

Gyakoribb veleszületett szívbetegségek

• Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium •

Az irányelvet összeállította: dr. Horváth Zsóka

Kamrai sövényhiány (VSD)

Definíció

A kamrai sövényen lévő nyílás/ok, amelyen keresztül a jobb és a bal kamra a tüdők elkerülésével közlekedik egymással.

Előfordulás

A veleszületett szívbetegségek leggyakoribb formája: 20–25%.

Kórlefolyás

30–40%-ban spontán záródás fordul elő. Kezeletlen esetekben keringési elégtelenség, infundibularis pulmonalis stenosis, progresszív obstruktív tüdőérbetegség alakulhat ki.

Klinikai tünetek, vizsgálatok

Kis VSD

A tünetmentes gyermeknél általában rutinvizsgálaton fedezik fel a zörejt.

Közepes méretű VSD:

- csecsemőkorban táplálási nehezítettség;
- lassú súlygyarapodás/súlyállás;
- ismétlődő és elhúzódóan gyógyuló légúti infekciók;
- keringési elégtelenség, mely a kezelésre jól reagál.

Nagyméretű VSD:

- a keringési elégtelenség tünetei korán, a pulmonalis vascularis rezisztencia csökkenésekor – 2–3 hetes korban – jelentkeznek: tachycardia, tachypnoe inspirációs dyspnoe, hepatomegalia;
- fáradékonyság, ismétlődő alsó légúti infekciók;
- disztrófia, a súlygyarapodás az anticongestiv kezelés mellett sem indul meg;
- ha pulmonalis hipertónia alakul ki, s a sönt megfordul: cianózis, hypoxia, aktivitáscsökkenés észlelhető. Ez általában a második évtized vége felé várható.

Auszkultáció

Kis bal-jobb sönttel járó VSD: 2/6–4/6 körülírt holosystolés zörej a III–IV. bordaközben.

Közepes bal-jobb sönttel járó VSD:

- szisztolés surranás a sternum bal alsó szélénél;
- 4/6 fokozatú holosystolés zörej a sternum bal alsó szélénél a III–IV. bordaközben;
- mesodiastolés telődési zörej a csúcson.

Nagy bal-jobb söntvolumenű VSD:

- a praecardium elődomborodó, a szívcsúcslökézés emelő;
- szisztolés surranás lehet;
- a 2. szívhang egyes, ékelt;
- 2/6–4/6 fokozatú holosystolés zörej. Ha a kamrák között nyomásegyenlőség van, akkor a zörej halkabb;
- pulmonalis hipertóniánál a zörej halkul, pulmonalis insufficiencia hallható.

EKG

Kis VSD: nincs eltérés.

Közepes VSD: balpitvar-terhelés, bal kamra diasztolés terhelése.

Nagy VSD: bal pitvar és bal kamra volumenterhelése.

Képkötő vizsgálatok: mellkasröntgen, echokardiográfia (leginformatívabb).

Szívkatéterezés: ritkán szükséges.

Differenciáldiagnózis

Mitralis insufficiencia, pulmonalis stenosis subarterialis VSD-vel.

Kezelés

Gyógyszeres:

- keringési elégtelenség esetén furosemid, ACE-gátló, pozitív inotrop szer;
- endocarditisprofilaxis szükséges;
- aktivitásban korlátozás nem indokolt.

Intervenciós katéterezés: válogatott esetekben speciális eszközökkel zárható a defektus.

Sebészi kezelés:

- sebészi zárás extracorporalis keringésben;
- palliatív megoldás: pulmonalis banding.

Műtéti indikáció:

- újszülött- és csecsemőkorban: keringési elégtelenség és/vagy pulmonalis hipertónia;
- szignifikáns bal-jobb sönt ($Q_p/Q_s > 2:1$) 2 éves kor felett;
- aortainsufficiencia kis VSD esetén is műtétet indokol.

Posztoperatív lefolyás

A nem komplikált VSD korrekciója után a gyermekek teljesítménye megegyezik kortársaikéval. Életmódjukban, aktivitásukban nem kell korlátozni őket.

Szövődmények

Reziduális sönt, ritmuszavar, subaorticus stenosis, aortainsufficiencia, endocarditis.

Posztoperatív követés

Rendszeres kardiológiai ellenőrzés szükséges.

