



Veselības ministrija

NACIONĀLAIS
ATTĪSTĪBAS
PLĀNS 2020



EIROPAS SAVIENĪBA

Eiropas Sociālais
fonds

I E G U L D Ī J U M S T A V Ā N Ā K O T N Ē

Eiropas Sociālā fonda projekta Nr. 9.2.6.0/17/I/001 “Ārstniecības un ārstniecības
atbalsta personāla kvalifikācijas uzlabošana”

**AR SIRDS SLIMĪBU SLIMU BĒRNU UN
JAUNIEŠU ĶIRURĢISKĀS ĀRSTĒŠANAS
UN PERIOPERATĪVĀ PERIODA APRŪPES
TAKTIKA:
PERSONĀLA IEMAŅU UN PRASMJU
PILNVEIDOŠANA**

Rīga

2020

ANOTĀCIJA

Metodiskais materiāls paredzēts kā teorētiskā bāze, kas sniedz pamatjēdzienus par iedzimtajām sirds slimībām – biežākajām to klīniskajām izpausmēm, komplikācijām, par diagnostikas, profilakses un ārstēšanas pamatprincipiem. Materiāls ir daļa no izglītības programmas, kuras laikā veselības aprūpes speciālisti iegūs nepieciešamās zināšanas, lai nodrošinātu komandas aprūpi pacientiem ar iedzimtām sirdskaitēm.

Materiāla izstrādē ir izmantota literatūra, kas sniedz informāciju par pēdējo gadu atklājumiem, pētījumiem un jaunākajiem sasniegumiem iedzimtu sirdskaišu patoģenēzes izpratnē un terapijā. Materiālā ir apskatīta iedzimtu sirdskaišu sastopamība, patoģenēze, klīniskie simptomi, komplikācijas un ārstēšanas iespējas. Sniegts īss ieskats vienā no reto slimību grupām, kādai atbilst iedzimtas sirds kaites. Darbā ir atrodama informācija, kas būs noderīga medicīnas darbiniekiem, kuri iesaistīti iedzimto sirdskaišu pacientu aprūpē, ārstēšana un organizēšanā.

Materiāla autori ir Valts Ozoliņš, Elīna Ligere un Normunds Sikora.

SATURA RĀDĪTĀJS

IEVADS	5
1. BIEŽĀKO IEDZIMTO SIRDSKAIŠU ANATOMIJAS UN PATOĻĪSKĀS FIZIOĻĢIJAS PAMATPRINCIPI	6
1.1. Iedzimto un iegūto sirdskaišu izplatība	6
1.3. Iedzimto sirdskaišu patoloģiskās fizioloģijas pamatprincipi un klasifikācija.....	7
2. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU DIAGNOSTIKAS, ĶIRURĢISKĀS UN TRANSVAZĀLĀS TERAPIJAS PAMATPRINCIPI	11
2.1. Iedzimto sirdskaišu diagnostika.....	11
2.3.1. Mākslīgās asinsrites speciālista profesijas pirmsākumi pasaulē	14
2.3.2. Mākslīgās asinsrites metode un speciālistu tipiskākie uzdevumi	15
2.4. Perkutāna iedzimto sirdskaišu korekcija	20
3. PACIENTU AR IEDZIMTĀM SIRDSKAITĒM APRŪPE UN NOVĒROŠANA PERIOPERATĪVAJĀ PERIODĀ	22
3.1. Klīnisko pazīmju novērošana un interpretācija	22
3.2. Pacienta hemodinamisko parametru monitorēšana.....	24
3.2.1. Fizikālā izmeklēšana	24
3.2.2. Elektrokardiogramma.....	24
3.2.3. Arteriālā asinsspiediena kontrole	25
3.2.4. Skābekļa saturācijas kontrole.....	26
3.3. Elpceļu aprūpe	27
3.3.1. Invazīvā ventilācija	27
3.3.2. Neinvazīva ventilācija.....	27
3.4. Drenu, katetru un elektrodu aprūpe	28
3.5. Pacienta barošana perioperatīvajā periodā.....	29
3.6. Neatliekamo stāvokļu atpazīšana bērnu kardioloģijā	31
3.7. Šķidruma balansa monitorings	32
IZMANTOTĀS LITERATŪRAS UN AVOTU SARAKSTS.....	35

SAĪSINĀJUMU UN NOSACĪTO APZĪMĒJUMU SARAKSTS

Ao	aorta
AoCo	aortas koarktācija
ASD	ātriju starpsienas defekts
AVSD	atrioventrikulārs septāls defekts
EhoKG	ehokardiogrāfija
HKMP	hipertrofiska kardiomiopātija
PDA	atvērts arteriālais vads (no latīņu val. <i>patent ductus arteriosus</i>)
TA	arteriālais asinsspiediens
VCC	iedzimta sirdskaite (no latīņu val. <i>vitium cordis congenitum</i>)
VSD	ventrikulu starpsienas defekts

IEVADS

Latvijā katru gadu piedzimst aptuveni 200 bērnu ar iedzimtām sirdskaitēm, kas atbilst vidējai statistikai pasaulē. Arī Rietumeiropā, kur ir ļoti attīstītas tehnoloģijas iedzimto sirdskaišu ārstēšanā, tās joprojām ir biežākais nāves cēlonis zīdaiņu vecumā. Tas liecina par šo patoloģiju smagumu, sarežģīto norisi un prognozēm. Ja sirdskaites netiek ārstētas, tad lielākā daļa pacientu nevar dzīvot pilnvērtīgu dzīvi vai arī nevar dzīvot vispār. Iedzimto sirdskaišu ķirurģija un bērnu kardioloģija ir ļoti šaura, specifiska un izmaksu ziņā ļoti dārga nozare.

Eiropas Savienības valstīs biežākā sirds problēma, bērniem piedzimstot, ir izolēts kambaru starpsienas defekts, priekškambara starpsienas defekts, aortas koarktācija, atvērts arteriālais vads un citas. Kopumā bērnu kardioloģijā ir aptuveni 20 biežāko operāciju veidi, kur kopējais operāciju skaits gadā svārstās no 70 līdz 90 vai nedaudz vairāk operācijām gadā, bet ir arī retas iedzimtas sirds anomālijas, kur notiek tikai pa vienai, divām operācijām gadā.

Divas trešdaļas no operāciju skaita tiek veiktas zīdaiņiem, mazāk – bērnudārza vecuma bērniem un pavisam maz – lielajiem bērniem (vien dažiem pacientiem gadā). Latvija tuvojas tai proporcijai, kāda ir Rietumeiropā, kur pārsvarā bērni tiek operēti agrīni. Vienlaikus pieaug to pacientu skaits, kuriem, pēc sarežģītām operācijām paaugoties, nepieciešama atkārtota vai nākamā etapa operācija. Šīs operācijas bieži ir sarežģītas un reizēm ar augstāku risku nekā primārā operācija.

Mūsdienās pilnvērtīgu aprūpi un ārstēšanu pacientam ar iedzimtu sirdskaiti, sākot no prenatālā perioda līdz pieaugušajam, spēj nodrošināt tikai profesionāļu veidota starpdisciplināra komanda. Ir ļoti būtiski izprast komandas veidošanas principus un nozīmi, kā arī justies līdzvērtīgi iesaistītiem visiem tās dalībniekiem.

Lai sasniegtu iespējami augstus ārstēšanas rezultātus, ir nepieciešams apmācīt visus speciālistus, kuri ir iesaistīti ar sirds slimību slimu bērnu un jauniešu ķirurģiskas ārtēšanas un perioperatīvā perioda aprūpes nodrošināšanā, lai pareizi novērtētu pacienta sūdzības, izmeklējumu datus un pēc iegūtiem datiem varētu nozīmēt un uzraudzīt ārstēšanas un aprūpes nepieciešamo taktiku, kas savukārt dos drošību pacientam un viņa tuviniekiem, kā arī uzlabos pacienta dzīves kvalitāti, korigējot dažādus simptomus.

1. BIEŽĀKO IEDZIMTO SIRDSKAIŠU ANATOMIJAS UN PATOLOĢISKĀS FIZIOLOĢIJAS PAMATPRINCIPI

1.1. Iedzimto un iegūto sirdskaišu izplatība

Iedzimta sirdskaite (VCC) ir aptuveni 8–10 no 1000 dzīvi dzimušajiem, t.i., ~ (0,8–1% populācijas), bet vienai ceturtajai daļai (25%) no šiem jaundzimušajiem jeb diviem no katriem 1000 dzīvi dzimušajiem ir kritiska iedzimta sirdskaite. Iedzimas sirdskaites novēro sešas reizes biežāk nekā hromosomālas anomālijas un četras reizes biežāk nekā nervu caurulītes defektus. Agrīni nekonstatējot kritisku iedzimtu sirdskaiti, pastāv risks zīdaiņa bojāejai pirmo dzīves nedēļu līdz mēnešu laikā. Šiem pacientiem nepieciešama transvazāla vai ķirurģiska ārstēšana pirmajā dzīves gadā [49]. Daļa jaundzimušo ar smagām iedzimtām sirdskaitēm joprojām tiek izrakstīti no dzemdību nodaļas bez diagnosticētas sirds patoloģijas, neraugoties uz arvien plašāk pieejamām jaunākajām diagnostikas metodēm [49; 61].

Dzimstības rādītāji Latvijā pēdējo 18 gadu laikā nav būtiski mainījušies: 2001. gadā piedzima 19 664 bērni, 2010. gadā – 19 781, 2016. gadā – 21 968, bet 2017. gadā – 20 825 bērni [2]. Iedzimtu sirdskaišu sastopamība korelē ar dzimstību valstī – nemainoties dzimstībai, sastopamība būtiski nemainās.

Latvijā mazinās zīdaiņu mirstības rādītāji: 7,8/1000 2005. gadā, 5,7/1000 2010. gadā, 3,7/1000 2016. gadā (zīdaiņu mirstība līdz viena gada vecumam gadā no 1000 dzīvi dzimušajiem) [4]. Tomēr tā saglabājas augstāka nekā attīstītākās valstīs 2016. gadā: Zviedrijā – 2,5; Vācijā – 3,4; Igaunijā – 2,5, savukārt Apvienotajā Karalistē 3,8, bet Lietuvā 4,5 [1]. Iedzimas sirdskaites ir galvenais ar iedzimtām anomālijām saistītais zīdaiņu nāves cēlonis [56]. Nāve iedzimas sirdskaites dēļ biežāk iestājas pirmo 28 dzīves dienu laikā jeb neonatālajā periodā; 4,2% jaundzimušo nāves gadījumu ir saistīti ar iedzimtu sirdskaiti. 1999.–2006. gadā ASV iedzimta sirdskaite kā galvenais nāves cēlonis ir reģistrēta 27 960 gadījumos, no tiem 48% gadījumu nāve iestājas pirmajā dzīves gadā [37].

Pēc Zīles un Villerušas [8] datiem par zīdaiņu ar iedzimtām anomālijām mirstības struktūru no 2000. līdz 2007. gadam pēc Latvijas jaundzimušo reģistra un Latvijas iedzīvotāju nāves cēloņu datubāzes datiem asinsrites sistēmas kroplības šajā laika posmā dzimšanas brīdī tika diagnosticētas 1327 jaundzimušajiem, no tiem līdz gada vecumam nomira 10,3% bērnu. No mirušajiem zīdaiņiem, kuriem dzimšanas brīdī bija konstatētas asinsrites sistēmas kroplības, 70,8% zīdaiņu šī diagnozes grupa atzīmēta kā nāves cēlonis. Savlaicīga iedzimas

sirdskaites konstatēšana gadījumos, kad iespējama veiksmīga sirdskaites ārstēšana, nereti var novērst šo bērnu mirstību.

Literatūrā publicētajos pētījumos par laikus nekonstatētām iedzimtām sirdskaitēm kā jaundzimušo nāves cēloni [21; 50; 72] konstatēts, ka trīs ceturtdaļas pacientu šajā grupā ir ar infantilu koarktāciju un hipoplastiskas kreisās sirds sindromu. Aortas koarktācija raksturota kā biežākā diagnoze vēlīni konstatētu acianotisku sirdskaišu grupā, kas pusē gadījumu perioperatīvi manifestējas ar kardiogēnu šoku.

1.2. Iedzimto sirdskaišu anatomija

Iedzimto sirdskaišu anatomija ir ļoti plaša tēma, kuras vieglākai izpratnei ir izveidotas vairākas klasifikācijas sistēmas. Viena no visvairāk lietotajām ir t.s. segmentālā analīze, kuras pamatā ir virtuāli sadalīta asinsrites sistēma sekojošos segmentos:

- priekškambari ar tajos ieplūsošajām vēnām;
- kambari ar tām “piederošajiem” atrioventrikulārājiem vārstuļiem;
- lielā un mazā asinsrites loka maģistrālie asinsvadi.

1.3. Iedzimto sirdskaišu patoloģiskās fizioloģijas pamatprincipi un klasifikācija

Vēsturiski sirdskaites tika iedalītas bālā un zilā tipa sirdskaitēs jeb sirdskaitēs ar palielinātu vai samazinātu asins plūsmu mazajā asinsrites lokā (*skat. 1.1. tabulu*), ko visbiežāk izraisa defekti sirds starpsienās.

