

METODIKA

IGIMTŲ ŠIRDIES LIGŲ DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS



LIETUVOS IR ŠVEICARIJOS
BENDRADARBIAVIMO PROGRAMA

METODIKOS DALYS

- I. Metodikos aprašas
- II. Metodikos procedūrų aprašas
- III. Metodikos įdiegimo aprašas
- IV. Metodikos audito aprašas
- V. Informacija visuomenei

PARENGĖ

I. Aldakauskienė
R. Brinkis
N. Drazdienė
V. Drejerienė
R. Jasinauskas
R. Kregždienė
A. Kudrevičienė
L. Milašienė
J. Navikienė
Z. Petruškevičienė
Ž. Prapuolenienė
D. Stonienė
R. Šlepikienė

RECENZENTAI

B. Burnytė
N. Drazdienė
V. Drejerienė
A. Gelžinis
A. Kudrevičienė
J. Laurynaitienė
A. Liubšys
A. Mickienė
D. Stonienė
A. Vitkauskienė
R. Vankevičienė

2014 m.

Metodikai pritarė Neonatologijos asociacija

TURINYS

I. Metodikos aprašas	5
Bendroji dalis	6
Priedai	14
Literatūros sąrašas	20
II. Metodikos procedūrų aprašas	21
III. Metodikos įdiegimo aprašas	23
IV. Metodikos audito aprašas	35
V. Informacija visuomenei	39

METODIKA

IGIMTŲ ŠIRDIES LIGŲ DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

I. METODIKOS APRAŠAS

1. BENDROJI DALIS.

Įgimtos širdies ydos (Q20-Q25) – širdies struktūrų ir stambiųjų kraujagyslių vystymosi patologija.

Įgimtos širdies ydos yra vienos dažniausių raidos ydų. Kasmet su įgimta širdies yda gimsta 8–10 iš 1000 gyvų gimusių naujagimių. Lietuvoje tai yra 250–300 naujagimių per metus. 3 naujagimiams iš 1000 (iki 100 per metus) širdies yda būna sudėtinga, dažnai nesuderinama su gyvybe, kuomet reikia skubios chirurginės procedūros arba operacijos.

Neišnešiotų naujagimių atviras arterinis latakas (AAL) (P29.3) – kraujagyslė, jungianti nusileidžiančiąją aortą su plautiniu kamieniu, išlikusi atvira po gimimo.

Kuo labiau naujagimis neišnešiotas, tuo didesnė AAL tikimybė: < 30 savaičių naujagimiams AAL diagnozuojamas 60–80 proc., 28–32 savaičių – 20–40 proc. atvejų. Arterinio latakų funkcionavimą lemia: gestacinis naujagimio amžius (< 30 sav.), mažas gimusio naujagimio svoris (< 1000g), sunkus kvėpavimo sutrikimo sindromas. Pirmąsias paras po gimimo mažėja plaučių kraujagyslių pasipriešinimas ir didėja kraujo nuotėkis iš kairės į dešinę per AAL, atsiranda kairiojo širdies skilvelio perkrovimas tūriu ir širdies nepakankamumas, pasireiškia plaučių hipervolemija, hipertenzija ir vidaus organų hipoperfuzija.

Sąvokos

Cianozė – melsva kūno odos spalva dėl mažo deguonies įsotinimo kraujyje. Ji gali būti generalizuota (viso kūno odos ir gleivinės), perioralinė ir akrocianozė (tik apatinių ir viršutinių galūnių).

Hipoperfuzija – įvairių priežasčių sukeltas audinių ir organų kraujotakos nepakankamumas.

Paralelinė kraujotaka – dėl stambiųjų kraujagyslių transpozicijos susiformavusi atskira didžiojo ir mažojo kraujo apytakos rato kraujotaka, kai aorta išeina iš dešiniojo širdies skilvelio, plaučių arterija – iš kairiojo širdies skilvelio.

Sistolinė ir diastolinė širdies kairiojo skilvelio funkcija – tai širdies skilvelių gebėjimas susitraukti ir atsipalaiduoti. Šios savybės sudaro širdies mechaninės veiklos ciklą. Skilvelių sistolės metu vyksta izovolumetrinis susitraukimas ir kraujo išstūmimas, diastolės metu – izovolumetrinis atsipalaidavimas ir prisipildymas krauju.

Santrumpos

AAL – atviras arterinis latakas

ADOV – aukšto dažnio osciliacinė ventiliacija

AKS – arterinis kraujo spaudimas

Ao – aorta

AoKo – aortos koarktacija

AoS – aortos (angos) stenozė

AoVS – aortos vožtuvo stenozė

AVK – atrioventrikulinės pertvaros komunikacija

CPAP – pastovus teigiamas slėgis kvėpavimo takuose

DPV – dirbtinis plaučių ventiliavimas

DS – dešinysis skilvelis

DSH – dešiniojo skilvelio hipertrofija

FT – *Fallot* tetradą

HR AAL – hemodinamiškai reikšmingas atviras arterinis latakas

ĮŠY – įgimta širdies yda

KP – kairysis prieširdis

KS – kairysis skilvelis
KSH – kairiojo skilvelio hipertrofija
KŠHS – kairiosios širdies pusės hipoplazijos sindromas
MAP – vidutinis slėgis kvėpavimo takuose (angl. *mean airway pressure*)
MV – mitralinis vožtuvas
NEK – nekrozinis enterokolitas
NIPH – naujagimio išlikusi plautinė hipertenzija
OI – oksigenacijos indeksas
PAS – plautinio kamieno (plaučių arterijos) stenozė
PAA – plautinio kamieno (plaučių arterijos) atrezija
PAVS – plautinio kamieno (plaučių arterijos) vožtuvo stenozė
PPD – prieširdžių pertvaros defektas
SKT – stambiųjų kraujagyslių transpozicija
SPD – skilvelių pertvaros defektas
SpO₂ – įsotinimas deguonimi (matuojama pulsoksimetru)
ŠN – širdies nepakankamumas
ŠSD – širdies susitraukimų dažnis
TVA – triburio vožtuvo atrezija
VAPVD – visiškai anomalus plaučių venų drenažas

1. Hemodinaminė įgimtų širdies ydų klasifikacija

1.1. Nuo arterinio latako priklausomos ydos.

1.1.1. Įgimtos širdies ydos su kliūtimi (obstrukcija) kairiojo skilvelio išstūmimo trakte, jų metu pasireiškia ūmi širdies perkrova spaudimu. Tai: AoVS, AoKo, KŠHS, aortos lanko nutrūkimas. Širdies skilvelių sienelės hipertrofuoja, netenka elastingumo, sutrinka sistolinė ir diastolinė skilvelių funkcijos.

1.1.2. Įgimtos širdies ydos su kliūtimi (obstrukcija) dešiniojoje širdies pusėje, jų metu sutrinka kraujo nutekėjimas iš dešinėsios širdies pusės į plautinį kamieną. Tai „mėlynosios“ širdies ydos: PAVS, PAS ar PAA, TVA, FT. Dėl kliūties dešiniojoje širdies pusėje arba plaučių kamiene veninis kraujas iš dešiniųjų širdies ertmių nuteka į kairiąsias (vyksta kraujo nuosruva iš dešinės į kairę). Kraujyje stiprėja hipoksemija, padidėja kraujo klampumas, kyla trombozės pavojus.

1.1.3. Paralelinė kraujotaka (SKT).

1.2. Įgimtos širdies ydos, nepriklausomos nuo AAL.