Endocarditisprofilaxis 6 hónapig javasolt műtét után, ha nincs residuum.

Ductus Botalli persistens (PDA)

Definíció

A Botallo-vezeték a magzatban az arteria pulmonalist és az aorta descendest köti össze.

Előfordulás

Érett újszülötteknél az összes szívbetegség 5–10%-a. Koraszülötteknél 1750 gr súly alatt 45–60%, 1200 gr alatt 80% gyakoriságú. Leány-fiú arány: 2:1.

Klinikai tünetek

A klinikai tünetek a sönt nagyságától és a pulmonalis hipertónia fokától függenek.

Diagnosztikus vizsgálatok

Auszkultáció:

- I. hang normális, a 2. hang lehet keskenyen kettőzött;
- 1/6–4/6 erősségű continua, „lokomotív” zörej hallható bal oldalt, a sternum mellett a II. bordaközben vagy a bal clavicula alatt;
- csúcson diasztolés zörej hallható;
- pulmonalis hipertóniában a diasztolés komponens halkul vagy hiányzik.

EKG, mellkasröntgen

Echokardiográfia

2D-echokardiográfiával a ductus direkt vizualizálható.
A pulmonalis nyomás a continua flow alapján becsülhető.

Spontán kórlefolyás

A spontán záródás szignifikáns lehetőségét napjainkban az első 6 élethónapban adják meg. Koraszülötteknél a spontán záródás gyakori.

Kezelés

A ductus gyógyszeres zárása koraszülötteknél: indometacinnal vagy ibuprofennel.

- Tünetmentes gyermeket aktivitásában korlátozni nem kell!
- Endocarditisprofilaxis szükséges.

A ductus transvascularis zárása: szelektált beteganyagban, speciális centrumokban.

Videoasszisztált transztorakoszkópos sebészeti interruptio

Sebészeti műtét

Sebészi kezelés indikációi

- Koraszülötteknél, ha eredménytelen az indometacin kezelés.
- Nagy bal-jobb sönt és/vagy keringési elégtelenség.
- Pulmonalis hipertónia klinikai jeleinél a műtét sürgős.
- Tünetmentes csecsemő ductuszárása általában az első év második felében javasolt, a fokozott endocarditis, illetve endarteritis veszélye miatt.

Az ismert módszerek és eszközök alkalmazása természetesen a személyi felkészültségen kívül a rendelkezésre álló anyagi és technikai források függvénye is.

Posztoperatív lefolyás

Hosszú távú megfigyelések szükségesek még a különböző eszközök viselkedésének nyomon követésére az emberi szervezetben.

Szövődmények

Ductus rekanalizáció, nervus phrenicus/rekurrens paresis, chylothorax; aneurizma.

Posztoperatív követés

A gyermeket semmiféle aktivitásában nem kell korlátozni.

Rendszeres ellenőrzés csak residuum esetén szükséges.

Transzkatóéteres zárás után vagy residuum esetén endocarditisprofilaxis szükséges.

Hosszú távú követésük tapasztalatszerzés céljából indokolt.

Pitvari sövényhiány (ASD)

Definíció

A két pitvar között lévő közvetlen kapcsolat az interatrialis sövényen lévő hiány/ok miatt.

Előfordulás

Az összes veleszületett szívhiba 5–10%-a. A secundum (periovalis) típus a leggyakoribb.

Kórlefolyás

5 éves életkorra 40% spontán záródás várható, sokszor septumaneurizmával.

Felnőttkorra pulmonalis hipertónia, pitvari ritmuszavar, keringési elégtelenség, paradox embolisatio fordulhat elő.

Klinikai tünetek, vizsgálatok:

- a gyermek általában tünetmentes;
- csecsemőkorban ritkán fordul elő keringési elégtelenség.

Auszkultáció:

- szélesen és fixen kettőzött 2. szívhang;
- 2/6–3/6 ejekciós típusú szisztolés zöreje a bal parasternalis II. bordaközben;
- nagy bal-jobb sönt, esetén mesodiastolés telődési zöreje a mesocardium felett.

EKG: jobbkamra-terhelés.

Mellkasröntgen: mérsékelt fokú cardiomegalia.

Echokardiográfia: anatómiai diagnózist ad, lehetővé teszi a szívkatéterezés mellőzését.

