - 0.66)											
Double outlet right ventricle §	271	13	374	1.27 (1.14 - 1.40)	90	374	1.27 (1.14 - 1.40)	323	1.10 (0.98 - 1.22)											
Transposition of great vessels	1291	13	1458	3.45 (3.27 - 3.63)	154	1458	3.45 (3.27 - 3.63)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)											
Single ventricle	215	12	350	0.83 (0.74 - 0.92)	123	350	0.83 (0.74 - 0.92)	322	0.76 (0.68 - 0.85)											
Ventricular septal defect	13852	155	14776	34.95 (34.39 - 35.52)	769	14776	34.95 (34.39 - 35.52)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)											
Atrial septal defect	9026	35	9263	21.91 (21.46 - 22.36)	202	9263	21.91 (21.46 - 22.36)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)											
Atrioventricular septal defect	1323	75	1776	4.20 (4.01 - 4.40)	378	1776	4.20 (4.01 - 4.40)	817	1.93 (1.80 - 2.07)											
Tetralogy of Fallot	1343	27	1530	3.62 (3.44 - 3.80)	160	1530	3.62 (3.44 - 3.80)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)											
Tricuspid atresia and stenosis	195	11	265	0.63 (0.55 - 0.71)	59	265	0.63 (0.55 - 0.71)	248	0.59 (0.52 - 0.66)											
Ebstein's anomaly	159	12	194	0.46 (0.40 - 0.53)	23	194	0.46 (0.40 - 0.53)	187	0.44 (0.38 - 0.51)											
Pulmonary valve stenosis	1717	5	1787	4.23 (4.03 - 4.43)	65	1787	4.23 (4.03 - 4.43)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)											
Pulmonary valve atresia	336	6	435	1.03 (0.93 - 1.13)	93	435	1.03 (0.93 - 1.13)	395	0.93 (0.84 - 1.03)											
Aortic valve atresia/stenosis §	542	12	614	1.45 (1.34 - 1.57)	60	614	1.45 (1.34 - 1.57)	569	1.35 (1.24 - 1.46)											
Mitral valve anomalies	383	8	445	1.51 (1.37 - 1.66)	54	445	1.51 (1.37 - 1.66)	386	1.31 (1.18 - 1.45)											
Hypoplastic left heart	643	48	1165	2.76 (2.60 - 2.92)	474	1165	2.76 (2.60 - 2.92)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)											
Hypoplastic right heart §	148	9	231	0.55 (0.48 - 0.62)	74	231	0.55 (0.48 - 0.62)	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 from 2008 - 2012

Anomaly	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	Excluding Genetic Conditions	
						LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate
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 of 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)

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)
3433	5	8	3446	3376	7.98	(7.72 - 8.26)									
Hip dislocation and/or dysplasia	3475	43	3739	3438	8.13	(7.86 - 8.41)									
Polydactyly	1977	28	2136	1915	4.53	(4.33 - 4.74)									
Syndactyly	366	19	780	0	0.00										
Skeletal dysplasias §	1023	14	1081	967	2.29	(2.15 - 2.44)									
Craniosynostosis	100	28	214	205	0.48	(0.42 - 0.56)									
Congenital constriction bands/amniotic band	225	5	288	274	0.65	(0.57 - 0.73)									
Situs Inversus	8	6	78	76	0.18	(0.14 - 0.22)									
Conjoined twins	794	9	835	797	1.89	(1.76 - 2.02)									
Congenital skin disorders	98	2	129	126	0.51	(0.42 - 0.60)									
VATER/VACTERL	1422	66	1919	1806	6.50	(6.20 - 6.81)									
Vascular disruption anomalies §	403	22	549	504	1.71	(1.56 - 1.87)									
Lateral anomalies §	460	28	577	558	1.32	(1.21 - 1.43)									
Teratogenic syndromes with malformations §	203	3	213	210	0.50	(0.43 - 0.57)									
Fetal alcohol syndrome	16	0	20	19	0.04	(0.03 - 0.07)									
Vaiproate syndrome §	200	21	289	282	0.67	(0.59 - 0.75)									
Maternal infections resulting in malformations	1736	46	2108	0	0.00										
Genetic syndromes + microdeletions	6546	668	16636	0	0.00										
Chromosomal	4288	231	9734	0	0.00										
Down Syndrome	157	45	868	0	0.00										
Patau syndrome/trisomy 13	344	196	2293	0	0.00										
Edward syndrome/trisomy 18	259	70	990	0	0.00										
Turner syndrome	167	6	295	0	0.00										
Klinefelter syndrome															

