

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:
Наименование на заболяването
Аорто пулмонален септален дефект
Синоними
Аорто пулмонална фистула Аорто пулмонална фенестрация Аорто пулмонален прозорец
Определение на заболяването
Аорто-пулмоналният септален дефект (аорто-пулмонална фистула (АПФ) е ацианотична вродена сърдечна малформация (ВСМ) с ляво-десен шънт, при която съществува комуникация между асцендентната аорта и ствола на белодробната артерия (БА) при наличие на две отделни семилунарни клапи. Среща се като изолирана аномалия в около 50% от случаите или в съчетание с ВСМ, най-често междукамерен дефект, персистиращ артериален канал, прекъсната аортна дъга, аномалия на коронарна артерия. Не са известни генетични асоциации или рискови фактори от външната среда. Клиничната изява е в зависимост от размера на комуникацията. Най-често комуникацията е голяма и след спадане на белодробната резистентност след раждането се извява със сърдечна недостатъчност (СН) и ранно развитие на белодробна хипертония (БХ). Лечението е хирургично и трябва да се извърши в кърмаческа възраст поради риск от развитие на белодробна обструктивна съдова болест (БОСБ).
Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)
ICD-10 code :Q 21.4
Код на заболяването по Orpha code
Orpha code - 2037
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
Няма точни данни за честотата на заболяването в Европа. Заболяването не е включено в регистъра EUROCAT. Очакваната честота в активно работещ кардиологичен център е под 1 случай/годишно
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
Backer C.L., Mavroudis C.: Surgical management of aorto-pulmonary window: a 40 years experience. Eur J Cardiothor Surg 2002;21:773-779
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

АПФ се диагностицира с ехокардиографско изследване и сърдечна катетеризация при новородено и кърмаче с прояви на сърдечна недостатъчност (СН) и данни за ВСМ с ляво-десен шънт. Неинвазивните изследвания (ЕКГ и рентгенография) отразяват хемодинамичната значимост на ляво-десния шънт и наличието на БХ. Критериите за диагнозата са данните от ехокардиографията с Доплер : изобразяват се двете семилунарни клапи и комуникацията, разположена над тях; размерът на ЛК и отношението ляво предсърдие/аорта отразяват величината на ляво-десния шънт; скоростта на кръвотока между двата съда - разликата в налягане между Ао и БА и дава данни за налягането в БА. Стандартизирането на размерите на сърдечните кухини се извършва спрямо телесна повърхност (Z score), нормални стойности +/- 2 и данни за дилатация на кухините при Z score над +2. Най-често комуникацията е голяма и налягането в БА-системно. При данни за АПФ, БХ и малък ляво-десен шънт се извършва сърдечна катетеризация с директно измерване на налягането и сатурацията в сърдечните кухини и оценка на величината на шънта и БСР. При висока БСР се извършват вазореактивни проби за оценка на реактивността на белодробните съдове, което е от значение в планирането на лечение. С ехоКГ и сърдечна катетеризация се уточняват съпътстващите ВСМ и хемодинамичната им значимост.

1. 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. Galie N., Humbert M., Vachiery J-L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J,2015;37:67-115

Алгоритми за диагностициране на заболяването

АПФ е ВСМ, която трябва да се отграничи от общия артериален трункус (ОАТ) и голям персистиращ артериален канал (ПАК). Клиничната изява и стандартните неинвазивни изследвания (ЕКГ и рентгенография) показват значим ляво-десен шънт и повишено налягане в БА. Основа на диагнозата е ехокардиографското изследване- данни за два отделни семилунарни пръстена при АПФ, общ пръстен при ОАТ и комуникация между истмична аорта и лява БА при ПАК. И при трите ВСМ налягането в БА е повишено и в първите месеци от живота се развива БХ с БОСБ. Сърдечна катетеризация с директно измерване на налягането и сатурация в сърдечните кухини позволява изчисление на величината на ляво-десния шънт и оценка на БСР и реактивност с вазореактивни тестове. При кърмаче със системна БХ, двупосочен шънт и повишена БСР от сърдечната катетеризация е показано лечение с пулмонален вазодилататор за 1-3 месеца и повторна хемодинамична оценка.