Jaundzimušo vecumā ir būtisks iedalījums – no arteriālā vada atkarīgās un neatkarīgās sirdskaites, jo pirmajā gadījumā nepieciešama steidzama medicīniska iejaukšanās. No arteriālā vada atkarīgās sirdskaites var sadalīt tālāk atkarībā no tā, vai ir no arteriālā vada atkarīga pulmonāla cirkulācija, vai no arteriālā vada atkarīga sistēmiskās asinsrites cirkulācija. Īpaši atšķiras fizioloģija pacientiem ar vienu sirds kameru, kas izveidota pēc paliatīvas ķirurģiskas korekcijas, izmantojot tā saucamo Fontāna principu.

VCC iedalījums un to procentuālais sadalījums [35]

VCC	% no visām VCC
Acianotiskas jeb bālā tipa VCC	71
Ventrikulu starpsienas defekts (VSD)	32
Atvērts arteriāls vads (PDA)	12
Plaušu artērijas stenoze (PS)	8
Aortas koarktācija (AoCo)	6
Ātriju starpsienas defekts (ASD)	6
Aortas stenoze (AoS)	5
Atrioventrikulārs septāls defekts	2
Cianotiskas jeb zilā tipa VCC	20
Fallo tetrāde	6
Maģistrālo asinsvadu transpozīcija (MAT)	5
Hemodinamiski univentrikulāras sirdis	4
Hipoplastiskas kreisās sirds sindroms (HKSS)	3
Totāli anomāla plaušu vēnu drenāža	1
Kopīgs arteriālais stumbrs	1
Kombinētas VCC	9

Daudzi ģenētiski (*skat.1.2. tabulu*), vides un mātes veselības faktori (*skat. 1.3. tabulu*) nosaka VCC rašanos, tāpēc tie jāņem vērā, ievācot anamnēzi un lemjot jautājumu par izmeklēšanas apjomu un metodēm.

Piemēram, 40% bērnu ar Dauna sindromu būs iedzimta sirdskaite, tai skaitā AVSD (45%) un VSD (35%). Līdz ar to visiem bērniem ar Dauna sindromu jāveic EhoKG pat gadījumos, ja tie citādi izskatās veseli [35].

Ģenētiskie faktori un ar tiem saistītās VCC [35]

Ģenētiskais faktors	Saistītās VCC
VCC bērnam ģimenē	1–3% gadījumu arī nākamajiem bērniem, atkarībā no sirdskaites
21. hromosomas trisomija (Dauna sindroms)	AVSD, VSD, Fallo tetrāde
18. hromosomas trisomija (Edvardsa sindroms)	VSD
13. hromosomas trisomija (patapu sindroms)	VSD
Tērnera sindroms (45XO)	AoCo
22q11.2 delēcija (Didžordža sindroms)	Kopīgs arteriālais stumbrs, pārtraukts Ao loks, Fallo tetrāde
Viljamsa sindroms	Supravalvulāra AoS
Nūnana sindroms	Pulmonāla stenoze, ASD, HKMP
VACTERL asociācija	VSD
Holta-Orama sindroms	ASD

Mātes faktori un ar tiem saistītās VCC [35]

Mātes faktori	Saistītās VCC
Cukura diabēts	VSD, HKMP
Masaliņas (<i>Rubella</i>) (iedzimta infekcija)	AoCo, pulmonāla stenoze, VSD, PDA
Fenitoīns	ASD
Sarkanā vilkēde	Iedzimta pilna atrio-ventrikulāra blokāde
Alkohols	VSD
Varfarīns	ASD/VSD, Fallo tetrāde
Litijs	Ebšteina anomālija

Iegūtās sirdskaites [57]

1. Primāra miokarda patoloģija (kardiomiopātijas):

- **hipertrofiska kardiomiopātija**, 30–60% HKMP ir ģenētiski pārmantota. Pieaugušo vidū miokarda hipertrofiju novēro 0,02–0,23%, bērnu reģistru datos minēta HKMP prevalence gadā 0,3 = 0,5/100 000 (HKMP ir biežākais pēkšņas nāves cēlonis pusaudžiem un jauniem pieaugušajiem, biežāk sportistiem);
- **dilatācijas kardiomiopātija**-biežākā no kardiomiopātijām, incidence pirmajā dzīves gadā 4,58/100 000, vecumā no 1 līdz 18 gadu vecumam 0,34/100 000 [51], idiopātiska 50%, no zināmiem cēloņiem 46% izraisa miokardīts, 25% neiromuskulāras slimības;
- **restriktīva kardiomiopātija** – ļoti reti sastopama, 5% no KMP bērnu vecumā, var būt saistīta ar sistēmiskām infiltratīvām slimībām (sklerodermija, amiloidoze, sarkoidoze) vai iedzimtiem vielmaiņas traucējumiem(mukopolisaharidoze).
- **nekompakta kardiomiopātija** – ļoti reta, var būt saistīta ar mutācijām gēnos G4.5 un Xq28, ģimenes formas 25%.

2. **Infekciozs endokardīts** – 0,5–1:1000 hospitalizētiem pacientiem, biežākie izraisītāji *Streptococcus viridians*, *Enterococcus*, *Staphylococcus aureus* (50–60%), HACEK organismi (*Haemophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterium*, *Eikenella*, *Kingella*). Lielākajai daļai pacientu jau iepriekš esoša sirdskaite.

3. **Kawasaki slimība** – cēlonis nezināms, tiek saistīta ar izmainītu imūnās sistēmas atbildi kā infekcijas sekas; 80% bērnu, jaunākiem par 4 gadiem; 50% bērnu, jaunākiem par 2 gadu vecumu; reti novēro bērniem virs 8 gadu vecuma un jaunākiem par 3 gadu vecumu. Pacientam attīstās multisistēmisks vaskulīts, koronāro artēriju aneirismas veidojas 15–20% pacientu.

4. **Akūts reimatisks drudzis** – kā sekas A grupas B hemolītisko streptokoku infekcijai, biežāk 6–15 gadu vecumā, kardīts 40–50% pacientu, var skart aortas un mistrālo vārstuli, reti sastopams attīstītās valstīs.

Lielākā daļa iedzimto sirdskaišu ietilpst reto slimību kategorijā – Eiropas Savienībā retās slimības definētas kā slimības, kas skar mazāk nekā 1 personu no 2000 iedzīvotāju Eiropas populācijā. Šīm slimībām bez koda 10. starptautisko slimību klasifikatorā (Q20–Q28) piešķirts arī ORPHA kods (informācija atrodama: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search_Simple.php?lng=EN), iespējama papildu aprūpe sadarbībā ar BKUS Reto slimību koordinācijas centru.

GUCH jēdziens

Ārstēšanas rezultātu uzlabošanās ir priekšnoteikums pieaugošam to pacientu skaitam, kuriem bērnībā ķirurģiski koriģētas iedzimtas, īpaši sarežģītas / kombinētas iedzimtas sirdskaites (*grown up congenital heart diseases* – *GUCH*). Papildus tam šo populācijas daļu veido pacienti, kuriem VCC diagnosticēta tikai pieaugušo vecumā (biežāk ASD, AoCo, Ebšteina anomālija).

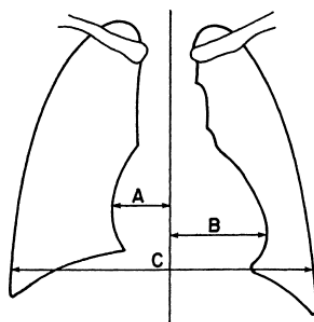
Jau 2000. gadā 32. Betesdas konferencē ziņots, ka ir ~ 2800 pieaugušo ar VCC uz vienu miljonu iedzīvotāju un aptuveni pusei no viņiem novēro vidēji sarežģītu vai sarežģītu patoloģiju. Tas nozīmē pieaugošu to pacientu skaitu, kuriem pieaugušo vecumā nepieciešama augsti specializēta palīdzība specializētos centros. Eiropā un ASV tiek izstrādātas vadlīnijas veiksmīgākai šo pacientu aprūpei, mērķis ir izstrādāt individuālu ārstēšanas / novērošanas plānu katras konkrētas patoloģijas gadījumā [16; 65].

2. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU DIAGNOSTIKAS, ĶIRURGISKĀS UN TRANSVAZĀLĀS TERAPIJAS PAMATPRINCIPI

2.1. Iedzimto sirdskaišu diagnostika

Iedzimto sirdskaišu diagnostika ietver vairākus būtiskus elementus.

1. **Ģimenes anamnēze** (aptver 1. pakāpes radniekus).
2. **Pacienta anamnēze.**
3. **Pacienta klīniskā / fizikālā izmeklēšana** (skat. sadaļā Klīnisko pazīmju novērošana un interpretācija).
 - 3.1. **Arteriālā asinsspiediena (TA) mērīšana.** Slimam bērnam TA mērāms jebkurā vecumā, veselam bērnam arteriālais asinsspiediens no 3 gadu vecuma jāmēra 1 x/gadā, mērījums veicams, pacientam esot miera stāvoklī, rezultāti salīdzināmi ar vecumam un dzimumam atbilstošām normu tabulām (normas mērījumam uz augšdelmiem). Jāizvēlas manšete, kuras platums ~ 50% no ekstremitātes apkārtmēra. Arteriālajam asinsspiedienam uz kājām jābūt ~ par 20% augstākam, salīdzinot ar rokām. Zemāks vai neizmērāms TA uz kājām var liecināt par aortas koarktāciju. [34].
 - 3.2. **Elektrokardiogrāfija (EKG).** “Izmainīta EKG” vērtējama atkarībā no pacienta vecuma (mērāmo parametru vecuma normas pēc normu tabulām) un ietver EKG reģistrētu: ventrikulu hipertrofiju, ātriju hipertrofiju, pilnu Hisa kūlīša kājiņas blokādi, atrioventrikulāru blokādi, pagarinātu koriģēto QT intervālu (cQT), WPW sindromu, supraventrikulāras ekstrasistoles (SVES), ventrikulāras ekstrasistoles (VES), supraventrikulāru tahikardiju, ventrikulāru tahikardiju, Brugada sindromu [19].
 - 3.3. **Pulsoksimetrija:** kā cianoze vērtējama ādas un gļotādu zilgana nokrāsa, kuras cēlonis ir desaturācija: **SpO₂ ar pulsoksimetru < 95%** bērniem, jaundzimušajiem > 24 stundu vecumā SpO₂ < 90% pirmreizējā skrīningā vai < 95% uz labās rokas un kājas 3 atkārtotos mērījumos ar 1 stundas intervālu vai absolūta starpība > 3% uz labās rokas un kājas 3 atkārtotos mērījumos ar 1 stundas intervālu [46].
 - 3.4. **Krūškurvja rentgenogramma AP projekcijā ieelpā:** jāmēra **kardiorakālais koeficients (KTK)**. KTK normas bērniem: jaundzimušajiem < 0,6, zīdaiņiem < 0,55, vecākiem bērniem < 0,5.



3.5. **Ehokardiogrāfija:** novērtē sirds uzbūvi, izmērus, VCC esamību, sirds kambaru sistolisko un diastolisko funkciju, vārstu funkciju, plūsmu maģistrālajos asinsvados.

3.6. **CT un MRI** (izvēlas tikai gadījumos, ja nepieciešama papildu informācija, kuru nav iespējams iegūt ar EhoKG un riski atsver ieguvumus [57] (*skat. 2.1. tabulu*).

2.1. tabula

CT un MRI priekšrocības un trūkumi iedzimto sirdskaišu diagnostikā

Metode	Priekšrocības	Trūkumi
MRI	Nav radiācijas Sniedz atbildi par kambaru funkciju, tilpumu, masu, vārstu mazspēju.	Ilgstošs izmeklējums (45–60 min). Nepieciešama sedācija, maziem bērniem anestēzija, monitorings. Metāliski artefakti. Kontrindicēts EKS gadījumā. Labāks attēls ir pie zemākām sirdsdarbības frekvencēm.
CT	Īss izmeklējuma laiks (10–15 min). Mazāka sedācija. Labi vizualizēt ekstrakardiālos asinsvadus (plaušu artērijas un vēnas, aortas loku, koronārās artērijas, kolaterāles). Vienlaicīgi izvērtē plaušu stāvokli. Augsta telpiska izšķirtspēja	Rentģena starojums. Jodu saturoša kontrastviela. Nesniedz informāciju par sirds funkciju, miokarda stāvokli, vārstu funkciju

Antenatālas iedzimtu sirdskaišu diagnostikas iespējas

Augļa ehokardiogrāfijā var noteikt lielāko daļu nozīmīgu iedzimtu sirdskaišu 17.–19. gestācijas nedēļā, tomēr jāatceras, ka tas tomēr pilnībā neizslēdz iedzimtas sirdskaites varbūtību [48]. Eiropā kopējā mirstība saistībā ar iedzimtām sirdskaitēm (rēķinot kopā perinatālu mirstību un grūtniecību pārtraukšanu VCC dēļ) bija 0,7 uz 1000 dzemdībām 2000.–2005. gadā. No augļiem ar VCC 4,5% gāja bojā *in utero* un 21,1% – pēc dzimšanas (*Fresslova et al., 2015*).

