

Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu diagnostika.

Algoritms

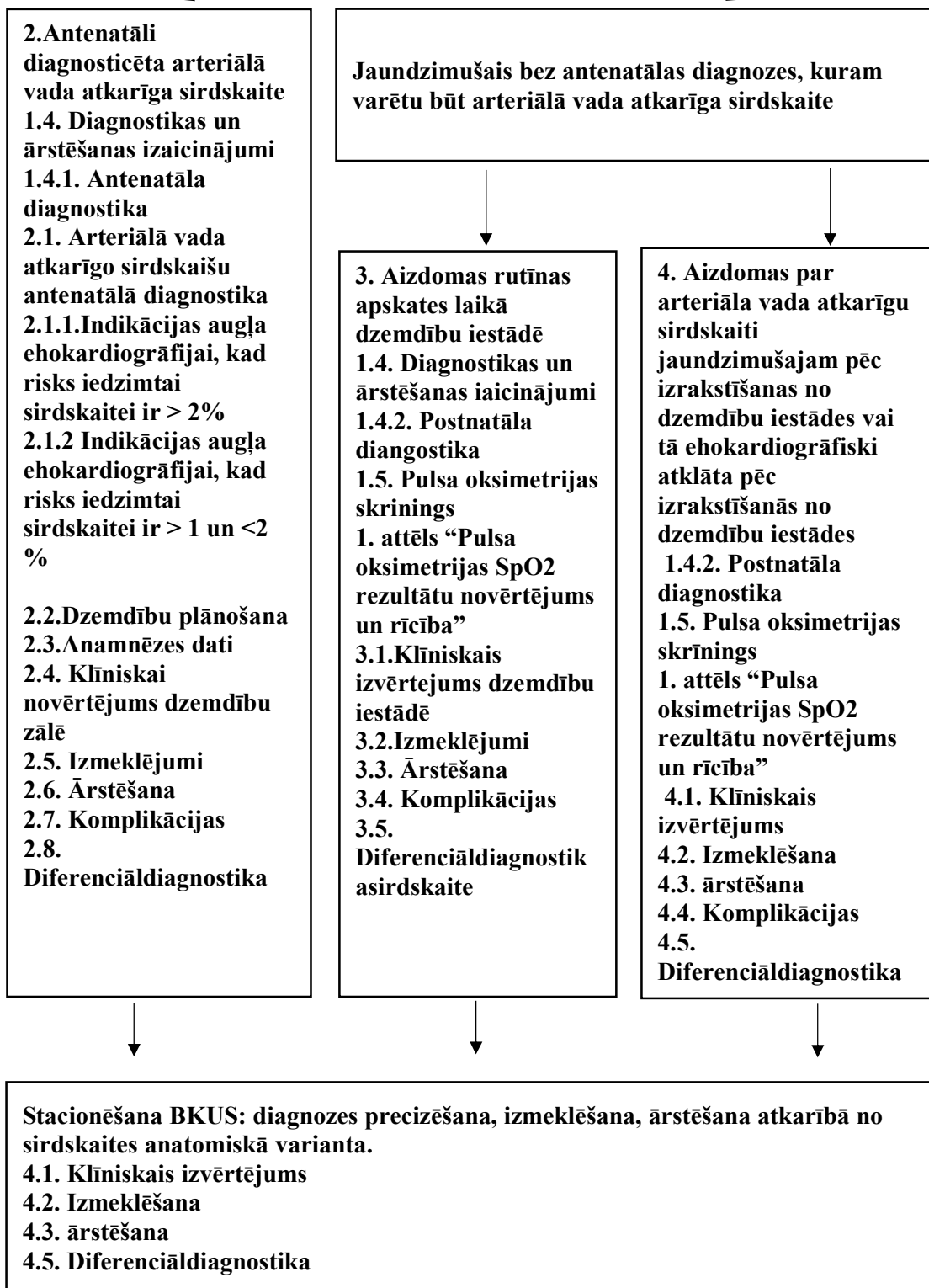
Autori: Asoc. prof. Ingūna Lubaua

Doc. Inga Lāce

Dr. Baiba Matsate – Matsone

Dr. Pauls Sīlis

1. Bērns ar iespējamu arteriālā vada atkarīgu iedzimtu sirdskaitei
Ievads 1.1. Definīcija 1.2. klasifikācija 1.3. sastopamības biežums
(Izvērstu shematisku attēlojumu sk. 21.lpp)



Saturs

Ievads	4
Saīsinājumi	6
1. Bērns ar iespējamu arteriālā vada atkarīgu iedzimtu sirdskaiti	7
1.1. Definīcija.....	7
1.2. Klasifikācija	7
1.3. Sastopamības biežums	7
1.4. Diagnostikas un ārstēšanas izaicinājumi.....	8
1.4.1. Antenatāla diagnostika	8
1.4.2. Postnatāla diagnostika	8
1.5. Pulsa oksimetrijas skrīnings	8
2. Antenatāli diagnosticēta arteriālā vada atkarīga sirdskaite	11
2.1. Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu antenatālā diagnostika.....	11
2.1.1. Indikācijas augļa ehokardiogrāfijai, kad risks iedzimtai sirdskaitei ir > 2%:	11
2.1.2. Indikācijas augļa ehokardiogrāfijai, kad risks iedzimtai sirdskaitei ir > 1 un <2 % ..	12
2.2. Dzemdību plānošana.....	12
2.3. Anamnēzes dati	12
2.4. Klīniskais novērtējums dzemdību zālē	12
2.5. Izmeklējumi.....	13
2.6. Ārstēšana.....	13
2.7. Komplikācijas.....	14
2.8. Diferenciāldiagnoze.....	14
3. Aizdomas rutīnas apskates laikā dzemdību iestādē	15
3.1. Klīniskais izvērtējums dzemdību iestādē.....	15
3.2. Izmeklējumi.....	15
3.3. Ārstēšana.....	15
3.4. Komplikācijas.....	16
3.5. Diferenciāldiagnostika	17
4. Aizdomas par arteriāla vada atkarīgu sirdskaiti jaundzimušajam pēc izrakstīšanas no dzemdību iestādes vai tā ehokardiogrāfiski atklāta pēc izrakstīšanās no dzemdību iestādes ..	18
4.1. Klīniskais izvērtējums	18
4.2. Izmeklējumi.....	18
4.3. Ārstēšana.....	19
4.4. Komplikācijas.....	19
4.5. Diferenciāldiagnostika	20
Izvērstas arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu diagnostikas un ārstēšanas shematiskais algoritms	21
Literatūras saraksts	23

