

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:
Наименование на заболяването
Коарктация на аортата
Определение на заболяването
Коарктацията на аортата (КоА) е вродена сърдечна малформация (ВСМ), при която е налице стеснение на торакалната аорта срещу изхождането на артериалния канал. КоА се среща като изолирана аномалия в около 35-50% от случаите или се съчетава с други ВСМ, най-често бикуспидна аортна клапа, междукамерен дефект (МКД), клапа на аортна стеноза или в рамките на комплексни ВСМ. КоА се съчетава с хромозомни аномалии и генетични синдроми. Тя най-честата ВСМ при жени със синдром на Turner (монозомия Х), среща се и при синдром на Williams (делеция на 7p) и синдром на Di George (22q11). Заболяването се характеризира с артериална хипертония и дисоциация в артериалното налягане на горни и долни крайници. Клинично КоА се изявява в две форми: като критична кардиопатия в периода на новороденото или с картина на артериална хипертония в по-късна възраст. КоА значително повишава следнатоварването на лява камера (ЛК) и това води до повишен стрес на стените с компенсаторна лявокамерна хипертрофия (ЛКХ), ЛК дисфункция и развитие на артериални колатерали. Отстраняването на КоА се извършва оперативно (в ранна възраст) или с интервенционална процедура (балонна дилатация или стентирание) в по-късна възраст. Пациентите с отстранена КоА подлежат на редовно проследяване, с активно търсене на остатъчна или рекоарктация, персистиране на артериална хипертония, промени в съдовата стена на аортата, коронарна болест. Рискът за потомството на жени с КоА е между 5 -15%.
Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)
ICD-10 code :Q 25.1
Код на заболяването по Orpha code
Orpha code: 1457
Епидемиологични данни за заболяването в Република България
Няма точни епидемиологични данни за честотата на заболяването в България.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка

Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз
В регистъра EUROCAT е отчетена честота на КоА в Европейския съюз от 0,38 (0,36-0,40)/1000. За периода 2008-2012 год. са описани 1613 случая с КоА, от тях живородени са 1515, фетална смърт е настъпила при 23 и бременността е прекъсната след пренатална диагноза при 75. Без съпътстващ генетичен синдром са 1452 (90%) от случаите.
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
www.eurocat-network.eu/accesprevalencedata/prevalencetables Eurocat- European surveillance of congenital anomalies.
Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето
Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно §1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето
Критерии за диагностициране на заболяването
<p>КоА се диагностицира в два възрастови периода – на новородено и малко кърмаче и на голямо дете, като клиничната изява е различна. Диагностичните критерии в периода на новороденото или ранна кърмаческа възраст ,когато КоА обикновено е съчетана с друга ВСМ са клиничната картина на с изразена СН –отказ от храна, диспнея, лош теловен прираст до кардиогенен шок. Често новородените се изписват у дома като здрави и влошаването в състоянието настъпва в 4-6 седмица от живота, след затваряне на артериалния канал. Основен клиничен симптом на КоА е съчетанието на артериална хипертония (АХ) на горни крайници и дисоциация на пулса горни/долни крайници. Всяко новородено или малко кърмаче с артериално налягане (АН) над 100 mm Hg е съмнително за КоА. В тази възраст в ЕКГ най-често има деснокамерно обременяване и десен бедрен блок, а рентгенологично са налице кардиомегалия и белодробен венозен застой. Ехокардиографията с Доплер верифицират диагнозата и показват мястото и степента на коарктация, оценяват степента на хипертрофия и систолната функция на ЛК (най-често тя е понижена) и уточняват наличието и хемодинамичната значимост на съпътстващите ВСМ. Изобразяването на аортната дъга и оценката на размерите ѝ са от съществено значение за по-нататъшното поведение.</p> <p>При по-големи деца КоА протича обикновено асимптомно. Понякога децата се оплакват от слабост и болки в краката, кръвотечение от носа. Повод за откриване на КоА е АХ с отслабени до липсващи пулсации на феморалните артерии. На ЕКГ има ЛК обременяване, а характерен рентгенов признак са узурите на ребрата вследствие развитите интеркостални колатерали. Морфологията на КоА се установява с ехоКГ, а Доплеровото изследване показва транссистолен кръвоток с градиент в истмичната аорта и нискоскоростен, колатерален ток в абдоминалната аорта. При юноши, възрастни или пациенти с лоши ехоКГ прозорци за изобразяване на КоА и колатералите се използват многосрезов СТ скан или магнитно-резонансно изследване.</p> <p>1.Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено</p>
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;31:2915-2957

Алгоритми за диагностициране на заболяването

Диагностичният алгоритъмът при КоА включва новородено и малко кърмаче с прояви на СН до кардиогенен шок и дисоциация в пулса на долни и горни крайниците. Най-често заболяването е в рамките на съчетана или комплексна ВСМ. Диагностичното уточняване се извършва с ехоКГ и Доплер В преценката на морфологията на аортната дъга и развитието на аортния пръстен, асцендентната и трансверзална дъга се използва стандартизиране на размера спрямо телесната повърхност (Z score). Нормалните стойности са при Z score +/- 2. При стойности под -2 се отнася за хипоплазия, а при над +2 за дилатация.

