

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:
<p>Наименование на заболяването</p> <p>Вродена стеноза на аортна клапа</p> <p>Синоними</p> <p>Клапна аортна стеноза</p>
<p>Определение на заболяването</p> <p>Вродената стеноза на аортната клапа (клапна аортна стеноза-КАС) е вродена сърдечна малформация (ВСМ), при която е налице затруднено изтласкване на кръвта от лява камера (ЛК) към аортата поради стеснение на аортната клапа. Клапата може да е с едно, две или три платна (уни-, би-, трикуспидна), които са задебелени и със срастнали комисури. Не е дефиниран определен ген, отговорен за развитие на КАС, но честотата на рецидиви в потомството е около 3% при баща с КАС и около 15 % при засегната майка.</p> <p>Клиничната изява на КАС е в зависимост от тежестта на обструкцията- от критична кардиопатия в периода на новородено до асимптомни случаи с лека обструкция. КАС е еволютивна лезия – нарастване на тежестта на обструкцията в естествената еволюция в периодите на бърз растеж на детето (кърмаческа, предучилищна възраст, пубертет). Поведението при КАС е в зависимост от тежестта на обструкцията –проследяване при леките и умерени стенози и операция или интервенционална процедура при тежка стеноза. Хирургичната валвулотомия или балонна валвулопластика, извършени в детска възраст, са палиативни процедури, а дефинитивното лечение, клапно протезиране максимално се отлага в детска възраст. Пациентите с високостепенна КАС са в риск от внезапна сърдечна смърт (ВСС).</p> <p>Пациентите с КАС подлежат на проследяване до края на живота. Всички пациенти подлежат на профилактика на инфекциозен ендокардит (ИЕ).</p>
<p>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</p> <p>ICD-10 code :Q 23.0</p>
<p>Код на заболяването по Orpha code</p> <p>Orpha code: 3093</p>
<p>Епидемиологични данни за заболяването в Република България</p> <p>Няма точни епидемиологични данни за честотата на заболяването в България.</p>

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз
В регистъра EUROCAT е отчетена честота на КАС в Европейския съюз от 0,14 (0,13-0,15)/1000. За периода 2008-2012 год. са описани 614 случая с КАС, от тях живородени са 542, фетална смърт е настъпила при 12 и бременността е прекъсната след пренателна диагноза 60. Без съпътстващ генетичен синдром са 589 (96%) от случаите.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
www.eurocat-network.eu/accesprevalencedata/prevalencetables Eurocat- European surveillance of congenital anomalies.
Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето
Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно §1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето
Критерии за диагностициране на заболяването
Критерии за критична КАС при новородено са тежка сърдечна недостатъчност (СН) до кардиогенен шок с малък, лесно подтискащ се пулс на 4-те крайника; шум на изгонване на основата вдясно; тежко лявокамерно обременяване (ЛКО) на ЕКГ и кардиомегалия с белодробна венозна конгестия на рентгенография. Диагнозата се потвърждава от ехокардиографско изследване . Намира се задебелена и с ограничена подвижност аортна клапа, която прави купол в систола; уточняват се броят на аортните платна и хемодинамичните следствия на стенозата – степен на хипертрофия, систолна и диастолна функция на ЛК. Основа за определяне на тежестта на КАС е Доплеровото изследване- пиковият градиент (ПГ) през аортната клапа се определя от скоростта на кръвотока по модифицираната формула на Бернули ($ПГ = 4 \times V^2$). Средният градиент по Доплер корелира по-добре с инвазивно измерения при сърдечна катетеризация. Приети за три степени за тежест на КАС – лека при среден градиент под 30 mm Hg, умерена -при среден градиент 31-49 mm Hg и тежка при градиент над 50 mm Hg. В случаите на критична КАС систолната функция на ЛК е понижена и Доплеровият градиент не е надежден критерии за определяне на тежестта. С клиничните и неинвазивни изследвания се проследява еволюцията на заболяването.
1.Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено 2.Алгоритъм за диагноза и поведение при ацианотични ВСМ, базиран на рентгенография, ЕКГ и физикално изследване
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. 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-

Алгоритми за диагностициране на заболяването

КАС може да се диагностицира пренатално при фетално ехокардиографско изследване и регистриране на ускорен кръвоток в изходния път на ЛК.