Kezelés

- Életmódbeli korlátozások a gyermekek számára nem szükségesek;
- ritkán, nagy sönt esetén szükséges keringéstámogatás.

Defektus zárása:

- intervenciós katéterezés során erre a célra kifejlesztett speciális eszközökkel;
- sebészeti zárás extracorporalis keringésben.

A defektus zárásának optimális időpontja: 2–4 éves kor.

A műtét indikációja $Q_p/Q_s \geq 2:1$.

Szövődmények

Ritmuszavar.

Posztoperatív követés

Infektív endocarditisprofilaxis a defektus zárása után 6 hónapig ajánlott. Életmódban, sporttevékenységben korlátozni nem kell a gyermeket. Rendszeres kardiológiai kontroll szükséges.

Atrioventricularis sövényhiány (AVSD)

Definíció

Az endocardialis párna elégtelen fúziója miatt kialakuló összetett szívhiba.

Inkomplett formában a pitvari septumon a septum primum hiányzik. Komplett formában a septum primum hiánya kiterjed a ventricularis septum AV-billentyű alatti beáramlási pályára is. Az AV-billentyű fejlődése is rendellenes, mely lehet közös vagy szeparált orificiumú.

Előfordulás

Az összes veleszületett szívbetegség 4%-a. A defektusok 30%-a Down-szindrómához társul.

KOMPLETT AVSD

Kórlefolyás

Sebészeti beavatkozás nélkül a betegek 80%-a meghal az első két év folyamán. A túlélőknél obstruktív érbetegség fejlődik ki.

Klinikai tünetek, vizsgálatok

A tüneteket a bal-jobb sönt nagysága, az AV-billentyű insufficienciájának mértéke és a pulmonalis hipertónia határozza meg:

- növekedésben való visszamaradás;
- ismétlődő légúti infekciók;
- congestiv keringési elégtelenség.

Auszkultáció:

- hangos 2. hang, galoppitmus előfordulhat;
- 3/6–4/6 szisztolés zörej a sternum bal alsó oldalán;
- mesodiastolés telődési zörej a csúcson vagy a sternum bal alsó szélénél.

EKG:

- bal deviáció;
- jobbkamra-hipertrófia;
- megnyúlt PQ.

Mellkasröntgen:

- cardiomegalia;
- tüdőkbén fokozott vascularisatio;
- pulmonalis hipertónia jelei.

Echokardiográfia: anatómia, AVSD komponensei ábrázolhatók.

Szívkatéterezés: szükséges lehet.

Kezelés**Gyógyszeres:**

- keringéstámogatás (furosemid, ACE-gátló, pozitív inotrop szer);
- endocarditisprofilaxis.

Sebészi kezelés:

- palliatív műtét: pulmonalis banding;
- rekonstrukciós műtét.

Műtéti indikáció

Újszülött-, csecsemőkorban: keringési elégtelenség vagy pulmonalis hipertónia, ismétlődő pneumóniák, disztrófia.
Kisdedkorban: ha $Q_p/Q_s > 1,5$ és/vagy II–III. fokú AV-insufficiencia.

Szövődmények

- Progrediáló obstruktív tüdőér-megbetegedés;
- krónikus ritmuszavar;
- fokozódó mitralis insufficiencia;
- subaorticus stenosis.

Posztoperatív ellenőrzés

Rendszeres kardiológiai ellenőrzés és endocarditisprofilaxis szükséges.

INKOMPLETT AVSD

Klinikai tünetek, vizsgálatok

Általában nem okoz panaszt gyermekkorban.

ASD II klinikai tünetei és eltérései mellett mitralis regurgitatio is hallható.

EKG

- Balra deviáló QRS-tengely;
- I. fokú AV-blokk;
- jobbkamra-hipertrófia.

Mellkasröntgen: cardiomegalia.

Echokardiográfia: a defektus direkt vizualizálható az AV-billentyűk rendellenességeivel együtt.

Kórlefolyás

Gyermekkorban keringési elégtelenség, felnőttkorra pulmonalis hipertónia, az AV-billentyűkön endocarditis alakulhat ki. Gyakori a ritmuszavar.

Kezelés

- A fizikai aktivitás korlátozása nem szükséges;
- endocarditisprofilaxis;
- keringési elégtelenség esetén anticongestiv terápia;
- sebészi kezelés: defektus zárása, AV-billentyűk rekonstrukciója extracorporalis keringésben.