LB = Live Births

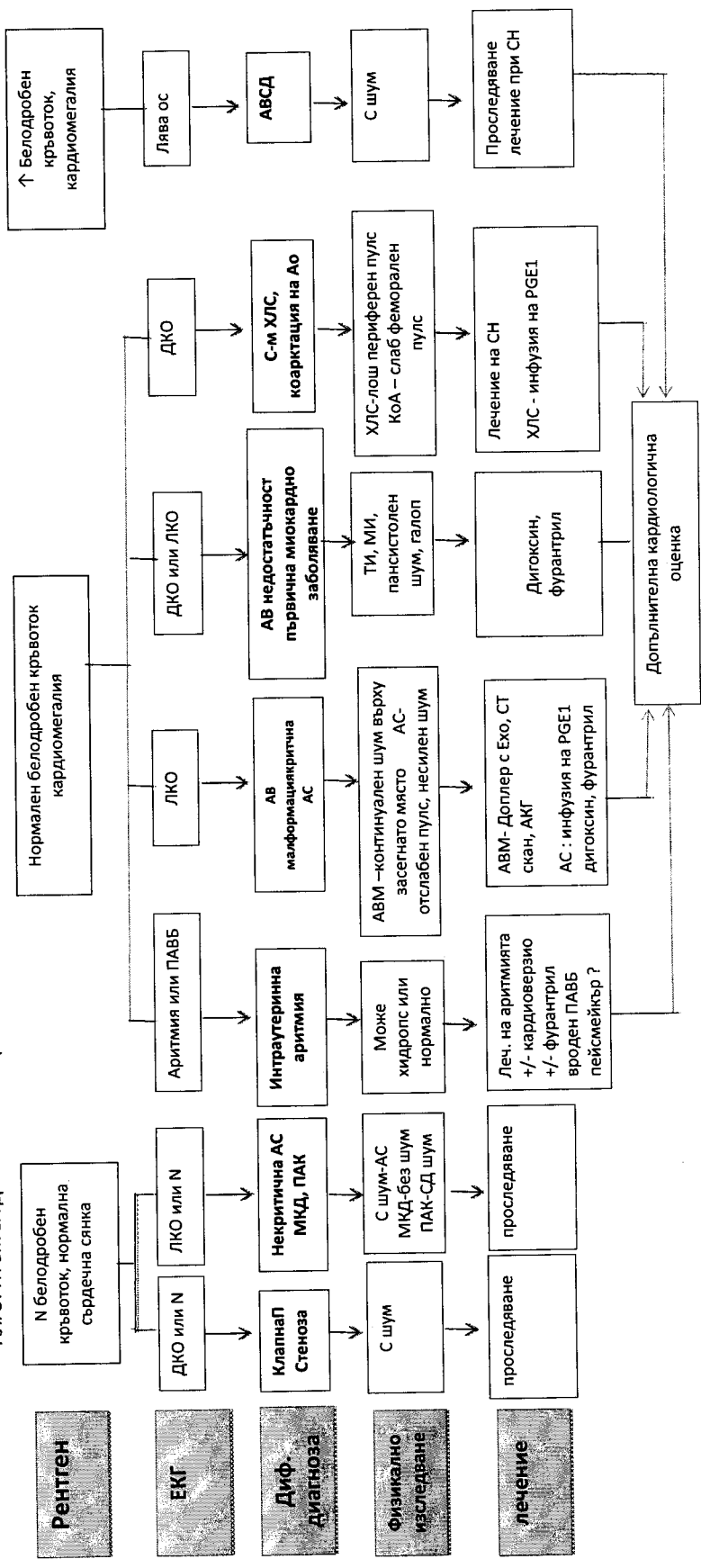
FD = Fetal Deaths / Still Births from 20 weeks gestation

TOPFA = Termination of pregnancy for fetal anomaly following prenatal diagnosis

- = Data not available

§ = Incomplete or missing specification of ICD 9 codes

АЛГОРИТЪМ ЗА ДИАГНОЗА НА АЦИАНОТИЧНИ ВСМ В НЕОНАТОЛОГИЧНО/ПЕДИАТРИЧНО ОТДЕЛЕНИЕ (РАО2 <100 ММ НГ НА 100% FIO2)



Рентген

ЕКГ

Диф. диагноза

Физикално изследване

лечение

Версия 1/2014 год.