При по-голямо дете, юноша и възрастен, КоА трябва да се изключи във всеки случай с измерено повишено АН (над 95 перцентил за дете и над 130/80 за възрастен). Диагнозата се поставя клинично, но морфологията се уточнява с ехоКГ и Доплер или многосрезов СТ скан или магнитно-резонансно изследване. КоА трябва да се изключи и при всяко дете с монозомия Х.

1.Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новородено

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

1.Hoschtitzky J.A., Anderson R.H.,Elliot M.J: Aortic coarctation and interrupted aortic arch in Pediatric Cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:922-943

2.Hoffman J.: Coarctation of the aorta in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009:291-309

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 лечение на заболяването

Лечението на КоА е медикаментозно, хирургично и интервенционално и зависи от възрастта и клиничната изява.

Медикаментозното лечение на новороденото с доказана КоА, което е в критично състояние налага интравенозно приложение на простагландини за отваряне на артериалния канал и осигуряване на кръвоснабдяване на долните крайници и бъбреците в първите седмици от живота. При кърмаче с прояви на СН се провежда лечение с диуретици, ACE инхибитори ев. катехоламини.

При новородено или кърмаче метод на избор в лечението на КоА е оперативната резекция на стеснения участък. При наличие на съпъстващата ВСМ терапевтичната стратегия се обсъждат при всеки отделен случай и зависи от вида на ВСМ, състоянието на пациента, коморбидност.

Лечението на дете извън ранната детска възраст с установена КоА може да е оперативно или интервенционално- балонна ангиопластика или имплантиране на стент и се обсъжда за всеки конкретен случай. Показание за отстраняване на КоА има при градиент в налягането горни/долни крайници над 20 mm Hg, при АХ или абнормен отговор на АН при работна ЕКГ проба. Имплантирането на стент понастоящем е метод на избор при деца с тегло над 30 кг и при КоА на дълго протекание, както и при

реКоА. АХ след оперативно или интервенционално лечение се лекува с антихипертензивни медикаменти.

1. Протокол за приложение на простагландини при новородено с ВСМ
2. Постоперативно поведение при пациенти след корекция на коарктация на аортата /прекъсната аортна дъга и усложненията
3. Протокол за интравенозно приложение на антихипертензивни медикаменти след хирургично лечение на коарктация на аортата.
4. Интервенционално лечение на коарктация на аортата

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

1. Hoschtitzky J.A., Anderson R.H., Elliot M.J: Aortic coarctation and interrupted aortic arch in Pediatric Cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:922-943
2. Hoffman J.: Coarctation of the aorta in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009:291-309
3. Feltes T.F., Vacha E., Beekman R.H., et al.: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. A scientific statement from the American heart association. Circulation 2011;123:2607-2652

Алгоритми за проследяване на заболяването

Оперативната корекция на КоА се извършва в кратки срокове след поставяне на диагнозата, така че плановото проследяване на естествената еволюция е сведено до минимум. Проследяването на следоперативната еволюция е показано при всички деца и възрастни с КоА и се извършва в рамките на доболнична помощ с регулярни прегледи през 6-12 месеца. При пациентите с КоА, особено тези лекувани в юношество или като възрастни, често персистира АХ и се налага прилагане на антихипертензивна терапия. Основен проблем след оперативното или интервенционално лечение е развитието на реКоА. Методите за диагностициране са физикални (дисоциация в пулса), а обективизирането става с ехоКГ или специални изобразителни методи (СТ скан, ЯМР). Възрастните с КоА, особено тези с персистираща АХ са склонни към развитие на ранна атеросклероза с исхемична болест на сърцето. Те имат и нарушения в структурата на съдовата стена, кистична некроза на медията, което повишава склонността към развитие на аневризма и дисекация.

Проследяването на пациентите с КоА се базира на клинични и неинвазивни изследвания (ЕКГ, ЕхоКГ, 24-часов Холтер на АН, работна ЕКГ проба, ЯМР, СТ). Реинтервенции се извършват при значими следоперативни усложнения. В следоперативната еволюция пациентите с КоА, особено тези след интервенционална процедура или със съпътстващи ВСМ са в риск от развитие на ИЕ.

