

### ИНФОРМАЦИЯ ЗА:

#### Наименование на заболяването

Удвоен камерен входен отвор

#### Синоними

Обща камера

Трикамерно двупредсърдно сърце

Единична камера

#### Определение на заболяването

Обща камера (ОК) е рядка вродена сърдечна малформация (ВСМ), с честота под 1% от всички ВСМ. Анатомично двете атриовентрикуларни (АВ) клапи са свързани с обща камерна кухина, другата камера е недоразвита (рудиментарна), т.н. форамен булбовентрикуларе. В 80% от случаите общата камера е с анатомична характеристика на лява камера. В 85% от случаите е налице транспозиция на големите артерии, като при най-честата форма аортата изхожда от недоразвитата малка „камерка”. В 50% от случаите се съчетава с пулмонална стеноза (ПС)/пулмонална атрезия, коарктация на аортата, прекъсната аортна дъга, аномалии в АВ клапите.

Заболяването нерядко е в рамките на генетичен синдром (Ди Джрдж).

Общокамерната хемодинамика се характеризира с пълно смесване на кръвта, сатурацията в системното кръвообращение се определя от величината на белодробния кръвоток. Клиниката зависи от величината на белодробния кръвоток и се изразява с различна по степен цианоза или сърдечна недостатъчност (СН).

При наличие на ПС, белодробния кръвоток е намален и е налице тежка хипоксемия с изявена цианоза (сатурация <85%), когато е налице пулмонална атрезия цианозата се изявява още при раждането. В случаите без ПС белодробният кръвоток е увеличен и се появяват белези на СН в дни/седмици след раждането без цианоза, артериалната сатурация е около 90%. В естествената еволюция на кардиопатията пациентите с ОК са застрашени от развитие на БХ,

<p>респ.БСОБ. Дианозата се поставя въз основа на клиничната картина и редица неинвазивни изследвания.</p> <p>Лечението е медикаментозно и оперативно.Оперативното лечение е многоетапно и включва редица палиативни (функционални) корекции, които целят подобряването на качеството на живот.</p> <p>Пациентите подлежат на проследяване в специализиран център през целия си живот.</p>
<p><b>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</b></p>
<p>ICD-10 code :Q 20.4</p>
<p><b>Код на заболяването по Orpha code</b></p>
<p><b>Orpha code -1464</b></p>
<p><b>Епидемиологични данни за заболяването в Република България</b></p>
<p>Няма точни епидемиологични данни за честотата на заболяването в България.</p>
<p><b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b></p>
<p><b>Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз</b></p>
<p>В регистъра EUROCAT е отчетена обща честота на ОК в Европейския съюз е 0,083 (0,074-0,092)/1000. За периода 2008-2012 год. са регистрирани 350 случая с ОК, от тях живородени са 215, фетална смърт е настъпила при 12 и бременността е прекъсната след пренатална диагностика ехокардиография при 123. Без съпътстващ генетичен синдром са 322 (92%) от случаите.</p>
<p><b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b></p>
<p><a href="http://www.eurocat-network.eu/accesprevalencedata/prevalencetables">www.eurocat-network.eu/accesprevalencedata/prevalencetables</a> Eurocat- European surveillance of congenital anomalies.</p>
<p><b>Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето</b></p>
<p>Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно §1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето</p>
<p><b>Критерии за диагностициране на заболяването</b></p>
<p>Клиничната изява при пациенти с ОК в зависимост от величината на белодробният кръвоток, т.е. наличие или липса на пулм.стеноза може да бъде с тежка цианоза непосредствено след раждането (при намален белодр.кръвоток) или със сърдечна недостатъчност (СН) при увеличен белодр.кръвоток). Критерии за диагнозата обща камера е ехокардиографско изследване и Доплер с изобразяване на една голяма общокамерна кухина с която са свързани двете AV клапи.Тази общокамерна кухина често е свързана с една малка, недоразвита, рудиментарна „кухинка“. Големите артерии (аорта и белодробна артерия) могат да бъдат в нормално или траспозиционно разположение. Величината на белодробният кръвоток определя клиничната картина.</p> <p>При случаите с увеличен белодробен кръвоток се разгръща картина на различна по степен СН, т.е. клиника на голям МКД с белодробна хипертония (БХ) : лека цианоза, забавено физическо развитие в ранна кърмаческа възраст.При случаите с тежка ПС е налице картина подобна на</p>

тетралогия на Фало с изразена цианоза и намален белодробен кръвоток. ЕКГ се характеризира с необичайна картина на камерна хипертрофия с R/S образ във всички отвеждания и често се намират проводни нарушения (АВ блок – 1-ва или 2-ра ст.). Рентгенографията при увеличен белодробен кръвоток - кардиомегалия и усилен белодробен рисунък. При нормален или намален белодробен кръвоток сърдечната сянка е нормална с беден белодробен рисунък.

Диагностичните критерии се базират на данните от ехокардиографско изследване : изобразяване на една обща камерна кухина в която се отварят двете АВ клапи. Важни елементи са : определянето на морфологията и функцията на ОК; разположението на рудиментарната камерка с размера на форамен булбовентрикуларе; разположението на аортата и белодробната артерия; анатомията и функцията на АВ клапите ; размера на предсърдната комуникация и асоциирани аномалии , като коарктация на аортата, прекъсната аортна дъга или персистиращ артериален канал.

1. Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено
2. Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация

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

- 1.Lopez L., Colan S.D., Frommelt P.C., et al.: Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the pediatric measurements writing group of the American society of echocardiography pediatric and congenital heart disease council. J Am Soc Echocardiogr 2010;23:465-95
- 2.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 диагностициране на заболяването**

Диагнозата на ОК може да се постави по време на бременността с фетално ехокардиографско изследване в 18-22 г.с. Със семействата се обсъждат въпросите за продължаване/прекъсване на бременност, 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.

ОК , ако не е диагностицирана пренатално се проявява клинично в периода на новороденото при тежка ПС с изразена хипоксемия, респ.цианоза или в ранна кърмаческа възраст с картината на изразена СН и белодробна хиперволемия и кардиомегалия. Диференциална диагноза се прави с голям МКД с голям ляво-десен шънт, който протича със СН или с цианотична ВСМ, при наличие на пулмонална стеноза/атрезия – тетралогия на Фало , транспозиция на големите артерии.

При съмнение за ОК детето се насочва за консултация с детски кардиолог (по местоживееене или в близка университетска болница) или се насочва към специализирана детска кардиологична клиника за диагностично уточняване.

Анатомичната диагноза се поставя с ехокардиография с Доплер. Интракардиално изследване се извършва в различните етапи на хирургичните корекции: прави се оценка на налягането в БА, БСР, респективно реактивност на белодробните съдове.

Фетално ехокардиографско изследване е показано при семейства с дете с ВСМ или при данни за ВСМ на майката или бащата.

1. Алгоритъм за диагноза и поведение при цианотични ВСМ, базиран на рентген, ЕКГ и физикално изследване в неонатологично/педиатрично отделение
2. Протокол за класификация,стадий и диагностика на сърдечната недостатъчност в детската възраст

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

- 1.Lopez L., Colan S.D., Frommelt P.C., et al.: Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the pediatric measurements writing group of the American society of echocardiography pediatric and congenital heart disease council. J Am Soc Echocardiogr 2010;23:465-95
- 22.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 лечение на заболяването**

Лечението на ОК е медикаментозно, оперативно и интервенционално.

Новородени с тежка ПС/атрезия и тези с прекъсната аортна дъга или КоА изискват включване на постагландинова инфузия; както и медикаментозно лечение на СН с кардиотоник и диуретик.

Оперативното лечение включва редица палиативни процедури в няколко стъпки

Палиативните процедури в периода на новороденото и ранна кърмаческа възраст са: бендинг на БА при увеличен белодробен кръвоток или аорто-пулмонална анастомоза в случаите на критично намален белодробен кръвоток.

Втората палиативна оперативна стъпка е Глен-анастомоза, която се извършва между 3-6 мес. и се състои в създаването на връзка между горна празна вена и белодробната артерия, което отбременява общата камера.

Преди предприемане на следващата стъпки (тотална кавопулмонална анастомоза), се извършва пълно хемодинамично изследване (сърдечна катетеризация). Най-подходящите параметри за предприемане на тази корекция е средно налягане в БА <15 mmHg, ниска БСР < 2 ед. и ниско крайно диастолично налягане <12 mmHg.

Дефинитивната процедура (Фонтан), която се извършва между 2-4 год.възраст и се състои в създаването на връзка между долна празна вена и белодробната артерия, чрез екстракардиален кондюит. След последната оперативна корекция общата камера поддържа системното кръвообращение, а белодробната циркулация се осигурява пасивно без участие на общата камера. Често се прави връзка (фенестър) между кондюита и дясното предсърдие за по-лесна адаптация към новата хемодинамика.

Интервенционалните процедури са:балонна атриосептостомия в периода на новороденото при рестриктивна предсърдна комуникация; транскатетерно затваряне на фенестъра ; запушване на колатерали.

При случаите с повишена белодробна съдова резистентност се провежда лечение с белодробен вазодилататор, инхалаторен азотен окис.

1. Протокол за приложение на простагландинова терапия
- 2.Протокол за лечение на хронична сърдечна недостатъчност
- 3.Протокол за транскатетерно затваряне на фенестрация след тотална каво-пулмонална анастомоза

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

1. Feltes T.F., Bacha 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**

При проследяването, което се извършва в рамките на доболнична и болнична помощ се оценяват естествена и следоперативна еволюция. В естествената еволюция се проследява артериалната хипоксемия и СН. Следоперативната еволюция се проследява за възникване на ранни и късни следоперативни усложнения. Ранните следоперативни усложнения най-често са сърдечна недостатъчност; плеврални изливи, които са по-продължителни при наличие на аортопулмонални колатерали; тромботична формация в системните вени; чернодробна дисфункция.

Късните усложнения, изискващи лечение са: персистираща хепатомегалия и асцит; суправентрикуларна аритмия, като честотата им се увеличава в отдалеченото проследяване до 17% след 5-тата година след операцията. Едно от най-тежките късни усложнения е протеин-губеща ентеропатия, която се среща в 4% от оперираните и е с лоша прогноза.

Основен неинвазивен метод за проследяване на пациентите с ОК е ехоКГ с Доплер. При следоперативното проследяване се извършват периодични оценки на 3-та, 5-та, 10-годишна на сърдечния ритъм с 24-часов ЕКГ Холтер, и физическия капацитет с работна ЕКГ проба. Планово интракардиално изследване след завършените етапи на еднокамерна корекция се препоръчва на 5-та и 10-та година.

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

Възрастните пациенти с извършени в детството оперативни корекции се проследяват за ритъмно проводни нарушения и дисфункция на камерата.

