

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:

Наименование на заболяването

Удвоен изходен отвор на дясната камера

Синоними

Дясна камера с двоен изход

Синдром на Taussig-Bing

Определение на заболяването

Удвоен изходен отвор на дясната камера (дясна камера с двоен изход – ДКДИ) е вродена сърдечна малформация при която двете големи артерии-аорта и белодробна артерия излизат от дясната камера (ДК), а изхода на лявата камера (ЛК) е голям междукамерен дефект (МКД). Двете артерии са разположени една до друга, съответните им семилунарни клапи –аортна и белодробна са на едно ниво и няма континуитет между аортната и митрална клапа.

ДКДИ се среща като изолирана аномалия или при пациенти с хетеротаксия или други комплексни кадиопатии.

В зависимост от разположението на МКД и наличието или липсата на пулмонална стеноза са налице 4 типа ДКДИ.

1.Междукамерният дефект е разположен под аортата и е налице обструкция в изхода на ДК –инфундибулна или клапна. Тази форма на ДКДИ протича с картината на тетралогия на Фало, т.е. цианотична ВСМ.

2.Междукамерният дефект е субпулмонален, т.н. синдром на Taussig-Bing.

3.Междукамерният дефект е двойно комитиращ, т.е. свързан с двете семилунарни клапи.

4.Междукамерният дефект е некомитиращ т.е. далеч от семилунарните клапи.

Хемодинамиката, респ.клиничната картина се определя от наличието или липсата на пулмонална стеноза (ПС). При липса на ПС, клиничната изява е на голям междукамерен дефект с прояви на СН : тахипнея, забавено физ. развитие, хепатомегалия, белодробна хипертония и ранно развитие на БОСБ.

При наличие на ПС, има изразена цианоза, т.е. клинична картина на тетралогия на Фало. Диагнозата се поставя въз основа на клиничната изява и ехокардиографското и/или интракардиално изследване. Лечението е медикаментозно и оперативно.

Оперативното лечение включва различни оперативни стратегии в зависимост от възрастта на пациента , хемодинамичните и анатомични характеристики.

Пациентите с ДКДИ (оперирани и неоперирани) подлежат на проследяване през целия

живот с оглед възможностите за възникване на редица ранни и късни усложнения.
Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)
ICD-10 code :Q 20.1
Код на заболяването по Orpha code
Orpha code - 3426
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 честота на заболяването 0,127 (0,114-0,140)/1000. За периода 2008-2012 год. са регистрирани 374 случая с ДКДИ, от тях живородени са 271, фетална смърт е настъпила при 13 и бременността е прекъсната след пренатална диагноза при 90. Без съпътстващ генетичен синдром са 323 (86%) 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>ДКДИ е рядка ВСМ, под 1% от всички ВСМ. ДКДИ се извява в ранна кърмаческа възраст с клинична картина на сърдечна недостатъчност (СН) или с различна по тежест цианоза. Критерии за диагнозата са изхождането на двете големи артерии-аорта и БА от дясната камера (ДК), липса на изход от лявата камера (ЛК), единственият ѝ изход е МКД и липса на континуитет между аортна и митрална клапа. Клинична изява е на голям междукамерен дефект - СН, холосистолен шум, ЕКГ- деснокамерно обременяване, ретгенография-кардиомегалия с увеличен белодробен кръвоток, или на тетралогия на Фало – артериална хипоксемия, изразена цианоза, груб систолен шум на основата, ЕКГ- обременяване на ДК, рентгенография- нормална сърдечна сянка с намален белодробен кръвоток. В естествената еволюция на заболяването, пациентите с клиника на МКД са склонни към ранно развитие на БХ и БСОБ, а пациентите с клиника на тетралогия на Фало към напредване на пулмоналната стеноза със задълбочаване на хипоксемията.</p> <p>Точната диагнозата се поставя с ехокардиографско и интракардиално изследване за уточняване на анатомичните детайли с измерване на налягането в БА, кислородната сатурация, величина на шънт, оценка на БСР и реактивност.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Протокол за класификация,стадий и диагностика на сърдечната недостатъчност в детската възраст 2. Протокол за диагностична сърдечна катетеризация при деца 3.Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация

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. Hoffman J.: Double Outlet Right Ventricle or Left Ventricle in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 556-561</p> <p>3.Anderson R.,Baker E., Penny D.,Redington A.,Rigby M.,Wernovsky G.:Double Outlet Ventricle in Pediatric Cardiology. Third ed. Churchill Livingstone 2010:836-857</p>
Алгоритми за диагностициране на заболяването
<p>Диагнозата на ДКДИ може да се постави по време на бременността с фетално ехокардиографско изследване в 18-22 г.с. Със семейството се обсъждат въпросите за продължаване/прекъсване на бременността, както и място на родоразрешение. Препоръчва се това да стане в център с възможност за оказване на високоспециализирана неонатологична помощ и в близост до специализирана детска кардиологична и кардиохирургична клиника.</p> <p>ДКДИ, ако не е диагностицирана пренатално се проявява клинично в ранна кърмаческа възраст и се подозира при артериална хипоксемия, или изразена СН и белодробна хиперволемиа и кардиомегалия. В диференциално диагностичен план се обсъжда голям МКД с значим ляво-десен шънт, който протича със СН или с цианотична ВСМ, при наличие на обструкция в изхода на ДК – тетралогия на Фало.</p> <p>При подозрение за ДКДИ детето се насочва за консултация с детски кардиолог (по местоживееене или от близка университетска болница) или се насочва към специализирана детска кардиологична клиника за диагностично уточняване.</p> <p>ДКДИ често се среща при пациенти с хетеротаксия или други комплексни кардиопатии. Фетално ехокардиографско изследване е показано при семейства с дете с ВСМ или при данни за ВСМ на майката или бащата.</p> <p>Точната диагнозата се поставя с ехокардиографско и интракардиално изследване.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Протокол за класификация,стадий и диагностика на сърдечната недостатъчност в детската възраст 2. Протокол за диагностична сърдечна катетеризация при деца 3.Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация.
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. Hoffman J.: Double Outlet Right Ventricle or Left Ventricle in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 556-561</p> <p>3.Anderson R.,Baker E., Penny D.,Redington A.,Rigby M.,Wernovsky G.:Double Outlet Ventricle in Pediatric Cardiology. Third ed. Churchill Livingstone 2010:836-857</p>
Алгоритми за лечение на заболяването
<p>След поставяне на диагнозата ДКДИ се провежда лечение – медикаментозно, интервенционално и оперативно. Медикаментозното лечение включва лечение на СН.</p>

При новородени с изразена артериална хипоксемия, голям междукамерен дефект тип Tassig-Bing и рестриктивна предсърдна комуникация се извършва балонна атриосептостомия за по-добро смесване на кръвта на предсърдно ниво, подобно на случаите с ТГА.

