



Bērns ar iespējamu arteriālā vada atkarīgu un antenatāli nediagnosticētu iedzimtu sirdskaiti.

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 adekvāta skābekļa piegāde. Atkarībā no sirds anatomiskā varianta – samazinātas orgānu perfūzijas dēļ vai arī ar skābekli nabadzīgu asiņu piegādes dēļ.

Antenatāli diagnosticētas iedzimtas sirdskaites gadījumā rīkojieties atbilstoši kardiologa rekomendācijām un SPKC rekomendācijām “[Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu diagnostika. Algoritms](#)”.

Šīs rekomendācijas ir paredzētas tikai iepriekš nediagnosticsētu sirdskaišu atpazīšanai un sākotnējai stabilizācijai.

Dzemdību iestādei par ikvienu jaundzimušo ar cianozi un/vai citām klīniskajām pazīmēm (piemēram: tahipnoe, ēdināšanas traucējumi, vājš femorālais pulss, hepatomegālija, slikta mikrocirkulācija, izteikta svīšana) un aizdomām par iedzimtu sirdskaiti, nekavējoties ir jākonsultējas ar SMC neonatologu, jo situācija var ļoti strauji pasliktināties!

Sazinies ar SMC neonatologu - tel. 67337992 un ja nepieciešams arī ar BKUS

Klasifikācija

- Sirdskaites, kuru gadījumā no arteriālā vada atkarīga ir sistēmiskā cirkulācija - aortas koartācija, kritiska aortas vārstuļa stenoze, hipoplastiskas kreisās sirds sindroms, pārtraukts aortas loks u.c.
- Sirdskaites, kurās no arteriālā vada atkarīga ir pulmonālā cirkulācija, arteriālā vada atkarīgās cianotiskās sirdskaites – pulmonāla atrēzija, trikuspidāla atrēzija, kritiska pulmonāla stenoze, Fallo tetrāde u.c.

- Sirdskaite, kurās arteriālais vads nodrošina asiņu sajaušanos starp paralēli noritošām cirkulācijām- maģistrālo asinsvadu transpozīcija.

Diagnostika

- Antenatāla – augļa ehokardiogrāfija. To veic riska grupas grūtniecēm no 18. - 24.grūtniecības nedēļai vai arī vēlāk, parādoties riska faktoriem no augļa puses.
- Postnatāla – transtorakāla ehokardiogrāfija, ko veic jaundzimušajiem, kuriem ir aizdomas par kardiālu patoloģiju.