Iedzimtas sirdskaites diagnosticēšana agrīnā grūtniecības periodā palīdz atklāt saistītās ekstrakardiālās anomālijas (29% gadījumu) un hromosomālas anomālijas (26% gadījumu), kas atstāj iespaidu uz augļa un postnatālo prognozi. Pacientiem tiek piedāvāta prenatala bērnu

kardiologa un ģenētiķa konsultācija, iespējama augļa ģenētiska izmeklēšana, pēc kuras vecāki var izlemt jautājumu par grūtniecības turpināšanu vai pārtraukšanu [22]. Ja grūtniecība tiek turpināta, tiek izstrādāts individuāls plāns dzemdībām un taktikai / ārstēšanai tūlīt pēc piedzimšanas. Pētījumos pierādīts, ka kritiskas VCC prenatalā diagnoze palielina preoperatīvu jaundzimušā izdzīvotību, ja tiek ievērots optimāls dzemdību plāns (bērns piedzimst specializētā centrā ar tālāk sekojošu rekomendētu rīcību medicīnas personālam) [40].

Iedzimtu sirdskaišu noteikšanas īpatsvars variē 65–81% robežās. Grūtības ir saistītas ar augļa sirds komplekso anatomiju, kustīgumu, mazo izmēru. Augļa ehokardiogrāfija, kuru veic bērnu kardiologs, tiek veikta augļiem, kuriem ir VCC riska faktori, līdz ar to šīs metodes jutīgums ir līdz 90%. Jāpiebilst, ka 90% sirdskaišu novēro zema riska populācijā, tāpēc nepieciešams efektīvs skrīnings visām grūtniecēm [20; 55; 68].

Pētījumā par iedzimtu sirdskaišu antenatālu skrīningu Nīderlandē iedzimtu sirdskaiti antenatāli konstatēja līdz 60% antenatālas skrīninga programmas ietvaros (biežāk antenatāli bija diagnosticēti hipoplastisks kreisās sirds sindroms, citas un ventrikulāras sirdskaites un kompleksas sirdskaites ar ātriju izomērismu (93%), izolētas sirdskaites 44% [67]. Latvijā 2013. gadā no 35 Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā stacionētajiem jaundzimušajiem ar VCC 25,7% bija diagnosticēti antenatāli [4].

2.2. Iedzimto sirdskaišu ķirurģiska korekcija [10; 18; 43; 53]

Iedzimto sirdskaišu ķirurģija ir viena no visdārgākajām un sarežģītākajām medicīnas nozarēm. Par pirmo sirds operāciju var uzskatīt Roberta Grosa 1938. gadā veikto atvērta arteriālā vada slēgšanas operāciju. 1947. gadā tika uzsākta aortopulmonālu savienojumu veidošana pacientiem ar samazinātu cirkulāciju mazajā asinsrites lokā, izveidojot tā saucamo Blaloka-Tausiga šuntu, kas deva iespēju izdzīvot daudziem pacientiem ar iedzimtām t.s. zilā tipa sirdskaitēm.

Pagājušā gadsimta 50. gados tika attīstītas dažādas ekstrakorporālās cirkulācijas metodes, kas pavēra iespēju veikt intrakardiālu defektu korekciju. Par modernās kardiķirurģijas ēras sākumu varētu uzskatīt 20. gadsimta 70.–80. gadus, kad, paralēli attīstoties bērnu kardioloģijai, kļuva iespējams koriģēt arī smagas kombinētas sirdskaites.

Iedzimto sirdskaišu ķirurģijas veiksmīgai norisei ir nepieciešama komanda, kurā strādā kardiķirurgs, kardioanesteziologs, perfuzionists un bērnu kardiologs. Nepieciešamas arī īpaši apmācītas operāciju un anestēzijas māsas. Būtiska nozīme ir pēcooperācijas aprūpei specializētā bērnu kardioreanimācijas nodaļā.

Daļa iedzimto sirdskaišu operāciju notiek bez mākslīgās asinsrites pielietošanas – visbiežāk tā ir aortas koarktācijas korekcija caur toraktomijas pieeju, atvērta arteriālā vada slēgšana dziļi neiznēsātiem jaundzimušajiem, aortopulmonālu savienojumu izveidošana, plaušu artērijas sašaurināšanas operācijas. Lai ķirurģiski koriģētu tādas sirdskaites kā kambaru starpsienas defekts, Fallo tetrāde, maģistrālo asinsvadu transpozīcija, priekškambaru starpsienas defekts, ir nepieciešama mākslīgā asinsrite. Tādām smagām kombinētām sirdskaitēm kā kreisā kambara hipoplāzijas sindroms, univentrikulārs sirds kopējais arteriālais stumbrs ir nepieciešamas atkārtotas operācijas.

Iedzimto sirdskaišu ķirurģijas laikā, koriģējot dažādus sirds defektus, nepieciešams izmantot bioloģiskus vai sintētiskus materiālus. Viens no visbiežāk lietotajiem bioloģiskajiem materiāliem ir pacienta paša sirds somiņas audi jeb autoperikards. Dažkārt, lai izmainītu perikarda īpašības, lieto fiksāciju ar glutāraldehīdu. Pie bioloģiskajiem materiāliem pieder arī dzīvnieku izcelsmes jeb ksenomaterili – ielāpi konduīti, bioloģiskie vārstuļi. No sintētiskajiem materiāliem lieto austus vai polimēra materiālus, no pēdējiem jāatzīmē *Gore-Tex* kardiovaskulārie ielāpi.

Operācijas laikā atkarībā no pacienta svara un operācijas kompleksitātes un garuma ir nepieciešama donora eritrocītu masas, svaigi saldētas plazmas un krioprecipitāta transfūzija.

Agrīnā pēcooperācijas periodā pacients atrodas pediatriiskajā kardioloģiskajā intensīvās terapijas nodaļā, ar drenām pleiras un perikarda dobumos, epimiokardiāliem pagaidu kardiostimulācijas elektrodiem un dažkārt tieša spiediena mērīšanas katetriem kreisajā priekškambarī vai plaušu artērijā.

Iedzimto sirdskaišu ķirurģijā ir aptuveni 30 operāciju veidi biežāk sastopamajām patoloģijām un papildus liels skaits dažādu modifikāciju retāk sastopamiem variantiem.

Iedzimtas sirdskaites korekcija jaundzimušajiem vai maziem bērniem jāplāno ar iespēju koriģētajām struktūrām aug, sasniedzot pieaugušo vecumu. Ne vienmēr tas ir iespējams, tāpēc ir jāveic atkārtotas operācijas, bērnam paaugoties.

Operācijas risku izvērtēšanai izmanto Aristoteļa riska skalu.

2.3. Mākslīgā asinsrite

2.3.1. Mākslīgās asinsrites speciālista profesijas pirmsākumi pasaulē

Pirms nedaudz vairāk nekā 60 gadiem pasaulē sirds operācijas bija “tabu” tēma. Vēl tikai 1952. gadā ārsts, atrodoties pie mirstoša bērna ar iedzimtu sirdskaiti, varēja tikai bezspēcīgi noskatīties un lūgt Dievu par pacienta izveseļošanu. Neviens īsti nevarēja saprast,

kā palīdzēt pacientiem un veikt sirdskaišu korekcijas, neapstādinot sirdi. Turklāt sirds apstādināšana pēc būtības nozīmē pacienta nāvi. Tad kā likt atkal strādāt sirds muskulim uz pilnu jaudu uzreiz pēc operācijas, lai pilnībā nodrošinātu pacienta vitālo orgānu funkcijas? Pētnieki mēģināja atrisināt vēl vienu problēmu – sirds muskulis miera stāvoklī ļoti ātri iet bojā, tāpēc ir svarīgi saprast, kā to pasargāt. Ņemot vērā, ka mūsdienās sirds operācijas ir ikdienišķas manipulācijas ar salīdzinoši nelielu mirstību visās vecuma grupās (statistiski katru dienu pasaulē tiek veiktas vairāk nekā 2000, Latvijā divos sirds ķirurģijas centros – aptuveni 6 līdz 8 sirds operācijas), ir samērā grūti iedomāties, ka vēl nesen dzīva cilvēka sirds tika uzskatīta par ķirurga skalpelim nepārvaramu anatomisku vienību. Tādējādi sirds ķirurģijas straujā attīstība pamatoti tiek uzskatīta par vislielāko 20. gadsimta medicīnas sasniegumu.

Šī apbrīnojamā progresa sirds ķirurģijā pamatā bija mākslīgās asinsrites metodes izveidošana. Ilgstošu pētījumu rezultātā tika radīta īpaša ierīce – mākslīgās asinsrites aparāts, kuru pirmais 1953. gadā klīniskajā praksē ieviesa Dr. Džons Gibons (*John Gibbon*). Ārsts iepriekš pie šī aparāta izveidošanas bija strādājis vairāk nekā 20 gadus un bija panācis samērā labus rezultātus eksperimentos ar dzīvniekiem (sirds operācijā izdzīvoja 12 no 20 suņiem). Mākslīgā asinsrite beidzot ļāva ķirurģiem droši apstādināt sirdi un iztukšot to, kā arī atvērt jebkuru no nepieciešamajiem sirds dobumiem, lai veiktu sirdskaites korekciju [64].

Mākslīgās asinsrites metode pamatā atrisināja visas iepriekšminētās problēmas, ļaujot pacientam izdzīvot sirds operācijas laikā, tomēr radīja arī prasību pēc jauniem augsta līmeņa speciālistiem – perfuzionistiem, kas mācētu nodrošināt mākslīgās asinsrites aparāta un ar to saistīto tehnoloģiju apkalpošanu. Lieki piebilst, ka tie apkalpo ārkārtīgi dārgas un sarežģītas tehnoloģijas, un bez viņiem sirds operācijas nebūtu iespējamas [6].

2.3.2. Mākslīgās asinsrites metode un speciālistu tipiskākie uzdevumi

Mākslīgā asinsrite sirds ķirurģijā ir metode, ar kuras palīdzību īslaicīgi tiek nodrošināta pacienta sirds un plaušu funkcija iedzimto un iegūto sirdskaišu korekcijas operācijās, saglabājot asiņu cirkulāciju un audu apgādi ar barības vielām un skābekli. Tā ikdienā tiek lietota, lai būtu iespējams apstādināt sirdi sirdskaites anatomiskai korekcijai. Mākslīgās asinsrites laikā asinis tiek piesātinātas ar skābekli un mehāniski nodrošināta to cirkulācija pacienta ķermenī, izslēdzot no kopējās asinsrites plaušas un sirdi. Ar mākslīgās asinsrites aparatūras palīdzību tiek saglabāta orgānu un audu perfūzija, kamēr ķirurga darba lauks ir no asinīm brīvs.

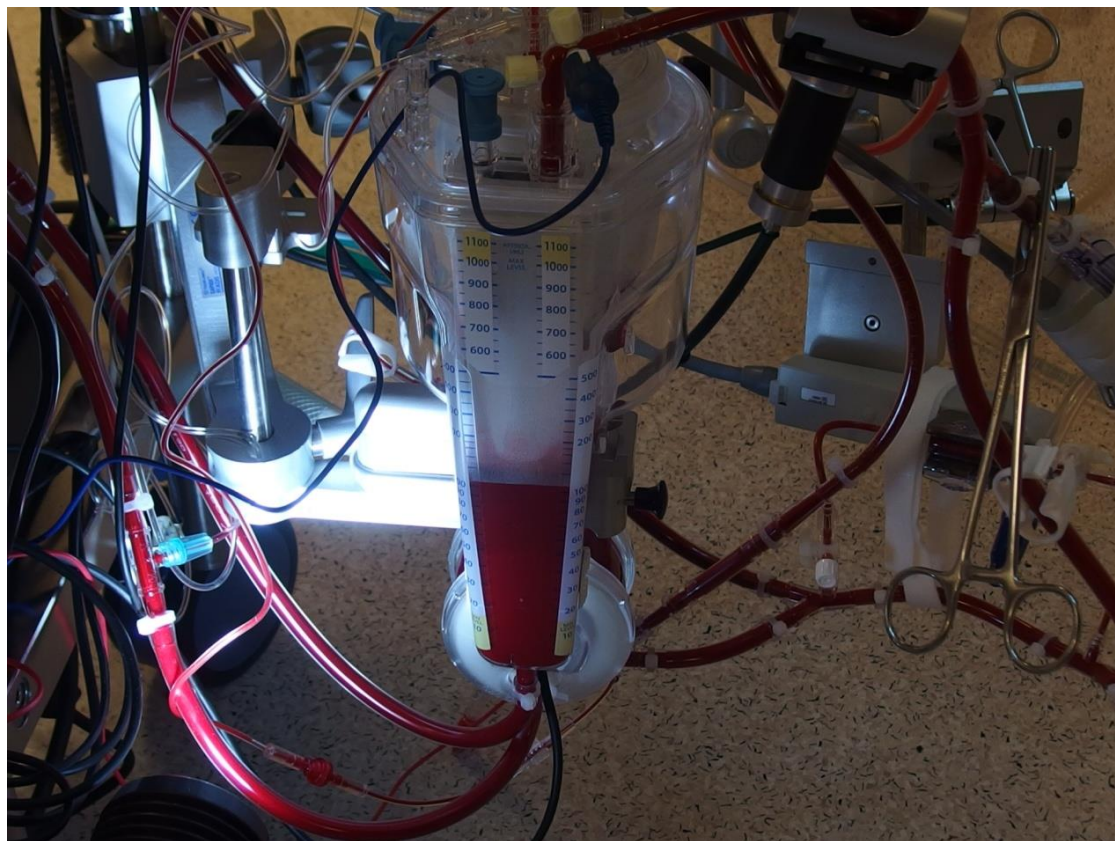
Pirms tiek uzsākta mākslīgā asinsrite, ķirurgs ievieto speciālas kanules sirds labajā priekškambarī, abās dobajās vai femorālajā vēnā, caur kurām asinis tiek novirzītas no pacienta

ķermeņa uz aparātu. Tur savukārt tās tiek filtrētas, atvēsinātas vai sasildītas, piesātinātas ar skābekli un aizvadītas atpakaļ pacientam. Asinis pacientam parasti tiek atgrieztas caur speciālu kanulu ascendējošā aortā vai femorālajā artērijā.

