

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:
Наименование на заболяването
Тотално аномално вливане на белодробни вени
Синоними
Тотално аномално белодробно венозно връщане
Определение на заболяването
Тоталното аномално вливане на белодробни вени (ТАВБВ) е вродена сърдечна малформация (ВСМ), при която липсва връзка между белодробни вени (БВ) и ляво предсърдие (ЛП). Четирите вени се вливат в системни вени, като са възможни 4 варианта на вливане: супракардиален, интракардиален, инфракардиален или смесен. Заболяването се среща като изолирана ВСМ или е в рамките на комплексни кардиопатии, най-често при аномалии във висцероатриалния ситус, обща камера и др. Съчетава се с генетични синдроми- Holt-Oram, Klippel Feil, фокомелия. Описана е фамилия с доказана генетична мутация при 14 члена – 4p11-q12. ТАВБВ е ВСМ с тотален ляво-десен шънт, при която системния кръвоток се осигурява от дясно-ляв шънт на предсърдно ниво. Клиничната изява на ТАВБВ е в зависимост от размера на предсърдната комуникация и наличието или липсата на обструкция в белодробното венозно връщане. При обструкция (инфрадиафрагмален тип, рестриктивна предсърдна комуникация или друго място на обструкция) се изявява като критична ВСМ в периода на новороденото. При липса на обструкция – изявата е със сърдечна недостатъчност (СН) в ранна кърмаческа възраст. Диагнозата се потвърждава с ехокардиография и в зависимост от типа се планира лечението. Лечението на ТАВБВ е хирургично, в спешен или планов порядък, като при него се възстановява връзката БВ-ЛП и се затваря предсърдната комуникация. Пациентите с ТАВБВ подлежат на проследяване през целия си живот в специализиран център.
Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)
ICD-10 code :Q 26.2
Код на заболяването по Orpha code
Orpha code - 99125
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 обща честота на ТАВБВ в Европейския съюз от 0,66 (0,59-0,75)/1000. За периода 2008-2012 год. са регистрирани 281 случая с ТАВБВ, от тях живородени са 264, фетална смърт е настъпила при 1 и бременността е прекъсната след пренатална диагноза при 16. Без съпътстващ генетичен синдром са 266 (94,6%) от

случите.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
www.eurocat-netwothk.eu/accesprevalencedata/prevalencetables Eurocat- European surveillance of congenital anomalies.
Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето
Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето
Критерии за диагностициране на заболяването
Силно редуцираният белодробен кръвоток по време на вътреутробното развитие прави пренаталната диагноза изключително трудна. След раждането ТАВБВ обструктивен тип влиза в съображение при новородено с тежък респираторен дистрес и хипоксемия, изразен белодробен венозен застой при неуголемена сърдечна сянка на рентген. При необструктивен тип клиничната изява е в ранна кърмаческа възраст с прояви на тежка СН и лека цианоза. Диагностичните критерии се базират на данните от ехокардиография и Доплер : дясно-ляв шънт през форамен овале, изразена дилатация на дясна камера (ДК) и малки размери на лява камера при липса на вени, вливащи се в ЛП, и изобразяване на общ колектор, който събира белодробните вени, както и мястото на вливането му.
1. Протокол за диагноза и поведение при тотално аномално вливане на белодробни вени 2.Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
1. Hlavacek A.M., Shilali G.S., Anderson R.H.: Pulmonary venous abnormalities in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:497-522 2. Hoffman J.: Total anomalous pulmonary venous connection in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 566-579 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 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 новородено в критично състояние с тежък респираторен дистрес, хипоксемия и бедна шумова находка трябва да се изключат несърдечните причини за респираторен дистрес – недоносеност, синдром на персистираща белодробна хипертония, дете на майка диабетичка, респираторно заболяване. Диференциалната диагноза е изключително трудна без ехоКГ изследване. При съмнение за ТАВБВ обструктивен тип се организира спешно превеждане в кардиологична клиника, където след уточняване на анатомичните детайли се извършва спешно хирургично лечение. В диагностичният алгоритъм на кърмаче с необструктивен тип ТАВБВ влизат

кардиопатии, протичащи с изразена СН и лека цианоза като транспозиция на големите артерии с междукамерен дефект, атриовентрикуларен дефект, общо предсърдие. Диагнозата се поставя с ехоКГ, като останалите неинвазивни изследвания имат насочваща роля.