Физическата активност на пациентите лекувани за КоА, които са с нормално АН е в границите на нормата с избягване на активен спорт с тежки изометрични спортове. При пациентите с АХ, остатъчна или реКоА или други усложнения не се препоръчват изометрични спортове. Риск от руптура на аортата или руптура на церебрална аневризма има при бременни жени с АХ, остатъчна или реКоА или аортна аневризма. При тях се съобщава повишена честота на спонтанни аборти.

1. Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит
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
<p>1. Hoschtitzky J.A., Anderson R.H., Elliot M.J: Aortic coarctation and interrupted aortic arch in Pediatric Cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:922-943</p> <p>2.Hoffman J.: Coarctation of the aorta in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009:291-309</p> <p>3.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>4.Deanfield J., Thaulov E., Warnes C.: Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J 2003, 24:1035-1084</p>
Алгоритми за рехабилитация на заболяването
<p>Пациентите с КоА 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.</p> <p>Психологичната рехабилитация и адаптация на децата и семействата на деца с КоА се извършва от психолог.</p> <p>Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с КоА</p>
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
Необходими дейности за профилактика на заболяването (ако такива са приложими)
<p>Пациентите с КоА носят риск за потомството си (между 5% и 15 %). Фетална ехокардиография в 18-22 г.с. уточнява наличие на ВСМ на плода и планиране на време и място на родоразрешение.</p> <p>Децата с КоА, изявена 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.</p> <p>Промените в съдовата стена при пациентите с КоА и риска от развитие на ранна атеросклероза и усложненията ѝ налагат стриктен контрол на АН с прилагане на медикаментозно лечение и нефармакологични методи с правилно хранене и умерена физическа активност.</p> <p>Пациентите с КоА, особено тези с имплантиран стент или настъпили усложнения са предразположени към развитие на инфекциозен ендокардит и подлежат на профилактика за ИЕ.</p> <p>1.Израснали с вродени сърдечни заболявания – в Компендиум на европейските ръководства по кардиология 2008:129-167</p> <p>2.Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит</p>
В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка
<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 КоА 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 КоА. 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 КоА.

При раждане на дете с високостепенна или критична КоА, то се консултира от детски кардиолог по местоживееене и при данни за КоА се организира спешен транспорт към НКБ. При новородено в кардиогенен шок се стартира лечение с простагландини за осигуряване на кръвоснабдяване на бъбреците и долните крайници през артериалния канал и се провежда лечение на СН и мерки за стабилизиране на състоянието. След хоспитализация и ехокардиографска оценка на морфологията и тежестта на стенозата, както и на съпътстващите ВСМ 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 КоА, навършващи 18-годишна възраст и излизаци 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 КоА 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 КоА 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 15-25 деца с КоА (изолирана или в рамките на съпътстваща ВСМ). За последните 5 години са оперирани 109 деца и е извършена интервенционална процедура при 19 деца. Обобщени са резултатите диагностиката, интервенционално и оперативно и лечение.

1. Арнаудов Н., М. Цонзарова, А. Кънева. Интервенционално транскатетерно затваряне на нативна коарктация и рекоарктация на аортата. Българска кардиология, 2004, приложение 1:60
2. Арнаудов Н., А. Кънева, М. Цонзарова. Транскатетърно лечение на изолирана коарктация на аортата – нативна и рекоарктация. Българска кардиология. 2005; 11:262-268
3. Генова, МРТ като метод за предоперативна оценка на пациенти с коарктация на аортата, XII конгрес на българската асоциация по рентгенология и IV Балкански конгрес по радиология, 19-22.10. 2006 г., Сл. бряг
4. Кънева А., Цонзарова М., Левунлиева Е.: Непосредствени и средносрочни резултати от стентиране на коарктация на аортата. Българска кардиология 2008; прил. 4:41
5. Szkutnik M., Bialkowski J., Dimitrov L., Kaneva A.: Poszerzenie nietypowej Koarktacji aorty za pomoca implantacji stentu. Kardiologija Polska 2009; 67:10
6. 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

