

<b>ИНФОРМАЦИЯ ЗА:</b>
<b>Наименование на заболяването</b>
Общ артериален трункус
<b>Синоними</b>
Общ артериален ствол
<b>Определение на заболяването</b>
<p>Общият артериален трункус (ОАТ) е цианотична вродена сърдечна малформация (ВСМ), при която от сърцето над междукамерен дефект (МКД), изхожда единствен съд, който осигурява системното, белодробно и коронарно кръвоснабдяване.</p> <p>Среща се като изолирана аномалия в около 80% от случаите или в съчетание с ВСМ, най-често прекъсната аортна дъга, аномалия на коронарна артерия. Различават се няколко морфологични варианти в зависимост от начина на изхождане на белодробната артерия (БА). Заболяването се съчетава с генетичен синдром -22q11 (синдром на Ди Джордж) в около 25% от случаите и в до 50% при съчетание на ОАТ с прекъсната аортна дъга, което се доказва с генетично изследване.</p> <p>Клинично ОАТ се изявява след раждането с изразена сърдечна недостатъчност (СН) и лека цианоза. При ОАТ налягането в БА е равно на това в аортата, налице е белодробна хипертония (БХ) с развитие на белодробна обструктивна съдова болест (БОСБ) в ранна кърмаческа възраст. Диагнозата пре- и постнатално се поставя с ехокардиография. Лечението е оперативно с пластика на МКД и разделяне на ОАТ с имплантане на изкуствен съд (кондюит) между дясна камера (ДК) и БА, трункалната клапа работи като аортна клапа. Следоперативното проследяване се извършва през целия живот в специализиран център за проследяване на функцията на камерите и трункалната клапа и поради необходимостта от подмяна или редилатация на имплантирания кондюит.</p>
<b>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</b>
ICD-10 code :Q 20.0
<b>Код на заболяването по Orpha code</b>
Orpha code - 3384

<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 е отчетена честота на ОАТ в Европейския съюз от 0,075 (0,067-0,084)/1000. За периода 2008-2012 год. са регистрирани 317 случая с ОАТ, от тях живородени са 213, фетална смърт е настъпила при 17 и бременността е прекъсната след пренатална диагноза при 87. Без съпътстващ генетичен синдром са 247 (78%) от случаите.
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<a href="http://www.eurocat-netwothk.eu/accesprevalencedata/prevalencetables">www.eurocat-netwothk.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>
<p>Диагнозата ОАС влиза в диференциално-диагностичния план при новородено с артериална хипоксемия, лявокамерно обременяване (ЛКО) на ЕКГ, кардиомегалия и белодробна хиперволемиа при рентгенография и систолен шум с единичен II тон при физикалното изследване. При съчетание с прекъсната аортна дъга може да протече като критична кардиопатия. Диагностичните критерии от ехокардиография и Доплер са изобразяване на единствен съд, язещ над МКД с липса на пулмонална клапа. Изобразяват се МКД, морфологията на трункалната клапа и аортната дъга, изхождането на ствола и клоновете на БА. Размерът на лява камера (ЛК) и отношението ляво предсърдие/аорта отразяват величината на ляво-десния шънт. С Доплер се оценяват кръвотока през трункалната клапа и налягането в БА. Стандартизирането на размерите на сърдечните кухини се извършва спрямо телесна повърхност (Z score), нормални стойности +/- 2 и данни за дилатация на кухините при Z score над +2. При кърмачета над 4-5 месечна възраст с БХ и малък ляво-десен шънт се извършва сърдечна катетеризация с директно измерване на налягането и сатурацията в сърдечните кухини и се оценява величината на шънта и белодробната съдова резистентност (БСР). При висока БСР се извършват вазореактивни проби за оценка на реактивността на белодробните съдове, което е от значение за планирането на лечение. С ехоКГ и сърдечна катетеризация се уточняват съпътстващите ВСМ и хемодинамичната им значимост. Генетични тестове верифицират съпътстващ генетичен синдром (най-често Ди Джордж)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1.Ориентири за диагноза на критични сърдечни заболявания у новороденото</li> <li>2.Алгоритъм за диагноза и поведение при цианотични ВСМ, базиран на рентген, ЕКГ и физикално изследване</li> <li>3.Протокол (алгоритъм) за диагноза, поведение и проследяване при общ артериален</li> </ol>

СТВОЛ

4.Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация

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

1. Penny D.J., Anderson R.H.: Common arterial trunk in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:859-874
- 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
- 3.Lai W.W., Geva T., Shirali G.S., et al.: Guidelines and standards for a performance of a pediatric echocardiogram: a report from the task force of the pediatric council of the American society of echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2006;19:1413-1430
4. Galie N., Humbert M., Vachiery J-L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J,2015;37:67-115

**Алгоритми за диагностициране на заболяването**

В неонатолгично отделение при новородено с шумова находка, СН и цианоза и негативен хипероксичен тест се прилага алгоритъм за диагноза и поведение при цианотични ВСМ, базиран на рентгенография, ЕКГ и физикално изследване. Диагнозата се базира на съчетанието на кардиомеглия с белодробна хиперволемия, ЛКО на ЕКГ, единичен II тон и систолен шум. В диференциално-диагностичен план ОАТ трябва да се отграничи аорто-пулмонална фистула (АПФ). Клиничната изява и стандартните неинвазивни изследвания (ЕКГ и рентгенография) показват значим ляво-десен шънт и повишено налягане в БА. Основа на диагнозата е ехокардиографското изследване- данни за два отделни артериални пръстена при АПФ, общ пръстен при ОАТ. И при двете ВСМ налягането в БА е повишено и в първите месеци от живота се развива БХ с БОСБ. Сърдечна катетеризация с директно измерване на налягане и сатурация в сърдечните кухини позволява изчисление на величината на ляво-десния шънт и оценка на БСР и реактивност с вазореактивни тестове.