Изготвил.....

(доц. А.Кънева)

Утвърдил.....

(доц. М.Цонзарова)

ПРОТОКОЛ (АЛГОРИТЪМ) ЗА ДИАГНОЗА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОСЛЕДЯВАНЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С АТРИОВЕНТРИКУЛАРЕН СЕПТАЛЕН ДЕФЕКТ (АВСД)

Пълният атриовентрикуларен септален дефект е ВСМ с честота около 3-4%. Съчетава се в около 50% от случаите с тризомия 21. Обхваща аномалии, разположени с „сърдечния кръст“ в различна комбинация помежду им: предсърден дефект – примум тип; входен междукамерен дефект, аномалии на структурата и окачването на атриовентрикуларните (АВ) клапи.

Класификация – АВСД си дели на 2 големи групи в зависимост от *пръстените на АВ клапи*:

- частичен – при два отделни АВ пръстена
- пълен – при общ АВ пръстен

В зависимост от *размера и свързването на общата АВ клапа към камерната кухина* при пълният АВСД, той се дели на

- балансиран – при еднакви размери на пръстените, които се свързват към дясна камера (ДК) и лява камера (ЛК), които са с еднакви размери
- дебалансиран – дисбаланс в размерите на АВ клапите и съответните камери със съответно доминиране на ДК или ЛК

В зависимост от *връзката на предното мостуващо платно към камерния септум* или папиларните мускули

- Растели тип А (в 50-70%) – свързване към гребена на камерния септум
- Растели тип В (в около 3%) – свързване към абнормен ДК папиларен мускул, (често съчетание с камерен дисбаланс)
- Растели тип С (около 30%) – свързване на мостуващото предно платно към преден папиларен мускул, често в рамките на комплексна ВСМ

Диагностичен алгоритъм

Клиничната диагноза е много вероятна при новородено/кърмаче с

- Прояви на сърдечна недостатъчност
- Шум край левия стернал ръб и усилен II тон
- ЕКГ промени – лява ел. ос + частичен ДББ
- Фенотипни белези на тризомия 21

Потвърждаване на диагнозата се извършва с ехокардиографско изследване и Допер в апикална и субкостална проекция. Уточняват се

- Размер на септалните дефекти
- Размер на АВ клапа и потенциални отвърстия (стандартизация със Z score)
- Окачване на АВ клапа
- Потенциален и абсолютен размер на камерните кухини (стандартизация със Z score Z)
- Величина на АВ недостатъчност
- Оценка на шънт и налягане в БА

Диагностично интракардиално изследване е показано при кърмачета с данни за белодробна хипертония (БХ) за оценка на налягането в БА и величината на шънта в базални условия и при пулмонални вазореактивни проби.

Естествена еволюция – пациентите с ПАВСД са в риск за развитие на БХ и БОСБ в кърмаческа възраст. Рискови група са пациентите с големи септални дефекти и тези с тризомия 21

ПОВЕДЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ПЪЛЕН АВДС

Медикаментозно лечение – новородени и кърмачета в ранна възраст

- Лечение на сърдечна недостатъчност
- Профилактика на инфекциозен ендокардит

Хирургично лечение-

- Показания – при всички пациенти- **единствена трайна терапевтична опция**
- **Радикална корекция** – в кърмаческа възраст – преди 6-месечна възраст, поради риск от развитие на БОСБ
 - ✓ Затваряне на септалните дефекти
 - ✓ Пластика и разделяне на АВ клапи
- **Палиативна процедура – бендинг на БА** – при съпътстващи аномалии, които правят риска от радикална корекция неприемливо високо
- **Еднокамерна корекция** – в случаи на камерен дисбаланс със следване на етапите на корекция тип „обща камера“
 - ✓ Подготовка на белодробното съдово русло (бендинг на БА) –новородено до 3 месечна възраст
 - ✓ Каво-пулмонална анастомоза – 6 мес- 1 год
 - ✓ Тотална каво-пулмонална анастомоза – 3-4 годи.възраст

Усложнения на оперативната корекция

- Митрална недостатъчност
- Дизритмии (синусова дисфункция, АВ блок, надкамерни аритмии)
- Сърдечна недостатъчност

Проледяване след корекция на ПАВСД

- До края на живота през 6 – 12 месеца (величина и динамика в АВ недостатъчност и налягане в БА); прояви на СН
- Профилактика на ИЕ
- Еволютивни усложнения (развитие на субаортна стеноза)

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 хранене
при кърмачета; Диспнея при усилие при по-големи деца.