Anomaly	Including Genetic Conditions				Excluding Genetic Conditions			
	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate
All Anomalies	89514	1970	19080	261.45 (259.91 - 263.00)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)
Nervous system	5375	400	4947	25.36 (24.88 - 25.84)	10722	22.22 (21.77 - 22.67)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)
Neural Tube Defects	1032	158	2906	9.69 (9.39 - 9.99)	4096	9.16 (8.87 - 9.45)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)
Anencephalus and similar	118	101	1339	3.68 (3.50 - 3.87)	1558	3.56 (3.38 - 3.74)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)
Encephalocele	138	19	319	1.13 (1.03 - 1.23)	476	1.00 (0.90 - 1.10)	421	1.00 (0.90 - 1.10)
Spina Bifida	776	38	1248	4.88 (4.67 - 5.09)	2062	4.60 (4.40 - 4.81)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)
Hydrocephalus	1415	99	953	5.83 (5.61 - 6.07)	2467	5.09 (4.88 - 5.31)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)
Microcephaly	1056	52	93	2.85 (2.69 - 3.02)	1201	2.41 (2.26 - 2.56)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)
Arhinencephaly/holoprosencephaly	124	28	433	1.38 (1.27 - 1.50)	585	0.87 (0.79 - 0.97)	369	0.87 (0.79 - 0.97)
Eye	1652	14	94	4.16 (3.97 - 4.36)	1760	3.59 (3.41 - 3.78)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)
Anophthalmos/microphthalmos	338	8	61	0.96 (0.87 - 1.06)	407	0.75 (0.67 - 0.84)	318	0.75 (0.67 - 0.84)
Anophthalmos	65	3	24	0.22 (0.18 - 0.27)	92	0.19 (0.15 - 0.23)	79	0.19 (0.15 - 0.23)
Congenital cataract	524	2	1	1.25 (1.14 - 1.36)	527	1.11 (1.02 - 1.22)	471	1.11 (1.02 - 1.22)
Congenital glaucoma	154	0	1	0.37 (0.31 - 0.43)	155	0.35 (0.30 - 0.41)	149	0.35 (0.30 - 0.41)
Ear, face and neck	734	24	106	2.04 (1.91 - 2.18)	864	1.71 (1.58 - 1.83)	721	1.71 (1.58 - 1.83)
Anotia	112	1	10	0.29 (0.24 - 0.35)	123	0.25 (0.21 - 0.30)	106	0.25 (0.21 - 0.30)
Congenital heart defects	31347	493	2899	82.16 (81.30 - 83.03)	34739	71.88 (71.08 - 72.70)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)
Severe CHD §	7955	255	1644	23.31 (22.85 - 23.77)	9854	19.03 (18.62 - 19.45)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)
Common arterial truncus	213	17	87	0.75 (0.67 - 0.84)	317	0.58 (0.51 - 0.66)	247	0.58 (0.51 - 0.66)
Double outlet right ventricle §	271	13	90	1.27 (1.14 - 1.40)	374	1.10 (0.98 - 1.22)	323	1.10 (0.98 - 1.22)
Transposition of great vessels	1291	13	154	3.45 (3.27 - 3.63)	1458	3.33 (3.16 - 3.51)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)
Single ventricle	215	12	123	0.83 (0.74 - 0.92)	350	0.76 (0.68 - 0.85)	322	0.76 (0.68 - 0.85)
Ventricular septal defect	13852	155	769	34.95 (34.39 - 35.52)	14776	31.02 (30.49 - 31.55)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)
Atrial septal defect	9026	35	202	21.91 (21.46 - 22.36)	9263	19.40 (18.98 - 19.82)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)
Atrioventricular septal defect	1323	75	378	4.20 (4.01 - 4.40)	1776	1.93 (1.80 - 2.07)	817	1.93 (1.80 - 2.07)
Tetralogy of Fallot	1343	27	160	3.62 (3.44 - 3.80)	1530	3.06 (2.90 - 3.23)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)
Tricuspid atresia and stenosis	195	11	59	0.63 (0.55 - 0.71)	265	0.59 (0.52 - 0.66)	248	0.59 (0.52 - 0.66)
Ebstein's anomaly	159	12	23	0.46 (0.40 - 0.53)	194	0.44 (0.38 - 0.51)	187	0.44 (0.38 - 0.51)
Pulmonary valve stenosis	1717	5	65	4.23 (4.03 - 4.43)	1787	3.88 (3.69 - 4.07)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)
Pulmonary valve atresia	336	6	93	1.03 (0.93 - 1.13)	435	0.93 (0.84 - 1.03)	395	0.93 (0.84 - 1.03)
Aortic valve atresia/stenosis §	542	12	60	1.45 (1.34 - 1.57)	614	1.35 (1.24 - 1.46)	569	1.35 (1.24 - 1.46)
Mitral valve anomalies	383	8	54	1.51 (1.37 - 1.66)	445	1.31 (1.18 - 1.45)	386	1.31 (1.18 - 1.45)
Hypoplastic left heart	643	48	474	2.76 (2.60 - 2.92)	1165	2.48 (2.33 - 2.63)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)
Hypoplastic right heart §	148	9	74	0.55 (0.48 - 0.62)	231	0.52 (0.45 - 0.59)	218	0.52 (0.45 - 0.59)

