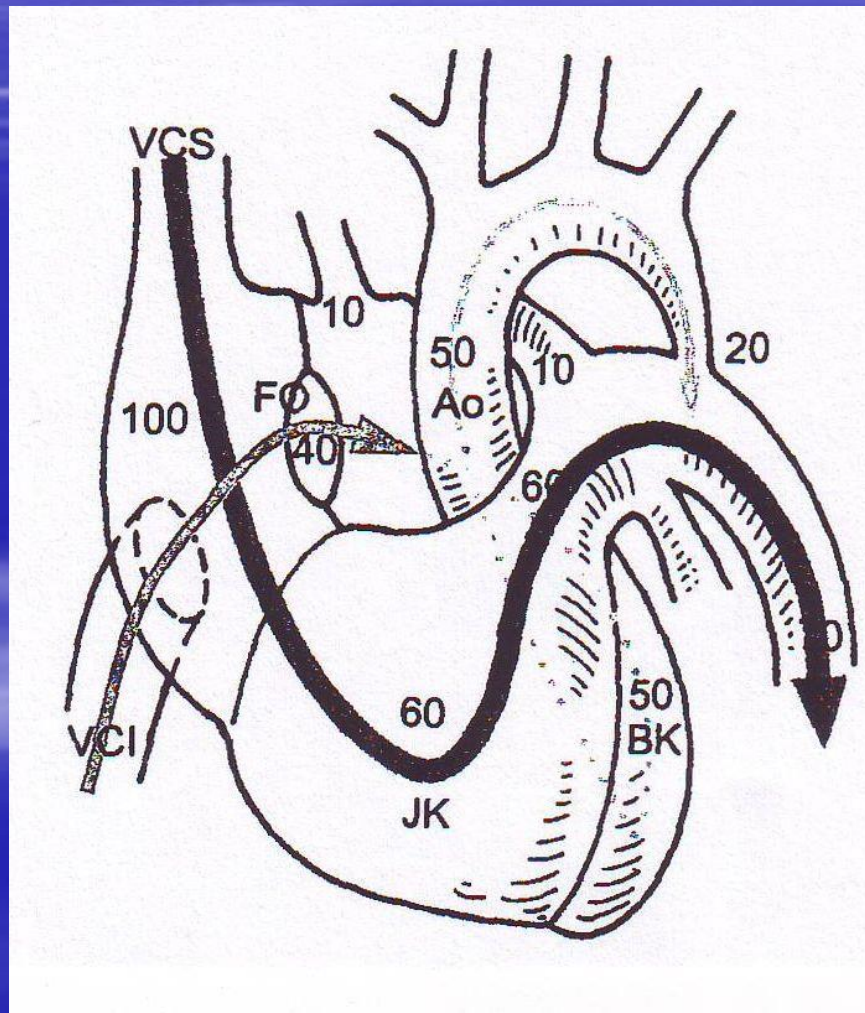
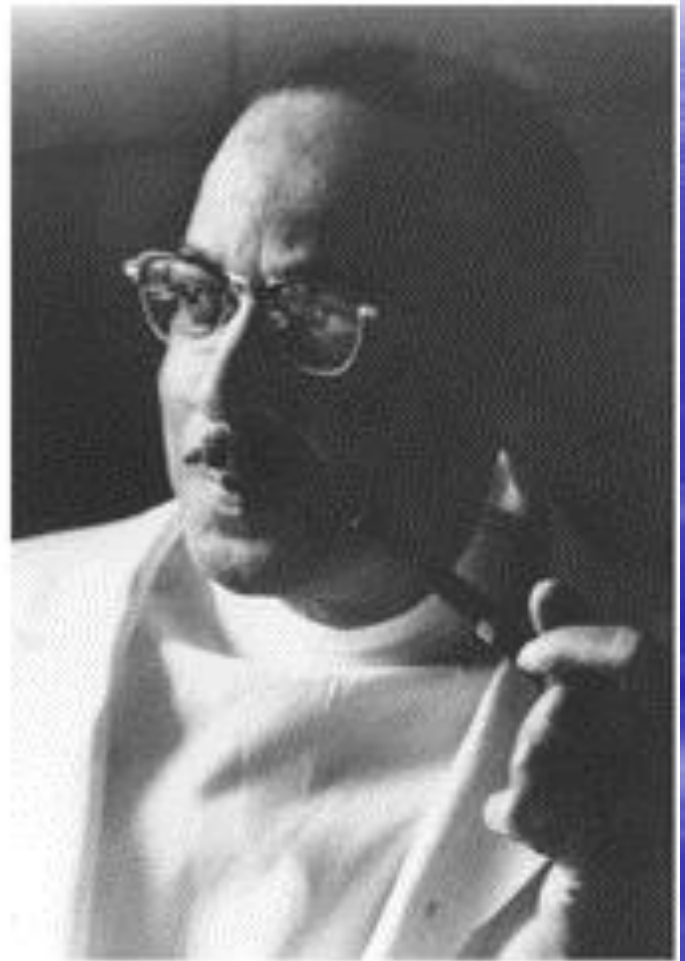


Surgery for Cardiac Malformations

Bogáts Gábor
Pécs, 2016

A magzati keringés perctérfogatának százalékos megoszlása az aorticus és ductalis artériás rendszer között. A jobb pitvarba érkező 100%-os perctérfogatarányból 40% a foramen ovalen (FO) át a bal pitvar, bal kamra (BK), ill. az aorticus keringés (Ao) felé halad. 60% a jobb kamra (JK) útján a ductalis keringés felé folyik el. A ductalis perctérfogat 10%-a a tüdő felé megy, majd pulmonális vénákon (PV) visszatérve hozzáadódik az aorticus keringéshez. VCS: vena cava superior, VCI: vena cava inferior keringéshez.



