

| ИНФОРМАЦИЯ ЗА: |
|--|
| <p>Наименование на заболяването</p> <p>Отворен дуктус артериозус</p> <p>Синоними</p> <p>Персистиращ артериален канал Персистиращ дуктус артериозус Отворен артериален канал Отворен Боталов проток Незатворен артериален канал</p> |
| <p>Определение на заболяването</p> <p>Дуктус артериозус или артериалният канал (АК) е артериален съд, съществуващ нормално по време на вътреутробното развитие. Той свързва аортата (Ао) и белодробната артерия (БА) и при оксигенация на плода, осъществяваща се в плацентата служи за отток на кръвта от дясна камера (ДК) към десцендентната Ао със заобикаляне на белия дроб. След раждането при здраво новородено констрикция на циркулярните гладкомускулни влакна причиняват спонтанно затваряне на АК в първите дни и седмици след раждането. Отвореният ductus arteriosus (персистиращ АК-ПАК) е вродена сърдечна малформация (ВСМ) с ляво-десен шънт. Среща се като изолирана аномалия или в рамките на комплексни ВСМ. Честотата на ПАК при недоносени е висока и се дължи на незрялост на съдовата стена.</p> <p>Причина за изолиран ПАК при доносени кърмачета е намалено количество или абнормно отлагане на гладкомускулни и еластични влакна в съдовата стена. ПАК се среща в рамките на генетичен синдром (тризомия 21, 14q, 4p делеция), и при мутации на единични гени като синдром на Carpenter и Holt-Oram. Понастоящем се приема многофакторно унаследяване с непълна пенетрация на гена.</p> <p>Клиничната изява зависи от величината на ляво-десния шънт и размера на ПАК- от асимптомни деца до тежка сърдечна недостатъчност (СН) с развитие на белодробна хипертония (БХ) до белодробна съдова обструктивна болест (БОСБ). Затварянето на ПАК се извършва с операция или интервенционална процедура, които са с много нисък риск. БОСБ е противопоказание за затваряне на ПАК.</p> |
| <p>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</p> <p>ICD-10 code :Q 25.0</p> |

| |
|---|
| Код на заболяването по Orpha code |
| Orpha code - 706 |
| Епидемиологични данни за заболяването в Република България |
| Няма точни епидемиологични данни за честотата на заболяването в България. |
| В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка |
| Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз |
| В регистъра EUROCAT е отчетена честотата на ПАК в Европейския съюз от 0,377 (0,356-0,396)/1000 деца, родени в термин. За периода 2008-2012 год. са регистрирани 1593 случая с ПАК, от тях без съпътстващ генетичен синдром са 1446 (90%) от случаите. |
| В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка |
| www.eurocat-network.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 |
| <p>Диагностичните критерии включват наличието на характерен систоло-диастолен шум, който се обуславя от разликата в налягане между Ао и БА, както и данните от ехокардиографията с Доплер. При нея се изобразява артериалния канал; размерът на ЛК и отношението ляво предсърдие/аорта, отразяващо величината на ляво-десния шънт, а скоростта на кръвотока през ПАК - разликата в налягане между Ао и БА и дава данни за налягането в БА. Стандартизирането на размерите на сърдечните кухини се извършва спрямо телесна повърхност (Z score), нормални стойности +/- 2 и данни за дилатация на кухините при Z score над +2. При данни за БХ и малък ляво-десен шънт се извършва сърдечна катетеризация с директно измерване на налягането и сатурацията в сърдечните кухини и оценка на величината на шънта и БСР. При висока БСР се извършват вазореактивни проби за оценка на реактивността на белодробните съдове, което е от значение в планирането на лечение.</p> <p>1. Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация</p> |
| В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка |
| <p>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</p> <p>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-</p> |

2957

3. 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 диагностиране на заболяването

Клиничната изява на ПАК протича по няколко начина в зависимост от размера на АК, величината на ляво-десен шънт и налягането в БА, като физикалната находка и неинвазивните изследвания отразяват хемодинамиката.