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

Copyright: University of Ulster, 2012

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB				TOPFA				LB+FD+TOPFA				Excluding Genetic Conditions			
	N	FD	N	Rate	N	FD	N	Rate	N	FD	N	Rate	N	FD	N	Rate
Coarctation of aorta	1515	23	75	3.81 (3.63 - 4.01)	1613				1432				1432			3.39 (3.21 - 3.57)
Aortic atresia/interrupted aortic arch	102	1	29	0.45 (0.37 - 0.53)	132				103				103			0.35 (0.29 - 0.42)
Total anomalous pulm venous return	264	1	16	0.66 (0.59 - 0.75)	281				266				266			0.63 (0.56 - 0.71)
PDA as only CHD in term infants (>=37 weeks)	1593	0	0	3.77 (3.58 - 3.96)	1593				1446				1446			3.42 (3.25 - 3.60)
Respiratory	1425	56	286	4.13 (3.94 - 4.33)	1747				1585				1585			3.75 (3.57 - 3.94)
Choanal atresia	379	8	5	0.93 (0.84 - 1.02)	392				340				340			0.80 (0.72 - 0.89)
Cystic adenomatous mal of lung \$	392	8	45	1.05 (0.96 - 1.15)	445				432				432			1.02 (0.93 - 1.12)
Oro-facial clefts	5431	86	533	14.31 (13.95 - 14.67)	6050				5376				5376			12.71 (12.38 - 13.06)
Cleft lip with or without palate	3169	67	381	8.55 (8.28 - 8.84)	3617				3292				3292			7.79 (7.52 - 8.06)
Cleft palate	2262	19	152	5.75 (5.53 - 5.99)	2433				2084				2084			4.93 (4.72 - 5.15)
Digestive system	6776	175	935	18.65 (18.24 - 19.07)	7886				7036				7036			16.64 (16.25 - 17.03)
Oesophageal atresia with or without tracheo-oesophageal fistula	991	31	57	2.55 (2.40 - 2.71)	1079				985				985			2.33 (2.19 - 2.48)
Duodenal atresia or stenosis	531	23	37	1.40 (1.29 - 1.52)	591				421				421			1.00 (0.90 - 1.10)
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	370	8	9	0.92 (0.83 - 1.01)	387				375				375			0.89 (0.80 - 0.98)
Ano-rectal atresia and stenosis	1072	26	254	3.20 (3.03 - 3.37)	1352				1226				1226			2.90 (2.74 - 3.07)
Hirschsprung's disease	546	0	1	1.29 (1.19 - 1.41)	547				499				499			1.18 (1.08 - 1.29)
Atresia of bile ducts	128	1	2	0.31 (0.26 - 0.37)	131				121				121			0.29 (0.24 - 0.34)
Annular pancreas	64	0	4	0.16 (0.12 - 0.20)	68				55				55			0.13 (0.10 - 0.17)
Diaphragmatic hernia	895	40	253	2.81 (2.65 - 2.97)	1188				1063				1063			2.51 (2.37 - 2.67)
Abdominal wall defects	1546	128	1093	6.54 (6.30 - 6.79)	2767				2233				2233			5.28 (5.06 - 5.50)
Gastroschisis	954	44	185	2.80 (2.64 - 2.96)	1183				1152				1152			2.72 (2.57 - 2.89)
Omphalocele	503	73	747	3.13 (2.96 - 3.30)	1323				846				846			2.00 (1.87 - 2.14)
Urinary	12603	231	1885	34.81 (34.25 - 35.38)	14719				13823				13823			32.69 (32.15 - 33.24)
Bitateral renal agenesis including Potter syndrome	117	35	336	1.15 (1.05 - 1.26)	488				464				464			1.10 (1.00 - 1.20)
Multicystic renal dysplasia	1079	31	264	3.25 (3.08 - 3.43)	1374				1284				1284			3.04 (2.87 - 3.21)
Congenital hydronephrosis	4213	35	223	10.57 (10.27 - 10.89)	4471				4261				4261			10.08 (9.78 - 10.38)
Bladder exstrophy and/or epispadia	242	2	57	0.71 (0.63 - 0.80)	301				289				289			0.68 (0.61 - 0.77)
Posterior urethral valve and/or prune belly	289	7	81	0.89 (0.80 - 0.99)	377				368				368			0.87 (0.78 - 0.96)
Genital	9085	60	315	22.37 (21.93 - 22.83)	9460				9124				9124			21.58 (21.14 - 22.03)
Hypospadias	7622	17	69	18.23 (17.83 - 18.64)	7708				7561				7561			17.88 (17.48 - 18.28)
Indeterminate sex	197	15	72	0.67 (0.60 - 0.75)	284				226				226			0.53 (0.47 - 0.61)
Limb	15482	265	1609	41.05 (40.44 - 41.66)	17356				16014				16014			37.88 (37.29 - 38.47)
Limb reduction defects	1448	66	612	5.03 (4.82 - 5.25)	2126				1817				1817			4.30 (4.10 - 4.50)
Club foot + talipes equinovarus	4043	92	494	10.95 (10.64 - 11.27)	4629				4316				4316			10.21 (9.91 - 10.52)

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

Copyright: University of Ulster, 2012

EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB		FD		TOPFA		LB+FD+TOPFA		Excluding Genetic Conditions	
	N	Rate	N	Rate	N	Rate	N	Rate	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 2/2011г.