При фенотипни белези за генетичен синдром се извършва генетично изследване.

1. Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено
2. Протокол за диагноза и поведение при тотално аномално вливане на белодробни вени

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

1. Hlavacek A.M., Shilali G.S., Anderson R.H.: Pulmonary venous abnormalities in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:497-522
2. Hoffman J.: Total anomalous pulmonary venous connection in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 566-579

Алгоритми за лечение на заболяването

Лечението на ТАВБВ е хирургично. Медикаментозното лечение се провежда за СН с оглед стабилизиране на новороденото и кърмачето .

Хирургичната корекция цели свързване на колектора към ЛП и затваряне на предсърдния дефект. Тя се извършва по спешност при новородени с обструктивен тип и крие риск от около 25% и във възрастта 3-6 месеца при необструктивен тип ТАВБВ. При данни за стеноза в анастомозните места или в устията на БВ при следоперативното проследяване, доказани при интракардиално изследване се извършват интервенционални процедури (балонна дилатация и /или стентирание) или реоперация.

1. Протокол за диагноза и поведение при тотално аномално вливане на белодробни вени

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

1. Hlavacek A.M., Shilali G.S., Anderson R.H.: Pulmonary venous abnormalities in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:497-522
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

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 на децата с необструктивен тип ТАВБВ се проследяват проявите на СН, размерите и функция на двете камери, кръвотока през МПД. Основен неинвазивен метод в проследяването е ехоКГ с Доплер. При следоперативно проследяване с ехокардиография и Доплер се оценяват размерите и функция на камерите, кръвотокът във връзката колектор-ЛП, извършват се периодични оценки на сърдечния ритъм с 24 часов ЕКГ Холтер и на поносимостта към физически натоварвания с работна ЕКГ проба на 3-та, 5-та, 10-та година в рамките на доболнична помощ; при необходимост от специализирани изследвания като сърдечна катетеризация или при настъпили усложнения пациента се хоспитализира в НКБ.

1. Протокол за диагноза и поведение при тотално аномално вливане на белодробни вени
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
Алгоритми за рехабилитация на заболяването
Децата с ТАВБВ 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 ТАВБВ Психологичната консултация и рехабилитация 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)
Децата с ТАВБВ са предразположени към инфекции на долни дихателни пътища. При тях е показано провеждане на имунопрофилактика на инфекциите, причинени от респираторно-синцитиален вирус. На семейства на деца, родени с ТАВБВ или бременността на жени, оперирани за ТАВБВ или друга ВСМ се препоръчва фетална ехокардиография в 18-22 г.с.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
Предложения за организация на медицинското обслужване на пациентите и за финансиране на съответните дейности, съобразени с действащата в страната нормативна уредба
Пациентите с ТАВБВ задължително трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център. Потвърждаването на диагнозата и лечението на децата с ТАВБВ 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 ТАВБВ. 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 ТАВБВ. 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 ТАВБВ, 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 ТАВБВ са необходими:

I. В неонатологично отделение:

1. Осигуряване на пулс оксиметри и въвеждане на рутинен пулс оксиметричен скрининг за подобряване на диагностиката на ТАВБВ
2. Организация на транспорт с оборудване и персонал, гарантиращи жизнените функции на пациента.

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

III. При пациентите с ТАВБВ 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 постъпва между 5-6 новородени с ТАВБВ. За последните 5 години са оперирани 29 деца.

Резултатите от диагнозата и лечението са обобщени в научни съобщения

1.Велковски, И., Н. Арnaudов, А. Лачева, С. Лазаров и П. Митев. Тотално аномално вливане на белодробните вени – спектър на ехокардиографската и хирургична проблематика. – VIII национален конгрес по кардиология, 5-7.12.2002, София. – Бълг. кардиол., 2002, № 4, 59.