1.Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация

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

- 1.Qureshi S.A., Reidy J.A.: Arteriovenous fistulas and related conditions in Pediatric

cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:1046-1048
2.Hoffman J.: Aorto pulmonary window in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 97-102
3.Galie N., Humvert M., Vachiere J.L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 2015;37:67-115

Алгоритми за лечение на заболяването

Лечението на АПФ е хирургично – възстановява се целостта на артериалната стена с поставяне на изкуствена материя (патч) в кърмаческа възраст преди развитие на БОСБ. Интраоперативно се коригират съпътстващите аномалии.

Медикаментозно лечение на СН с АСЕ инхибитор и диуретик се провежда с цел стабилизиране на състоянието преди оперативната корекция. Доказването на БОСБ е противопоказание за оперативно лечение. Лечението се провежда с пулмонален вазодилататор.

1. Протокол за лечение на хронична сърдечна недостатъчност

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

1.Backer C.L., Mavroudis C.: Surgical management of aorto-pulmonary window & a 40 years experience. Eur J Cardiothor Surg 2002;21:773-779
2.Qureshi S.A., Reidy J.A.: Arteriovenous fistulas and related conditions in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:1046-1048
3.Hoffman J.: Aorto pulmonary window in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 97-102
4.Galie N., Humbert M., Vachiere J-L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J,2015;37:67-115

Алгоритми за проследяване на заболяването

Проследяват се естествената и следоперативна еволюция на АПФ с неинвазивни и инвазивни изследвания. В естествената еволюция се проследяват величина на шънта, налягане в БА, функция на камерите, най-често при пациенти с късно поставена диагноза, БОСБ и противопоказание за оперативна намеса. Най-често затварянето на АПФ се извършва в кратки срокове след поставяне на диагнозата и при тези пациенти се проследява следоперативната еволюция- налягане и резистентност в БА, състояние на анастомозните места, проследяване за развитие на пулмонална стеноза.

Пациентите със затворена АПФ подлежат на ежегодно проследяване в първата година след операцията, като основен метод е ехокардиографията с Доплер. При необходимост се извършват 24 часов ЕКГ Холтер, работна ЕКГ проба или специфични изобразителни методи (ЯМР, мултисрезов СТ скан) при комплексни лезии.

Пациентите с АПФ подлежат на профилактика на инфекциозен ендокардит.

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

1. Протокол профилактика на инфекциозен ендокардит

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

1.Baumgartner H., 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. Galie N., Humbert M., Vachiery J-L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J,2015;37:67-115

Алгоритми за рехабилитация на заболяването

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

Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с АПФ

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

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

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

Пациентите с АПФ подлежат на профилактика за ИЕ.

При жени с оперирана в детска възраст АПФ е показана фетална ехоКГ в 18-22 г.с. за изключване на ВСМ .

Бременността при жени с АПФ и БОСБ крие висок риск за майката и плода и не се препоръчва.

1.Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит

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

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

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

Пациентите с АПФ трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и проследявани в специализиран медицински център, който за България е МБАЛ-НКБ ЕООД (отделения по детска кардиология, следоперативно интензивно лечение и реанимация и детска сърдечна хирургия), където мултидисциплинарен екип от детски кардиолог-реаниматор, кардиохирург, анестезиолог, психолог комплексно обгрижват пациентите с АПФ. Като се има пред вид раждаемостта в страната и честотата на ВСМ, един център е напълно достатъчен да поеме специализираните изследвания, интервенционални и оперативни процедури на децата с ВСМ и отговаря на европейските стандарти. Клиниката осигурява 24-часова консултация и прием на деца с АПФ.

Кърмаче със съмнение за АПФ, се насочва към НКБ след консултация с детска кардиолог по местоживеене или директно 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 (№38,39,42,43,52,207.1,207.2,208,209).