Тежката КАС след раждането се изявява като критична кардиопатия със зависим от артериалния канал системен кръвоток или като кардиопатия, протичаща със СН. Умерената и лека стеноза протичат асимптомно, като към диагнозата насочва сърдечния шум. ЕКГ и рентгенография насочват към тежестта в контекста на клиничната изява, но основен метод за диагноза е ехокардиографията с Доплер. Ехокардиографски се уточнява точното ниво на стеснението – клапа, подклапно или надклапно. При КАС се уточняват морфологията на клапата и развитието на аортния, митрален пръстен и размер на ЛК. Използва се стандартизиране на размера спрямо телесната повърхност (Z score). Нормалните стойности са при Z score +/- 2. При стойности под -2 се отнася за хипоплазия на ЛК и тогава трябва да се прецени дали тя може да поддържа системната циркулация. От основно значение е определянето на тежестта на стенозата по градиента и функцията на ЛК, които определят поведението-корекция по спешност, в неотложен или планов порядък или проследяване.

КАС рядко се съчетава с генетичен синдром и затова не са наложителни генетични изследвания.

1.Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено

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

1.Smallhorn J.F., Redington A.N., Anderson R.: Congenital anomalies of the aortic valve and left ventricular outflow tract in Pediatric Cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:916-932

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

Алгоритми за лечение на заболяването

Лечението на КАС зависи от възрастта на детето, тежестта на стенозата, развитието на ЛК. Новородено с критична КАС и дуктус зависимо системно кръвоснабдяване се превежда по спешност в специализиран център с отделение по детска кардиология, детска реанимация и кардиохирургия. Стабилизиране на състоянието се постига с интравенозно прилагане на простагландини за поддържане на отворен артериалния канал (АК) и медикаменти за лечение на СН. След оценяване на морфологията на аортната клапа и развитието на ЛК и преценка, че ЛК може да поддържа системно кръвоснабдяване в спешен порядък се извършва дезобструкция на клапата. При хипопластична ЛК се предприемат стъпките на корекция тип „обща камера“. При новородени с тежка КАС, при която системното кръвоснабдяване не е зависимо от АК, след хоспитализация в специализирано детско кардиологично отделение се стартира лечение на СН и в зависимост от тежестта на стенозата и функцията на ЛК се определят сроковете на лечение- обикновено в 1-3 месец от живота. Градиентът на налягане не е надежден метод за определяне на поведението при новородени и кърмачета със СН и нарушена камерна функция. При по-големи деца показание за отстраняване на КАС е среден градиент по Доплер над 50 mm Hg, или от интракардиално изследване над 75

mm Hg, симптоми като прекордиална болка, синкоп или ограничен физически капацитет и белези на тежко ЛКО на ЕКГ. Отстраняването на обструкцията при КАС се извършва хирургично под екстракорпорално кръвообръщение (валвулотомия) или с интервенционална процедура (балонна валвулопластика (БВП)). Във всички случаи методите на дезобструкция, извършени в периода на новороденото, кърмаческа и ранна детска възраст са палиативни процедури, при които се цели намаляване на обструкцията при минимална или лекостепенна аортна недостатъчност (АН).

Дефинитивното лечение при КАС е аортно клапно протезиране. При кърмачета с тежка дисплазия на аортна клапа и значима АН след операция или БВП се извършва операция на Ross – имплантация на аортно място на собствената пулмонална клапа и имплантация на изкуствен съд (клапен кондюит) между дясна камера и БА. Дефинитивното лечение на КАС - протезирането на аортната клапа с механична клапа протеза, се отлага максимално в детска възраст.

1. Протокол за приложение на простагландини при новородено с ВСМ

2. Протокол за лечение на критична аортна стеноза

3. Протокол за балонна валвулопластика на клапа на аортна стеноза

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

1. Smallhorn J.F., Redington A.N., Anderson R.: Congenital anomalies of the aortic valve and left ventricular outflow tract in Pediatric Cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:916-932

2. 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

Алгоритми за проследяване на заболяването

Проследяване на естествената и следоперативна еволюция е показана при всички пациенти с КАС и се извършва в рамките на доболнична помощ. Естествената еволюция на децата с КАС показва нарастване на обструкцията и градиента и преминаване в по-тежка степен на стеноза при над 3/4 от пациентите, най-изразено в периодите на бърз растеж – кърмаческа и предучилищна възраст и пубертет. Симптомите на нарастване на тежестта на обструкцията са поява на ограничен физически капацитет, прекордиална болка, пресинкоп или синкоп, СН, както и нарастване на тежестта на ЛКО на ЕКГ. Обективизирането на тежестта се извършва със серийни ехокардиографски изследвания. Пациентите с КАС са в риск от внезапна смърт и ИЕ.

След хирургична валвулотомия или БВП се проследяват остатъчен градиент и АН. Те са по-големи при изразена дисплазия на аортната клапа. Пациентите след операция на Ross се проследява кръвотока през неоаортната клапа, както и през поставения кондюит в изхода на ДК. Оценката се базира на клинични и неинвазивни изследвания (ежегодни ЕКГ и ЕхоКГ с Доплер, и на 3-та, 5-та, 10-та година -24-часов ЕКГ Холтер и работна ЕКГ проба). Реинтервенции се извършват при значими усложнения. В следоперативната еволюция пациентите с КАС са в риск от ИЕ.