**БИБЛІОГРАФСКА СПРАВКА
ПРОТОКОЛИ (АЛГОРИТМИ)**

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB			FD			TOPFA			LB+FD+TOPFA			Excluding Genetic Conditions		
	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)	N	Rate	(95% CI)
All Anomalies	89514	19060	215.54 (214.14 - 216.94)	1970	110544	261.45 (259.91 - 263.00)	110544	91132	215.54 (214.14 - 216.94)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)
Nervous system	5375	4947	25.36 (24.88 - 25.84)	400	10722	25.36 (24.88 - 25.84)	10722	9395	22.22 (21.77 - 22.67)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)
Neural Tube Defects	1032	2906	9.69 (9.39 - 9.99)	158	4096	9.69 (9.39 - 9.99)	4096	3872	9.16 (8.87 - 9.45)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)
Anencephalus and similar	118	1339	3.68 (3.50 - 3.87)	101	1558	3.68 (3.50 - 3.87)	1558	1505	3.56 (3.38 - 3.74)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)
Encephalocele	138	319	1.13 (1.03 - 1.23)	19	476	1.13 (1.03 - 1.23)	476	421	1.00 (0.90 - 1.10)	421	1.00 (0.90 - 1.10)	421	1.00 (0.90 - 1.10)	421	1.00 (0.90 - 1.10)
Spina Bifida	776	1248	4.88 (4.67 - 5.09)	38	2062	4.88 (4.67 - 5.09)	2062	1946	4.60 (4.40 - 4.81)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)
Hydrocephalus	1415	953	5.83 (5.61 - 6.07)	99	2467	5.83 (5.61 - 6.07)	2467	2153	5.09 (4.88 - 5.31)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)
Microcephaly	1056	52	2.85 (2.69 - 3.02)	52	1201	2.85 (2.69 - 3.02)	1201	1014	2.41 (2.26 - 2.56)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)
Arhinencephaly/holoprosencephaly	124	433	1.38 (1.27 - 1.50)	28	585	1.38 (1.27 - 1.50)	585	369	0.87 (0.79 - 0.97)	369	0.87 (0.79 - 0.97)	369	0.87 (0.79 - 0.97)	369	0.87 (0.79 - 0.97)
Eye	1652	94	4.16 (3.97 - 4.36)	14	1760	4.16 (3.97 - 4.36)	1760	1518	3.59 (3.41 - 3.78)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)
Anophthalmos/microphthalmos	338	8	0.96 (0.87 - 1.06)	8	407	0.96 (0.87 - 1.06)	407	318	0.75 (0.67 - 0.84)	318	0.75 (0.67 - 0.84)	318	0.75 (0.67 - 0.84)	318	0.75 (0.67 - 0.84)
Anophthalmos	65	3	0.22 (0.18 - 0.27)	3	92	0.22 (0.18 - 0.27)	92	79	0.19 (0.15 - 0.23)	79	0.19 (0.15 - 0.23)	79	0.19 (0.15 - 0.23)	79	0.19 (0.15 - 0.23)
Congenital cataract	524	2	1.25 (1.14 - 1.36)	2	527	1.25 (1.14 - 1.36)	527	471	1.11 (1.02 - 1.22)	471	1.11 (1.02 - 1.22)	471	1.11 (1.02 - 1.22)	471	1.11 (1.02 - 1.22)
Congenital glaucoma	154	0	0.37 (0.31 - 0.43)	0	155	0.37 (0.31 - 0.43)	155	149	0.35 (0.30 - 0.41)	149	0.35 (0.30 - 0.41)	149	0.35 (0.30 - 0.41)	149	0.35 (0.30 - 0.41)
Ear, face and neck	734	24	2.04 (1.91 - 2.18)	24	864	2.04 (1.91 - 2.18)	864	721	1.71 (1.58 - 1.83)	721	1.71 (1.58 - 1.83)	721	1.71 (1.58 - 1.83)	721	1.71 (1.58 - 1.83)
Anotia	112	1	0.29 (0.24 - 0.35)	1	123	0.29 (0.24 - 0.35)	123	106	0.25 (0.21 - 0.30)	106	0.25 (0.21 - 0.30)	106	0.25 (0.21 - 0.30)	106	0.25 (0.21 - 0.30)
Congenital heart defects	31347	493	82.16 (81.30 - 83.03)	493	34739	82.16 (81.30 - 83.03)	34739	30393	71.88 (71.08 - 72.70)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)