1.Алгоритъм за диагноза и поведение при цианотични ВСМ, базиран на рентген, ЕКГ и физикално изследване

2.Протокол (алгоритъм) за диагноза, поведение и проследяване при общ артериален ствол

3.Протокол за пулмонални вазодилатативни проби при сърдечна катетеризация

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

1. Penny D.J., Anderson R.H.: Common arterial trunk in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:859-874
- 2.Hoffman J.: Truncus arteriosus in The natural and unnatural history of congenital heart disease. Wiley-Blackwell 2009: 519-530
- 3.Galie N., Humvert M., Vachiery J.L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 2015;37:67-115

**Алгоритми за лечение на заболяването**

Лечението на ОАТ е медикаментозно, хирургично и интервенционално.

След раждането се провежда лечение на СН с АСЕ инхибитор и диуретици.

В кърмаческа възраст се извършва оперативно лечение. Радикалната корекция цели

разделяне на тункуса, който остава да работи като аорта. Чрез изкуствен съд (кондюит) се възстановява връзката ДК-БА, прави се пластика на МКД и корекция на съпътстващите аномалии. Необходимо е операцията да се извърши в ранна кърмаческа възраст преди развитие на БОСБ. Много рядко се предприема палиативна операция с поставяне на бендинг на ствола на БА с цел намаляване на налягането в БА и предпазване от развитие на БОСБ при деца в критично състояние с много висок риск от радикалната корекция, която се извършва в по-късна възраст.

При израстването на детето и/или дегенеративни промени по кондюита се налагат реоперации с подмяната му. Дегенеративните промени на тункалната (аортна клапа) налагат корекции с пластика или протезиране. С оглед отлагане на реоперации се прилагат и интервенционални процедури (балонна дилатация на кондюитната клапа или транскатетърна имплантация на пулмонална клапа).

Доказването на БОСБ е противопоказание за оперативно лечение. Лечението се провежда с пулмонален вазодилататор.

1. Протокол (алгоритъм) за диагноза, поведение и проследяване при общ артериален ствол
2. Протокол за лечение на хронична сърдечна недостатъчност

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

1. Penny D.J., Anderson R.H.: Common arterial trunk in Pediatric cardiology Third ed. Churchill Livingstone 2010:859-874
2. 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
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
4. Galie N., Humbert M., Vachiery J-L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J, 2015;37:67-115

**Алгоритми за проследяване на заболяването**

Проследяването на естествената и следоперативна еволюция при пациенти с ОАТ се извършва клинично и с неинвазивни и инвазивни изследвания в рамките на доболнична и болнична помощ. В естествената еволюция се проследяват проявите на СН, величина на шънта, налягане в БА, функция на тункалната клапа, функция на камерите.

Оперирани деца с ОАТ подлежат на проследяване през целия си живот, два пъти през първата година след операцията, и след това еднократно годишно с ехокардиографията и Доплер. На 3-та, 5-та, 10-та година се извършват 24 часов ЕКГ Холтер, работна ЕКГ проба и при необходимост и други изобразителни методи (ЯМР, мултисрезов СТ скан). Пациентите с БОСБ подлежат на проследяване на еволюцията на усложнението през 6 - 12 месеца.

1. Протокол (алгоритъм) за диагноза, поведение и проследяване при общ артериален ствол

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

1. Baumgartner H., Bonhohfeffer P., De Groot N.M.S. et al.: ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (a new version) Eur Heart J 2010;31:2915-2957
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
3. Galie N., Humbert M., Vachiery J-L., et al.: 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J, 2015;37:67-115

**Алгоритми за рехабилитация на заболяването**

Децата с ОАТ се нуждаят от активна рехабилитация в непосредствения следоперативен период, която се извършва в рамките на болничния престой.

Липсват алгоритми за рехабилитация на пациентите с ОАТ

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

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

ОАТ е ВСМ, която може да се диагностицира пренатално в 18-22 г.с., след което със семейството се обсъжда поведението- прекъсване по медицински показания или износване на бременността.

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

Пациентите с ОАТ и имплантиран клапен кондюит подлежат на профилактика за ИЕ през целия си живот.

На семейства на деца, родени с ОАТ или жени, оперирани в детска възраст за ОАТ е показана фетална ехоКГ в 18-22 г.с. за изключване на ВСМ.

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

1. Протокол (алгоритъм) за диагноза, поведение и проследяване при общ артериален ствол

2. Протокол за профилактика на инфекциозен ендокардит

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

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

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

Потвърждаването на диагнозата и лечението на децата с ОАТ 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 ОАТ. Като се има пред вид раждаемостта в страната и честотата на ВСМ, един център е напълно достатъчен да поема 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 ОАТ.

При раждане на дете със съмнение за ОАТ, то се консултира с републикански консултант по детска кардиология, утвърден със заповед на министъра. За новородено в критично състояние се организира транспорт по спешност и детето се превежда в НКБ, където се уточняват диагнозата и поведението. Кърмачета, които не са в критично състояние е необходимо да се насочат към НКБ до края на първия месец от раждането за уточняване на диагнозата и определяне на терапевтичната стратегия.