- „Тих“ ПАК – липсва характерна шумова находка, ЕКГ, рентгенография и сърдечните размери са в нормални граници, ЕхоКГ-ски се изобразява малък ПАК с високоскоростен непостоянен кръвоток през него, липсва БХ.
- Малък ПАК – пациентите са асимптомни с характерна шумова находка, на ЕКГ липсва камерно обременяване, рентгенологично размерите на сърцето и белодробният рисунок са нормални, липсва дилатация на сърдечните кухини при ЕхоКГ и данни за БХ при Доплерово изследване.
- Средно голям ПАК – пациентите са с прояви на лека до умерена СН, ЕКГ с е белези на диастолно ЛКО, има умерена белодробна хиперволемиа на рентгенография, ехокардиографската находка е за дилатация на ЛК, хиперконтрактилитет, дилатирано ЛП, налягането в БА, оценено с Доплер е нормално или леко повишено
- Голям ПАК с БХ – пациентите са с прояви на СН, шумът е с променен характер (скъсена диастолна компонента и усилен II тон), в ЕКГ има двукамерно обременяване, рентгенологично е налице значителна белодробна хиперволемиа при уголемени сърдечни размери и изпъкнала пулмонална дъга, скоростта на кръвотока през ПАК по Доплер е ниска (белег на повишено налягане в БА), ЛК е дилатирана. При сърдечна катетеризация налягането в БА и БСР са повишени, шънтът е малък (под 1,5:1). При белодробна вазореактивна проба шънтът се увеличава, БСР спада.
- Голям ПАК с БОСБ (синдром на Айзенменгер)- пациентите са асимптомни с липсваща или лека цианоза в покой и значима цианоза при натоварване. Налице е диференцирана цианоза (по-ниска сатурация на долни крайници), шумът е скъсен до липсващ, II тон е значително усилен, в ЕКГ е с дяснокамерно обременяване, сърдечната сянка е с неувеличени размери и изпъкнала пулмонална дъга на рентгенография. ЕхоКГ е налице дяснокамерна хипертрофия и кръвотокът през АК е с ниска скорост и дясно-ляв шънт. При сърдечна катетеризация налягането в БА е системно, БСР е повишена, шънт липсва, или е дясно-ляв. При белодробна вазореактивна проба не се регистрира поява на шънт или спадане на БСР.

1. Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация

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

1. Benson L.N.: The arterial duct: its persistence and its patency in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:875-893
2. Hoffman J.: Patent ductus arteriosus in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009:79-93
3. Lopez L., Colan S.D., Frommelt P.C., et al.: Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the pediatric measurements writing group of the American society of echocardiography pediatric and congenital heart disease council. J Am Soc Echocardiogr 2010; 23: 465-95

4. 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

5. Galie N., Humvert M., Vachiere 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 лечение на заболяването

ПАК подлежи на затваряне при данни за ляво-десен шънт и липса на БОСБ.

Възможностите за лечение са 2 – хирургично и интервенционално. Понастоящем метод на избор в лечението на ПАК е транскатетърното затваряне с използване на различни по вид и размер устройства, които запушват АК. То се прилага при деца извън кърмаческа възраст при анатомия и размер на АК, които могат да поемат устройство. При кърмачета или деца с неподходяща анатомия се извършва оперативно лечение (лигиране или трансекция на ПАК). Данни за БОСБ са противопоказание за затваряне. В подготовката и планирането на процедурата при данни за СН се извършва лечение с АСЕ инхибитор и диуретик.

Пациентите с БОСБ са показани за лечение с белодробен вазодилататор.

1. Протокол за транскатетърно затваряне на персистиращ артериален канал

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

1. 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

2. 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

3. Galie N., Humbert M., Vachiere 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

Естествената еволюция се проследява с неинвазивни методи на изследване – величина на шънта, налягане в БА. Най-често затварянето на ПАК се извършва в кратки срокове след поставяне на диагнозата.