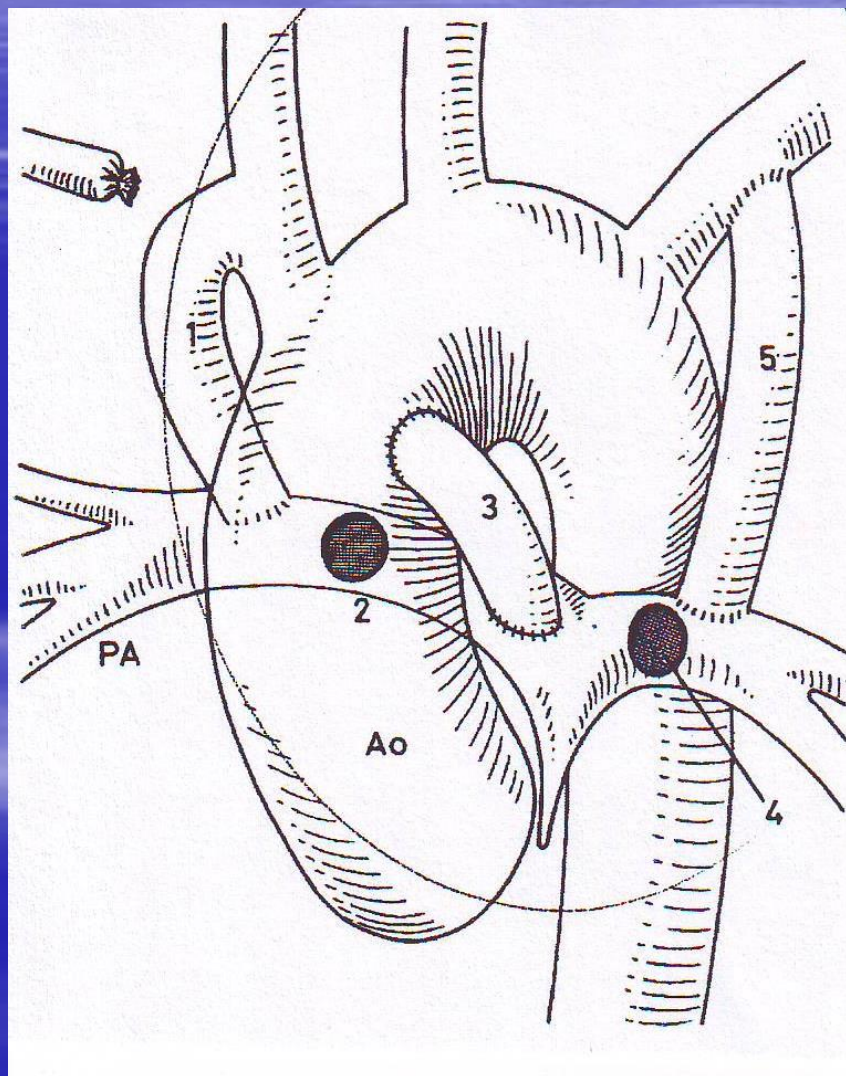


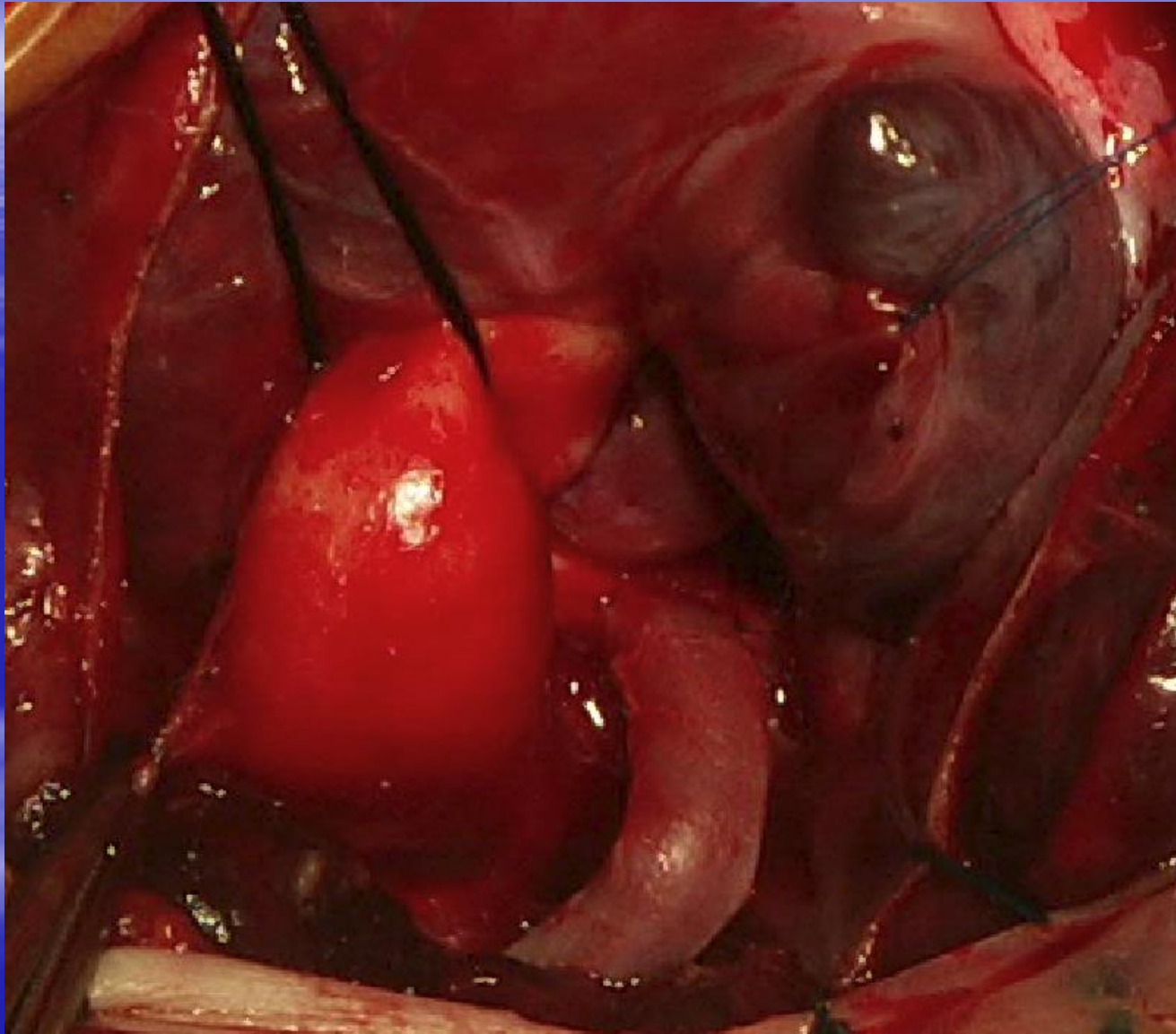


Aortopulmonary shunts

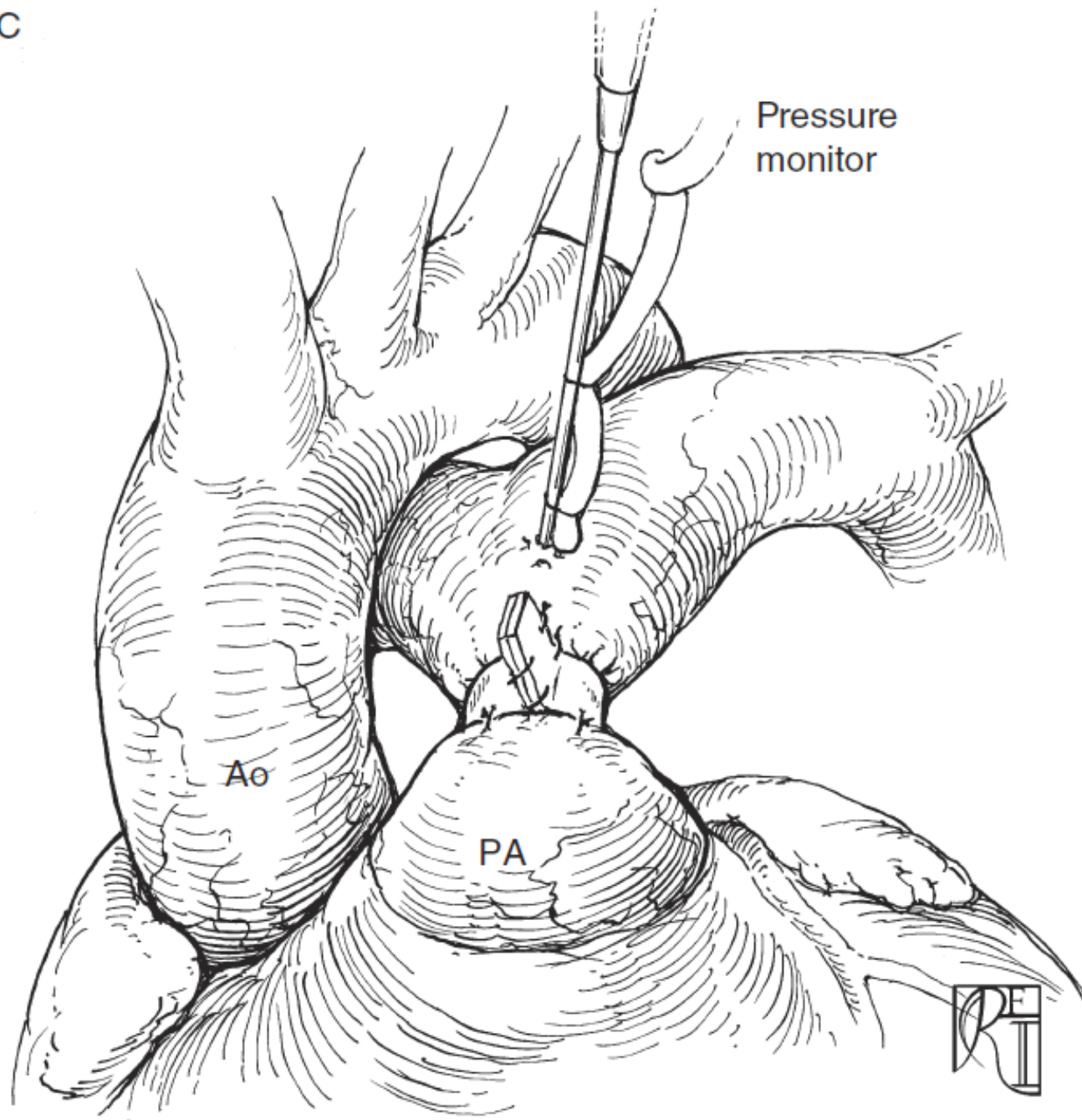
- Blalock–Taussig shunt Alfred Blalock 1944
- Potts shunt Willis Potts 1946
- Waterston shunt David Waterston 1962
- Cooley shunt Denton Cooley 1966
- Modified Blalock–Taussig shunt Marc de Leval 1976

Systemopulmonalis shuntok: (1) klaszszikus BLALOCK- TAUSSIG-anastomosis; (2) WA-
TERSTON-COOLEY-anastomosis; (3) centrális shunt; (4) POTT's-anastomosis; (5)
módosított BLALOCK-TAUSSIG-shunt. Jelmagyarázat: Ao: aorta ascendens;
PA: a. pulmonalis