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

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 ОАТ, навършващи 18-годишна възраст и излизачи от детската възраст. Заложени са основните моменти в профилактиката, включително извършване на фетална ехоКГ в 20-22 гест. седмица при наличие на ВСМ в семейството или при самата бременна. Създаването на Експертен център за ВСМ, обслужващ деца и възрастни, състоящ се от специалисти детски кардиолози и кардиолози и кардиохирурзи ще осигури качествено болнично обслужване и на пациентите над 18-годишна възраст.

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

I. В неонатологично отделение:

1. Осигуряване на пулс оксиметри и въвеждане на рутинен пулс оксиметричен скрининг за подобряване на диагностиката на ВСМ
2. Включване на простагландин E1 в есенциалната листа за прилагане при пациенти с критични кардиопатии
3. Организация на транспорт с оборудване и персонал, гарантиращи жизнените функции на пациента.

II. При пациентите с ОАТ над 18-годишна възраст:

1. Разрешаване от НЗОК специализираната и високоспециализирана помощ да се извършва освен от кардиолог и от детски кардиолог.
2. Диспансерното наблюдение да продължи и след излизане от детска възраст и да се осъществява от детски кардиолог/кардиолог.

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

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

В клиниката по Педиатрия (детски болести и детска кардиология) ежегодно постъпва между 2-4 новородени с ОАТ. За последните 5 години са извършени 37 хоспитализации при 21 деца в различни възрасти, оперирани са 17, интракардиално изследване е извършено при 12, интервенционална процедура при 3.

**БИБЛИОГРАФСКА СПРАВКА  
ПРОТОКОЛИ (АЛГОРИТМИ)**

## EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	Excluding Genetic Conditions	
						LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate
All Anomalies	89514	1970	19060	110544	261.45 (259.91 - 263.00)	91132	215.54 (214.14 - 216.94)
Nervous system	5375	400	4947	10722	25.36 (24.88 - 25.84)	9395	22.22 (21.77 - 22.67)
Neural Tube Defects	1032	158	2906	4096	9.69 (9.39 - 9.99)	3872	9.16 (8.87 - 9.45)
Anencephalus and similar	118	101	1339	1558	3.68 (3.50 - 3.87)	1505	3.56 (3.38 - 3.74)
Encephalocele	138	19	319	476	1.13 (1.03 - 1.23)	421	1.00 (0.90 - 1.10)
Spina Bifida	776	38	1248	2062	4.88 (4.67 - 5.09)	1946	4.60 (4.40 - 4.81)
Hydrocephalus	1415	99	953	2467	5.83 (5.61 - 6.07)	2153	5.09 (4.88 - 5.31)
Microcephaly	1056	52	93	1201	2.85 (2.69 - 3.02)	1014	2.41 (2.26 - 2.56)
Arniencephaly/holoprosencephaly	124	28	433	585	1.38 (1.27 - 1.50)	369	0.87 (0.79 - 0.97)
Eye	1652	14	94	1760	4.16 (3.97 - 4.36)	1518	3.59 (3.41 - 3.78)
Anophthalmos/microphthalmos	338	8	61	407	0.96 (0.87 - 1.06)	318	0.75 (0.67 - 0.84)
Anophthalmos	65	3	24	92	0.22 (0.18 - 0.27)	79	0.19 (0.15 - 0.23)
Congenital cataract	524	2	1	527	1.25 (1.14 - 1.36)	471	1.11 (1.02 - 1.22)
Congenital glaucoma	154	0	1	155	0.37 (0.31 - 0.43)	149	0.35 (0.30 - 0.41)
Ear, face and neck	734	24	106	864	2.04 (1.91 - 2.18)	721	1.71 (1.58 - 1.83)
Anotia	112	1	10	123	0.29 (0.24 - 0.35)	106	0.25 (0.21 - 0.30)
Congenital heart defects	31347	493	2899	34739	82.16 (81.30 - 83.03)	30393	71.88 (71.08 - 72.70)
Severe CHD §	7955	255	1644	9854	23.31 (22.85 - 23.77)	8048	19.03 (18.62 - 19.45)
Common arterial truncus	213	17	87	317	0.75 (0.67 - 0.84)	247	0.58 (0.51 - 0.66)
Double outlet right ventricle §	271	13	90	374	1.27 (1.14 - 1.40)	323	1.10 (0.98 - 1.22)
Transposition of great vessels	1291	13	154	1458	3.45 (3.27 - 3.63)	1409	3.33 (3.16 - 3.51)
Single ventricle	215	12	123	350	0.83 (0.74 - 0.92)	322	0.76 (0.68 - 0.85)
Ventricular septal defect	13852	155	769	14776	34.95 (34.39 - 35.52)	13114	31.02 (30.49 - 31.55)
Atrial septal defect	9026	35	202	9263	21.91 (21.46 - 22.36)	8201	19.40 (18.98 - 19.82)
Atrioventricular septal defect	1323	75	378	1776	4.20 (4.01 - 4.40)	817	1.93 (1.80 - 2.07)
Tetralogy of Fallot	1343	27	160	1530	3.62 (3.44 - 3.80)	1295	3.06 (2.90 - 3.23)
Tricuspid atresia and stenosis	195	11	59	265	0.63 (0.55 - 0.71)	248	0.59 (0.52 - 0.66)
Ebstein's anomaly	159	12	23	194	0.46 (0.40 - 0.53)	187	0.44 (0.38 - 0.51)
Pulmonary valve stenosis	1717	5	65	1787	4.23 (4.03 - 4.43)	1639	3.88 (3.69 - 4.07)
Pulmonary valve atresia	336	6	93	435	1.03 (0.93 - 1.13)	395	0.93 (0.84 - 1.03)
Aortic valve atresia/stenosis §	542	12	60	614	1.45 (1.34 - 1.57)	569	1.35 (1.24 - 1.46)
Mitral valve anomalies	383	8	54	445	1.51 (1.37 - 1.66)	386	1.31 (1.18 - 1.45)
Hypoplastic left heart	643	48	474	1165	2.76 (2.60 - 2.92)	1048	2.48 (2.33 - 2.63)
Hypoplastic right heart §	148	9	74	231	0.55 (0.48 - 0.62)	218	0.52 (0.45 - 0.59)