Пациентите със затворен ПАК подлежат на проследяване в първата година след процедурата и след това веднаж на 3-5 години. В хода на следоперативното проследяване се описва възможност за развитие на подклапна аортна стеноза.

Преди затваряне и в първите 6 месеца след това пациентите с ПАК подлежат на профилактика на инфекциозен ендокардит.

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

1. Протокол 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

2. Galie N., Humbert M., Vachieri 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 рехабилитация на заболяването

Децата с ПАК 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 ПАК

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

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

ПАК е нормална структура във вътреутробното развитие, така че в случая не влиза под съображение фетална ехокардиография.

Децата с ПАК с прояви на СН в кърмаческа и ранна детска възраст са предразположени към инфекции на долни дихателни пътища. При тях е показано провеждане на имунопрофилактика на инфекциите, причинени от респираторно-синцитиален вирус.

Пациентите с ПАК, са в риск от развитие на инфекциозен ендокардит преди затварянето и в първите месеци след танскатетърно затваряне и подлежат на профилактика за ИЕ.

При жени с лекуван в детска възраст ПАК и бременност е показана фетална ехоКГ в 18-22 г.с. за изключване на ВСМ (рискът е 5-15%)

1. 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 ПАК трябва да бъдат диагностицирани и лекувани 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 ПАК. 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 ПАК.

Кърмаче и дете със съмнение за ПАК, се насочва към НКБ след консултация с детска кардиолог по местоживееене или директно за потвърждаване на диагнозата и определяне на терапевтичната стратегия.

Болничното лечение се извършва по действащите диагностични, терапевтични и хирургични клинични пътеки (№38,39,42,43,52,211).

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 ПАК, 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 АПФ са необходими:

I. При пациентите с ПАК 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) ежегодно постъпват между 15-20 деца с ПАК. За последните 5 години са оперирани 75 деца с ПАК (в това число и недоносени) и е извършено транскатетърно затваряне при 39 деца. Обобщени са резултатите от интервенционалното лечение с най-често използваните устройства.

1.Кънева-Ненчева А.,Е. Левунлиева, Л.Димитров, М.Цонзарова. Транскатетърно затваряне на персистиращ артериален канал- нипосредствени и средносрочни резултати. Българска кардиология 2012; XVIII:35-45

2.Кънева-Ненчева А. Интервенционално лечение на вродени сърдечни малформации. Резултати и проследяване при най-честите процедури с практически насоки за педиатри и общопрактикуващи лекари. Health.bg 2014:XII;5:34-37

**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 | | | N | | | N | | | N | | | N | | | 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) |

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 | | | TOPFA | | | LB+FD+TOPFA | | | Excluding Genetic Conditions | | |
|---|-------|------|--------|-------|-------|-----------------|-------------|-------|-----------------|------------------------------|------|--------|
| | N | Rate | 95% CI | N | Rate | 95% CI | N | Rate | 95% CI | N | Rate | 95% CI |
| Coarctation of aorta | 1515 | 23 | 75 | 1613 | 3.81 | (3.63 - 4.01) | 1432 | 3.39 | (3.21 - 3.57) | | | |
| Aortic atresia/interrupted aortic arch | 102 | 1 | 29 | 132 | 0.45 | (0.37 - 0.53) | 103 | 0.35 | (0.29 - 0.42) | | | |
| Total anomalous pulim 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 malif 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) | | | |