Mākslīgās asinsrites metodes galvenā indikācija ir jebkura sirds operācija, kam nepieciešama sirdsdarbības apstādināšana sirds un lielo asinsvadu anatomiskai korekcijai.

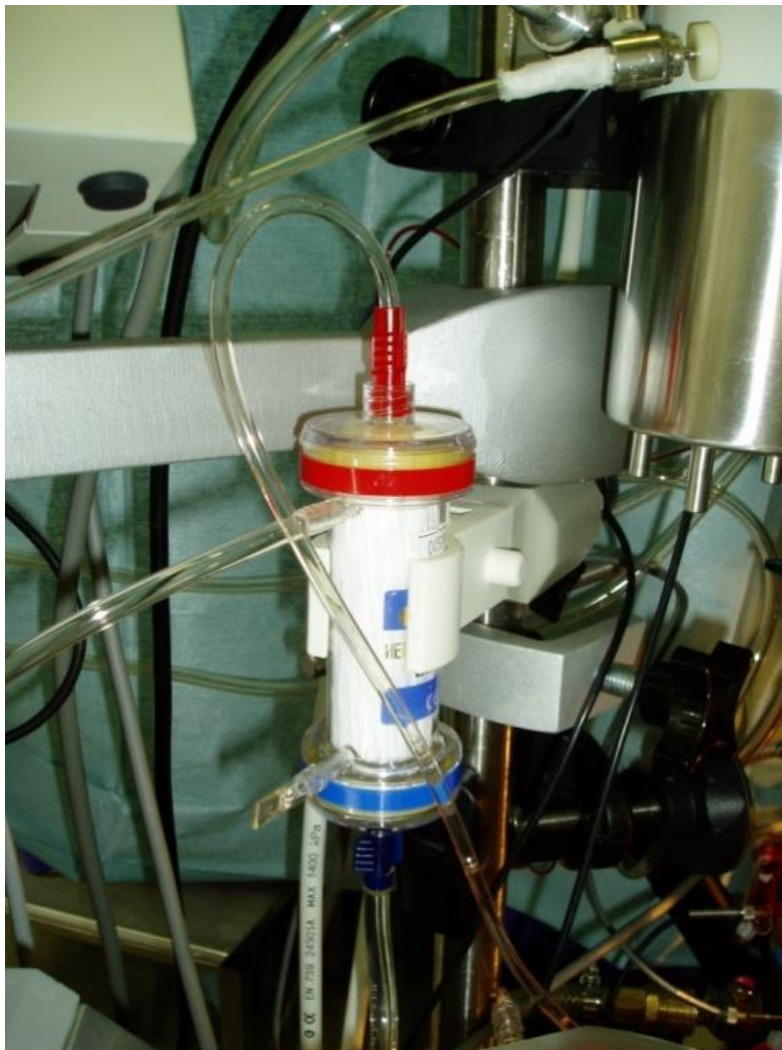
Mākslīgās asinsrites aparātūra parasti sastāv no divām galvenajām funkcionālajām sastāvdaļām – speciāla rotācijas sūkņa, kas nodrošina asins plūsmu abos asinsrites lokos, un oksigenatora, kurā notiek gāzu apmaiņa. Tas viss kopā ir savienots ar vienreizlietojamu sterilu silikona caurulīšu komplektu (*skat. 2.1. attēlu*).

Oksigenatorā ieplūst pacienta venozās asinis no abām dobajām vēnām, bet atpakaļ intraaortāli nonāk arteriālās – no asinsrites pēc būtības tiek izslēgta sirds un plaušas [11]. Turklāt šeit notiek arī temperatūras apmaiņa starp asinīm un ūdeni, kas oksigenatorā nonāk no īpašas sildīšanas / saldēšanas iekārtas, jo sirds operācijas bieži notiek hipotermijas (pat līdz 18 °C) un samazinātas cirkulācijas apstākļos – tiek pazemināts pacienta bazālais metabolisms, lai pasargātu vitālos orgānus, veicot sarežģītākas un garākas sirds operācijas [28]. Membrānu oksigenatori tiek ražoti tā, lai iespējami mazāk veidotos gāzu mikroemboli un asins šūnu bojājumi (*skat. 2.1. attēlu*).



2.12. attēls. Oksigenatora sistēma

Mākslīgās asinsrites aparātūra sirds operāciju laikā veic arī asiņu ultrafiltrāciju, kas ir īpaši pielāgota dialīzes metode, lai aizvietotu nieru funkciju (*skat. 2.3. attēlu*).



2.3. attēls. Ultrafiltrs pediatrikajiem pacientiem

Lai uzsāktu mākslīgo asinsriti, visas sterilās sastāvdaļas ir nepieciešams uzpildīt un atgaisot, līdz ar to nepieciešams izmantot kristaloīdu šķīdumu un asins produktus. Turklāt, tā kā sterilu kontūru iekšējās virsmas ir potenciāla vieta, kur veidoties trombiem, pacientam ir jānodrošina arī antikoagulantu ievadīšana lielās devās, lai novērstu to veidošanos mākslīgās asinsrites sistēmā. Lieki piebilst, ka mākslīgās asinsrites procesa beigās jāveic heparīna antagonista protamīna ievadīšana, lai atjaunotu normālu koagulāciju un pacients nenosaiņotu [28].

Mākslīgā asinsrite pati par sevi ir absolūti nefizioloģiska, tāpēc ir saistīta ar dažādu komplikāciju veidošanos.

Biežākās problēmas, ko rada mākslīgā asinsrite:

- postperfūzijas sindroms – sistēmiskās iekaisuma reakcijas sindroma attīstība;

- hemolīze – rotācijas sūknis bojā cirkulējošos eritrocītus, izraisot to sabrukšanu un brīvā hemoglobīna izdalīšanos ar urīnu, izraisot makrohematūriju (apjoms tieši korelē ar mākslīgās asinsrites procesa ilgumu);
- palielināta kapilāru caurlaidība (tūskas);
- trombu veidošanās sistēmā nepietiekošas antikoagulācijas rezultātā tiek nobloķēta mākslīgās asinsrites sistēmas darbība (visbiežāk oksigenators) vai pacientam var izveidoties trombembolija;
- gaisa embolija pacientam nepietiekošas sistēmas atgaisošanas dēļ;
- mākslīgās asinsrites sistēmas dehermetizācijas dēļ mākslīgās asinsrites laikā pacients ātri var pazaudēt cirkulējošo asiņu apjomu;
- apmēram 1,5% pacientu var attīstīties akūts respirators distresa sindroms. [6]

Mākslīgās asinsrites metodes pielietošana pacientam pēcoperācijas periodā var izraisīt arī mentālu aizturi. Tas var notikt, jo mākslīgās asinsrites cirkulācijas sistēma un sirds ķirurģija ir saistīta ar dažādu nelielu daļiņu – šūnu sakopojumu vai materiālu mikroembolu – nonākšanu asinsritē. Piemēram, ķirurgam savienojot aortālo kanulu ar mākslīgās asinsrites sistēmu un veicot aortas oklūziju, sīkās daļiņas var nokļūt galvas smadzenēs kā mikroemboli un izveidot nelielus insulta perēkļus. Tomēr mentālas aiztures iemesli var būt arī hipoksija, paaugstināta vai pazemināta pacienta temperatūra mākslīgās asinsrites laikā, arteriālā asinsspiediena svārstības, aritmijas, paaugstināta ķermeņa temperatūra pēcoperācijas periodā (sistēmiskā iekaisuma reakcijas sindroma attīstība) [41]. Līdz ar to mākslīgā asinsrite kā metodes pielietošana tiek rekomendēta tikai limitētu laiku sirds operācijās (izņēmums ir īpašas ECMO un VAD sistēmas, kas tiek ražotas ilglaicīgākai lietošanai – līdz pat 31 dienai).

Nākamais svarīgais moments, ko arī nodrošina mākslīgās asinsrites metode sirds ķirurģijā, ir sirds muskuļa intraoperatīva aizsardzība pret išēmijas izraisītu neatgriezenisku bojājumu. Droši var apgalvot, ka galvenais priekšnoteikums, lai sirds veiksmīgi atsāktu darboties un nodrošinātu adekvātu funkciju uzreiz pēc sirdskaites korekcijas operācijas, kas veikta mākslīgās asinsrites apstākļos, izmantojot aortas oklūziju, ir adekvāta miokarda aizsardzība. Tā kā tas tiešā veidā ietekmē pacienta postoperatīvo mirstību, īpaši svarīga nozīme ir gan optimālai sirds aizsardzībai nepieciešamā šķīduma, gan arī tā ievadīšanas veida un atbilstoša temperatūras režīma izvēlei [1] (*skat. 2.3. attēlu*).



2.3. attēls. Mākslīgās asinsrites standarta aprīkojums iedzimto sirdskaišu korekcijas operācijās mākslīgās asinsrites nodrošināšanai un asins kardioplēģijas ievadīšanai [7, 55. lpp.]

(Sūknis (1) no oksigenatora (2), kur notiek gāzu apmaiņa MAR laikā, aizvada oksigenētās asinis uz siltumapmaiņtāju (3). Pirms nokļūšanas siltumapmaiņtājā (3) caur Y konektoru (4) no kardioplēģijas šķīduma pudeles (5) kardioplēģijas šķīdums tiek sajaukts ar oksigenētām asinīm. Siltumapmaiņtājā (3) notiek kardioplēģijas atsaldēšana, un vēlāk arī "hot shot" sasildīšana. Tālāk pa līniju (6) kardioplēģija nokļūst pacienta koronārajās artērijās)

Kardioplēģija ir sirdsdarbības ķīmiska apstādīšana diastolē, ko panāk, pēc aortas oklūzijas ievadot koronārajās artērijās speciālu šķīdumu ar lielu kālija koncentrāciju, kura darbību savukārt papildus pastiprina tādi ķīmiski komponenti kā magnijs un prokaīns, arī hipotermija. Galvenais tās mērķis ir aizsargāt miokardu no išēmijas izraisīta bojājuma [14].

Ilgstošā laika periodā pasaulē ir izstrādātas vairākas kardioplēģijas metodes, no kurām biežāk tiek izmantotas kristaloīdu un asiņu kardioplēģija. Galvenā to atšķirība ir tāda, ka vienā gadījumā speciālais miokarda aizsardzības šķīdums tieši tiek ievadīts sirds vainagartērijās, bet otrā gadījumā ar sūkņa palīdzību iepriekš to sajauc ar oksigenētām asinīm, tādējādi būtiski samazinot ievadāmā šķīduma daudzumu. Mūsdienās jautājums par miokarda aizsardzības optimālas stratēģijas izvēli joprojām tiek plaši diskutēts un pamatā ir atkarīgs no operējošā sirds ķirurga [69].

Runājot par mākslīgās asinsrites kontrindikācijām, absolūtas kontrindikācijasm netiek aprakstītas, jo pēc vitālām indikācijām pacientam ir jānodrošina mākslīgās asinsrites metodes vai palīgcirkulācijas pielietošana. Pie relatīvām kontrindikācijām varētu pieskaitīt imūnsupresiju, transitīvas išēmiskas lēkmes vai cerebrovaskulārus notikumus, smagi

kalcinētu aortu, akūtu infekciju, aktīvu kuņģa vai divpadsmitpirkstu zarnas čūlu, aortālu kaiti ar palielinātu desekcijas, plīšanas vai embolizācijas, izmainītas nieru funkcijas risku un nepieciešamību pēc dialīzes, kā arī lielu vecumu, hroniskas obstruktīvas plaušu saslimšanas, saistaudu sistēmiskas slimības un kaheksiju. Ņemot vērā dažādu nopietnu komplikāciju riskus, ko pati par sevi rada mākslīgā asinsrite, nopietni ir jāizsver visas indikācijas, plānojot pacientam sirds operāciju. Tomēr, kā iepriekš minēts, mākslīgās asinsrites lietošana ir indicēta vienmēr, ja pastāv vitālas indikācijas pacientam veikt sirds operāciju [6].

2.4. Perkutāna iedzimto sirdskaišu korekcija [36; 39; 47; 52; 59]

Kopš pagājušā gadsimta 70. gadiem diagnostiskas angiogrāfijas un perkutāna iedzimtu sirdskaišu korekcija ir neatņemama bērnu kardioloģijas sastāvdaļa. Lai veiktu šādas procedūras, nepieciešams īpaši apmācīts personāls un angiogrāfijas, ehokardiogrāfijas, datortomogrāfijas, magnētiskās rezonanses un citas iekārtas.