Оперативното лечение включва палиативни процедури или дефинитивна оперативна корекция. Палиативните процедури са:

1. бендинг на БА при симптоматични пациенти със СН и МКД.
2. системна аортопулмонална анастомоза при кърмаче с артериална хипоксемия.

Дефинитивните оперативни корекции целят да възстановят нормалната хемодинамика чрез различни прийоми в зависимост от анатомичните дадености:

1.Свързването на МКД с аортата чрез интервентрикуларен тунел.Тази процедура се извършва в ранна кърмаческа възраст поради риск от ранно развитие на БОСБ. При пациенти с ДКДИ и пулмонална стеноза в по-късна възраст се извършва корекция със свързване на ЛК с аортата и свързване на ДК с БА чрез изкуствен съд (кондюит).

След операцията се провежда медикаментозно лечение на сърдечна недостатъчност или ритъмни нарушения.

1. Протокол за балонна атриосептостомия
1. Протокол за лечение на хронична сърдечна недостатъчност

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.Anderson R.,Baker E., Penny D.,Redington A.,Rigby M.,Wernovsky G.:Double Outlet Ventricle in Pediatric Cardiology. Third ed. Churchill Livingstone 2010:836-857

3.Hoffman J.: Double Outlet Right Ventricle or Left Ventricle in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 556-561

Алгоритми за проследяване на заболяването

Проследяването на естествената и следоперативна еволюция при пациенти с ДКДИ се извършва клинично и с неинвазивни и инвазивни изследвания в рамките на доболнична и болнична помощ. В естествената еволюция се проследяват проявите на СН и/или хипоксемия и камерната функция.

Оперираните деца с ДКДИ подлежат на проследяване през целия си живот, два пъти през първата година след операцията, и след това еднократно годишно с ехокардиографията и Доплер. На 3-та,5-та,10-та година се извършват 24 часов ЕКГ Холтер, работна ЕКГ проба или други изобразителни методи (ЯМР, мултисрезов СТ скан).

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

Възможните усложнения след оперативно лечение са : камерна дисфункция, ритъмно-проводни нарушения, дегенерация на кондюита. Около 20% от пациентите изискват реоперация на интервентрикуларния тунел.

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

1. Протокол за поведение при дясна камера с двоен изход

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. 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

Алгоритми за рехабилитация на заболяването

Децата с ДКДИ се нуждаят от активна и продължителна рехабилитация в непосредствения следоперативен период, която се извършва в рамките на болничния престой. След изписването им от клиниката те рядко се нуждаят от продължителна активна рехабилитация.

Психологичната рехабилитация и адаптация на децата и семействата на деца с ДКДИ се извършва от психолог.

Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с ДКДИ.

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

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

В семействата на дете, родено с ДКДИ се препоръчва извършване на фетална ехокардиография в 18-22 г.с. Показани за фетална ехокардиография са и семейства в които има родено дете с ВСМ, родителите са с ВСМ или има риск от ВСМ- диабет, напреднала възраст на майката. При доказване на ДКДИ пренатално със семейството се обсъжда по-нататъшното поведение- износване или прекъсване на бременността. При желание за износване на бременността, родоразрешението се планира в АГ болница с неонатологично отделение III ниво и детска кардиологична и кадиохирургична клиника в близост.

Пациентите с ДКДИ и имплантиран кондуктор са предразположени към инфекциозен ендокардит и подлежат на профилактика на ИЕ през целия си живот.

Бременност при жени с ДКДИ и БСОБ крие висок риск за майката и плода и не се препоръчва.

1.Протокол за профилактика на ИЕ

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

1.Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M.S. et al.: ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (a new version) Eur Heart J 2010;31:2915-2957

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

Пациентите с ДКДИ трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център , който за България е МБАЛ-НКБ ЕАД (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 ДКДИ и се осигурява качествена и своевременна диагноза и лечение.

При сегашното ниво на раждаемост и честота на ВСМ (ДКДИ), обема от специализирани изследвания (сърдечна катетеризация и ангиокардиография) и оперативна активност се поемат от един център, който е достатъчен за покриване на нуждите на пациентите и отговаря на европейските стандарти . Клиниката осигурява

24-часова консултация и прием на деца с ДКДИ. Въвеждането на задължителен фетален морфологичен скрининг от акушер-гинеколози и специфичната фетална ехокардиография при съмнение за ВСМ увеличава делът на пренатална диагноза. Постановянето на пренатална диагноза, планирането на място, време и метод на родоразрешение, скъсяват времето за транспорт до специализирано детско кардиологично отделение.

При раждане на дете със съмнение за ДКДИ, то се консултира с републикански консултант по детска кардиология, утвърден със заповед на министъра. Кърмачета, които не са в критично състояние се насочат към НКБ до края на първия месец от раждането за уточняване на диагнозата и определяне на терапевтичната стратегия.

Болничното лечение се извършва по действащите диагностични, терапевтични и хирургични клинични пътеки (№38,39,42,43,52,58,207.1,207.2,208,209,274).

Амбулаторното проследяване се извършва в рамките на специализирана доболнична помощ от детски кардиолог 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 индивидуален медико-социален план е заложено изготвяне на обобщаваща епикриза на здравословното състояние на децата с ДКДИ, навършващи 18-годишна възраст и излизащи от детската възраст. Заложени са основните моменти в профилактиката, включително извършване на фетална ехоКГ в 18-22 гест. седмица при наличие на ВСМ в семейството. 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 медицинското обслужване на пациентите с ДКДИ са необходими:

I. При пациентите с ДКДИ до 18-годишна възраст:

1.Заболяването ДКДИ да се включи в Приложение №14, към Наредба 39, касаеща диспансеризацията на деца до 18 год.възраст, извършвана от специалист.

II. При пациентите с ДКДИ 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.

III.Създаването на регистър за ВСМ, финансиран от МЗ или в рамките на национална или европейска програма, ще даде представа за честотата на заболяването при новородени, за честотата сред възрастното население и ще определи конкретните нужди от грижи за 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 около 15 деца с ДКДИ, за последната година са оперирани 6 деца.