Израсналите с КАС над 18-годишна възраст подлежат на проследяване до края на живота, като интервалите са в зависимост от тежестта на обструкцията. Основен метод при проследяване е ехокардиографията.

Бременността при жени с тежка КАС и особено тези с имплантирана механична клапа протеза е с висок риск. Не се препоръчват силови, изометрични или състезателни

<p>спортове.</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>
<p>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</p>
<p>1.Hoffman J.: Valvular aortic stenosis in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009:245-263 2.Baumgartner H., Bonhohfeffer P., De Groot N.M.S. et al.: ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (a new version) Eur Heart J 2010;31:2915-2957 3.Deanfield J., Thaulov E., Warnes C.: Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J 2003, 24:1035-1084</p>
<p>Алгоритми за рехабилитация на заболяването</p> <p>Децата с КАС се нуждаят от активна и продължителна 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. Психологичната рехабилитация и адаптация на децата и семействата на деца с КАС се извършва от психолог. Не се препоръчва активна спортна дейност. Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с КАС</p>
<p>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</p>
<p>Необходими дейности за профилактика на заболяването (ако такива са приложими)</p> <p>Пациентите с КАС носят риск за потомството си (около 3% при баща и около 15 % при майка с КАС). Фетална ехокардиография в 18-22 г.с. уточнява наличие на ВСМ на плода и планиране на време и място на родоразрешение. Децата с умерена и тежка КАС 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 КАС подлежат на профилактика за ИЕ.</p> <p>1.Израснали с вродени сърдечни заболявания – в Компендиум на европейските ръководства по кардиология 2008:129-167 2.Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит</p>
<p>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</p>
<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>

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

Клиничната диагноза на пациентите с КАС се поставя от личен лекар/ педиатър при активно търсене. Специфичната диагноза и проследяване се извършват от детски кардиолог в рамките на доболнична помощ, а лечението се извършва в специализиран център, който за България е МБАЛ-НКБ (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 КАС. 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 КАС.

При раждане на дете с високостепенна или критична КАС, то се консултира от детски кардиолог по местоживееие и при данни за КАС се организира спешен транспорт към НКБ. При новородено в кардиогенен шок се стартира лечение с простагландини , СН и мерки за стабилизиране на състоянието. След хоспитализация и ехокардиографска оценка на морфологията и тежестта на стенозата, на кардиохирургично обсъждане се взема решение за вида, обема и рисковете от хирургична корекция.

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

Амбулаторното проследяване се извършва в рамките на специализирана доболнична помощ от детски кардиолог (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 КАС, 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 КАС са необходими:

I. В неонатологично отделение:

1. Включване на простагландин Е1 в есенциалната листа за прилагане при пациенти с критични кардиопатии
2. Организация на транспорт с оборудване и персонал, гарантиращи жизнените функции на пациента.

II. При пациентите с КАС 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 постъпват между 15-20 деца с КАС. За последните 5 години са оперирани 49 деца и е извършена БВП при 31 деца. Обобщени са резултатите от оперативно и интервенционално лечение.

1.М.Павлова, А.Дашева, А.Кънева, С.Лазаров, М.Цонзарова, В.Пилософ. Резултати от комисуротомия при клапна аортна стеноза в детската възраст. Българска кардиология. 2004; 1:13 - 18.

2.Арnaudов Н., А.Кънева, М.Цонзарова. Перкутанна балонна валвулопластика при вродена клапна аортна стеноза. Българска кардиология, 2005;4:269-274

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

**БИБЛІОГРАФСКА СПРАВКА
ПРОТОКОЛИ (АЛГОРИТМИ)**

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

	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)
Anomaly	89514			1970			19060			110544			91132		
All Anomalies	89514			1970			19060			110544			91132		
Nervous system	5375			400			4947			10722			9395		
Neural Tube Defects	1032			158			2906			4086			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	19852			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		