1. Протокол за проследяване на пациенти с еднокамерна корекция

2. Израстнали с вродени сърдечни заболявания – в Компендиум на европейските ръководства по кардиология 2008:129-167

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

1. Baumgartner H., 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
2. Deanfield J., Thaulov E., Warnes C.: Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003, 24:1035-1084
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

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

Деца с ОК 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 ОК се извършва от психолог.

Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с ОК.

<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
1.
<b>Необходими дейности за профилактика на заболяването (ако такива са приложими)</b>
<p>ОК е ВСМ, която може да се диагностицира пренатално в 18-22 г.с., след което със семейството се обсъжда поведението- прекъсване по медицински показания или износване на бременността. 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.</p> <p>Децата с ОК с тежка хипоксемия са предразположени към инфекции на долни дихателни пътища. При тях е показано провеждане на имунопрофилактика на инфекциите, причинени от респираторно-синцитиален вирус.</p> <p>Бременността на жени, оперирани за ОК крие висок риск за майката и плода и не се препоръчва.</p> <p>Пациентите с ОК подлежат на профилактика за ИЕ през целия си живот.</p> <p>Фетална ехокардиография се препоръчва на семейства в които има родено дете с ОК или някои от родителите са с ВСМ.</p> <p>1. Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит  2. Израстнали с вродени сърдечни заболявания – в Компендиум на европейските ръководства по кардиология 2008:129-167</p>
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<p>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</p> <p>2. Deanfield J., Thaulov E., Warnes C.: Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J 2003, 24:1035-1084</p>
<b>Предложения за организация на медицинското обслужване на пациентите и за финансиране на съответните дейности, съобразени с действащата в страната нормативна уредба</b>
<p>Пациентите с ОК задължително трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център. Потвърждаването на диагнозата и лечението на децата с ОК 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 ОК. 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 ОК и отговаря на европейските стандарти. Клиниката осигурява 24-часова консултация и прием на деца с ОК .</p> <p>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.</p> <p>За новородено в критично състояние се организира транспорт по спешност в НКБ, където се</p>

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 ОК, навършващи 18-годишна възраст и излизачи 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 ОК са необходими:

I. В неонатологично отделение:

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

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

III. При пациентите с ОК 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.

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 за 2014 година са извършени оперативни корекции при деца с общокамерна херодинамика -10 Глен анастомози, 5 ТСРС (Фонтан процедура) и са извършени 14 интервенционални процедури. Нашият опит с пациенти с ОК е представен на национални и международни форуми.

1. Райков В, Лачева А, Ганев Б, Ненова К, Печилков Д, Митев П. Ритъмно-проводни нарушения при еднокамерен тип оперативна корекция в ранния следоперативен период. XIII Национален конгрес по кардиология, София, 4 – 7.10. 2012

3. Печилков Д, Георгиев С, Лачева А. Приложение на простагландини при новородени с критични вродени сърдечни малформации. XIII Национален конгрес по кардиология, София, 4–7.10. 2012

4 Митев, П., С. Лазаров, Б. Ганев, А. Лачева, Н. Арнаудов, М. Цонзарова и В. Пилософ. Бидирекционална Глен анастомоза с допълнителен антерограден пулмонален кръвоток. – Първа годишна среща на българската асоциация по гръдна, сърдечна и съдова хирургия, 26-28 май 2005, Ваканционен клуб Ривиера.

5. Georgiev S. G., A. Latcheva, V. Pilosoff, S. Lazarov, P. Mitev. Inhaled Nitric Oxide for Elevated Cavopulmonary Pressure and Hypoxemia After Cavopulmonary Operations. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery 2012 3: 26-31

Проучват се и стратегиите за справяне на родителите на деца след сърдечна операция.

1. Markova M., Kaneva A., Angelova D., Tzonzariva M.: Social and health related coping strategies of parents of children with operated congenital heart disease. Cardiology in the young, 2012;22 Supplement 1:S42



**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		
Nervous system	5375			400			4947			10722			9395		
Neural Tube Defects	1032			158			2906			4096			3872		
Anencephalus and similar	118			101			1339			1558			1505		
Encephalocele	138			19			319			476			421		
Spina Bifida	776			38			1248			2062			1946		
Hydrocephalus	1415			99			953			2467			2153		
Microcephaly	1056			52			93			1201			1014		
Arhinencephaly/holoprosencephaly	124			28			433			585			369		
Eye	1652			14			94			1760			1518		
Anophthalmos/microphthalmos	338			8			61			407			318		
Anophthalmos	65			3			24			92			79		
Congenital cataract	524			2			1			527			471		
Congenital glaucoma	154			0			1			155			149		
Ear, face and neck	734			24			106			864			721		
Anotia	112			1			10			123			106		
Congenital heart defects	31347			493			2899			34739			30393		
Severe CHD §	7955			255			1644			9854			8048		
Common arterial truncus	213			17			87			317			247		
Double outlet right ventricle §	271			13			90			374			323		
Transposition of great vessels	1291			13			154			1458			1409		
Single ventricle	215			12			123			350			322		
Ventricular septal defect	13852			155			769			14776			13114		
Atrial septal defect	9026			35			202			9263			8201		
Atrioventricular septal defect	1323			75			378			1776			817		
Tetralogy of Fallot	1343			27			160			1530			1295		
Tricuspid atresia and stenosis	195			11			59			265			248		
Ebstein's anomaly	159			12			23			194			187		
Pulmonary valve stenosis	1717			5			65			1787			1639		
Pulmonary valve atresia	336			6			93			435			395		
Aortic valve atresia/stenosis §	542			12			60			614			569		
Mitral valve anomalies	383			8			54			445			386		
Hypoplastic left heart	643			48			474			1165			1048		
Hypoplastic right heart §	148			9			74			231			218		

## EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB				TOFFA				LB+FD+TOFFA				Excluding Genetic Conditions			
	N	Rate	95% CI	Rate	N	Rate	95% CI	Rate	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	Rate	
Coarctation of aorta	1515	3.81	(3.63 - 4.01)	1613	75	3.39	(3.21 - 3.57)	1432	3.39	(3.21 - 3.57)	1432	3.39	(3.21 - 3.57)	1432	3.39	(3.21 - 3.57)
Aortic atresia/interrupted aortic arch	102	0.45	(0.37 - 0.53)	132	29	0.35	(0.29 - 0.42)	103	0.35	(0.29 - 0.42)	103	0.35	(0.29 - 0.42)	103	0.35	(0.29 - 0.42)
Total anomalous pulm venous return	264	0.66	(0.59 - 0.75)	281	16	0.63	(0.56 - 0.71)	266	0.63	(0.56 - 0.71)	266	0.63	(0.56 - 0.71)	266	0.63	(0.56 - 0.71)
PDA as only CHD in term infants (>=37 weeks)	1593	3.77	(3.58 - 3.96)	1593	0	3.42	(3.25 - 3.60)	1446	3.42	(3.25 - 3.60)	1446	3.42	(3.25 - 3.60)	1446	3.42	(3.25 - 3.60)
Respiratory	1425	4.13	(3.94 - 4.33)	1747	266	3.75	(3.57 - 3.94)	1585	3.75	(3.57 - 3.94)	1585	3.75	(3.57 - 3.94)	1585	3.75	(3.57 - 3.94)
Choanal atresia	379	0.93	(0.84 - 1.02)	392	5	0.80	(0.72 - 0.89)	340	0.80	(0.72 - 0.89)	340	0.80	(0.72 - 0.89)	340	0.80	(0.72 - 0.89)
Cystic adenomatous malof of lung \$	392	1.05	(0.96 - 1.15)	445	45	1.02	(0.93 - 1.12)	432	1.02	(0.93 - 1.12)	432	1.02	(0.93 - 1.12)	432	1.02	(0.93 - 1.12)
Oro-facial clefts	5431	14.31	(13.95 - 14.67)	6050	533	12.71	(12.38 - 13.06)	5376	12.71	(12.38 - 13.06)	5376	12.71	(12.38 - 13.06)	5376	12.71	(12.38 - 13.06)
Cleft lip with or without palate	3169	8.55	(8.28 - 8.84)	3617	381	7.79	(7.52 - 8.06)	3292	7.79	(7.52 - 8.06)	3292	7.79	(7.52 - 8.06)	3292	7.79	(7.52 - 8.06)
Cleft palate	2262	5.75	(5.53 - 5.99)	2433	152	4.93	(4.72 - 5.15)	2084	4.93	(4.72 - 5.15)	2084	4.93	(4.72 - 5.15)	2084	4.93	(4.72 - 5.15)
Digestive system	6776	18.65	(18.24 - 19.07)	7886	935	16.64	(16.25 - 17.03)	7036	16.64	(16.25 - 17.03)	7036	16.64	(16.25 - 17.03)	7036	16.64	(16.25 - 17.03)
Oesophageal atresia with or without tracheo-oesophageal fistula	991	2.55	(2.40 - 2.71)	1079	57	2.33	(2.19 - 2.48)	985	2.33	(2.19 - 2.48)	985	2.33	(2.19 - 2.48)	985	2.33	(2.19 - 2.48)
Duodenal atresia or stenosis	531	1.40	(1.29 - 1.52)	591	37	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)
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	370	0.92	(0.83 - 1.01)	387	9	0.89	(0.80 - 0.98)	375	0.89	(0.80 - 0.98)	375	0.89	(0.80 - 0.98)	375	0.89	(0.80 - 0.98)
Ano-rectal atresia and stenosis	1072	3.20	(3.03 - 3.37)	1352	254	2.90	(2.74 - 3.07)	1226	2.90	(2.74 - 3.07)	1226	2.90	(2.74 - 3.07)	1226	2.90	(2.74 - 3.07)
Hirschsprung's disease	546	1.29	(1.19 - 1.41)	547	1	1.18	(1.08 - 1.29)	499	1.18	(1.08 - 1.29)	499	1.18	(1.08 - 1.29)	499	1.18	(1.08 - 1.29)
Atresia of bile ducts	128	0.31	(0.26 - 0.37)	131	2	0.29	(0.24 - 0.34)	121	0.29	(0.24 - 0.34)	121	0.29	(0.24 - 0.34)	121	0.29	(0.24 - 0.34)
Annular pancreas	64	0.16	(0.12 - 0.20)	68	4	0.13	(0.10 - 0.17)	55	0.13	(0.10 - 0.17)	55	0.13	(0.10 - 0.17)	55	0.13	(0.10 - 0.17)
Diaphragmatic hernia	895	2.81	(2.65 - 2.97)	1188	253	2.51	(2.37 - 2.67)	1063	2.51	(2.37 - 2.67)	1063	2.51	(2.37 - 2.67)	1063	2.51	(2.37 - 2.67)
Abdominal wall defects	1546	6.54	(6.30 - 6.79)	2767	1093	5.28	(5.06 - 5.50)	2233	5.28	(5.06 - 5.50)	2233	5.28	(5.06 - 5.50)	2233	5.28	(5.06 - 5.50)
Gastrochisis	954	2.80	(2.64 - 2.96)	1183	185	2.72	(2.57 - 2.89)	1152	2.72	(2.57 - 2.89)	1152	2.72	(2.57 - 2.89)	1152	2.72	(2.57 - 2.89)
Omphalocele	503	3.13	(2.96 - 3.30)	1323	747	2.00	(1.87 - 2.14)	846	2.00	(1.87 - 2.14)	846	2.00	(1.87 - 2.14)	846	2.00	(1.87 - 2.14)
Urinary	12603	34.81	(34.25 - 35.38)	14719	1885	32.69	(32.15 - 33.24)	13823	32.69	(32.15 - 33.24)	13823	32.69	(32.15 - 33.24)	13823	32.69	(32.15 - 33.24)
