

<b>ИНФОРМАЦИЯ ЗА:</b>
<b>Наименование на заболяването</b>
Синдром на хипопластично дясно сърце
<b>Синоними</b>
Хипопластично дясно сърце Хипопластична дясна камера
<b>Определение на заболяването</b>
<p>Синдрома на хипопластично дясно сърце (ХДС) е цианотична ВСМ, при която отделни или всички части на дясна камера (ДК): трикуспидална клапа (ТК), ДК кухина и изход на ДК са недоразвити и не могат да поддържат белодробно кръвообръщение. Изявява се като критична кардиопатия в периода на новороденото, протичаща с тежка артериална хипоксемия до фатален изход след затваряне на артериалния канал или като цианотична ВСМ в кърмаческа възраст. Диагнозата пре- и постнатално се поставя с ехокардиография. Новородени с критична хипоксемия и съмнение за ХДС се хоспитализират по спешност в кардиологично отделение за венозно приложение на простагландини с оглед осигуряване на белодробно кръвоснабдяване чрез поддържане на отворен артериален канал (АК).</p> <p>Последващите интервенционални процедури и оперативни намеси следват стъпките на корекция тип „еднокамерно сърце“. В периода на новороденото се осигурява белодробно кръвоснабдяване чрез системна аорто-пулмонална анастомоза и при липса на адекватна предсърдна комуникация- балонна атриосептостомия (БАСС). Впоследствие в кърмаческа или ранна детска възраст се извършва анастомоза горна празна вена (ГПВ) – БА т.нар. бидирекционална Глен анастомоза. Завършването на етапите на еднокамерна корекция с поставяне на екстракардиален кондукт между долна празна вена (ДПВ) и БА се извършват след интракардиално изследване след 3-4 годишна възраст. След завършване на етапите на лечение работната лява камера осигурява системното кръвообръщение, а белодробното кръвообръщение се осъществява пасивно, без участие на изгонваща камерна кухина.</p> <p>Пациентите с ХДС подлежат на проследяване в специализиран център през целия си живот.</p>
<b>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</b>
<b>ICD-10 code :Q 22.6</b>
<b>Код на заболяването по Orpha code</b>
<b>Orpha code - 439</b>

<b>Епидемиологични данни за заболяването в Република България</b>
Няма точни епидемиологични данни за честотата на заболяването в България.
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<b>Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз</b>
В регистъра EUROCAT е отчетена обща честота на ХДС в Европейския съюз от 0,55 (0,48-0,62)/1000. За периода 2008-2012 год. са описани 231 случая с ХДС, от тях живородени са 148, фетална смърт е настъпила при 9 и бременността е прекъсната след пренатална диагноза при 74. Без съпътстващ генетичен синдром са 218 (94%) от случаите. В регистъра е отчетена непълна или липсваща спецификация на МКБ 9 кодовете за ХДС.
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<a href="http://www.eurocat-netwothk.eu/accesprevalencedata/prevalencetables">www.eurocat-netwothk.eu/accesprevalencedata/prevalencetables</a> Eurocat- European surveillance of congenital anomalies.
<b>Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето</b>
Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно §1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето
<b>Критерии за диагностициране на заболяването</b>
Заболяването се диагностицира пре- и постнатално с ехокардиография и Доплер. Характерните диагностични критерии са : хипоплазия на дясна камера, трикуспидална клапа и намален до липсващ антерограден ток към БА. Размерът на трикуспидалната и пулмонална клапи, стандартизирани спрямо телесна повърхност (Z score) отразяват степента на хипоплазия. Нормалните стойности са +/- 2, като при Z score под -2 е налице хипоплазия, изразена при стойност под -4. Данните от другите неинвазивни изследвания (ЕКГ и Рентгенография) подпомагат диагнозата, но не са характерни за нея.
1. Протокол (алгоритъм) за поведение при пулмонална атрезия с интактна камерна преграда 2. Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
1 Daubeney P.E.F.: Hypoplasia of the right ventricle in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:647-664 2.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 3.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 диагностициране на заболяването**

При диагностициране на ХДС се прилага алгоритъмът за диагноза на новородено с критична хипоксемия. На първи етап с хипероксичен тест се отграничава сърдечна от белодробна причина за хипоксемията. При изключване на белодробна причина (PO<sub>2</sub> под 100% при 100% кислород), рентгенологично се отхвърлят най-честите критични цианотични ВСМ- транспозиция на големите артерии (кардиомегалия с белодробна хиперволемиа), комплекс на Фало или пулмонална атрезия с междукламерен дефект (неуголемена сърдечна сянка и олигемичен бял дроб) и обструктивен тип тотално аномално вливане на белодробни вени (неуголемена сърдечна сянка и изразен белодробен венозен застой). ЕКГ помага за диагностициране на атрезия на трикуспидалната клапа (ляво отклонена електрическа ос). Ключово диагностично изследване при пациентите с ХДС е ехокардиографията с Доплер. С нея се уточняват развитието на ДК и ТК, кръвоснабдяването на БА и размера на клоновете ѝ, размер и посока на размесване през предсърдната комуникация, съпътстващи дефекти. Интракардиално изследване (сърдечна катетеризация), извършено преди етапите на еднокамерна корекция е от съществено значение за преценка на възможностите за следваща оперативна корекция. При фенотипни белези за генетичен синдром се извършва генетично изследване.

1. Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено
2. Алгоритъм за диагноза и поведение при цианотични ВСМ, базиран на рентген, ЕКГ и физикално изследване
3. Протокол (алгоритъм) за поведение при пулмонална атрезия с интактна камерна преграда

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

1. Daubeney P.E.F.: Hypoplasia of the right ventricle in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:647-664

### **Алгоритми за лечение на заболяването**

Лечението на ХДС е медикаментозно, интервенционално и хирургично.

Новородени с критична хипоксемия и съмнение за ХДС се насочват за диагностично уточняване и спешна хоспитализация към специализирано детско кардиологично отделение с оглед осигуряване на белодробно кръвоснабдяване чрез приложение на простагландини за поддържане на отворен артериален канал. Коригират се ацидоза и артериална хипоксемия. Последващата оперативна намеса следва стъпките на корекция тип „еднокамерно сърце“. Първа стъпка в периода на новороденото е да се осигури белодробно кръвоснабдяване чрез системна аорто-пулмонална анастомоза. При малка предсърдна комуникация и липса на адекватно смесване на предсърдно ниво се извършва БАСС. На втори етап, след интракардиално изследване се прави анастомоза ГПВ – БА т.нар. бидирекционална Глен анастомоза в кърмаческа или ранна детска възраст.

При деца с ХДС, наличен anterograden ток към БА и липса на критична хипоксемия в периода на новороденото оперативната намеса се извършва в кърмаческа възраст – системна аорто-пулмонална анастомоза или бидирекционален Глен с или без атриосептектомия. Завършването на етапите на еднокамерна корекция е поставяне на екстракардиален кондюит между ДПВ и БА и се извършва след интракардиално изследване след 2-4 годишна възраст. В зависимост от налягането и резистентността на

белодробните съдове, финалният етап на хирургичната намеса се прави с или без фенестър (комуникация) между двете кръвообръщения. След завършване на етапите на лечение работната лява камера осигурява системното кръвообръщение, а белодробното кръвообръщение се осъществява пасивно, без участие на изгонваща камерна кухина. В по-късна възраст, след завършените етапи от лечението се провеждат нови хирургични /интервенционални процедури за преодоляване на настъпили усложнения.

- 1.Протокол за приложение на простагландини при новородени с ВСМ
- 2.Протокол (алгоритъм) за поведение при пулмонална атрезия с интактна камерна преграда
- 3.Протокол за балонна атриосептостомия
- 4.Протокол за емболизация на аорто-пулмонални колатерали, артериовенозни малформации и веновенозни малформации

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

1. Daubeney P.E.F.: Hypoplasia of the right ventricle in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:647-664
- 2.Feltes T.F., Vacha E., Beekman R.H., et al.:Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. A scientific statement from the American heart association. Circulation 2011;123:2607-2652
- 3.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

**Алгоритми за проследяване на заболяването**

При проследяването, което се извършва в рамките на доболнична и болнична помощ се оценяват естествена и следоперативна еволюция. В естествената еволюция се проследяват артериална хипоксемия, сърдечна недостатъчност, кръвоснабдяване на белия дроб. Основен неинвазивен метод в проследяването е ехоКГ с Доплер. Обективизирането на хемодинамиката в различните етапи на лечението се извършва със серийни интракардиални изследвания. Оценяват се налягане в предсърдия и БА, белодробна съдова резистентност, камерна функция, анатомия на белодробното русло, настъпили усложнения. При следоперативно проследяване се извършват периодични оценки на 3-та,5-та,10-та година на сърдечния ритъм с 24 часов ЕКГ Холтер и на поносимостта към физически натоварвания с работна ЕКГ проба. Планово интракардиално изследване след завършените етапи на корекция тип „обща камера“ се препоръчва на 5-та и 10-та година.

Проследяването и изследванията се извършват в рамките на доболнична помощ; при необходимост от специализирани изследвания като сърдечна катетеризация, или при настъпили усложнения пациента се хоспитализира.

1. Протокол (алгоритъм) за поведение при пулмонална атрезия с интактна камерна преграда
2. Протокол за проследяване на пациенти с еднокамерна корекция
3. Протокол профилактика на инфекциозен ендокардит

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

1. Daubeney P.E.F.: Hypoplasia of the right ventricle in Pediatric cardiology Third ed.

Churchill Livingstone 2010:647-664

2. 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

3. Feltes T.F., Vacha E., Beekman R.H., et al.: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. A scientific statement from the American heart association. Circulation 2011;123:2607-2652

#### **Алгоритми за рехабилитация на заболяването**

Деца с ХДС се нуждаят от активна 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.

Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с ХДС.

Психологическата рехабилитация и адаптация на децата и семействата им се извършва от психолог.

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

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

ХДС е ВСМ, която може да се диагностицира пренатално в 18-22 г.с., след което със семейството се обсъжда поведението- прекъсване по медицински показания или износване на бременността.

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

Пациентите с ХДС подлежат на профилактика за ИЕ през целия си живот.

Бременността на жени, оперирани за ХДС крие висок риск за майката и плода и не се препоръчва.

На семейства с родено дете с ХДС или друга ВСМ се препоръчва фетална ехокардиография в 18-22 г.с.

1. Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит

#### **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

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

Пациентите с ХДС задължително трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център. Потвърждаването на диагнозата и лечението на децата с ХДС 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 ХДС. 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 ХДС.