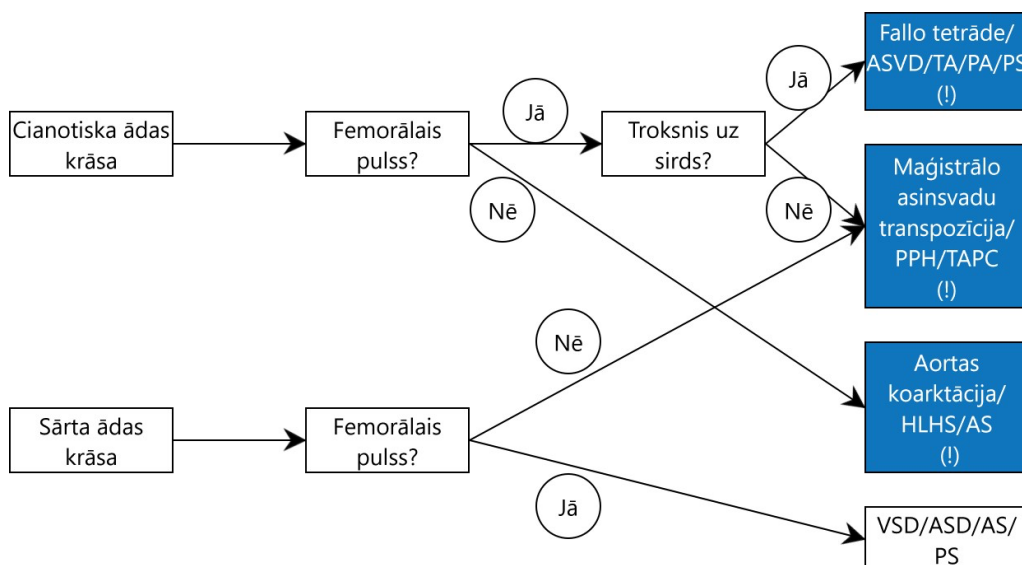
Klīniskās pazīmes

- Zema SpO2 saturācija, neraugoties uz papildus skābekļa pievadi;
- akūts kardiorespirators kolapss ar šoku;
- smagos gadījumos var būt kardiogēns šoks ar smagu hipoksiju;
- tahikardija, tahipnoe, hepatomegālija;
- nav /vājš femorālais pulss;
- plaušu rtg redzama kardiomegālija;
- apgrūtinātas elpošanas dēļ apgrūtināta ēdināšana;
- ne vienmēr var būt troksnis uz sirds.

Femorālais pluss

- palpējams - aizdomas par arteriālā vada atkarīgu pulmonālo cirkulāciju (Fallo tetrāde, plaušu artērijas atrēzija/ stenoze, trikuspidāla atrēzija);
- nav palpējams - aizdomas par arteriālā vada atkarīgu sistēmisko cirkulāciju (aortas koarktācija, hipoplastiskas kreisās sirds sindroms, kritiska aortas vārstuļa stenoze, pārtraukts aortas loks)

1.shēma



Zilā krāsā iekrāsotais - ir liela iespēja būt no arteriālā vada atkarīgai sirdskaitei, jāuzsāk Prostīna ievade.

Informācija, ko nepieciešams nodot NMPD SMC brigādei

- Dati par antenatālo augļa ultrasonogrāfiju un ģimenes vēsturi;
- dzemdību anamnēze un informāciju par reanimācijas pasākumiem pēc dzimšanas;
- cianoze: kad parādījusies un reakcija uz papildu skābekli;
- preduktāla (uz labās rokas) un postduktāla (uz kreisās rokas vai jebkuras kājas) Spo2 saturācija;
- perfūzija, četru ekstremitāšu asinsspiediens, vai ir palpējams femorālais pulss;
- vai uz sirds ir troksnis, cik zemu aknas ir zem ribu loka;
- asins gāzu analīze, ietverot laktāta līmeni;
- plaušu rtg ar kardiotorakālo indeksu;
- ja ir iespēja veikt - EKG un sirds ehokardioskopija.

Diferenciāldiagnoze

Arteriāla vada atkarīga sistēmiskā cirkulācija	1. Aortas koarktācija 2. Kritiska aortas stenoze 3. Hipoplastisks kreisais kambaris 4. Pārtraukts aortas loks
Arteriālā vada atkarīga pulmonārā cirkulācija	1. Plaušu artērijās atrēzija 2. Plaušu artērijās stenoze 3. Trikuspidāla atrēzija 4. Fallo tetrāde
Arteriālā vada atkarīga sistēmiskā un pulmonārā cirkulācija	Maģistrālo asinsvadu transpozīcija
Citas iespējamās diagnozes	1. Persistējoša pulmonāla hipertenzija (PPH) 2. Primāra plaušu saslimšana 3. Sepse 4. Metabola saslimšana 5. Methemoglobinēmija 6. Obstruktīva totāla anomāla plaušu vēnu drenāža (TAPVD)

Jaundzimušā ar aizdomām par sirdskaiti stabilizācija

Elpceļi un Elpošana

- Var būt nepieciešama neatliekama intubācija un MPV uzsākšana, ja ir atkārtotas apnoes, šoks vai smagi elpošanas traucējumi:
 - indikācijas intubācijai un premedikāciju pirms intubācijas sīkāk skatīt nodaļā *Respirators distress*
 - Pēc intubācijas sedoanalģēzija ar morfiju 20 mcg/kg/h