Ievads

Iedzimta sirdskaite izveidojas embriogēneses traucējumu dēļ un tā ir biežākā no attīstības anomālijām. Pēc dažādu pētījumu datiem to sastop 6/1000 līdz 20 / 1000 dzīvi dzimušiem bērniem(1,2). Iedzimta sirdskaite ir nāves iemesls zīdaiņu vecumā 10% bērnu ar izolētu sirds patoloģiju un pat līdz 50% bērnu ar multiplām attīstības anomālijām. No 300 bērniem viens piedzimst ar arteriālā vada atkarīgo vai kombinētu sirdskaiti, vairāk kā pusei šo bērnu ir nepieciešama operācija vai invazīvas manipulācijas pirmajā dzīves gadā. Neskatoties, ka daudziem jaundzimušiem ar kritisku iedzimtu sirdskaiti klīniskie simptomi parādīsies agrīni pēc dzimšanas, reizēm klīniskā simptomātika varbūt vēl negatīva pirms izrakstīšanas no dzemdību nodaļas. Neraugoties uz medicīnisko tehnoloģiju progresu, kā arī medicīniskās un ķirurģiskās aprūpes iespējām jaundzimušajiem ar iedzimtām sirdskaitēm, joprojām tas ir galvenais iemesls mirstībai iedzimto anomāliju dēļ(2).

Diagnosticējot sirds patoloģiju antenatāli, ir būtiskas priekšrocības auglim, ģimenei un medicīnas aprūpes personālam: rūpīgāka grūtniecības novērošana, ārstēšana, dzemdību plānošana dzemdības nodaļā, kurā ir pieejama tūlītēja Prostaglandīna E infūzija, augsti kvalificēts personāls (nabas vēnas un artērijas katetrizācija, intubācija, reanimācijas pasākumi), teritoriāli atrodas tuvu bērnu slimnīcai, lai īsā laikā nodrošinātu pacienta transportēšanu, jo šādu patoloģiju gadījumos nereti invazīvas manipulācijas vai ķirurģiska korekcija būs nepieciešama agrīnā vecumā. Ģimene var detalizēti iepazīties un izprast patoloģiju, izvērtēt un plānot optimālāko izmeklēšanas un ārstēšanas veidu.

Diemžēl ne vienmēr arteriāla vada atkarīgas sirdskaites ir atpazītas antenatāli, tādi faktori kā – sonogrāfista zināšanas un pieredze, gestācijas laiks, grūtnieces ķermeņa masa, augļa pozīcija un sirdskaites veids varbūt par iemeslu viltus negatīvam augļa sonogrāfijas izmeklējumam. Neatsverama loma sirdskaišu diagnostikā ir bērna fizikālai izmeklēšanai un anamnēzes datiem, taču veicot papildus pulsa oksimetriju, kura ir skrīninga metode jaundzimušajiem kritisku un arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu atpazīšanai, efektivitāte būtiski palielinās (3,4). Pulsa oksimetrija ir drošs, neinvazīvs, nekaitīgs un lietderīgs izmeklējums kritisku iedzimtu sirdskaišu savlaicīgai atpazīšanai. Pulsa oksimetrijas skrīnings neaizvieto klīnisko izmeklēšanu un anamnēzes izvērtēšanu. Izmeklējumu veic ikvienam jaundzimušajam pirms izrakstīšanās no dzemdību nodaļas, taču noteikti pēc 24 stundu vecuma (5,6).

Positīva skrīninga gadījumā pacientam nekavējoši jāveic klīniska novērtēšana un ehokardiogrāfija. Nav pieļaujama pacienta izrakstīšana mājās vai nenovērošana līdz brīdim, kad ehokardiogrāfiski sirds patoloģija ir izslēgta. Ja pacienta izvērtēšanas laikā netiek diagnosticēta

patoloģija, kura izskaidro zemo saturāciju un nav iespējams veikt ehokardiogrāfiju– uzsākama Prostaglandīna E infūzija līdz arteriāla vada atkarīgas sirdskaites izslēgšanai/ precizēšanai (7).

Izstrādātais algoritms ietver arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu diagnostiku un ārstēšanu bērniem.

Algoritma mērķis ir:

- Veicināt adekvātas terapijas uzsākšanu bērniem ar antenatāli diagnosticētu arteriālā vada atkarīgu sirdskaiti.
- Veicināt arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu savlaicīgu diagnostiku un adekvātas terapijas uzsākšanu bērniem, kuriem patoloģija nav bijusi diagnosticēta antenatāli.

Mērķu grupas:

- Neonatologi,
- Ģimenes ārsti,
- Neatliekamās medicīniskās palīdzības ārsti, ārstu palīgi,
- Slimnīcu neatliekamās palīdzības nodaļas ārsti,
- Intensīvās terapijas nodaļu ārsti,
- Pediatri
- Speciālisti,
- Bērnu ar arteriālā vada atkarīgo sirdskaiti vecāki un aprūpētāji.

Saīsinājumi

BKUS- Bērnu klīniskā universitātes slimnīca

CRO- C reaktīvais olbaltums

IV – intravenozi

JITN- jaundzimušo intensīvās terapijas nodaļa

mcg- mikrogrami

NO- slāpekļa oksīds

POS- pulsa oksimetrijas skrīnings

PSKUS- Paula Stradiņa klīniskā universitātes slimnīca

SpO2- skābekļa saturācija ar pulsa oksimetru

1. Bērns ar iespējamu arteriālā vada atkarīgu iedzimtu sirdskaiti

1.1. Definīcija

Arteriālā vada atkarīgas sirdskaites ir iedzimtu sirds malformāciju grupa, kuru gadījumā ar dzīvību savienojama cirkulācija tiek nodrošināta tikai pateicoties asins plūsmai cauri arteriālajam vadam. Arteriālajam vadam slēdzoties, dzīvībai svarīgiem orgāniem tiek pārtraukta pietiekama skābekļa piegāde. Atkarībā no sirdskaites anatomiskā varianta - samazinātas orgānu perfūzijas dēļ vai arī ar skābekli nabadzīgu asiņu piegādes dēļ.

