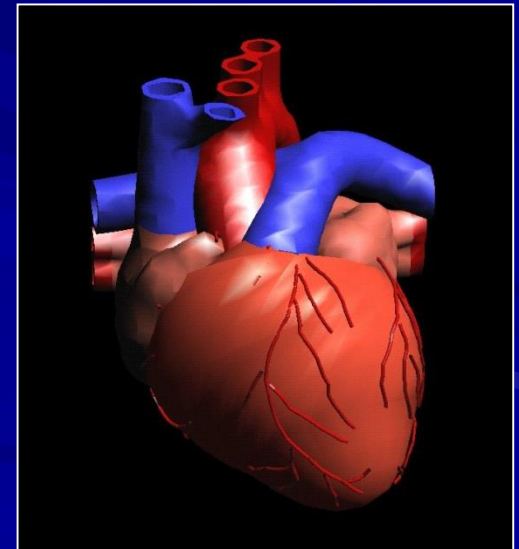


# **Veleszületett szívbetegségek felnőttkorban**

**Dr. Szabados Eszter**

**Pécsi Tudományegyetem  
I. sz. Belgyógyászati Klinika**



# Grown Up Congenital Heart disease (GUCH)

- Számuk folyamatosan növekszik
- Néhány csak felnőttkorban kerül diagnosztizálásra (ASD, Ebstein anomalia, Coarctatio)
- Komplex GUCH → centrum
- Diagnózis.....echocardiographia, CT, **MR**: RV volumen, RVEF, Pulmonalis vénák anomáliái, komplex anatómiai szituációk tisztázása  
**CT** választandó: coronaria anomáliák, collateralisok, AV malformatiok (PM, ICD)

**Jobb szívfél katéterezés:**  
PVR mérése  
shunt keringés megítélése

*Transpulmonalis gradiens:  $TPG = mPA - PCWP$*

*Pulmonalis vascularis rezisztencia:  $PVR = \frac{(mPA - PCWP)}{CO}$*

*normál: 1 Hgmm (l) perc (WoodUnit – WU)  
normál:  $20 - 130 \text{ dyne} \times \text{cm}^{-5} / \text{s}$*

*Teljes pulmonalis rezisztencia:  $TPR = \frac{mPA}{CO}$*

*Szisztémás vascularis rezisztencia:  $SVR = \frac{(mAO - AR)}{CO}$*

*normál:  $700 - 1600 \text{ dyne} \times \text{cm}^{-5} / \text{s}$*

# Terápiás megfontolások

## ■ Supportív th:

- arrhythmia (PAH, Ebstein anomália, coronaria anomália, komplex GUCH),
- SCD megelőzése,
- HF th,
- thrombosis profilaxis,
- systemás és pulmonális hypertonia kezelése,
- endocarditis profilaxis

## ■ Oki th: sebészi vagy szívkatéteres

## ■ Perioperatív rizikó magas még kis nem kardialis műtétek esetén is

# Sport tevékenység, terhesség

1. Sport, fizikai aktivitás: verseny sport ne, ahol nagy az arrhythmia veszélye, egyéni megítélés
2. Terhesség. Nagy az anyai rizikó: súlyos PAH (pl. Eisenmenger syndroma), súlyos LVOTO, alacsony EF, aorta gyök dilatatio (Marfan), korábbi kardialis esemény, NYHA: >II szívelégtelenség. Ha cyanózissal jár: veszélyt jelent a magzatra.
3. Genetikai tanácsadás, öröklés: VSD: 6-10 %, AS: 13-18 %, átlagosan 2-4 %, anya betegsége esetén magasabb valószínűség, Marfan syndrománál szintén magasabb



# Congenitalis vitiumok felosztása

## ■ Shunt keringés nélküliek

- coarctatio aortae
- pulmonalis stenosis
- Ebstein anomalia
- aortastenosis

## ■ Shunt keringéssel járók

- cyanosis nélkül (B→J): ASD, VSD, PDA
- cyanosissal: (J→B) Fallot tetralogia, Komplett nagyértranszpozíció, Tricuspidalis atresia, Eisenmenger sy.

# Veleszületett aorta stenosis

## Subvalvularis AS

**fix:** oka fibromuscularis membrán (körkörösén vagy félhold alakban helyezkedik el az aorta billentyű alatt) v.a mitralis billentyű tapadási anomáliája vagy accessoricus mitralis billentyű szövet megléte.