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

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

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

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

В рамките на Експертна комисия за комплексно медицинско обслужване на деца с хронични сърдечни заболявания, създадена в края на 2015 год. в рамките на индивидуалния медико-социален план е заложено изготвяне на обобщаваща епикриза на здравословното състояние на децата с ХДС, 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 ХДС са необходими:

I. В неонатологично отделение:

1. Осигуряване на пулс оксиметри и въвеждане на рутинен пулс оксиметричен скрининг за подобряване на диагностиката на ХДС.
2. Включване на простагландин Е1 в есенциалната листа за прилагане при пациенти с критични кардиопатии
3. Организация на транспорт с оборудване и персонал, гарантиращи жизнените функции на пациента.

II. При деца до 18-годишна възраст ХДС да се включи в приложение № 14 на Наредба №39, касаеща диспансеризацията на деца до 18-годишна възраст, извършвана от специалист.

III. 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. наблюдение да продължи и след излизане от детска възраст и да се осъществява от детски кардиолог/кардиолог

IV. 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) ежегодно постъпват между 2-4 новородени с ХДС. През последната година през отделението по детска кардиология са преминали 4 деца с ХДС, 4 от тях са оперирани – 2 с централна аорто-пулмонална анастомоза, и по 1 с бидирекционален Глен и операция на Фонтан

**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					Excluding Genetic Conditions			
	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	
All Anomalies	89514	1970	19060	110544	261.45 (259.91 - 263.00)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)	
Nervous system	5375	400	4947	10722	25.36 (24.88 - 25.84)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)	
Neural Tube Defects	1032	158	2906	4096	9.69 (9.39 - 9.99)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)	
Anencephalus and similar	118	101	1339	1558	3.68 (3.50 - 3.87)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)	
Encephalocele	138	19	319	476	1.13 (1.03 - 1.23)	421	1.00 (0.90 - 1.10)	
Spina Bifida	776	38	1248	2062	4.88 (4.67 - 5.09)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)	
Hydrocephalus	1415	99	953	2467	5.83 (5.61 - 6.07)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)	
Microcephaly	1056	52	93	1201	2.85 (2.69 - 3.02)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)	
Arhinencephaly/holoprosencephaly	124	28	433	585	1.38 (1.27 - 1.50)	369	0.87 (0.79 - 0.97)	
Eye	1652	14	94	1760	4.16 (3.97 - 4.36)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)	
Anophthalmos/microphthalmos	338	8	61	407	0.96 (0.87 - 1.06)	318	0.75 (0.67 - 0.84)	
Anophthalmos	65	3	24	92	0.22 (0.18 - 0.27)	79	0.19 (0.15 - 0.23)	
Congenital cataract	524	2	1	527	1.25 (1.14 - 1.36)	471	1.11 (1.02 - 1.22)	
Congenital glaucoma	154	0	1	155	0.37 (0.31 - 0.43)	149	0.35 (0.30 - 0.41)	
Ear, face and neck	734	24	106	864	2.04 (1.91 - 2.18)	721	1.71 (1.58 - 1.83)	
Anotia	112	1	10	123	0.29 (0.24 - 0.35)	106	0.25 (0.21 - 0.30)	
Congenital heart defects	31347	493	2899	34739	82.16 (81.30 - 83.03)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)	
Severe CHD §	7955	255	1644	9854	23.31 (22.85 - 23.77)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)	
Common arterial truncus	213	17	87	317	0.75 (0.67 - 0.84)	247	0.58 (0.51 - 0.66)	
Double outlet right ventricle §	271	13	90	374	1.27 (1.14 - 1.40)	323	1.10 (0.98 - 1.22)	
Transposition of great vessels	1291	13	154	1458	3.45 (3.27 - 3.63)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)	
Single ventricle	215	12	123	350	0.83 (0.74 - 0.92)	322	0.76 (0.68 - 0.85)	
Ventricular septal defect	13852	155	769	14776	34.95 (34.39 - 35.52)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)	
Atrial septal defect	9026	35	202	9263	21.91 (21.46 - 22.36)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)	
Atrioventricular septal defect	1323	75	378	1776	4.20 (4.01 - 4.40)	817	1.93 (1.80 - 2.07)	
Tetralogy of Fallot	1343	27	160	1530	3.62 (3.44 - 3.80)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)	
Tricuspid atresia and stenosis	195	11	59	265	0.63 (0.55 - 0.71)	248	0.59 (0.52 - 0.66)	
Ebstein's anomaly	159	12	23	194	0.46 (0.40 - 0.53)	187	0.44 (0.38 - 0.51)	
Pulmonary valve stenosis	1717	5	65	1787	4.23 (4.03 - 4.43)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)	
Pulmonary valve atresia	336	6	93	435	1.03 (0.93 - 1.13)	395	0.93 (0.84 - 1.03)	
Aortic valve atresia/stenosis §	542	12	60	614	1.45 (1.34 - 1.57)	569	1.35 (1.24 - 1.46)	
Mitral valve anomalies	383	8	54	445	1.51 (1.37 - 1.66)	386	1.31 (1.18 - 1.45)	
Hypoplastic left heart	643	48	474	1165	2.76 (2.60 - 2.92)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)	
Hypoplastic right heart §	148	9	74	231	0.55 (0.48 - 0.62)	218	0.52 (0.45 - 0.59)	

## EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	Inclusion Criteria				Excluding Genetic Conditions			
	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	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	12803	231	1885	14719	34.81 (34.25 - 35.38)	13823	32.69 (32.15 - 33.24)	
Bilateral renal agenesis including Potter syndrome	117	35	336	488	1.15 (1.05 - 1.26)	464	1.10 (1.00 - 1.20)	
Multicystic renal dysplasia	1079	31	264	1374	3.25 (3.08 - 3.43)	1284	3.04 (2.87 - 3.21)	
Congenital hydronephrosis	4213	35	223	4471	10.57 (10.27 - 10.89)	4261	10.08 (9.78 - 10.38)	
Bladder exstrophy and/or epispadia	242	2	57	301	0.71 (0.63 - 0.80)	289	0.68 (0.61 - 0.77)	
Posterior urethral valve and/or prune belly	289	7	81	377	0.89 (0.80 - 0.99)	368	0.87 (0.78 - 0.96)	
Genital	9085	60	315	9460	22.37 (21.93 - 22.83)	9124	21.58 (21.14 - 22.03)	
Hypospadias	7622	17	69	7708	18.23 (17.83 - 18.64)	7561	17.88 (17.48 - 18.29)	
Indeterminate sex	197	15	72	284	0.67 (0.60 - 0.75)	226	0.53 (0.47 - 0.61)	
Limb	15482	265	1609	17356	41.05 (40.44 - 41.66)	16014	37.88 (37.29 - 38.47)	
Limb reduction defects	1448	66	612	2126	5.03 (4.82 - 5.25)	1817	4.30 (4.10 - 4.50)	
Club foot - talipes equinovarus	4043	92	494	4629	10.95 (10.64 - 11.27)	4316	10.21 (9.91 - 10.52)	

## EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB			FD			TOPFA			LB+FD+TOPFA			Excluding Genetic Conditions			
	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	
Hip dislocation and/or dysplasia	3433			5			8			3446			3376			7.98 (7.72 - 8.26)
Polydactyly	3475			43			221			3739			3438			8.13 (7.86 - 8.41)
Syndactyly	1977			28			131			2136			1915			4.53 (4.33 - 4.74)
Skeletal dysplasias §	366			19			395			780			0			0.00
Craniosynostosis	1023			14			44			1081			967			2.29 (2.15 - 2.44)
Congenital constriction bands/amnionic band	100			28			86			214			205			0.48 (0.42 - 0.56)
Situs Inversus	225			5			58			288			274			0.65 (0.57 - 0.73)
Conjoined twins	8			6			64			78			76			0.18 (0.14 - 0.22)
Congenital skin disorders	794			9			32			835			797			1.89 (1.76 - 2.02)
VATER/VACTERL	98			2			29			129			126			0.51 (0.42 - 0.60)
Vascular disruption anomalies §	1422			66			431			1919			1806			6.50 (6.20 - 6.81)
Lateral anomalies §	403			22			124			549			504			1.71 (1.56 - 1.87)
Teratogenic syndromes with malformations §	460			28			89			577			558			1.32 (1.21 - 1.43)
Fetal alcohol syndrome	203			3			7			213			210			0.50 (0.43 - 0.57)
Valproate syndrome §	16			0			4			20			19			0.04 (0.03 - 0.07)
Maternal infections resulting in malformations	200			21			68			289			282			0.67 (0.59 - 0.75)
Genetic syndromes + microdeletions	1736			46			326			2108			0			0.00
Chromosomal	6546			668			9422			16636			0			0.00
Down Syndrome	4288			231			5215			9734			0			0.00
Patau syndrome/trisomy 13	157			45			666			868			0			0.00
Edward syndrome/trisomy 18	344			196			1753			2293			0			0.00
Turner syndrome	259			70			661			990			0			0.00
Klinefelter syndrome	167			6			122			295			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 1/2014

1. Изготвил :

( доц.А.Кънева)

Утвърдил :

(Проф.Цонзарова)

## ПРОТОКОЛ (АЛГОРИТЪМ) ЗА ПОВЕДЕНИЕ ПРИ ПУЛМОНАЛНА АТРЕЗИЯ С ИНТАКТНА КАМЕРНА ПРЕГРАДА

Пулмоналната атрезия с интактна камерна преграда (ПАИКП) е рядка ВСМ с честота около 1% .

Изявява се като критична цианотична кардиопатия в периода на новороденото.

- Ориентири за диагнозата са:
  - ✓ тежка хипоксемия, липсващ/къс/мек континуален шум;
  - ✓ изразена белодробна олигемия при нормална или уголемена сърдечна сянка ( рентгенография) ;
  - ✓ вертикална позиция с лявокамерно обременяване на ЕКГ;
- Видът на атрезията, размерът и морфологията на дясната камера (ДК) и трикуспидална клапа, наличието на синусоиди и коронарната циркулация, определени чрез ехокардиография или с АКГ определят терапевтичното поведение.

### ПОВЕДЕНИЕ ПРИ НОВОРОДЕНО СЪС СЪМНЕНИЕ ЗА ПАИКП

- Консултация с детски кардиолог.
- Стартиране на лечение с простагландин (PGE1) в доза 0,05-0,1 мкг/кг/мин; корекция на ацидоза, подаване на кислород, +/- апаратна вентилация .
- Организиране на спешно превеждане в Детска кардиологична клиника с подписани информирани съгласия за сърдечна катетеризация и операция.