Bilateral renal agenesis including Potter syndrome	117	1.15	(1.05 - 1.26)	488	336	1.10	(1.00 - 1.20)	464	1.10	(1.00 - 1.20)	464	1.10	(1.00 - 1.20)	464	1.10	(1.00 - 1.20)
Multicystic renal dysplasia	1079	3.25	(3.08 - 3.43)	1374	264	3.04	(2.87 - 3.21)	1284	3.04	(2.87 - 3.21)	1284	3.04	(2.87 - 3.21)	1284	3.04	(2.87 - 3.21)
Congenital hydronephrosis	4213	10.57	(10.27 - 10.89)	4471	223	10.08	(9.78 - 10.38)	4261	10.08	(9.78 - 10.38)	4261	10.08	(9.78 - 10.38)	4261	10.08	(9.78 - 10.38)
Bladder exstrophy and/or epispadia	242	0.71	(0.63 - 0.80)	301	57	0.68	(0.61 - 0.77)	289	0.68	(0.61 - 0.77)	289	0.68	(0.61 - 0.77)	289	0.68	(0.61 - 0.77)
Posterior urethral valve and/or prune belly	289	0.89	(0.80 - 0.99)	377	81	0.87	(0.78 - 0.96)	368	0.87	(0.78 - 0.96)	368	0.87	(0.78 - 0.96)	368	0.87	(0.78 - 0.96)
Genital	9085	22.37	(21.93 - 22.83)	9460	315	21.58	(21.14 - 22.03)	9124	21.58	(21.14 - 22.03)	9124	21.58	(21.14 - 22.03)	9124	21.58	(21.14 - 22.03)
Hypospadias	7622	18.23	(17.83 - 18.64)	7708	69	17.88	(17.48 - 18.29)	7561	17.88	(17.48 - 18.29)	7561	17.88	(17.48 - 18.29)	7561	17.88	(17.48 - 18.29)
Indeterminate sex	197	0.67	(0.60 - 0.75)	284	72	0.53	(0.47 - 0.61)	226	0.53	(0.47 - 0.61)	226	0.53	(0.47 - 0.61)	226	0.53	(0.47 - 0.61)
Limb	15482	41.05	(40.44 - 41.66)	17356	1609	37.88	(37.29 - 38.47)	16014	37.88	(37.29 - 38.47)	16014	37.88	(37.29 - 38.47)	16014	37.88	(37.29 - 38.47)
Limb reduction defects	1448	5.03	(4.82 - 5.25)	2126	612	4.30	(4.10 - 4.50)	1817	4.30	(4.10 - 4.50)	1817	4.30	(4.10 - 4.50)	1817	4.30	(4.10 - 4.50)
Club foot - talipes equinovarus	4043	10.95	(10.64 - 11.27)	4629	494	10.21	(9.91 - 10.52)	4316	10.21	(9.91 - 10.52)	4316	10.21	(9.91 - 10.52)	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			Excluding Genetic Conditions		
	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	Rate
Hip dislocation and/or dysplasia	3433	5	8	3446	8.15 (7.88 - 8.43)	3376	7.98 (7.72 - 8.26)					
Polydactyly	3475	43	221	3739	8.84 (8.56 - 9.13)	3438	8.13 (7.86 - 8.41)					
Syndactyly	1977	28	131	2136	5.05 (4.84 - 5.27)	1915	4.53 (4.33 - 4.74)					
Skeletal dysplasias §	366	19	395	780	1.84 (1.72 - 1.98)	0	0.00					
Craniosynostosis	1023	14	44	1081	2.56 (2.41 - 2.71)	967	2.29 (2.15 - 2.44)					
Congenital constriction bands/amniotic band	100	28	86	214	0.51 (0.44 - 0.58)	205	0.48 (0.42 - 0.56)					
Situs inversus	225	5	58	288	0.68 (0.60 - 0.76)	274	0.65 (0.57 - 0.73)					
Conjoined twins	8	6	64	78	0.18 (0.15 - 0.23)	76	0.18 (0.14 - 0.22)					
Congenital skin disorders	794	9	32	835	1.97 (1.84 - 2.11)	797	1.89 (1.76 - 2.02)					
VATER/VACTERL	98	2	29	129	0.52 (0.43 - 0.62)	126	0.51 (0.42 - 0.60)					
Vascular disruption anomalies §	1422	66	431	1919	6.91 (6.60 - 7.22)	1806	6.50 (6.20 - 6.81)					
Lateral anomalies §	403	22	124	549	1.86 (1.71 - 2.02)	504	1.71 (1.56 - 1.87)					
Teratogenic syndromes with malformations §	460	28	89	577	1.36 (1.26 - 1.48)	558	1.32 (1.21 - 1.43)					
Fetal alcohol syndrome	203	3	7	213	0.50 (0.44 - 0.58)	210	0.50 (0.43 - 0.57)					
Valproate syndrome §	16	0	4	20	0.05 (0.03 - 0.07)	19	0.04 (0.03 - 0.07)					
Maternal infections resulting in malformations	200	21	68	289	0.68 (0.61 - 0.77)	282	0.67 (0.59 - 0.75)					
Genetic syndromes + microdeletions	1736	46	326	2108	4.99 (4.78 - 5.20)	0	0.00					
Chromosomal	6546	668	9422	16636	39.35 (38.75 - 39.95)	0	0.00					
Down Syndrome	4288	231	5215	9734	23.02 (22.57 - 23.48)	0	0.00					
Patau syndrome/trisomy 13	157	45	666	868	2.05 (1.92 - 2.19)	0	0.00					
Edward syndrome/trisomy 18	344	196	1753	2293	5.42 (5.20 - 5.65)	0	0.00					
Turner syndrome	259	70	661	990	2.34 (2.20 - 2.49)	0	0.00					
Klinefelter syndrome	167	6	122	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./2012