Perkutānas iejaukšanās laikā ārsts operāciju zālē vai invazīvās kardioloģijas laboratorijā veic asinsvada punkciju un ievieto tajā ievadslūžu, caur kuru tiek veikti tālākie soļi, kurus kontrolē pastarpināti, izmantojot angiogrāfijas un dažkārt ehokardiogrāfijas iekārtas. Procedūrās izmanto dažādas stīgas, katetrus, balonkatetrus, stentus un implantus.

Operācijas plānošanai komplikētos gadījumos nepieciešams datortomogrāfijas izmeklējums, kuru modernās iekārtas sapludina ar aktuālo attēlu, veidojot “ceļa karti”. Asinsvadu anatomijas vizualizācijai izmanto intravenozo kontrastvielu, kuras pārdozēšana var izraisīt nieru bojājumu. Šobrīd angiogrāfiju iespējams veikt arī neiznēsātiem bērniem, ar svaru zem 1000 gramiem, līdz pieaugušo izmēra pacientiem.

Diagnostiskās angiogrāfijas laikā mēra ainsspiedienu un nosaka skābekļa saturāciju (SpO₂) lielajā un mazajā asinsrites lokā un dažādās sirds kamerās. Pēc tam, izmantojot Fika principu, var aprēķināt vaskulāro pretestību (Rp:Rs) un noteikt plūsmas attiecību (Qp:Qs) mazajā un lielajā asinsrites lokā.

Ar invazīvās kardioloģijas metodi var koriģēt tādas iedzimtas sirdskaites kā atvērta arteriālais vads, priekškambaru starpsienas defekts, kambaru starpsienas defekts (muskulārs), aortas koarktācija, plaušu artērijas sašaurinājums, vārstuļu sašaurinājumi un daudzas citas, līdz pat sirds vārstuļu perkutānai protezēšanai.

Kombinētu no arteriālā vada atkarīgu iedzimtu sirdskaišu gadījumā veic arteriālā vada stentēšanu. Dažkārt invazīvās kardioloģijas metodes kombinē ar kardiokirurģisku pieeju, veicot hibrīdoperāciju. Invazīvās kardioloģijas procedūras bērniem veic tikai augsti

specializētos terciārās aprūpes centros, kur pieejama kardiķirurgiska palīdzība, kas nepieciešama komplikāciju gadījumā.

3. PACIENTU AR IEDZIMTĀM SIRDSKAITĒM APRŪPE UN NOVĒROŠANA PERIOPERATĪVAJĀ PERIODĀ

3.1. Klīnisko pazīmju novērošana un interpretācija

Kardiovaskulāras mazspējas pazīmes bērnam vērtējamas atbilstoši Rosa kardiovaskulārās mazspējas punktu sistēmai (*skat. 3.1. tabulu*).

3.1. tabula

Modificēta Rosa punktu sistēma sirds mazspējas (SM) klasifikācijai bērniem

Punktu skaits	0	+1	+2
Svišana	Tikai galva	Galva un ķermenis slodzes laikā	Galva un ķermenis miera stāvoklī
Tahikardija	Reti	Reizēm	Bieži
Elpošanas frekvence (x/min) Gadi:			
0–1	< 50	50–60	> 60
1–6	< 35	35–45	> 45
7–10	< 25	25–35	> 35
11–14	< 18	18–28	> 28
Sirdsdarbības frekvence (x/min) Gadi:			
0–1	< 160	160–170	> 170
1–6	< 105	105–115	> 115
7–10	< 90	90–100	> 100
11–14	< 80	80–90	> 90
Hepatomegālija	< 2 cm	2–3 cm	> 3 cm
Kopējais punktu skaits: 0–2 (nav SM), 3–6 (viegla SM), 7–9 (vidēji izteikta SM), 10–12 (smaga SM)			

Troksnis uz sirds: kā “funkcionāls troksnis” uz sirds definējams maigs sistolisks troksnis $\leq 2/6$, parasti dzirdams sistoles sākumā, ir kreščendo-dekreščendo tipa un mainās, mainot pacienta stāvokli, kas nav saistāms ar strukturālu sirds anomāliju, bet ar normālu asinsriti (Stilla troksnis, pulmonālās plūsmas troksnis, fizioloģiska perifēra pulmonāla stenoze, supraklavikulārs arteriāls troksnis, venozas plūsmas troksnis) [57].

Kā “patoloģisks troksnis” apzīmējams troksnis, kas liecina par kardiovaskulāras anomālijas esamību: $\geq 2/6$ (3/6), kas parasti ir holosistolisks, var būt diastolisks, skaļš troksnis, kuru pastiprina piecelšanās vai valsalvas manevrs [57].

Aizdomas par cianozi: šajā gadījumā veicama pulsoksimetrija, kā patoloģija vērtējami stabili atkārtoti rādītāji < 95% (skat. sadaļu Izmeklēšana) [46].

Femorāla pulsa palpācija: nepalpējams femorālais pulss liecina par aortas koarktāciju, šādam pacientam arteriālais asinsspiediens uz kājām nebūs izmērāms vai būs zemāks, salīdzinot ar mērījumu rezultātiem uz rokām [57].

Pirms izmeklējumu nozīmēšanas veicama pacienta klīniskā izmeklēšana (anamnēze, apskate, auskultācija, palpācija, arteriālā asinsspiediena netieši mērījumi). Aizdomu gadījumā par kardiovaskulārās sistēmas saslimšanu vispirms veicami tādi vienkāršāki izmeklējumi kā elektrokardiogrāfija (EKG) un krūškurvja rentgenogrāfija A-P projekcijā (RTG *thoracis* AP) ar kardiotorakālā koeficienta (KTK) noteikšanu. Indikācijas EhoKG pārskatāmas pēc iepriekšminēto pasākumu veikšanas [19].

3.2. tabula

Biežākais nozīmīgu VCC manifestācijas laiks jaundzimušajam

Vecums manifestācijas brīdī	Cēlonis
Piedzimstot	KSHS Smaga trikuspidāla vai pulmonāla nepietiekamība (Ebšteina anomālija, Fallo tetrāde bez Pa vārstuļa) Lielas AV fistulas
1. dzīves nedēļa	MAT PDA priekšlaikus dzimušiem KSHS ar labvēlīgāku anatomiju TAPVD ar plaušu vēnu obstrukciju Kritiska Aos, kritiska AoCo, PS
1.–4. nedēļa	AoCo ar asociētām anomālijām Kritiska AoS Lieli šunti sin.-dx. priekšlaikus dzimušiem
4–6 nedēļas	Lieli šunti sin.-dx. (AVSD)
6 nedēļas–4 mēneši	Liels VSD Liels PDA Anomāla kreisā koronārā artērija no Pa

Biežākie kardiovaskulārās mazspējas cēloņi bērna vecumā [57]

1. Zīdaiņu vecumā – iedzimtas sirdskaites (VCC):

Biežākais cēlonis pirmo 6 mēnešu vecumā VSD, PDA, AVSD:

- lieli šunti sin.-dx. reti izraisa SM līdz 6–8 nedēļu vecumam (mazinās plaušu vaskulārā rezistence (PVR));
- iedzimta pilna AV blokāde (ja sirdsdarbības frekvence veselai sirdij nomodā < 55 x/min., VCC < 70 x/min.);
- Fallo terāde un ASD reti izraisa sirds mazspēju maza bērna vecumā;
- citi cēloņi KVM – virāls miokardīts, Kawasaki miokardīts (1–4 g.v.).

2. Vecākiem bērniem – reimatiska sirds slimība.

3. Jebkurā vecumā:

- dilatācijas kardiomiopātija (KMP), doksorubicīna KMP;
- sirds ritma traucējumi (SVPT, VT);
- akūta sistēmiska arteriāla hipertensija (glomerulonefrīts).

3.2. Pacienta hemodinamisko parametru monitorēšana

[17; 23; 25; 42; 60]

Bērni ar iedzimtām sirdskaitēm perioperatīvajā periodā ir vērtējami kā augsta riska pacienti, tādēļ rūpīga pacienta hemodinamisko parametru monitorēšana, īpaši perioperatīvajā periodā, ir ļoti svarīga. Tā palīdz novērtēt pacienta tā brīža fizioloģisko stāvokli, lemt par terapijas nepieciešamību un vērtēt tās efektu.

3.2.1. Fizikālā izmeklēšana

Fizikālā izmeklēšana ietver secīgu pacienta izvērtēšanu pa orgānu sistēmām. Klasiski izmeklēšanā vadās pēc ABCDE principa (A – elpceļi, B – elpošana, C – cirkulācija, D – neiroloģiskā izvērtēšana, E – ķermeņa temperatūra, paplašināta izmeklēšana). Izvērtējot kardiovaskulāro sistēmu, jāvērtē mikrocirkulācija, ādas perfūzija, kapilāru pildīšanās laiks, pulsa pildījums centrāli un distāli, sirds auskultācija.

Vērtējot sirdsdarbības frekvenci bērniem, svarīgi ir zināt bērna vecumam atbilstošās normas (*skat. 3.3. tabulu*).

3.3. tabula

Normāla sirdsdarbības frekvence

Vecums	Nomodā	Miegā
Jaundzimušais – 3 mēneši	85–205	80–160
3 mēneši – 2 gadi	100–190	75–160
2–10 gadi	60–140	60–90
> 10 gadi	60–100	50–90

3.2.2. Elektrokardiogramma

Visiem kardioloģijas profila pacientiem intensīvās terapijas nodaļā (ITN) būtu jābūt pievienotiem elektrokardiogrammas (EKG) elektrodiem. EKG monitoram jābūt labi pārredzamam aprūpes māsai, kā arī ārstu istabā. Salīdzinoši bieži pēc sirds operācijām ir

dažāda veida ritma traucējumi. Agrīna sirds ritma traucējumu atpazīšana un ārstēšana var novērst potenciālu asinsrites apstāšanos. Viena no biežākajām pēcooperācijas aritmijām ir atrioventrikulāra (AV) savienojuma tahikardija, kā arī sinusa mezgla vājums. Ja EKG monitorā nav pārliecinoši vizualizējami P viļņi, jāveic 12 novadījumu EKG. Ja P zobi nav vizualizējami 12 novadījumu kardiogrammā, var veikt EKG, izmantojot pagaidu stimulatora ātriņu vadus.

3.2.3. Arteriālā asinsspiediena kontrole

Invazīva arteriālā asinsspiediena kontrole

Invazīva arteriālā asinsspiediena (AS) kontrole notiek gandrīz visiem pacientiem agrīnā pēcooperācijas periodā, kā arī pacientiem, kuri saņem inotropos medikamentus. Tā dod priekšrocības hemodinamiski nestabilu pacientu rūpīgai AS monitorēšanai, pulsa viļņa analīzei, kā arī dos iespēju veikt biežas arteriālo asiņu analīzes. Uzstādot arteriālā AS noteikšanas sistēmu, tā sākotnēji ir jānokalibrē, nosakot nulles vērtību attiecībā pret atmosfēras spiedienu. Spiediena pārveidotājam ir jāatrodas pacienta sirds līmenī. Artērijas katetra uzturēšanai tas jāskalo ar nepārtrauktu heparīna šķīduma infūzu (1 DV heparīna uz 1 ml Sol. NaCl 0,9%) ar ātrumu ap 0,5–2 ml/h. Kontrolētam infūzijas spiedienam jābūt augstākam par intaarteriālo spiedienu. Arteriālais katetrs būtu jāevakuē, cik drīz vien iespējams – kad invazīva AS monitorēšana nav nepieciešama vai agrīnāk, ja parādās infekcijas pazīmes, asiņošana, neadekvāta katetra pozīcija, distāli apasiņošanas traucējumi.

Neinvazīva arteriālā asinsspiediena kontrole

Veicot neinvazīvu AS kontroli, svarīgi izmantot atbilstoša izmēra manšeti pareizā pozīcijā. Manšetei jābūt novietotai augšdelma viduspunktā, tās platumam jābūt apmēram 40% no augšdelma apkārtmēra. Pārāk mazas manšetes izmantošana uzrādīs viltus augstu AS, turpretim pārāk lielas manšetes izmantošana – viltus zemu AS. Jāapzinās, ka neinvazīvi AS mērījumi var atšķirties no invazīviem AS mērījumiem. Pierādīts, ka neinvazīvi mērīts sistoliskais AS bieži ir zemāks un diastoliskais AS ir augstāks, salīdzinot ar invazīvā AS mērījumiem. Jāapzinās arī, ka raudāšana AS var paaugstināt vidēji par 20%. Vērtējot arteriālo AS bērniem, jāvadās pēc bērna vecumam atbilstošām normām (*skat. 3.4. un 3.5. tabulu*).