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

Copyright: University of Ulster, 2012

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB			TOPFA			LB+FD+TOPFA			Excluding Genetic Conditions		
	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI	N	Rate	95% CI
Coarctation of aorta	1515	23	75	1613	3.81 (3.63 - 4.01)	1432	3.39 (3.21 - 3.57)					
Aortic atresia/interrupted aortic arch	102	1	29	132	0.45 (0.37 - 0.53)	103	0.35 (0.29 - 0.42)					
Total anomalous pulv venous return	264	1	16	281	0.66 (0.59 - 0.75)	266	0.63 (0.56 - 0.71)					
PDA as only CHD in term infants (>=37 weeks)	1593	0	0	1593	3.77 (3.58 - 3.96)	1446	3.42 (3.25 - 3.60)					
Respiratory	1425	56	266	1747	4.13 (3.94 - 4.33)	1585	3.75 (3.57 - 3.94)					
Choanal atresia	379	8	5	392	0.93 (0.84 - 1.02)	340	0.80 (0.72 - 0.89)					
Cystic adenomatous mal of lung §	392	8	45	445	1.05 (0.96 - 1.15)	432	1.02 (0.93 - 1.12)					
Oro-facial clefts	5431	86	533	6050	14.31 (13.95 - 14.67)	5376	12.71 (12.38 - 13.06)					
Cleft lip with or without palate	3169	67	381	3617	8.55 (8.28 - 8.84)	3292	7.79 (7.52 - 8.06)					
Cleft palate	2262	19	152	2433	5.75 (5.53 - 5.99)	2084	4.93 (4.72 - 5.15)					
Digestive system	6776	175	935	7886	18.65 (18.24 - 19.07)	7036	16.64 (16.25 - 17.03)					
Oesophageal atresia with or without tracheo-oesophageal fistula	991	31	57	1079	2.55 (2.40 - 2.71)	985	2.33 (2.19 - 2.48)					
Duodenal atresia or stenosis	531	23	37	591	1.40 (1.29 - 1.52)	421	1.00 (0.90 - 1.10)					
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	370	8	9	387	0.92 (0.83 - 1.01)	375	0.89 (0.80 - 0.98)					
Ano-rectal atresia and stenosis	1072	26	254	1352	3.20 (3.03 - 3.37)	1226	2.90 (2.74 - 3.07)					
Hirschsprung's disease	546	0	1	547	1.29 (1.19 - 1.41)	499	1.18 (1.08 - 1.29)					
Atresia of bile ducts	128	1	2	131	0.31 (0.26 - 0.37)	121	0.29 (0.24 - 0.34)					
Annular pancreas	64	0	4	68	0.16 (0.12 - 0.20)	55	0.13 (0.10 - 0.17)					
Diaphragmatic hernia	895	40	253	1188	2.81 (2.65 - 2.97)	1063	2.51 (2.37 - 2.67)					
Abdominal wall defects	1546	128	1093	2767	6.54 (6.30 - 6.79)	2233	5.28 (5.06 - 5.50)					
Gastroschisis	954	44	185	1183	2.80 (2.64 - 2.96)	1152	2.72 (2.57 - 2.89)					
Omphalocele	503	73	747	1323	3.13 (2.96 - 3.30)	846	2.00 (1.87 - 2.14)					
Urinary	12603	231	1885	14719	34.81 (34.25 - 35.38)	13923	32.69 (32.15 - 33.24)					
Bilateral renal agenesis including Potter syndrome	117	35	336	488	1.15 (1.05 - 1.26)	464	1.10 (1.00 - 1.20)					
Multicystic renal dysplasia	1079	31	264	1374	3.25 (3.08 - 3.43)	1284	3.04 (2.87 - 3.21)					
Congenital hydronephrosis	4213	35	223	4471	10.57 (10.27 - 10.89)	4261	10.08 (9.78 - 10.38)					
Bladder exstrophy and/or epispadia	242	2	57	301	0.71 (0.63 - 0.80)	289	0.68 (0.61 - 0.77)					
Posterior urethral valve and/or prune belly	289	7	81	377	0.89 (0.80 - 0.99)	368	0.87 (0.78 - 0.96)					
Genital	9085	60	315	9460	22.37 (21.93 - 22.83)	9124	21.58 (21.14 - 22.03)					
Hypospadias	7622	17	69	7708	18.23 (17.83 - 18.64)	7561	17.88 (17.48 - 18.29)					
Indeterminate sex	197	15	72	284	0.67 (0.60 - 0.75)	226	0.53 (0.47 - 0.61)					
Limb	15482	265	1609	17356	41.05 (40.44 - 41.66)	16014	37.88 (37.29 - 38.47)					
Limb reduction defects	1448	66	612	2126	5.03 (4.82 - 5.25)	1817	4.30 (4.10 - 4.50)					
Club foot - talipes equinovarus	4043	92	494	4629	10.95 (10.64 - 11.27)	4316	10.21 (9.91 - 10.52)					