## EUROCAT Prevalence Data Tables

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

Anomaly	EUROCAT				Excluding Genetic Conditions			
	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	
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 pulm 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 malof 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)	13823	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

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

Изготвил: .....  
Доц. А.Кънева

Утвърдил: .....  
Доц. Д-р М. Цонзарова

## ОРИЕНТИРИ ЗА ДИАГНОЗА НА КРИТИЧНИ СЪРДЕЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ У НОВОРОДЕНОТО (НР)

(редакция от 2001 г)

1. Сърдечните заболявания у НР се изявяват чрез следните

### ВОДЕЩИ СИНДРОМИ:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

**4.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:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Уважаеми колеги.

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

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

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

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

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

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

**СВЪРЖЕТЕ СЕ С НАС ПРЕДИ ТРАНСПОРТА !**

За контакти:

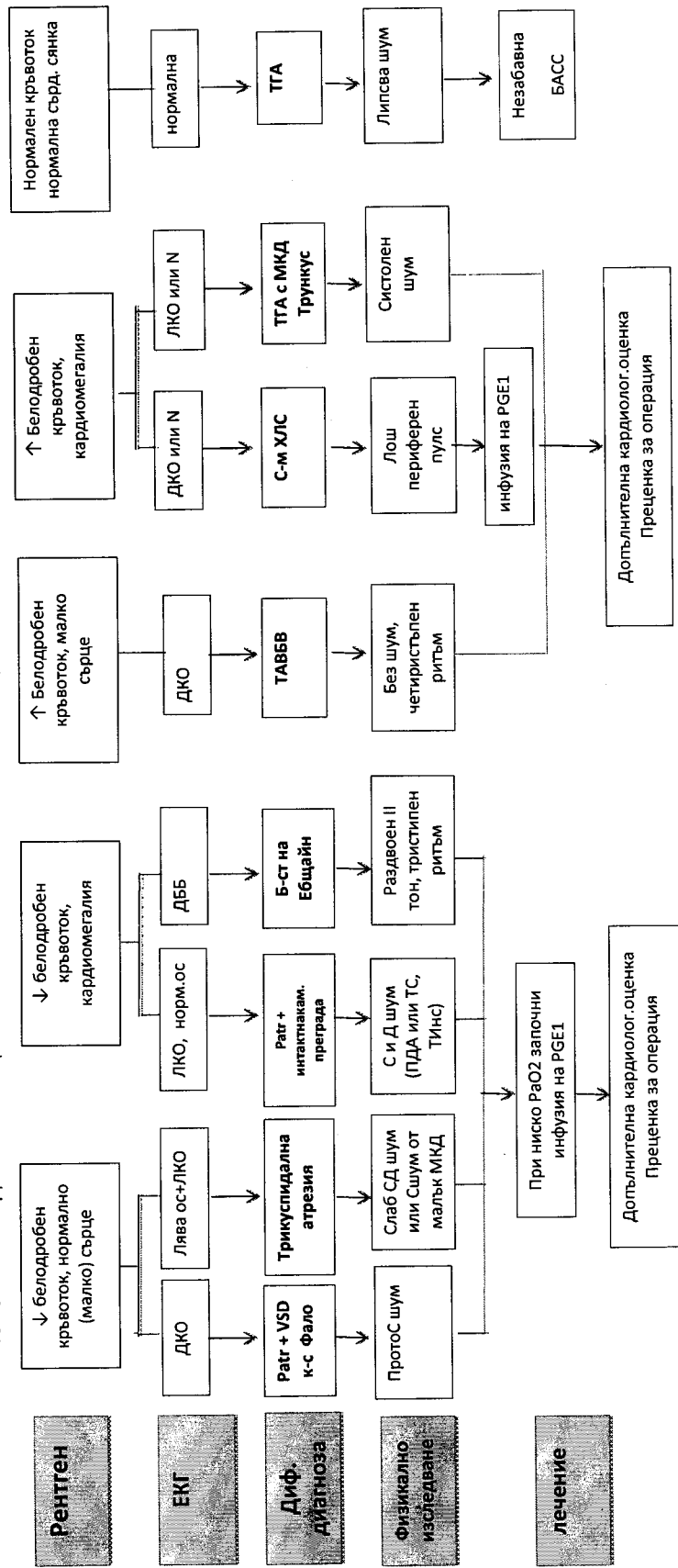
**НАЦИОНАЛНА КАРДИОЛОГИЧНА БОЛНИЦА**  
Клиника по детски болести и детска кардиология  
Ул. Коньовица 65, София 1309, Тел: 822-18-04 Факс: 920 14 71

