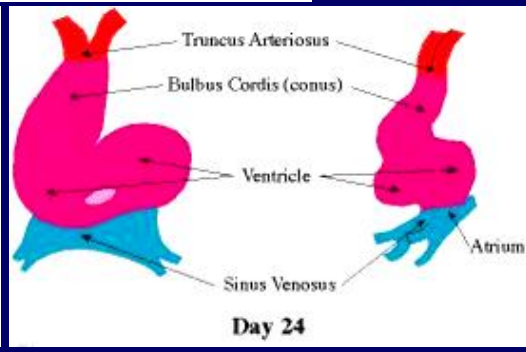
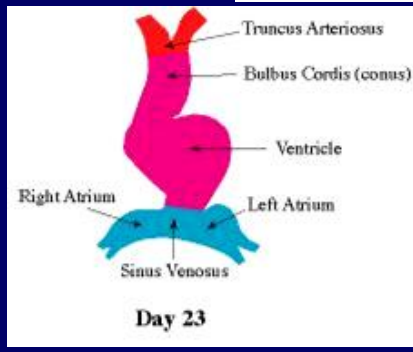
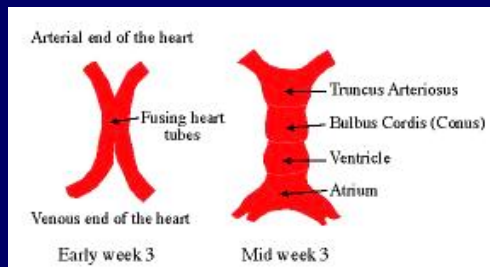


# Szívsebészet - veleszületett szívbetegségek

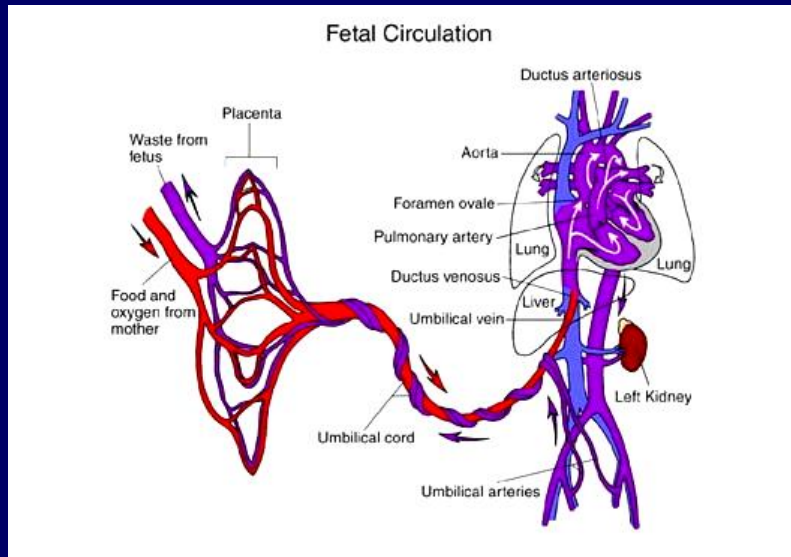


PTE Általános Orvostudományi Kar  
Szívgyógyászati Klinika

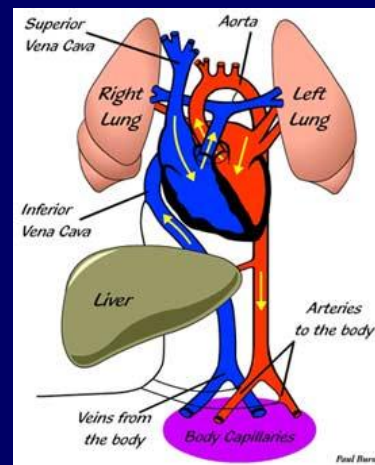
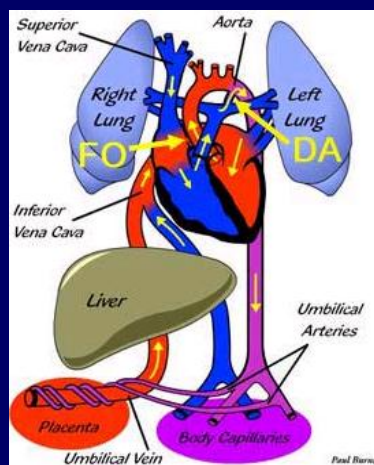
## A szív embryogenesis