1.2. Klasifikācija

Arteriālā vada atkarīgas sirdskaites nosacīti var iedalīt šādās grupās:

- 1) Sirdskaites, kuru gadījumā arteriālā vada atkarīga ir sistēmiskā cirkulācija- aortas koarktācija, kritiska aortas vārstuļa stenoze, hipoplastiskas kreisās sirds sindroms, pārtraukts aortas loks u.c.
- 2) Sirdskaites, kurās arteriālā vada atkarīga ir pulmonālā cirkulācija (jeb arteriālā vada atkarīgās cianotiskās sirdskaites)- pulmonāla atrēzija, trikuspidāla atrēzija, kritiska pulmonāla stenoze u.c.
- 3) Sirdskaites, kurās arteriālais vads nodrošina asiņu jaukšanos starp paralēli noritošām cirkulācijām- maģistrālo asinsvadu transpozīcija.

1.3. Sastopamības biežums

Iedzimta sirdskaite ir biežākā attīstības anomālija un sastopama, atkarībā no literatūras avota, no 6/1000 līdz 20/1000 dzīvi dzimušo, no tiem 25-40% bērnu sirdskaite ir kompleksa vai arteriālā vada atkarīga. Neskatoties uz medicīnisko tehnoloģiju sasniegumiem antenatālā diagnostikā, postnatālā diagnostikā, medikamentozajā terapijā un invazīvajā/ķirurģiskajā sirdskaites ārstēšanā, iedzimtas sirdskaites ir galvenais anomāliju izraisītas nāves iemesls.

1.4. Diagnostikas un ārstēšanas izaicinājumi

Galvenais ārstēšanas izaicinājums ir savlaicīga tās uzsākšana - pēc arteriālā vada slēgšanās jaundzimušā stāvoklis strauji pasliktinās un jaundzimušais aiziet bojā pat dažu stundu laikā. Lai saglabātu plūsmu arteriālajā vadā jāuzsāk Prostaglandīna E1 infūziju. Ņemot vērā diagnostikas izaicinājumus, tas dažkārt jādara uz aizdomu pamata pirms diagnozes apstiprināšanas.

Diagnostikas izaicinājumus var iedalīt 2 grupās- antenatālās diagnostikas izaicinājumi un postnatālās diagnostikas izaicinājumi.

1.4.1. Antenatāla diagnostika

Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu antenatālā diagnostikā dominējošu lomu ieņem augļa ehokardiogrāfija. Augļa ehokardiogrāfiju veic riska grupas grūtniecēm laikā no 18-24 grūtniecības nedēļai, vai arī vēlāk parādotes riska faktoriem no augļa puses.

Neskatoties uz šīs metodes attīstību, pareizas diagnozes noteikšanai var traucēt dažādi faktori, ieskaitot augļa intrauterīnā pozīcija, palielināts grūtnieces ķermeņa masas indekss, sonogrāfista zināšanas un pieredze, gestācijas laiks, sirdskaites anatomija. Antenatāli diagnosticētas arteriālā vada atkarīgas sirdskaites gadījumā diagnoze jāapstiprina vai jāprecizē postnatāli.

1.4.2. Postnatāla diagnostika

Postnatāli transtorakālu ehokardiogrāfiju veic jaundzimušajiem, kuriem ir aizdomas par kardiālu patoloģiju, līdz ar to arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu diagnostiku apgrūtinā tas, ka dzīves pirmajās dienās var nebūt klīnisko pazīmju, kuras asociē ar sirdskaitēm un sirds mazspēju, tādas kā organisks troksnis auskultējot sirdi, cianoze, tahikardija, tahipnoe. Atkarībā no literatūras avota, balstoties tikai uz klīnisko izmeklēšanu 30% komplekso sirdskaišu un līdz pat 75% arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu netiek diagnosticētas dzemdību iestādē pirms izrakstīšanas.

1.5. Pulsa oksimetrijas skrīnings

Mērķa grupas:

Neonatalogs, pediatrs, ģimenes ārsts, bērnu kardiologs

Pulsa oksimetrijas skrīnings (POS) pēc 24h vecuma uzlabo kritisko iedzimto sirdskaišu diagnostiku dzemdību iestādēs, jo spēj noteikt arī klīniski nenosakāmu hipoksijas līmeni. Narvey apkopotā meta-analīzē konstatēts, ka viena pati fizikālā izmeklēšana neatklāj 1 kritisku

sirdskaiti uz katriem 643 dzīvi dzimušajiem, salīdzinot ar 1/4209, ja tiek pielietots POS. Lai arī POS ir augsts specifiskums (literatūrā - pat 99%), tas var būt pozitīvs arī jaundzimušajiem ar citiem hipoksijas iemesliem, piemēram: persistējoša jaundzimušo pulmonālā hipertensija, sepse (6). Tāpat POS nav pozitīvs visiem bērniem ar kritisku iedzimtu sirdskaiti-viltus negatīvs rezultāts sastopams 0,014-0,17% skrīnēto jaundzimušo, jutība POS ir vidēji augsta - ap 75%. Ņemot to vērā, joprojām daļa jaundzimušo ar arteriālā vada atkarīgu sirdskaiti netiks diagnosticēti līdz izrakstīšanai no dzemdību iestādes (7).

Pozitīvs POS vērtējams:

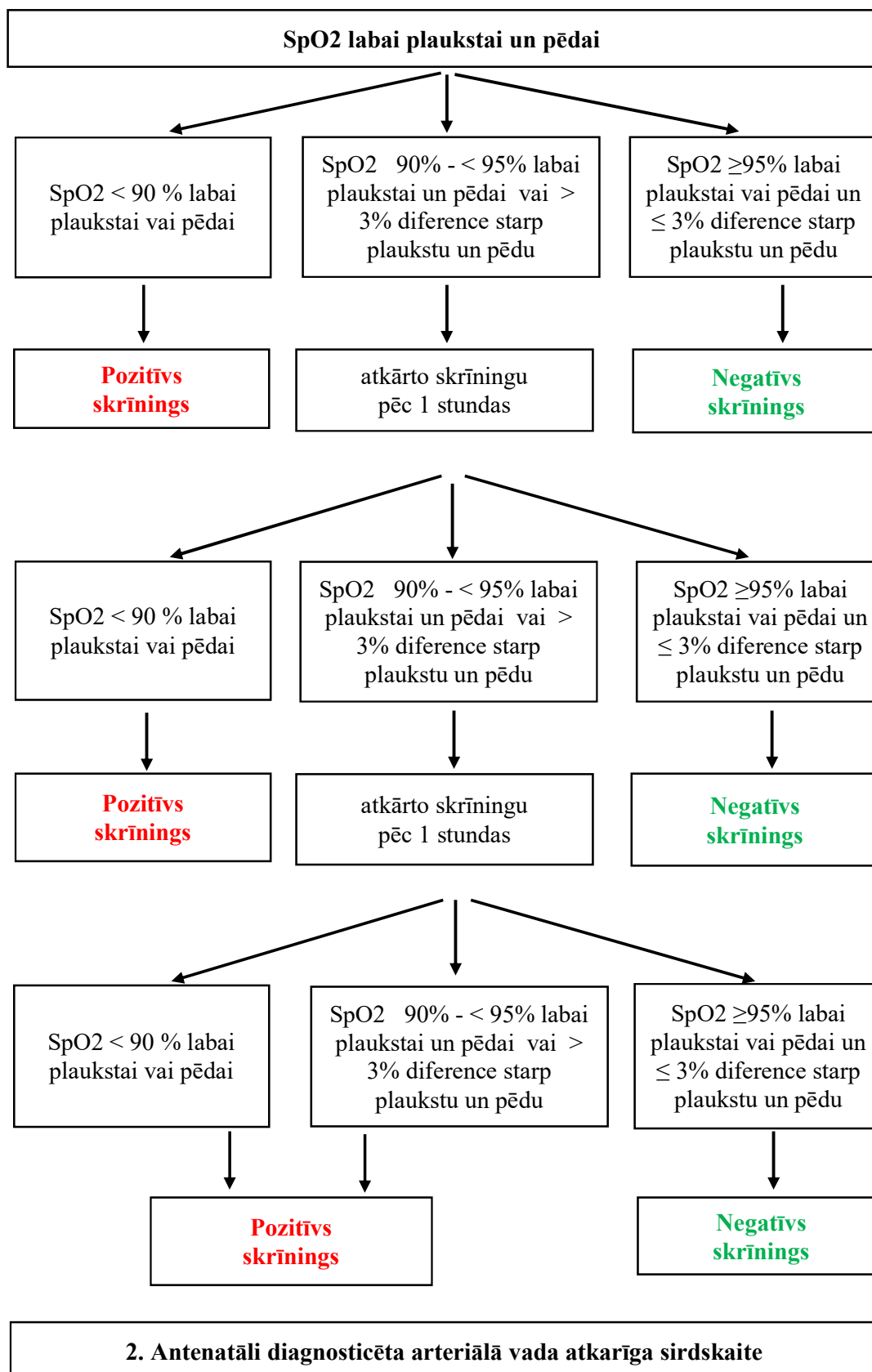
- SpO₂ < 90% labai plaukstai vai pēdai
- SpO₂ 90 - <95 % labai plaukstai un pēdai vai > 3 % diference, atkārtojot 2 mērījumus ar 1 stundas intervālu .

Konstatējot POS nekavējoties nepieciešams bērna veikt klīnisku novērtēšanu un ehokardiogrāfiju. Ja pacienta izvērtēšanas laikā netiek diagnosticēta patoloģija, kura izskaidro zemo saturāciju un nav iespējams veikt ehokardiogrāfiju – apsverama un uzsākama Prostaglandīna E infūzija līdz arteriāla vada atkarīgas sirdskaites izslēgšanai/precizēšanai.

Negatīvs POS vērtējams:

- SpO₂ ≥ 95% labai plaukstai vai pēdai un ≤ 3% diference starp labo plaukstu un pēdu.
- Negatīvs skrīnings neizslēdz iedzimtas sirdskaites esamību, taču samazina iespējamību kritiskai/ arteriālā vada atkarīgai iedzimtai sirdskaiti, tādēļ ļoti svarīga ir klīniskā izmeklēšana: mikrocirkulācijas novērtēšana, femorālā pulsa taustīšana, sirds toņu un trokšņu novērtēšana, dismebriogēnētisko stigmju atpazīšana un rūpīga ģimenes un grūtniecības anamnēzes ievākšana. Viltus negatīvs skrīnings varbūt bērniem sirds patoloģiju un intensīvi funkcionējošu arteriālo vadu.
- Pulsa oksimetrijas rezultātu novērtējums.(1attēls)

1.attēls Pulsa oksimetrijas SpO2 rezultātu novērtējums un rīcība



2. Antenatāli diagnosticēta arteriālā vada atkarīga sirdskaite

Mērķa grupas:

Ģimenes ārsts, ginekologs, dzemdību speciālists, akušieris, bērnu kardiologs, vecmāte, neonatologs, pediatrs, intensīvās terapijas nodaļas ārsts, bērnu kardiologs

2.1. Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu antenatālā diagnostika.

Mērķa grupas:

Ģimenes ārsts, ginekologs, dzemdību speciālists, akušieris, bērnu kardiologs, vecmāte

Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu antenatālā diagnostikā dominējošu lomu ieņem augļa ehokardiogrāfija. Augļa ehokardiogrāfiju veic riska grupas grūtniecēm laikā no 18-24 grūtniecības nedēļai, vai arī vēlāk parādoties riska faktoriem no augļa puses.

Pastāvot indikācijām veikt augļa ehokardiogrāfiju, ģimenes ārsts, ginekologs vai ultrasonogrāfijas speciālists nosūta grūtnieci pie bērnu kardiologa augļa ehokardiogrāfijas veikšanai 18.-24. nedēļā, vai vēlāk parādoties riska faktoriem no augļa puses.

2.1.1. Indikācijas augļa ehokardiogrāfijai, kad risks iedzimtai sirdskaitei ir > 2%:

Grūtniecei

- I tipa diabēts
- Fenilketonūrija
- Lupus antivielas
- Lietoti teratogēni medikamenti pirmajā trimestrī (Talidomīds, AKE inhibitori, nesteroidie pretiekaisuma līdzekļi, retionīdskābe).
- Masaliņas pirmajā trimestrī
- Infekcijas ar risku attīstīties miokardītam (Koksaki, Adenovīruss, Citomegalovīruss)
- Reproductīvo tehnoloģiju asistēta grūtniecība

Auglim

- I pakāpes radniekam iedzimta sirdskaite
- I vai II pakāpes radniekam ģenētiski sindromi (Nūnana, Tuberozās sklerozes, Di Džordža, Holt- Oram, Alagille, Viljamsa sindromi).