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

- При по-големите деца изразена диспнея при усилие.

Клас IV - тахипнея, пъшкане и умора в покой.

3. Стадии на СН

АНА и АСС 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, фамиленост 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 извива 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)

- Задых 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

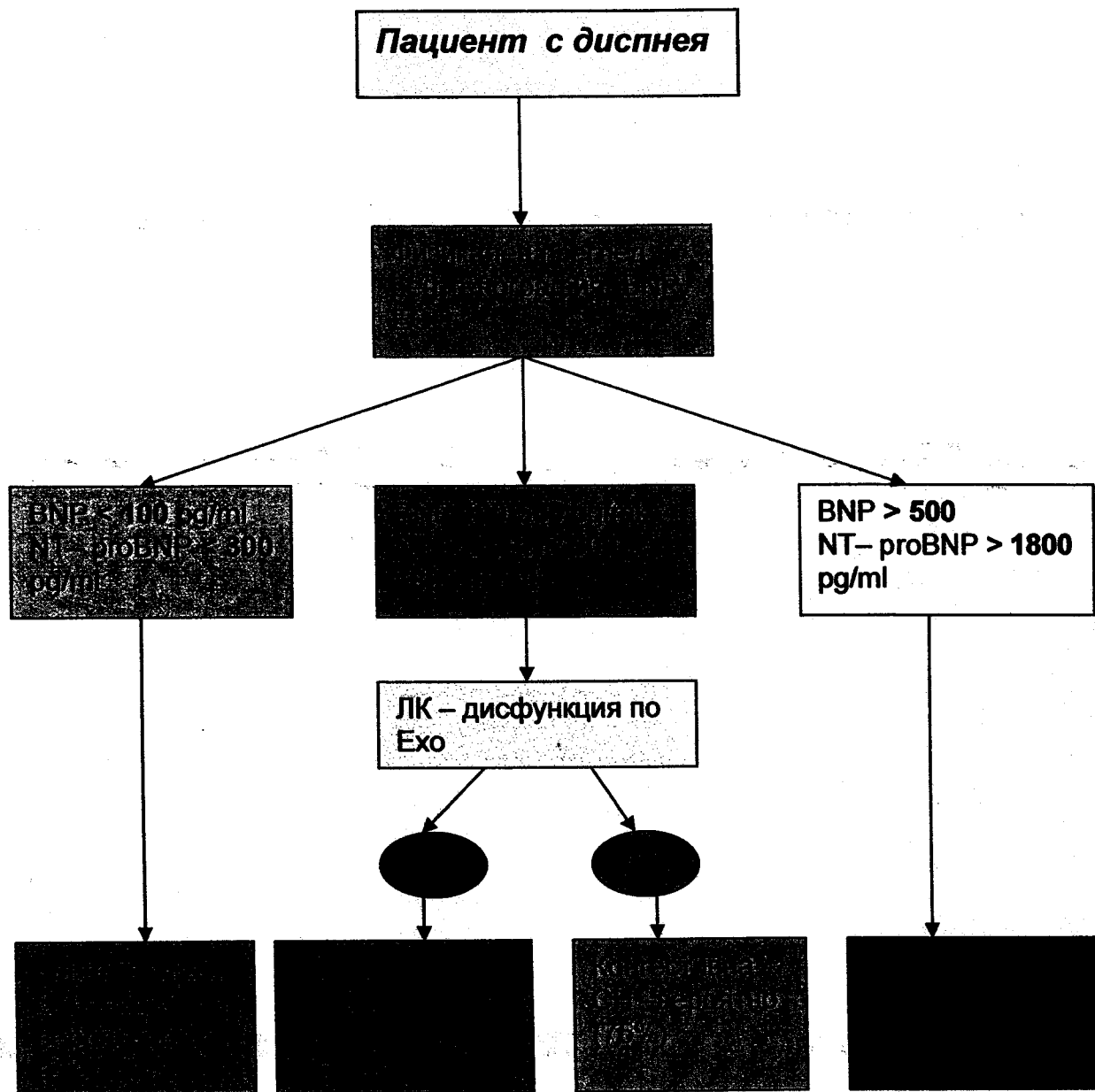
- Тахипнея при усилие
- Умора и намален физически капацитет
- Ортопнея, пароксизмална нощна диспнея
- Изоставане в растежа (Кардиачен инфантилизъм)