### ПОВЕДЕНИЕ СЛЕД ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ В КАРДИОЛОГИЧНА КЛИНИКА

- Стабилизиране на пациента (венозен източник, продължаване / стартиране на инфузия с простагландини, вливания, антибиотик)
- КАС, ПКК, биохимични проби, кръвна група, хемостазен статус, микробиология
- ЕКГ и рентгенография

- Ехокардиография (уточняване на морфологията и размерите на дясна камера, трикуспидална клапа, вид на атрезията, размер на ствол и клонове на белодробната артерия (абсолютни размери и Z score), източници на белодробно кръвоснабдяване
- **Кардиохирургично обсъждане**

#### ЛЕЧЕНИЕ НА НОВОРОДЕНО С ПАИКП

- МЕДИКАМЕНТОЗНО – PGE1 в доза 0,05–0,1 мкг/кг/мин, след постигане на ефект дозата може да се намали до 0,01 мкг/кг/мин.

- **ИНТЕРВЕНЦИОНАЛНО**

- ✓ опит за балонна валвулопластика при тънка мембранозна форма на атрезия
- ✓ балонна атриосептостомия – за осигуряване на адекватно смесване на предсърдно ниво при хипоплазия на трикуспидална клапа и дясна камера и наличие на синусоиди. Предприема се единствено при преценка, че двукамерната корекция е невъзможна

- **ХИРУРГИЧНО**

ПОВЕДЕНИЕТО ЗАВИСИ ОТ РАЗМЕРА И МОРФОЛОГИЯТА НА ДЯСНА КАМЕРА И ТРИКУСПИДАЛНА КЛАПА.

- ✓ При трикомпонентна дясна камера или умерена хипоплазия на дясна камера (двукомпонентна):
  - Възстановяване на връзката ДК–БА (трансануларен патч или валвотомия) + системна аортно–пулмонална анастомоза (ВТ шънт)  
 Проследяване след 6–18 мес. (Ехо + интракардиално изследване (ИКИ))
    - ✓ Нарастнала ли е ДК? (Т пръстен > Z-2)
    - ✓ Сатурация над 70% при запушена анастомоза

**ДА** – двукамерна реконструкция със затваряне на междупредсърден дефект (МПД) и ВТ шънт **гранично** – корекция тип камера и половина (бидирекционална Глен–анастомоза + реконструкция на деснокамерния изходен път (ДКИП))

✓ При еднокомпонентна ДК с или без синусоиди:

- Системна аорто-пулмонална анастомоза при новородено
- Бидирекционален Глен във възрастта 6–12 месеца
- Операция на Фонтан на 2–3 годишна възраст

Версия 2/2011г.

Изготвил: .....  
Доц. А.Кънева

Утвърдил: .....  
Доц. Д-р М. Цонзарова

## ОРИЕНТИРИ ЗА ДИАГНОЗА НА КРИТИЧНИ СЪРДЕЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ У НОВОРОДЕНОТО (НР)

(редакция от 2001 г.)

1. Сърдечните заболявания у НР се извяват чрез следните

### ВОДЕЩИ СИНДРОМИ:

СЪРДЕЧНА НЕДОСТАТЪЧНОСТ	СЪРДЕЧЕН ШУМ
ЦИАНОЗА (хипоксия)	ДИСРИТМИЯ (аритмия, брадикардия, тахикардия)

2. Уточняването на **ВОДЕЩИЯ СИНДРОМ** е ключ към доказването на сърдечно заболяване у НР.

2.1. Възможно е съчетание на няколко синдрома. Независимо от това стремежът е да се уточни **кой е водещият** ? -

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

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

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

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

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

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

**4. Изразена ЦИАНОЗА има при:**

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

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

**ТЕЖКИ ФОРМИ НА ТРИКУСПИДАЛНА  
НЕДОСТАТЪЧНОСТ:**

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

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

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

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

**ПЕРСИСТИРАЩА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ  
НА НОВОРОДЕНОТО**



## Диагностичен подход при съмнение за сърдечно заболяване у новороденото

Отговорете на следните въпроси и направете посочените изследвания:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Уважаеми колеги.