Šių įgimtų širdies ydų metu pasireiškia širdies ir plaučių perkrova padidėjusiu kraujo tūriu dėl vykstančių nuosrūvų (šuntų) iš kairės į dešinę. Tai: PPD, SPD, AVK, AAL. Dėl šių ydų dalis oksigenuoto kraujo iš kairiųjų širdies ertmių nuteka į dešiniąsias širdies ertmes, plautinį kamieną ir plaučius, intensyvėja plaučių kraujotaka, plečiasi perkrautos širdies dalys, nukenčia sistolinė skilvelių funkcija. Grėsminga komplikacija šių ydų metu – plautinė hipertenzija.

1.3. Kombinuotosios sudėtingos širdies ydos – visiškai anomalus plaučių venų drenažas su plaučių venų obstrukcija, bendras skilvelis, bendras arterinis kamienas.

2. Diagnostika.

2.1. Anamnezė.

- Įgimtos širdies ydos šeimoje.
- Paveldima patologija.
- Antenatalinė diagnostika (nustatyta vaisiaus raidos patologija, IŠY ir kt.).

2.2. Klinikiniai širdies ir kraujagyslių tyrimo metodai.

- Naujagimio apžiūra (tachipnėja, odos generalizuota (centrinė) cianozė, blyškumas, marmuriškumas, pilkšvumas, periferinė edema).
- Auskultacija (širdies tonų stiprumas, ritmiškumas, širdies ūžesiai).
- Palpacija (hepatomegalija, a. femoralis ir kitų kraujagyslių pulso apčiuopa).
- AKS visose galūnėse matavimas (žr. 2 priedą).

2.3. Klinikiniai įgimtų širdies ydų (žr. 1 lentelę) ir neišnešiotų naujagimių AAL požymiai (žr. 3 priedą).

2.3.1. Ūmios širdies perkrovos spaudimu klinika, jei yra kliūtis kairiojoje širdies pusėje.

- Staiga 3–5 gyvenimo parą arba vėliau, t.y. 2–3 savaitę po gimimo atsiranda hipoperfuzija, hipotenzija, metabolinė acidozė, vidaus organų hipoperfuzija.
- Kardiogeninio šoko požymiai: naujagimis, kurio būklė buvo gera, staiga nustoja žįsti, tampa vangus, mieguistas, pakinta jo kūno spalva, oda tampa pilkšvai melsva, „marmurinė“, vėsi, padažnėja kvėpavimas (tachipnėja).
- Auskultuojant girdima tachikardija, gali būti galopo ritmas.
- Atsiranda inkstų funkcijos nepakankamumas (oligurija, anurija).

2.3.2. Klinikiniai „mėlynujų“ širdies ydų požymiai.

- Greitai po gimimo palaiptiui tampa matoma generalizuota odos cianozė.
- Tachipnėja.
- Įvairaus stiprumo šiurkštus sistolinis ūžesys.

2.3.3. Širdies perkrovimo tūriu klinika.

- Klinikinių požymių atsiranda palaiptiui, naujagimio būklė blogėja lėtai.
- Maitinimo metu naujagimis dažnai kvėpuoja, nesuvalgo reikiamo pieno kiekio, pavargsta žįsdamas, priauga mažai svorio.
- Ilgainiui tachipnėja atsiranda ir ramybės metu.
- Auskultuojant širdį girdimas pučiamasis, šiurkštus sistolinis ūžesys.
- Palpuojant pilvą, apčiuopiamos padidėjusios kepenys.
- Gali būti periferinių edemų.

1 lentelė. Klinikiniai įgimtų širdies ydų požymiai

Yda	Klinikiniai požymiai	EKG	Rentgenograma
Ydos su obstrukcija kairiojo skilvelio ištekėjimo trakte			
Kritinė AoS	Šokas, sistolinis išvaymo ūžesys, sistolinis spragtelėjimas („click“)	KSH	Plaučių edema
Kritinė AoKo	Šokas, hipertenzija ↓ a. femoralis pulsai, > 10 mmHg spaudimų skirtumas tarp rankų ir kojų	DSH, ± KSH	Plaučių edema
KŠHS	Šokas, lengva cianozė, sutrikusi perfuzija	DSH	Plaučių hipervolemija
Ydos su obstrukcija dešiniojo sklivelio ištekėjimo trakte			
Kritinė PAS	Cianozė, sistolinis išvaymo ūžesys, sistolinis spragtelėjimas („click“)	DSH	± Kardiomegalija, plaučių hipovolemija
FT	Sistolinis išvaymo ūžesys, cianozė	DSH	± Kardiomegalija,

			plaučių hipovolemija, batuko formos širdis
TVA	Cianozė, sistolinis išvartymo ūžesys	KSH	± Kardiomegalija, ± plaučių hipovolemija
Ydos su kraujo nuosruva iš kairės į dešinę			
PPD	Sistolinis ūžesys, II širdies tono skilimas	Nedidelė DSH	± Kardiomegalija, nedidelė plaučių hipervolemija
SPD	Pansistolinis ūžesys, stazinis širdies nepakankamumas	KSH arba DSH	Kardiomegalija, plaučių hipervolemija
AVK	Pansistolinis ūžesys, stazinis širdies nepakankamumas	Levograma	Kardiomegalija, plaučių hipervolemija
AAL	Sistolinis (arba sistolodistalinis) ūžesys, kartais – stazinis širdies nepakankamumas (kai AAL didelis)	KSH, ± DSH	± Kardiomegalija, plaučių hipervolemija (jeigu AAL didelis)
Kitos ydos			
SKT be SPD	Sunki generalizuota cianozė, tachipnėja	Normali arba DSH	Normali
SKT su SPD	Lengva cianozė, stazinis širdies nepakankamumas, pansistolinis ūžesys	DSH ir KSH	Kardiomegalija, plaučių hipervolemija
VAPVD be obstr.	Lengva cianozė, stazinis širdies nepakankamumas, švelnus sistolinis išvartymo ūžesys	DSH	Kardiomegalija, plaučių hipervolemija
VAPVD su obstr.	Sunki generalizuota cianozė nuo gimimo, ūžesio širdyje nėra	DSH	Normalus širdies dydis, plaučių venų perkrovimas

2.4. Klinikiniai neišnešiotų naujagimių atviro arterinio latako požymiai.

Klinikinių požymių atsiranda dažniausiai 5–7 parą po gimimo:

- kvėpavimo nepakankamumo požymiai (padažnėjusi apnėja, tachipnėja, gausūs krepitaciniai karkalai plaučiuose, didėjantis deguonies poreikis, DPV, CPAP būtinybė);
- širdies nepakankamumo požymiai, tachikardija ir didelis pulsinis spaudimas (dėl sumažėjusio diastolinio spaudimo), sustiprėjęs širdies trinksnis, šiurkštus sistolinis ūžesys;
- nestabili kraujo dujų sudėtis ($\downarrow PaO_2$, $\uparrow PCO_2$).

2.5. Kiti IŠY ir neišnešiotų naujagimių AAL diagnostikos metodai.

- Pulsoksimetrija (SpO_2 stebėseną).
- Hiperoksijos testas (žr. 1 priedą).

- Tiesinė krūtinės ląstos rentgenograma.
- EKG.
- Širdies echoskopija.
- Kompiuterinė tomografija, naudojant kontrastą sukeliančių medžiagų.
- Širdies branduolių magnetinis rezonansas.

3. Gydymas.

3.1. Nuo AAL priklausomos įgimtos širdies ydos.

3.1.1. Prostaglandino E1 infuzija (PGE1).

Indikacijos. Nuo AAL priklausomos plautinės arba sisteminės kraujotakos atvejais, jei yra sunki cianozė ($\text{SaO}_2 < 80$ proc.), metabolinė acidozė ($\text{pH} < 7,3$) šoko požymių. PGE1 švirkščiami į periferinę arba centrinę veną (žr. 2 lentelę).