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 извяват чрез следните

ВОДЕЩИ СИНДРОМИ:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

4.Иразена ЦИАНОЗА има при:

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

4.1.Цианоза и ЕКСТРЕМНА КАРДИОМЕГАЛИЯ има при:

**ТЕЖКИ ФОРМИ НА ТРИКУСПИДАЛНА
НЕДОСТАТЪЧНОСТ:**

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

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

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

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

**ПЕРСИСТИРАЩА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ
НА НОВОРОДЕНОТО**

Диагностичен подход при съмнение за сърдечно заболяване у новороденото

Отговорете на следните въпроси и направете посочените изследвания:

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

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

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

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

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

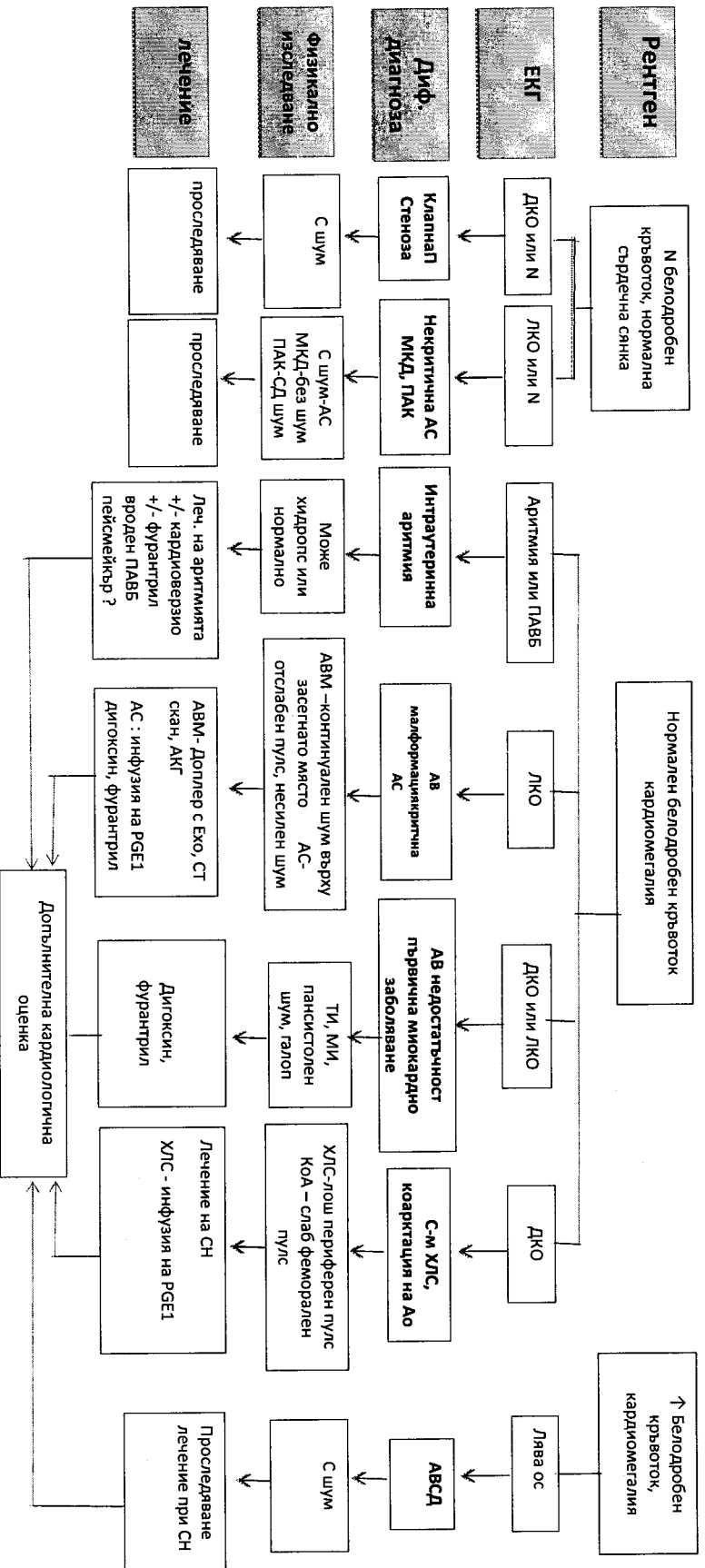
За контакти:

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	

АЛГОРИТЪМ ЗА ДИАГНОЗА НА АЛИАНТОГИЧНИ ВСМ В НЕОНАТОЛОГИЧНО/ПЕДИАТРИЧНО ОТДЕЛЕНИЕ (РАОЗ <100 НМ НГ НА 100% FIO2)



Версия 2./2012

Изготвил:
Д-р Ст.ГеоргиевУтвърдил:
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:

- 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 2/2011

Изготвил:.....

