

<b>ИНФОРМАЦИЯ ЗА:</b>
<b>Наименование на заболяването</b>
Частично аномално вливане на белодробни вени
<b>Синоними</b>
Частично аномално белодробно венозно връщане
<b>Определение на заболяването</b>
<p>Частичното аномално вливане на белодробни вени (ЧАВБВ) е вродена сърдечна малформация (ВСМ), при която една или повече белодробни вени (БВ) са свързани с ляво предсърдие (ЛП), а останалите са свързани със системни вени или се вливат директно в дясно предсърдие. Анатомичните варианти са разнообразни, като венозното вливането на цял или част от бял дроб може да е аномално. Среща се като изолирана аномалия или по-често в съчетание с междупредсърден дефект (МПД) тип горен синус венозус. Аномалното вливане на дясна долна белодробна вена в долна празна вена, съчетана хипоплазия на долен лоб на десния бял дроб, кръвоснабдяващ се от десцендентна аорта е известно като „синдром на ятагана“. ЧАВБВ се съчетава и с други ВСМ като междукамерен дефект, пулмонална стеноза, митрална стеноза, комплексни кардиопатии и също така с генетични синдроми – на Turner, Noonan. ЧАВБВ е ВСМ с ляво-десен шънт, като величината на шънта е в зависимост от броя на аномалните вени и наличието на съпътстващ МПД. Клиничната изява в детската възраст е със сърдечен шум и по-рядко със сърдечна недостатъчност (СН), в зряла възраст нелекувано ЧАВБВ може да доведе до белодробна хипертония (БХ) и белодробна обструктивна съдова болест (БОСБ), десностранна СН. Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с ехокардиография и Доплер и при необходимост интракардиално изследване. Лечението на ЧАВБВ е в зависимост от броя на аномалните вени и величината на ляво-десния шънт. Не се оперира една изолирана БВ, а при две и повече се извършва хирургично лечение с отвеждане на аномалните вени към ЛП. Пациентите с ЧАВБВ подлежат на проследяване в специализиран център.</p>
<b>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</b>
ICD-10 code :Q 26.3
<b>Код на заболяването по Orpha code</b>
Orpha code - 99124
<b>Епидемиологични данни за заболяването в Република България</b>
Няма точни епидемиологични данни за честотата на заболяването в България.
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<b>Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз</b>
В регистъра EUROCAT не е включена информация за ЧАВБВ
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<a href="http://www.eurocat-network.eu/accesprevalencedata/prevalencetables">www.eurocat-network.eu/accesprevalencedata/prevalencetables</a> Eurocat- European surveillance of congenital anomalies.
<b>Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето</b>
Заболяването съответства с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1 т.42 от допълнителните разпоредби на закона за здравето
<b>Критерии за диагностициране на заболяването</b>

Заболяването се диагностицира най-често в ранна детска възраст поради сърдечен шум и по-рядко прояви на СН. Клиниката е много близка с тази на МПД- промени в ЕКГ (частичен десен бедрен блок), белодробна хиперволемиа на рентгенография. Характерен е рентгеновия образ на аномалното вливане на дясна долна БВ в ДПВ, т.нар Синдром на ятагана. Диагнозата се потвърждава с ехокардиография – данни за диастолно обременяване на ДК с липса на изобразяване на една или повече БВ в ЛП. Често е налице МПД тип синус венозус. Величината на ляво-десния шънт и изобразяването на броя и мястото на вливане на БВ се извършва при интракардиално изследване със селективна ангиография (АКГ) в белодробните артерии с изчакване на левограма.

1. Протокол за диагностична сърдечна катетеризация при деца

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

1. Hlavacek A.M., Shilali G.S., Anderson R.H.: Pulmonary venous abnormalities in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:497-522
2. Hoffman J.: Partial anomalous pulmonary venous connection with an intact atrial septum in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 157-160
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 диагностициране на заболяването**

При дете с клинични и неинвазивни данни за ВСМ с ляво-десен шънт на предсърдно ниво (постоянно раздвоен II тон, шум на изгонване на основата вляво, ЧДББ на ЕКГ) е показано извършване на ехокардиография. В протокола на стандартното ехокардиографско изследване влиза изобразяване на вливането на БВ в ЛП. Съмнение за ЧАВБВ има при данни за значимо диастолно обременяване на ДК и липса на секундум МПД на типично място. Прецизирането на вливането на БВ се прави със селективни АКГ разделно от двете БА.

При фенотипни белези за генетичен синдром се извършва генетично изследване.