- Sirds strukturālas izmaiņas, sirds ritma traucējumi.
- Konstatētas hromosomu skaita izmaiņas
- Kakla krokas palielinājums > 95 procentīle ($\geq 3\text{mm}$) pirmā trimestra skrīninga sonogrāfijā
- Monohorionu dvīņu grūtniecība
- Neimūns hydrops.

2.1.2. Indikācijas augļa ehokardiogrāfijai, kad risks iedzimtai sirdskaitei ir > 1 un <2 %

- Grūtniece lieto antikonvulsantus, Litija, vitamīna A, Proksetīna, nesteroīdos pretiekaisuma līdzekļus pirmajā /otrajā grūtniecības trimestrī
- Iedzimta sirdskaite augļa II pakāpes radniekam
- Viena nabas artērija, ductus venosus agenēzija.(8).

2.2. Dzemdību plānošana

Dzemdības plānojamas PSKUS Perinatālās aprūpes centrā.

2.3. Anamnēzes dati

Dzemdību iestādē pirms dzemdībām no bērna mātes iegūt augļa ehokardiogrāfijas slēdzienu, mātes pasi un citus antenatāli veikto izmeklējumu rezultātus.

2.4. Klīniskais novērtējums dzemdību zālē

Mērka grupas:

Neonatalogs, dzemdību speciālists, pediatrs, vecmāte.

Pirmajās minūtēs pēc dzimšanas bērni ar arteriālā vada atkarīgām sirdskaitēm visbiežāk ir asimptomātiski. Iemesls bradikardijai un cianozei, kas pieprasa tūlītējus reanimācijas pasākumus, visbiežāk ir respirators, nevis kardiāls. Izvērtējums dzemdību zālē neatšķiras no citu jaundzimušo izvērtējuma - elpošanas frekvence, elpošanas darbs, sirdsdarbības frekvence, vidējais arteriālais asinsspiediens, perfūzija, aknu lielums, femorālie pulsi.

2.5. Izmeklējumi

Uzsākama skābekļa saturācijas monitorēšana preduktāli (labā roka) un postduktāli (kāja). Ja bērnam nepieciešams nozīmīgs kardiovaskulārs vai respirators atbalsts, apsvērt iespējamās blakusdiagnozes, piemēram intrauterīnu infekciju (veikt asins uzsējumu, noteikt C reaktīvo olbaltumu (CRO), kā arī komplikācijas (asins gāzes, laktāta līmeni, glikēmiju, elektrolītu līmeni, ķermeņa temperatūru).

Transtorakāla ehokardiogrāfija apstiprina diagnozi, taču veicama tad, ja tas neaizkavē ārstēšanu un transportu uz jaundzimušo intensīvās terapijas nodaļu (JITN).

2.6. Ārstēšana

Mērķa grupas:

Neonatologs, pediatrs, intensīvās terapijas nodaļas ārsts, bērnu kardiologs

2.6.1. Jānodrošina arteriālu un venozu asinsvadu pieeju. Tiklīdz iegūta asinsvadu pieeja (centrāla vai perifēra), uzsākt Prostaglandīna E1 infūziju:

- Ja jaundzimušais ir klīniski apmierinošā stāvoklī, palpējami femorālie pulsi un nav acidozes sākuma deva ir 0,005mcg/kg/min
- Ja jaundzimušajam nav palpējami femorālie pulsi, bet klīniski stāvoklis ir apmierinošs un nav acidozes, sākuma deva ir 0,02mcg/kg/min.

2.6.2. Prostaglandīna E1 infūzijas ātrumu dubultot ik 20 min, ja nevēro uzlabojumu, maksimālā deva 0,1mcg/kg/min. Nesamazināt infūzijas ātrumu zem 0,005 mcg/kg/min!

2.6.3. Intubēt un ventilēt, ja apnoe vai respiratoras/kardiovaskulāras mazspējas pazīmes, skābekļa saturāciju uzturot robežās 75-85% (saturācija > 85 % liecina par pārāk lielu pulmonālo cirkulāciju). Mērķis- PaO₂ 5 kPa, PaCO₂ 5 kPa.

2.6.4. Ja jaundzimušajam attīstās hipotensija pielietot IV kristaloīdu bolusu 10ml/kg (var atkārtot līdz kopējam tilpumam 30ml/kg). Ja šķidrums rezistenta hipotensija, uzsākama dopamīna infūzija (otrā izvēle- adrenalīns).

2.6.5. Regulāri noteikt un koriģēt glikēmiju. Koriģēt hipokalcēmiju un hipomagnezēmiju. Koriģēt acidozi.

2.6.6. Ja aizdomas par persistējošu jaundzimušo pulmonālo hipertensiju, terapijā pievienot inhalējamo slāpekļa oksīdu (NO).

2.6.7. Hemodinamiski stabilizēts bērns transportējams uz JITN.

2.7. Komplikācijas

Arteriālā vada atkarīgas sirdskaites komplikācijas

- Orgānu perfūzijas traucējumi
- Kardiogēns šoks
- Acidoze
- Multiorgānu disfunkcija un bojājums (anūrija, izmainīts apziņas līmenis, koagulopātija, respirators distress)
- Krampji

Prostaglandīna infūzijas blaknes:

- Paaugstināta ķermeņa temperatūra
- Apnoe - ja infūzijas ātrums ir līdz 0,01mcg/kg/min un bērns ir klīniski apmierinošā stāvoklī, tad apnoe risks ir zems un nav nepieciešams bērnu intubēt transportēšanas veikšanai.
- Izsitumi

2.8. Diferenciāldiagnoze

- Sepsis, pneimonija, vai cita intrauterīna inficēšanās
- Mekonija aspirācija
- Pneimotorakss
- Peristējoša jaundzimušo pulmonāla hipertensija
- Respiratorā distresa sindroms
- Hipotermija
- Hemonoglobīnoplātija

3. Aizdomas rutīnas apskates laikā dzemdību iestādē

Mērķa grupas:

Neonatologs, ginekologs, dzemdību speciālists, akušieris, vecmāte, bērnu kardiologs, intensīvās terapijas speciālists, pediatrs

3.1. Klīniskais izvērtējums dzemdību iestādē

Mērķa grupas:

Neonatologs, pediatrs, intensīvās terapijas nodaļas ārsts, bērnu kardiologs

Augsta varbūtība arteriālā vada atkarīgai sirdskaitei, ja ir kāds no sekojošiem simptomiem:

- Pozitīvs pulsa oksimetrijas skrīnings
- Vāji vai iztrūkstoši femorālās artērijas pulsi
- Organisks troksnis auskultējot sirdi
- Klīniski sirds mazspējas simptomi: izvērtēt elpošanas frekvenci, elpošanas darbu, sirdsdarbības frekvenci, vidējo arteriālo asinsspiedienu, perfūziju, aknu lielumu, femorālos pulsus.