Severe CHD §	7955	255	23.31 (22.85 - 23.77)	255	9854	23.31 (22.85 - 23.77)	9854	8048	19.03 (18.62 - 19.45)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)
Common arterial truncus	213	17	0.75 (0.67 - 0.84)	17	317	0.75 (0.67 - 0.84)	317	247	0.58 (0.51 - 0.66)	247	0.58 (0.51 - 0.66)	247	0.58 (0.51 - 0.66)	247	0.58 (0.51 - 0.66)
Double outlet right ventricle §	271	13	1.27 (1.14 - 1.40)	13	374	1.27 (1.14 - 1.40)	374	323	1.10 (0.98 - 1.22)	323	1.10 (0.98 - 1.22)	323	1.10 (0.98 - 1.22)	323	1.10 (0.98 - 1.22)
Transposition of great vessels	1291	13	3.45 (3.27 - 3.63)	13	1458	3.45 (3.27 - 3.63)	1458	1409	3.33 (3.16 - 3.51)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)
Single ventricle	215	12	0.83 (0.74 - 0.92)	12	350	0.83 (0.74 - 0.92)	350	322	0.76 (0.68 - 0.85)	322	0.76 (0.68 - 0.85)	322	0.76 (0.68 - 0.85)	322	0.76 (0.68 - 0.85)
Ventricular septal defect	13852	155	34.95 (34.39 - 35.52)	155	14776	34.95 (34.39 - 35.52)	14776	13114	31.02 (30.49 - 31.55)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)
Atrial septal defect	9026	35	21.91 (21.46 - 22.36)	35	9263	21.91 (21.46 - 22.36)	9263	8201	19.40 (18.98 - 19.82)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)
Atrioventricular septal defect	1323	75	4.20 (4.01 - 4.40)	75	1776	4.20 (4.01 - 4.40)	1776	817	1.93 (1.80 - 2.07)	817	1.93 (1.80 - 2.07)	817	1.93 (1.80 - 2.07)	817	1.93 (1.80 - 2.07)
Tetralogy of Fallot	1343	27	3.62 (3.44 - 3.80)	27	1530	3.62 (3.44 - 3.80)	1530	1295	3.06 (2.90 - 3.23)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)
Tricuspid atresia and stenosis	195	11	0.63 (0.55 - 0.71)	11	265	0.63 (0.55 - 0.71)	265	248	0.59 (0.52 - 0.66)	248	0.59 (0.52 - 0.66)	248	0.59 (0.52 - 0.66)	248	0.59 (0.52 - 0.66)
Ebstein's anomaly	159	12	0.46 (0.40 - 0.53)	12	194	0.46 (0.40 - 0.53)	194	187	0.44 (0.38 - 0.51)	187	0.44 (0.38 - 0.51)	187	0.44 (0.38 - 0.51)	187	0.44 (0.38 - 0.51)
Pulmonary valve stenosis	1717	5	4.23 (4.03 - 4.43)	5	1787	4.23 (4.03 - 4.43)	1787	1639	3.88 (3.69 - 4.07)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)
Pulmonary valve atresia	336	6	1.03 (0.93 - 1.13)	6	435	1.03 (0.93 - 1.13)	435	395	0.93 (0.84 - 1.03)	395	0.93 (0.84 - 1.03)	395	0.93 (0.84 - 1.03)	395	0.93 (0.84 - 1.03)
Aortic valve atresia/stenosis §	542	12	1.45 (1.34 - 1.57)	12	614	1.45 (1.34 - 1.57)	614	569	1.35 (1.24 - 1.46)	569	1.35 (1.24 - 1.46)	569	1.35 (1.24 - 1.46)	569	1.35 (1.24 - 1.46)
Mitral valve anomalies	383	8	1.51 (1.37 - 1.66)	8	445	1.51 (1.37 - 1.66)	445	386	1.31 (1.18 - 1.45)	386	1.31 (1.18 - 1.45)	386	1.31 (1.18 - 1.45)	386	1.31 (1.18 - 1.45)
Hypoplastic left heart	643	48	2.76 (2.60 - 2.92)	48	1165	2.76 (2.60 - 2.92)	1165	1048	2.48 (2.33 - 2.63)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)
Hypoplastic right heart §	148	9	0.55 (0.48 - 0.62)	9	231	0.55 (0.48 - 0.62)	231	218	0.52 (0.45 - 0.59)	218	0.52 (0.45 - 0.59)	218	0.52 (0.45 - 0.59)	218	0.52 (0.45 - 0.59)