2 lentelė. Prostaglandino E1 dozavimas

	Pradinė dozė, $\mu\text{g}/\text{kg}$ kūno svorio/min.	Palaikomoji dozė, $\mu\text{g}/\text{kg}$ kūno svorio/min.
Išnešioti naujagimiai	0,05–0,1	0,01
Neišnešioti naujagimiai	0,03	0,01

Šalutinis PGE1 infuzijos poveikis: apnėja, hipotenzija, kūno temperatūros pakilimas. Atsiradus apnėjai būtina naujagimį intubuoti ir ventiliuoti, nemažinant prostaglandino dozės ir nenutraukiant PGE1 infuzijos.

Prostaglandinas E1 naujagimiui, kuriam atsirado cianozė, dažniausiai pagerina būklę, išskyrus du atvejus:

- jei yra visiškai anomalus PV drenažas (PGE1 pagerina pritekėjimą į plaučius, kartu didėja kraujo grįžimas per plaučių venas ir anomalus drenažas);
- yra stambiųjų kraujagyslių transpozicija su restrikcine ovaliąja anga (išgyvenamumui reikšminga tik skubi Rashkind procedūra).

3.1.2. Sisteminės ir plautinės kraujotakos subalansavimas, jei yra kritinė obstrukcija kairiojoje širdies pusėje: PGE1 infuzija ir adekvati ventiliacija, nepadidinant plautinės kraujotakos (teigiamas slėgis iškvėpimo pabaigoje 4–6 cm H_2O , ventiliacija kambario oru, palaikant SaO_2 75–85 proc. ribose ir stengiantis, kad neatsirastų respiracinės alkalozės).

3.1.3. Endotrachėjinė intubacija. Indikacijos: sunkus kvėpavimo nepakankamumas, metabolinė acidozė, sutrikusi mikrocirkuliacija.

3.1.4. Miokardo inotropijos gerinimas 3–5 $\mu\text{g}/\text{kg}$ kūno svorio/min. dopamino infuzija. Jeigu AKS stabilus, galima skirti sisteminio poveikio vazodilatatorių – milrinoną (fosfodiesterazės III inhibitorių), kuris pagerina miokardo kontraktilumą, veikia miokardo disfunkciją, sukelia kraujagyslių sienelių lygiųjų raumenų vazodilataciją. Milrinono infuzuojama į periferinę veną, pradinė įsotinamoji dozė – 50 $\mu\text{g}/\text{kg}$ kūno svorio, vėliau – 0,25–0,75 $\mu\text{g}/\text{kg}$ kūno svorio/min.

3.1.5. Hipoglikemijos ir hipokalcemijos koregavimas.

3.1.6. Naujagimio perkėlimas į specializuotą širdies chirurgijos centrą.

3.2. Vidutinio sunkumo ir sunkio stenozinės ydos (PAVS, PAS, FT, AoS).

3.2.1. Kartais skiriamas ilgalaikis gydymas β adrenoblokatoriais (metoprololiu), siekiant sumažinti stenozės progresavimą iki numatomos operacijos. Skiriama 1 mg/kg kūno svorio geriamojo metoprololio dozė. Ji geriama 1–2 kartus per dieną.

3.3. Įgimtos širdies ydos, pasireiškiančios dekompenсуotu staziniu širdies nepakankamumu.

3.3.1. Prieškrūvį mažinant diuretikais, sumažėja dispnėja, dešinėsios širdies pusės perkrova, plaučių edema. Pirmiausiai pasirinktinai preparatas – furozemidas (mažina druskų ir chloridų reabsorbciją). Pradinė dozė – 0,5–2,0 mg/kg kūno svorio į veną kas 6–12 val., kartais skiriama nuolatinė furozemido infuzija. Dažnai kartu su furozemidu skiriama spironolaktono (kalį sulaikančio diuretiko).

3.3.2. Kai yra kardiogeninio šoko požymių, miokardo kontraktilumui gerinti į veną infuzuojama inotropiją gerinančių preparatų. Vartojama 3–10 μ g/kg kūno svorio/min. dopamino. Ši dozė stimuliuoja dopaminerginius ir β_1 adrenerginius receptorius, dėl to pagerėja miokardo kontrakcija ir padidėja pulsas. Didesnių dozių (10–20 μ g/kg kūno svorio/min.) reikia vengti, nes stimuliuojami α adrenoreceptoriai, sukeliama vazokonstrikcija ir arterinė hipertenzija. Dobutaminas, stimuliuodamas β_1 receptorius ir periferinius β_2 receptorius, didina širdies kontraktilumą, minimaliai veikdamas sisteminių kraujagyslių pasipriešinimą. Kai kuriems naujagimiams jis gali sukelti reikšmingą tachikardiją. Dobutaminu gali būti gydomas dekompenсуotas širdies nepakankamumas (pradedama nuo 5 μ g/kg kūno svorio/min. dozės). Jei yra kardiogeninis šokas, vartojama epinefrino nedidelėmis dozėmis (< 0,05 μ g/kg kūno svorio/min.).

3.3.3. Lėtinio stazinio širdies nepakankamumo atvejais skiriama intraveninio arba geriamojo digoksino (žr. 3 lentelę).

3 lentelė. Digoksino dozavimas

	Įsotinamoji dozė į veną (mg/kg kūno svorio)	Įsotinamoji geriamoji dozė (mg/kg kūno svorio)	Palaikomoji geriamoji dozė (mg/kg kūno svorio)
Išnešioti naujagimiai	0,02–0,03	0,03–0,04	0,01
Neišnešioti naujagimiai	0,015–0,025	0,02–0,03	0,005–0,008

3.3.4. Taip pat gali būti skiriama fosfodiesterazės III inhibitoriaus milrinono.

3.3.5. Pokrūvio koregavimas.

3.3.5.1. Teigiamo slėgio ventiliacija sumažina KS sienelės stresą, deguonies poreikį ir pokrūvį.

3.3.5.2. AKF inhibitoriai mažina kraujo nuotėkį iš kairės į dešinę, didina KS išmetimo tūrį. Skiriama 0,1–0,5 mg/kg kūno svorio kaptoprilio dozė. Ji geriama kas 8 val.

3.3.5.3. Širdies dažnio koregavimas.

3.4. Neišnešiotų naujagimių AAL gydymas (žr. 3 priedą).

3.4.1. Bendrosios priemonės.

- Adekvati kvėpuojamoji terapija.
- Paros skysčių poreikio ribojimas.

3.4.2. Medikamentinis gydymas.

- 3.4.2.1. Skiriama nesteroidinių vaistų nuo uždegimo: indometacino ar ibuprofeno.
- 3.4.2.2. Indometacino ir ibuprofeno poveikis užveriant AAL yra vienodas, tačiau yra mažiau įrodymų, kad ibuprofenas sukelia tranzityvų inkstų funkcijos sutrikimą ir NEK [A].
- 3.4.2.3. Specifinė terapija indometacinu arba ibuprofenu (3 dienų kursas): skiriama 1–2 gydymo kursai, atsižvelgiant į gydymo poveikį ir AL reikšmę hemodinamikai;
- indometacino dozavimas:
- naujagimiams 2–7 gyvenimo parą į veną švirkščinama 0,2 mg/kg kūno svorio pirmą parą, po to dvi paras po 0,1 mg/kg kūno svorio;
 - naujagimiams nuo 8 gyvenimo paros į veną švirkščinama 0,2 mg/kg kūno svorio pirmą parą, po to dvi paras po 0,25 mg/kg kūno svorio;
 - vidutinio dydžio ir hemodinamiškai reikšmingo AAL atvejais indometacinas gali būti vartojamas geriamųjų miltelių forma po 0,2 mg/kg kūno svorio vieną kartą per dieną 3 dienas.
- Ibuprofeno dozavimas:
- įprastinis dozavimas: 10 mg/kg kūno svorio į veną pirmą gydymo parą, po 5 mg/kg kūno svorio kitas dvi paras.
 - vaikų kardiologo sprendimu gali būti skiriamos didesnės vaisto dozės.