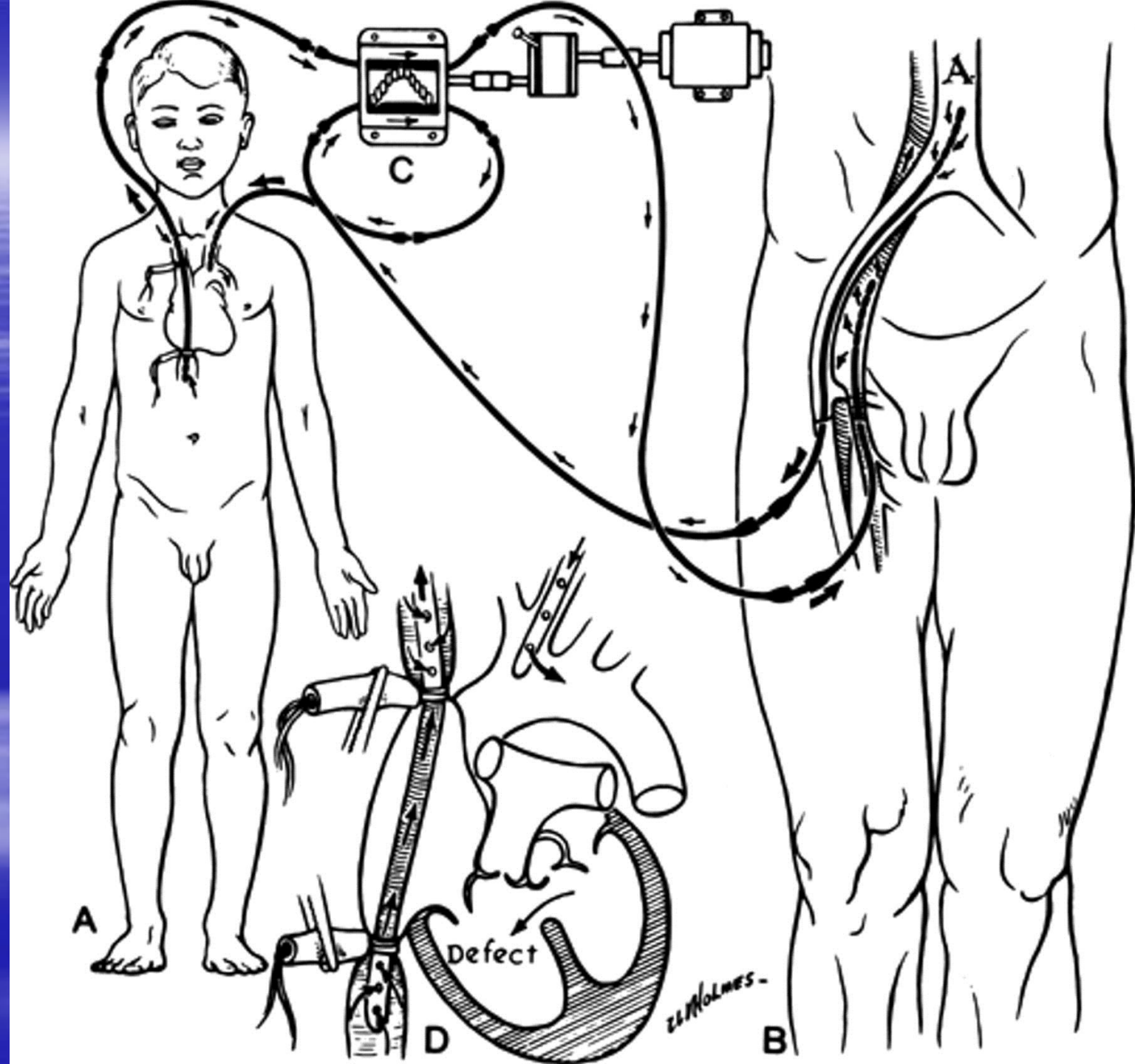




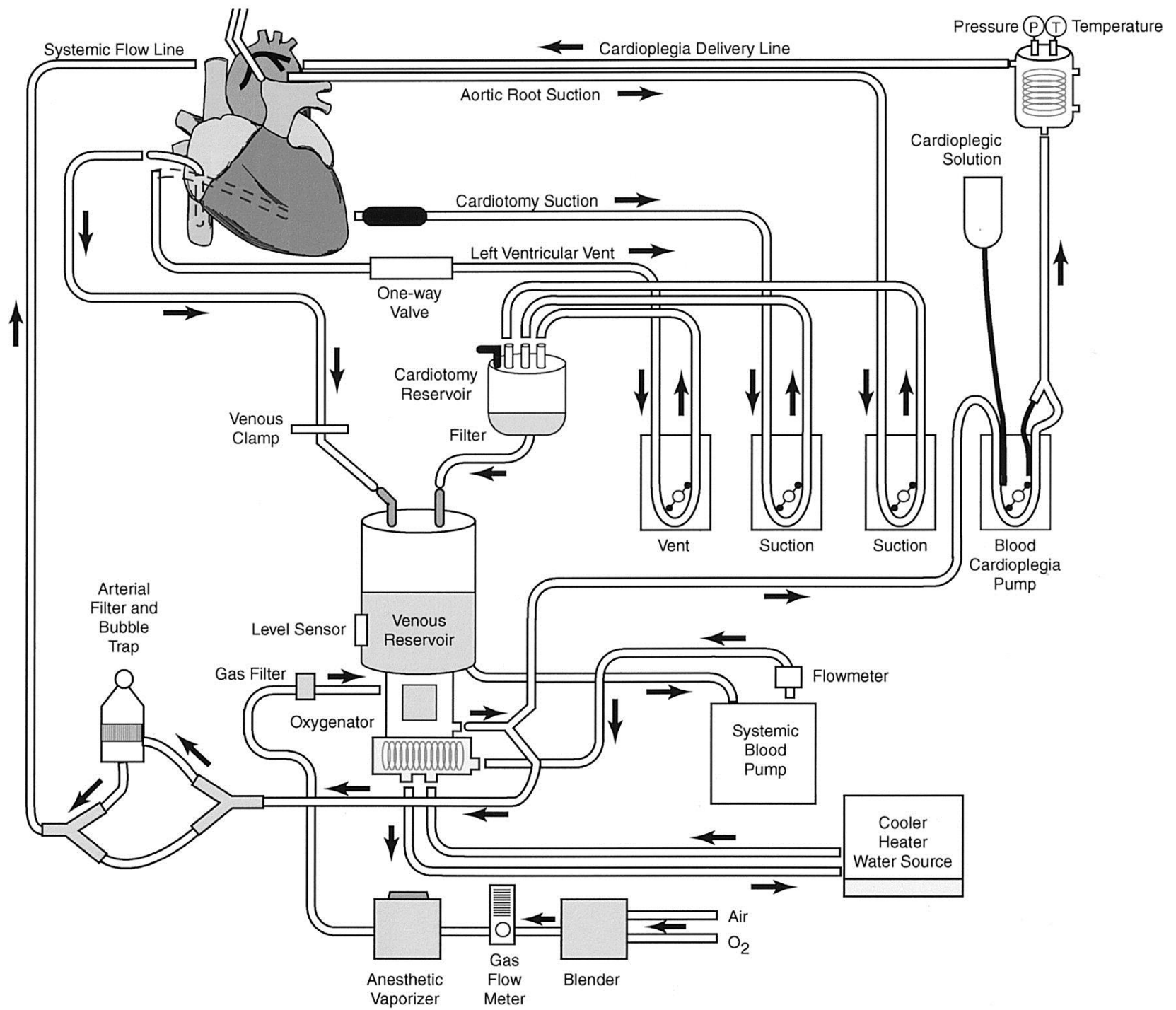
C

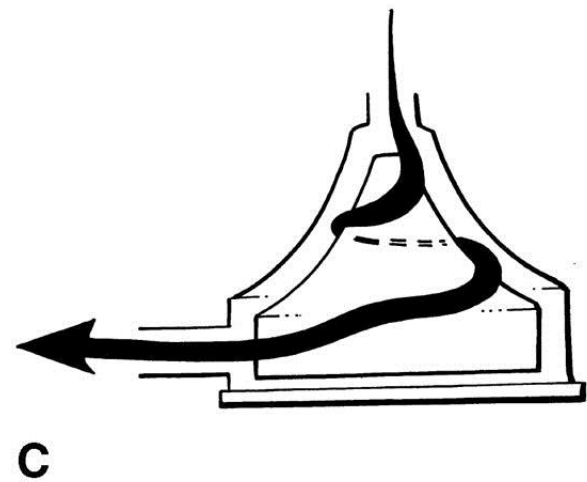
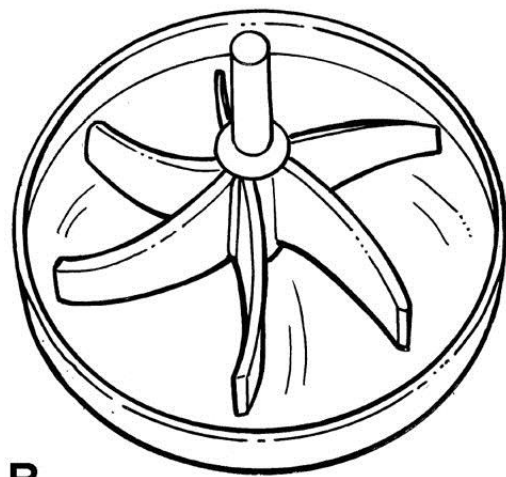
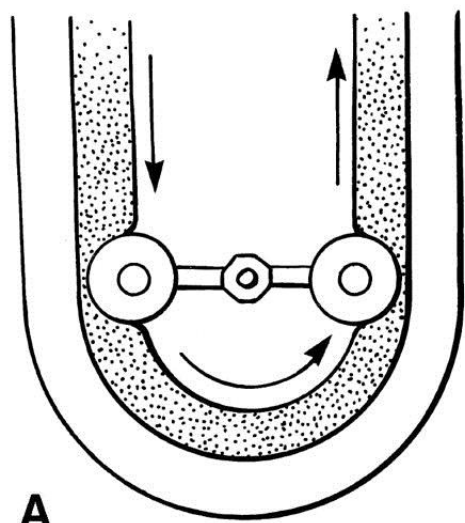