**dinamikus:** subvalvularis kiáramlási obstrukció oka a hypertrophiás obstructiv cardiomyopathia

## Valvularis AS

*leggyakoribb fejl.rendell.*

*társanomáliák – MR*

*bicuspidalis*

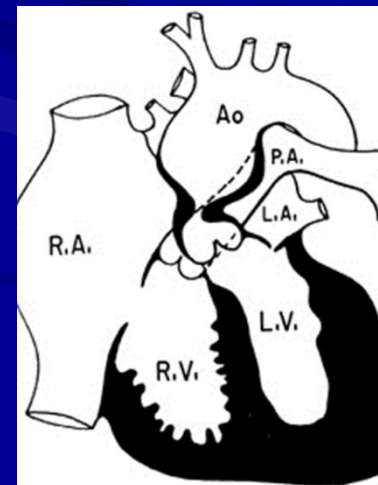
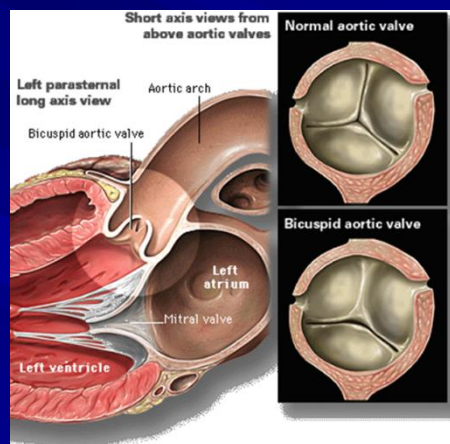
*th: szerzettel egyező*

## Supravalvularis AS

*az aorta ascendens congenitalis szűkülete, mely lehet lokális illetve diffúz. Igen gyakran jár együtt idiopathiás hypercalcaemiával.*

*sporadikus vagy autosom domináns öröklődés*

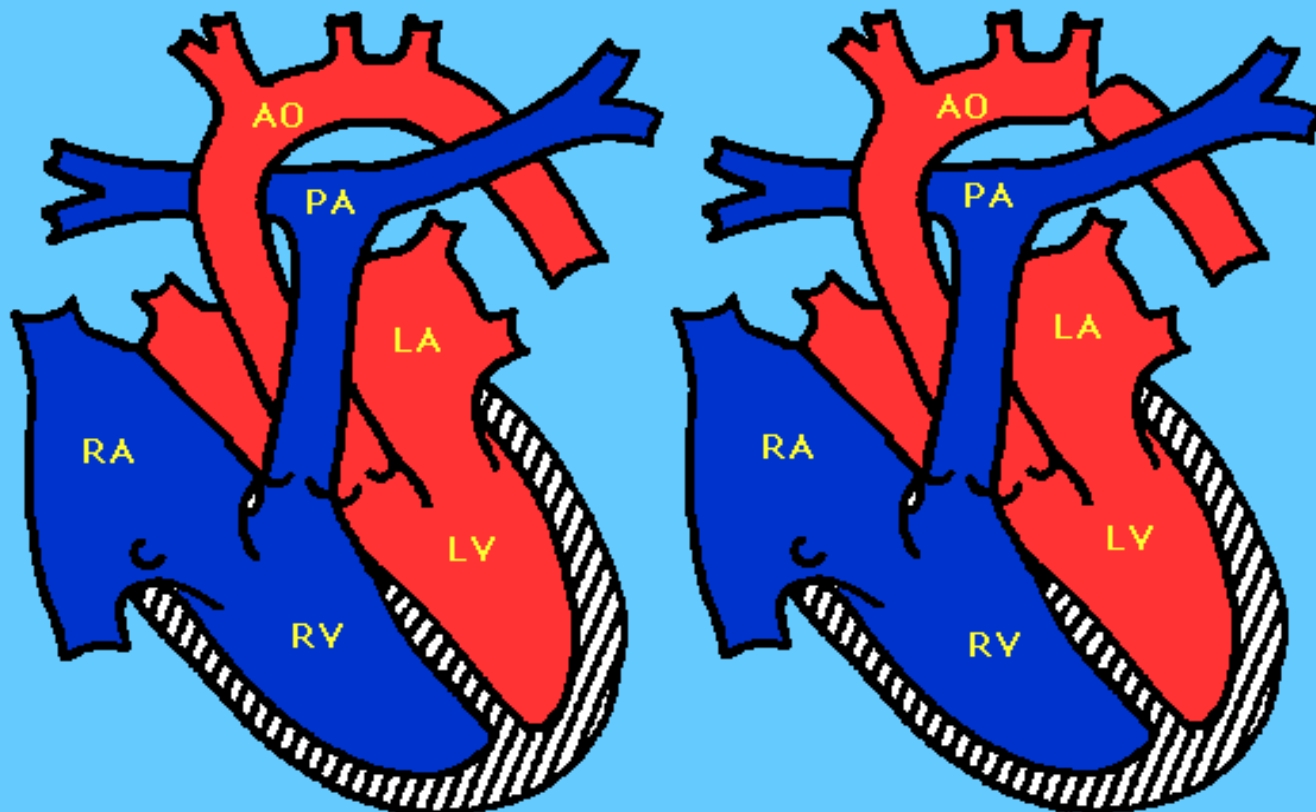
*Williams szindróma részjelensége-mentalis retardatio*