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

	LB			FD			TOPFA			LB+FD+TOPFA			Excluding Genetic Conditions		
	N		Rate	N		Rate	N		Rate	N		Rate	N		Rate
Anomaly	3433			5			8			3446			3376		
Hip dislocation and/or dysplasia	3475			43			221			3739			3438		
Polydactyly	1977			28			131			2136			1915		
Syndactyly	366			19			395			780			0		
Skeletal dysplasias §	1023			14			44			1081			967		
Craniosynostosis	100			28			86			214			205		
Congenital constriction bands/amniotic band	225			5			58			288			274		
Situs inversus	8			6			64			78			76		
Conjoined twins	794			9			32			835			797		
Congenital skin disorders	98			2			29			129			126		
VATER/VACTERL	1422			66			431			1919			1806		
Vascular disruption anomalies §	403			22			124			549			504		
Lateral anomalies §	460			28			89			577			558		
Teratogenic syndromes with malformations §	203			3			7			213			210		
Fetal alcohol syndrome	16			0			4			20			19		
Valproate syndrome §	200			21			68			289			282		
Maternal infections resulting in malformations	1736			46			326			2108			0		
Genetic syndromes + microdeletions	6546			668			9422			16636			0		
Chromosomal	4288			231			5215			9734			0		
Down Syndrome	157			45			666			868			0		
Patau syndrome/trisomy 13	344			196			1753			2293			0		
Edward syndrome/trisomy 18	259			70			661			990			0		
Turner syndrome	167			6			122			295			0		
Klinefelter syndrome															

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 2/2011г.

Изготвил:
Доц. А.КъневаУтвърдил:
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 ВЛИВАЊЕ НА
БЕЛОДРОБНИТЕ ВЕНИ - ОБСТРУКТИВНА ФОРМА**

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

**ПЕРСИСТИРАЩА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ
НА НОВОРОДЕНОТО**

Диагностичен подход при съмнение за сърдечно заболяване у новороденото

Отговорете на следните въпроси и направете посочените изследвания:

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

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

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

2.	Перинатална депресия					
2.1.	Не					
2.2.	Да	2.2.1.	Реанимация след раждането			
		2.2.2.	Родено със секцио			
		2.2.3.	APGAR - 5-та мин:	2.2.4.1	3-5	
				2.2.4.2	6-8	
				2.2.4.3	8-10	
		2.2.4.	Други	2.2.4.1.		
		2.2.5.	Лечение на бременната с	2.2.5.1	аспирин,индометацин, 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					

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

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

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

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

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

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

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

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

11.	Метаболитна ацидоза
11.1.	Да
11.2.	Не

12.	Лабораторни показатели		
Hb		кр.захар	
Er		креатинин	
Ht		урей	
K		билирубин	
Na		Са	

13.	Рентгенография - сърце- бял дроб		
13.1.	на каква възраст?	В дни	
13.2.	точен фас ?	Симетрични клавикули	
13.3	белодробни полета	13.3.1.	чисти
		13.3.2.	ателектаза
13.4	Белодробен съдов 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

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

Уважаеми колеги.

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

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

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

ПРЕДИ ТРАНСПОРТА СЕ ЗАПОЧВА ЛЕЧЕНИЕ на основния клиничен синдром:

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

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

СВЪРЖЕТЕ СЕ С НАС ПРЕДИ ТРАНСПОРТА !

За контакти:

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

Телефони:

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

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:

$0,05-0,025 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min} \rightarrow V=1-0,5 \text{ml}/\text{h}$ (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:

- Апнея, 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=1ml/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 1./2011