Изготвил: .....  
Д-р Ст.Георгиев

Утвърдил: .....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛ ЗА ПРИЛОЖЕНИЕ НА ПРОСТАГЛАНДИНИ ПРИ НОВОРОДЕНИ С ВСМ

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

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

### Доза:

Начална доза:

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

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

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

Стандартното разреждане се приготвя по таблицата на стр 3.

### Проследяване на ефекта:

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

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

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

*Странични ефекти:*

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

**Практически подход:**

Ампули – Алпростапинт 500мкг/мл

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

При стандартно разреждане:

V=1ml/h 0,05µg/kg/min

V=0.5ml/h 0,025µg/kg/min

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

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

Например:

Новородено с тегло 4кг

500µg/50мл --- 10µg/мл

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

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

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

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 изявяват чрез следните

### ВОДЕЩИ СИНДРОМИ:

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

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

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

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

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

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

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



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

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

**4. Изразена ЦИАНОЗА има при:**

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

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

**ТЕЖКИ ФОРМИ НА ТРИКУСПИДАЛНА  
НЕДОСТАТЪЧНОСТ:**

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

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

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

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

**ПЕРСИСТИРАЩА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ  
НА НОВОРОДЕНОТО**

## Диагностичен подход при съмнение за сърдечно заболяване у новороденото

Отговорете на следните въпроси и направете посочените изследвания:

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

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

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

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

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

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

<b>5.</b>	<b>Сърдечен шум</b>			
5.1.	Не	<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			

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Уважаеми колеги.

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

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

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

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

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

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

**СВЪРЖЕТЕ СЕ С НАС ПРЕДИ ТРАНСПОРТА !**

За контакти:

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

**Телефони:**

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



Версия 1/2014

Изготвил :

( д.р Левунлиева)

Утвърдил :

(доц.А.Кънева)

## ПРОТОКОЛ ЗА ПРОСЛЕДЯВАНЕ НА ПАЦИЕНТИ С ЕДНОКАМЕРНА ЦИРКУЛАЦИЯ

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

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

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

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

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

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

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

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

При ИКИ се оценява:

1. Хемодинамични параметри:

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

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

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

- Предсърдно налягане - за изключване на рестриктивност на предсърдната комуникация

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



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

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

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

### **1. Хемодинамични показатели:**

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

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

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

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

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

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

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

#### **Палиативна процедура**

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

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

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

Инвазивните изследвания са индицирани при:

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

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

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

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

Интракардиалното изследване и процедурата се осъществяват в условията на:

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

### Етапи:

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

### Интерпретация на резултатите

Пациентът е подходящ за затваряне на фенестрацията при следните данни:

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

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

Версия 1./2011

Изготвил: .....  
Д-р Е. Левунлиева

Утвърдил: .....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛ ЗА ТРАНСКАТЕТЪРНО ЗАТВАРЯНА НА ФЕНЕСТРАЦИЯ СЛЕД ТОТАЛНА КАВОПУЛМОНАЛНА АНАСТОМОЗА

Цели селекция на подходящите за транскатетърно затваряна на фенестрацията пациенти след ТСРС с фенестър.

Интракардиалното изследване и процедурата се осъществяват в условията на:

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

Етапи:

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

## Интерпретация на резултатите

Пациентът е подходящ за затваряне на фенестрацията при следните данни:

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

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

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 подтискащи 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 абокат 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 стерилен 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. Развижването 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.

Изготвил: .....  
Д-р Р. Маринов

Утвърдил: .....  
Доц. М. Цонзарова

**ПРОТОКОЛ ЗА КЛАСИФИКАЦИЯ, СТАДИИ и ДИАГНОСТИКА НА СЪРДЕЧНАТА НЕДОСТАТЪЧНОСТ В ДЕТСКАТА ВЪЗРАСТ.**

(изготвен на базата на съвременни препоръки на Американското кардиологично дружество, приети на колегиум в ДКК и публикувани в сп. "Педиатрия")

**А. Степени на СН. Извършва се по поносимостта към физическо обременяване.**

1. При по-големи деца и млади възрастни – класификацията на Ню-Йоркската сърдечна асоциация от 1964 год. (NYHA)

**Клас I - Няма ограничения.** Обичайната физическа активност не причинява отпадналост/умора, задух или сърцебиене.

**Клас II - Леко ограничена физическа активност.** Липсват оплаквания в покой. Обичайната физическа активност причинява отпадналост/умора, сърцебиене, задух или ангина.