# A magzati keringés



# A magzati keringés átalakulása



# A veleszületett szívhibák felosztása

## Bal-jobb shunttel járó

- pitvari sövényhiány
- kamrai sövényhiány
- ductus Botalli persistens
- atrioventricularis septumdeffektus
- részleges tüdővena transzpozíció

## Obstrukcióval járó

- aorta stenosis
- pulmonalis stenosis
- coarctatio aortae

## Cyanosissal járó (jobb-bal shunt)

- nagyér transzpozíció
- Fallot-tetralógia
- tricuspidalis atresia
- pulmonalis atresia
- Ebstein-anómalia
- teljes tüdővena transzpozíció
- truncus arteriosus persistens
- univentricularis szív

# Műtéti kezelés

- Miért kell operálni? Keringési elégtelenség tünetei, gyakori légúti infekciók, növekedésben elmaradás, **Eisenmenger szindr.**
- Korábban: többlépcsős műtétek, palliációval kezdve
- Manapság primeren teljes anatómiai rekonstrukció újszülött korban
- Kedvezőbb mortalitás a többszöri műtétekkel szemben
- Kevésbé megterhelő a családnak és a társadalomnak
- Diagnosztika: elsősorban echocardiographia, MRI, ma már ritkán szükséges angiographia (rtg, kontrasztanyag!),

# A gyermekek posztoperatív követése

- Rendszeres kardiológiai kontroll szükséges a legtöbb esetben (GUCH – grown-up congenital heart patient)
- Tervezett többlépcsős műtétek a gyermek teherbírása szerint, újabban korai teljes korrekció
- Reoperáció (összenövések!): graft csere nagyobbra, homograft elmeszesedése, késői szövődmények
- Endocarditis profilaxis
- Teherbírásnak megfelelő fizikai terhelés (felmentés)
- Pszichés vezetés

## GUCH (Grown-up congenital heart)

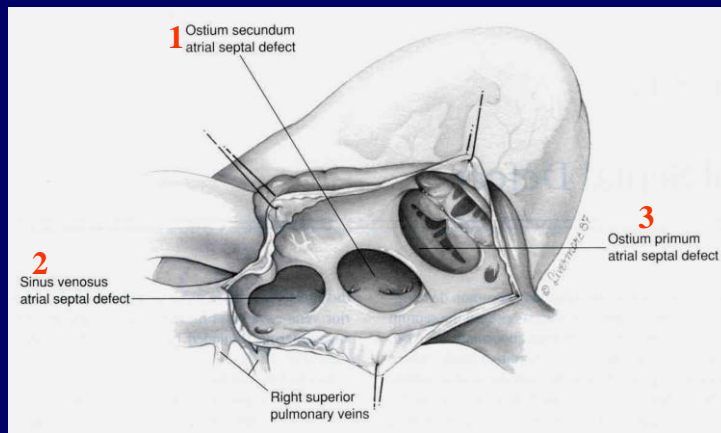
- A szívhibával született gyermekek 80-85% megéri a felnőttkort
- Relative kevés beteg, de komplex és változékony patológia
- Speciális utánkövetés: kardiológia, intenzív th., anesztézia, terhesség
- 40% egyszerű vagy teljesen gyógyult betegség – nem kell specialista, 35-40% – specialista elérhetősége, 20-25% – utánkövetés élethosszig specialista által
- Gyermekkardiológus, gyermekszívsebész  
↔ Felnőtt kardiológus, felnőtt szívsebész