**Телефони:**

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



АЛГОРИТЪМ ЗА ДИАГНОЗА НА ЦИАНОТИЧНИ ВСМ В НЕОНАТОЛОГИЧНО/ПЕДИАТРИЧНО ОТДЕЛЕНИЕ (РАО2 <100 MM HG НА 100% FIO2)



**Рентген**

**ЕКГ**

**Диф.  
Диагноза**

**Физикално  
изследване**

**лечение**

Версия 1/2014

Изготвил:

(доц. А.Кънева)

Утвърдил:

(доц. М.Цонзарова)

## ПРОТОКОЛ (АЛГОРИТЪМ) ЗА ДИАГНОЗА, ПОВЕДЕНИЕ И ПРОСЛЕДЯВАНЕ ПРИ ОБЩ АРТЕРИАЛЕН СТВОЛ

Общият артериален ствол (ОАС) е рядка цианотична ВСМ, при която от сърцето изхожда единствен съд, яздещ над междукамерен дефект (МКД), който осигурява системното, белодробно и коронарно кръвоснабдяване. Заболяването се съчетава със синдром на Ди Джордж в около 1/3 от случаите

Клиничната изява е в зависимост от белодробното кръвоснабдяване, състоянието на трункалната клапа (сърдечна недостатъчност, лека цианоза, белодробна хипертония с ранно развитие на БОСБ преди 4-месечна възраст).

Диагностично уточняване:

**Ехокардиография** – в парастернален срез по дългата ос и апикален 5-кухинен срез

- единствен съд, яздещ над
- голям МКД.
- Не се изобразява пулмонална клапа.

Детайли за уточняване-

- морфология и функция на трункалната клапа (стеноза и или инсуфициенция)
- белодробно кръвоснабдяване
  - ✓ I тип – от ОАС изхожда ствол на БА с последващо делене на 2 клона
  - ✓ Тип II - двете БА изхождат самостоятелно от задната стена на БА
  - ✓ Тип III - двете БА изхождат самостоятелно от латералната стена на БА
- аортна дъга (дяснав около 30% от случаите), прекъсната в около 15%.
- Коронарна анатомия

**Интракардиално изследване** –

- При деца на възраст над 4-5 месеца с данни за БХ (за изследване на БСР и реактивност)

**Лечение на ОАС**

- Медикаментозно – на СН
- Хирургично – радикална корекция с повишен риск – в ранна кърмаческа възраст!
  - ✓ Пластика на МКД и свързването му с трункалната клапа (аортна клапа)
  - ✓ Поставяне на кондюит (хомографт) ДК – БА
  - ✓ +/- Пластика на трункалната клапа (при значими морфологични промени)
  - ✓ +/- Корекция на съпътстващи лезии (прекъсната аортна дъга)

**Следоперативно проследяване** – в специализирани центрове до края на живота

- ✓ Стеноза (калцификация) на кондюита ДК-БА
- ✓ Функция на трункалната клапа (чести нарастващи стеноза и/или недостатъчност)
- ✓ Камерна функция и ритъмни нарушения
- ✓ Налягане и резистентност на БА
- Процедури при проследяването (в хода на или след интракардиално изследване)
  - ✓ Балондилатация на кондюит
  - ✓ Реоперация (подмяна на кондюит и ев. аортна клапа)
  - ✓ Транскатетърна имплантация на пулмонална клапа
- Профилактика на инфекциозен ендокардит
- Ограничаване на физическа активност (развлекателни спортове)
- Рискова бременност (фетална ехокардиография)

Изготвил: .....  
Д-р Р. Маринов

Утвърдил: .....  
Доц. М. Цонзарова

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Клас I - Асимптоматични

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

хранене

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

- При по-големите деца изразена диспнея при усилие.

Клас IV - тахипнея, пъшкане и умора в покой.

**3. Стадии на СН**

АНА и АСС предлагат СН да се диференцира по стадии по аналогия на стadiите при възрастните (1991 год).

**А.** Пациенти с повишен риск от развитие на СН, които имат нормална сърдечна функция и нямат доказателства за обременяване на сърдечните кухини (напр. прилагане в миналото на кардиотоксични медикаменти, фамилност за кардиомиопатия, еднокамерно сърце и др.)

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

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

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

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

**I. Синдроми**

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

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

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

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

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

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

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

#### **1. Кърмаческа възраст**

- Намален апетит
- Лесна умора по време на хранене
- Нисък телгови прираст
- Учестено дишане
- Необичайна раздразнителност