3.2. Izmeklējumi

- Meklēt hipoksijas vai vāja/netaustāma femorālā pulsa iemeslu!
- Ja bērna klīniskais stāvoklis to atļauj - veikt transtorakālo ehokardiogrāfiju, ja pieejams ehokardiogrāfijas speciālists, kas orientējas iedzimtu sirdskaišu diagnostikā.
- Ja atklāta arteriālā vada atkarīga sirdskaite, vai to nevar izslēgt, uzsākama skābekļa saturācijas monitorēšana preduktāli (labā roka) un postduktāli (kāja). Noteikt asins gāzes, laktāta līmeni, glikēmiju, elektrolītu līmeni, ķermeņa temperatūru.
- Apsvērt blakusdiagnožu iespējamību (piemēram: sepse - veikt asins uzsējumu, noteikt CRO līmeni).

3.3. Ārstēšana

Mērķa grupas:

Neonatalogs, pediatrs, intensīvās terapijas nodaļas ārsts, bērnu kardiologs

- 3.3.1. Ja atklāta arteriālā vada atkarīga sirdskaite, vai to nevar izslēgt, nekavējoties uzsākama Prostaglandīna E1 infūzija. Jānodrošina arteriālu un venozu asinsvadu pieeju. Tiklīdz iegūta asinsvadu pieeja (centrāla vai perifēra), uzsākt Prostaglandīna E1 infūziju:
- Ja jaundzimušais ir klīniski apmierinošā stāvoklī, palpējami femorālie pulsi un nav acidozes sākuma deva ir 0,005mcg/kg/min
 - Ja jaundzimušajam nav palpējami femorālie pulsi, bet klīniski stāvoklis ir apmierinošs un nav acidozes, sākuma deva ir 0,02mcg/kg/min.
 - Ja jaundzimušajam ir acidoze vai klīniski grūts stāvoklis, sākuma deva ir 0,05mcg/kg/min.
- 3.3.2. Prostaglandīna E1 infūzijas ātrumu dubultot ik 20 min, ka nevēro uzlabojumu, maksimālā deva 0,1mcg/kg/min. Nesamazināt infūzijas ātrumu zem 0,005mcg/kg/min!
- 3.3.3. Intubēt un ventilēt, ja apnoe vai respiratoras/kardiovaskulāras mazspējas pazīmes, skābekļa saturāciju uzturot robežās 75-85% (saturācija >85 % liecina par pārāk lielu pulmonālo cirkulāciju). Mērķis- PaO₂ 5 kPa, PaCO₂ 5 kPa.
- 3.3.4. Ja jaundzimušajam attīstās hipotensija pielietot IV kristaloīdu bolusu 10ml/kg (var atkārtot līdz kopējam tilpumam 30ml/kg). Ja šķidrums rezistenta hipotensija, uzsākama dopamīna infūzija (otrā izvēle - adrenalīns).
- 3.3.5. Regulāri noteikt un koriģēt glikēmiju. Koriģēt hipokalcēmiju un hipomagnezēmiju. Koriģēt acidozi.
- 3.3.6. Ja aizdomas par persistējošu jaundzimušo pulmonālo hipertensiju, terapijā pievienot inhalējamo slāpekļa oksīdu (NO)
- 3.3.7. Hemodinamiski stabilizēts bērns transportējams uz JITN.

3.4. Komplikācijas

Arteriālā vada atkarīgas sirdskaites komplikācijas:

- Orgānu perfūzijas traucējumi
- Kardiogēns šoks
- Acidoze
- Multiorgānu disfunkcija un bojājums (anūrija, izmainīts apziņas līmenis, koagulopātija, respirators distress)
- Krampji

Prostaglandīna infūzijas blaknes:

- Paaugstināta ķermeņa temperatūra
- Apnoe- ja infūzijas ātrums ir līdz 10ng/kg/min un bērns ir klīniski apmierinošā stāvoklī, tad apnoe risks ir zems un nav nepieciešams bērnu intubēt transportēšanas veikšanai.
- Izsitumi

3.5. Diferenciāldiagnostika

- Sepsis, pneimonija, vai cita intrauterīna inficēšanās
- Mekonija aspirācija
- Pneimotorakss
- Peristējoša jaundzimušo pulmonāla hipertensija
- Respiratorā distresa sindroms
- Hipotermija
- Hemoglobīnopātija

4. Aizdomas par arteriāla vada atkarīgu sirdskaiti jaundzimušajam pēc izrakstīšanas no dzemdību iestādes vai tā ehokardiogrāfiski atklāta pēc izrakstīšanās no dzemdību iestādes

Mērķa grupas:

Neonatalogs, bērnu kardiologs, intensīvās terapijas nodaļas ārsts, pediatrs, ģimenes ārsts, neatliekamās palīdzības nodaļas ārsts, neatliekamās medicīniskās palīdzības dienesta ārsts

4.1. Klīniskais izvērtējums

Aizdomas par arteriālā vada atkarīgu sirdskaiti- jaundzimušais, kas klīniski ir grūtā stāvoklī ar kardiovaskulāras mazspējas pazīmēm ar kādu no pazīmēm:

- Cianoze, it sevišķi diferenciāla cianoze
- Vāji vai nepalpējami femorālie pulsus
- Mikrocirkulācijas traucējumi neuzlabojas vai pasliktinās pēc IV šķidrums bolusa

Izvērtēt elpošanas frekvenci, elpošanas darbu, sirdsdarbības frekvenci, vidējo arteriālo asinsspiedienu, perfūziju, aknu lielumu, femorālos pulsus.