# Pitvari sövényhiány (ASD)

Összes congenitalis vitium 5-10%-a, ennek 80%-a ASD II

**Komplikációk:** paradox embolizáció, felnőttkorra pulmonalis hypertonia, Eisenmenger-szindróma, pitvari ritmuszavar

Legtöbbször nem okoz tüneteket



## Az ASD kezelése

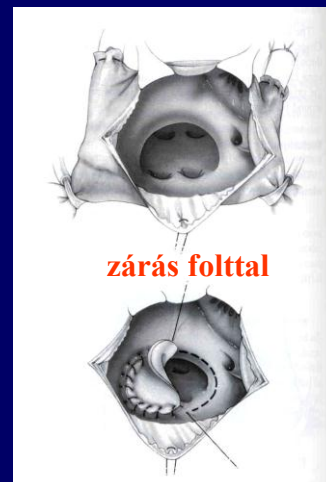
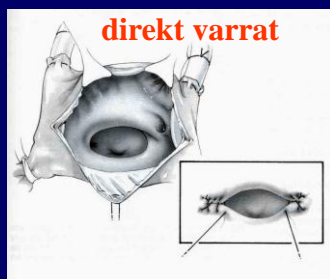
**Műtéti indikáció:**  $Q_p/Q_s > 2$ , paradox embolizáció

**Kontraindikáció:** Eisenmenger-szindróma

**Th:** intervenció, direkt varrat, folt

Endocarditis profilaxis: fél évig

Persistens foramen ovale  $\neq$  ASD !



# Kamrai sövényhiány (VSD)

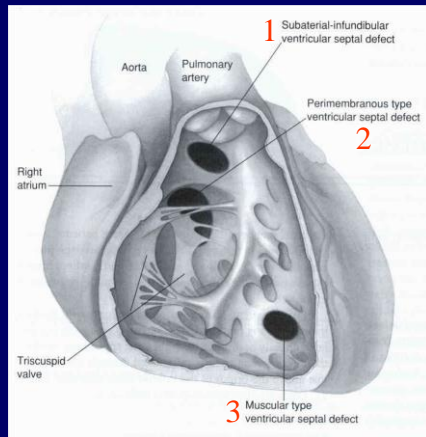
Összes congenitalis vitium 20%-a, ennek 50%-a perimembranosus

**Komplikációk:** keringési elégtelenség, Eisenmenger-szindróma, közepes vagy nagy defektusnál fejlődésben elmaradás, légúti infekciók

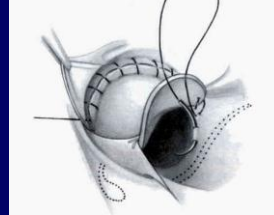
## Műtéti indikáció:

$Qp/Qs > 2$ , társuló aortainsuff., fejlődésben elmaradás+keringési elégtelenség

**Endocarditis profilaxis (residuum)**



## VSD zárása folttal



# Ductus Botalli persistens (DBP)

Összes congenitalis vitium 5-10%-a érett újszülöttben

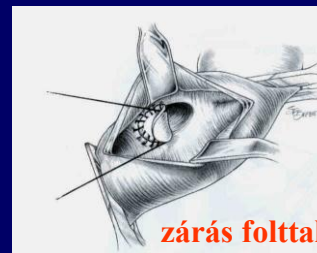
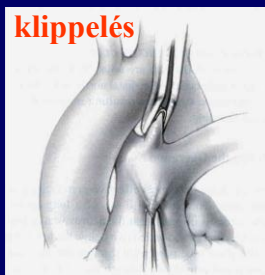
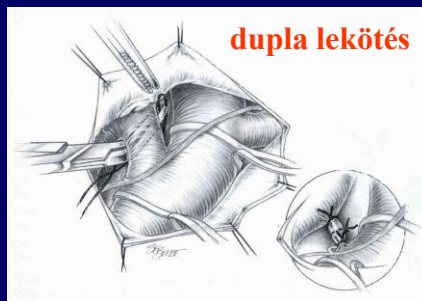
Ha kicsi a ductus, tünetmentes