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

| Anomaly | LB | | | FD | | | TOPFA | | | LB+FD+TOPFA | | | Excluding Genetic Conditions | | |
|--|------|-------|-----------------|-----|------|----------|-------|------|----------|-------------|-------|-----------------|------------------------------|------|---------------|
| | N | Rate | (95% CI) | N | Rate | (95% CI) | N | Rate | (95% CI) | N | Rate | (95% CI) | N | Rate | (95% CI) |
| Hip dislocation and/or dysplasia | 3433 | 8.15 | (7.88 - 8.43) | 5 | 0.00 | | 8 | 0.00 | | 3446 | 8.15 | (7.88 - 8.43) | 3376 | 7.98 | (7.72 - 8.26) |
| Polydactyly | 3475 | 8.84 | (8.56 - 9.13) | 43 | 0.00 | | 221 | 0.00 | | 3739 | 8.84 | (8.56 - 9.13) | 3438 | 8.13 | (7.86 - 8.41) |
| Syndactyly | 1977 | 5.05 | (4.84 - 5.27) | 28 | 0.00 | | 131 | 0.00 | | 2136 | 5.05 | (4.84 - 5.27) | 1915 | 4.53 | (4.33 - 4.74) |
| Skeletal dysplasias § | 366 | 1.84 | (1.72 - 1.98) | 19 | 0.00 | | 395 | 0.00 | | 780 | 1.84 | (1.72 - 1.98) | 0 | 0.00 | |
| Craniosynostosis | 1023 | 2.56 | (2.41 - 2.71) | 14 | 0.00 | | 44 | 0.00 | | 1081 | 2.56 | (2.41 - 2.71) | 967 | 2.29 | (2.15 - 2.44) |
| Congenital constriction bands/amnionic band | 100 | 0.51 | (0.44 - 0.58) | 28 | 0.00 | | 86 | 0.00 | | 214 | 0.51 | (0.44 - 0.58) | 205 | 0.48 | (0.42 - 0.56) |
| Situs inversus | 225 | 0.68 | (0.60 - 0.76) | 5 | 0.00 | | 58 | 0.00 | | 288 | 0.68 | (0.60 - 0.76) | 274 | 0.65 | (0.57 - 0.73) |
| Conjoined twins | 8 | 0.18 | (0.15 - 0.23) | 6 | 0.00 | | 64 | 0.00 | | 78 | 0.18 | (0.15 - 0.23) | 76 | 0.18 | (0.14 - 0.22) |
| Congenital skin disorders | 794 | 1.97 | (1.84 - 2.11) | 9 | 0.00 | | 32 | 0.00 | | 835 | 1.97 | (1.84 - 2.11) | 797 | 1.89 | (1.76 - 2.02) |
| VATER/VACTERL | 98 | 0.52 | (0.43 - 0.62) | 2 | 0.00 | | 29 | 0.00 | | 129 | 0.52 | (0.43 - 0.62) | 126 | 0.51 | (0.42 - 0.60) |
| Vascular disruption anomalies § | 1422 | 6.91 | (6.60 - 7.22) | 66 | 0.00 | | 431 | 0.00 | | 1919 | 6.91 | (6.60 - 7.22) | 1806 | 6.50 | (6.20 - 6.81) |
| Lateral anomalies § | 403 | 1.86 | (1.71 - 2.02) | 22 | 0.00 | | 124 | 0.00 | | 549 | 1.86 | (1.71 - 2.02) | 504 | 1.71 | (1.58 - 1.87) |
| Teratogenic syndromes with malformations § | 460 | 1.36 | (1.26 - 1.48) | 28 | 0.00 | | 89 | 0.00 | | 577 | 1.36 | (1.26 - 1.48) | 558 | 1.32 | (1.21 - 1.43) |
| Fetal alcohol syndrome | 203 | 0.50 | (0.44 - 0.58) | 3 | 0.00 | | 7 | 0.00 | | 213 | 0.50 | (0.44 - 0.58) | 210 | 0.50 | (0.43 - 0.57) |
| Valproate syndrome § | 16 | 0.05 | (0.03 - 0.07) | 0 | 0.00 | | 4 | 0.00 | | 20 | 0.05 | (0.03 - 0.07) | 19 | 0.04 | (0.03 - 0.07) |
| Maternal infections resulting in malformations | 200 | 0.68 | (0.61 - 0.77) | 21 | 0.00 | | 68 | 0.00 | | 289 | 0.68 | (0.61 - 0.77) | 282 | 0.67 | (0.59 - 0.75) |
| Genetic syndromes + microdeletions | 1736 | 4.99 | (4.78 - 5.20) | 46 | 0.00 | | 326 | 0.00 | | 2108 | 4.99 | (4.78 - 5.20) | 0 | 0.00 | |
| Chromosomal | 6546 | 39.35 | (38.75 - 39.95) | 668 | 0.00 | | 9422 | 0.00 | | 16636 | 39.35 | (38.75 - 39.95) | 0 | 0.00 | |
| Down Syndrome | 4288 | 23.02 | (22.57 - 23.48) | 231 | 0.00 | | 5215 | 0.00 | | 9734 | 23.02 | (22.57 - 23.48) | 0 | 0.00 | |
| Patau syndrome/trisomy 13 | 157 | 2.05 | (1.92 - 2.19) | 45 | 0.00 | | 666 | 0.00 | | 868 | 2.05 | (1.92 - 2.19) | 0 | 0.00 | |
| Edward syndrome/trisomy 18 | 344 | 5.42 | (5.20 - 5.65) | 196 | 0.00 | | 1753 | 0.00 | | 2293 | 5.42 | (5.20 - 5.65) | 0 | 0.00 | |
| Turner syndrome | 259 | 2.34 | (2.20 - 2.49) | 70 | 0.00 | | 661 | 0.00 | | 990 | 2.34 | (2.20 - 2.49) | 0 | 0.00 | |
| Klinefelter syndrome | 167 | 0.70 | (0.62 - 0.78) | 6 | 0.00 | | 122 | 0.00 | | 295 | 0.70 | (0.62 - 0.78) | 0 | 0.00 | |