Амбулаторното проследяване се извършва в рамките на специализирана доболнична помощ от детски кардиолог (код 35) при деца до 18-годишна възраст и от кардиолог при пациенти над 18-годишна възраст. В рамките на Експертна комисия за комплексно медицинско обслужване на деца с хронични сърдечни заболявания, създадена в края на 2015 год. в рамките на индивидуалния медико-социален план е заложено изготвяне на обобщаваща епикриза на здравословното състояние на децата с АПФ, навършващи 18-годишна възраст и излизащи от детската възраст. Заложени са основните моменти в профилактиката, включително извършване на фетална ехоКГ в 20-22 гест. седмица при наличие на ВСМ в семейството или при самата бременна. Създаването на Експертен център за ВСМ, обслужващ деца и възрастни, състоящ се от специалисти детски кардиолози и кардиолози и кардиохирурзи ще осигури качествено болнично обслужване и на пациентите над 18-годишна възраст.

Считаме, че в организацията на мед. обслужване на пациентите с АПФ са необходими:

I. При пациентите с АПФ до 18-годишна възраст са необходими:

1. Заболяването АПФ да се включи в приложение № 14 към наредба №39, касаеща диспансеризацията на деца до 18-годишна възраст, извършвана от специалист

II. При пациентите с АПФ 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. Създаване на регистър за ВСМ, финансиран от МЗ или в рамките на национална или европейска програма, ще даде ясна представа за честотата на заболяването при новородени, за честотата сред възрастното население и ще определи конкретните нужди за обгрижване на тези пациенти.

Описание на опита с конкретни пациенти със съответното рядко заболяване (ако има такъв)

В клиниката по Педиатрия (детски болести и детска кардиология) ежегодно постъпва между 0-2 деца с АПФ. За последните 5 години са хоспитализирани 7 деца, оперирани 6 и интракардиално изследване е извършено при 2.

**БИБЛІОГРАФСКА СПРАВКА
ПРОТОКОЛИ (АЛГОРИТМИ)**

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 св. "Педиатрия")

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

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

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

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

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

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

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

Клас I - Асимптоматични

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

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

- При по-големите деца изразена диспнея при усилие.

Клас IV - тахипнея, пълкане 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, фамиленост за кардиомиопатия, еднокамерно сърце и др.)

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

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

Д. Пациенти в краен стадий на СН, изискващи болничен престой, постоянна инфузия на иноторопни 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

- Хемодинамично значим Л-Д шънт

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

- Продължителността на механичната вентилация
 - Нивото на инотропна поддръжка
 - Наличие на значими 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

- Спиринолактон 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

Предшествувашо диуретично лечение ≥ 2 седм.

Симптомна СН (NYHA II-III)

АСЕ инхибитор ≥ 4 седм.

Лечението с Дигиталис не е противопоказание за приложението на Бета блокер.

Възраст > 3 мес.

LVEF $< 45\%$

Carvedilol - от 0.01 до 0.1-0.8 mg/kg/d 2x/d Титриране на дозата на 14 дни - до оптималната поддържаща доза за 6 мес.

1.5 Противопоказания

Нелекувани клапни заболявания или аритмия

Заболявания /възпалителни, бъбречни, чернодробни /

Сърдечна честота < 60 мин.

САН < 5 персантил

AV блок-II-III ст.

Анамнеза за астма

Лош контрол на diabetes mellitus

В крайните стадии на декомпенсирана СН.