Изготвил: Д-р Бонева

Утвърдил:..... Доц. Лачева

..... Доц. Цонзарова

ПОСТОПЕРАТИВНО ПОВЕДЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ СЛЕД КОРЕКЦИЯ НА КОАРКТАЦИЯ НА АОРТАТА/ ПРЕКЪСНАТА АОРТНА ДЪГА И УСЛОЖНЕНИЯТА

1. Адекватно обезболяване

Морфин и.в. инф. 10-40 мсг/кг/ч

мг морфин = кг на детето / 50мл при 1мл/ч 20 мсг/кг/ч

пр. 10 кг дете 10мг Морфин/50мл

Перфалган 10-15мг/кг и.в.

Парацетамол; Нурофен пер ос след екстубация

2. Контрол на артериална хипертония

Нитропрусид 1-7 мсг/кг/мин

Хлофазолин 2-4 мсг/кг/про дози /амп- 150 мсг в 1 мл

пост. инфузия 1-7 мсг/кг/ч

Урапидил / Ебрантил/ 2мг/кг/за 1час-насищаща доза

0.8 мг/кг/ч-поддържаща доза

След възстановяване на ентералното хранене:

Пропранолол-1-3 мг/кг/24ч в два приема

Каптоприл 0.5-2мг/кг/24ч. при по-малки деца

3. Постоперативна сърдечна недостатъчност/ критична

коарктация, с-м на коарктация/

Милринон 0.3-0.7 мсг/кг/мин

Допамин 3-5 мсг/кг/мин

Диуретик-Фуранрил от 1 до 10 мг/кг/24ч фракционирано или
на перфузор

4. Посткоарктомен синдром-назогастрална сонда, флуидотерапия;

Контрол на АХ

5. Пареза на н.ларингеалис рекурент-постекстубационен стридор

Дексаметазон 0.25 мг/кг и.в.

Инхалации с Адреналин 0.5 мл/кг /1:10000/

Назален СРАР

6. Увреда на дуктус торацикус-хилоторакс-ТПХ 48-72ч.

ПРЕДОПЕРАТИВНО СТАБИЛИЗИРАНЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С КРИТИЧНА КОАРКТАЦИЯ НА АОРТАТА И ПРЕКЪСНАТА АОРТНА ДЪГА

1. Инфузия с PGE 1 0.05-0.2 мсг/кг/мин

Очакван отговор след 15мин до 4 часа от стартиране на инф.,

след което се намалява на 0.02 -0.01 мсг/кг/мин

2. Ендотрахеална интубация и апаратна вентилация
При пациенти с CoAo/ IAA и ЛДШ –поддържане на Sat 80-85% и pCO₂- 40-50 мм Hg за балансиране на Qp/ Qs=1
3. При артериална хипотония
инфузия с Допамин 3-5mcg/kg/мин
болус подаване на обем 5 мл/кг
4. При нормални стойности на АН- рестрикция на течности
70-80% от дневните нужди
- 5.Корекция на метаболитна ацидоза при рН под 7.20
Корекция на хипокалциемия
Субституция при анемичен с-м

Версия 2/2012

Изготвил:.....

Изготвил: Д-р Калчев

Утвърдил:..... Доц. Лачева

..... Доц. Цонзарова

ПРОТОКОЛ ЗА ИНТРАВЕНОЗНО ПРИЛОЖЕНИЕ НА АНТИХИПЕРТЕНЗИВНИ МЕДИКАМЕНТИ СЛЕД ХИРУРГИЧНО ЛЕЧЕНИЕ НА КОАРКТАЦИЯ НА АОРТАТА.

1 – АС – инхибитори. **ЕНАЛАПРИЛАТ(ЕНАП)** – блокира конверсията на Ангиотензин I в Ангиотензин II. Последният е силен вазоконстриктор и намаляването на плазмените му нива води до по-слаба вазоконстрикция. В допълнение плазмените Ренинови нива се увеличават и намаляват тези на Алдостерона. Дозировката в детска възраст е индивидуална в зависимост от отговора на пациента. Затова терапевтичните граници са широки. Ниските дози се прилагат при пациенти , които се лекуват с диуретици и тези с бъбречна недостатъчност.