Проучват се и стратегиите за справяне на родителите на деца след сърдечна операция. Markova M., Kaneva A., Angelova D., Tzonzariva M.: Social and health related coping strategies of parents of children with operated congenital heart disease. *Cardiology in the young*, 2012;22 Supplement 1:S42

**БИБЛІОГРАФСКА СПРАВКА
ПРОТОКОЛИ (АЛГОРИТМИ)**

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB			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			1970			19060			110544			91132			215.54 (214.14 - 216.94)
Nervous system	5375			400			4947			10722			9395			22.22 (21.77 - 22.67)
Neural Tube Defects	1032			158			2906			4096			3872			9.16 (8.87 - 9.45)
Anencephalus and similar	118			101			1339			1558			1505			3.56 (3.38 - 3.74)
Encephalocele	138			19			319			476			421			1.00 (0.90 - 1.10)
Spina Bifida	776			38			1248			2062			1946			4.60 (4.40 - 4.81)
Hydrocephalus	1415			99			953			2467			2153			5.09 (4.88 - 5.31)
Microcephaly	1056			52			93			1201			1014			2.41 (2.26 - 2.56)
Arnincencephaly/holoprosencephaly	124			28			433			585			369			0.87 (0.79 - 0.97)
Eye	1652			14			94			1760			1518			3.59 (3.41 - 3.78)
Anophthalmos/microphthalmos	338			8			61			407			318			0.75 (0.67 - 0.84)
Anophthalmos	65			3			24			92			79			0.19 (0.15 - 0.23)
Congenital cataract	524			2			1			527			471			1.11 (1.02 - 1.22)
Congenital glaucoma	154			0			1			155			149			0.35 (0.30 - 0.41)
Ear, face and neck	734			24			106			864			721			1.71 (1.58 - 1.83)
Anotia	112			1			10			123			106			0.25 (0.21 - 0.30)
Congenital heart defects	31347			493			2899			34739			30393			71.88 (71.08 - 72.70)
Severe CHD §	7955			255			1644			9854			8048			19.03 (18.62 - 19.45)
Common arterial truncus	213			17			87			317			247			0.58 (0.51 - 0.66)
Double outlet right ventricle §	271			13			90			374			323			1.10 (0.98 - 1.22)
Transposition of great vessels	1291			13			154			1458			1409			3.33 (3.16 - 3.51)
Single ventricle	215			12			123			350			322			0.76 (0.68 - 0.85)
Ventricular septal defect	13852			155			769			14776			13114			31.02 (30.49 - 31.55)
Atrial septal defect	9026			35			202			9263			8201			19.40 (18.98 - 19.82)
Atrioventricular septal defect	1323			75			378			1776			817			1.93 (1.80 - 2.07)
Tetralogy of Fallot	1343			27			160			1530			1295			3.06 (2.90 - 3.23)
Tricuspid atresia and stenosis	195			11			59			265			248			0.59 (0.52 - 0.66)
Ebstein's anomaly	159			12			23			194			187			0.44 (0.38 - 0.51)
Pulmonary valve stenosis	1717			5			65			1787			1639			3.88 (3.69 - 4.07)
Pulmonary valve atresia	336			6			93			435			395			0.93 (0.84 - 1.03)
Aortic valve atresia/stenosis §	542			12			60			614			569			1.35 (1.24 - 1.46)
Mitral valve anomalies	383			8			54			445			386			1.31 (1.18 - 1.45)
Hypoplastic left heart	643			48			474			1165			1048			2.48 (2.33 - 2.63)
Hypoplastic right heart §	148			9			74			231			218			0.52 (0.45 - 0.59)