- Monitorējiet preduktālo SpO₂ (uz labās rokas) un postduktālo SpO₂ (uz kreisās rokas vai kājas).
- Nepārtraukti monitorējiet sirdsdarbību, elpošanu, asinsspiedienu. Dokumentējiet vitālos rādītājus ik 30 min.
- Hiperoksijas tests var palīdzēt apstiprināt Arteriālā vada atkarīgas VCC diagnozi. 10 minūtes dodiet bērnam 100% skābekli. Ja saglabājas zema SpO₂, tas liecina par iespējamu zilā tipa VCC, bet neizslēdz arī primāru plaušu saslimšanu.
- Dodiet skābekli tik daudz, lai nodrošinātu SpO₂ robežās 75-85%, ja aizdomas par cianotisku VCC (ne visas arteriālā vada atkarīgās kaites ir cianotiskas).

Cirkulācija

- Izmēriet TA uz abām rokām un kājām.
- Ievietojiet 2 perifēros venozos katetrus, apsveriet nabas vēnas katetra ievietošanu.
- Ja ir hipotensija vai šoka pazīmes ievadiet NaCl 0.9% bolusu 5-10 ml/kg, pēc katra bolusa izvērtējiet atbildes reakciju. Maksimāli vairāku bolusu veidā var ievadīt līdz 20 ml/kg NaCl 0.9%.
- Ja ir šķidrums rezistents šoks, uzsāciet i/v adrenalīna infūzu. Adrenalīna infūzu sākumā var ievadīt perifērā vēnā, ja nav iespējams ievadīt nabas vēnas katetru. Adrenalīna sākuma deva 0,1 mcg/kg/min.
- Uzsāciet prostaglandīna E1 (alprostadila, Prostin) ievadi intravenozi. Ja jaundzimušajam ir acidoze vai klīniski grūts stāvoklis, sākuma deva ir 0,05 mcg/kg/min
 - Sagatavošana: Ievelciet šļircē 1 ampulu (500 mcg) Prostin un 49 ml NaCl 0.9% šķīduma.
 - ✓ ātrums 0,3 ml/kg stundā nodrošina devu 0.05 mcg/kg/min
 - ✓ ātrums 0,6 ml/kg stundā nodrošina devu 0.1 mcg/kg/min
 - ✓ Piemēram, 3 kg smagam pacientam alprostadila ātrums 0,9 ml/h nodrošina devu 0,05 mcg/kg/min.
 - Prostin infūzijas ātrumu jādubulto ik 20 min, ja nevēro uzlabojumu, max 0,1 mcg/kg/min
 - Prostaglandīna iespējamie blakusefekti: hipotensija, apnoe (jāapsver intubācija pirms transportēšanas), hipoglikēmija, drudzis.
- Pacienta stabilizācijas mērķis – SpO₂ 75-85%, vidējais TA 40 mmHg (vai gestācijas laiks nedēļās + 5), laktāta līmenis <2 mmol/l, rekapilarizācijas laiks <2 sek.

Ja jaundzimušajam dzemdību iestādē ir aizdomas par sirdskaiti, kas nav arteriālā vada atkarīga un bērns ir klīniski stabils - normāla elpošana, normāla sirdsdarbība, normāla SpO₂, normāla ēšanas aktivitāte, normāli asins gāzu rādītāji un laktāta līmenis asinīs, tad jāsazinās ar BKUS dežūrējošo kardiologu un jāsarunā vizīte pie bērnu kardiologa dienā, kad bērnu izraksta no dzemdību nodaļas.

! Dzemdību iestādēs, kur ir iespējama bērnu kardiologa konsultācija uz vietas – tā jāveic pirms izraksta.

Atsauces:

1. <https://cats.nhs.uk/clinical-guidelines/>
2. <https://pandreastofengland.co.uk/clinical-guidelines>

Darba grupa: Baiba Skudra, Dace Sniedze, Inguna Bērziņa, Juris Šleiers, Gunita Vītola, Valdis Urtāns, Oksana Demska, Antra Skuja, Dina Apele Freimane, Irēna Zahare, Sandija Stanke, Kristīne Rasnača, Ilze Meldere, 2023