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

Copyright: University of Ulster, 2012

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

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

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

Copyright: University of Ulster, 2012

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB			FD			TOPFA			LB+FD+TOPFA			Excluding Genetic Conditions			
	N			N			N			N			N			Rate
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/amniotic 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 г.

ИЗГОТВИЛ:.....

ДОЦ. КЪНЕВА

УТВЪРДИЛ:

(ПРОФ. ЦОНЗАРОВА)

ПРОТОКОЛ ЗА ДИАГНОЗА И ПОВЕДЕНИЕ ПРИ ТОТАЛНО АНОМАЛНО ВЛИВАНЕ НА БЕЛОДРОБНИТЕ ВЕНИ (ТАВБВ)

ТАВБВ е рядка ВСМ с честота 0.09/1000 живородени, която се характеризира с липса на връзка между белодробните вени (БВ) и ляво предсърдие (ЛП), като 4-те белодробни вени се събират в един колектор. Среща се като изолирана ВСМ или в рамките на комплексна кардиопатия.

Възможни са 4 типа ТАВБВ в зависимост от мястото на вливане на колектора: супракардиален, интракардиален, инфракардиален и смесен тип.

Осигуряването на системния дебит става чрез дясно-ляв шънт през предсърдна комуникация.

Всички пациенти с инфракардиален и част от тези с останалите типове имат обструкция във венозното връщане, водещо до белодробна хипертония (БХ) от посткапилярен тип с прогресивна белодробна венозна конгестия, хипоксемия и системна хипоперфузия.

Основен метод за диагнозата е **ехокардиографията** – доказване на дясно-ляв шънт през предсърдна комуникация при тежко диастолично обременяване на дясна камера и липса на връзка БВ-ЛП

Клиничната изява и терпевтично поведение при ТАВБВ е в зависимост от наличието/липсата на обструкция. Всички пациенти подлежат на оперативно лечение

1. ОБСТУКТИВЕН ТИП ТАВБВ

- Критична кардиопатия в периода на новороденото.

- Опорни пунктове за диагнозата

Тежка хипоксемия + респиратерен дистрес

Неуголемена сърдечна сянка + тежък белодробен застои („матово стъкло“)

б. Поведение

- Спешно превеждане в кардиологична клиника след консултация с детски кардиолог
- Медикаментозно лечение и предоперативна подготовка

- Интубация с механична вентилация, корекция на ацидоза; включване на простагландини при критично нисък сърдечен дебит
- Оперативно лечение – свързване на колектора на БВ към ЛП и затваряне на МПД. Оперативен риск около 25%
-

2. НЕОБСТРУКТИВЕН ТИП ТАВБВ

а. опорни пунктове за диагнозата

- изразена СН + лека хипоксемия + физикални данни за значим ЛД шънт (с мезодиастолен шум)
- умерена кардиомегалия + белодробна хиперволемиа, сърдечна сянка като „снежен човек“ при супракардиален тип ТАВБВ

б. Поведение:

- Медикаментозно лечение на СН
- Оперативно лечение – около 6 – месечна възраст – свързване на БВ към ЛП със затваряне на МПД

в. Проследяване на пациент с ТАВБВ

- За ритъмни нарушения – 24-часов ЕКГ Холтер през 3 –5 години
- За стенози на анастомозните места – ежегодни ехокардиографии

ВЕРСИЯ 1 / 2014 г

ИЗГОТВИЛ:.....