LB = Live Births

FD = Fetal Deaths / Still Births from 20 weeks gestation

TOPFA = Termination of pregnancy for fetal anomaly following prenatal diagnosis

- = Data not available

§ = Incomplete or missing specification of ICD 9 codes

Версия 1./2011

Изготвил:.....
Д-р Л. ДимитровУтвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова**ТРАНСКАТЕГЪРНО ЗАТВАРЯНЕ НА ПЕРСИСТИРАЩ АРТЕРИАЛЕН КАНАЛ (ПАК).****Индикации**

Всички персистиращи артериални канали, ако не са в рамките на ВСМ подлежаща на операция, с доловим шум, са показани за транскатетърно затваряне. Остава дискусативен въпроса за „тихите“ ПАК, открити като случайна находка при ехокардиография.

Контраиндикации

Общи – инфекциозен ендокардит – сепсис – тромбоза – Д –Л шънт през дуктуса – БХ с БСР > 7 Е.

Специфични контраиндикации, указани от фирмата производител, засягащи най – често размера на ПАК.

Устройства

Съществува голямо разнообразие от устройства за емболизация на ПАК, но като цяло се разделят на две групи

1. Самоосвобождаващи се спирали(Gianturco, Nit – occluder и др.)обикновенно се използват при ПАК с диаметър до 3 мм.
2. Amplatzer Duct Occluder при по – големи дуктуси.

Подготовка

Стандартна. В повечето случаи не е необходима интубация. Хепаринизация 100Е/кг. Поставят се венозен и артериален интродюсер.

Техника

А. Диагностика – КАКГ в профилна и дясна коса проекции. Прецизното измерване на аортната ампула, пулмоналния край на ПАК и дължината му, до голяма степен са разковничето за крайният успех.

Избира се дивайс, въз основа на измерванията и спецификацията на производителя.

Ако броят на бримките не е посочен на опаковката на спиралата, той се изчислява по формулата: брой бримки = дължината / π x диаметъра на спиралата.

В. Емболизацията може да се осъществи от към пулмоналната артерия или от към аортата. Обикновенно при спиралите в пулмоналис се оставя бримка или бримка и половина, а останалите са в аортната ампула.

Контрол на позицията с аортография в профил и освобождаване на устройството.