**Клас III - Значително ограничение на физическата активност.** Пациентите се чувстват добре в покой, но по-малка от обичайната физическа активност причинява симптоми (умора, сърцебиене, задух или ангина).

**Клас IV - Тежко ограничена физическа активност - Невъзможност да се извършва каквато и да е физическа активност без дискомфорт.** Симптоми на застойна сърдечна недостатъчност са налице дори при покой (задух в покой). При всяка физическа активност, включително и много малка, се появяват оплаквания (умора, задух, сърцебиене или ангина).

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

Клас I - Асимптоматични

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

Клас III - Изразена тахипнея и изпотяване при хранене при кърмачета; Удължено време за хранене и задръжка на тегловен прираст.  
- При по-големите деца изразена диспнея при усилие.

Клас IV - тахипнея, пълнокане и умора в покой.

**3. Стадии на СН**

АНА и АСС 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, фамилност за кардиомиопатия, еднокамерно сърце и др.)**

**В. Пациенти с абнормна сърдечна морфология или сърдечна функция, без симптоми на СН в миналото или настоящето – напр. Ао инсуфициенция с ЛК дилатация.**

**С. Пациенти с подлежаща структурна или функционална кардиопатия и симптоми на СН.**

**Д. Пациенти в краен стадий на СН, изискващи болничен престой, постоянна инфузия на инотропни медикаменти, механична циркулаторна поддръжка, сърдечна трансплантация.**

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

**I. Синдроми**

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

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

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

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

### **3. Синдром на венозна белодробна хипертония и повишено пулмокапилярно налягане (белодробен застой)**

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

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

### **1. Кърмаческа възраст**

Намален апетит

Лесна умора по време на хранене

Нисък телови прираст

Учестено дишане

Необичайна раздразнителност

### **2. По-големи деца**

Тахипнея при усилие

Умора и намален физически капацитет

Ортопнея, пароксизмална нощна диспнея

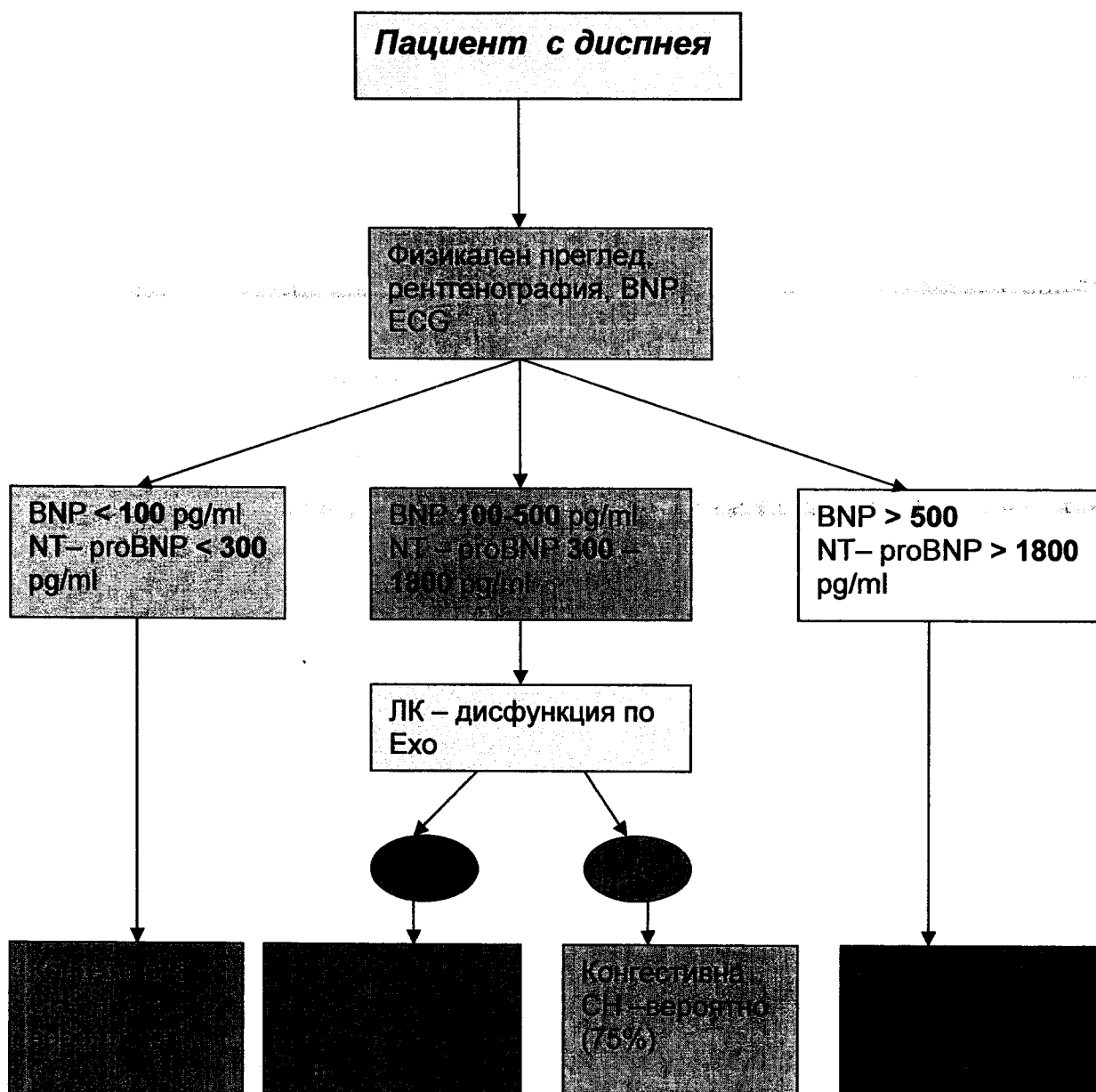
Изоставане в растежа (Кардиачен инфантилизъм)