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

Copyright: University of Ulster, 2012

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB				FD				TOPFA				LB+FD+TOPFA				Excluding Genetic Conditions			
	N	Rate	95% CI	95% CI	N	Rate	95% CI	95% CI	N	Rate	95% CI	95% CI	N	Rate	95% CI	95% CI	N	Rate	95% CI	95% CI
Coarctation of aorta	1515	3.81	(3.63 - 4.01)		23	75			75	3.81	(3.63 - 4.01)		1613	3.81	(3.63 - 4.01)		1432	3.39	(3.21 - 3.57)	
Aortic atresia/interrupted aortic arch	102	0.45	(0.37 - 0.53)		1	29			29	0.45	(0.37 - 0.53)		132	0.45	(0.37 - 0.53)		103	0.35	(0.29 - 0.42)	
Total anomalous pulm venous return	264	0.66	(0.59 - 0.75)		1	16			16	0.66	(0.59 - 0.75)		281	0.66	(0.59 - 0.75)		266	0.63	(0.56 - 0.71)	
PDA as only CHD in term infants (>=37 weeks)	1593	3.77	(3.58 - 3.96)		0	0			0	3.77	(3.58 - 3.96)		1593	3.77	(3.58 - 3.96)		1446	3.42	(3.25 - 3.60)	
Respiratory	1425	4.13	(3.94 - 4.33)		56	266			266	4.13	(3.94 - 4.33)		1747	4.13	(3.94 - 4.33)		1585	3.75	(3.57 - 3.94)	
Choanal atresia	379	0.93	(0.84 - 1.02)		8	5			5	0.93	(0.84 - 1.02)		392	0.93	(0.84 - 1.02)		340	0.80	(0.72 - 0.89)	
Cystic adenomatous malof lung \$	392	1.05	(0.96 - 1.15)		8	45			45	1.05	(0.96 - 1.15)		445	1.05	(0.96 - 1.15)		432	1.02	(0.93 - 1.12)	
Oro-facial clefts	5431	14.31	(13.95 - 14.67)		86	533			533	14.31	(13.95 - 14.67)		6050	14.31	(13.95 - 14.67)		5376	12.71	(12.38 - 13.06)	
Cleft lip with or without palate	3169	8.55	(8.28 - 8.84)		67	381			381	8.55	(8.28 - 8.84)		3617	8.55	(8.28 - 8.84)		3292	7.79	(7.52 - 8.06)	
Cleft palate	2262	5.75	(5.53 - 5.99)		19	152			152	5.75	(5.53 - 5.99)		2433	5.75	(5.53 - 5.99)		2084	4.93	(4.72 - 5.15)	
Digestive system	6776	18.65	(18.24 - 19.07)		175	935			935	18.65	(18.24 - 19.07)		7886	18.65	(18.24 - 19.07)		7036	16.64	(16.25 - 17.03)	
Oesophageal atresia with or without tracheo-oesophageal fistula	991	2.55	(2.40 - 2.71)		31	57			57	2.55	(2.40 - 2.71)		1079	2.55	(2.40 - 2.71)		985	2.33	(2.19 - 2.48)	
Duodenal atresia or stenosis	531	1.40	(1.29 - 1.52)		23	37			37	1.40	(1.29 - 1.52)		591	1.40	(1.29 - 1.52)		421	1.00	(0.90 - 1.10)	
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	370	0.92	(0.83 - 1.01)		8	9			9	0.92	(0.83 - 1.01)		387	0.92	(0.83 - 1.01)		375	0.89	(0.80 - 0.98)	
Ano-rectal atresia and stenosis	1072	3.20	(3.03 - 3.37)		26	254			254	3.20	(3.03 - 3.37)		1352	3.20	(3.03 - 3.37)		1226	2.90	(2.74 - 3.07)	
Hirschsprung's disease	546	1.29	(1.19 - 1.41)		0	1			1	1.29	(1.19 - 1.41)		547	1.29	(1.19 - 1.41)		499	1.18	(1.08 - 1.29)	
Atresia of bile ducts	128	0.31	(0.26 - 0.37)		1	2			2	0.31	(0.26 - 0.37)		131	0.31	(0.26 - 0.37)		121	0.29	(0.24 - 0.34)	
Annular pancreas	64	0.16	(0.12 - 0.20)		0	4			4	0.16	(0.12 - 0.20)		68	0.16	(0.12 - 0.20)		55	0.13	(0.10 - 0.17)	
Diaphragmatic hernia	895	2.81	(2.65 - 2.97)		40	253			253	2.81	(2.65 - 2.97)		1188	2.81	(2.65 - 2.97)		1063	2.51	(2.37 - 2.67)	
Abdominal wall defects	1546	6.54	(6.30 - 6.79)		128	1093			1093	6.54	(6.30 - 6.79)		2767	6.54	(6.30 - 6.79)		2233	5.28	(5.06 - 5.50)	
Gastrochisis	954	2.80	(2.64 - 2.96)		44	185			185	2.80	(2.64 - 2.96)		1183	2.80	(2.64 - 2.96)		1152	2.72	(2.57 - 2.89)	
Omphalocele	503	3.13	(2.98 - 3.30)		73	747			747	3.13	(2.98 - 3.30)		1323	3.13	(2.98 - 3.30)		846	2.00	(1.87 - 2.14)	
Urinary	12603	34.81	(34.25 - 35.38)		231	1885			1885	34.81	(34.25 - 35.38)		14719	34.81	(34.25 - 35.38)		13823	32.69	(32.15 - 33.24)	
Bilateral renal agenesis including Potter syndrome	117	1.15	(1.05 - 1.26)		35	336			336	1.15	(1.05 - 1.26)		488	1.15	(1.05 - 1.26)		464	1.10	(1.00 - 1.20)	
Multicystic renal dysplasia	1079	3.25	(3.08 - 3.43)		31	264			264	3.25	(3.08 - 3.43)		1374	3.25	(3.08 - 3.43)		1284	3.04	(2.87 - 3.21)	
Congenital hydronephrosis	4213	10.57	(10.27 - 10.89)		35	223			223	10.57	(10.27 - 10.89)		4471	10.57	(10.27 - 10.89)		4261	10.08	(9.78 - 10.38)	
Bladder exstrophy and/or epispadia	242	0.71	(0.63 - 0.80)		2	57			57	0.71	(0.63 - 0.80)		301	0.71	(0.63 - 0.80)		289	0.68	(0.61 - 0.77)	
Posterior urethral valve and/or prune belly	289	0.89	(0.80 - 0.99)		7	81			81	0.89	(0.80 - 0.99)		377	0.89	(0.80 - 0.99)		368	0.87	(0.78 - 0.96)	
Genital	9085	22.37	(21.93 - 22.83)		60	315			315	22.37	(21.93 - 22.83)		9460	22.37	(21.93 - 22.83)		9124	21.58	(21.14 - 22.03)	
Hypospadias	7622	18.23	(17.83 - 18.64)		17	69			69	18.23	(17.83 - 18.64)		7708	18.23	(17.83 - 18.64)		7561	17.88	(17.48 - 18.29)	
Indeterminate sex	197	0.67	(0.60 - 0.75)		15	72			72	0.67	(0.60 - 0.75)		284	0.67	(0.60 - 0.75)		226	0.53	(0.47 - 0.61)	
Limb	15482	41.05	(40.44 - 41.66)		265	1609			1609	41.05	(40.44 - 41.66)		17356	41.05	(40.44 - 41.66)		16014	37.88	(37.29 - 38.47)	
Limb reduction defects	1448	5.03	(4.82 - 5.25)		66	612			612	5.03	(4.82 - 5.25)		2126	5.03	(4.82 - 5.25)		1817	4.30	(4.10 - 4.50)	
Club foot - talipes equinovarus	4043	10.95	(10.64 - 11.27)		92	494			494	10.95	(10.64 - 11.27)		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	8.84	(8.56 - 9.13)	8	5.05	(4.84 - 5.27)	3446	8.15	(7.88 - 8.43)	3376	7.98	(7.72 - 8.26)
Polydactyly	3475	8.15	(7.88 - 8.43)	43	8.84	(8.56 - 9.13)	221	5.05	(4.84 - 5.27)	3739	8.84	(8.56 - 9.13)	3438	8.13	(7.86 - 8.41)
Syndactyly	1977	5.05	(4.84 - 5.27)	28	1.84	(1.72 - 1.98)	131	2.56	(2.41 - 2.71)	2136	5.05	(4.84 - 5.27)	1915	4.53	(4.33 - 4.74)
Skeletal dysplasias §	366	1.84	(1.72 - 1.98)	19	2.56	(2.41 - 2.71)	395	0.68	(0.60 - 0.76)	780	1.84	(1.72 - 1.98)	0	0.00	
Craniosynostosis	1023	2.56	(2.41 - 2.71)	14	0.68	(0.60 - 0.76)	44	0.18	(0.15 - 0.23)	1081	2.56	(2.41 - 2.71)	967	2.29	(2.15 - 2.44)
Congenital constriction bands/amniotic band	100	0.51	(0.44 - 0.58)	28	0.51	(0.44 - 0.58)	86	1.97	(1.84 - 2.11)	214	0.51	(0.44 - 0.58)	205	0.48	(0.42 - 0.56)
Situs inversus	225	0.68	(0.60 - 0.76)	5	1.97	(1.84 - 2.11)	58	0.52	(0.43 - 0.62)	288	0.68	(0.60 - 0.76)	274	0.65	(0.57 - 0.73)
Conjoined twins	8	0.18	(0.15 - 0.23)	6	1.97	(1.84 - 2.11)	64	0.52	(0.43 - 0.62)	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	0.52	(0.43 - 0.62)	32	6.91	(6.60 - 7.22)	835	1.97	(1.84 - 2.11)	797	1.89	(1.76 - 2.02)
VATER/VACTERL	98	6.91	(6.60 - 7.22)	2	1.86	(1.71 - 2.02)	29	1.86	(1.71 - 2.02)	129	6.91	(6.60 - 7.22)	126	0.51	(0.42 - 0.60)
Vascular disruption anomalies §	1422	1.86	(1.71 - 2.02)	66	1.36	(1.26 - 1.48)	431	0.50	(0.44 - 0.58)	1919	1.86	(1.71 - 2.02)	1806	6.50	(6.20 - 6.81)
Lateral anomalies §	403	1.36	(1.26 - 1.48)	22	0.50	(0.44 - 0.58)	124	0.05	(0.03 - 0.07)	549	1.36	(1.26 - 1.48)	504	1.71	(1.56 - 1.87)
Teratogenic syndromes with malformations §	460	0.05	(0.03 - 0.07)	28	0.68	(0.61 - 0.77)	89	39.35	(38.75 - 39.95)	577	0.05	(0.03 - 0.07)	558	1.32	(1.21 - 1.43)
Fetal alcohol syndrome	203	39.35	(38.75 - 39.95)	3	0.68	(0.61 - 0.77)	7	23.02	(22.57 - 23.48)	213	0.05	(0.03 - 0.07)	210	0.50	(0.43 - 0.57)
Valproate syndrome §	16	23.02	(22.57 - 23.48)	0	0.68	(0.61 - 0.77)	4	0.00		20	0.05	(0.03 - 0.07)	19	0.04	(0.03 - 0.07)
Maternal infections resulting in malformations	200	0.00		21	0.68	(0.61 - 0.77)	68	4.99	(4.78 - 5.20)	289	0.00		282	0.67	(0.59 - 0.75)
Genetic syndromes + microdeletions	1736	4.99	(4.78 - 5.20)	46	0.68	(0.61 - 0.77)	326	39.35	(38.75 - 39.95)	2108	4.99	(4.78 - 5.20)	0	0.00	
Chromosomal	6546	39.35	(38.75 - 39.95)	668	0.68	(0.61 - 0.77)	9422	23.02	(22.57 - 23.48)	16636	39.35	(38.75 - 39.95)	0	0.00	
Down Syndrome	4288	23.02	(22.57 - 23.48)	231	0.68	(0.61 - 0.77)	5215	2.05	(1.92 - 2.19)	9734	23.02	(22.57 - 23.48)	0	0.00	
Patau syndrome/trisomy 13	157	2.05	(1.92 - 2.19)	45	0.68	(0.61 - 0.77)	666	5.42	(5.20 - 5.65)	868	2.05	(1.92 - 2.19)	0	0.00	
Edward syndrome/trisomy 18	344	5.42	(5.20 - 5.65)	196	0.68	(0.61 - 0.77)	1753	2.34	(2.20 - 2.49)	2293	5.42	(5.20 - 5.65)	0	0.00	
Turner syndrome	259	2.34	(2.20 - 2.49)	70	0.68	(0.61 - 0.77)	661	0.70	(0.62 - 0.78)	990	2.34	(2.20 - 2.49)	0	0.00	
Klinefelter syndrome	167	0.70	(0.62 - 0.78)	6	0.68	(0.61 - 0.77)	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 2./2011