Hipotensija (sistoliskais asinsspiediens < 5. percentīli)

Vecums	Sistoliskais asinsspiediens, mmHg
< 28 dienas	< 60
1–12 mēneši	< 70
1–10 gadi	< (70 + 2 × [vecums gados])
> 10 gadi	< 90

Hipertensija (sistoliskais asinsspiediens > 99. percentīles)

Vecums	Sistoliskais asinsspiediens, mmHg
< 7 dienas	≥ 106
8–30 dienas	≥ 110
< 2 gadi	≥ 118
3–5 gadi	≥ 124
6–9 gadi	≥ 130
10–12 gadi	≥ 134
13–15 gadi	≥ 144
16–18 gadi	≥ 150

3.2.4. Skābekļa saturācijas kontrole

Neinvazīvi skābekļa saturāciju asinīs nosaka ar pulsa oksimetrijas metodi (SpO₂). Sensors jāpiestirpina pie labi apasiņotiem, transluminētiem audiem (vecākiem bērniem uz pirksta vai auss ļipiņas, zīdaiņiem – uz pēdas vai plaukstas). Elpojot skābekli, SpO₂ norma ir 98–100%, bet, elpojot gaisu, – 96%. Izmaiņas skābekļa saturācijā var norādīt uz problēmām gan ventilācijā, gan oksigenācijā, gan asinsritē. Interpretējot SpO₂ pacientiem ar iedzimtām sirdskaitēm, jāzina konkrētā pacienta sirds un asinsvadu anatomija, veiktā operācija, paredzamās SpO₂ robežvērtības. Jāņem vērā, ka SpO₂ rādītājus ietekmē spilgts apkārtējās vides apgaismojums, aritmijas, pacienta kustības, perfūzija. SpO₂ pulsa līknei jābūt vienmērīgai un stabilai. Pulsa oksimetrija nenosaka karboksihemoglobīnu un methemoglobīnu, kas var būt būtiski, ja tiek izmantota terapija ar inhalējamo skābekļa monoksīdu.

3.3. Elpceļu aprūpe

3.3.1. Invazīvā ventilācija

Pacienti pēc sirds operācijām lielākoties tiek pārvesti uz intensīvās terapijas nodaļu intubēti. Kamēr pacienti ir intubēti un saņem mākslīgo plaušu ventilāciju (MPV), elpceļu aprūpē jāievēro atsevišķi norādījumi.

Ventilatora kontūras kondensāta izliešana jāveic reizi četrās stundās. Jāizvairās no pārāk biežas ventilācijas kontūras atvienošanas, lai mazinātu ar ventilāciju saistīto infekciju risku.

Intubācijas caurulītes sekrēta atsūkšanu nerekomendē veikt rutīnā. Atsūkšana var radīt bronhospazmu, bradikardiju, hipoksiju, pulmonālās vaskulārās rezistences paaugstināšanos, diskomfortu un sāpes. Sekrēta atsūkšana jāveic, vadoties pēc klīniskajām indikācijām, kad vizuāli redzams saturs intubācijas caurulītē, elpošanas distresa, desaturācijas, samazināta ieelpas tilpuma, paaugstināta izelpas ogļskābās gāzes (EtCO₂) līmeņa, paaugstināta ieelpas spiediena gadījumā. Veicot atsūkšanu no elpceļiem zīdaiņiem un bērniem līdz 3 gadu vecumam, nedrīkst lietot par 90 mmHg augstāku negatīvo spiedienu, no 3 līdz 13 gadu vecumam – ne augstāku kā 150 mmHg. Pirms atsūkšanas rekomendēts palielināt ieelpojamā gaisa skābekļa koncentrāciju (FiO₂), lai mazinātu hipoksijas risku, tomēr ir situācijas (specifiskas iedzimtas sirdskaites, stāvoklis pēc to korekcijas), kurās pārāk augsts FiO₂ var būt kaitējošs. Sekrēta atsūkšanai nevajadzētu būt ilgākai par 10 sekundēm. Atsūkšanas katetra izmērs frenčos atbilst intubācijas caurulītes iekšējam diametram, reizinātam ar divi. Pirms atsūkšanas jāpārlicinās par caurulītes garumu, lai izvairītos no pārāk dziļas katetra ievadīšanas.

Par intubācijas caurulītes pareizu pozīciju var pārlicināties, vadoties pēc krūškurvja rentgena, auskulatīvās atradnes, EtCO₂ ventilācijas efektivitātes.

Kamēr pacienti ir intubēti, jāveic mutes dobuma kopšana – zīdaiņiem ar Sol. NaCl 0,9% ik 4 stundas, bērniem ar hlorhksidīna 0,12% šķīdumu ik 4 stundas, un jāveic arī zobu tīrīšana ar zobu pastu ik 12 stundas.

3.3.2. Neinvazīva ventilācija

Dažkārt pacientiem pēc operācijas nepieciešama arī neinvazīva ventilācija (NIV). Neinvazīvā ventilācija ir pastāvīga pozitīva spiediena (CPAP) vai bifāziska pozitīva spiediena (BiPAP) nodrošināšana elpceļos ar nazālo kaniņu, nazālās maskas vai visas sejas maskas palīdzību. Neinvazīvo ventilāciju lieto pacientiem ar akūtu respiratoru distresu, sekundāru

elpošanas mazspēju. Kardioloģijas pacientiem intensīvajā reapijā NIV visbiežāk tiek lietota pēc ekstubācijas respiratoras mazpējas gadījumā vai arī profilaktiski bērniem, kuriem paredzams augsts nesekmīgas ekstubācijas risks. Arī pētījumos ar bērniem pēc sirds operācijām, kad tiek veikta agrīna ekstubācija, ir pierādīta profilaktiskas NIV efektivitāte. Izmantojot neinvazīvas ventilācijas maskas vai kaniles, svarīgi ir nodrošināt pareizu to pozīciju, hermētismu un komfortu bērnam.

Vēl viena elpošanas atbalsta iespēja bērniem ir augstas plūsmas nazālās kaniles, kuras var pielietot NIV līdzīgu indikāciju gadījumos. Šajā gadījumā gaiss tiek sildīts un mitrināts, un FiO_2 var nodrošināt līdz 100%. Uzsākot atbalstu ar augstas plūsmas kanilēm, sāk ar 2 L/kg/min plūsmas ātrumu.

3.4. Drenu, katetru un elektrodu aprūpe

Drenu aprūpe

Pēc sirds operācijas parasti tiek ievietotas drenas pleiras un perikarda telpā, atsevišķos gadījumos vēdera dobumā. Sākotnēji drenāža ir aktīvās aspirācijas režīmā (ne vairāk kā 20 mmHg). Ūdens līmenim konteinerā jābūt vismaz 5–10 cm. Drenāžas konteineris jānovieto zem ķermeņa līmeņa. Drenu ievades vietu pārsējiem jābūt tīriem un sausiem. Elpošanas laikā drenas caurulē būtu jānovēro šķidruma kustība līdz ar elpošanas kustībām. Ja šī šķidruma kustība izzūd, tas liecina par iespējamu drenas obstrukciju. Ja drenās vai konteinerī novēro burbuļošanu, tas liecina par pneimotoraksu. Regulāri jādokumentē drenu izdalījumu konsistence, krāsa un daudzums.

Drenu atsūkšana rutīnā nav rekomendēta, jo rada lielu negatīvu spiedienu, kas var radīt audu bojājumu, asiņošanu, sāpes. Atsūkšana pieļaujama, ja pastāv aizdomas par asiņošanu (īpaši agrīnā pēcoperācijas periodā) un drenas obstrukciju.

Ja nepieciešams nosūtīt drenas saturu laboratoriskiem izmeklējumiem, paraugu savāc, sākotnēji noklemmējot drenu distāli no šķidruma kolekcijas, ar šļirci aspirē saturu, tad atbrīvo klemmi. Drenas materiāls ir pašsavelkošs, tādēļ punkcijas vietā papildu pārsējs nav nepieciešams.

Par drenu evakuāciju tiek lemts, vadoties pēc izdalījumu daudzuma (parasti drenas var evakuēt, ja izdalījumi ir mazāk kā 2 ml/kg/dienā), satura, pacienta vispārējā stāvokļa. Parasti drenas tiek evakuētas 2.–4. pēcoperācijas dienā. Bērniem drenu evakuācijas gadījumā nepieciešama papildu atsāpināšana un/vai sedācija. Pēc drenas evakuācijas pirmās stundas rūpīgi jāmonitorē vitālie rādītāji, elpošanas frekvence, elpošanas darbs, auskultatīvā atradne,

skābekļa saturācija, kā arī jāveic krūškurvja rentgens tuvākās stundas laikā, ja tiek novērots elpošanas distress, tahipnoja, desaturācija, sāpes krūškurvī, tahikardija vai hipotensija.

Elektrodu aprūpe

Pēc sirds operācijas visiem pacientiem pievieno elektrokardiogrammas (EKG) monitoru ar 3 elektrodiem. Sarkanais elektrods tiek pozicionēts ķermeņa augšdaļā labajā pusē, dzeltenais – kreisajā pusē, zaļais – kreisajā pusē ķermeņa apakšdaļā. EKG elektrodi nodrošina arī elpošanas frekvences mērījumu, vadoties pēc pretestības starp elektrodiem.

Pēc sirds operācijas vairumā gadījumu sirdī tiek ievietoti pagaidu sirds stimulatoru vadi. Sirds ritma traucējumu gadījumā tos pievieno stimulatoram. Stimulatora vads pie ādas ir sasiets mezglā un ar šuvi fiksēts pie ādas. Stimulatora vadu pārsējam jābūt sausam un tīram. Vadus parasti evakuē 6.–7. pēcoperācijas dienā (vēlams ne vēlāk kā 14. pēcoperācijas dienā). Pēc vadu evakuācijas pirmās stundas jāmonitorē pacienta vitālie rādītāji, jo pastāv asiņošanas, sirds tamponādes risks. Priekškambara stimulatora vadus var izmantot, arī veicot EKG, lai pārliecinātos par sinusa ritma esamību.

Katetru aprūpe

Centrālā venozā katetra un arī artērijas katetra ievades vietā jābūt sterilam, caurspīdīgam pārsējam. Pārsējs jāmaina tad, kad kļuvis vaļīgs, mitrs vai netīrs. Pārsēja maiņa norit aseptiskos apstākļos. Regulāri jāseko līdzi ādas stāvoklim katetra ievades vietā. Infekcijas gadījumā katetru evakuē un tā distālo galu nosūta mikrobioloģiskai izmeklēšanai.

Agrīnā pēcoperācijas periodā pacientiem ir urīnpūšļa katetrs, lai precīzi monitorētu diurēzi, šķidruma balansu, efektu no vazoaktīvām vielām un diurētiķiem. Urīna savācēj-konteinerim vienmēr jāatrodas zemāk par pacientu. Tiklīdz pacienta stāvoklis ir stabilizējies, mazināta sedācija, pacients spējīgs pats urinēt, urīnpūšļa katetrs jāevakuē, lai mazinātu urīnceļu infekcijas risku.

3.5. Pacienta barošana perioperatīvajā periodā

[12; 15; 33; 63]

Pacienta barošana pēcoperācijas periodā ir rūpīgi jāizvērtē, vadoties pēc hemodinamikas stāvokļa, šķidruma balansa, sedācijas līmeņa, gastrointestinālas motilitātes.

Bazālais metabolais ātrums (BMR) ir enerģijas daudzums, kas nepieciešams vitālo procesu uzturēšanai, neskaitot aktivitātes un ēdiena pārstrādi. BMR samazina sedācija, analgēzija un neiromuskulāra blokāde. BMR paaugstina drudzis, iekaisums, operācija, hroniska sasilšana.

Bazālais enerģijas daudzums, kas nepieciešams bērnam agrīnā pēcoperācijas periodā, ir vidēji 55–60 kcal/kg/dienā (*skat. 3.6. tabulu*). Pacientam aktivizējoties, enerģijas nepieciešamība palielinās vidēji līdz 90–100 kcal/kg/dienā.

3.6. tabula

Bazālais enerģijas daudzums dažāda vecuma bērniem

Vecums	BMR, kcal/kg/dn
Jaundzimušais	45
Zīdains	65
1 gads	55
5 gadi	45
10 gadi	38
Pieaugušais	26

Pacientam ar paaugstinātu enerģijas nepieciešamību, piemēram, univentrikulāru anatomiju, paaugstinātu elpošanas darbu u. c., nepieciešamā kalorāža var tikt palielināta līdz 120–150 kcal/kg/dienā.

Zīdaiņiem sākotnējā pēcoperācijas periodā enterālā barošana būtu jāuzsāk ar mātes pienu vai to maisījumu, kuru bērns ir saņēmis pirms operācijas. Papildu enerģijas nodrošināšanai pacientiem ar ierobežotu šķidruma uzņemšanu var dot maisījumus ar paaugstinātu kalorāžu. Kalorāžas daudzumu dažādos maisījumos *skat. 3.7. tabulā*.

3.7. tabula

Dažādu maisījumu kalorāža

Maisījums	Kcal/100ml
Mātes piens	65–70
Aptamil I, II, AC, LF, ADC; Neocate	66–68
Basic-F	49
Nutrison, Nutrini, Infatrini	100
Nutridrink	240

Pirmsoperācijas periodā gastrointestinālā perfūzija var būt samazināta pacientiem ar arteriālā vada atkarīgām sirdskaitēm (aortas koarktācija, pārtraukts aortas loks, hipoplastisks kreisā kambara sindroms u. c.). Šo sirdskaišu agrīnā pēcoperācijas periodā var būt straujš asinsspiediena pieaugums sistēmiskā asinsritē, kas var rezultēties mezenterīalo areriolu nekrozē, radot vēdersāpes, vemšanu, ileusu, melēnu, drudzi, leukocitozi.

Jāņem vērā, ka pēcoperācijas periodā gastrointestināla motilitāte var būt samazināta anestēzijas, opioīdu lietošanas dēļ.