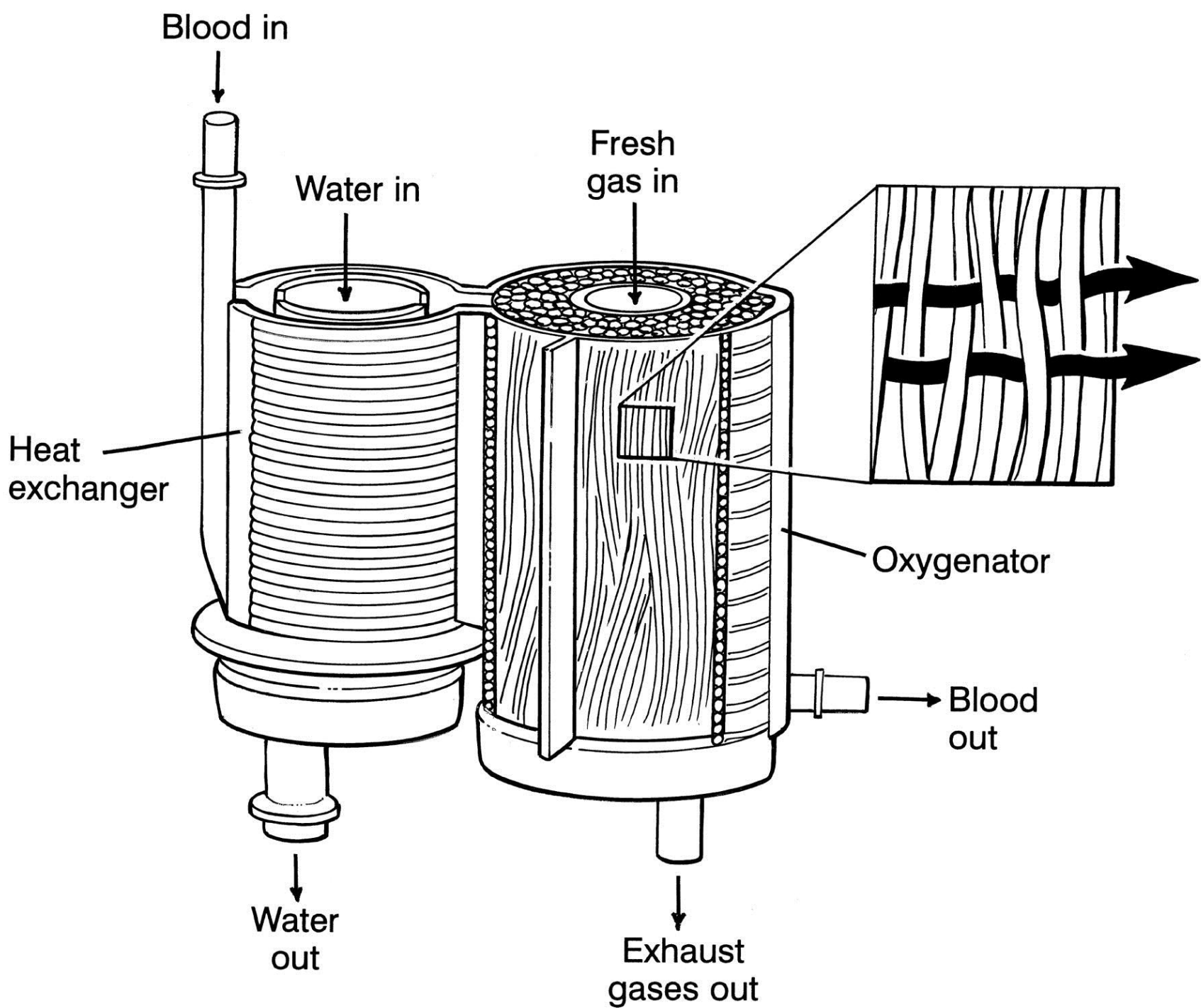




A

B

C



Lesion	Year	Reference	Comment
Atrial septal defect	1953	Gibbon ⁹⁰	May 6, 1953
Ventricular septal defect	1953	Lillehei ²³⁸	Cross-circulation
Complete atrioventricular canal	1954	Lillehei ⁹²	Cross-circulation
Tetralogy of Fallot	1954	Lillehei ⁹¹	Cross-circulation
Tetralogy of Fallot	1955	Kirklin ⁹³	Cardiopulmonary bypass (CPB)
Total anomalous pulmonary veins	1956	Kirklin ²³⁹	
Congenital aneurysm sinus of Valsalva	1956	Kirklin ²⁴⁰	
Congenital aortic stenosis	1956	Kirklin ²⁴¹	First direct visual correction
Aortopulmonary window	1957	Cooley ²⁴²	First closure using CPB
Double outlet right ventricle	1957	Kirklin ²⁴³	Extemporaneously devised correction
Corrected transposition great arteries	1957	Lillehei ²⁴⁴	
Transposition great arteries: atrial switch	1959	Senning ²⁴⁵	Physiologic total correction
Coronary arterial-venous fistula	1959	Swan ²⁴⁶	
Ebstein's anomaly	1964	Hardy ²⁴⁷	Repair of atrialized tricuspid valve
Tetralogy with pulmonary atresia	1966	Ross ²⁴⁸	Used aortic allograft
Truncus arteriosus	1967	McGoon ²⁴⁹	Used aortic allograft
Tricuspid atresia	1968	Fontan ²⁵⁰	Physiologic correction
Single ventricle	1970	Horiuchi ²⁵¹	
Subaortic tunnel stenosis	1975	Konno ²⁵²	
Transposition great arteries: arterial switch	1975	Jatene ²⁵³	Anatomic correction
Hypoplastic left heart syndrome	1983	Norwood ²⁵⁴	Two-stage operation
Pediatric heart transplantation	1985	Bailey ²⁵⁵	

■ Common lesions in congenital heart disease

- Ventricular septal defect (20%)
- Atrial septal defect (10%)
- Patent ductus arteriosus (10%)
- Coarctation of the aorta (10%)
- Congenital aortic stenosis (10%)
- Tetralogy of Fallot (10%)
- Pulmonary stenosis (10%)
- Transposition of the great arteries (5–8%)
- Pulmonary atresia (5%):
 - with intact ventricular septum
 - with ventricular septal defect

- Atrioventricular septal defect (2–5%)
- Tricuspid atresia (3%)
- Truncus arteriosus (3%)
- Total anomalous pulmonary venous connection (2%)
- Hypoplastic left heart syndrome (2%)
- Interrupted aortic arch (1%)
- Ebstein anomaly (0.5%)
- Mitral stenosis (rare)
- Aortopulmonary window (rare)

■ **Acyanotic**

- Ventricular septal defect (20%)
- Atrial septal defect (10%)
- Patent ductus arteriosus (10%)
- Coarctation of the aorta (10%)
- Congenital aortic stenosis (10%)
- Atrioventricular septal defect (2–5%)
- Aortopulmonary window (rare)
- Interrupted aortic arch (1%)
- Mitral stenosis (rare)

■ Cyanotic

- Tetralogy of Fallot (10%)
- Transposition of the great arteries (5–8%)
- Pulmonary atresia (5%):
 - with intact ventricular septum
 - with ventricular septal defect
- Tricuspid atresia (3%)
- Truncus arteriosus (3%)
- Total anomalous pulmonary venous connection (2%)
- Hypoplastic left heart syndrome (2%)
- Ebstein anomaly (0.5%)

- **Acyanotic**
- **Left-to-right shunts**
- Ventricular septal defect (20%)
- Atrial septal defect (10%)
- Patent ductus arteriosus (10%)
- Atrioventricular septal defect (2–5%)
- Aortopulmonary window (rare)
- **Left-sided obstructive lesions**
- Coarctation of the aorta (10%)
- Congenital aortic stenosis (10%)
- Interrupted aortic arch (1%)
- Mitral stenosis (rare)

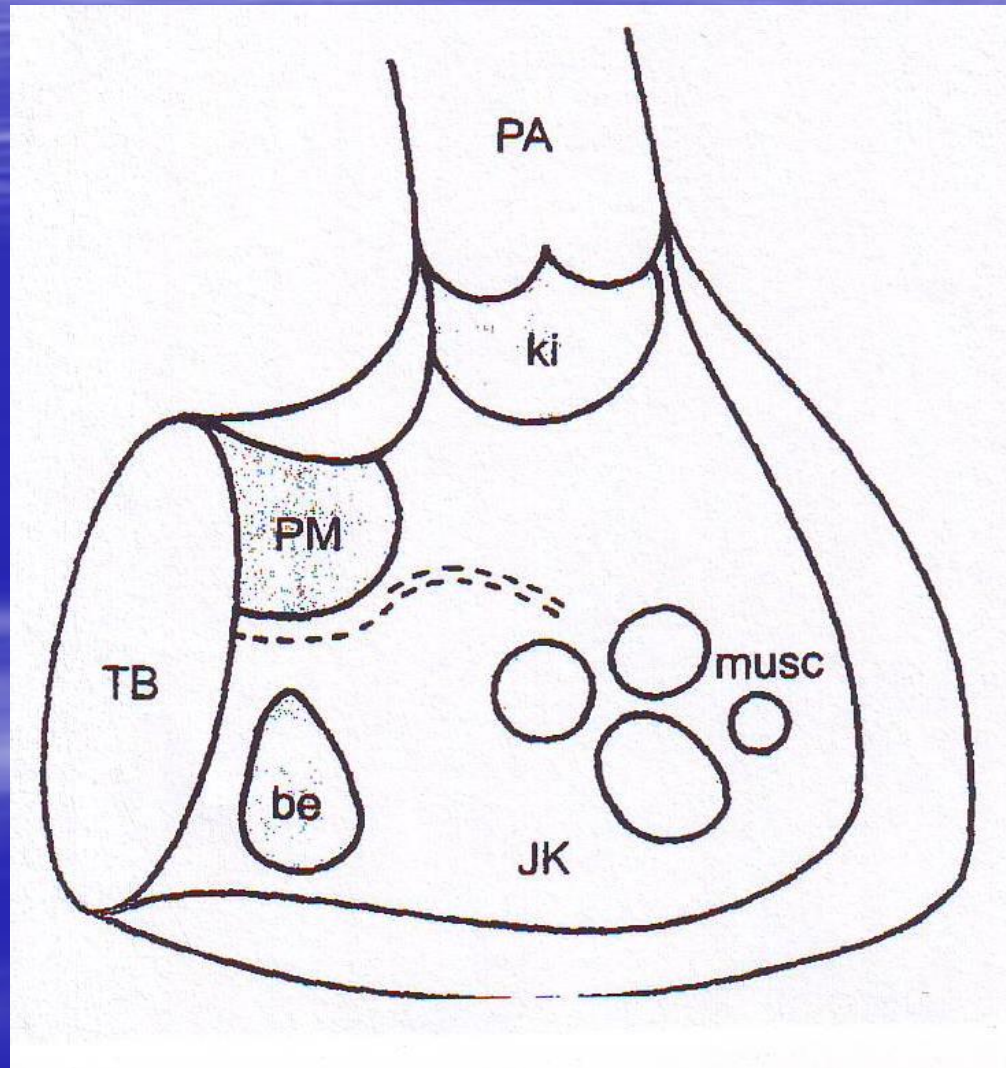
- **Cyanotic**
- **Right-to-left shunts**

- Tetralogy of Fallot (10%)
- Pulmonary stenosis (10%)
- Pulmonary atresia (5%):
 - with intact ventricular septum
 - with ventricular septal defect
- Tricuspid atresia (3%)
- Ebstein anomaly (0.5%)