ДОЦ. КЪНЕВА

УТВЪРДИЛ:

(ПРОФ. ЦОН ЗАРОВА)

ПРОТОКОЛ ЗА ДИАГНОЗА И ПОВЕДЕНИЕ ПРИ ТОТАЛНО АНОМАЛНО ВЛИВАНЕ НА БЕЛОДРОБНИТЕ ВЕНИ (ТАВБВ)

ТАВБВ е рядка ВСМ с честота 0.09/1000 живородени, която се характеризира с липса на връзка между белодробните вени (БВ) и ляво предсърдие (ЛП), като 4-те белодробни вени се събират в един колектор. Среща се като изолирана ВСМ или в рамките на комплексна кардиопатия.

Възможни са 4 типа ТАВБВ в зависимост от мястото на вливане на колектора: супракардиален, интракардиален, инфракардиален и смесен тип.

Осигуряването на системния дебит става чрез дясно-ляв шънт през предсърдна комуникация.

Всички пациенти с инфракардиален и част от тези с останалите типове имат обструкция във венозното връщане, водещо до белодробна хипертония (БХ) от посткапилярен тип с прогресивна белодробна венозна конгестия, хипоксемия и системна хипоперфузия.

Основен метод за диагнозата е **ехокардиографията** – доказване на дясно-ляв шънт през предсърдна комуникация при тежко диастолично обременяване на дясна камера и липса на връзка БВ-ЛП

Клиничната изява и терпевтично поведение при ТАВБВ е в зависимост от наличието/липсата на обструкция. Всички пациенти подлежат на оперативно лечение

1. ОБСТУКТИВЕН ТИП ТАВБВ

- Критична кардиопатия в периода на новороденото.

- Опорни пунктове за диагнозата

Тежка хипоксемия + респиратерен дистрес

Неуголемена сърдечна сянка + тежък белодробен застои („матово стъкло“)

б. Поведение

- Спешно превеждане в кардиологична клиника след консултация с детски кардиолог
- Медикаментозно лечение и предоперативна подготовка

- Интубация с механична вентилация, корекция на ацидоза, включване на простагландини при критично нисък сърдечен дебит
- Оперативно лечение – свързване на колектора на БВ към ЛП и затваряне на МПД. Оперативен риск около 25%
-

2. НЕОБСТРУКТИВЕН ТИП ТАВБВ

а. опорни пунктове за диагнозата

- изразена СН + лека хипоксемия + физикални данни за значим ЛД шънт (с мезодиастолен шум)
- умерена кардиомегалия + белодробна хиперволемиа, сърдечна сянка като „снежен човек“ при супракардиален тип ТАВБВ

б. Поведение:

- Медикаментозно лечение на СН
- Оперативно лечение – около 6 – месечна възраст – свързване на БВ към ЛП със затваряне на МПД

в. Проследяване на пациент с ТАВБВ

- За ритъмни нарушения – 24-часов ЕКГ Холтер през 3 – 5 години
- За стенози на анастомозните места – ежегодни ехокардиографии

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:

1.	Новородено		
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

2.	Перинатална депресия				
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, волгарен
		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	

3.	Новороденото има	
3.1.	Декстрокардия	
3.2.	обратен ситус на вътрешните органи	
3.1.	други видими малформации	

4.	Начална изява на водещия синдром		
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 ?		

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

6.	Сърдечна недостатъчност				
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			

7.	Качество на пулса при оценка на четирите крайника			
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			

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

9.	Цианоза			
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	

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

11.	Метаболитна ацидоза
11.1.	Да
11.2.	Не

12.	Лабораторни показатели		
Нв		кр.захар	
Ег		креатинин	
Нт		урей	
К		билирубин	
Na		Са	

13.	Рентгенография - сърце- бял дроб		
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 рисунък	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

14.	ЕКГ			
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 !