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 шгънт

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 различни 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:

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:**

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

- Спиринолактон 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	
		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%
- Carvidilol - 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

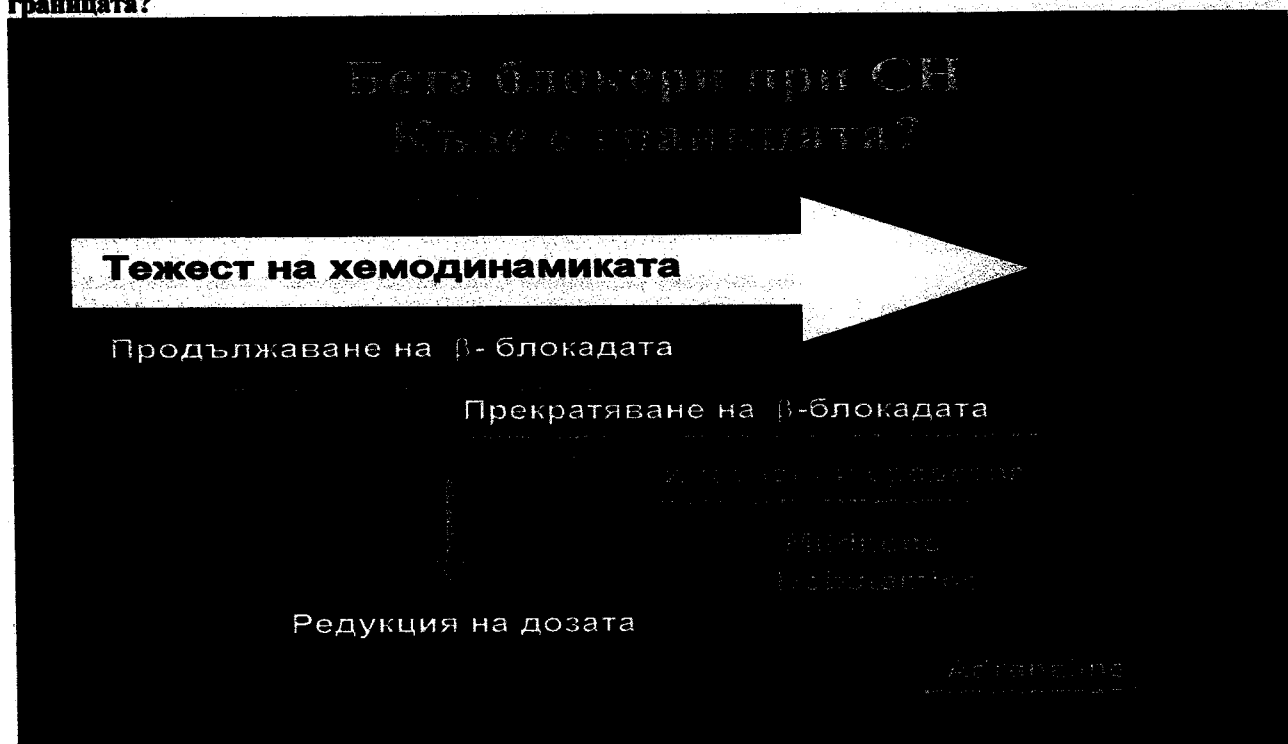
- Нелекувани клапни заболявания или аритмия
- Заболявания /възпалителни, бъбречни, чернодробни /
- Сърдечна честота < 60 мин.
- САН < 5 персантил
- AV блок-II-III ст.
- Анамнеза за астма
- Лош контрол на diabetes mellitus
- В крайните стадии на декомпенсирана СН.

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 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. 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 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. 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 Д- транспозиция след атриален суич .
2. Тези с коригирана транспозиция.

Терапевтични препоръки:

- 5.1. За леченето 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 изявиени 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 ТСРС- 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 ТСРС.