Проследяване

1. Обикновено шумът изчезва още на катетеризационната маса, макар ехографски и ангиографски да се долавя малък шънт.
2. Антибиотична профилактика.

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

- Спинолактон 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 | |
|----------|------------|---------------|------------------|
| | | наситища 48 ч | поддържаща 24 ч. |
| Дигоксин | недоносени | 0.04 | 0.01 |
| | доносени | 0.05 | 0.01 |
| | кърмачета | 0.06 | 0.015 |
| | деца | 0.04 | 0.01 |

1.4 Бета блокер –показания за приложение

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

1.5 Противопоказания

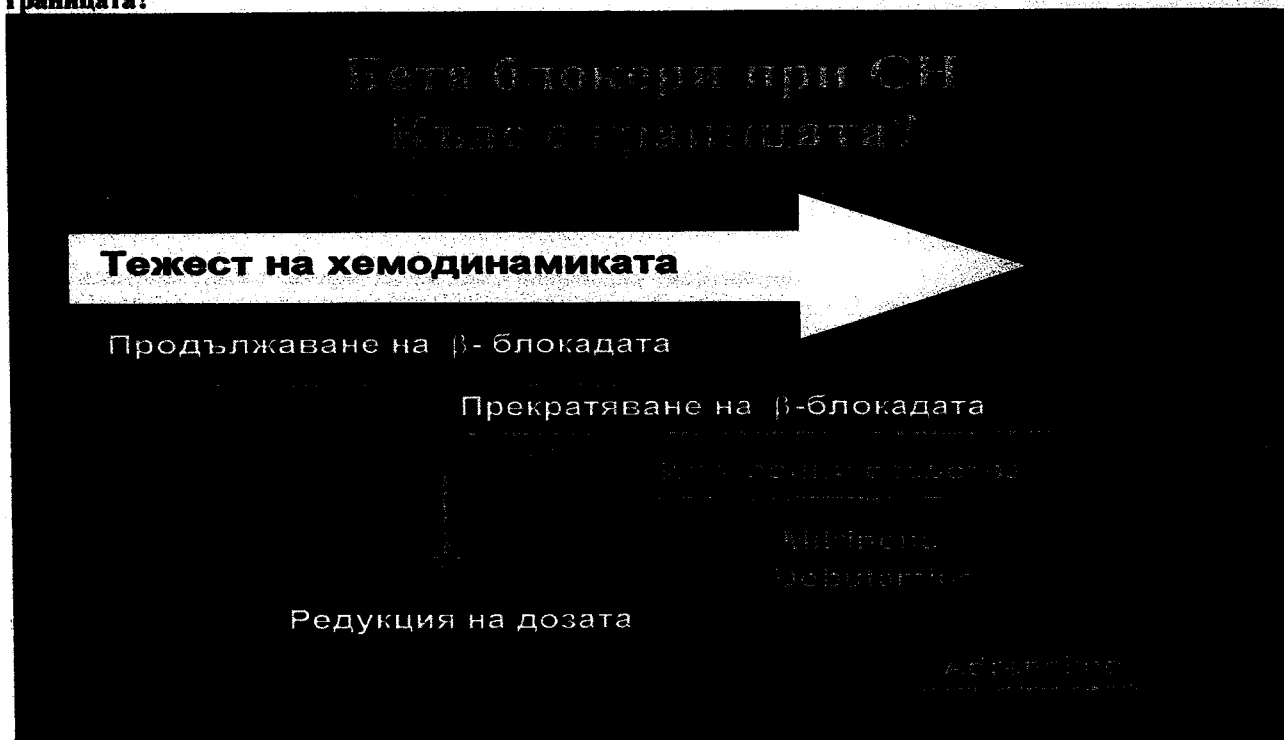
- Нелекувани клапни заболявания или аритмия
- Заболявания /възпалителни, бъбречни, чернодробни /
- Сърдечна честота < 60 мин.
- САН < 5 персантил
- AV блок-II-IIIст.
- Анамнеза за астма
- Лош контрол на diabetes mellitus
- В крайните стадии на декомпенсирана СН.