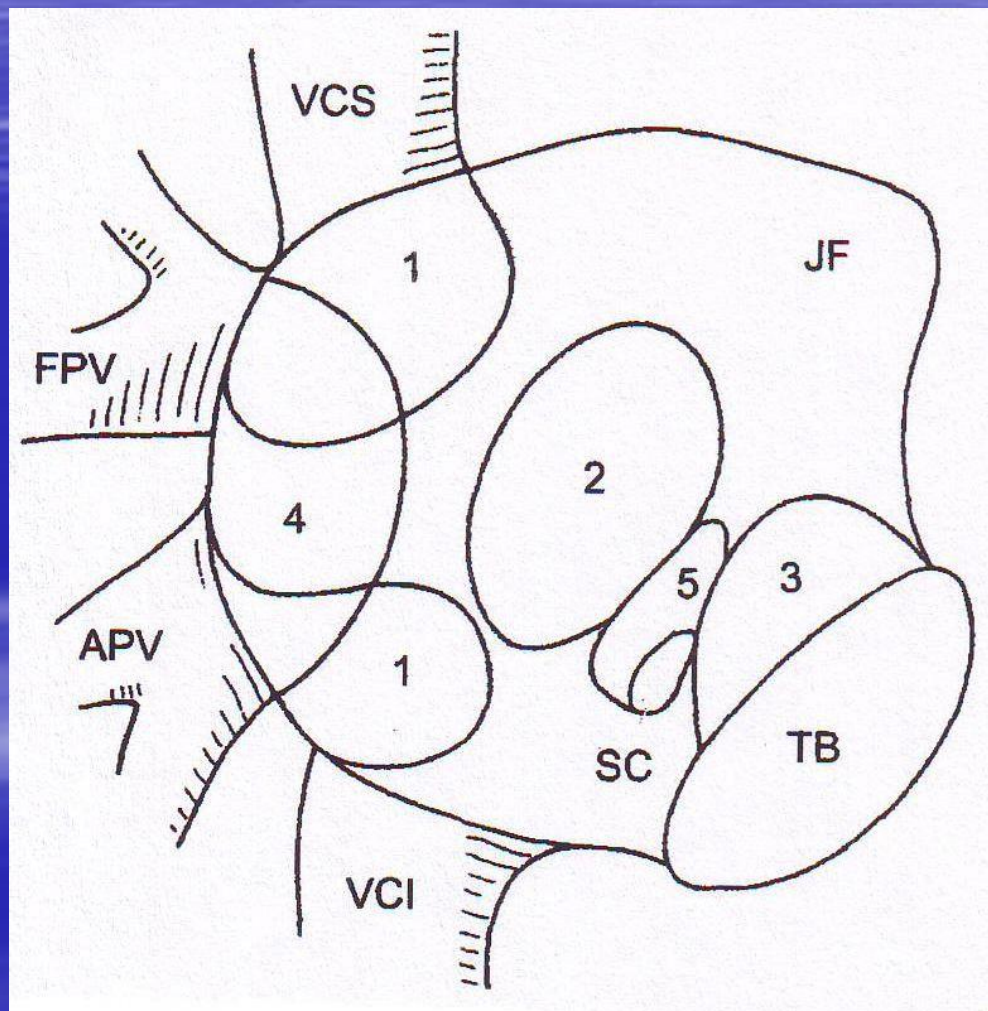
■ Complex mixing defects

- Transposition of the great arteries (5–8%)
- Total anomalous pulmonary venous connection (2%)
- Truncus arteriosus (3%)
- Hypoplastic left heart syndrome (2%)

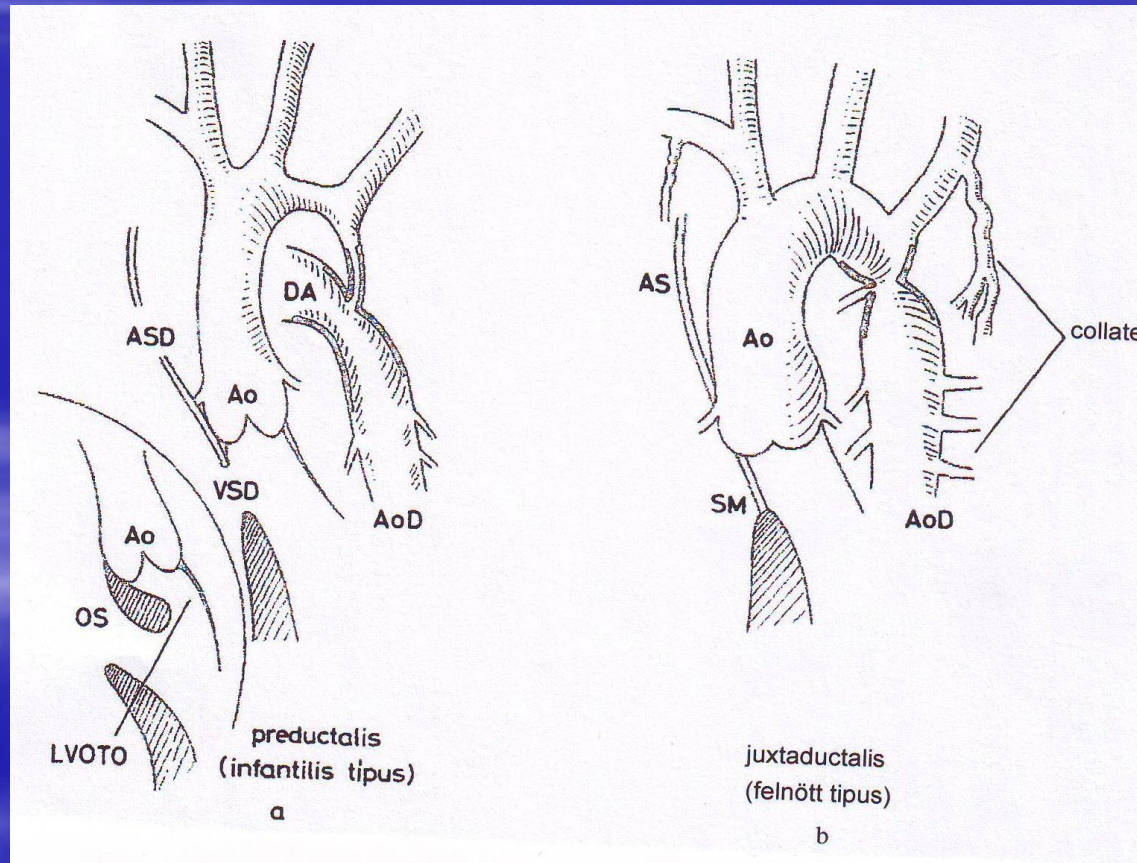
Kamrai sövényhiányok (VSD) összesítő rajza a jobb kamra felől. be: beáramlási (sinus) defektus; PM: septum membranaceum (perimembrán) defektus; ki: kiáramlási (infundibularis) defektus; musc: muscularis (apicalis, trabeculans) defektus. A szaggatott vonal az ingervezető köteg lefutását jelzi. JK: jobb kamra; PA: pulmonalis törzs; TB: tricuspidalis billentyű



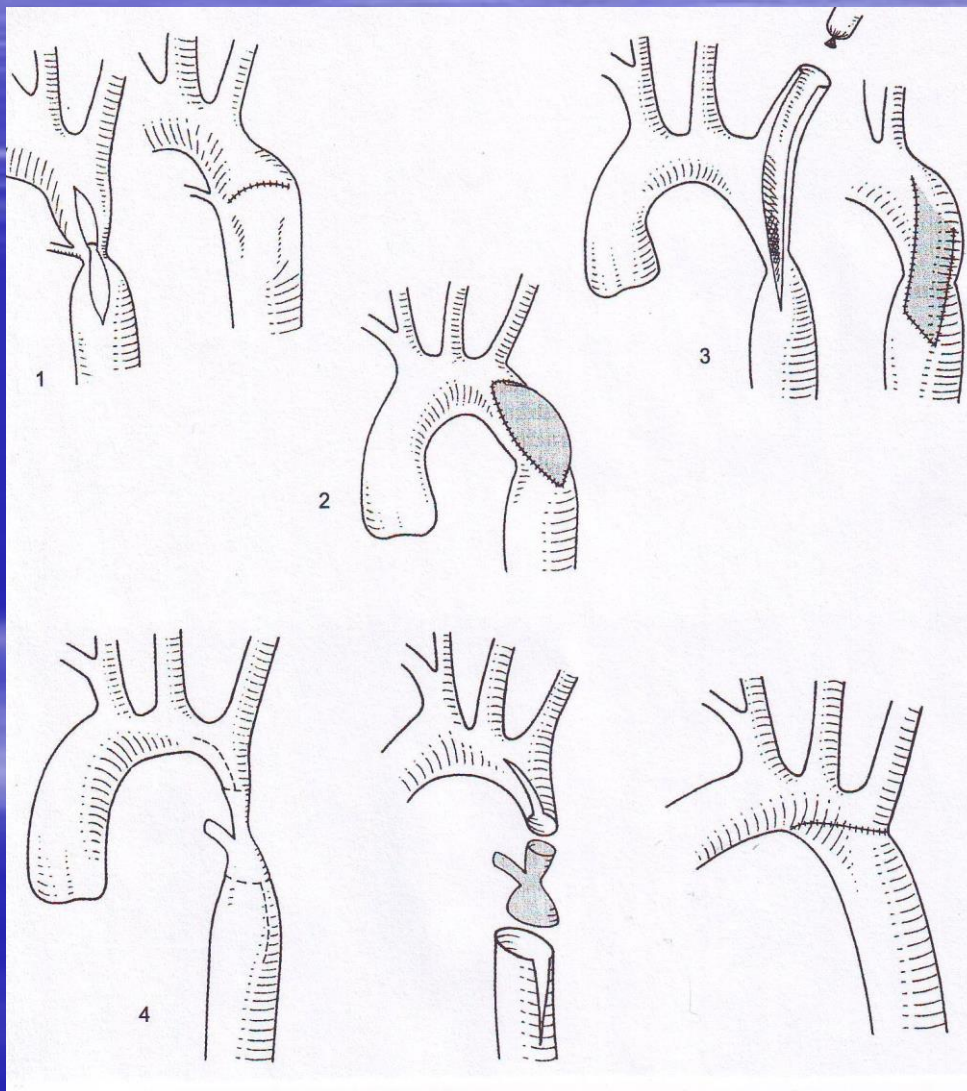
Pitvari sövényhiányok különböző típusai: (1) felső és alsó sinus venosus ASD; (2) periovalis vagy septum secundum típusú (ASD II); (3) atrioventricularis vagy septum primum típusú (ASD 1); (4) posterior típusú; (5) sinus coronarius típusú ASD. Jelmagyarázat: VCS: v. cava sup.; VCI: v.cava inf.; JF: jobb fülcsé; FPV; APV: felső és alsó tüdővénák; SC: sinus coronarius; TB: tricuspidalis billentyű