Изготвил:.....
Доц. А. Кънева

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ

ПОДГОТОВКА И ИЗВЪРШВАНЕ ЗА ПЛАНОВО ДИАГНОСТИЧНО ИНТРАКАРДИАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ

I. ПОДГОТОВКА ЗА ИКИ

1. Решението за планово диагностично интракардиално изследване (ИКИ) се взема на общо кардиологично/кардиохирургично обсъждане. В документацията на пациента са отразени клиничните и хемодинамични особености и целта на ИКИ. В обсъждането специално се отбелязват има ли анамнеза за алергия, съпътстващите заболявания, както и вида на приеманите медикаменти.

2. Пациентът се приема в деня преди процедурата (до 10 часа), като в амбулатория кабинет се преглежда от лекар.

3. Изисквания при хоспитализацията:

- Да е клинично здрав; да не е боледувал и приемал антибиотици в последните 2 седмици, да няма контакт с остри детски инфекции
- При анамнеза за алергия – да има предварителна писмена консултация с алерголог, в която да са отразени кожните проби за медикаменти и дадени указания за провеждане на противоалергично лечение
- При анамнеза за съпътстващо неврологично/урологично или друго заболяване – извършена амбулаторна консултация, резултатите от която се съхраняват в ИЗ
- При прием на медикаменти потискащи кръвосъсирването, последните да са спрени (аспирин - 7 дни и синтром 1 ден преди приемането)

4. Изследвания при приемането:

- ПКК с диференциално броене и ЦРП. Кръвно-газов анализ при цианотични ВСМ
- Хемостазеологичен статус при прием на антикоагуланти/антиагреганти.
- ЕКГ
- ЕхоКГ с Доплер
- Рентген (ако няма снимка в последните 6 месеца)
- Гърлен секрет, фекална проба
- Необходимостта от допълнителни изследвания се преценява индивидуално

5. Информирано съгласие – взема се от лекар от екипа, извършващ ИКИ и анестезиолог.

6. Последният прием на храна е в 24 часа за кърмачета и 20 часа за големи деца, а последният прием на вода в 2-3 часа през нощта.

7. Епилиране на ингвиналните гънки /при юноши и девойки/.

8. Сутринта в деня на ИКИ в периферна вена анестезиолог (анестезиологична сестра) поставя абократ за оситуряване на венозен път за вливане на течности и прилагане на анестетици и медикаменти по време на процедурата. Махане на бижута и лак.

9. Вида на анестезията се определя съвместно между анестезиолог и детски кардиолог-интервенционалист, като тя зависи от възрастта на детето, клиничното състояние, обема на процедурата и очакваните усложнения.

- Планова обща интубационна анестезия се прилага при:
 - Новородени и кърмачета с тегло под 10 кг.
 - Пациенти с изразена цианоза или тежка сърдечна недостатъчност
 - Пациенти с функционална общокамерна хемодинамика след Глен анастомоза

Интубацията се извършва в отделението за следоперативна реанимация или в отделението по инвазивна кардиология.