1.6 Странични ефекти на β-блокери

Странични ефекти на β-блокери 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 шънт.

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. Лечение с медикаменти, които намаляват следнатоварването – като ACE инхибитори, бета-блокери, калциеви антагонисти и нитрати е необходимо внимателно да се прилага със строго мониториране на хемодинамиката- внимание за остро намаляване на следнатоварването.
- 4.7. Пациентите с диастолна дисфункция рефрактерна на оптимална лекарствена/хирургична терапия е необходимо да бъдат обсъждани за сърдечна трансплантация.

V. Системна Дясна камера- систолна и диастолна дисфункция.

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

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

Терапевтични препоръки:

- 5.1. За лечението на асимптоматична системна деснокамерна дисфункция ACE инхибиторите са *първо* средство на избор.
- 5.2. Пациенти с обемно обременяване и/или Трикуспидална инсуфициенция към терапията се добавя Диуретик
- 5.3. Дигиталис е показан при пациенти със симптомна системна деснокамерна дисфункция за редукция на симптомите. Дигиталис не се препоръчва при асимптоматична деснокамерна дисфункция.
- 5.4. Анатомична корекция(двоен сунч) 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 необходимо е по-високо от левопредсърдното .

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

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

Терапевтични препоръки:

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

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

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

- При по-големите деца изразена диспнея при усилие.

Клас IV - тахипнея, пъшкане и умора в покой.

3. Стадии на СН

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

А. Пациенти с повишен риск от развитие на СН, които имат нормална сърдечна функция и нямат доказателства за обременяване на сърдечните кухини (напр. прилагане в миналото на кардиотоксични медикаменти, 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 инотропни медикаменти, механична циркулаторна поддръжка, сърдечна трансплантация.

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

I. Синдроми

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

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

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

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

3. Синдром на венозна белодробна хипертония и повишено пулмокапиларно 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