Доза: 10 – 60мкг/кг/прием, като според проучване на Moffit-Long Hospitals of the University of San Francisco, публикувано в Pediatric Critical Care Med. от 2003г бр 4 оптималната доза е 40мкг/кг/прием. Честотата на приложение се определя от отговора на пациента , като се има предвид че плазменият полуживот на медикамента при новородени, кърмачета и деца е около 10 часа.

2 – АЛФА адренергични антагонисти. **ФЕНТОЛАМИН (РЕЖИТИН)** – обратим, неселективен алфа1 и алфа2 антагонист с подобни на феноксибензамина ефекти върху кардиоваскуларната система: системна вазодилатация. Основното му приложение е за контрол на системна хипертония при феохромоцитом. Фентоламина е конкурентен инхибитор на алфа рецепторите, което означава , че преодоляването на неговото действие може да стане чрез нарастване дозата на агонистични медикаменти при предозиране. Фентоламина трябва да бъде бавно прилаган до достигане на желания ефект.

Доза: натоварване 0,02 – 0,1мг/кг (max.5мг) за 30мин и поддържане 2,5 – 15мкг/кг/мин.

Да не се прилага при пациенти с миокардна или церебрална исхемия.

3 – АЛФА 2 адренергични агонисти. **КЛОНИДИН(ХЛОФАЗОЛИН)** – централно действие: стимулира алфа 2 рецепторите и намалява норадреналиновата секреция, като по този начин намалява симпатиковия съдов тонус и артериалното налягане, периферното действие е подобно , но по-слабо изразено.

Доза: 3 – 5мкг/кг/прием в два или три приема за 24 часа.

Версия 2./2011

Изготвил:.....
Д-р Л. ДимитровУтвърдил:.....
Доц. М. Цонзарова**ИНТЕРВЕНЦИОНАЛНО ЛЕЧЕНИЕ НА КОАРКТАЦИЯ НА АОРТАТА****Индикации**

Балонната дилатация и първичното стентирание са метод на избор при нативна или рекоарктация с градиент над 20 мм при пациенти от следните групи:

1. Деца с тегло над 35 кг.
2. Юноши, девойки и възрастни пациенти.

Техника

А. Балонна дилатация. Този метод губи позиции поради честите рестенози, големия брой усложнения и навлизането на редилатиращите се стентове. Напълно изоставен е при новородени и кърмачета, поради много -добрите оперативни резултати в тази възраст.

В.Първично стентирание

Подготовка: Стандартна. Интубацията не е задължителна. Пациентът трябва да е много добре обезболен. Артериално дезиле и хепаринизация по общите правила.

Техника:

1. Диагностика: Манометрия на наляганията с pull back асцендентна/десцендентна аорта. Аортография в профилна и дясна коса проекции. Измерване на стенозата, под и над нея и дължината и. Измерва се Ао на нивото на диафрагмата.
2. Стентирание.

Избор на балон: Тук е валидно правилото че избрания балон трябва да е равен или с 12 мм по голям от диаметъра на аортата на нивото на диафрагмата и да не надвишава 3 пъти диаметъра на стеснението.

Стентът се избира според дължината на стенозата, като се взима предвид скъсяването при разтваряне. При деца, които не са завършили израстването си се монтира по – голям стент върху по – малък балон. Това позволява стента да се редилатира в бъдеще. Cover Stent се използва при наличието на аневризма на аортата, десекация след балонна дилатация или вероятност от възникването на такава при високостепенни коарктации.

Техника: Позициониране на дълъг водач в дясната артерия субклавия.

Въвеждане по водача на дълго дезиле тип Mullins и преминаване на стенозата.

Следва монтиране на стента върху балона и позиционирането му на коарктационното място.

Раздуване на балона и фиксиране на стента: Процедурата е идентична като при стентирание на БА.

Контролни манометрии и аортография.

Когато коарктационния участък е разположен близо до устието на лявата артерия субклавия стентът може да „запушва” част от остиума и. Това не създава смущения в кръвотока поради големите стратове на стента.

При наличието на посткоарктационна дилатация дисталния край на стента изглежда като да „виси” в десцендентната аорта, поради голямата диспропорция между диаметъра на стенозата и десцендентната аорта. Тук не бива да се гони максимална дилатация на стента до крайният му размер, поради възможност от десекация или

руптура. В тези случаи се планират поредица от редилатации, обикновено след 6 месеца.

Не се съобщава в нито едно проучване, тази позиция на стента да създава хемодинамични неблагоприятия или да е предиктор за тромбоза.

Проследяване

1. Компресивна превръзка и внимателно наблюдение за кървене от пункционното място или исхемия на крака.
2. Ехо и рентгенов контрол
3. Антибиотична профилактика
4. Антиагрегантна терапия.

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 аортна 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 са 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 .