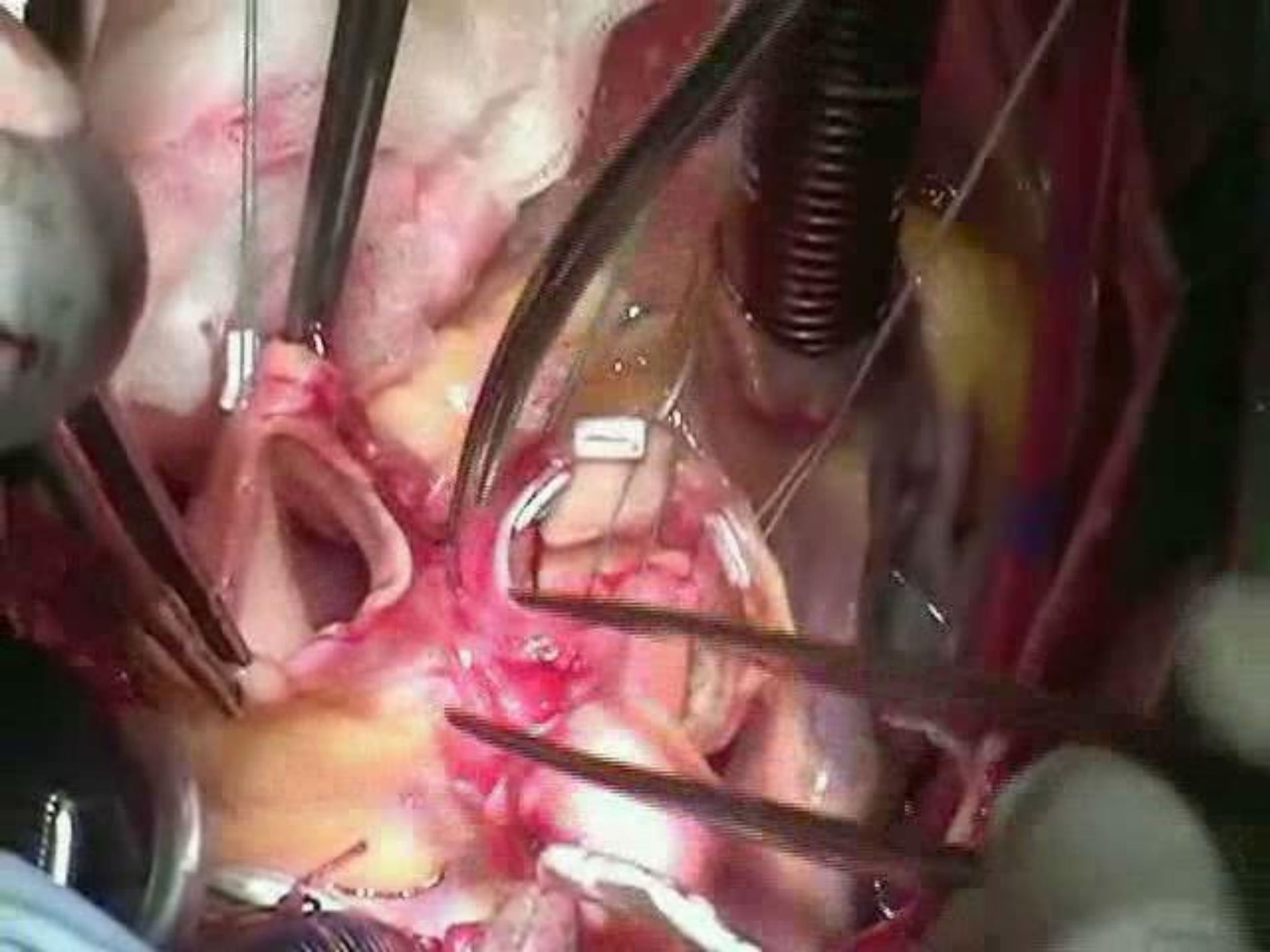


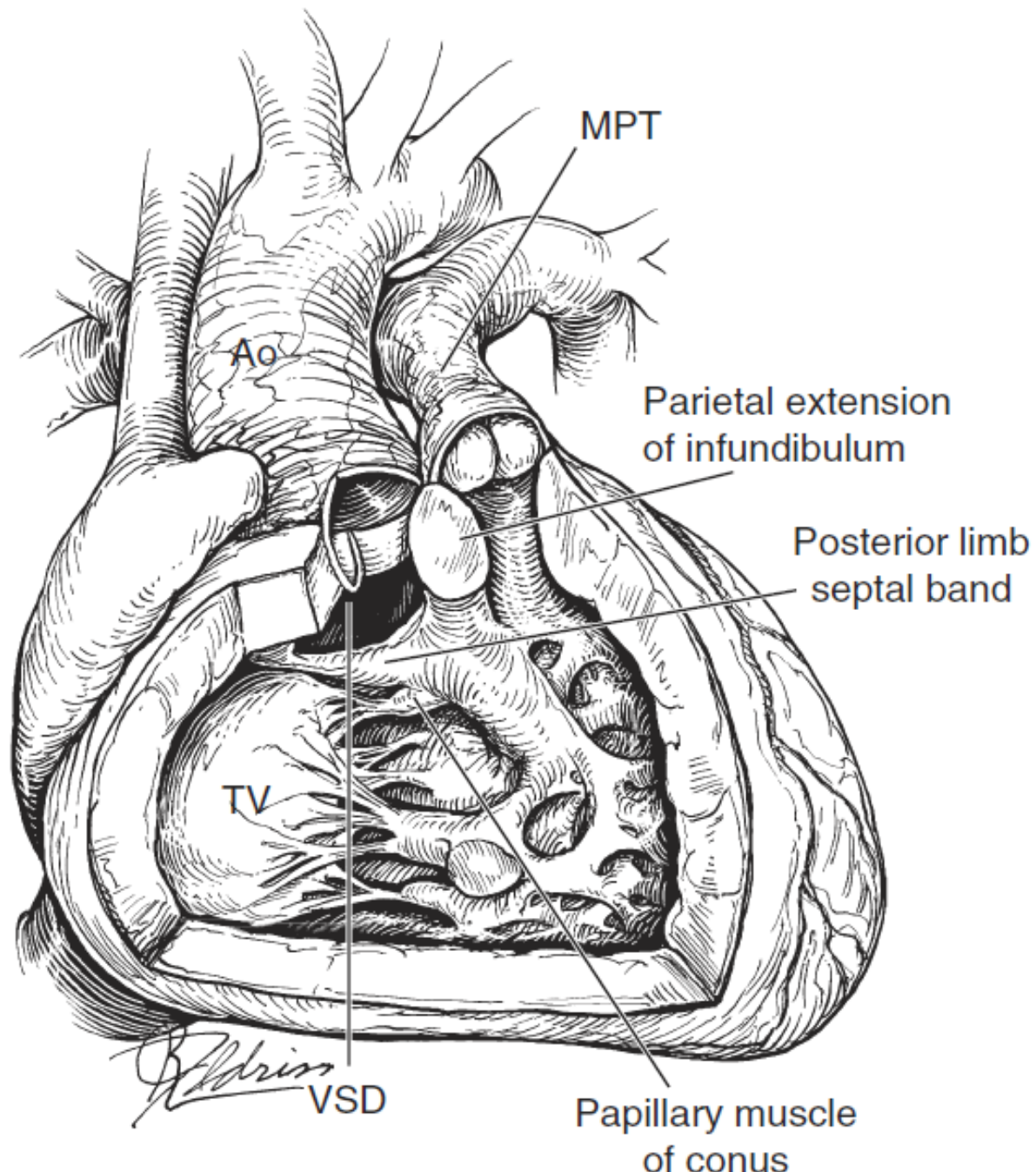
Csecsemő és felnőtt típusú coarctatio aortae: (a) preductalis (infantilis) coarctatio a bal szívfél obstructiós komplex részjelensége lehet: gyakran pitvari (ASD) és karmai sövényhiány (VSD) társul hozzá. Az aortaív hypoplasiásabb, az isthmus hosszú szakaszon hypoplasiás; az aorta descendens (AoD) a szélesen nyitott ductuson (DA) át telődik. Kinagyítás: a kiáramlási septum (OS) bedomborodása a bal karmai kiáramlásba obstructiót okoz (LVOTO). (b) A juxtaductalis (felnőtt) coarctatio általában izolált szívhiba. A pitvari (AS), és kamrai sövény (SM = septum membranaceum) zárt. Az aortaív normális fejlettségű, az isthmus rövid szakaszon szűk; a lig. arteriosum zárt, a felső és alsó testfél között kifejezett collateralis hálózat van