**Komplikációk:** keringési elégtelenség, Eisenmenger-szindróma, légúti infekciók

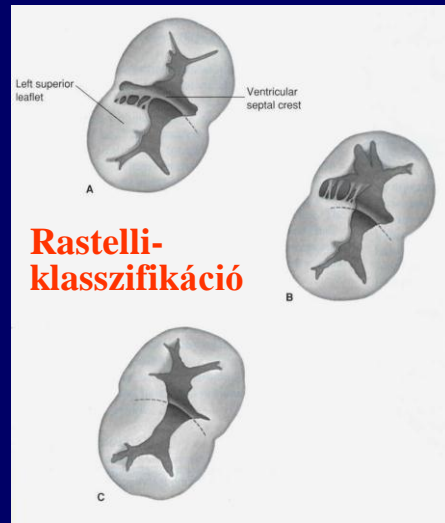
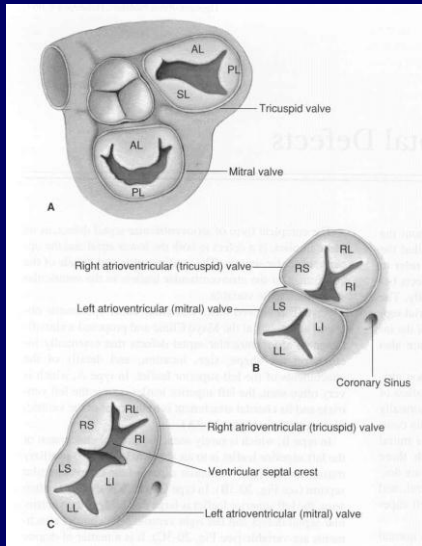
**Gyakori spontán záródás**

**Gyógyszeres zárás: Indometacin**

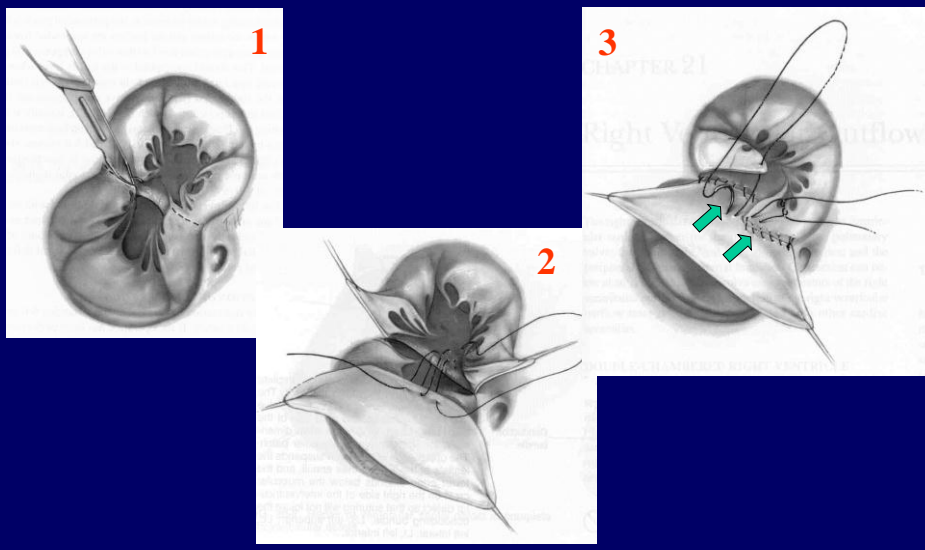
**Th: katéteres, sebészi zárás**



# Atrioventricularis septumdefectus AV-canal, AVSD (4%)

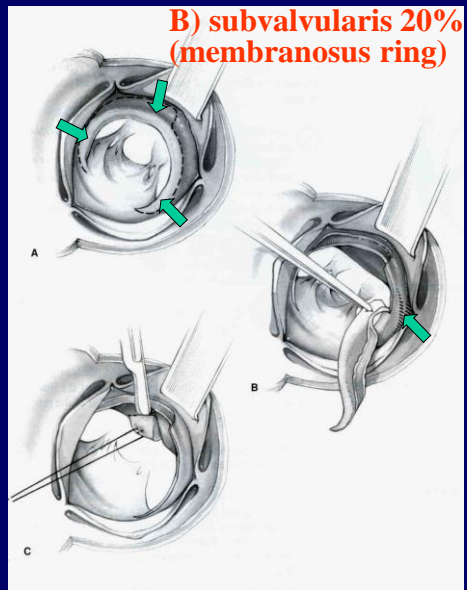
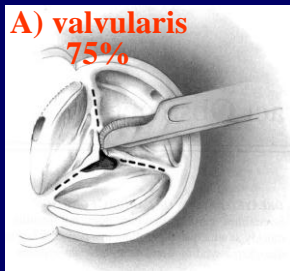