#### **2. По-големи деца**

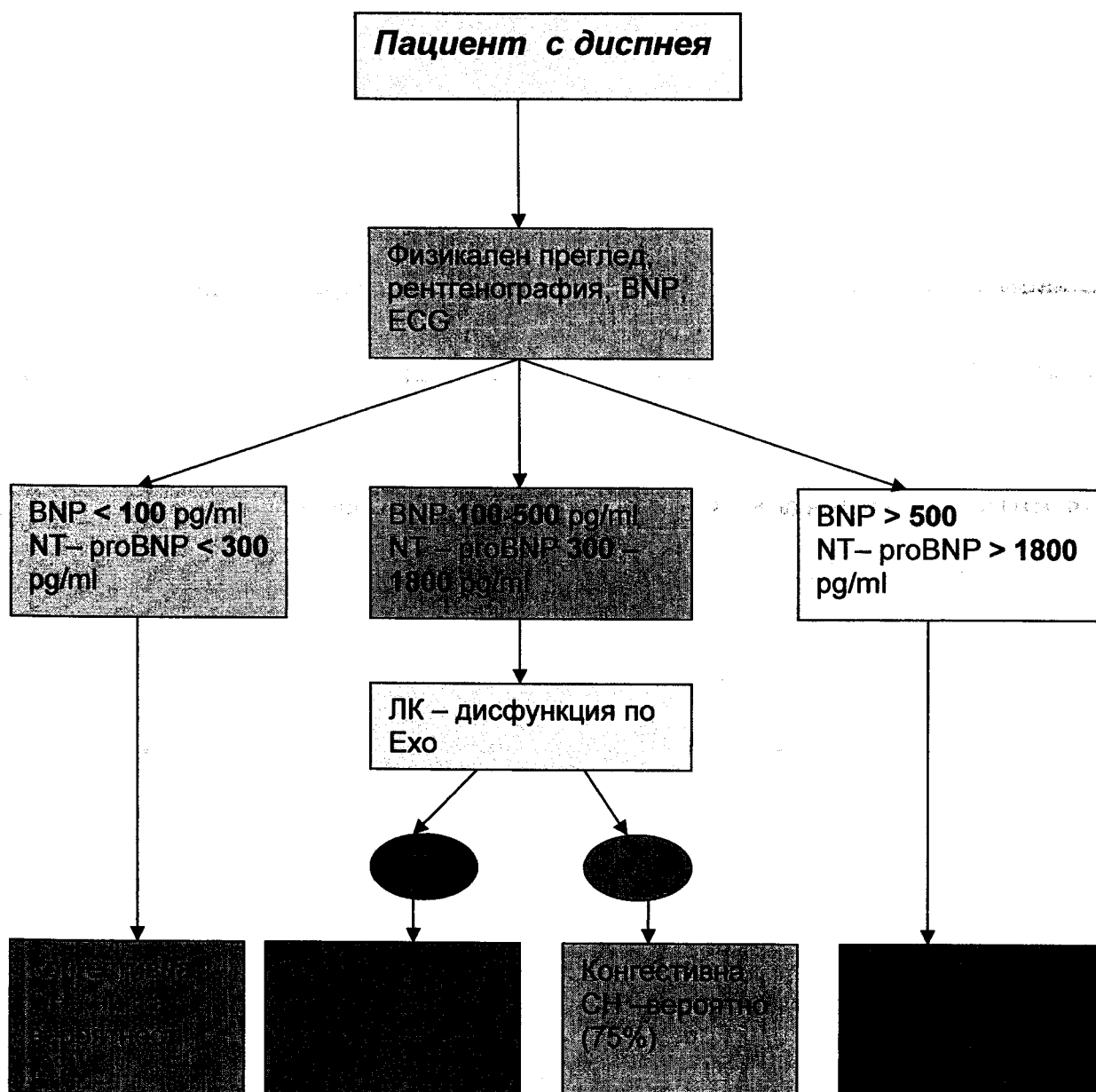
- Тахипнея при усилие
- Умора и намален физически капацитет
- Ортопнея, пароксизмална нощна диспнея
- Изоставане в растежа (Кардиачен инфантилизъм)

### **III. Диагностични маркери**

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

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

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



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

**3.1 Неоперирани:**

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

**3.2. Преди сърдечна операция**

- Изходно при пациенти със СН
- Еднокамерна циркулация

- Хемодинамично значим Л-Д шънт

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

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

Изготвил:.....  
Д-р Р. Маринов

Утвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова

### Протокол за лечение на хронична сърдечната недостатъчност

Препоръки за провеждане на терапия:

**1. Сistolна дисфункция при липса на структурно заболяване на сърцето:** Възпалителни заболявания на сърцето, кардиомиопатии, кардиотоксични медикаменти.

**1.1 Диуретици-**при всички случаи на асимптоматична и симптомна ЛК систолна дисфункция

➤ **Медикаменти:**

-Фуросемид 1-4 мг./кг./24ч.-пер ос, и.в., непрекъсната венозна инфузия

-Спиронолактон 1-5мг./кг./24ч. пер ос.

- Триампур композитум Hydrochlorothiazid + Triamteren (25мг./12.5мг) обикновено при големи деца и възрастни –25мг./12.5мг при тел. Тегло над 50кг.-поддържаща доза от 1 т./дн.

**1.2 АСЕ инхибитор.** - При всички случаи на систолна левокамерна дисфункция със или без симптоми.

➤ **Медикаменти**

Каптоприл- 1-3мг./кг./24ч

Енприл -0,01-0,2мг./кг./24ч.-пер ос.

➤ Не се препоръчват като начална и/или монотерапия при декомпенсирана СН

➤ При клинична непоносимост- в съображение АРБ-блокери.

**1.3 Дигиталис-**показан е при симптомни пациенти с ЛК систолна дисфункция, при асимптоматичните пациенти- не се препоръчва. За предпочитане са ниските до умерени дози.