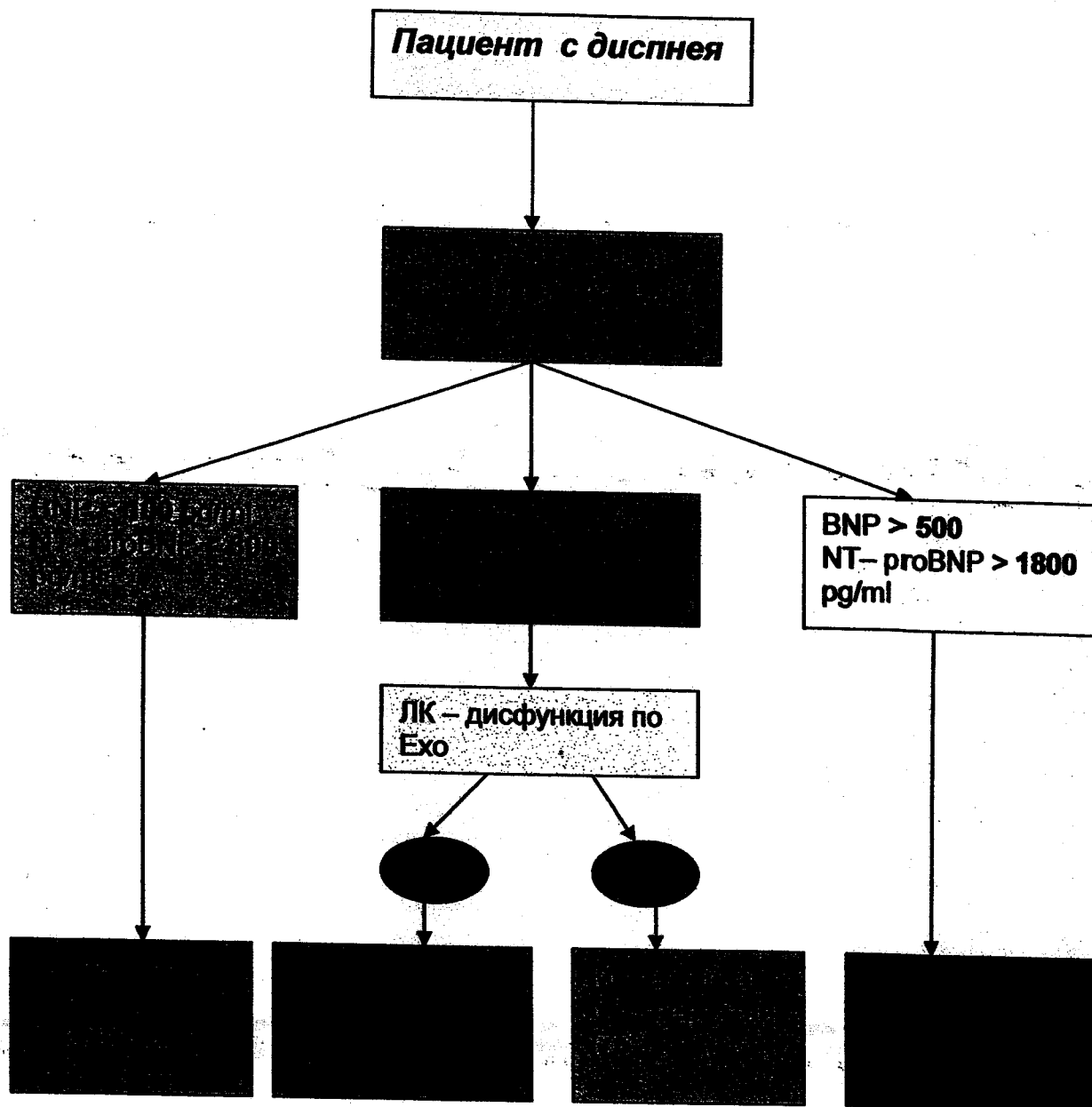
- Тахипнея при усилие
- Умора и намален физически капацитет
- Ортопнея, пароксизмална нощна диспнея
- Изоставане в растежа (Кардиачен инфантилизъм)

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-рго BNP –активен метаболит –норма до 300 pg/ml, от 300 до 1800 pg/ml- възможна СН, над 1800 pg/ml- сигурна СН

1. Диагностичен алгоритъм при остра новопоявена СН



3. Показания за изследване на- BNP (и/ или NT-pro BNP)
вземат се 2 мл. кръв в епруветка с цитрат (лилава)

3.1 Неоперирани:

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

3.2. Преди сърдечна операция

- Изходно при пациенти със СН
- Еднокамерна циркулация

- Хемодинамично значим Л-Д шънт

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

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

Версия 1./2011

Изготвил:.....
Д-р Е. ЛевунлиеваУтвърдил:.....
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 R_p/R_s повече от 20%
3. БСС индекс (след вазодилатативна проба) < 6 Wood единици/ m^2
4. $R_p/R_s < 0,3$ (след вазодилатативна проба)

Тези критерии са неприложими при кандидатите за еднокамерна корекция. При тези пациенти оптималното БСС е под 3 Wood единици/ m^2 .

Изготвил:.....
Д-р Х. НацковаУтвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ПРОФИЛАКТИКА НА ИНФЕКЦИОЗЕН ЕНДОКАРДИТ

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

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

Пациенти най-висок риск от ИЕ

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

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

Процедури с висок риск от бактериемия:

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

Процедури с най-висок риск:

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

Профилактиката е насочена към оралните стрептококи. Провежда се с Амоксицилин или Ампицилин-50мг/кг перорално 30-60 мин. преди процедурата. При невъзможен перорален прием се провежда и.в. При алергични пациенти-Клиндамицин 20 мг/кг п.о. или и.в.

С висок риск :

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

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

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

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

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

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

Тонзилектомия и аденектомия – профилактика, както при стоматологични процедури.

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

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