Версия 1./2011

Изготвил:.....
Д-р Е. Левунлиева

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ПУЛМОНАЛНИ ВАЗОДИЛАТАТИВНИ ПРОБИ ПРИ СЪРДЕЧНА КАТЕТЕРИЗАЦИЯ

Пулмоналните вазодилатативни проби се извършват за оценка на белодробното съдово съпротивление и белодробната съдова реактивност при пациенти с повишено белодробно налягане.

С тези проби се дефинират:

1. Операбилност при пациенти с ляво-десен шънт и белодробна хипертония
2. Отговор към медикаментозното лечение при пациенти с идиопатична белодробна хипертония***
3. Риск и операбилност при цианотични пациенти с еднокамерна хемодинамика, кандидати за еднокамерна корекция

Стандартно прилагани пулмонални вазодилататори:

1. Кислород (O₂)
2. Азотен окис (NO)

Изследването се извършва в условията на обща венозна анестезия на спонтанно дишане или апаратна вентилация (при малка възраст на пациентите, тежка хипоксия, необходимост от канюлиране на в. субклавия или в. югуларис интерна). Предпоставки за адекватно хемодинамично изследване са:

1. Нормокапния по време на изследването
2. Нормална киселинност на кръвта

Задължително е вземане на КАС преди стартиране на изследването и корекция в параметрите на КАС, ако има отклонения.

Изследването се извършва с две камери за едновременно регистриране на промените в белодробното и системно налягане (препоръчително) преди извършване на ангиокардиографиите.

Етапи:

1. Изходни (базови данни) - оценка на хемодинамичните данни при дишане на атмосферен въздух или в условията на 21% кислород във вдишваната

смес (за да бъдат достоверни вземаните оксиметрии, пациентът трябва да е получавал 21% кислород поне 10 минути). За изчисляване на системния и белодробния кръвоток и оценка на величината на шънта се вземат оксиметрии от:

- Смесена венозна кръв (в. Иномината),
- белодробна артерия,
- аорта,
- белодробна вена.

Регистриране на налягането в двете предсърдия, пулмоналното и системното налягане.

2. Пулмонална вазодилатативна проба с кислород – подаване на кислород с маска с максимален дебит 9 л/мин или 100% кислород във вдишваната смес за 10 минути с повторни оксиметрии и регистриране на промените в системното и пулмоналното налягане и налягането в двете предсърдия.

3. Пулмонална вазодилатативна проба с азотен окис – стандартно се прилагат 20 ppm NO за 10 минути, като кислородът във вдишваната смес може да бъде:

- O₂ 21% - за оценка изолирания ефект на азотния окис като пулмонален вазодилататор,

- O₂ 100% - за оценка на максималния вазодилататорен потенциал на белодробното съдово русло.

Повторни оксиметрии и регистриране динамиката на системното и пулмонално налягане и налягането в двете предсърдия, на базата на които се изчисляват системен и белодробен дебит и БСС.

Забележка: Съществуват множество стратегии за оценка на БСС при приложение на азотен окис като пулмонален вазодилататор. Счита се, че максимална стимулация (вазодилатация) се постига при едновременно приложение на 100% кислород и 80 ppm NO за 10 минути без опасност от странични токсични ефекти.

Показания за вазодилатативни проби

Интерпретация на резултатите

Критерии за операбилност при пациенти с ляво-десен шънт и белодробна хипертония:

- БСС индекс < 6 Wood единици/м²
- Rp/Rs < 0,3 0,

Белодробна вазодилатативна проба е задължителна при:

- БСС индекс между 6 и 9 Wood единици/м² и
- Rp/Rs между 0,3 и 0,5

Приема се, че пациентите могат да бъдат оперирани, ако отговарят на всички дадени по-долу критерии:

1. Намаляване на индекса на белодробно съдово съпротивление с повече от 20% при пулмонална вазодилатативна проба
2. Намаляване на отножението Rp/Rs повече от 20%
3. БСС индекс (след вазодилатативна проба) <6 Wood единици/м²
4. Rp/Rs < 0,3 (след вазодилатативна проба)

Тези критерии са неприложими при кандидатите за еднокамерна корекция. При тези пациенти оптималното БСС е под 3 Wood единици/м².

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 Амоксацилин 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 стомачно 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 .