*Дигоксин*

		Доза мг/кг	
		насищаща 48 ч	поддържаща 24 ч.
<i>Дигоксин</i>	недоносени	0.04	0.01
	доносени	0.05	0.01
	кърмачета	0.06	0.015
	деца	0.04	0.01

**1.4 Бета блокер –показания за приложение**

- Предшестващо диуретично лечение  $\geq 2$  седм.
- Симптомна СН (NYHA II-III)
- АСЕинхибитор  $\geq 4$  седм.
- Лечението с Дигиталис не е противопоказание за приложението на Бета блокер.
- Възраст  $> 3$  мес.
- LVEF $<45\%$
- Carvedilol- от 0.01 до 0.1-0.8 mg/kg/d 2x/dТитриране на дозата на 14 дни-до оптималната поддържаща доза за 6 мес.

**1.5 Противопоказания**

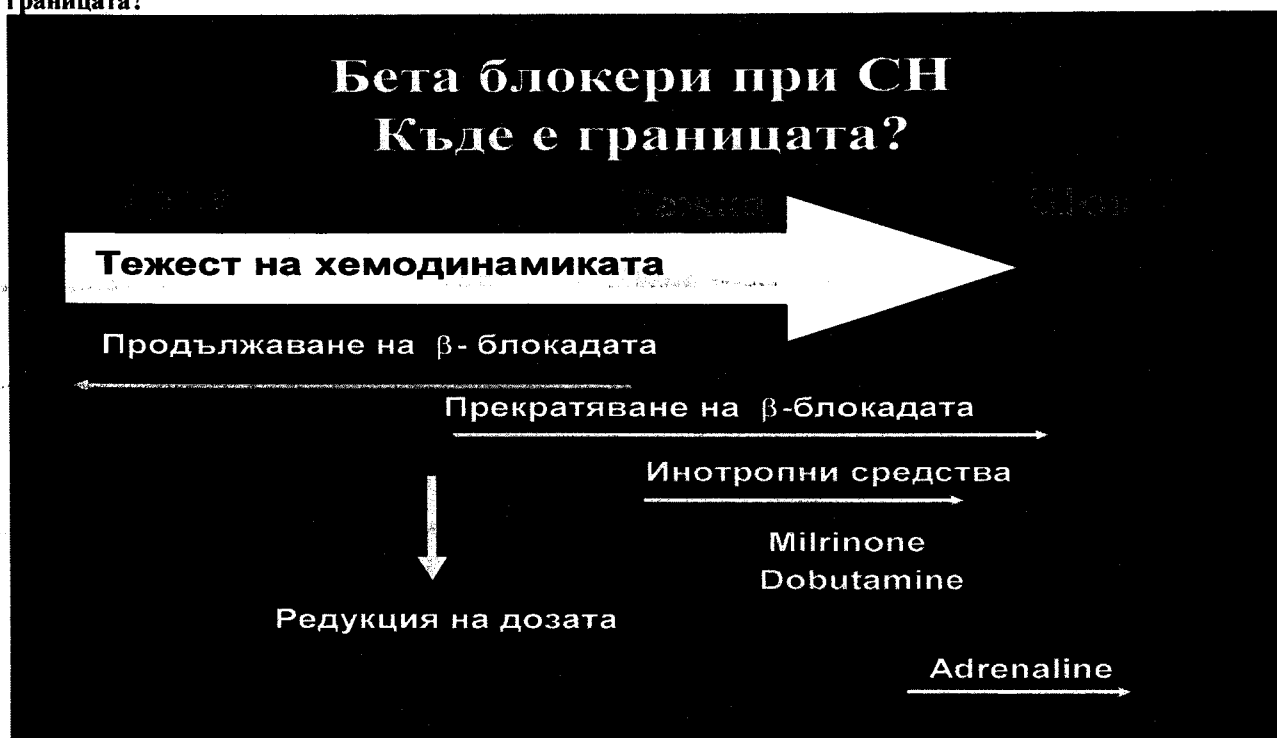
- Нелекувани клапни заболявания или аритмия
- Заболявания /възпалителни, бъбречни, чернодробни /
- Сърдечна честота  $< 60$  мин.
- САН  $< 5$  персантил
- AV блок-II-IIIст.
- Анамнеза за астма
- Лош контрол на diabetes mellitus
- В крайните стадии на декомпенсирана СН.

**1.6 Странични ефекти на  $\beta$ -блокери**

Странични ефекти на  $\beta$ -блокери налагащи спиране на терапията:

- Бронхиална обструкция свиркане
- Брадикардия
- Хипотония
- Летаргия
- Влошаване на СН
- Бронхиална астма
- Хипогликемия

Бета блокери при систолна СН  
Къде е  
границата?



**II Хипердебитна СН при обемно обременяване и запазена систолна и диастолна функция на ЛК-**  
напр. ВСМ с хемодинамично значим Л-Д шънт.

2.1. Диуретик – средство на първи избор. В детската възраст – се използват два медикамента :

2.1.1 Фурантрил – в стандартна доза 1-4 мг./кг.т. 24ч.

2.1.2 Спиринолактон- в стандартна доза 1-5мг./кг.т /24ч.

2.2. АСЕ –инхибитор- Каптоприл – доза 1-2мг/кг./24ч.

При непоносимост / поява на кашлица/ Еналаприл- 0.01-0.2 мг/кг./24ч. – обикновено в два приема.

2.3. Калиев хлорид 5% - доза 1-3мл./ кг./24ч.

2.4. Дигиталис – не се препоръчва за рутинна употреба при запазена ЛК функция.

**III. Тензионно обременяване/ Камерна хипертрофия/- напр. Ао стеноза**

3.1. При тензионно индуцирана левокамерна хипертрофия, с нормална миокардна функция средство на избор са диуретиците - АСЕ инхибиторите не се препоръчват .