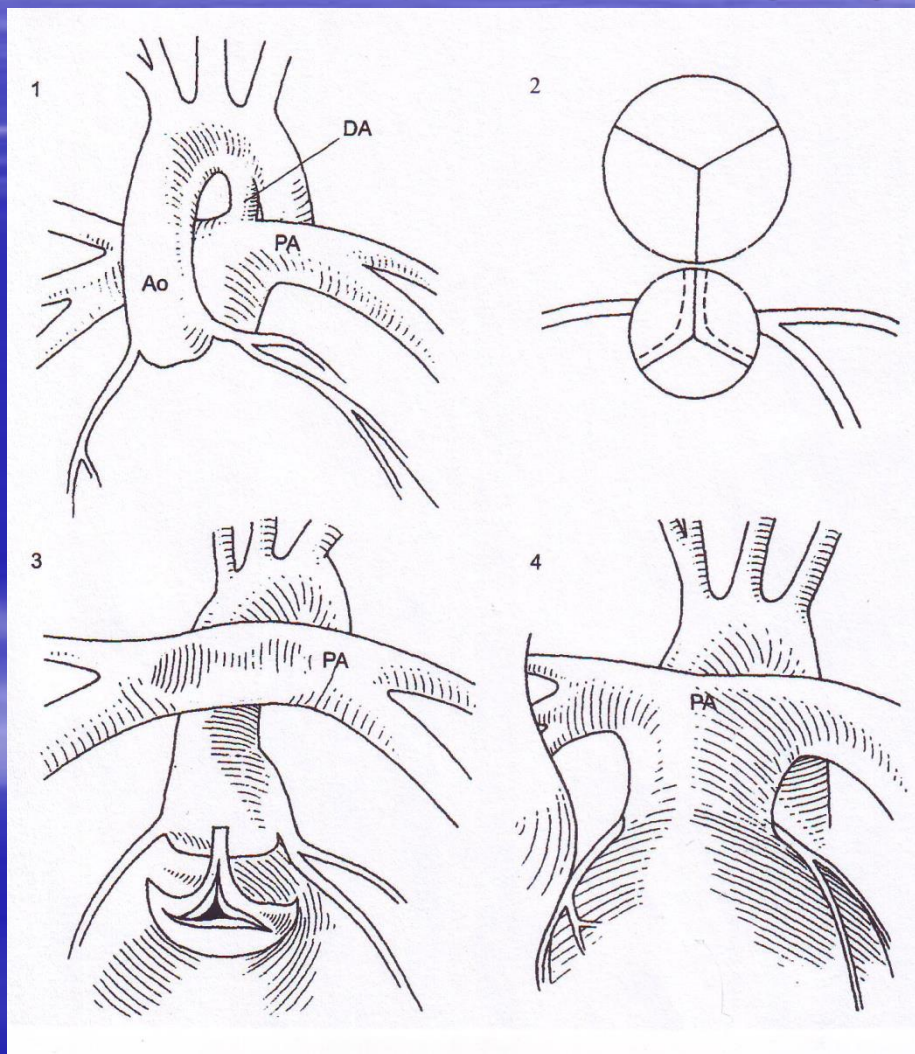
A coarctatio aortae mütétjei: (1) hosszanti bemetszés, harántösszevarrás; (2) műanyagfolt-
plasztika (VOSSCHULTE); (3) a. subclavia lefordított lebeny (WALDHAUSEN); (4) resectio,
kiterjesztett vég a véghez anastomosis
(EEEEA = extended end-to-end anastomosis)



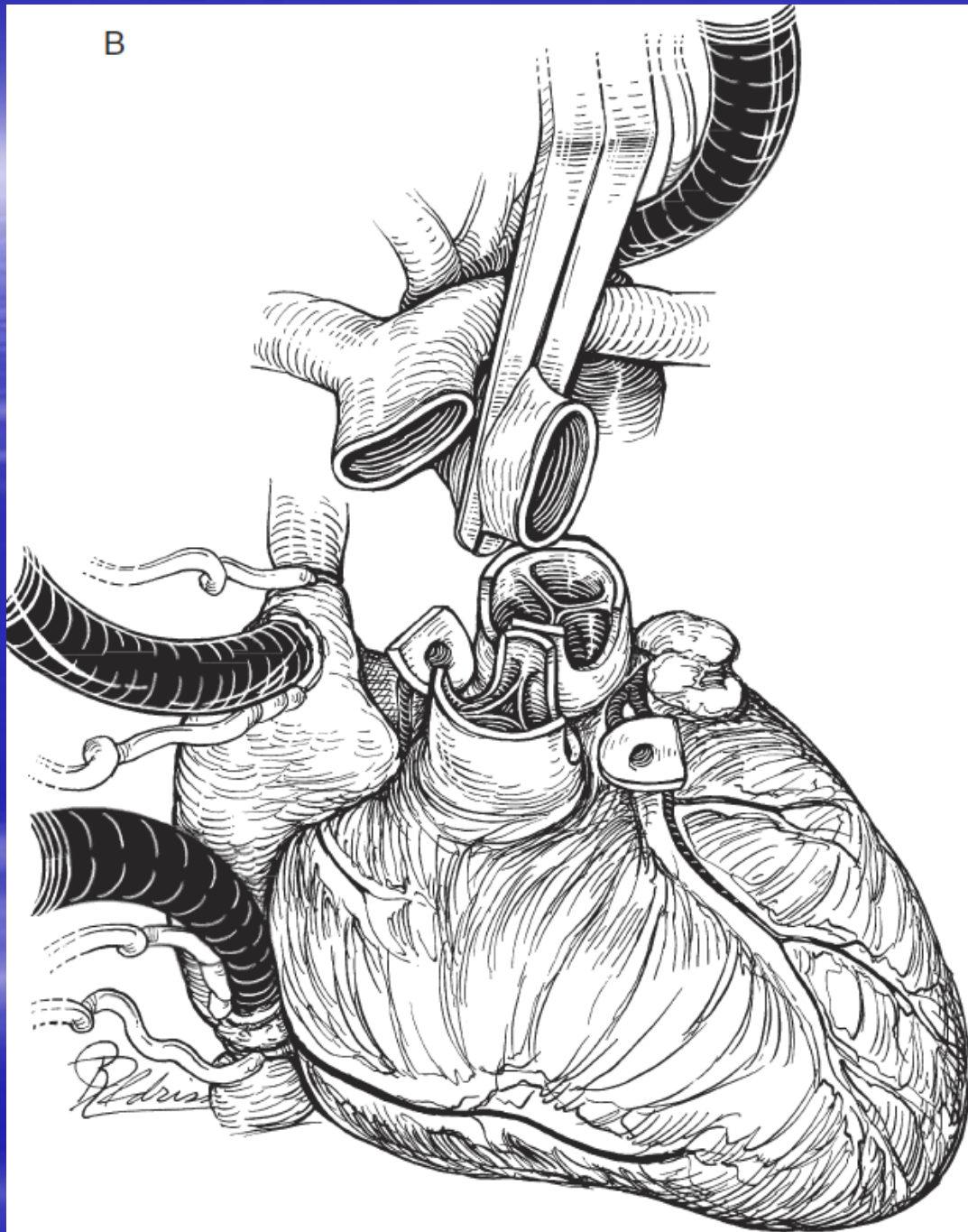


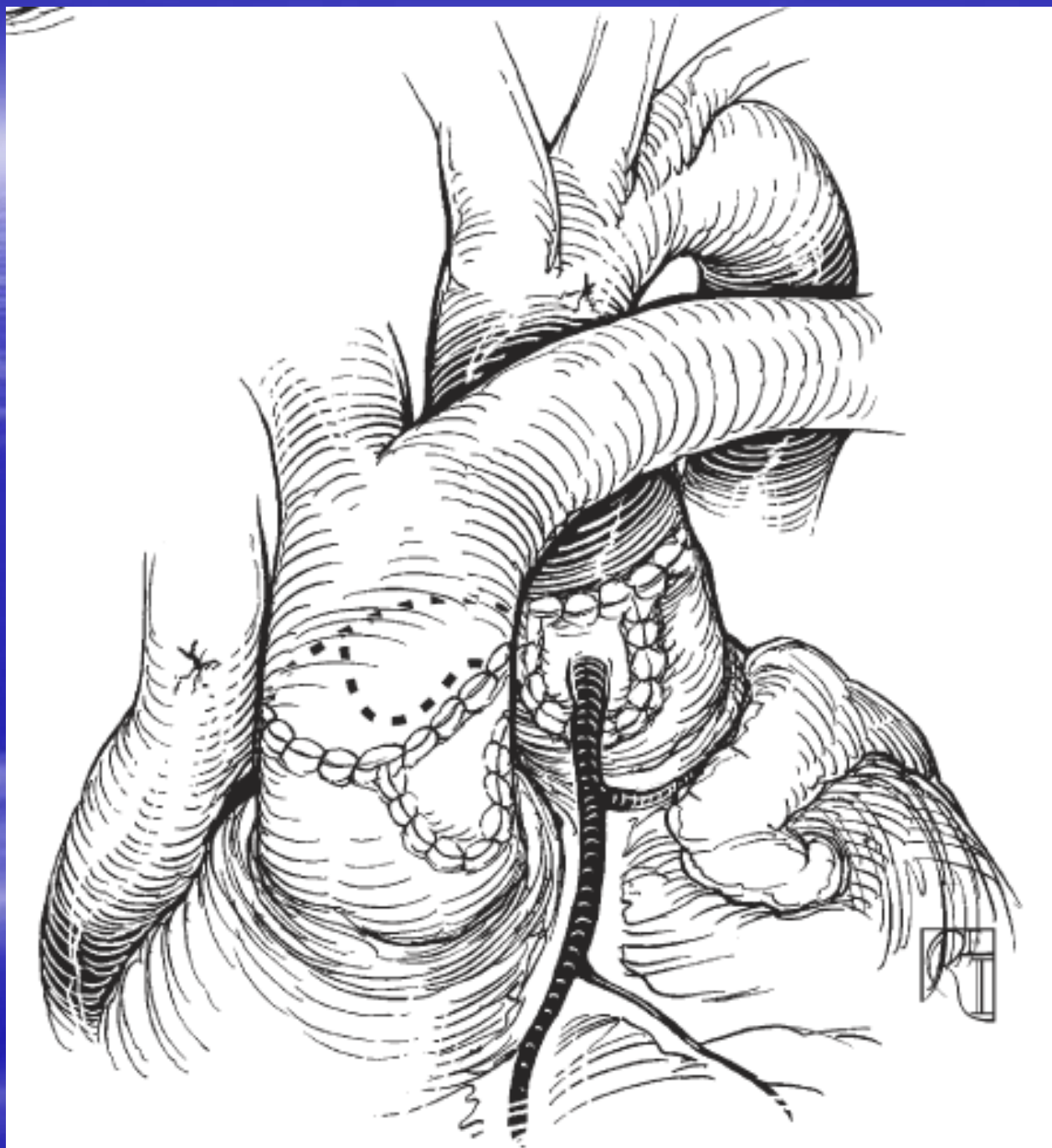


A nagyartériák megcserélő műtétének (ún. artériás switch) menete: (1) a nagyereket (Ao: aorta ascendens, PA: a. pulmonalis) és a ductus arteriosust (DA) átmetsszük, a coronariákat széles gallérral kivágjuk; (2) a coronariákat a neoaorta szomszédos tasakjaiba implantáljuk; (3) a pulmonalis bifurcatiót a neoaorta elé hozzuk (LECOMPTE-manőver), a neoaortát rekonstruáljuk; (4) a neopulmonalis gyök (jobb kamrai kiáramlás) és a pulmonalis bifurcatio közötti kapcsolatot pericardiumfolttal egészítjük ki