- Планова обща венозна анестезия се прилага при деца в ранна детска, предучилищна и ранна училищна възраст и при изрично желание на големите.
- Планова местна наркоза и седирание се прилата при големи деца
- Детето получава седиращ медикамент (мидазолам) 30-60 минути преди процедурата във час и доза, указани от анестезиолог.

II ПРОВЕЖДАНЕ НА ИНТРАКАРДИАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ

1. Детето се поставя на катетеризационната маса от родител, пролучава обезболяващо и седиращо лекарство. При новородени, кърмачета, рискови деца на масата е поставена затопляща грейка. След поставяне на електродите за мониториране на ЕКГ, краката се фиксират и болния се покрива със стерил чаршаф

2. Съдовият достъп се оситурява с пункция на феморална вена/феморална артерия или друг централен венозен източник (вена югуларис, вена субклавия).

Използва се най-малкото възможно дезиле, с което да се изпълни поставената предварителна програма

3. Системната хепаринизация се извършва с по 50 Е/кг при ДСК и 100 Е/кг при ЛСК до 2500 Е

4. Базов КАС в началото на изследването се изследва при новородени, кърмачета, цианотични и високорискови деца.

5. Хемодинамичните показатели – измерване на налягания, изследване на кислородна сатурация се извършват на атмосферен въздух или при кислородно насищане на вдишваната смес от 21 % при стабилно състояние на детето след извършена корекция на ев. Ацидоза. Запис на наляганията се извършва стандартно с една камера. Две камери се използват когато е необходимо сравняване на наляганя в двете камери или големи съдове (белодробна хипертония, пулмонална стеноза и др.) или за измерване на градиент между две сърдечни кухини (съдове).

- Стандартните места за вземане на кръв за изследване на кислородно насищане са: Вена иномината; Белодробна артерия; Белодробна вена; Аорта
- Стандартни места за измерване на налягане за оценка на системна и белодробна съдова резистентност са: Дясно предсърдие; Белодробна артерия; ляво предсърдие (пулмокапиллярно налягане); аорта

При разлика в налягания между двете БА или БВ- изследванията се вземат и съответно изчисленията се правят на базата на съответен бял дроб.

6. Ангиокардиографиите се правят в кухината на интерес, в стандартна доза 1 мл/кг, 1,5 мл/кг при обемно обременяване и 2 мл/кг при обща камера в максимално допустима от размера на катетъра скорост/секунда. Не се превишава максимално допустимата обща доза на контрастното вещество.

7. След завършване на катетеризацията интубираните пациенти се транспортират в ОСИЛР, а останалите в ОДК. Развиждането се прави след 6-12 часа.

8. Разчитането се извършва в деня на изследването, а на следващия ден данните се представят на обсъждане, като при него се определя по-нататъшното поведение. Резултатите от общото обсъждане се отразяват в БИС.

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 каниюлиране на в. субклавия или в. югуларис интерна). Предпоставки за адекватно хемодинамично изследване са:

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

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

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

Етапи:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Показания за вазодилатативни проби

Интерпретация на резултатите

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

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

Белодробна вазодилатативна проба е задължителна при:

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

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

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

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

Изготвил:.....
Д-р Л.Димитров

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛИ ПО ИНТЕРВЕНЦИОНАЛНА КАРДИОЛОГИЯ

БАЛОННА АТРИОСЕПТОСТОМИЯ

Индикации

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

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

Подготовка

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

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

Включване на периферен или централен венозен път.

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

Планова интубация.

Процедурата не изискв хепаринизиране на пациента.

Техника

1. БАС под ЕхоКГ контрол

Място на извършване: ДОРИЛ.

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

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

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

При неуспех на венозната пункция се прави венесекция.

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

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

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

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

O₂ сатурация не винаги е индикатор за добре извършена процедура (P_g инфузия, апаратна вентилация и др.).

2. БАС под комбиниран рентгенов и ехографски контрол.

Индикации:

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

Място на извършване: катетеризационната зала.

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

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

В допълнение се измерват наляганя и O₂ сатурация преди и след интервенцията. Измерва се градиент на налягането ЛП – ДП преди и след процедурата. Балонът се изпълва с разреден 1:4 контраст, а тракцията се контролира със скопия в лява коса проекция.

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

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

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

Атриосептостомията с „ножче” на Парк има ограничени индикации.

Проследяване след БАС

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

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 (задук в покой). При всяка физическа активност, включително и много малка, се появяват оплаквания (умора, задук, сърцебиене или ангина).

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

Клас I - Асимптоматични

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

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

- При по-големите деца изразена диспнея при усилие.

Клас IV - тахипнея, пъшкане и умора в покой.

3. Стадии на СН

АНА и ACC предлагат СН да се диференцира по стадии по аналогия на стадияте 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, фамилиност 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 изва на сърдечната недостатъчност: В детската възраст е налице сходно клинично протичане, независимо от причинното многообразие.