3.5. Chirurginis gydymas.

- Pagalbinės operacijos.
- Radikaliosios operacijos.
- Neišnešiotų naujagimių AAL užvėrimo operacija.

4. Įgimtų širdies ydų eigos vertinimas ir gydymo taktika.

4.1. Nereikšmingos šuntinės ydos (mažas ar vidutinio dydžio PPD, mažas ar vidutinis AAL, mažas SPD).

- Klinikiniai požymiai dažniausiai nematomi, gydymas nereikalingas.
- Naujagimio būklę turi stebėti neonatologas, šeimos gydytojas.
- Siųsti vaikų kardiologo konsultacijai neatidėliojant pirmąjį gyvenimo mėnesį.

4.2. Reikšmingos šuntinės ydos (didelis PPD, didelis AAL, vidutinio dydžio ar didelis SPD, AVK).

- Dažniausiai atsiranda lėtinio stazinio širdies nepakankamumo požymiai, todėl skiriamas ŠN gydymas, stebimas naujagimio svorio augimas.
- Naujagimį reikia perkelti į tretinio lygio centrą arba skubiai siųsti pas vaikų kardiologą konsultuotis.
- Būtina kardiologų konsultacija.

4.3. Nereikšmingos stenozinės ydos (lengva PAVS ar PAS, lengva AoVS ar AoS).

- Klinikiniai požymiai dažniausiai nedidėja, gydymas nereikalingas, būtina stebėti svorio augimą, vertinti stenozės sunkumo laipsnį.
- Naujagimį reikia perkelti į tretinio lygio sveikatos priežiūros paslaugas teikiantį centrą arba skubiai siųsti pas vaikų kardiologą konsultuotis.
- **4.4. Reikšmingos stenozinės ydos** (vidutinio sunkumo PAVS, PAS, AoVS, AoS, *Fallot* tetradą). Palaipsniui atsiranda hipoksemijos arba sisteminės kraujotakos nepakankamumo požymių (cianozė arba blyškumas, dusulys).
- Naujagimį būtina perkelti į tretinio lygio sveikatos priežiūros paslaugas teikiantį centrą.
- Būtina kardiologų konsultacija.

4.5. Sunkios, kritinės obstrukcinės ydos (sunki PAVS, PAS ar PAA, TVA, AoKo, aortos lanko nutrūkimas, KŠHS, VAPVD).

- Įtariama, kad yra yda, jei greitai blogėja naujagimio būklė per pirmąsias paras po gimimo, neapčiuopiama a. femoralis pulso, didėja viso kūno cianozė.
- Stabilizavus būklę, naujagimį būtina skubiai perkelti į širdies chirurgijos centrą.

5. PASVEIKIMO KRITERIJAI.

5.1. Hemodinamiškai nereikšmingos ĮŠY: galimas visiškas pasveikimas, užsivėrus AAL ar išnykus PPD ar SPD.

5.2. Hemodinamiškai reikšmingos ydos: pasveikimas po sėkmingos radikalios chirurginės operacijos.

2. PRIEDAI.

1 priedas. Hiperoksijos testas

2 priedas. Arterinio kraujospūdžio matavimas

3 priedas. Neišnešiotų naujagimių AAL diagnostikos ir gydymo algoritmas

4 priedas. AAL hemodinamikos reikšmė, remiantis klinika ir echokardiografija (pagal McNamara ir Hellman)

1 priedas. Hiperoksijos testas

1. Nustatomas parcialinis (dalinis) deguonies slėgis arteriniame kraujyje (paO₂).	
2. Tiekama 100 proc. deguonies.	
3. Po 5–10 min. vėl nustatoma, koks yra parcialinis (dalinis) deguonies slėgis arteriniame kraujyje (paO₂).	
4. Vertinami hiperoksijos testo rezultatai.	
Jeį po 100 proc. deguonies tiekimo:	
paO₂ < 50 mmHg	Igimta „mėlynoji“ širdies yda arba NIPH
paO₂ < 150 mmHg -	NIPH
paO₂ > 150 mmHg	Parenchiminė plaučių liga
paO₂ > 300 mmHg	Norma

2 priedas. Arterinio kraujospūdzio matavimas

Arterinis naujagimių kraujospūdis matuojamas ultragarsiniais arba oscilometriniiais prietaisais. Tai neinvazinis informatyvus metodas, kuris leidžia sekti arterinį kraujospūdį ir diagnozuoti arterinę hipertenziją. Šio tyrimo tikslumas priklauso nuo manžetės dydžio, naujagimio judesių, raumenų įsitempimo. Naujagimių intensyviosios terapijos skyriuose taikomas ir invazinis (intravaskulinis) arterinio kraujospūdzio matavimo metodas, kuris yra tiksliausias, tačiau retai naudojamas dėl infekcijos, kraujavimo, kraujagyslių trombozės pavojaus.

Matavimo metodika

Tinkama manžetė turi apimti du trečdalius žasto arba šlaunies ilgio. Jeigu ji per siaura, kraujospūdis būna per didelis. Matuojant ant kojos, manžetė uždedama apatiniame viduriniame šlaunies trečdalyje.

Manžetės plotis, matuojant kraujospūdį ant rankos:

- iki 1000 g svorio naujagimiams – 2,5 cm;
- 1000–2000 g – 2,5–3,0 cm;
- 2000–3000 g – 3,0 cm;
- 3000–4000 g – 3,0–4,0 cm.

Matuojant kraujospūdį ant kojos, manžetė turi būti 3,0–5,0 cm pločio.

Arterinis kraujospūdis matuojamas ne mažiau kaip tris kartus su dviejų minučių pertraukomis, kai naujagimis ramus. Galutiniu rezultatu laikomi mažiausi duomenys. Išnešiotų ir neišnešiotų naujagimių arterinio kraujospūdzio normos pateiktos 1, 2 lentelėse.

1 lentelė. Išnešiotų naujagimių arterinio kraujospūdžio normos
(*Neonatal e-hand book, updated 2014*)

Amžius	Sistolinis kraujospūdis (mmHg)	Diastolinis kraujospūdis (mmHg)	Vidutinis kraujospūdis (mmHg)
1 val.	70	44	53
12 val.	66	41	50
1 para (miegant)	70 ± 9	42 ± 12	55 ± 11
1 para (būdraujant)	71 ± 9	43 ± 10	55 ± 9
3 para (miegant)	75 ± 11	48 ± 10	59 ± 9
3 para (būdraujant)	77 ± 12	49 ± 10	63 ± 13
6 para (miegant)	76 ± 10	46 ± 12	58 ± 12
6 para (būdraujant)	76 ± 10	49 ± 11	62 ± 12
2 savaitė	78 ± 10	50 ± 9	
3 savaitė	79 ± 8	49 ± 8	
4 savaitė	85 ± 10	46 ± 9	