Optimālai pēcoperācijas barošanai ir izšķiroša loma brūču dzīšanā. Pacienti ar iedzimtu sirdskaiti nereti pirms operācijas ir attīstījušies malnutrīcija, kā arī varētu būt paaugstinātas metabolās prasības. Pēcoperācijas periodā ir uzsākama enterālā barošana, ja ir laba gala orgānu perfūzija, stabila ventilācija un oksigenācija, nav aizdomu par nekrotiskā enterokolīta attīstību.

Galvenās enterālās barošanas kontrindikācijas ir ileuss, nekrotiskais enterokolīts, izteikts respirators distress, augstu devu vazopresori terapijā, paaugstināts laktāta līmenis. Pazīmes, kas liecina par enterālās barošanas nepiemērotību, ir vemšana, meteorisms, vēdera apkārtmēra palielinājums, asins piejaukums fēcēs, ūdeņaina vēdera izeja.

Pirms uzsākt enterālo barošanu pacientiem, kuriem bijusi aortas loka operācija (aortas koarktācijas, pārtraukta aortas loka, hipoplastiska kreisā kambara sindroma operācijas u. c. gadījumos), nepieciešams izvērtēt balss saites, jo *n. laryngeus recurrens* ievainojuma dēļ pastāv balssaišu parēzes vai paralīzes risks. Šādā gadījumā varētu būt apgrūtināta rīšana, palielināts aspirācijas risks.

Ja pacientam ir plānota ekstubācija, enterālā barošana jāpārstāj sešas stundas pirms ekstubācijas nazogastrālās ēdināšanas vai divas stundas nazojujenālās ēdināšanas gadījumā. Ja pacienta stāvoklis ir apmierinošs, enterālo barošanu var atsākt divas stundas pēc ekstubācijas.

Pētījumā pierādīts, ka zīdaiņiem līdz 6 mēnešu vecumam, uzsākot enterālo barošanu 6 stundas pēc operācijas ar mātes pienu (sākotnējā deva 5 ml, pēc tam graduāli kāpinot tilpumu), salīdzinot ar kontroles grupu, ir mazāks ar mākslīgo plaušu ventilāciju nepieciešamais dienu skaits, mazāks dienu skaits tiek pavadīts ITN, kā arī slimnīcā kopā [63].

3.6. Neatliekamo stāvokļu atpazīšana bērnu kardioloģijā

Akūtus stāvokļus bērnu kardioloģijā var sadalīt piecās lielās kategorijās, tos izraisa sirds kā orgāna funkcijas samazinājums, globālās sirds izsviedes samazinājums un skābekļa balanss. Visām piecām kategorijām ir raksturīga lielā asinsrites loka hipoperfūzija, bet ir atšķirīgi klīniskie simptomi, cēloņi un ārstēšanas stratēģija. Pirmajās četrās situācijās ir paredzama akūta cirkulatora mazspēja, tāpēc ļoti liela nozīme ir šo pacientu detalizētai izmeklēšanai un pareizai ārstēšanas stratēģijas izvēlei.

Akūta miokarda disfunkcija ar samazinātu sirds izsviedi un palielinātu pēcslodzi ir visbiežākais akūtas cirkulatoras mazspējas cēlonis. Ir traucēta sistoliskā un/vai diastoliskā sirds funkcija. Pēcslodzes palielinājums var būt dinamisks vai anatomisks. Šāda tipa akūta cirkulācijas mazspēja ir raksturīga pēcoperācijas periodā pēc iedzimtas sirdskaites korekcijas.

Saglabāta miokarda funkcija ar normālu sirds izviedi, bet ar sistēmas orgānu hipoperfūziju. Neadekvāta skābekļa piegāde audiem ar saglabātu sirds funkciju ir raksturīga univentrikulāru sirdskaišu pacientiem. Pat nelielas svārstības sistēmiskajā vai pulmonālajā pretestībā izraisa strauju hemodinamikas sabrukumu.

Saglabāta sirds sistoliskā funkcija, bet dažāda veida diastoliskās funkcijas traucējumi ir raksturīgi pacientiem pēc Fallo tetrādes korekcijas vai pilnas Fontāna cirkulācijas izveidošanas, kad nepietiekama plūsma caur plaušām izraisa sistēmiskā kambara disfunkciju.

Pēc iedzimitas sirdskaites korekcijas ļoti svarīga ir atlieku defektu diagnostika, lai varētu izvēlēties pareizo terapijas stratēģiju, kas var būt radikāli atšķirīga dažādu ehokardiogrāfijas atradņu gadījumos.

Saglabāta miokarda funkcija ar normālu vai palielinātu sirds izviedi, bet samazinātu sistēmiskās cirkulācijas pretestību jeb pēcslodzi. Ir raksturīga pacientiem ar sepsi vai sistēmiskās iekaisuma reakcijas sindromu.

3.7. Šķidruma balansa monitorings [27; 45; 62]

Šķidruma balansu pēc sirds operācijas ar mākslīgo asinsriti rēķina uz pacienta ķermeņa svaru atkarībā no sirdskaites, veiktās operācijas vai citiem individuāliem apsvērumiem.

Uzreiz pēc pārvešanas no operāciju zāles nepieciešamais šķidruma apjoms ir 30–50% no fizioloģiski nepieciešamā, jo pacientam ir tilpuma pārslodze mākslīgās asinsrites laikā. Pirmajā pēcoperācijas dienā apjomu palielina līdz 75% no fizioloģiski nepieciešamā, līdz otrajā pēcoperācijas dienā sasniedz 100%. Agresīva šķidruma ievadīšana, piemēram, pēc AVSD plastikas, var izraisīt atrioventrikulāro viru plīsumu un nepietiekamību. Šķidruma veida izvēlē jāņem vērā pacienta hematokrīts, elektrolītu balanss un asiņošanas risks.

Negatīvu šķidruma balansu parasti nodrošina pirmajās 12 pēcoperācijas stundās, īpaši svarīgi tas ir pacientiem ar atliktu krūškurvja slēgšanu vai pacientiem ar nestabilu hemodinamiku krūškurvja slēgšanas brīdī. Diurētiķus sāk dot 6–12 stundas pēc operācijas. Šķidruma apjomu individuāli titrē atkarībā no hemodinamikas stāvokļa un diurēzes. Šķidruma balansa regulācijai papildus var izmantot modificēto ultrafiltrāciju, peritoneālo dialīzi un hemodialīzi.

Risku noteikšanai iedzimto sirdskaišu ķirurģijas vai perkutānas iejaukšanās gadījumā var izmantot tā saucamo Aristoteļa skalu. Balstoties uz to, var plānot aprūpes līmeni, nepieciešamās tehnoloģijas, finanses un riskus.

4. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU ĀRSTĒŠANĀ IESAISTĪTO MEDICĪNAS PROFESIONĀĻU KOMANDAS VEIDOŠANAS PRINCIPI

Lielākajā daļā pasaules bērnu kardioloģijā iesaistītās apakšspecialitātes (bērnu kardiologi, iedzimto sirdskaišu ķirurgi, kardioanesteziologi, intensīvās terapijas speciālisti, perfuzionisti) ir salīdzinoši nesens atzītas pastāvīgas specialitātes. Ārstēšanas rezultātu strauja uzlabošanās pēdējā desmitgadē jaundzimušajiem, zīdaiņiem un lielākiem bērniem ar iedzimtām sirdskaitēm ir viens no modernās medicīnas veiksmes stāstiem. Būtiska nozīme ir straujajai tehnoloģiju attīstībai, specifiskas informācijas uzkrāšanai par iedzimtām sirdskaitēm.

Mūsdienās pilnvērtīgu aprūpi un ārstēšanu pacientam ar iedzimtu sirdskaiti, sākot no prenatalā perioda līdz pieaugušajam, spēj nodrošināt tikai profesionāļu veidota komanda. Ir ļoti būtiski izprast komandas veidošanas principus un nozīmi, kā arī justies līdzvērtīgi iesaistītiem visiem tās dalībniekiem.

Sirds komandas evolūcija

Vēsturiski procesā iesaistītie speciālisti strādāja atsevišķās struktūrās – diagnozi noteica kardiologs, kurš saistīts ar pieaugušo kardioloģiju. Tālāk pacientu nosūtīja pie ķirurga, kurš papildus iegūto sirdskaišu ķirurģijai operēja arī bērnus ar iedzimtām sirdskaitēm. Tālāk operāciju, pēcoperācijas aprūpi un novērošanu ilgtermiņā uzņēmās kardiokirurgu komanda. Šī sistēma nestrādā gadījumos ar kompleksām sirdskaitēm un agrīnā vecumā, kad strauji jāpieņem dinamiski lēmumi. Šajā modelī kardiologi aprobežojas tikai ar diagnozes noteikšanu un nepiedalās pēcoperācijas intensīvās terapijas procesā. Situācija mainījās, attīstoties invazīvajai kardioloģijai, kad kardiologi daļu defektu jau varēja koriģēt transvazāli. Invazīvās kardioloģijas procedūrām attīstoties un kļūstot sarežģītākām, kardiologu un ķirurgu simbiotiska savienība kļuva neizbēgama.

Līdzīga situācija veidojas intensīvās terapijas nodaļā, kur nepieciešamas šauri specializētas zināšanas iedzimto sirdskaišu patoloģiskajā fizioloģijā, lai varētu pieņemt izšķiroši būtiskus lēmumus pēcoperācijas ārstēšanā. Papildus nepieciešamas arī zināšanas par mākslīgo plaušu ventilāciju, sirds atbalsta ierīcēm (ECMO), infekciju kontroli un specifiskām aprūpes problēmām dažādos vecuma periodos.

Pamatprasības vienotas komandas izveidošanai

- Atbilstošs komandas locekļu kompetences un iemaņu līmenis.
- Savstarpēja saprašanās.
- Komunikācija.
- Draudzīga domstarpību risināšana.
- Forumi kolektīvu lēmumu pieņemšanai.
- Regulāra rezultātu analīze.

Traucēkļi komandas darba pilnveidošanai un uzturēšanai

- Individu ego.
- Atzinība un novērtējums.
- Aizņemtība.
- Neelastīga komandas hierarhija.

Izaicinājumi nākotnē

Subspecialitāšu robežu izplūšana ar mērķi uzlabot ārstēšanas rezultātus ir novērojami jau šodien – anesteziologi veic transezofageālo ehokardiogrāfiju, kardiologi piedalās intensīvās terapijas procesā, visbeidzot, spilgts piemērs interdisciplinārai sadarbībai ir hibrīdoperācijas. Attīstoties šai tendencei, parādās nepieciešamība uzlabot speciālistu apmācības programmas.

Papildu izaicinājumus rada sirds komandas izveidošana un uzturēšana ierobežotu finansiālo resursu apstākļos. Šajā gadījumā būtiska nozīme ir komandas locekļu spējai veikt pienākumus, kas neaprobežojas ar vienu specialitāti (*multitasking*).

IZMANTOTĀS LITERATŪRAS UN AVOTU SARAKSTS

1. Bērni Latvijā 2018. Centrālās statistikas pārvaldes izdevums, 19, 121.
2. Centrālās statistikas pārvaldes dati. Pieejams: www.csp.gov.lv/statistika-temas/iedzivotajigalvenie-raditaji (skat. 04.02.2011.).
3. Latvijas veselības aprūpes statistikas gadagrāmata 2010. (2011). Veselības ekonomikas centrs. Pieejams: <https://spkc.gov.lv/lv/statistika-un-petijumi/statistika/latvijas-veselibas-aprupes-sta1/get/nid/3>
4. Lubaua, I., Lāce, I., Lācis, A., Bergmane, I., Ligere, E. (2014). Antenatāla iedzimtu sirdskaišu atpazīstamība 2013. gadā Latvijā. RSU 2013. gada zinātniskā konference: Tēzes. RSU, 231. lpp.
5. Reto slimību koordinācijas centrs. Pieejams: <https://www.bkus.lv/lv/content/reto-slimibu-koordinacijas-centrs>
6. Sikora, N. (2017). Mākslīgās asinsrite sirds ķirurģijā – jauna vai līdz šim nenovērtēta medicīnas nozare Latvijā? *Latvijas Ārsts*, 2017. gada augusts, 28–32.
7. Sikora, N. (2012). Miokarda aizsardzība un mākslīgā asinsrite iedzimto sirdskaišu korekcijas operācijās. Sirds vainagartēriju biomehāniskās un morfoloģiskās īpašības jaundzimušajiem. Promocijas darbs. Rīgas Stradiņa Universitāte.
8. Zīle, I., Villeruša, A. (2011). Zīdaiņu ar iedzimtām anomālijām mirstības struktūra 2000.–2007. gadā pēc nāves cēloņa pamatdiagnozes. *RSU 2011. gada zinātniskā konference: Tēzes*. RSU, 267.
9. Al-Mukhaini, K. S. (2018). Noninvasive Ventilation and High-Flow Nasal Cannulae Therapy for Children with Acute Respiratory Failure: An overview. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 18(3), e278–e285.
10. Al-Radi, O. O., Harrell, F. E., Caldarone, C. A., McCrindle, B. W., Jacobs, J. P., Williams, M. G., van Arsdell, G. S., Williams, W. G. (2007). Case complexity scores in congenital heart surgery: A comparative study of the Aristotle Basic Complexity score and the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) system. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 133(4), 865–875.
11. Alpard, S. K., Zwischenberger, J. B. (2000). Extracorporeal Membrane Oxygenation for Respiratory or Cardiac Support. In: P. M. Gravlee, R. E. Davis, M. Kurusz & J. R. Utley (Eds.). *Cardiopulmonary bypass*. 2nd ed. (pp.662–695). Lippincot Williams & Wilkins.