Posztoperatív szövődmények

- Ritmuszavar;
- III. fokú AV-blokk pacemakerbeültetést indokol.

Posztoperatív követés

Rendszeres kardiológiai ellenőrzés, residuum esetén endocarditisprofilaxis szükséges.

II. KIÁRAMLÁSI OBSTRUKCIÓVAL JÁRÓ VELESZÜLETETT SZÍVHIBÁK**Aortastenosis****Definíció**

Anatómiailag a balkamrai kiáramlási pálya obstrukciója.

Előfordulás

Az összes veleszületett szívbetegség közötti gyakorisága 5%. Fiú-lány arány: 4:1. Az átlaglakosságban a bicuspidalis aortabillentyű 2%-ban fordul elő.

Patológia, patofiziológia

Lokalizáció szerint valvularis (75%), subvalvularis (20%) vagy supralvularis típusú. Az idiopátiás hipertrófiás subvalvularis aortastenosis a szívizom megbetegedése, és a cardiomyopathiák csoportjába tartozik.

Valvularis aortastenosis

Újszülöttkorban a billentyű betegsége olyan komplett fejlődési zavar része, melyben a bal kamra, a mitralis billentyű és az aorta is érintett. Az elváltozás oka a bal kamrai myocardium korai fejlődési zavara. Idősebb gyermekeken az elváltozás a billentyűtasakok fúziója miatt alakul ki. A bicuspidalis billentyű akkor okoz stenosiszt, ha a degeneratív folyamatok következtében a vitorlák megvastagodnak, megrövidülnek az anulushoz képest, vagy kalcifikálódnak.

Subvalvularis aortastenosis: izolált subaorticus stenosisban az aortabillentyű alatt membranosus vagy fibroticus gyűrű található.

Supralvularis aortastenosis: körülírt és diffúz formája különíthető el.

Kórlefolyás

A kritikus aortastenosis újszülött- és fiatal csecsemőkorban 10%-ban akut katasztrófát okoz, kardiogén sokkal, súlyos keringési elégtelenséggel. Az életet veszélyeztető formától eltekintve az aortastenosis progresszív megbetegedés.

Klinikai tünetek, vizsgálatok

- Kritikus aortastenosis újszülöttkorban, a ductus elzáródásakor akut keringési elégtelenséghez és kardiogén sokkhoz vezethet.
- Gyermekkorban a betegek döntő többségének panaszai még súlyos stenosisban is csekélyek, szomatikus fejlődésük jó.
- Fizikai megterhelésre jelentkező fáradtság, mellkasi fájdalom vagy syncope, súlyos aortastenosisban kamasz- vagy fiatal felnőttkorban jelentkezik.
- Szisztolés surranás jobb oldalt, a sternum felső szélénél a jugulumban, vagy a carotisartériák fölött.

Auszkultáció

- Normális vagy mérsékelten halkabb I. hang.
- Szisztolés ejekciós klikk valvularis aortastenosisra jellemző, ha nem kalcifikált a billentyű.
- 2/6–4/6 intenzitású durva, kaparó jellegű szisztolés ejekciós zörej hallható punctum maximummal az „aortás vonalban”.
- Ha az újszülöttnak keringési elégtelensége van, a szívzörej halkul vagy eltűnik. Ekkor a perifériás pulzus gyenge, filiformis. Amikor a keringési elégtelenség javul, a zörej erősödik.
- Supraaortalis aortastenosisban a jobb karon magasabb a vérnyomás, mint a bal karon.

EKG: súlyos esetekben balkamra-hipertrófia jelei „strainnel” vagy anélkül.

Mellkasröntgen: cardiomegalia általában a későbbi életkorban észlelhető.

Echokardiográfia: az obstrukció helyét és a gradiens mértékét mutatja.

Kezelés

- Újszülött- és fiatal csecsemőkorban a kritikus valvularis aortastenosis sürgős beavatkozást igényel; keringéstámogatás, O_2 adása, a ductus nyitvatartása (prostaglandin E_1) szükséges;
- perkután ballonvalvuloplasztika;
- sebészi kezelés. nincs egységes álláspont a műtéti indikációban;
- endocarditisprofilaxis az aortastenosis minden formájában szükséges.