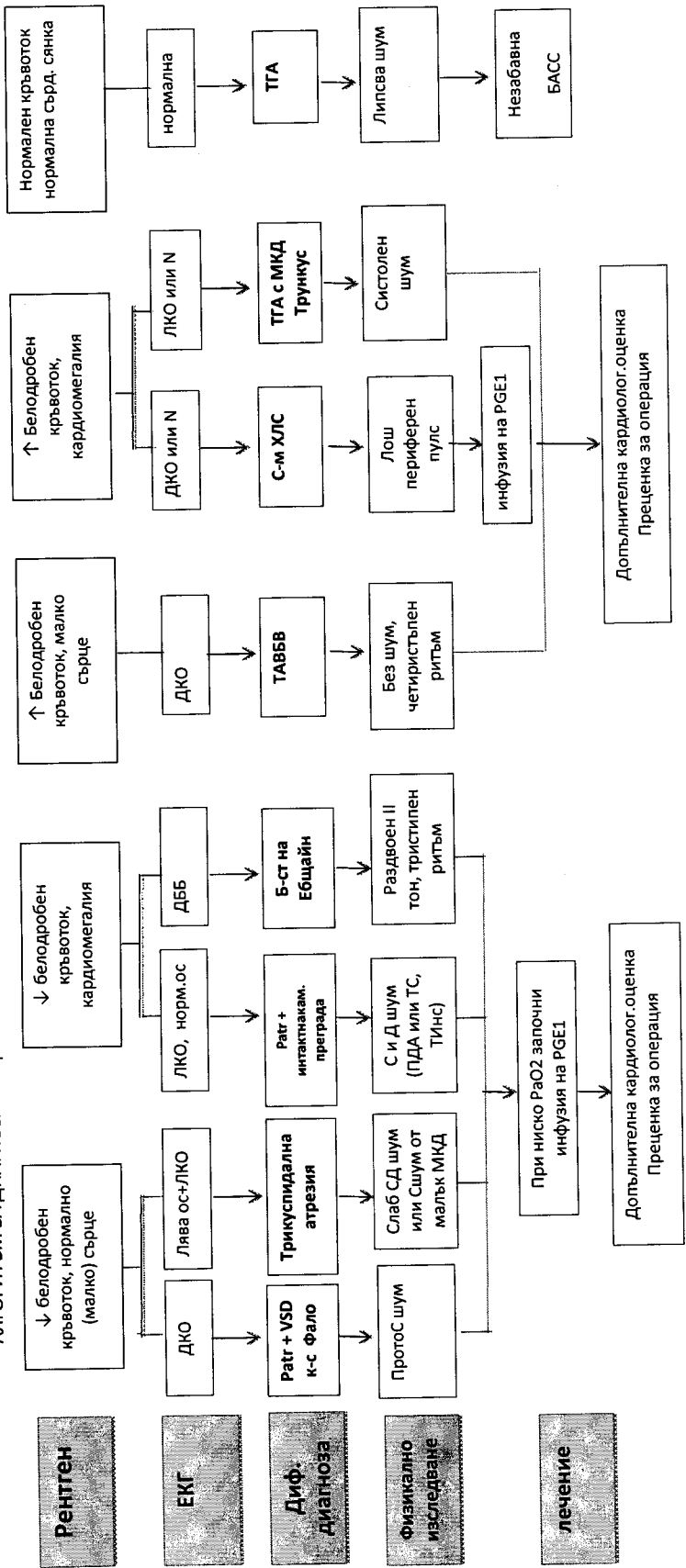
За контакти:

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

Телефони:

Чрез централа (02) 92-17	Вътрешни номера	Директни линии
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		pedcard@hearthospital.bg

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



Изготвил:.....
Д-р Х. Нацкова

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ПРОФИЛАКТИКА НА ИНФЕКЦИОЗЕН ЕНДОКАРДИТ

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

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

Пациенти най-висок риск от ИЕ

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

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

Процедури с висок риск от бактериемия:

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

Процедури с най-висок риск:

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

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

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

С висок риск :

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

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

Инвазивни процедури на 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-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 .

Изготвил:.....
Д-р Х. Нацкова

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ПРОФИЛАКТИКА НА ИНФЕКЦИОЗЕН ЕНДОКАРДИТ

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

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

Пациенти най-висок риск от ИЕ

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

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

Процедури с висок риск от бактериемия:

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

Процедури с най-висок риск:

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

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

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

С висок риск :

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

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

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

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

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