1. Протокол за диагностична сърдечна катетеризация при деца

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

1. Hlavacek A.M., Shilali G.S., Anderson R.H.: Pulmonary venous abnormalities in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:497-522
2. Hoffman J.: Partial anomalous pulmonary venous connection with an intact atrial septum in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 157-160
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 ЧАВБВ зависи от броя на аномално вливащите се вени. Не се предприема лечение при една АВБВ. В останалите случаи лечението е хирургично. Прави се

<p>корекция, при която БВ се отвеждат към ЛП и при МПД той се затваря. Медикаментозното лечение на СН се налага рядко в детската възраст.</p>
<p><b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b></p>
<p>1.Hlavacek A.M., Shilali G.S., Anderson R.H.: Pulmonary venous abnormalities in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:497-522</p>
<p><b>Алгоритми за проследяване на заболяването</b></p>
<p>При проследяването, което се извършва в рамките на доболнична и болнична помощ се оценяват естествена и следоперативна еволюция. В естествената еволюция на децата с ЧАВБВ се проследяват проявите на диастолично обременяване на ДК, ев. прояви на СН или нарушения в сърдечния ритъм. Основен неинвазивен метод в проследяването е ехоКГ с Доплер. В следоперативния период се проследява кръвотока през реимплантираните вени поради риска от развитие на рестеноза, размерите и функцията на ДК и сърдечния ритъм и проводимост. Проследяването се извършва с ехокардиография и Доплер, и по преценка 24 часов ЕКГ Холтер и работна ЕКГ проба. Проследяването и изследванията се извършват в рамките на доболнична помощ; при необходимост от сърдечна катетеризация или при настъпили усложнения пациента се хоспитализира в НКБ.</p>
<p><b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b></p>
<p><b>Алгоритми за рехабилитация на заболяването</b></p>
<p>Децата с ЧАВБВ се нуждаят от активна рехабилитация в непосредствения следоперативен период. Тя се извършва в рамките на болничния престой. След изписването им от клиниката те рядко се нуждаят от продължителна активна рехабилитация. Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с ЧАВБВ. Психологичната консултация и рехабилитация се извършва от психолог.</p>
<p><b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b></p>
<p><b>Необходими дейности за профилактика на заболяването (ако такива са приложими)</b></p>
<p>Децата с ЧАВБВ са предразположени към инфекции на долни дихателни пътища. При тях е показано провеждане на имунопрофилактика на инфекциите, причинени от респираторно-синцитиален вирус. Фетална ехокардиография в 18-22 г.с. се препоръчва на бременна жена, оперирана за ЧАВБВ или при дете с ВСМ в семейството.</p>
<p><b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b></p>
<p><b>Предложения за организация на медицинското обслужване на пациентите и за финансиране на съответните дейности, съобразени с действащата в страната нормативна уредба</b></p>
<p>Пациентите с ЧАВБВ задължително трябва да бъдат диагностицирани, лекувани и</p>

проследявани в специализиран медицински център. Потвърждаването на диагнозата и лечението на децата с ЧАВБВ се извършва в референтен център III ниво, който за България е МБАЛ-НКБ ЕООД (отделения по детска кардиология, следоперативно интензивно лечение и реанимация и детска сърдечна хирургия), където мултидисциплинарен екип от детски кардиолог-реаниматор, кардиохирург, анестезиолог, психолог комплексно обгрижват пациентите с ЧАВБВ. Като се има предвид 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 ЧАВБВ.

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

Амбулаторното проследяване се извършва в рамките на специализирана доболнична помощ от детски кардиолог (код 35) при деца до 18-годишна възраст и от кардиолог при пациенти над 18-годишна възраст. Психологичната консултация на децата и семействата, извършвана от психолог, е важна стъпка в адаптацията и социалната интеграция на тези пациенти.

В рамките на Експертна комисия за комплексно медицинско обслужване на деца с хронични сърдечни заболявания, създадена в края на 2015 год. в рамките на индивидуалния медико-социален план е заложено изготвяне на обобщаваща епикриза на здравословното състояние на децата с ЧАВБВ, 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 ЧАВБВ са необходими:

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

II. При пациентите с ТАВБВ 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.
3. наблюдение да продължи и след излизане от детска възраст и да се осъществява от детски кардиолог/кардиолог

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

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

В клиниката по Педиатрия (детски болести и детска кардиология) ежегодно постъпва между 5-9 деца с ЧАВБВ, най-често съчетано с МПД тип Синус венозус. За последната година са извършени 8 операции.

**БИБЛІОГРАФСКА СПРАВКА  
ПРОТОКОЛИ (АЛГОРИТМИ)**

Версия 2./2011

Изготвил:.....  
Доц.А. Кънева

Утвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛ

### ПОДГОТОВКА И ИЗВЪРШВАНЕ ЗА ПЛАНОВО ДИАГНОСТИЧНО ИНТРАКАРДИАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ

#### I. ПОДГОТОВКА ЗА ИКИ

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

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

3. Изисквания при хоспитализацията:

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

4. Изследвания при приемането:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

## II ПРОВЕЖДАНЕ НА ИНТРАКАРДИАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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