12. Anuradha et al. (2018). Nutritional Challenges in Pediatric Congenital Cardiac Care. *International Journal of Science and Healthcare Research*, 3(4), 172–178.
13. Armstrong, J. (2015). Paediatric Intensive Care Unit Nursing Guideline: Chest Drains. Retrieved from <http://www.cardiffpicu.com/documents/nursing%20guidelines/Chest%20Drain%20guideline%20final.pdf>
14. Athanasuleas, C., Buckberg, G. D. (2009). Myocardial protection and cardioplegia. In: S. Gosh, F. Falter & D. J. Cook (Eds.). *Cardiopulmonary bypass* (pp.80–91). Cambridge University Press.
15. Bauer, J. (2009). Metabolic rate analysis of healthy preterm and full-term infants during the first weeks of life. *Am J Clin Nutr.* 90, 1517–1724.
16. Baumgarten, H. et al. (2010). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). *European Heart Journal*, 31, 2915–2957. doi:10.1093/eurheartj/ehq249
17. Bernnan, E. (2015). Blood pressure monitoring. Great Ormond Street Hospital [Internet]. [cited 2019 Mar 12]. Available from: <https://www.gosh.nhs.uk/health-professionals/clinical-guidelines/blood-pressure-monitoring>
18. Blalock, A. (1947). The Use of Shunt or By-pass Operations in the Treatment of Certain Circulatory Disorders, including Portal Hypertension and Pulmonic Stenosis. *Annals of Surgery*, 125(2), 129–141.
19. Campbell, R. M., et al. (2014). ACC / AAP / AHA / ASE / HRS / SCAI / SCCT / SCMR / SOPE 2014 Appropriate Use Criteria for Initial Transthoracic Echocardiography in Outpatient Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 64(19), 2039–2060.
20. Carvalho, J. S., Mavrides, E., Shinebourne, E. A., Campbell, S., & Thilaganathan, B. (2002). Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart*, 88, 387–391.
21. Chang, R. K., Gurvitz, M., Rodriguez, S. (2008). Missed diagnosis of critical congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 162, 969–974.
22. Clur, S. A., van Brussel, P. M., Mathijssen, I. B., Pajkrt, E., Ottenkamp, J., & Bilardo, C. M. (2011). Audit of 10 years of referrals for fetal echocardiography. *Prenat Diagn*, 31, 1134–1140.
23. Da Cruz, E. M., Ivi, D., Jaggars, J. (2014). *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*. London: Springer.

24. Dango, S. (2010). Impact of chest tube clearance on postoperative morbidity after thoracotomy: results of a prospective, randomised trial. *Eur J Cardiothorac Surg*, 37(1), 51–55.
25. De Caen, A. R. (2015). Pediatric Basic Life Support and Pediatric Advanced Life Support. *Circulation*, 132(16 suppl 1), 177–203.
26. Elliott, M. J. (1993). Ultrafiltration and modified ultrafiltration in pediatric open heart operations. *Ann Thorac Surg*, 56, 1518–1522.
27. Elliot, P. M. et al. (2014). ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*, 35, 2733–2779.
28. Evans, B., Dunningham, H., Wallwork, J. (2009). Conduct of cardiopulmonary bypass. In: S. Gosh, F. Falter & D. J. Cook (Eds.), *Cardiopulmonary bypass* (pp.54–69). Cambridge University Press.
29. Farah, Q.A. (2011). Rate Monitoring Methods: A Review. *Pediatric Pulmonology*. Wiley, 46(6), pp.523.
30. Fernández, L. S. (2016). Non-invasive mechanical ventilation after heart surgery in children. *BMC Pulm Med*, 16:167.
31. Fesslova, V., Brankovic, J., Boschetto, C., Masini, A., Prandstraller, D., Perolo, A., et al. (2015). Changed outcomes of fetuses with congenital heart disease: new Italian Multicentre study. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*, 16, 568–575.
32. Finucane, K. (2016). Fluid, diuretic and nutrition management in children having cardiac surgery. Retrieved from <https://www.starship.org.nz/for-health-professionals/paediatric-and-congenital-cardiology-clinical-guidelines/f/fluid-diuretic-and-nutrition-management-in-children-having-cardiac-surgery/>
33. Finucane, K. (2019). Pacing wires, chest drain, LA and PA Line removal. Clinical guidelines. Retrieved from <https://www.starship.org.nz/for-health-professionals/paediatric-and-congenital-cardiology-clinical-guidelines/c/chest-drains-removal-on-23b/>
34. Flynn, J. T., Kaelber, D. C., ... Urbina, E. M. (2017). Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*, 140 (3 September). doi: 10.1542/peds.2017-1904
35. Fox, G., Watts, T. et al. (2017). Oxford Handbook of Neonatology (Oxford Medical Handbooks), 15, 172–173.

36. Fresse-Warin, K., Plessis, J., Benelhadj, H., Guérin, P.(2018). Impact of fused computed tomography and fluoroscopy in the catheterization laboratory. *Archives of Cardiovascular Diseases*, 111(6–7), 449–455.
37. Gilboa, S. M., Salemi, J. L., Nembhard, W. N., Fixler, D. E., Correa, A. (2010). Mortality Resulting From Congenital Heart Disease Among Children and Adults in the United States, 1999. *Circulation*, 122, 2254–2263.
38. Hatter, E. (2016). Chest drain management. Clinical guidelines. Retrieved from <https://www.gosh.nhs.uk/health-professionals/clinical-guidelines/chest-drain-management>
39. Hjortdal, V. E., Redington, A. N., de Leval, M. R., Tsang, V. T. (2002). Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 22(6), 885–890.
40. Holland, B. J., Myers, J. A., Woods, C. R. (2015). Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 45, 631–638. doi:10.1002/uog.14882
41. Hornick, P., Taylor, K. M. (2000). Immune and Inflammatory Responses after Cardiopulmonary Bypass. In: P. M. Gravlee, R. E. Davis, M. Kurusz & J. R. Utley (Eds.). *Cardiopulmonary bypass*. 2nd ed. (pp.303–319). Lippincot Williams & Wilkins.
42. Hughes, J., (2004). Understanding simple monitoring in paediatric intensive care. *Current Paediatrics*, 14(5), 459–464.
43. Jatene, A. D., Fontes, V. F., Paulista, P. P., et al. (1975). Successful anatomic correction of transposition of the great vessels: a preliminary report. *Arq Bras Cardiol*, 28, 461.
44. Jeffries, H. E. (2009). Prevention of Central Venous Catheter-Associated Bloodstream Infections in Pediatric Intensive Care Units A Performance Improvement Collaborative. *Infection Control & Hospital Epidemiology*, 30(07), 645–651.
45. Journois, D., Israel-Biet, D., Pouard, P., et al. (1996). High-volume, zero-balanced hemofiltration to reduce delayed inflammatory response to cardiopulmonary bypass in children. *Anesthesiology*, 85, 965–976.
46. Kemper, A. R., Mahle, W. T., Martin, G. R., et al. (2011). Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. *Pediatrics*, 128, 1259–1267.
47. King, T. D., Mills, N. L. (1976). Secundum atrial septal defects: non operative closure during cardiac catheterization. *J Am Med Ass*, 235, 2506–2509.

48. Kliegman, R. N., St Geme J. W., Blum, N. J., Sahah, S. S., Tasker, R. C., Wilson, K. M. (2020). Laboratory Cardiac Evaluation. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 21st ed, 2354–2366.e1.
49. Mahle, W. T., Newburger, J. W., Matherne, G. P., Smith F. C., Hoke T. R., Koppel R., Gidding S. S., Beekman R. H., Grosse S. D. (2009). Role of Pulse Oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. *Pediatrics*, 124 (2), 823–836.
50. Massin, M. M., Dessy, H. (2006). Delayed recognition of congenital heart disease. *Postgrad Med J*, 82 (969), 468–470.
51. McKenna, W. J., Maron, B. J., Thiene, G. (2017). Classification, Epidemiology, and Global Burden of Cardiomyopathies. *Circ Res*, 121(7): 722–730. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.117.309711.
52. Morgan, G. J., Ciuffreda, M., Spadoni, I., & DeGiovanni, J. (2018) Optimus covered stent: Advanced covered stent technology for complex congenital heart disease. *Congenital Heart Disease*, 13(3), 458–462.
53. Murray, L., Hendren, W. H., Mayer, J. E., Rockoff, M. A. (2013). “A Thrill of Extreme Magnety”: Robert E. Gross and the Beginnings of Cardiac Surgery. *Journal of Pediatric Surgery*, 48(8), 1822–1825.
54. National Paediatric CSN. (2010). Paediatric intensive care-clinical practice guideline paediatric ventilation guidelines. Retrieved from https://www.health.gov.fj/wp-content/uploads/2014/05/Ventilation-Guidelines-for-PICU_Oct-2010.pdf
55. Oggè, G., Gaglioti, P., Maccanti, S., Faggiano, F., & Todros, T. (2006). Prenatal screening for congenital heart disease with four-chamber and outflow-tract views: a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 28, 779–784.
56. Oster, M. E. et al. (2013). Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics*. 131(5):e1502-8. doi: 10.1542/peds.2012-3435. Epub 2013 Apr 22.
57. Park, M. K. (2016). Park`s The Pediatric Cardiology Handbook. Fifth Edition. Elsevier, 207–266.
58. Racial Differences by Gestational Age in Neonatal Deaths Attributable to Congenital Heart Defects – United States, 2003–2006. *Centers for Disease Control and Prevention: Weekly Report*, September 24, 2010, 59(37), 1208–1211. https://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm5937a3.htm?s_cid=mm5937a3_e

59. Rashkind, W. J., Miller, W. W. (1966). Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great vessels. *J Am Med Ass*, 196, 991–992.
60. Ribezzo, S. (2014). Noninvasive Techniques for Blood Pressure Measurement Are Not a Reliable Alternative to Direct Measurement: A Randomized Crossover Trial in ICU. *The Scientific World Journal*, 1–8.
61. Riede, F. T., Worner, C., Dahnert, I., Mockel, A., Kostelka, M., Schneider, P. (2010). Effectiveness of neonatal pulse oxymetry screening for detection of critical congenital 119 heart disease in daily clinical routine-results from prospective multicenter study. *Eur J Pediatr*, 169, 975–981.
62. Rossano, J. W., Cabrera, A. G., Jefferies, J. L., Naim, M. P. H., Maryam, Y., Humlicek, T. (2016). Pediatric Cardiac Intensive Care Society 2014 Consensus Statement: Pharmacotherapies in Cardiac Critical Care Chronic Heart Failure. *Pediatric Critical Care Medicine*, 17 (Suppl 3), S20–S34. DOI: 10.1097/pcc.0000000000000624
63. Sahu, M. K., Singal, A., Menon, R. et al. (2016). Early enteral nutrition therapy in congenital cardiac repair postoperatively: A randomized, controlled pilot study. *Ann Card Anaesth*. 19(4), 653–661.
64. Shumacker, H.B. (2000). The Birth of an Idea and the Development of Cardiopulmonary Bypass. In: P. M. Gravlee, R. E. Davis, M. Kurusz & J. R. Utley (Eds.). *Cardiopulmonary bypass*. 2nd ed. (pp.22–36). Lippincot Williams & Wilkins.
65. Stout, K. K., Daniels, C. J., Aboulhosn, J. A., et al. (2018). AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*, Aug 16. [Epub ahead of print].
66. The portal for rare diseases and orphan drugs. Rare diseases. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search_Simple.php?lng=EN
67. van Velzen, C. L., Clur, S. A., Rijlaarsdam, M. E. B., Bax, C. J., Pajkrt, E., Heymans, M. W., Bekker, M. N.,Hruda, J., de Groot, C. J. M., Blom, N. A., Haak, M. C. (2015). Fetal medicine prenatal detection of congenital heart disease – results of a national screening programme, *BJOG. An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*, 123, 3. <https://doi.org/10.1111/1471-0528.13274>
68. Verdurmer, K. M. J., Eijssvoegel, N. B., Lempersz, C., Vullings, R., Schroer, C., van Laar, J. O. E. H., Oei, S. G. (2016). A systematic review of prenatal screening for congenital heart disease by fetal electrocardiography. *International Journal of Gynecology & Obstetrics*, 135(2), 129–134.

69. Vinten-Johansen, J., Ronson, S. R., Thourani, H.V., Wechsler, S. A. (2000). Surgical Myocardial Protection. In: P. M. Gravlee, R. E. Davis, M. Kurusz & J. R. Utley (Eds.). *Cardiopulmonary bypass*. 2nd ed. (pp.214–264). Lippincot Williams & Wilkins.
70. Wall, D. (2016). Chest Drain Management. Rosella PICU. Retrieved from https://www.rch.org.au/rhcpg/hospital_clinical_guideline_index/chest_drain_management/
71. Woodward, C. S. (2013). The Routine Use of Chest Radiographs After Chest Tube Removal in Children Who Have Had Cardiac Surgery. *Journal of Pediatric Health Care*, 27(3), 189–194.
72. Wren, C., Reinhardt, Z., Khawaja, K. (2008). Twenty-year trends in diagnosis of life threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 93, 33–35.