I. Синдроми

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

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

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

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

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

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

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

1. Кърмаческа възраст

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

2. По-големи деца

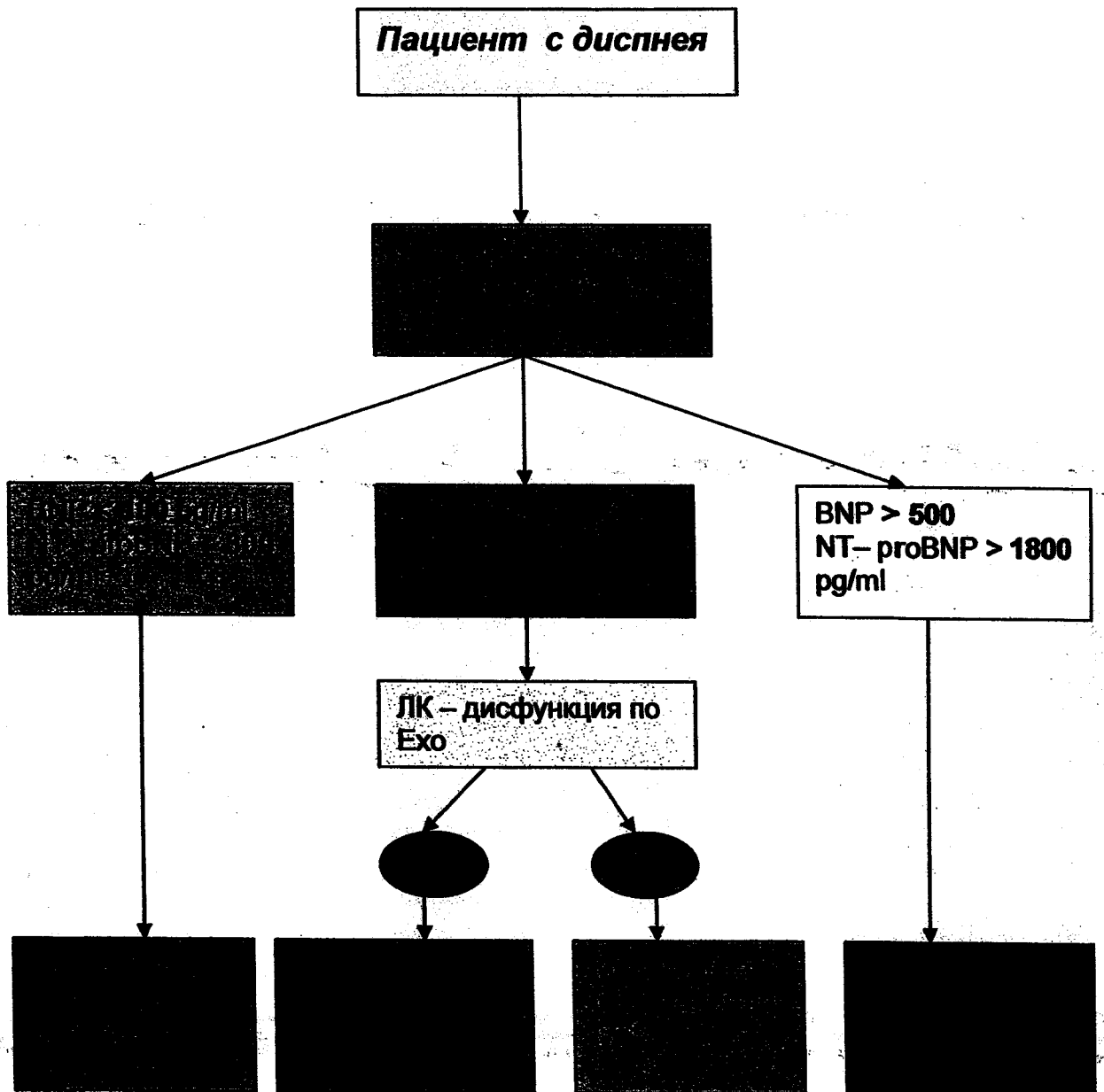
Тахипнея при усилие
Умора и намален физически капацитет
Ортопнея, пароксизмална нощна диспнея
Изоставане в растежа (Кардиачен инфантилизъм)

III. Диагностични маркери

1. Биохимични маркери за СН - повишени стойности на:

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

1. Диагностичен алгоритъм при остра новопоявена СН



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

3.1 Неопериращи:

- 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
- Нявото на инотропна поддръжка
- Наличие на двачими остатъчни "анатомични" лезии
- Синдром на нисък сърдечен дебит
- Престой в ICU
- Възможен екзитус (фатален изход)

Изготвил:.....
Д-р Р. Маринов

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

Протокол за лечение на хронична сърдечната недостатъчност

Препоръки за провеждане на терапия:

I. Систолна дисфункция при липса на структурно заболяване на сърцето: Възпалителни заболявания на сърцето, кардиомиопатии, кардиотоксични медикаменти.

1.1 Диуретици-при всички случаи на асимптоматична и симптомна ЛК систолна дисфункция

➤ **Медикаменти:**

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

-Спиронолактон 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 АСЕ 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	
		насищаща 48 ч	поддържаща 24 ч.
<i>Дигоксин</i>	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

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

1.5 Противопоказания

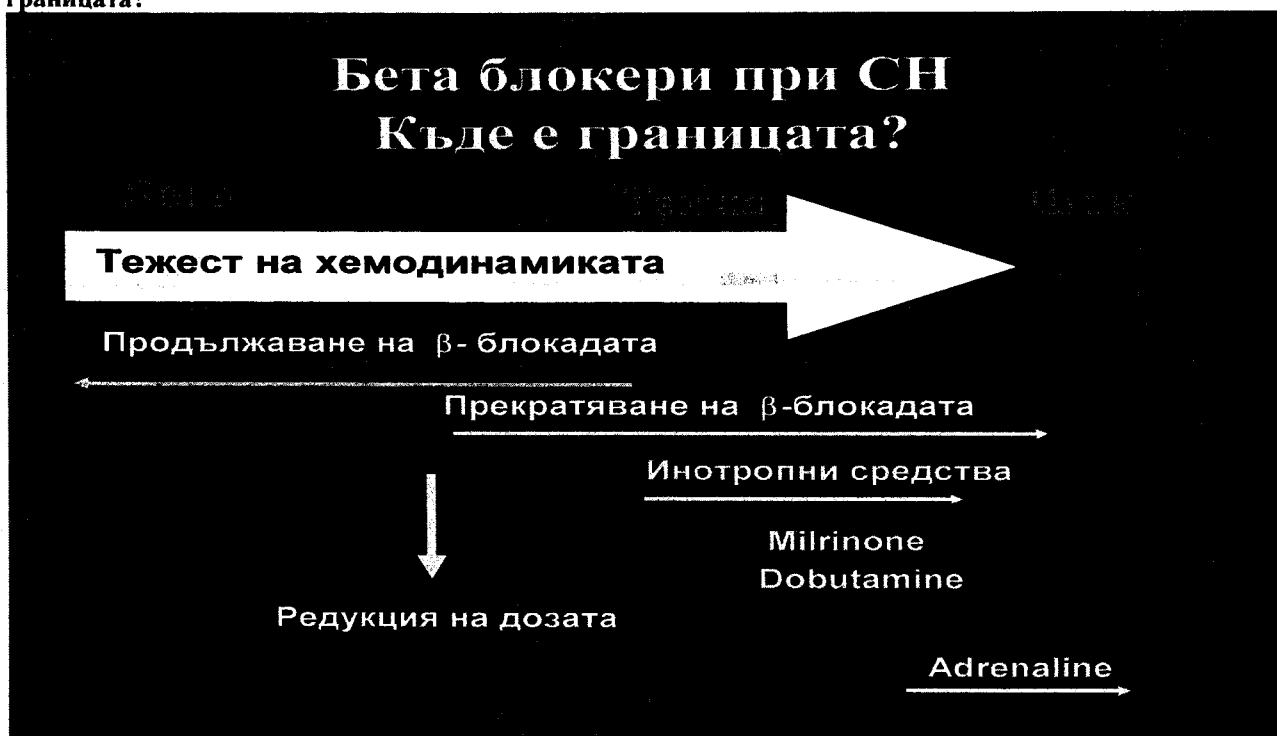
- Нелекувани клапни заболявания или аритмия
- Заболявания /възпалителни, бъбречни, чернодробни /
- Сърдечна честота < 60 мин.
- САН < 5 персантил
- AV блок-II-IIIст.
- Анамнеза за астма
- Лош контрол на diabetes mellitus
- В крайните стадии на декомпенсирана СН.