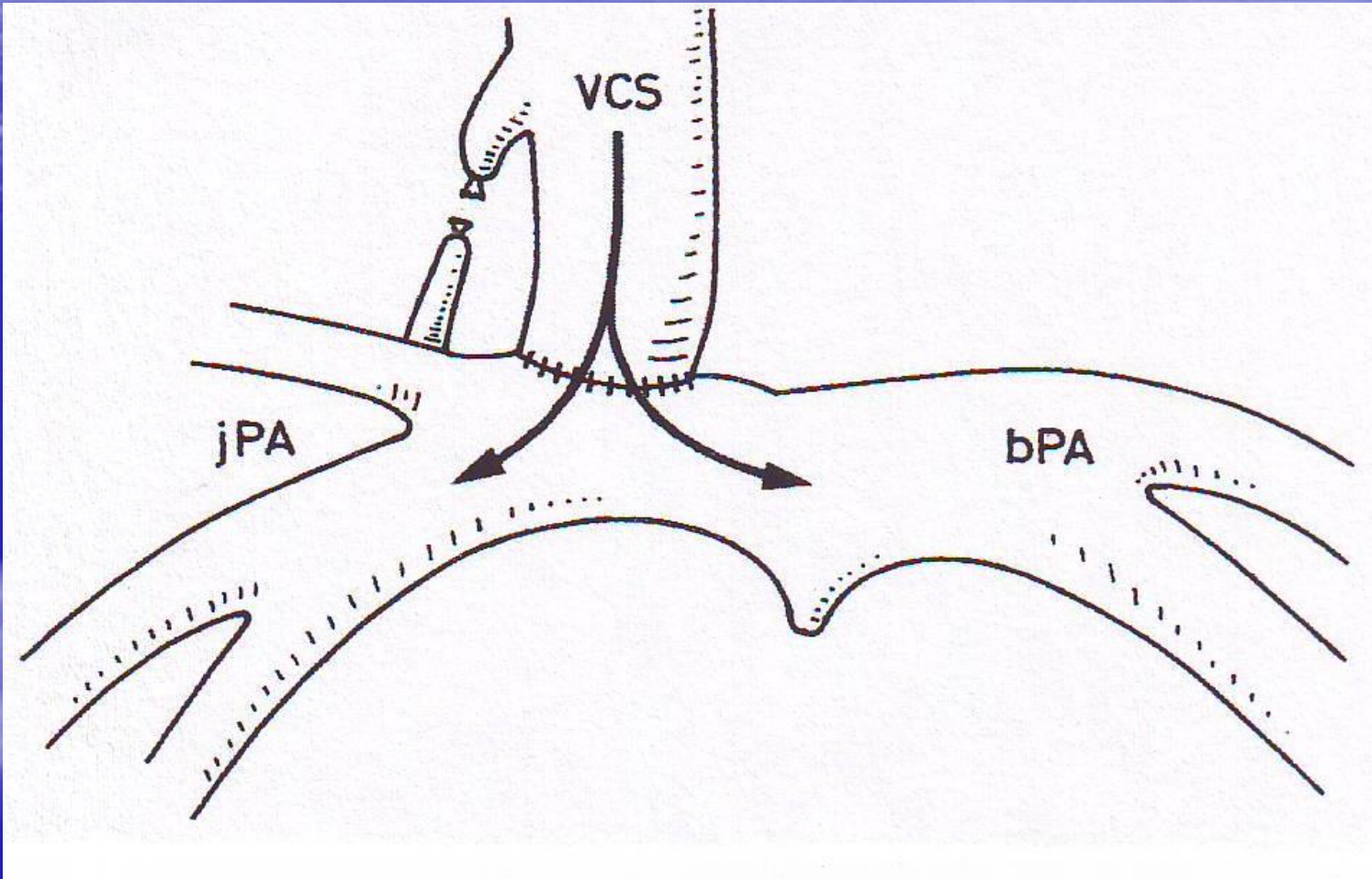


B

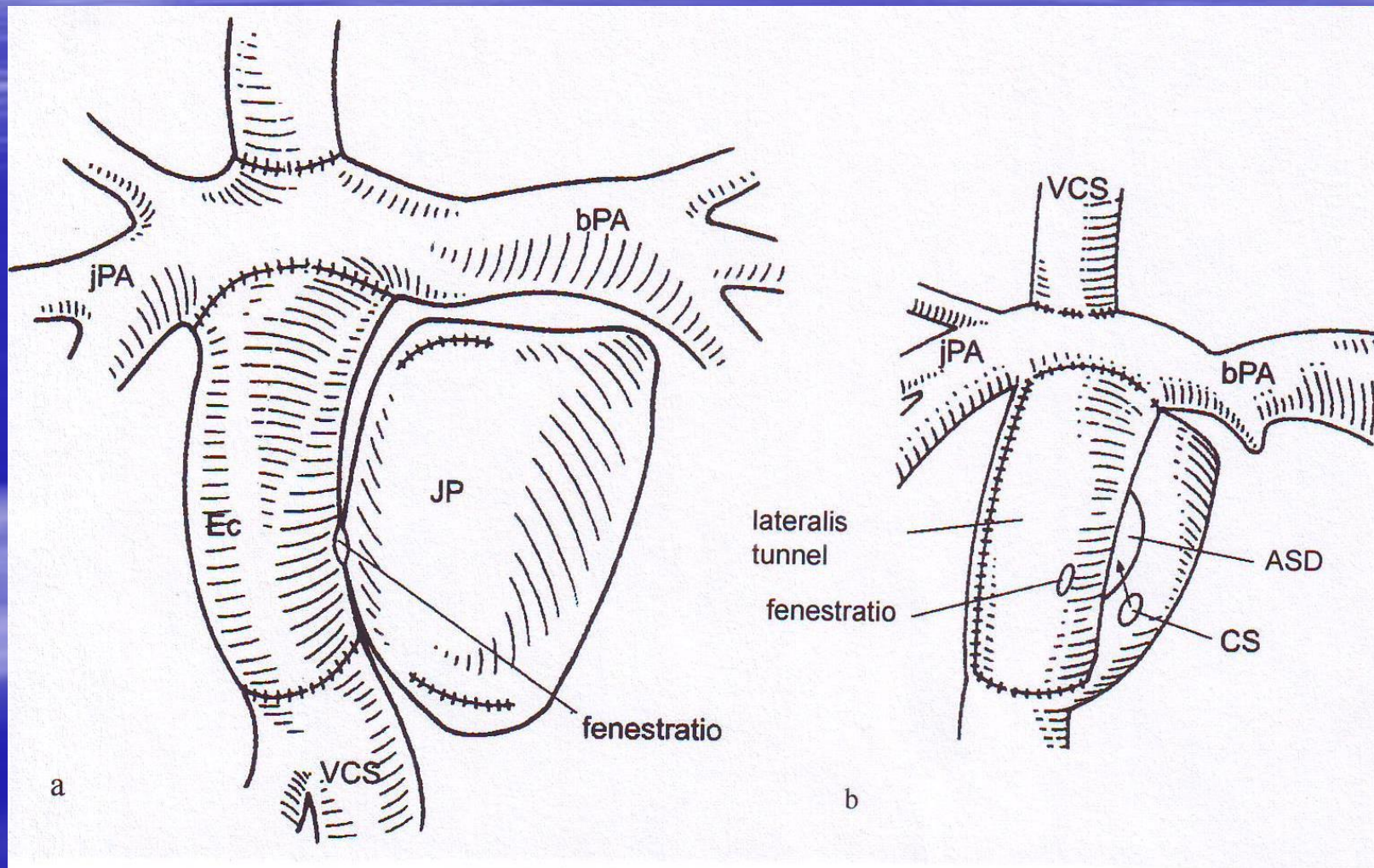




Bidirectionalis (GLENN) cavopulmonalis anastomosis rajza. A v. cava sup. (VCS) vére közvetlenül befolyik a tüdőartériákba (jPA, bPA); a pulmonalis keringésnek egyéb forrása nincs



FONTAN típusú keringés sémás rajza. A v. cava sup (VCS) vére közvetlenül befolyik a tüdőartériákba (jPA,bPA), a v. cava inferior (VCI) vérét extracardialis conduiton (EC) át vagy oldalsó csatornán (lateralis tunnel; ld. inset) keresztül kapcsoljuk a tüdőartériákhoz. A cava-véráram és a pitvar (JP) között fenestratiót készíthetünk. A sinus coronarius (CS) az ASD útján a bal oldalra drenál



Adult Congenital Heart Disease (GUCH)

- Patients without previous surgery
- Patients with previous palliation
- Patients with previous complete physiological repair

Patients without previous surgery Szeged 2003-2008

■ ASD II	28
■ ASD I, MI	6
■ VSD	12
■ Coarctation	8
■ TOF	5
■ TGA, PS, ASD	1
■ MS	1

Patients with previous complete physiological repair Szeged 2003-2008

■ Aortic stenosis	6
■ TOF	7
■ Rastelli conduit stenosis	6
■ ASD, PAPVC	2
■ CAVC	3

Patients with previous palliation Szeged 2003-2008

- TOF with systemic to pulmonary shunt 4
- TGA, VSD, ASD, PS, dextrocardia 1