Posztoperatív kórlefolyás

Residuumok, szövődmények

Residuumok, szövődmények	Következmény
reziduális/recidiváló stenosis	endocarditis
progreáló billentyűdegeneráció	
aortabillentyű-insufficiencia	
perzisztáló/recidiváló hipertrófia	myocardium funkciózavar
balkamra-dilatáció	ritmuszavar
coronariaelégtelenség	kamrai ritmuszavar
bal kamrai myocardiumfibrosis	ingerületvezetési zavar (balszár-blokk, AV-blokk)
aortadilatáció	aortaruptura
aortaaneurysma	aortaruptura
protézis-diszfunkció	thromboemboliás szövődmények antikoagulálás okozta vérzések hirtelen szívhalál

Posztoperatív követés

Egész élettartamra szóló kardiológiai ellenőrzés szükséges. Reziduális szűkület esetén versenysport nem űzhető. Infektív endocarditisprofilaxis szükséges.

Coarctatio aortae**Definíció**

Aortaszűkület, melynek oka a hátsó aortafal intima és media rétegeinek megvastagodása és elődomborodása. Leggyakoribb az aortaisthmus stenosisa.

Előfordulás

Az összes veleszületett szívbetegség 8%-a. Fiú-leány arány: 2:1.

Megjelenési formái**Postductalis aortaisthmus-stenosis**

Hemodinamikailag a normális irányú áramlás és a praestenoticus szakasz nyomásfokozódása jellemzi. Artériás hipertónia alakul ki a nyaki és felső végtagi ereken. A hipertenzió kialakulásában valószínűleg renalis mechanizmus is szerepet játszik. A poststenoticus területek perfúziója részben anterograd áramlás, részben kollaterális keringés útján történik.

Praeductalis aortaisthmus-stenosis

A szűkület a ductus arteriosus előtt alakul ki, és gyakran az aortaív tubularis hypoplasiájával jár együtt. Néha a hypoplasiás rész elzáródik és felszívódik, aortaív-interruptio jön létre.

Kórlefolyás

Izolált aortaisthmus-stenosis kezeletlen eseteiben a betegek életkilátása: 30–35 év.

Újszülöttkorban a halál oka keringési elégtelenség, a későbbiekben a hipertónia következménye. Az obstrukció foka és a kollaterális keringés jelentősen befolyásolja a betegség spontán lefolyását.

Szegmentális, praeductalis coarctatio aortae az első életév folyamán gyakorlatilag 100%-ban halálos.

IZOLÁLT AORTAISTHMUS-STENOSIS

Klinikai tünetek, vizsgálatok

- Csecsemőkoruk után a betegek 14 éves korukig rendszerint tünetmentesek;
- jellemző panasz lehet a fejfájás, orrvérzés, lábfájás; sokszor csak véletlenül kerül sor a diagnózisra;
- a perifériás pulzus a karon kifejezetten, erőteljesen tapintható, az alsó végtagon vagy nem tapintható, vagy gyenge és késik.

Újszülött- és csecsemőkori fizikális vizsgálat jelentősége!
A karon mért vérnyomás hipertóniát vagy az alsó végtaghoz képest magasabb értéket mutat.

Auszkultáció:

- szisztolés ejekciós klikk;
- 2/6–3/6 intenzitású ejekciós zörej a sternum jobb oldalának felső szélénél és a hátán, az interscapularis régióban hallható.

EKG: Szabályos vagy balkamra-hipertrófia jelei.

Mellkasröntgen:

- normál nagyságú szív vagy mérsékelt fokú cardiomegalia;
- az oesophagogramon jellegzetes hármás alakú benyomat a nyelőcső bal oldalán;
- bordausuratiók idősebb gyermekeknél.

Echokardiográfia: a stenosis helye és a gradiens nagysága meghatározható.

Kezelés

- Hipertónia kezelése, mint egyéb esetekben;
- ballondilatáció;
- stentimplantáció;
- sebészi kezelés.

Műtéti indikáció:

- a szűkület mértéke az érlumen 50%-át meghaladja;
- jelentős kollaterális hálózat;
- alsó és felső végtag közötti 20–30 Hgmm nyugalmi nyomáskülönbség;
- terhelésre kóros vérnyomásérték.