## AVSD zárása pericardium folttal

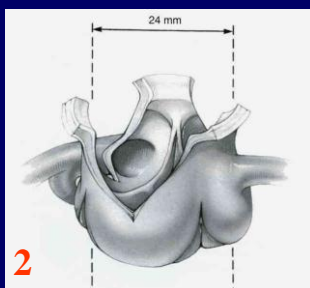
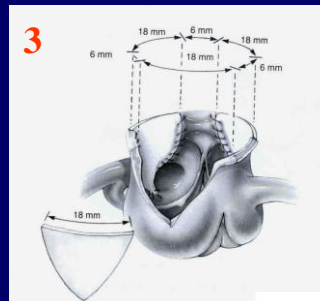
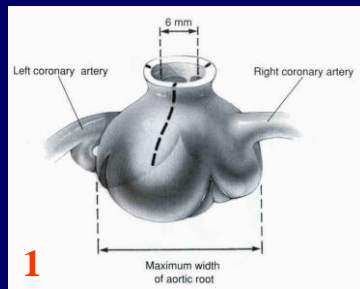


# Congenitalis aortastenosis 1

- Kiáramlási grádiens > 10 Hgmm
- Hypoplasias bal kamra, mitralis billentyű is érintett
- Ductus elzáródásakor cardiogen shock
- Csökkent terhelhetőség



# Congenitalis aortastenosis 2



**C) supra-  
valvularis  
5%**





## Congenitalis aortastenosis 3

### Kezelés:

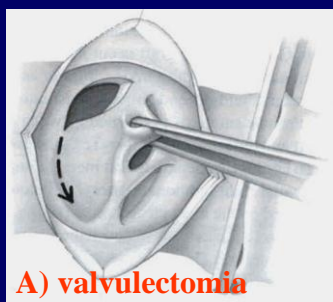
- fizikai kímélet
- endocarditis profilaxis
- ballondilatáció
- commissurotomia
- műbillentyű (másodszorra)
- aortoventricularis septoplastica
- Norwood, majd Fontan műtét
- szívatültetés

10-15 évig jó eredmény, reoperáció  
Egész életen át kardiológiai  
ellenőrzés.



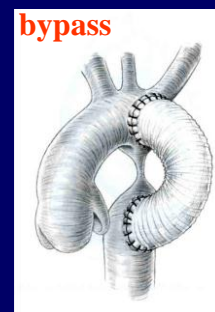
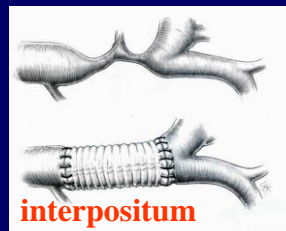
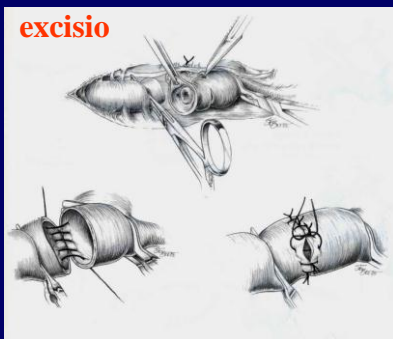
## Pulmonalis stenosis (5-8%)

- jobb kamra kiáramlási obstrukciója (gradiens > 25 Hgmm):  
A) valvularis B) subvalvularis C) supra- valvularis
- enyhe esetben tünetmentes, súlyosabb esetben fáradékonyság
- felnőttkorra jobbszívfél elégtelenség, kritikus esetben már csecsemőkorban is
- kezelés: ballondilatáció, commissurotomia, valvulectomia, folt
- operált betegek életkilátása jó