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 дистолно нарушение:

1. Нарушена камерна релаксация (повлияваща ранната диастола)
2. Увеличена миокардна ригидност(повлияваща късното диастолно пълнене).
Хемодинамичните последиствия включват увеличени налягания на пълнене-водещи до увеличение на предсърдните и венозни налягания.
Асимптоматичната диастолна дисфункция е необходимо да се проследява внимателно, но не е показана за фармакотерапия.

Клинични препоръки за лечение :

- 4.1. Диуретици- средство на първи избор.
- 4.2. АСЕ инх. задължителна терапия от втори ред, като се предпочитат ниски до умерени дози.
- 4.3.1 Бета – блокерите - в съображение при пациенти с ХКМП.

- 4.3.2. Блокери на калциевите канали – средство на втори избор при ХКМП.
- 4.4. Пациенти със значима предсърдна дилатация в съчетание с диастолна дисфункция имат повишен риск за формиране на тромбози и при тях е необходима профилактична антикоагулантна терапия и /или антиагрегант.
- 4.5. Лечение на аритмиите – необходима е предсърдно- камерна синхронизация – за използването на предсърдната систола.
- 4.6. Лечението с медикаменти, които намаляват следнатоварването – като АСЕ инхибитори, бета-блокери, калциеви антагонисти и нитрати е необходимо внимателно да се прилага със строго мониториране на хемодинамиката- внимание за остро намаляване на следнатоварването.
- 4.7. Пациентите с диастолна дисфункция рефрактерна на оптимална лекарствена/хирургична терапия е необходимо да бъдат обсъждани за сърдечна трансплантация.

V. Системна Дясна камера- систолна и диастолна дисфункция.

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

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

Терапевтични препоръки:

- 5.1. За леченето на асимптоматична системна деснокамерна дисфункция АСЕ инхибиторите са *първо* средство на избор.
- 5.2. Пациенти с обемно обременяване и/или Трикуспидална инсуфициенция към терапията се добавя Диуретик
- 5.3. Дигиталис е показан при пациенти със симптомна системна деснокамерна дисфункция за редукция на симптомите. Дигиталис не се препоръчва при асимптоматична деснокамерна дисфункция.
- 5.4. Анатомична корекция(двоен суич) или сърдечна трансплантация се обсъжда при пациенти с неовладима системна деснокамерна дисфункция, когато медикаментозната терапия е изчерпана.

VI. СН при еднокамерна циркулация

При пациенти ,след бидирекционален Глен или Фонтан, проявите на СН не включват типичните симптоми, които са характерни за двукамерните сърца. След Фонтан ,системното венозно налягане по необходимост е по-високо от левопредсърдното .

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

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

Терапевтични препоръки:

- 6.1. За лечението на асимптоматична и симптомна камерна дисфункция след ТСПС- АСЕ 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 ТСПС.

Версия 1/2013

1. Изготвил : 
(доц.А.Кьнева)

утвърдил : 
(доц.Донзарова)

ПРОТОКОЛ (АЛГОРИТЪМ) ЗА ПОВЕДЕНИЕ ПРИ ДЯСНА КАМЕРА С ДВОЕН ИЗХОД

ВСМ-Дясна камера с двоен изход (ДКДИ) е рядка аномалия 0.4/1000 живородени. Всички пациенти подлежат на оперативна корекция до 1 год.възраст.При пациенти с тежка хипоксемия и хипоксемични кризи – оперативното лечение се извършва в по-ранна възраст.

Интракардиално изследване се предприема при:

- Пациенти с етажирани стенози на белодробната артерия
- При асциирани сърдечни аномалии: значими аорто-пулмонални колатерали
- Пациенти с полималформативен синдром и възраст под 1 година
- Пациенти с предшестваща палиативна оперативна интервенция
- Пациенти след операция за оценка на отдалечения оперативен резултат
-

Оперативен алгоритъм

1.При ДКДИ и хемодинамика на голям междукамерен дефект с клиника на сърдечна недостатъчност се предприема оперативно затваряне на дефекта

2.При случаите,когато заболяването протича с клинична картина на тетралогия на Фало,т.е. наличие на пулмонална стеноза и като резултат изразена хипоксемияв зависимост от тежестта на хипоксемията, наличие на хипоксемични кризи и възрастта на детето възможностите са 2:

- При кърмаче с тежка хипоксемия (под 67%) и/или хипоксемични кризи, ниско тегло, тежка хипоплазия на клоновете на БА се извършва палиативна корекция - аорто-пулмонален шънт.На по-късен етап след интракардиално изследване се извършва тотална корекция.
- В кърмаческа възраст, при умерена хипоксемия и доре размери на белодробната артерия и клоновете ѝ се предприема тотална корекция между 6 и 12 мес.
-

Интервенционално лечение : при сигнификантни стенози на клоновете на БА след операция – имплантиране на стент .

Проследяване след операция

- През 1-вата година контролен преглед с ЕКГ и ЕхоКГ на 3-ия, 6-ия мес. и на 1г.
- Контролен преглед с 24-ЕКГ-запис; тест с натоарване – на 3-тата;5-тата и 10-тата година след операцията
- (при наличие на РПН сроковете се определят съобразно вида и тежестта н РПН)
- ЯМР/СТ скан – при настъпили усложнения, като пулмонална инсуфициенция, стенози на клоновете на БА и др.
- Контролно интракардиално изследване – при значими хемодинамични нарушения, настъпили в ранния/късния следоперативен период-остатъчен шънт на камерно ниво;стенози по клоновене на БА; значима пулм.инсуфициенция и др.

Изготвил:.....
Д-р Х. Нацкова

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ПРОФИЛАКТИКА НА ИНФЕКЦИОЗЕН ЕНДОКАРДИТ

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

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

Пациенти най-висок риск от ИЕ

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

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

Процедури с висок риск от бактериемия:

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

Процедури с най-висок риск:

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

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

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

С висок риск :

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

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

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

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

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

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

Тонзилектомия и аденектомия – профилактика, както при стоматологични процедури.

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

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