3.2. При тензионно индуцирана левокамерна хипертрофия, с намалена камерна функция - АСЕ инхибиторите са средство на избор в ниски дози заедно с диуретичното лечение.

3.3. Лечението с Бета блокер изисква индивидуална преценка , но по принцип е показано.

3.4. Дигиталис не се препоръчва, освен в случаите на декомпенсирана СН /поява на камерна дилатация/.

**IV. Левокамерна диастолна дисфункция**

Съществуват 2 типа диастолно нарушение:

1. Нарушена камерна релаксация (повлияваща ранната диастола)

2. Увеличена миокардна ригидност(повлияваща късното диастолно пълнене).

Хемодинамичните последици включват увеличени налягания на пълнене-водещи до увеличение на предсърдните и венозни налягания.

Асимптоматичната диастолна дисфункция е необходимо да се проследява внимателно, но не е показана за фармакотерапия.

Клинични препоръки за лечение :

4.1. Диуретици- средство на първи избор.

4.2. АСЕ инх. задължителна терапия от втори ред, като се предпочитат ниски до умерени дози.

4.3.1 Бета – блокерите - в съображение при пациенти с ХКМП.



- 4.3.2. Блокери на калциевите канали – средство на втори избор при ХКМП.
- 4.4. Пациенти със значима предсърдна дилатация в съчетание с диастолна дисфункция имат повишен риск за формиране на тромбози и при тях е необходима профилактична антикоагулантна терапия и /или антиагрегант.
- 4.5. Лечение на аритмиите – необходима е предсърдно- камерна синхронизация – за използването на предсърдната систола.
- 4.6. Лечението с медикаменти, които намаляват следнатоварването – като АСЕ инхибитори, бета-блокери, калциеви антагонисти и нитрати е необходимо внимателно да се прилага със строго мониториране на хемодинамиката- внимание за остро намаляване на следнатоварването.
- 4.7. Пациентите с диастолна дисфункция рефрактерна на оптимална лекарствена/хирургична терапия е необходимо да бъдат обсъждани за сърдечна трансплантация.

#### **V. Системна Дясна камера- систолна и диастолна дисфункция.**

Морфологичната дясна камера е свързана с аортата при 2 групи пациенти с двукамерна циркулация.

1. Тези родени с Д- транспозиция след атриален суич.
2. Тези с коригирана транспозиция.

Терапевтични препоръки:

- 5.1. За леченето на асимптоматична системна деснокамерна дисфункция АСЕ инхибиторите са *първо* средство на избор.
- 5.2. Пациенти с обемно обременяване и/или Трикуспидална инсуфициенция към терапията се добавя Диуретик
- 5.3. Дигиталис е показан при пациенти със симптомна системна деснокамерна дисфункция за редукция на симптомите. Дигиталис не се препоръчва при асимптоматична деснокамерна дисфункция.
- 5.4. Анатомична корекция(двоен суич) или сърдечна трансплантация се обсъжда при пациенти с неовладима системна деснокамерна дисфункция, когато медикаментозната терапия е изчерпана.

#### **VI. СН при еднокамерна циркулация**

При пациенти ,след бидирекционален Глен или Фонтан, проявите на СН не включват типичните симптоми, които са характерни за двукамерните сърца. След Фонтан ,системното венозно налягане по необходимост е по-високо от левопредсърдното .

Тези деца могат да имат дискретни и/ или изявени симптоми на венозен застои и симптоми дължащи се на намален УО на сърцето, като хронична умора ,липса на апетит и непоносимост към физически натоварвания, .

Редукцията на двигателната активност е определящото обстоятелство при насочване към СН , дори и асимптоматична - при тези пациенти .Един от приоритетите е синусовият ритъм и/или атриовентрикуларната синхронизация.

Терапевтични препоръки:

- 6.1. За лечението на асимптоматична и симптомна камерна дисфункция след ТСПС- АСЕ инхибиторите са средство на *първи* избор. Употребяват се в стандартни дози.
- 6.2. Пациентите със задръжка на течности и застойна симптоматика - средство на *първи* избор е диуретик.
- 6.3. Дигиталис е средство на *втори* избор - при симптоматични пациенти. Дигиталис не се препоръчва при асимптоматичните пациенти с тази хемодинамика.
- 6.4. Употребата на бета- блокери не се препоръчва при пациенти със симптомна еднокамерна дисфункция след ТСПС.

Версия 1./2011

Изготвил:.....  
Д-р Е. Левунлиева

Утвърдил:.....  
Доц. М. Цонзарова

## ПРОТОКОЛ ЗА ПУЛМОНАЛНИ ВАЗОДИЛАТАТИВНИ ПРОБИ ПРИ СЪРДЕЧНА КАТЕТЕРИЗАЦИЯ

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

С тези проби се дефинират:

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

Стандартно прилагани пулмонални вазодилататори:

1. Кислород (O<sub>2</sub>)
2. Азотен окис (NO)

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

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

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

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

Етапи:

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

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

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

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

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

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

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

- O<sub>2</sub> 100% - за оценка на максималния вазодилататорен потенциал на белодробното съдово русло.

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

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

**Показания за вазодилатативни проби**

### **Интерпретация на резултатите**

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

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

**Белодробна вазодилатативна проба е задължителна при:**

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

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

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

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

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 Амоксацилин 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  $\beta$ -лактами или инфекция с метицилин резистентен(MRSA) S. Augus– 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  $\beta$ -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 .