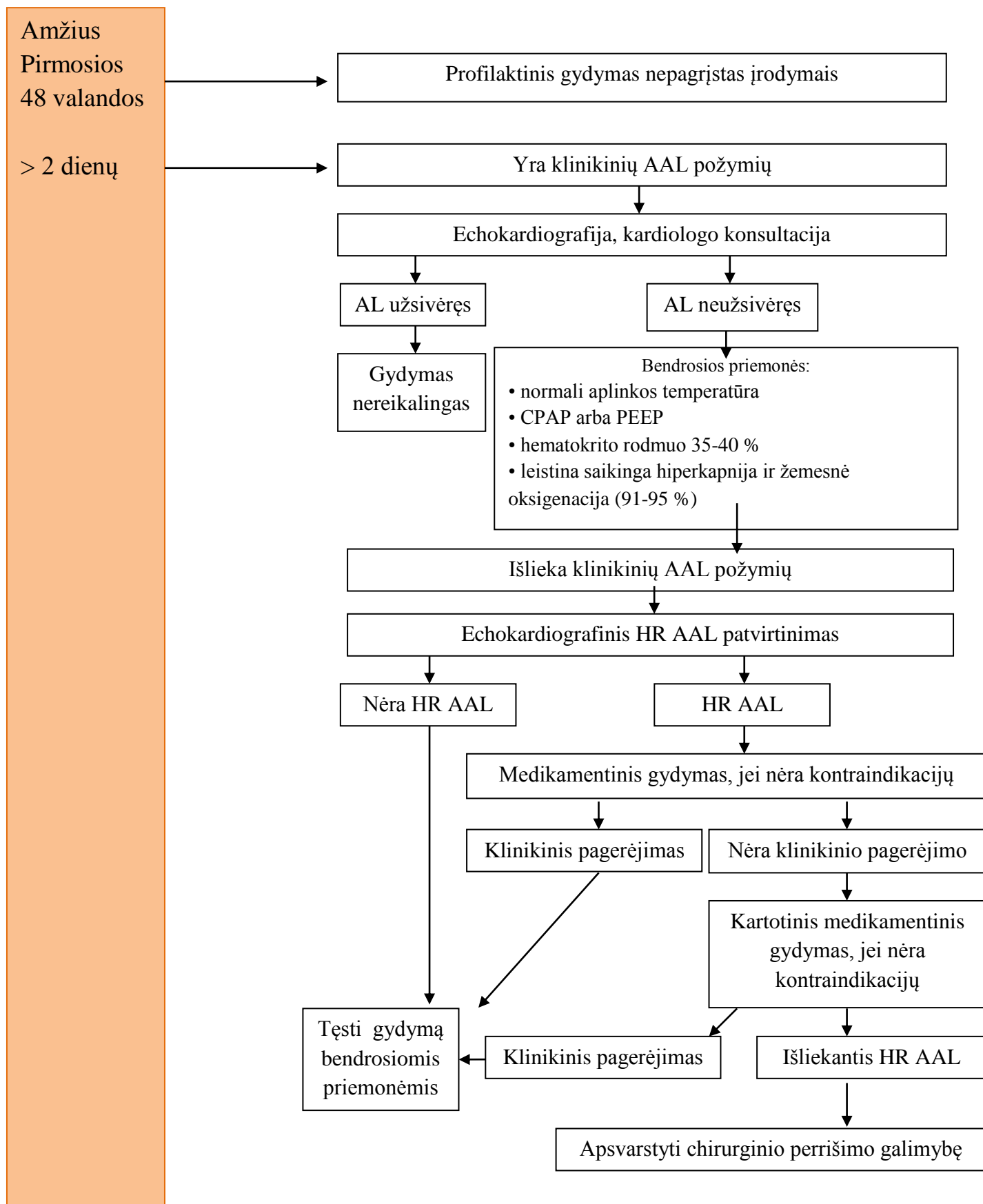
Normalus arterinis kraujospūdis kojose

Normalus naujagimių arterinis kraujospūdis kojose yra toks kaip rankose arba didesnis, tačiau šių spaudimų skirtumas yra nedidelis:

- 1,1 ± 7,7 mm Hg sistolinio kraujospūdžio;
- 0,01 ± 6,2 mm Hg diastolinio kraujospūdžio;
- 0,9 ± 6,9 mm Hg vidurinio kraujospūdžio.

2 lentelė. Labai neišnešiotų naujagimių minimalus sistolinis ir vidurinis AKS pirmąsias paras po gimimo didėja priklausomai nuo nėštumo laiko (gestacijos) ir naujagimio svorio

Naujagimiai	Minimalus sistolinis AKS (mmHg)	Minimalus vidurinis AKS (mmHg)
500 g	35	24
600 g	36	25
700 g	37	25
800 g	37	26
900 g	38	26
1000 g	39	27
1100 g	39	27
1200 g	40	28
1300 g	40	29
1400 g	41	29
1500 g	42	30



AAL-atviras arterinis latakas, HR-AAL- hemodinamiškai reikšmingas AAL

4 priedas. AAL hemodinamikos reikšmė, remiantis klinika ir echokardiografija (pagal McNamara ir Hellman)

Klinikinė reikšmė	Klinikiniai požymiai	Echokardiografinė reikšmė	Echokardiografiniai požymiai
Užsivėręs	Nėra	Užsivėręs	Nėra kraujotakos per AL (tyrimas dvimate echoskopija ar dopleriu)
Lengvas	<ul style="list-style-type: none"> • Deguonies poreikis (OI < 6) • Reti (< 6) desaturacijos, bradikardijos, apnėjos epizodai • CPAP ar DPV (MAP < 8) poreikis • Maisto netoleravimas (> 20 proc. liekamojo turinio) • Rentgenologiškai: plaučių hipervolemija 	Siauras nereikšmingas AAL	<ul style="list-style-type: none"> • AL skersmuo < 1,5 mm • Restriktinė šuntinė srovė per AL, $V_{max} > 2,0$ m/s • Nėra KS perkrovimo tūriu požymių (regurgitacija per MV > 2,0 m/s ar KP:Ao > 1,5) • Normalus KS prisipildymo spaudimas • Normali diastolinė kraujotaka viršutinėje pasaito, vidurinėje smegenų arterijoje
Vidutinis	<ul style="list-style-type: none"> • Deguonies poreikis (OI 7–14) • Dažni (kas valandą) desaturacijos, bradikardijos, apnėjos epizodai • Didėjantys DPV parametrai (MAP 9–12) • Enterinio maitinimo sustabdymas dėl didelio pilvo pūtimo ar vėmimo • Oligurija su vidutiniškai padidėjusiu kreatinino kiekiu • Sisteminė hipotenzija (mažas vidutinis ar diastolinis spaudimas), koreguojama inotropu • Rentgenologiškai nustatyta kardiomegalija ar plaučių edema • Nedidelė metabolinė acidozė: pH 7,1–7,25 ir (ar) BE (-) 7–12 	Vidutinis HR AAL	<ul style="list-style-type: none"> • AL skersmuo 1,5–3 mm • Nerestriktinė šuntinė srovė per AL, $V_{max} < 2,0$ m/s • Lengvas arba vidutinis KS perkrovimas tūriu (KP:Ao 1,5–2) • Padidėjęs KS prisipildymo spaudimas • Sumažėjusi ar išnykusi diastolinė kraujotaka viršutinėje pasaito, vidurinėje smegenų ar inkstų arterijoje
Sunkus	<ul style="list-style-type: none"> • Deguonies poreikis (OI > 15) • Dideli DPV parametrai (MAP > 12) ar ADOV • Sunkus ar pasikartojantis kraujavimas iš plaučių • Panašus į NEK pilvo pūtimas, jautrumas ar eritema 	Platus HR AAL	<ul style="list-style-type: none"> • AL skersmuo > 3 mm • Nerestriktinė šuntinė srovė per AL • Didelis KS perkrovimas tūriu (KP:Ao > 2, regurgitacija per MV > 2,0 m/s) • Labai padidėjęs KS prisipildymo spaudimas • Reversinė diastolinė kraujotaka

	<ul style="list-style-type: none"> • Ūminis inkstų nepakankamumas • Nestabili kraujotaka, koreguojama daugiau nei 1 inotropu • Vidutinė arba sunki metabolinė acidozė: pH < 7,1 ar BE > (-) 12 • Rentgenologiškai nustatyta kardiomegalija ar plaučių edema 		viršutinėje pasaito, vidurinėje smegenų ar inkstų arterijoje
--	---	--	--