PRAEDUCTALIS COARCTATIO AORTAE**Klinikai tünetek, vizsgálatok**

- Keringési elégtelenség jelei: táplálási nehézség, dyspnoe, tachypnoe, oliguria, anuria, filiformis pulsus;
- kardiogén sokk 2–6 hetes életkorban már előfordulhat;
- pulmonalis hipertóniában a csecsemő cianotikus, a prognózis rossz;
- a keringés összeomlása akkor következik be, amikor az alsó testfél keringése ductus dependens és a ductus arteriosus záródik;
- ha a ductus arteriosus szélesen nyitott, nincs az alsó és felső végtag között pulzuskülönbség.

Auszkultáció:

- galoppitmus;
- a második hang hangos;
- dekompenzált, csecsemőnél szívzörejt többnyire nem hallható.

EKG:

- jobbdeviáció;
- jobbkamra-hipertrófia vagy jobbszár-blokk.

Mellkasröntgen:

- jelentős cardiomegalia;
- tüdőödéma vagy vénás pangás.

Echokardiográfia:

- a coarctatio helyét, kiterjedését mutatja;
- a Doppler-vizsgálat a szűkület mértékét mutatja, a diasztolés gradiens kimutatása diagnosztikus.

MRI-vizsgálat: kitűnően ábrázolja a coarctatio helyét, és különösen az erekről ad részletes felvilágosítást.

Kezelés

- Intenzív anticongestív kezelés szükséges a sebészeti beavatkozás előtt;
- prosztaglandin- (PGE1) infúzió a ductus újbóli megnyitására;
- a praeductalis coarctatio azonnali műtétet igényel, a diagnózis felállítása egyenlő a műtéti indikációval.

Műtéti szövődmények

- Szívelégtelenség, tourniquet sokk, vérzések, paraplegia, nervus rekurrens és phrenicus bénulás, chylothorax, hasi fájdalom, posztoperatív hipertónia;
- restenosis/reziduális stenosis;
- perzisztáló hipertónia;
- aneurizma.

Posztoperatív követés

- Még a sikeres aortaisthmus-stenosis operációja után is életre szóló kardiológiai ellenőrzés, követés szükséges;
- a restenosisok, reziduális stenosisok műtéttel vagy ballondilatációval korrigálандók;
- gyógyszeres antihipertenzív kezelés akkor is indokolt, ha a betegnek nyugalomban ugyan normális a vérnyomása, de ez terhelésre kórosan fokozódik;
- endocarditisprofilaxis szükséges.

Pulmonalis stenosis

Definíció

A jobbkamrai kiáramlási pálya obstrukciója.

Előfordulás

Az összes congenitalis vitium 5–8%-a.

Patológia, patofiziológia

Lokalizáció szerint valvularis (90%), infundibularis (2–3%) vagy supralvularis a stenosis.

Az infundibularis és supralvularis stenosis általában egyéb vitiumokhoz (Fallot IV, VSD) társul.

A pulmonalis stenosis súlyosságának megítélése a nyomásgradiens alapján történik:

- jelentéktelen, ha a nyomásgradiens a jobb kamra és az arteria pulmonalis között <25 Hgmm;
- enyhe: 25–49 Hgmm;
- mérsékelt: 50–79 Hgmm;
- súlyos: >80 Hgmm.

Kórlefolyás

A spontán lefolyást a stenosis súlyossága, progressziója és a jobb kamra funkciója határozza meg.

Klinikai tünetek, vizsgálatok

- Enyhe pulmonalis stenosisban a gyermek tünetmentes lehet;
- mérsékelt fokú szűkületet mutató gyermekek fáradékonyak, fizikai megterheléskor dyspnoésak;
- súlyos esetekben jobbkamra-elégtelenség fejlődik ki.

Auszkultáció:

- valvularis stenosisnál szisztolés ejekciós klikk hallható;
- a 2. hang szélesen kettőzött;
- 2/6–5/6 fokozatú, ejekciós szisztolés zörej hallható surranással vagy a nélkül a bal II–III. bordaközben. A zörej intenzitása és hossza a stenosis fokával arányos.

EKG: jobbkamra-hipertrófia. Súlyos stenosisban jobbpitvar- és jobbkamra-hipertrófia + „strain”.

Mellkasröntgen:

- a szív nagyság normális;
- a pulmonalis ív előbóltosul;
- a tüdővascularisatio súlyos stenosisban csökkent.