## **III. Диагностични маркери**

### **1. Биохимични маркери за СН - повишени стойности на:**

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

### **1. Диагностичен алгоритъм при остра новопоявена СН**



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

**3.1 Неоперирани:**

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

**3.2. Преди сърдечна операция**

- Изходно при пациенти със СН
- Еднокамерна циркулация

- Хемодинамично значим Л-Д шгънт

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

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

Изготвил:.....  
Д-р Р. МариновУтвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова

## Протокол за лечение на хронична сърдечната недостатъчност

Препоръки за провеждане на терапия:

**1. 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.
Дигоксин	недоносени	0.04	0.01
	доносени	0.05	0.01
	кърмачета	0.06	0.015
	деца	0.04	0.01

**1.4 Бета блокер** –показания за приложение

- Предшестващо диуретично лечение  $\geq 2$  седм.
- Симптомна СН (NYHA II-III)
- АСЕинхибитор  $\geq 4$  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/dТитриране на дозата на 14 дни-до оптималната поддържаща доза за 6 мес.

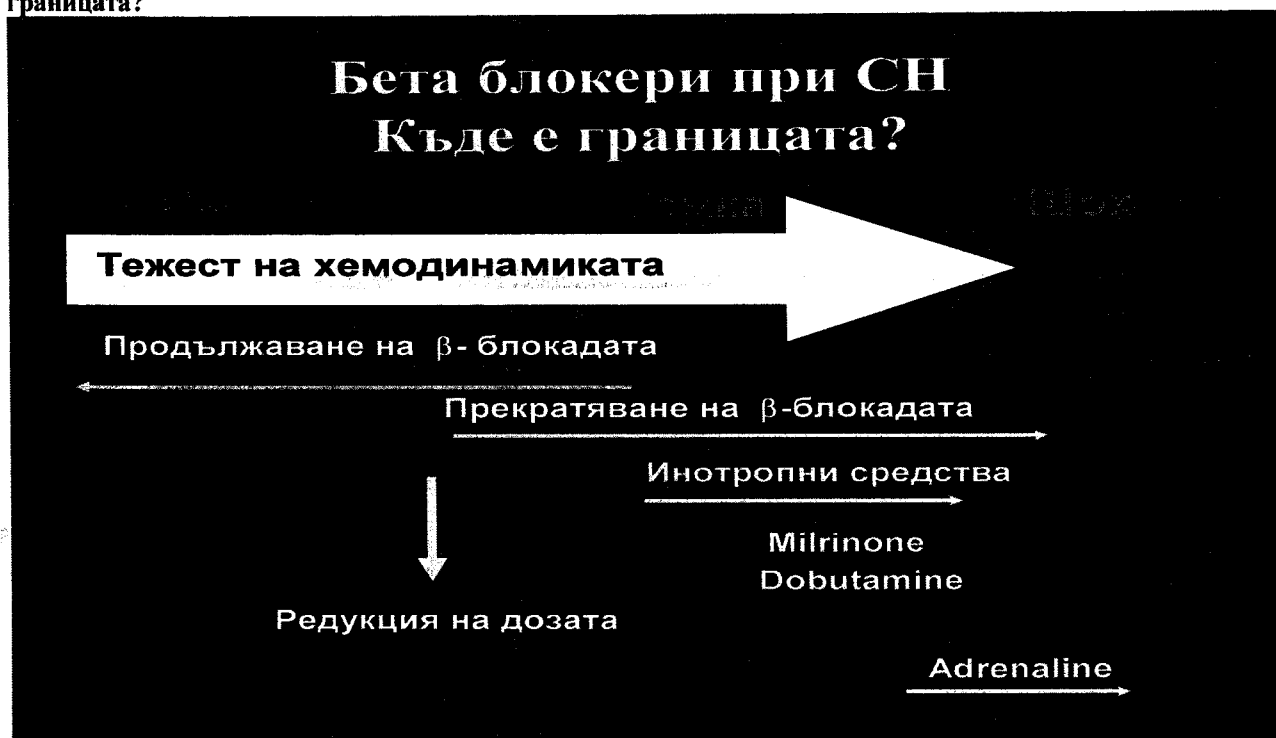
**1.5 Противопоказания**

- 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  $\beta$ -блокери**Странични ефекти на  $\beta$ -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 Фуранрил – 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 последици 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 лечението 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 ТССРС- 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 ТССРС.



Версия 1./2011

Изготвил:.....  
Д-р Е. Левунлиева

Утвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛ ЗА ПУЛМОНАЛНИ ВАЗОДИЛАТАТИВНИ ПРОБИ ПРИ СЪРДЕЧНА КАТЕТЕРИЗАЦИЯ

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

С тези проби се дефинират:

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

Стандартно прилагани пулмонални вазодилататори:

1. Кислород (O<sub>2</sub>)
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:

- O<sub>2</sub> 21% - за оценка изолирания ефект на азотния окис като пулмонален вазодилататор,

- O<sub>2</sub> 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/м<sup>2</sup>
- Rp/Rs < 0,3 0,

Белодробна вазодилатативна проба е задължителна при:

- БСС индекс между 6 и 9 Wood единици/м<sup>2</sup> и
- Rp/Rs между 0,3 и 0,5

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

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

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