OI = MAP (cm) x FiO₂ x 100/PaO₂ (mmHg)

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2675381/table/tbl1/>

- originalas

3. LITERATŪROS SĄRAŠAS.

1. ECG guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur H J 2010,31,2915-2957.
2. Mahle WT, Martin GR, Beekman RH, Morrow WR. Endorsement of health and human services recommendation for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. Pediatrics 2012,129(1):190-2.
3. Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roas-Hesselink JW. Birth prevalence of congenital heart diseases worldwide a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol 2011,15,58(21):2241-7.
4. Dolbeck K, Mick NW. Congenital heart disease. EmergMed Clin North Am 2011,29(4):811-27.
5. Dolk H, Loane M, Garne E. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality 2000 to 2005 (EUROCAT). Circ 2011,123(8):841-9.
6. Lee JY. Clinical presentations of critical cardiac defects in the newborn: decision making and initial management. Korean J Pediatr 2010,53(6):669-79.
7. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002,39(12):1890-900.
8. Trento LU, Pruetz JD, Chang RK, Detterich J, Sklansky MS. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: impact of mode of delivery on neonatal outcome. Prenat Diagn 2012,32(13):1250-5.
9. Poets ChF, Franz A, Koehne P. Controversies around treatment of the open ductus. Springer 2011.
10. Landis BJ, Levey A, Levasseur SM et al. Prenatal diagnosis of congenital heart diseases and birth outcomes. Pediatr Cardiol 2013,34(3):597-605.
11. http://www.uams.edu/ANGELS/perinatal_conference/Presentations/2010/Ross-Persistent-pulmonary-hypertension.pdf

METODIKA
IGIMTŲ ŠIRDIES LIGŲ DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

II. METODIKOS PROCEDŪRŲ APRAŠAS

Metodikos procedūrų aprašas šiai metodikai netaikomas.

METODIKA
ĮGIMTŲ ŠIRDIES LIGŲ DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

III. METODIKOS ĮDIEGIMO APRAŠAS

1. Glaustas metodikos pristatymas.

Parengtos metodinės rekomendacijos tikslas – anksti diagnozuoti įgimtą širdies ydą ar įtarti, kad ji yra, nusiųsti naujagimį pas vaikų kardiologą ir (ar) kardiochirurgą konsultuoti bei neatidėliotinai gydyti.

2. Būtinų resursų (medicininės įrangos, žmogiškųjų ir kt.) aprašymas.

2.1. Nurodyti Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2008-01-16 įsakyme Nr. V-31 „Dėl naujagimių intensyviosios terapijos antrinio ir tretinio lygio paslaugų teikimo reikalavimų“.

2.2. Nurodyti Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2004--04--30 įsakyme Nr. V-302 „Dėl bendrųjų neonatologijos stacionarinių antrinio ir tretinio lygio paslaugų teikimo reikalavimų patvirtinimo“.

2.3. Nurodyti Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2013-09-23 įsakyme Nr. V-900 „Dėl nėščiųjų, gimdyvių ir naujagimių sveikatos priežiūros tvarkos aprašo patvirtinimo.“

3. Darbo organizavimas.

3.1. Tiek antrinio, tiek tretinio lygio stacionaruose visiems naujagimiams turi būti atliekama pulsoksimetrija (žr. Metodiką „Sveiko naujagimio priežiūra“).

3.2. Antrinio lygio stacionare, diagnozavus įgimtą širdies ydą ar įtarus, kad ji yra, stabilizuojama būklė ir naujagimis nedelsiant perkeliamas į tretinio lygio stacionarą.

3.3. Naujagimis, kuriam gali būti kritinė širdies yda, kurią būtina skubiai chirurgiškai gydyti, nedelsiant perkeliamas į VUL Santariškių klinikų Kardiochirurgijos centrą.

4. Būtinai dokumentai.

ASPI direktoriaus įsakymas, leidžiantis naudotis metodika „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“

5. Personalo mokymo planas.

Teorinė metodinė informacija (žr. Metodikos aprašą) rekomenduojama neonatologams, vaikų ligų gydytojams, slaugytojams įsisavinti savarankiškai, po to aptarti bendrame susirinkime (skyriuose ar ligoninės padalinyje).

Glaustas metodikos pristatymas

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ svarbiausi teoriniai aspektai (1)

Įgimtos širdies ydos (Q20-Q25) – širdies struktūrų ir stambiųjų kraujagyslių vystymosi patologija.

Įgimtos širdies ydos yra vienos dažniausių raidos ydų. Kasmet su įgimta širdies yda gimsta 8–10 iš 1000 gyvų gimusių naujagimių. Lietuvoje tai yra 250–300 naujagimių per metus. 3 naujagimiams iš 1000 (iki 100 per metus) širdies yda būna sudėtinga, dažnai nesuderinama su gyvybe, reikia skubios chirurginės procedūros arba operacijos.

Neišnešiotų naujagimių atviras arterinis latakas (P29.3) – kraujagyslė, jungianti nusileidžiančiąją aortą su plautiniu kamienu, išlikusi atvira po gimimo.

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ svarbiausi teoriniai aspektai (2)

Hemodinaminė įgimtų širdies ydų klasifikacija

Nuo arterinio latako priklausomos ydos

1. Įgimtos širdies ydos su kliūtimi (obstrukcija) kairiojo skilvelio išstūmimo trakte: aortos vožtuvo stenozė, aortos koarktacija, kairiosios širdies pusės hipoplazijos sindromas, aortos lanko nutrūkimas.

2. Įgimtos širdies ydos su kliūtimi (obstrukcija) dešiniojoje širdies pusėje – tai „mėlynosios“ širdies ydos: plautinės arterijos vožtuvo stenozė, plautinės arterijos stenozė ar atrezija, triburio vožtuvo atrezija, *Falot* tetrada.

3. Paralelinė kraujotaka (stambiųjų kraujagyslių transpozicija)

Įgimtos širdies ydos, nepriklausomos nuo AAL

Kombinuotosios sudėtingos širdies ydos (visiškai anomalus plaučių venų drenažas su plaučių venų obstrukcija, bendras skilvelis, bendras arterinis kamienas)

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ svarbiausi teoriniai aspektai (3)

Klinikiniai įgimtų širdies ydų požymiai

Ūmios širdies perkrovos spaudimu klinika (jei yra kliūtis kairiojoje širdies pusėje)

Pasireiškia staiga 3–5 gyvenimo parą arba vėliau (2–3 savaitę po gimimo).

Kardiogeninio šoko požymiai: naujagimis, kurio būklė buvo gera, staiga nustoja žįsti, tampa vangus, mieguistas, pakinta jo kūno spalva, oda tampa pilkšvai melsva, „marmurinė“, vėsi, padažnėja kvėpavimas (tachipnėja).

Auskultuojant girdima tachikardija, gali būti galopo ritmas.

Atsiranda inkstų funkcijos nepakankamumas (oligurija, anurija).

Klinikiniai „mėlynųjų“ širdies ydų požymiai

Greitai po gimimo palaipsniui tampa matoma generalizuota odos cianozė.

Tachipnėja.

Įvairaus stiprumo šiurkštus sistolinis ūžesys.

Širdies perkrovimo tūriu klinika

Klinikinių požymių atsiranda palaipsniui, naujagimio būklė blogėja lėtai.

Maitinimo metu naujagimis dažnai kvėpuoja, nesuvalgo reikiamo pieno kiekio, pavargsta žįsdamas, priauga mažai svorio.

Ilgainiui tachipnėja atsiranda ir ramybės metu.

Auskultuojant širdį girdimas pučiamasis, šiurkštus sistolinis ūžesys.

Palpuojant pilvą, apčiuopiamos padidėjusios kepenys.

Gali būti periferinių edemų.