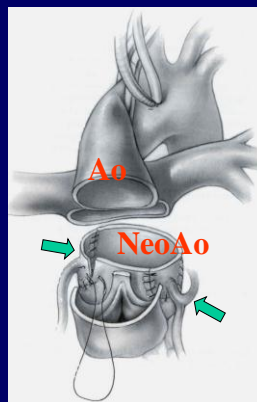
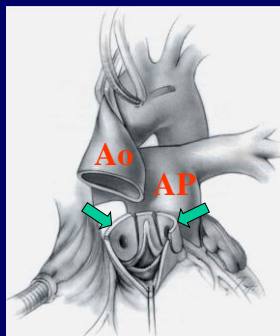


# Coarctatio aortae (8%)

praeductalis, postductalis forma  
Műtét: sten>50%, RRdiff>20-30 Hgmm

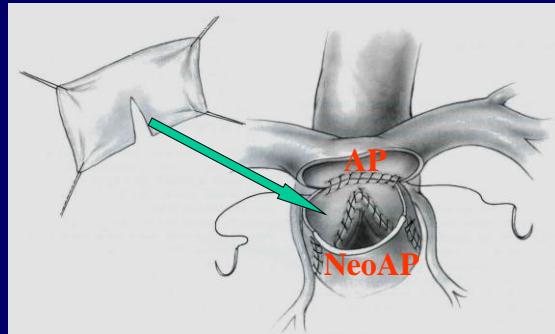
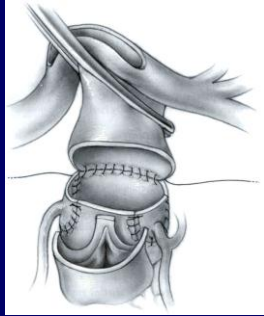


# Nagyér transzpozíció 1



5-7%, aorta elől, a jobb kamrából ered,  
pulmonalis a bal kamrából ered  
Társvitium hiányában születés után cianosis, keringési elégtelenség  
Switch-műtét az első 2 héten

## Nagyér transzpozíció 2

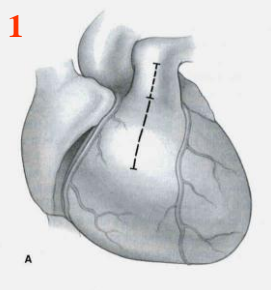
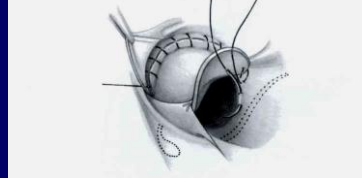


## Fallot-tetralogia (10%)

- jobb kamrai kiáramlási szűkület
- magas septumdefektus
- rajta lovagló aorta
- következményes jobb kamra hypertrophia

Tünetek: cianosis, dyspnoe, guggolás, polyglobulia, dobverőujjak, fejlődésben elmaradás

2 septumdefektus zárása



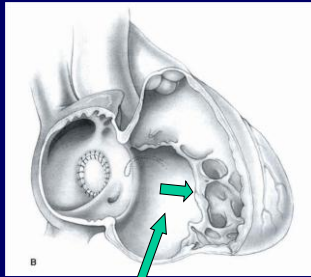
- korrekciós műtét (hct>0.6, hypoxias rohamok)
- szisztemo-pulmonalis shunt
- Rastelli-műtét