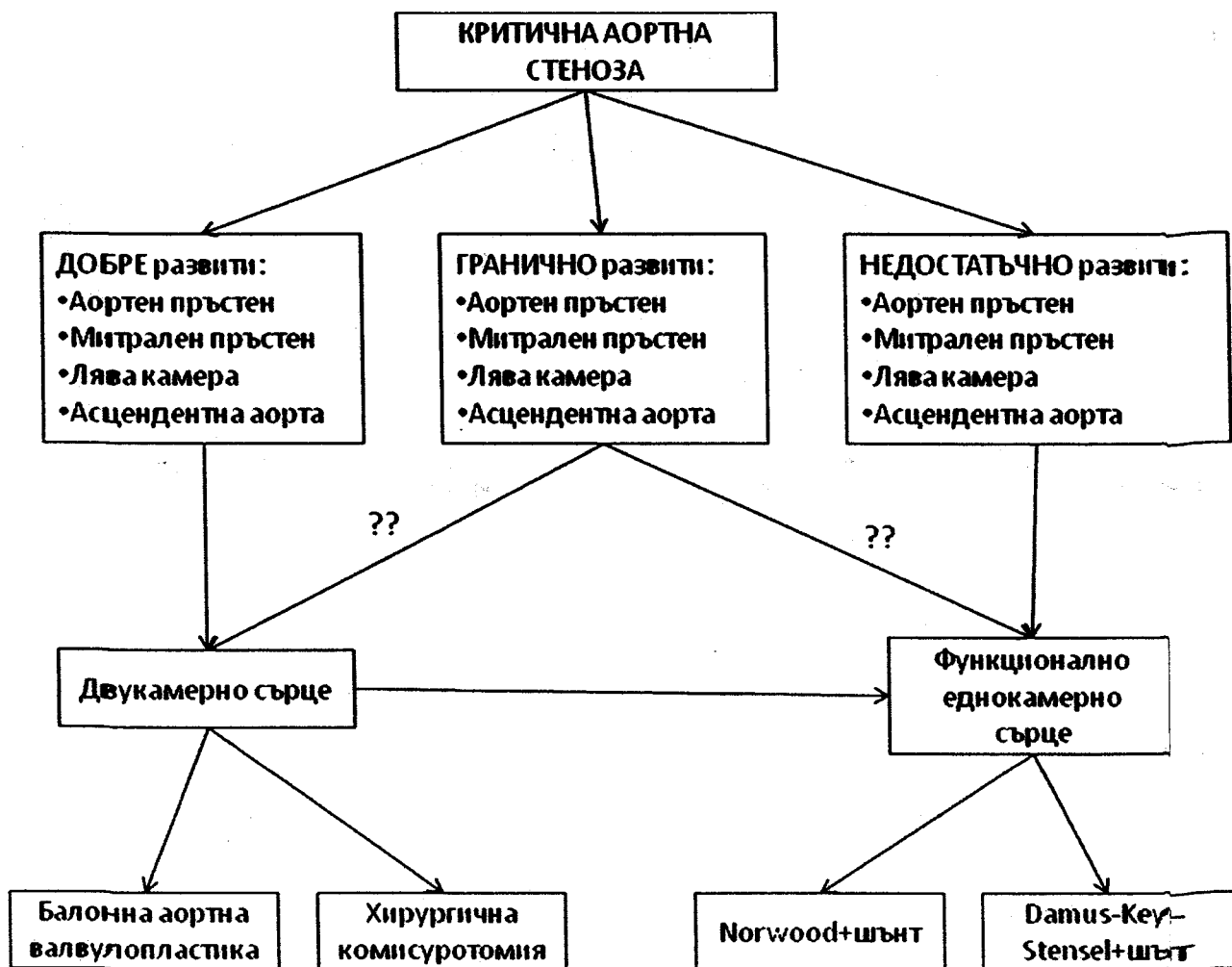
Изготвил:
Д-р Ст.ГеоргиевУтвърдил:
Доц. М. Цонзарова**ЛЕЧЕНИЕ НА КРИТИЧНА АОРТНА СТЕНОЗА**

Критични са тези аортни стенози, при които се налага лечение в първите 28 дни от живота.

При приемане на новородено с критична аортна стеноза се прави опит за стабилизиране на състоянието:

- РgE1 инфузия
- Лечение на сърдечната недостатъчност:
 - Диуретична терапия
 - Инотропни медикаменти
 - Апаратна вентилация
 - Корекция на метаболитната ацидоза

Възможни лечебни опции:



1.Функционално еднокамерно или двукамерно сърце:

Преценката дали е структурите на лявото сърце могат да поддържат системната циркулация се извършва по данните от 2Д ехокардиографско изследване. В литературата няма утвърдени критерии за това кои от тези сърца са потенциално функционално двукамерни. Преценката на хипоплазията се затруднява и от това, че пациентите са с различно тегло. Препоръчва се използването на z-scores(1). Z- score представлява броят стандартни отклонения, с които намерената стойност се различава от средната за възрастта/телесната повърхност/теглото. Нормалните стойности са от - 2 до + 2.

1.2. Ориентировъчни критерии за възможно поддържане на двукамерна циркулация

1. Диаметър на аортния пръстен $>5\text{mm}$ или $Z\text{-score} > -2$.
2. Митрална клапа $>10\text{mm}$ или $z\text{-score} > -1$; липса на тежка малформация/дисфункция на клапата.
3. Липса на тежка ендокардфиброеластоза. Много важен показател.
4. Съотношение между дълги оси ЛК/ДК $>0,8$. Измерва се в 4-кухинна проекция от равнината на съответната АВ клапа до ендокардната повърхност на върха съответната камера. В литературата това съотношение е известно като long axis ratio (LAR). Много важен показател.
5. Липса на ретрограден ток от дуктуса в дисталната аортна дъга. Много важен показател.

1.2 Изведени са няколко формули, които да подпомогнат решението:

1. Rhodes score (2):

$14 \times (\text{BSA}) + 0,943 \times (\text{индексиран към BSA диаметър на аортния корен}) + 4,78 \times (\text{LAR}) + 0,157 \times (\text{индексирана към BSA площ на митралната клапа})$

площ на митралната клапа = $\pi [D1 \times D2] / 4$,

където D1 – е диаметър на митралната клапа в 4-кухинна проекция, а D2 – в дългоосева проекция.