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ svarbiausi teoriniai aspektai (4)

Klinikiniai neišnešiotų naujagimių atviro arterinio latako požymiai

Klinikinių požymių atsiranda dažniausiai 5–7 parą po gimimo:

- kvėpavimo nepakankamumo požymiai (padažnėjusi apnėja, tachipnėja, gausūs krepitaciniai karkalai plaučiuose, didėjantis deguonies poreikis, DPV, CPAP būtinybė);
- širdies nepakankamumo požymiai, tachikardija ir didelis pulsinis spaudimas (dėl sumažėjusio diastolinio spaudimo), sustiprėjęs širdies trinksnis, šiurkštus sistolinis ūžesys;
- nestabili kraujo dujų sudėtis ($p\text{aO}_2$, $p\text{CO}_2$).

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ svarbiausi teoriniai aspektai (5)

GYDYMAS

Medikamentinis gydymas

Nuo AAL priklausomos įgimtos širdies ydos

Skiriama prostaglandino E1 infuzija.

Įgimtos širdies ydos, pasireiškiančios dekompensuotu staziniu širdies nepakankamumu (skiriama diuretikų, dopamino, dobutamino, digoksino).

Neišnešiotų naujagimių AAL medikamentinis gydymas

Gydymas indometacinu arba ibuprofenu (3 dienų kursas).

Chirurginis gydymas

- Pagalbinės operacijos
- Radikaliosios operacijos
- Neišnešiotų naujagimių AAL užvėrimo operacija

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ svarbiausi praktiniai aspektai (1)

Darbo organizavimas

- Tiek antrinio, tiek tretinio lygio stacionaruose visiems naujagimiams turi būti atliekama pulsoksimetrija.
- Antrinio lygio stacionare, diagnozavus įgimtą širdies ydą, ar įtarus, kad ji yra, stabilizuojama būklė ir naujagimis nedelsiant perkeliamas į tretinio lygio paslaugas teikiančią stacionarą.
- Naujagimis, kuriam gali būti kritinė širdies yda, kurią būtina skubiai chirurgiškai gydyti, nedelsiant perkeliamas į VUL Santariškių klinikų Kardiologijos centrą.

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ svarbiausi praktiniai aspektai (2)

Būtinai dokumentai

ASPI direktoriaus įsakymas, leidžiantis naudotis metodika „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“

Personalo mokymo planas

Teorinė metodinė informacija (žr. Metodikos aprašą) rekomenduojama neonatologams, vaikų ligų gydytojams, slaugytojams įsisavinti savarankiškai, po to aptarti bendrame susirinkime (skyriuose ar ligoninės padalinyje).

Metodikos „Įgimtų širdies ydų diagnostika ir gydymas“ įdiegimo auditas

Tikslas – anksti įtarti, kad yra įgimta širdies yda ar ją diagnozuoti, ir laiku nusiųsti naujagimį pas kardiologą ar kardiochirurgą konsultuoti bei gydyti.

Tvarka

- Asmens, atsakingo už metodikos įdiegimo auditą (gydytojo neonatologo) paskyrimas.
- Audito atlikimas pagal pateiktus kriterijus kartą per 6 mėnesius.
- Audito rezultatų aptarimas su bendradarbiais.
- Sprendimų priėmimas ir suderinimas su administracija.

METODIKA

IGIMTŲ ŠIRDIES LIGŲ DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

IV. METODIKOS AUDITO APRAŠAS

1. Išsamus įdiegtos metodikos efekto ligoninėje audito aprašas.

1.1. Tikslas.

1.1.1. Laiku diagnozuoti įgimtas širdies ydas ir nusiųsti naujagimį pas kardiologą ir (ar) kardiochirurgą konsultuoti bei skubiai gydyti.

1.1.2. Laiku diagnozuoti ir gydyti neišnešiotų naujagimių atvirą arterinį lataką.

1.2. Tvarka.

1.2.1. Atsakingo už metodikos įdiegimo auditą asmens (gydytojo neonatologo) paskyrimas.

1.2.2. Kartą per 12 mėn. atliekamas įdiegtos metodikos efekto ligoninėje auditas.

1.2.3. Auditorius patikrina 10 atsitiktinai parinktų naujagimių, kuriems buvo diagnozuota įgimta širdies yda, ligos istorijų, vertina įrašus ligos istorijoje ir paskyrimo bei naujagimio stebėjimo lapuose ir užpildo 1 priedą, atsakydamas į klausimus „Taip“ ir „Ne“.

1.2.4. Auditorius patikrina 10 atsitiktinai parinktų neišnešiotų naujagimių, kuriems buvo diagnozuotas atviras arterinis latakas, ligos istorijų, vertina įrašus ligos istorijoje ir paskyrimo bei naujagimio stebėjimo lapuose ir užpildo anketą 2 priedą, atsakydamas į klausimus „Taip“ ir „Ne“.

1.2.5. Auditas atliekamas pagal pateiktus kriterijus.

1.2.6. Audito rezultatai aptariami su bendradarbiais.

1.2.7. Sprendimai priimami ir suderinami su administracija.

1.3. Širdies ydomis sergančių naujagimių ligos istorijų audito kriterijai.

1.3.1. Ar naujagimiui buvo atlikta SaO₂ patikra (vertinama IIA, IIB, III lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje)?

1.3.2. Ar vertinami ir dokumentuojami klinikiniai požymiai, kuriais remiantis įtarta, kad yra širdies yda (vertinama IIA, IIB, III lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje)?

- ūžesys.

- a. femoralis pulsas.

- AKS visose galūnėse.

- SpO₂.

1.3.3. Ar atliktas hiperoksijos mėginys (vertinama IIA, IIB, III lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje)?

1.3.4. Ar atlikta širdies echoskopija ir (ar) naujagimis konsultuotas vaikų kardiologo (vertinama IIA, IIB, III lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje)?

1.3.5. Ar esant indikacijų naujagimis stabilizuotas ir pervežtas į III lygio paslaugas teikiančią įstaigą (vertinama IIB, III lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje)?

1.3.6. Ar įtarus, kad yra nuo arterinio lataką priklausoma yda, naujagimis vežtas infuzuojant prostaglandino E1 (vertinama IIB, III lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje)?

1.4. Neišnešiotų naujagimių, kuriems yra AAL, ligos istorijų audito kriterijai.

1.4.1. Ar vertinami ir dokumentuojami klinikiniai AAL požymiai?

1.4.2. Ar naujagimiui atliktas ultragarsinis tyrimas AAL hemodinamikos reikšmingumui vertinti?

1.4.3. Ar naujagimiui skirtas medikamentinis (indometacinu ar ibuprofenu) gydymas?

1.4.4. Ar dokumentuojamas medikamentinio gydymo efektyvumas?

1.4.5. Ar buvo reikalingas chirurginis AAL užvėrimas?

1.5. Svarbiausių kriterijų, kuriuos įtraukus į informacinę sistemą, būtų galima daryti įdiegtos metodikos efektyvumo nacionaliniu mastu analizę, sąrašas.