1.6 Странични ефекти на β -блокерите

Странични ефекти на β -блокерите налагащи спиране на терапията:

➤ Бронхиална обструкция свиркане

➤ Брадикардия

➤ Хипотония

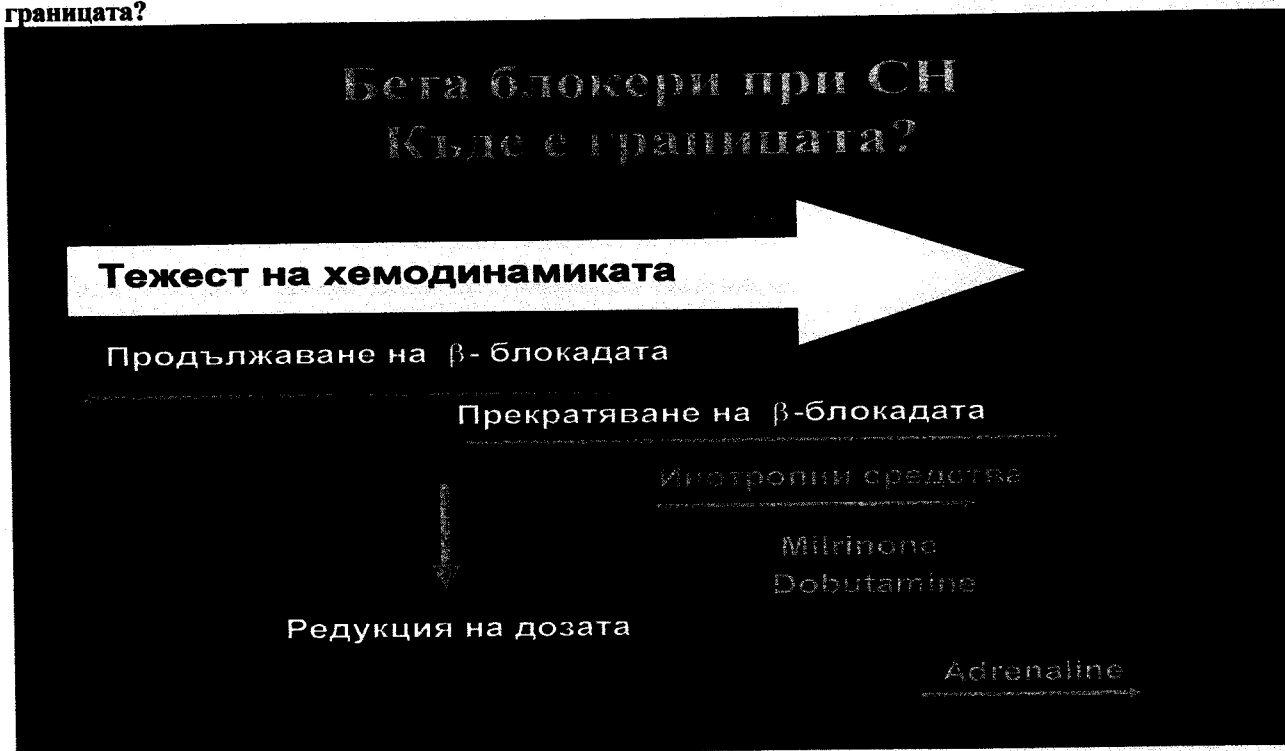
➤ Летаргия

➤ 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 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 изявиени 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./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 (O₂)
2. Азотен окис (NO)

Изследването се извършва в условията на обща венозна анестезия на спонтанно дишане или апаратна вентилация (при малка възраст на пациентите, тежка хипоксия, необходимост от канюлиране на в. субклавия или в. югуларис интерна). Предпоставки за адекватно хемодинамично изследване са:

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

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

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

Етапи:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Показания за вазодилатативни проби

Интерпретация на резултатите

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

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

Белодробна вазодилатативна проба е задължителна при:

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

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

1. Намаляване на индекса на белодробно съдово съпротивление с повече от 20% при пулмонална вазодилатативна проба
2. Намаляване на отножението 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 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 стомачно чревния или пикочо-половия тракт . Антибиотичната схема е срещу ентерококи с ампицилин, амоксицилин или ванкомицин

Дерматологични и мускулно-скелетни процедури, придружени с инфекция на кожата или мускулно-скелетните тъкани, терапевтичната схема е насочена срещу стафилокок или 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 .