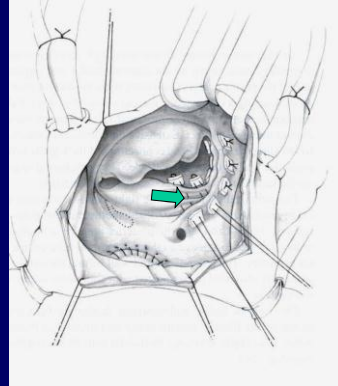
3 kiáramlás rekonstrukciója

# Ebstein-anomalia

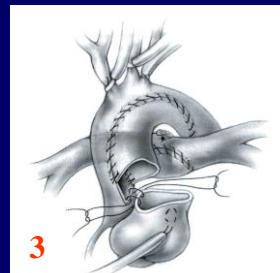
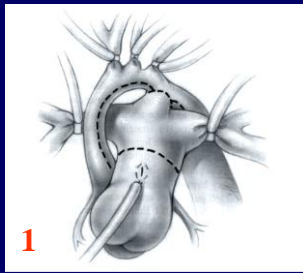
Tricuspidalis billentyű mély eredése, <1%  
Atrializált jobb kamra, maradék hypoplasiás, ASD II (80%-ban társul)  
dyspnoe, terheléskor fulladás, ritmuszavarok, súlyos esetben cianosis  
(ASD-vel), infektív endocarditis, agytályog  
Th.: ductus nyitvatartása, digitalis, diureticum, propranolol  
billentyű rekonstrukció vagy csere (serdülőkorban)



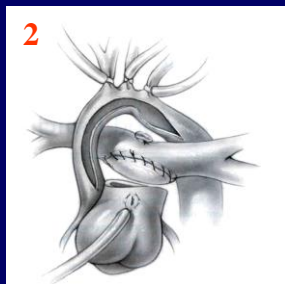
atrializált jobb kamra



# Univentricularis szív (<1%)



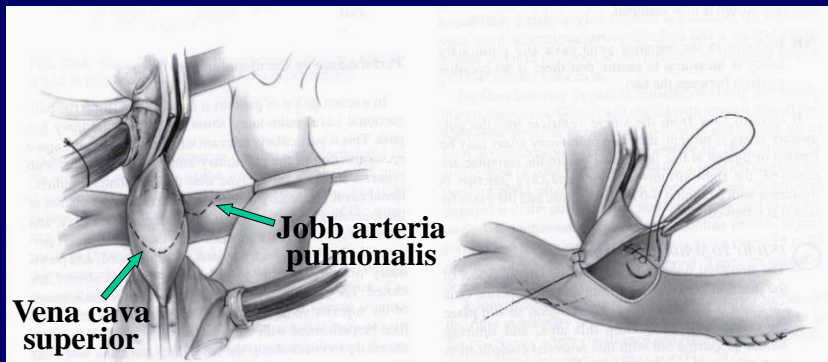
- egyetlen teljes értékű kamra
- 20 % éri meg a felnőttkort kezelés nélkül
- digitalis, furosemid
- Blalock-Taussig shunt
- bidir. cavopulm. anast.
- Fontan-műtét



Műtét hypoplasiás bal kamra esetén

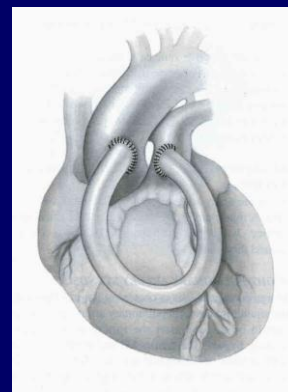
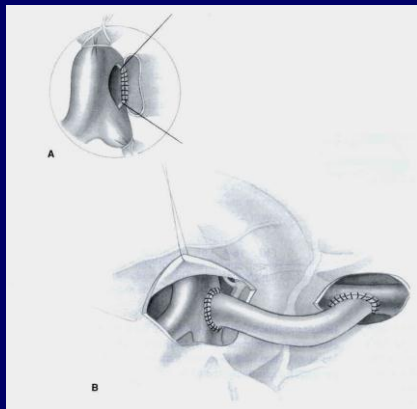
## Bidirectionalis cavopulmonalis anastomosis

- szisztémás vénás visszaáramlás kb. fele direkt az arteria pulmonalisba kerül
- a kamra volumen-terhelése csökken, kamrai remodelling
- későbbi Fontan-műtét jobb állapotban végezhető el
- tüdőperfúzió biztosítása



## Aorto-pulmonalis shunt-ök

- tüdőperfúzió biztosítása
- Blalock-Taussig shunt (1945): a. subclavia-arteria pulmonalis transpozíció, módosított verziók



Centralis shunt

Módosított Blalock-Taussig shunt: műér a bal arteria subclavia és a bal pulmonalis arteria között

# Kisvérköri perfúzió csökkentése

- kisvérköri hypertonia kialakulásának megelőzése
- arteria pulmonalis banding