1.5.1. Naujagimiams, sergantiems įgimta širdies yda.

1.5.1.1. Ar buvo įtarta, kad yra širdies yda prenataliniu laikotarpiu?

1.5.1.2. Ar atlikta SpO₂ patikra (pulsoksimetrija)?

1.5.2. Neišnešiotiems naujagimiams, kuriems yra AAL.

1.5.2.1. Ar skirtas medikamentinis AAL gydymas ?

1.5.2.2. Ar gydyta indometacinu ar ibuprofenu (kursų skaičius)?

1.5.2.3. Ar AAL užvertas chirurginiu būdu?

2. Priedai.

1 priedas. Naujagimių, kuriems diagnozuota įgimta širdies yda, audito metu vertinami kriterijai

2 priedas. Neišnešiotų naujagimių, kuriems diagnozuotas AAL, audito metu vertinami kriterijai

1 priedas. Naujagimių, kuriems diagnozuota įgimta širdies yda, audito metu vertinami kriterijai

Naujagimiui buvo atlikta SpO ₂ patikra	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Sistolinis ūžesys vertinamas ir dokumentuojamas	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
A. femoralis pulsas vertinamas ir dokumentuojamas	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
AKS matuojamas visose galūnėse	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Hiperoksijos mėginys atliktas	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Vaikų kardiologo konsultacija	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Širdies echoskopija	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Įtarus, kad yra nuo arterinio latako priklausoma yda naujagimis vežtas infuzuojant prostaglandino E1	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne

2 priedas. Neišnešiotų naujagimių, kuriems diagnozuotas AAL, audito metu vertinami kriterijai

Vertinami ir dokumentuojami klinikiniai AAL požymiai	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Naujagimiui atliktas ultragarsinis tyrimas AAL hemodinamikos reikšmingumui vertinti	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Naujagimiui skirtas medikamentinis gydymas (indometacinu ar ibuprofenu)	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Medikamentinio gydymo efektyvumas dokumentuojamas	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne
Chirurginis AAL užvėrimas	<input type="checkbox"/> Taip <input type="checkbox"/> Ne

3. Literatūros sąrašas.

1. Mahle WT, Martin GR, Beekman RH, Morrow WR. Endorsement of health and human services recommendation for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2012,129(1):190-2.
2. Dolbeck K, Mick NW. Congenital heart disease. *Emerg Med Clin North Am* 2011,29(4):811-27.
3. Lee JY. Clinical presentations of critical cardiac defects in the newborn: decision making and initial management. *Korean J Pediatr* 2010,53(6):669-79.
4. Trento LU, Pruetz JD, Chang RK, Detterich J, Sklansky MS. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: impact of mode of delivery on neonatal outcome. *Prenat Diagn* 2012,32(13):1250-5.
5. Poets ChF, Franz A, Koehne P. Controversies around treatment of the open ductus. Springer 2011.
6. Landis BJ, Levey A, Levasseur SM et al. Prenatal diagnosis of congenital heart diseases and birth outcomes. *Pediatr Cardiol* 2013,34(3):597-605.
7. Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2013-09-23 įsakymas Nr. V-900 „Dėl nėščiųjų, gimdyvių ir naujagimių sveikatos priežiūros tvarkos aprašo patvirtinimo“.
8. Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2008-12-09 įsakymas Nr. V-1237 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 112: 2008 „Gdytojas neonatologas. Teisės, pareigos, kompetencija ir atsakomybė“ patvirtinimo“

METODIKA

IGIMTŲ ŠIRDIES LIGŲ DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

V. INFORMACIJA VISUOMENEI

Kas yra įgimta širdies yda?

Įgimta širdies yda – tai anatomiciai kraujotaką trikdančios širdies ar stambiųjų kraujagyslių nukrypimai nuo normos. Jų atsiranda prieš gimimą, o išaiškėja vėliau. Kai kurie naujagimiai turi tik vieną, o kiti – kelias širdies ydas. Šiuo metu jau yra įmanoma ištirti vaiko širdį dar esant jam gimdoje, atliekant vaisiaus širdies ultragarsinį tyrimą, kuriuo galima nustatyti, kad gali būti širdies yda. Dažniausiai ji pastebima tuoj po gimimo ar pirmaisiais kūdikio gyvenimo mėnesiais, rečiau šie apsigimimai pastebimi tik vaikui ūgtelėjus.

Įgimtos širdies ydos yra vienos dažniausių raidos ydų. Kasmet su įgimta širdies yda gimsta 8–10 iš 1000 gyvų gimusių naujagimių. Lietuvoje tai yra 250-300 naujagimių per metus. Beveik pusė iš jų turi nedidelę patologiją, kuri praeina savaime, be jokio gydymo. Visgi kai kuriems naujagimiams širdies yda būna sudėtinga, dažnai nesuderinama su gyvybe, būtina skubi chirurginė pagalba.

Kodėl atsiranda širdies yda?

Daugeliu atvejų, širdies ydos priežastis nėra žinoma.

Širdis susiformuoja tarp šeštos ir dvyliktos nėštumo savaitės, taigi labai dažnai anksčiau, nei moteris supranta, jog laukiasi. Tuo metu atsiranda ir patologija. Nėštumo metu yra keletas veiksnių, kurie gali padidinti riziką, jog vaikas gims su širdies yda:

- raudonukė, diabetas ar virusinė infekcija;
- per didelio alkoholio kiekio vartojimas;
- rūkymas;
- kai kurių vaistų vartojimas.

Kaip diagnozuojama įgimta širdies yda?

Naujagimį tiriantis gydytojas vertina:

- odos spalvą: ar yra melsvumas, pilkšvumas (taip būna, kai kraujyje trūksta deguonies ar yra prasta kraujotaka);
- kvėpavimą: ar naujagimis kvėpuoja dažnai, sunkiai (taip gali būti, kai per daug kraujo patenka į plaučius ir jie yra perpildyti arba kai kraujyje trūksta deguonies);
- širdies veiklą: pulsą, arterinį kraujo spaudimą, galimus ūžesius.

Vien tik šių tyrimų nepakanka tiksliai širdies ydos diagnozei nustatyti, todėl atliekama:

- pulsoksimetrija (netiesioginis kraujo įsotinimo deguonimi matavimas);
- rūgščių ir šarmų balanso nustatymas (tiriamos kraujo dujos);
- krūtinės ląstos rentgenografija (įvertinamas širdies dydis, padėtis ir plaučių vaizdas);
- ultragarsinis širdies tyrimas (jo metu matoma širdies struktūra ir kaip ji veikia). Šis tyrimas neskausmingas ir nekenksmingas, jo trukmė priklauso nuo ydos sudėtingumo.

Kaip gydoma įgimta širdies yda?

Kai kurios širdies ydos praeina savaime, be specialaus gydymo. Tačiau kitas širdies ydas reikia gydyti, ir dauguma jų gali būti pagydomos operacija, širdies kateterizacija. Sunkaus širdies nepakankamumo, neišnešiotų naujagimių atviro arterinio latako atvejais skiriama vaistų. Naujagimi, kuriam diagnozuota įgimta širdies yda, gydo vaikų kardiologas ir kardiochirurgas. Koks gydymas bus skirtas Jūsų naujagimiui, priklausys nuo ydos tipo ir sudėtingumo. Jei reikės skubaus diagnozės patikslinimo ar operacijos, kūdikis bus perkeltas į Vilniaus universiteto Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centrą.

Ar širdies yda turi įtakos vaiko vystymuisi?

Kai kurie kūdikiai su širdies ydomis gali lėčiau mokytis sėdėti ir vaikščioti, bet jų psichikos vystymasis yra toks pats kaip ir kitų jų amžiaus vaikų.

Ar širdies yda paveldima?

Dauguma įgimtų širdies ydų yra nepaveldimos, bet tėvams, kurie turi vieną vaiką su širdies yda, yra šiek tiek didesnė (apie 3 proc.) rizika turėti kitą vaiką su panašiomis problemomis.

Literatūros sąrašas

<http://www.vaikosirdis.lt/index.php/sirdiesydos/212-gimtos-irdies-ydos.html>

http://www.heart.lt/pagrindinis_meniu/kas_yra_sirdis/3918/

<http://lt.wikipedia.org/wiki/%C5%A0irdis>

http://heartkids.org.au/wp-content/uploads/2012/01/Heart_Booklet_16_May.pdf

http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/AboutCongenitalHeartDefects/About-Congenital-Heart-Defects_UCM_001217_Article.jsp