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

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

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

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

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

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

**СВЪРЖЕТЕ СЕ С НАС ПРЕДИ ТРАНСПОРТА !**

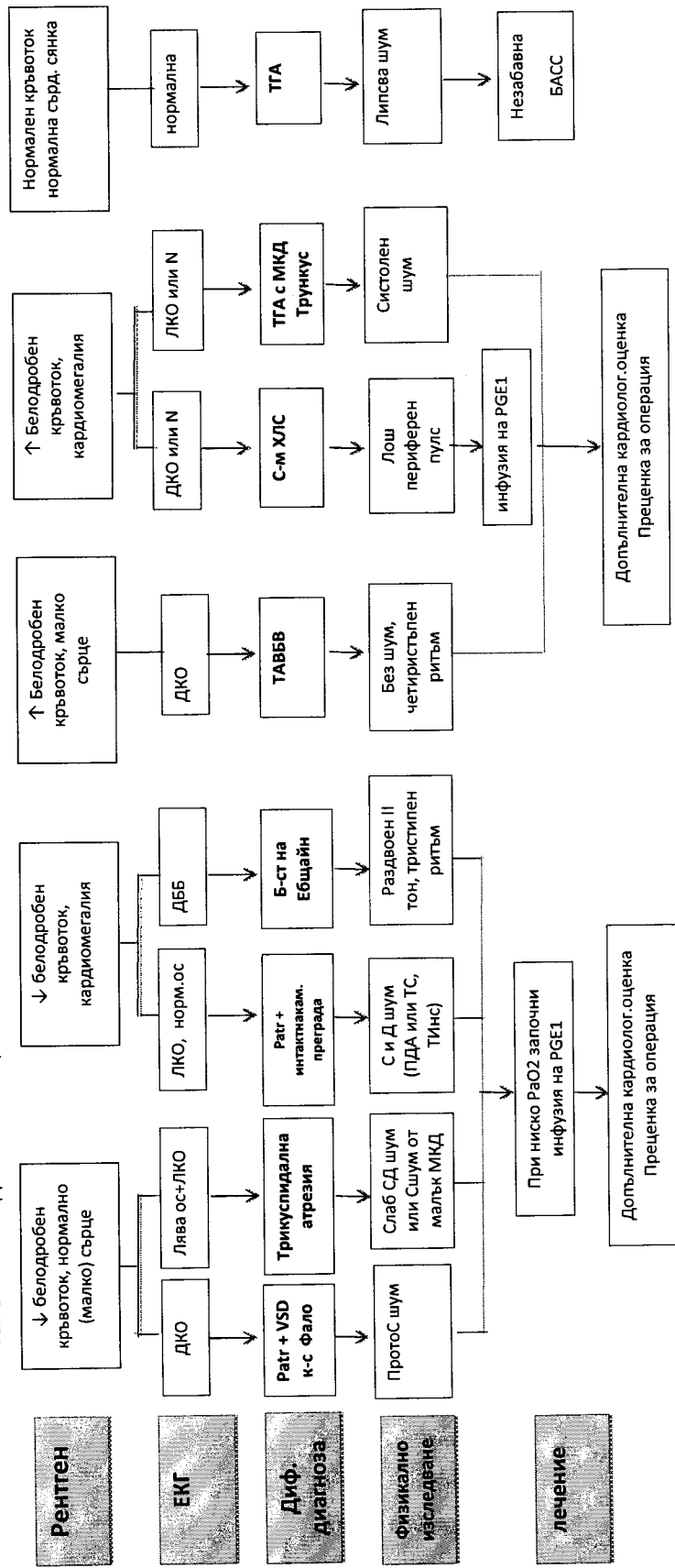
За контакти:

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

**Телефони:**

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

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



Версия 2./2012

Изготвил: .....  
Д-р Ст.Георгиев

Утвърдил: .....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛ ЗА ПРИЛОЖЕНИЕ НА ПРОСТАГЛАНДИНИ ПРИ НОВОРОДЕНИ С ВСМ

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

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

### Доза:

Начална доза:

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

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

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

Стандартното разреждане се приготвя по таблицата на стр 3.

### Проследяване на ефекта:

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

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

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

**Странични ефекти:**

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

**Практически подход:**

**Ампули – Алпростапинт 500мкг/мл**

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

При стандартно разреждане:

V=1ml/h 0,05µg/kg/min

V=0.5ml/h 0,025µg/kg/min

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

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

Например:

Новородено с тегло 4кг

500µг/50мл --- 10µг/мл

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

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

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



Изготвил:.....  
Д-р Л.Димитров

Утвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛИ ПО ИНТЕРВЕНЦИОНАЛНА КАРДИОЛОГИЯ

### БАЛОННА АТРИОСЕПТОСТОМИЯ

#### Индикации

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

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

#### Подготовка

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

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

Включване на периферен или централен венозен път.

Стартиране на Pg E1 инфузия при критична хипоксемия, ако такава не е започната в изпращащото лечебно заведение.

Планова интубация.

Процедурата не изискв хепаринизиране на пациента.

#### Техника

##### 1. БАС под ЕхоКГ контрол

Място на извършване: ДОРИЛ.

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

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

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

При неуспех на венозната пункция се прави венесекция.

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

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

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

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

O<sub>2</sub> сатурация не винаги е индикатор за добре извършена процедура (P<sub>g</sub> инфузия, апаратна вентилация и др.).

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

Индикации:

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

Място на извършване: катетеризационната зала.

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

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

В допълнение се измерват наляганя и O<sub>2</sub> сатурация преди и след интервенцията. Измерва се градиент на налягането ЛП – ДП преди и след процедурата. Балонът се изпълва с разреден 1:4 контраст, а тракцията се контролира със скопия в лява коса проекция.

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

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

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

Атриосептостомията с „ножче” на Парк има ограничени индикации.

### **Проследяване след БАС**

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

Версия 1/2014

Изготвил :

( д-р Левунлиева)

Утвърдил :

(доц. А. Кънева)

## ПРОТОКОЛ ЗА ПРОСЛЕДЯВАНЕ НА ПАЦИЕНТИ С ЕДНОКАМЕРНА ЦИРКУЛАЦИЯ

Всички пациенти с анатомично или функционално единствена камера се проследяват инвазивно и неинвазивно. Неинвазивното проследяване включва ехографски изследване, ЕКГ и клиничен преглед минимум еднократно годишно. Инвазивното изследване включва интракардиално изследване (ИКИ), което по принцип е индицирано за всички етапи на еднокамерната корекция. След завъшване на етапите на еднокамерна корекция, е желателно интракардиално изследване да се осъществи както следва:

- За пациенти след тотална каво-пулмонална анастомоза с фенестър (ТСРСФ) – до края на първата, максимум – втората година от операцията.
- Цел – затваряне на фенестъра, ако хемидинамичните показатели позволяват.
- За пациенти след ТСРС без фенестър и липса на клинични или ехографски белези за неблагоприятна следоперативна еволюция ИКИ се осъществява след 5-та година от операцията.