Echokardiográfia:

- szűkület helyét mutatja, a pillanatnyi nyomásgradiens mérhető;
- a perifériás pulmonalis stenosis bizonyítása az angiokardiográfia feladata.

Kezelés

- Fizikai aktivitás korlátozása csak súlyos stenosis esetén szükséges;
- endocarditisprofilaxis szükséges;
- perkután ballondilatáció az ajánlott módszer, ha a nyomásgradiens nyugalomban minimum 40–50 Hgmm vagy magasabb, mint a szisztémás nyomás 2/3-a;
- újszülötteknél cianózis, jobbszívfél-elégtelenség tünetei esetén (ductusfüggő tüdőkeringés) a ductus nyitva tartása szükséges a beavatkozásig (prostaglandin E_1).

Sebészi megoldás: valvulotomia, illetve a kiáramlási pálya szélesítése folttal.

Szövődmények

Restenosis (ritkán), jobbkamra-diszfunkció főleg időskorban végzett műtétek után várható (ilyenkor kamrai aritmia is előfordulhat).

Posztoperatív követés

Rendszeres kardiológiai ellenőrzés szükséges.

Nagyér-transzpozíció (TGA)

Definíció

Az aorta a morfológiai jobb kamrából, az arteria pulmonalis a morfológiai bal kamrából ered.

Előfordulás

Az összes szívbetegség 5–7%-a. Fiú-lány arány: 3:1.

Patológia patofiziológia

Két, egymástól független, párhuzamos vérkör jön létre. Az életben maradás csak akkor lehetséges, ha valamilyen szinten összeköttetés van a két vérkör között. A patofiziológiát a társuló rendellenességek határozzák meg.

A TGA klinikai-hemodinamikai osztályozása

- Fokozott tüdőkeringéssel járó TGA: TGA + nagy VSD és/vagy PDA.
- Csökkent tüdőkeringéssel járó TGA: TGA + balkamra-kiáramlási obstrukció (+/- VSD).

Kórlefolyás

Társvitiumokra való tekintet nélkül a betegek 10%-a éri meg az 1. életévet sebészeti beavatkozás nélkül.

Klinikai tünetek, vizsgálatok

- Az újszülött súlya általában az átlagnál magasabb;
 - órák alatt cianózis alakul ki;
 - oxigénbelélegeztetésre sem reagáló hypoxia és acidózis;
- esetenként
- hypoglykaemia és hypocalcaemia;
 - keringési elégtelenség jelei nem észlelhetők;
 - nagy VSD társulása esetén a cianózis enyhe, csak síráskor fokozódik.

A keringési elégtelenség jelei a 2–4. héten alakulnak ki. Ez TGA + aortaisthmus-stenosisra is jellemző.

Auszkultáció:

- a második hang egyes és hangos, szívzöreje nem hallható;
- a VSD-re jellemző holosystolés zöreje + csúcson mesodiastolés telődési zöreje hallható;
- pulmonális hipertónia kialakulásával a tünetek mérséklődnek;
- balkamra-kiáramlási szűkület esetén ejekciós zöreje.

EKG:

- jobbkamra-hipertrófia;
- nagy VSD, PDA, PS vagy tüdőér-megbetegedés esetén ehhez még balkamra-hipertrófia társul.

Mellkasröntgen:

- elfekvő, tojás alakú szív, keskeny szívnyél;
- a tüdő vascularisatiója fokozott;
- balkamrai kiáramlási obstrukció esetén a Fallot IV-hez hasonlít a röntgenkép.

Echokardiográfia: anatómia, társuló rendellenességek a szegmentális analízissel kimutathatók.

Szívkatéterezés, angiokardiográfia: részben a diagnózis felállítására, részben a ballon atrioseptostomia elvégzésére.

Differenciáldiagnózis

- Cianózis:
 - perzisztáló foetalis keringés;
 - egyéb, cianózissal járó szívhibák;
- keringési elégtelenség: nagy VSD, DORV, truncus arteriosus communis, univentricularis szív.

Kezelés**Gyógyszeres kezelés:**

- Botallo-vezeték nyitvatartása (prostaglandin E₁);
- hőmérséklet normál szinten tartása;
- acidózis és a hypoglykaemia rendezése;
- dekompensáció esetén pozitív inotrop szer és diuretikus kezelés.