При Rhodes score > -0.35 би трябвало пациентът да е подходящ за двукамерна корекция.

Най-неточната (но и най-популярна) формула, публикувана е през 1991. Дава повече еднокамерни решения.

2. Colan score (3):

$10.98 \times (\text{BSA}) + 0.56 \times (\text{z-score на аортния пръстен}) + 5.89 \times (\text{LAR}) - 0.79 \times (\text{степен на ендокардфиброеластоза}) - 6.78$.

Степени на ЕФЕ:

0- няма

1- само на папиларните мускули

2- папиларни мускули+леко ендокардно засягане

3- екстензивна ЕФЕ по целия ендокард

При резултат на Colan score $> -0,65$ би трябвало пациентът да е подходящ за двукамерна корекция.

В тази формула не влиза размерът и морфологията на митралната клапа. Публикувана е през 2006г.

3. Univentricular repair – survival advantage (UVR-SA) tool (4). Данните се въвеждат на http://www.ctsnet.org/aortic_stenosis_calc/.

Необходимата информация е: диаметър на митралната клапа в дълга ос, наличие на МКД, наличие на значима трикуспидална инсуфициенция, диаметър на най-тясното място в ЛКИП, наличие на левокамерна дисфункция, диаметър на аортната дъга, непосредствено преди отделянето на лявата а. subclavia.

При положителен резултат има по-голяма вероятност за преживяване след 5 години с еднокамерна корекция, а при отрицателен – с двукамерна.

Числото като абсолютна стойност представя вероятността за по-добра преживяемост на съответния подход спрямо другия.

Например -65 означава, че пациентът има с 65% по-голяма вероятност за преживяване след 5 години с еднокамерна спрямо с двукамерна корекция.

Тази формула е резултат от голямо мултицентрово прочване организирано от Congenital Heart Surgeon Society в САЩ. В основата ѝ стои идеята, че добрата еднокамерна корекция е по-добра от лошата двукамерна и това, че граничните пациенти от тази група са обикновено с относително добре развита асцендентна аорта, което ги прави по-добри кандидати за Norwood.

Изглежда това е най надеждния скор за практиката.

Всички тези формули са с недоказана ефективност по отношение предсказването на подходящия подход извън групите, в които са изведени (5).

2. Балонна ангиовалвулопластика или хирургична комисуротомия:

Има едно единствено проучване, което ретроспективно сравнява двата подхода директно. Няма ясни критерии кой е по-ефективния и безопасен подход. Вероятно ангиовалвулопластиката води до по-добра дезобструкция, но и до по-голяма честота на значима аортна инсуфициенция. Има центрове, които правят при всички пациенти ангиовалвулопластика и други, които правят при всички комисуротомия.

Във всички случаи първоначалната дезобструкция има по-скоро палиативен характер. Голям процент от пациентите имат нужда от повторна интервенция върху аортната клапа (до 40% след 10 години) (6).

Библиография:

1. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008;21:922-34.
2. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation.* 1991;84:2325-35.
3. Colan SD, McElhinney DB, Crawford EC, Keane JF, Lock JE. Validation and re-evaluation of a discriminant model predicting anatomic suitability for biventricular repair in neonates with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 2006;47:1858-65.
4. Hickey EJ, Caldarone CA, Blackstone EH, Lofland GK, Yeh T, Jr., Pizarro C, Tchervenkov CI, Pigula F, Overman DM, Jacobs ML, McCrindle BW. Critical left ventricular outflow tract obstruction: The disproportionate impact of biventricular repair in borderline cases. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134:1429-36; discussion 1436-7.
5. Eicken A, Georgiev S, Balling G, Schreiber C, Hager A, Hess J. Neonatal balloon aortic valvuloplasty – Predictive value of current risk score algorithms for treatment strategies. *Catherization and Cardiovascular Interventions.* 2010; 76:404-410.
6. Fratz S, Gildein HP, Balling G, Sebening W, Genz T, Eicken A, Hess J. Aortic valvuloplasty in pediatric patients substantially postpones the need for aortic valve surgery: a single-center experience of 188 patients after up to 17.5 years of follow-up. *Circulation.* 2008;117:1201-6.