### I. Проследяване и оценка преди първи етап на еднокамерна корекция.

Първият етап на еднокамерна физиологична корекция е осъществяването на бидирекционална каво-пулмонална анастомоза – анастомозиране на горна празна вена (ГПВ) към белодробната артерия (БА) с цел обемно отбременяване на общата камера. Оптималния срок за операция е между 3-ия и 6-я месец от живота.

Пациентите, при които предстои бидирекционална каво-пулмонална анастомоза (Глен) са три групи:

1. Пациенти с балансирана хемодинамика, при които не са предприемани помощни операции
2. Пациенти с увеличен белодробен кръвоток, при които е осъществен бендинг на белодробната артерия

3. Пациенти с недостатъчен/ограничен белодробен кръвоток, при които е осъществена системно-пулмонална анастомоза.

Трите групи пациенти се проследяват ехографски и клинично, като при ехографското проследяване се оценява ефективност на бендинга (протекция на белия дроб), функционалност на анастомозата, камерна функция и компетентност на AV и семилунарните клапи. Важен и лесно проследим клиничен показател е кислородната сатурация от капиларен газов анализ. Кислородна сатурация 75-80% е показател за добре балансирана хемодинамика. Интракардиално изследване е задължително за всички групи пациенти и е желателно да са осъществени преди 6-я месец.

#### При ИКИ се оценява:

##### 1. Хемодинамични параметри:

- Кислородна сатурация на смесена венозна кръв (ГПВ/в. инominата), белодробни вени, белодробна артерия и артериална сатурация.

- Системно и пулмонално налягане - при невъзможност за директно сондиране на белодробната артерия, може да се вземе вклинено налягане в белодробна вена (ако то е под 18 мм се счита за равно на средното пулмонално налягане). Оптималното средно пулмонално налягане преди Глен-анастомоза е до 15 мм, но то рядко е в такива граници. По-високото пулмонално налягане (над 15 мм) е индикация за прекъсване на антероградния пулмонален кръвоток при операцията.

- Изключване на обструкция/градиент на налягане между общата камера и системната циркулация - градиент над 10 мм е индикация за допълнителна Дамус-Кей-Стенсъл анастомоза.

- Предсърдно налягане - за изключване на рестриктивност на предсърдната комуникация

2. Ангиография: оценка на интракардиална анатомия, камерна функция и компетентност на AV и семилунарни клапи. Много важен показател и предиктор на успех за финализиране на ТСРС е размерът на двата клона на белодробната артерия. Показател за тяхното адекватно развитие е индексът на МакГън - сумата от размера на двете белодробни артерии в предхилусната част разделена на размера на аортата на ниво диафрагмата. Индекс на МакГън над 200% е показател за много добро развитие на белодробните артерии. Друг информативен показател е Наката индексът - сумата от площите на двете белодробни артерии в предхилусната част разделена на

телесната повърхност. От съществено значение е изключването на дисторзии и стенози на клоновете на БА – наличието им е индикация за пластика в хода на операцията и разширява обема ѝ.

## **II. Проследяване и оценка след първи етап на еднокамерна корекция – пре-Фонтан оценка**

Проследяването на пациенти след Глен-анастомоза е минимум ежегодно и включва ехографски и клиничен преглед, при който се оценява функцията на каво-пулмоналната анастомоза. Показател за адекватна функция на Глен-анастомозата са ниската скорост – под 0,5 м/сек и ламинарност на кръвотока в ГПВгорна празна вена и клоновете на БА при липса на антерограден кръвоток. Задължителна е оценката на камерна функция и компетентността на AV и семилунарните (аортната) клапи. Интракардиалното изследване е задължително преди втория етап (финализиране) на тоталната каво-пулмонална анастомоза и се осъществява до края на 3-тата година от живота.

### **1. Хемодинамични показатели:**

- Кислородна сатурация на смесена венозна кръв (ГПВ/в. иномината), белодробна артерия, белодробни вени и артериална сатурация
  - Налягане в каво-пулмоналната анастомоза – ГПВ, двете белодробни артерии
  - Системно артериално налягане
  - Предсърдно налягане – за изключване на рестриктивност на предсърдната комуникация
  - Систолно и теледиастолно налягане в камерата, изключване на обструкция в камерния изход, т. е. градиент на налягане между общата камера и аортата.
- При данни за повишено каво-пулмонално налягане – пулмонални вазодилатативни проби с кислород и азотен окис.
- ### **2. Ангиографии: оценка на интракардиална анатомия, камерна функция и компетентност на AV и семилунарни клапи; индекс на МакГън/Наката**
- ### **3. Оценка на белодробно съдово съпротивление (БСС), величина на дясно-ляв и ляво-десен шънт в базални условия и след пулмонални вазодилатативни проби (ако такива се налагат).**

Предиктори за успех преди финализиране на TCPC са: ниско налягане в каво-пулмоналната система – под 15 mmHg, БСС – под 2 Wood

единици/м<sup>2</sup>, добре развити клонове на БА с индекс на МакГън над 180%, запазена камерна систолна функция с ЕФ над 60%, липса на AV регургитация, липса на обструкция в изхода на общата камера. Пациентите, попадащи в тази група са „идеалните“ кандидати за Фонтан операция. Голяма част от пациентите след Глен-анастомоза не попадат в групата на идеалните кандидати, което налага пред или следоперативно „модулиране“ на Фонтан циркулацията. Основната група пациенти „застрашена“ от неблагоприятен изход в следоперативната еволюция са тези с повишено налягане в каво-пулмоналната система. Вариант за повлияване е включването на медикаменти със селективен пулмонален вазодилатативен ефект и отстраняване на всички възможни хирургични „неблагополучия“ – рестриктивност на предсърдна преграда, обструкции в камерния изход или локални стенози по клоновете на БА.