Ja jaundzimušais atrodas ārpus medicīniskās iestādes, vai arī iestādē, kurā nav prostaglandīna E1, tad jaundzimušais nogādājams uz iestādi, kurā pieejams Prostaglandīns E1!

4.2. Izmeklējumi

4.2.1. Ja bērna klīniskais stāvoklis to atļauj un neaizkavē prostaglandīna E1 infūzijas uzsākšanu - veikt transtorakālo ehokardiogrāfiju, ja pieejams ehokardiogrāfijas speciālists, kas orientējas iedzimtu sirdskaišu diagnostikā.

4.2.2. Ja atklāta arteriālā vada atkarīga sirdskaite, vai to nevar izslēgt, uzsākama skābekļa saturācijas monitorēšana preduktāli (labā roka) un postduktāli (kāja). Noteikt asins gāzes, laktāta līmeni, glikēmiju, elektrolītu līmeni, ķermeņa temperatūru.

4.2.3. Apsvērt blakusdiagnožu iespējamību (piemēram sepse - veikt asins uzsējumu, noteikt CRO līmeni).

4.3. Ārstēšana

Mērķa grupas:

Neonatalogs, pediatrs, intensīvās terapijas nodaļas ārsts, bērnu kardiologs, neatliekamās palīdzības nodaļas ārsts, neatliekamās medicīniskās palīdzības dienesta ārsts

4.3.1 Ja atklāta arteriālā vada atkarīga sirdskaite, vai to nevar izslēgt, nekavējoties uzsākama Prostaglandīna E1 infūzija. Jānodrošina arteriālu un venozu asinsvadu pieeju. Tiklīdz iegūta asinsvadu pieeja (centrāla vai perifēra), uzsākt Prostaglandīna E1 infūziju:

- Ja jaundzimušais ir klīniski apmierinošā stāvoklī, palpējami femorālie pulsi un nav acidozes sākuma deva ir 0,005mcg/kg/min
- Ja jaundzimušajam nav palpējami femorālie pulsi, bet klīniski stāvoklis ir apmierinošs un nav acidozes, sākuma deva ir 0,02mcg/kg/min.
- Ja jaundzimušajam ir acidoze vai klīniski grūts stāvoklis, sākuma deva ir 0,05mcg/kg/min.

4.3.2. Prostaglandīna E1 infūzijas ātrumu dubultot ik 20 min, ka nevēro uzlabojumu, maksimālā deva 0,1mcg/kg/min. Nesamazināt infūzijas ātrumu zem 0,005mcg/kg/min!

4.3.3. Intubēt un ventilēt, ja apnoe vai respiratoras/kardiovaskulāras mazspējas pazīmes, skābekļa saturāciju uzturot robežās 75-85% (saturācija >85 % liecina par pārāk lielu pulmonālo cirkulāciju). Mērķis- PaO₂ 5 kPa, PaCO₂ 5 kPa

4.3.4. Ja jaundzimušajam attīstās hipotensija pielietot IV kristaloīdu bolusu 10ml/kg (var atkārtot līdz kopējam tilpumam 30ml/kg). Ja šķidruma rezistenta hipotensija, uzsākama dopamīna infūzija (otrā izvēle- adrenalīns).

4.3.5. Regulāri noteikt un koriģēt glikēmiju. Koriģēt hipokalcēmiju un hipomagnezēmiju. Koriģēt acidozi.

4.3.6. Ja aizdomas par persistējošu jaundzimušo pulmonālo hipertensiju, terapijā pievienot inhalējamo slāpekļa oksīdu (NO)

4.3.7. Hemodinamiski stabilizēts bērns transportējams uz JITN.

4.4. Komplikācijas

Arteriālā vada atkarīgas sirdskaites komplikācijas:

- Orgānu perfūzijas traucējumi
- Kardiogēns šoks

- Acidoze
- Multiorgānu disfunkcija un bojājums (anūrija, izmainīts apziņas līmenis, koagulopātija, respirators distress)
- Krampji

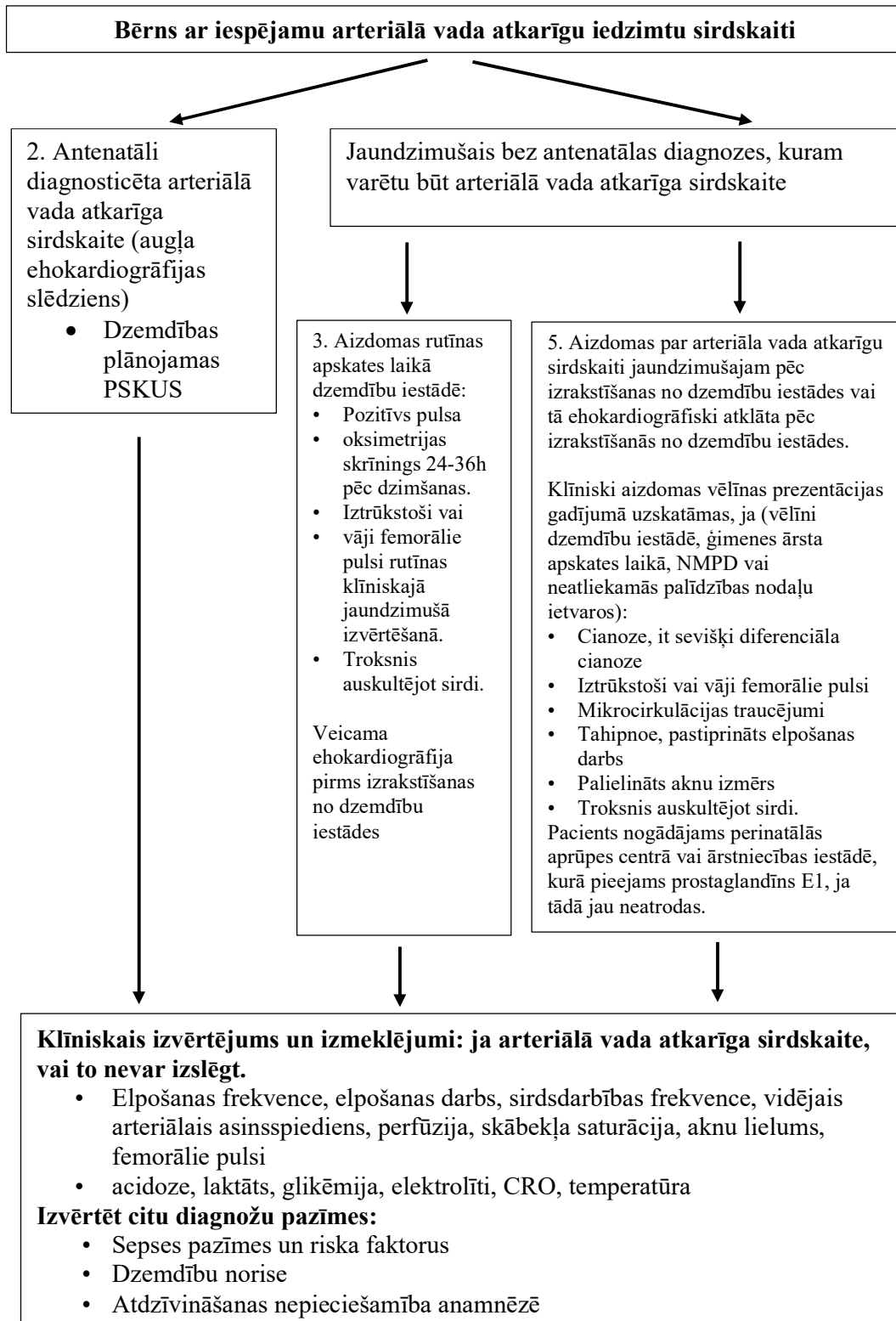
Prostaglandīna infūzijas blaknes:

- Paaugstināta ķermeņa temperatūra
- Apnoe- ja infūzijas ātrums ir līdz 0,01mcg/kg/min un bērns ir klīniski apmierinošā stāvoklī, tad apnoe risks ir zems un nav nepieciešams bērnu intubēt transportēšanas veikšanai.
- Izsitumi

4.5. Diferenciāldiagnostika

- Sepsis, pneimonija, vai cita intrauterīna inficēšanās
- Mekonija aspirācija
- Pneimotorakss
- Peristējoša jaundzimušo pulmonāla hiperensija
- Respiratorā distresa sindroms
- Hipotermija
- Hemoglobīnopātija

Izvērsts arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu diagnostikas un ārstēšanas shematiskais algoritms



Iniciālais atbalsts ja diagnosticēta arteriālā vada atkarīga sirdskaite, vai to nevar izslēgt:

- **Respirators:**
 - Intubēt un ventilēt, ja apnoe vai respiratoras/kardiovaskulāras mazspējas pazīmes
 - Mērķis- PaO₂ 5 kPa, PaCO₂ 5 kPa
 - Uzturēt skābekļa saturāciju no 75-85% (augstāka saturācija liecina par pārāk lielu pulmonālo cirkulāciju)
 - Monitorēt preduktālo (labā roka) un postduktālo (kāja) skābekļa saturāciju
- **Kardiovaskulārs:**
 - Nodrošināt arteriālu un venozu vaskulāru pieeju
 - Ja hipotensija- IV kristaloīdu boluss 10ml/kg (var atkārtot līdz kopējam tilpumam 30ml/kg)
 - Ja šķidruma rezistenta hipotensija- dopamīna infūzija (otrā izvēle- adrenalīns)



Prostaglandīna E1 infūzija tīklīdz apstiprināra arteriālā vada atkarīgā sirdskaite, vai to nevar izslēgt- var pielietot gan centrālu, gan perifēru asinsvadu pieeju (arī nabas vēna).

Uzsākt tīklīdz iegūta asinsvadu pieeja!



Antenatāla diagnoze, klīniski bērns stāvoklis apmierinošs un nav acidozes:

Iniciālā deva
0,005mcg/kg/min

Iztrūkstoši femorālie pulsi, bet klīniski stāvoklis apmierinošs, un nav acidozes:

Iniciālā deva
0,02mcg/kg/min

Acidoze vai klīniski grūts stāvoklis (vēlīna prezentācija):

Iniciālā

Dubultot prostaglandīna infūzijas ātrumu ik 20 minūtes, ja nevēro uzlabojumu.

**Maksimālā devā 0,1mcg/kg/min.
Nesamazināt infūzijas ātrumu zem0,005mcg/kg/min**

Iespējamās blaknes- apnoe, paaugstināta ķermeņa temperatūra, izsitumi
Apnoe risks ir zems, ja prostaglandīna infūzija nepārsniedz 0.01mcg/kg/min.



Papildus norādījumi:

- Pēc iniciālas stabilizācijas un prostaglandīna infūzijas uzsākšanas bērns pārvedams uz BKUS jaundzimušo intensīvās terapijas nodaļu
- Kontrolēt glikēmiju, koriģēt hipokalciēmiju un hipomagnezēmiju (ja normāls asinsspiediens)
- Ja aizdomas par Persistējošu jaundzimušo pulmonālo hipertensiju- uzsākt inhalējamo NO
- Kontrolēt ķermeņa temperatūru, lai izvairītos no pārkaršanas

Literatūras saraksts

- 1) Hoffman J. I. (2011). It's time for routine neonatal screening by pulse oximetry. *Neonatology*. 99, 1-9.
- 2) Oster M, Lee K, Honein M, Colarusso T, Shin M, Correa A. (2013) Temporal Trends in Survival for Infants with Critical Congenital Heart Defects. *Pediatrics*
- 3) Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, Cooley WC, Kumar P, Morrow WR, Kelm K, Pearson GD, Glidewell J, Grosse SD, Lloyd-Puryear M, Howell RR.(2011) Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2011; 128:e1-e8.
- 4) Centers for Disease Control and Prevention. (2013) Assessment of Current Practices and Feasibility of Routine Screening for Critical Congenital Heart Defects in Georgia. *Morbidity and Mortality Weekly Report*.
- 5) Barclay L et al (2010) Pulse Oximetry Screening May Improve Detection of Duct-Dependent Congenital Heart Disease <http://www.medscape.org/medscapetoday>
- 6) Narvey M et al. (2017) Pulse oximetry screening in newborns to enhance detection of critical congenital heart disease. *Paediatrics & Child health*, 22 (8) 494-498
- 7) Altman A et al (2013). Congenital heart disease in the newborn: Presentation and screening for critical CHD. <http://www.uptodate.com>
- 8) Donofrio MT et al. (2014) Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129(21):2183. <https://www.uptodate.com/contents/fetal-cardiac-abnormalities-screening-evaluation-and-pregnancy-management/abstract/13>