Версия 2./2011

Изготвил:.....
Д-р Л. ДимитровУтвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова**ПРОТОКОЛ ЗА БАЛОННА ВАЛВУЛОПЛАСТИКА НА КЛАПНА АОРТНА СТЕНОЗА****Индикации**

Аортната валвулопластика е палиативна процедура. Показанията за аортна валвулопластика (АВП) съвпадат с показанията за оперативна валвулотомия:

1. В периода на новороденото – критична клапна аортна стеноза с дуктус зависим системен кръвоток, клинични прояви на сърдечна недостатъчност и ЕхоКГ данни за депресия на левокамерната функция.
2. Извън периода на новороденото – данни за значима стеноза с мозъчна хипоперфузия, обременяване на ЛК с реполяризационни нарушения в ЕКГ, левокамерна хипертрофия и пиков градиент на налягането ЛК/АО по Доплер над 50 мм Hg. и до лекостепенна АИ

Контраиндикации

1. Тесен аортен пръстен
2. Аортна инсуфициенция над II+ ст
3. Уни и бicuspidна аортна клапа с изразена дисплазия.
4. Комбинация с под и/или надклапна стеноза.
5. Инфекциозен ендокардит в активна фаза.

Подготовка

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

Осигурява се хирургичен „stand by” с планиране на съвместена кръв в количество 500 мл

Анестезия : обща венозна (големи деца) или съчетана с апаратно дишане (новородени, малки, рискови пациенти). В повечето случаи пациентите се интубират. Големите деца са на спонтанно дишане и добре обезболени. Канюлира се феморална артерия.

Хепаринизиране по общите правила.

Изследване на базов КАС и корекция при необходимост.

Техника**А. Диагностичната част включва:**

- Поставяне на дезиле с 1 Фр. по-голямо от катетъра за АКГ и осигуряване на две камери за измерване на налягане. По този начин е възможно симултанно измерване на налягането в ЛК и аорта и определяне на градиента без загуба на позиция от „пул-бек техниката”, както и контрол на налягането по време на процедурата
- аортография от асцендентната аорта в дясна и лява коси проекции

- Измерва се аортния пръстен в систола. (камерно артериална връзка, ниво синуси, сино-тубуларна област)
- определя се степента на аортната инсуфициенция, ако я има и се оценява клапната морфология.
- Сондирането на ЛК става с използване на различни катетри, по които се поставя екстра стиф водач за стабилизиране на балона в ЛК
- Симултанни регистриране на наляганията в ЛК и Ао и определяне на тежестта на стенозата
- +/- АКГ в ЛК в дясна коса проекция

В. Интервентна част

Изборът на балона е от съществено значение за крайния успех.

Диаметърът на балонния катетър не трябва да надвишава 90% от минималния диаметър на аортния пръстен. Подклапният тетеринг не се взема под внимание.

Единичните или кратките залпове от екстрасистоли, които не се отразяват на хемодинамиката, не са индикация за прекратяване на процедурата.

При тежки ритъмно проводни нарушения, процедурата се прекратява.

Следва смяна на интродосера с такъв отговарящ на спецификацията на катетъра.

Всяка манипулация се извършва под скопия за контролиране на позицията на водача.

След щателно обезвъздушаване балонът се позиционира на мястото на клапата.

Балонът се раздува еднократно за не повече от 30 сек. с манометрична спринцовка до оптималното налягане указано от производителя.

За стабилизиране на балона на аортната клапа след канюлиране на феморалната вена в кухината на ДК се поставя електрод на Р.М. и се извършва пейсиране с висока честота, между 180-220 за мин. и АВП се повтаря.

Изглаждането на "прищъпването" е косвен белег за правилната позиция на балона и ефективността на процедурата. Такъв прогностичен белег е възникването на преходна миокардна исхемия при запущването на остиума на коронарните артерии.

Процедурата завършва с манометрия на наляганията и контролна аортография за оценка на АоИ. С това процедурата приключва.

Оценка на непосредствения резултат

Добър е когато градиентът не надвишава 40 мм, а АоИ не надхвърля I+ ст.

Задоволителен – градиентът ЛК/Ао е спаднал с повече от 40% но се движи между 41 и 70 мм. Ао И не повече от II+ ст.

Незадоволителен – непроменен градиент ЛК/Ао в сравнение с изходния, или надхвърля 70 мм. или АоИ III – IV ст, без значение от градиента.

Проследяване

1. Пациента се превежда в ДОРИЛ, където остава до следващия ден.
2. Антибиотична профилактика с широкоспектърен антибиотик за 48 часа.
3. Прецизна компресивна превръзка на пункционното място и внимателно наблюдаване за кървене или исхемия на кркт.
4. ЕхоКГ контрол на градиента и АоИ.

Изготвил:.....
Д-р Х. Нацкова

Утвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ПРОФИЛАКТИКА НА ИНФЕКЦИОЗЕН ЕНДОКАРДИТ

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

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

Пациенти най-висок риск от ИЕ

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

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

Процедури с висок риск от бактериемия:

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

Процедури с най-висок риск:

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

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

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

С висок риск :

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

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

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

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

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

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

Тонзилектомия и аденектомия – профилактика, както при стоматологични процедури.

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

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