Rashkind-féle ballon atrioseptostomia

Sebészeti kezelés

Cél: hemodinamikai és/vagy anatómiai korrekció:

1. pitvari szintű keringéskeresztezés: Senning-, Mustard-műtét;
2. artériafelcserélő műtét: „artériás switch”, Jatene-Yacoub;
3. kamrai szintű keringéskeresztezés: Rastelli-műtét;
4. hypoplasiás kamránál módosított Fontan-műtét.

Szövődmények pitvarkeresztező műtét után:

- ritmuszavarok;
- hirtelen szívhalál;
- szisztémás kamra diszfunkció;
- vénás obstrukció;
- pulmonalis hipertónia.

Szövődmények artériás switch operáció után:

- ritmuszavar;
- balkamra-diszfunkció (ritkán);
- reoperációt igénylő szövődmény a supraalvularis pulmonalis stenosis.

Posztoperatív követés

- Rendszeres kardiológiai ellenőrzés szükséges;
- endocarditisprofilaxis szükséges, bár switch műtét után az endocarditis kockázata csekély.

Tricuspidalis atresia

Definíció

A jobb atrioventricularis szájadék hiánya (agenesiája) vagy atresiája (imperforáltsága).

Előfordulás

Az összes congenitalis szívbetegség 1–2%-a.

Patológia patofiziológia

A keringést a pitvari szintű vérkeveredés jellemzi. A cianózis mértéke a tüdőkeringés függvénye.

Kórlefolyás

Intervenció nélkül csecsemőkor után kevés a remény a túlélésre.

Klinikai tünetek, vizsgálatok

A tünetek már igen korán jelentkeznek:

- progreáló cianózis;
- tachypnoe, dyspnoe, hypoxiás rosszullet;
- táplálási nehezítettség;
- jobbszívfél-elégtelenség;
- növekedésbeli és fejlődésbeli visszamaradás;
- dobverőujjak;
- fokozott tüdőkeringéssel járó esetekben balszívfél-elégtelenség.

Auszkultáció:

- a 2. szívhang egyes;
- a zöreje a társvitiumoktól függ.

EKG:

- balra deviáló elektromos főtengely + cianózis: tricuspidalis atresiára pathognomicus;
- jobbpitvar- vagy biatrialis hipertrófia;
- balkamra-hipertrófia;
- a QRS-komplexus a jobb kamra felett alacsony.

Mellkasröntgen:

- cardiomegalia: a tüdővascularisatio csökkent (TGA társulása esetén fokozott);
- a jobb pitvar nagysága az interatrialis kommunikáció nagyságától függően változik.

Echokardiográfia:

- részletes anatómiai diagnózist tesz lehetővé;
- a tüdővérellátás módja, az obstrukció mértéke mérhető.

Szívkatéteres vizsgálat, angiokardiográfia: a diagnózis felállításához nem, de a Fontan-típusú műtétek előtt a hemodinamika felméréséhez szükséges.

Kezelés**Gyógyszeres:**

- ductus dependens tüdőkeringés esetén Prostin-infúzió;
- elárasztott tüdőkép, keringési elégtelenség esetén a szokásos anticongestiv kezelés.

A **Rashkind-féle ballon atrioseptostomiát** kis csecsemőknél a jobb-bal sönt növelésére, a szívkatéterezés részeként végzik.

Palliatív műtét:

- Blalock-Taussig-anasztomózis;
- pulmonalis banding;
- cavopulmonalis anasztomózis.

Definitív műtét:

- Fontan-operáció;
- módosított Fontan-műtét;
- teljes cavopulmonalis anasztomózis;
- szívtranszplantáció.

Fontan-típusú műtétek szövődményei:

- krónikus szívelégtelenség;
- chylothorax;
- fehérjevesztő enteropathia;
- conduit, vena cava, arteria pulmonalis, subaorticus stenosis;
- pitvari thrombus;
- AV-billentyű insufficiencia;
- ritmuszavar;
- májcirrózis;
- idegrendszeri szövődmények.

Posztoperatív ellenőrzés

- a számos lehetséges szövődmény miatt az életet végigkísérő gondos ellenőrzés szükséges;
- átmeneti antikoagulálás, majd thrombocytaaggregáció-gátló kezelés meggondolandó;
- endocarditisprofilaxis szükséges.