### **III. Проследяване и оценка след завършване на етапите на тотална каво-пулмонална анастомоза**

Пациентите с физиологична еднокамерна корекция са специфична категория пациенти, които изискват близко и активно проследяване поради хемодинамичните и анатомични особености на Фонтан-циркулацията. Това са:

- Усложнения, присъщи само за пациенти с обща камера;
- Зависими от времето;
- Свързани със спецификите на еднокамерната циркулация.
- Изискват стриктно проследяване и периодична оценка с катетеризация или ЯМР за установяване на резидуални лезии или еволютивни усложнения, отстранени хирургично или траскатетърно.

В хода на проследяване трябва да се има предвид, че ТСРС е :

#### **Палиативна процедура**

- Основни фактори, определящи камерно пълнене (преднатоварване) са:
  - Системна венозна хипертензия
  - Белодробна вентилация
- Белодробното съдово съпротивление е ключов детерминант на камерното пълнене (преднатоварване)
- Модифицирано е от:
  - Липса на пулсиращ кръвоток → ендотелна съдова дисфункция с намалена продукция на NO

- Абнормно разпределение на кръвотока в белия дроб с вентилаторно-перфузионни нарушения
- Субклиничен микротромбоемболизъм
- Сърдечният дебит е зависим основно от **преднатоварването**
- Налице е абнормна камерна диастолна функция и ограничени възможности за повишаване на сърдечната честота поради:
  - Адренергична дисфункция
  - Абнормен рефлексен контрол на сърдечната честота (СЧ)

Тези фактори обуславят необходимостта от стриктни ежегодни прегледи, които освен ехографска и клинична оценка включват осъществяване на Холтер-ЕКГ, поради високата честота на синусова дисфункция и предсърдни аритмии.

Инвазивните изследвания са индицирани при:

- ТСРС с фенестрация - на 1-вата -2-ра година след операцията.
- Неблагоприятна следоперативна еволюция
- Рутинно на 5-тата и 10-тата следоперативна година при всички пациенти след ТСРС

ИКИ включва хемодинамична оценка с измерване на системно и каво-пулмонално налягане, задължително е измерване на вклинено пулмо-капилярно налягане (поради липсата на достъп до предсърдия), систолно и теледиастолно камерно налягане. Оксиметрия за изчисляване на БСС и системен и пулмонален кръвоток. Ангиографски се изобразят:

- ГПВ/в. иномината, ДПВ преди вливането на чернодробни вени - за изобразяване на неоангиогенеза с дебаласиращи вено-венозни колатерали;
- вентрикулография за оценка на камерна функция и AV инсуфициенция;
- аортография за изобразяване на аорто-пулмонални колатерали

При наличие на фенестрация ИКИ е оптимално да се осъществи до края на първата година след операцията. Интракардиалното изследване цели селекция на подходящите за транскатетърно затваряне на фенестрацията пациенти след ТСРС.

Интракардиалното изследване и процедурата се осъществяват в условията на:

1. Обща венозна анестезия с или без апаратна вентилация.
2. Системна антикоагулация с хепарин 100Е/кг.

### Етапи:

1. Канюлиране на два венозни и един артериален съд
2. Пълна хемодинамична оценка на циркулацията при 21% кислород във вдишваната смес. Оценка на системен и белодробен дебит и резистентност и отношение между тях.
3. Ангиографии:
  - Кондуит (латерален тунел)- за изобразяване на фенестрацията и за изключване на големи вено-венозни колатерали;
  - В. Иномината - за изключване на големи венозни колатерали;
  - Вентрикулография - за оценка на систолната камерна функция;
  - Пулмоангиография за изключване на белодробни AV фистули
4. Временна балонна оклузия на фенестрацията с повторна хемодинамична оценка на циркулацията при прекъсване на дясно-левия шънт през фенестъра. Повторните хемодинамични изследвания се осъществяват най-малко 10 минути след оклудирание на фенестрацията.
5. Изчисляване на промените в сърдечния дебит и белодробното съдово съпротивление преди и след прекъсване на дясно-левия шънт през фенестъра.

### Интерпретация на резултатите

Пациентът е подходящ за затваряне на фенестрацията при следните данни:

1. Нарастване на системната кислородна сатурация над 90%.
2. Липса на нарастване на каво-пулмоналното налягане с повече от 4 mmHg.
3. Липса на намаляване на кислородната сатурация на смесена венозна кръв с повече от 10%.
4. Липса на понижаване на системното артериално налягане и сърдечния дебит с повече от 30% от изходните.
5. Белодробното съдово съпротивление под 4 Woods единици.

Ако по време на изследването се докаже наличие на големи венозни колатерали, които допринасят за увеличаване на дясно-левия шънт, те трябва да бъдат затворени (временно и/или постоянно) преди затваряне на фенестъра.



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 аортна 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  $\beta$ -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  $\beta$ -хемолитичен стрептокок с антистафилококов пеницилин или цефалоспорин. При MRSA – ванкомицин.

**Сърдечно-съдова хирургия** – при пациенти с имплантирани клапни протези или интраваскуларни устройства най-честитите 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 .**