# Coarctatio aortae

- **Definitio:** az aortaisthmus területén kialakuló szűkület
- **Típusai:** - egyszerű coarctatioról beszélünk, ha a szűkület izoláltan, egyéb szívhiba nélkül fordul elő. Ez a leggyakoribb forma, melyre gyakran csak felnőttkorban derül fény.
  - komplex formák, egyéb szívhibákkal járnak (kamrai septum defectus, mitralis stenosis, bicuspidalis aorta billentyű), legtöbbször már gyermekkorban diagnosztizálják.Gyakori XO Turner szindrómában.
- **Természetes lefolyás:** 30 éves korra a betegek fele, 50 éves korra pedig több mint 3/4-e meghal. A halál közvetlen oka aorta ruptura vagy dissectio, agyvérzés, infektív endocarditis, ISZB (mely a szisztémás hypertensio miatt korán jelentkezik), társuló aortabillentyű betegség vagy progresszív szívelégtelenség

## Coarctation of the Aorta



Normal

Coarctation of the Aorta



# Coarctatio aortae – *Diagnózis 1*

- Megjelenés: jól fejlett felsőtest és a gyengébben fejlett alsótest, az ú.n. vizilabdázó alkat
- Felső és alsó végtagon mért vérnyomáskülönbség ( $>20$  Hgmm)
- Jellemző a jól tapintható radialis és az alig tapintható femoralis pulzus (hideg láb, claudicatio)
- Típusos hallgatózási lelet: az interscapularis térben hallható systolés vagy continua-típusú zörej.
- Mellkas röntgen: látható lehet maga a coarctatio valamint a jelentős collateralis hálózat következtében kialakult borda-usuratiót.



# Coarctatio aortae



# Coarctatio aortae – *Diagnózis 2*

- Echocardiographia: meg kell határozni a transstenoticus grádienszt. A szignifikáns coarctatio balkamra hypertrophiához, később szívelégtelenséghez vezet.
- TEE szükséges lehet a szűkület, valamint a poststenoticus aortaszakaszok méretének meghatározásában.
- MR jön szóba a pontos anatómiai kép és a társuló cardialis anomáliák kimutatására

# Coarctatio aortae – *Diagnózis 3*

- Egyéb érszűkületek felkutatása:
  - carotis, aortaív, subclavia stenosis
- Aneurysmák
  - társuló agyalapi vagy intercostalis aneurysmák

# Coarctatio aortae - *Therapia*

- Minden szignifikáns coarctatio aortae-ban vagy recoarctatio-ban szenvedő beteg esetében intervenció javasolt tekintet nélkül a beteg korára, a coarctatio fennállásának idejére, a hypertonia meglétére vagy hiányára.
- Ballonangioplasztikára, stent implantációra azok a betegek alkalmasak, akiknek a stenosisa körülírt és nem tubularis. Megfelelően indikált stent implantáció után a szövődmények előfordulása elhanyagolhatóan kicsi.
- Amennyiben műtetre kerül a sor a műtéti mortalitás kevesebb, mint 1%. A műtét szövődménye aorta dissectio, valódi- vagy álaneurysma képződés lehet.

# Coarctatio aortae – *Műtét utáni teendők*

- Ha a postoperatív állapothoz képest növekvő terime látható a mellkas röntgenen, CT, vagy MR felvételen, valódi vagy álaneurysmára kell gondolni, mely reoperációt igényel.
- A hypertonia - a sikeres beavatkozást követően is - az esetek 50%-ában megmaradhat
- Minden betegnél műtét után min. egy alkalommal CT-angiographia vagy MR vizsgálat szükséges.



# Coarctatio aortae - *Utánkövetés*

- A betegek kardiológiai gondozása javasolt.
- A követés során fontos a kézen és lábon mért vérnyomás rendszeres ellenőrzése a recoarctatio felismerésére.
- Új vagy szokásostól eltérő fejfájás jelentkezésekor agyalapi aneurysma lehetőségére gondolni kell.
- Echocardiographiás vizsgálattal az esetleges társult szívhibákat, billentyűbetegségeket és a coarctatio helyét, a bal kamra funkciót időszakosan ellenőrizni kell.

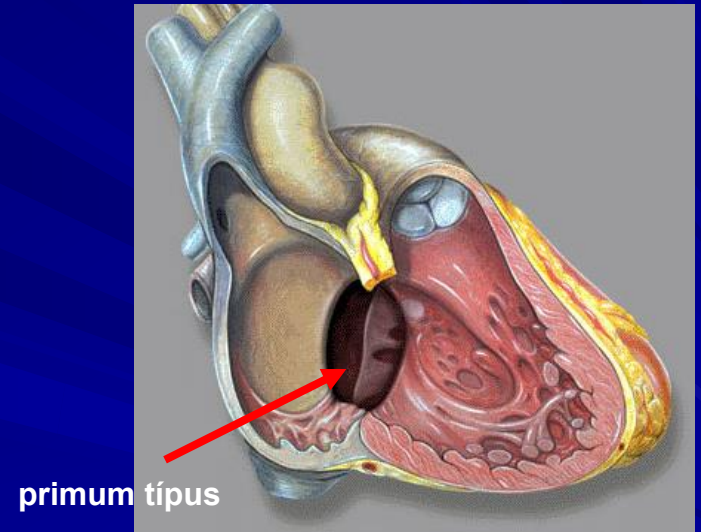
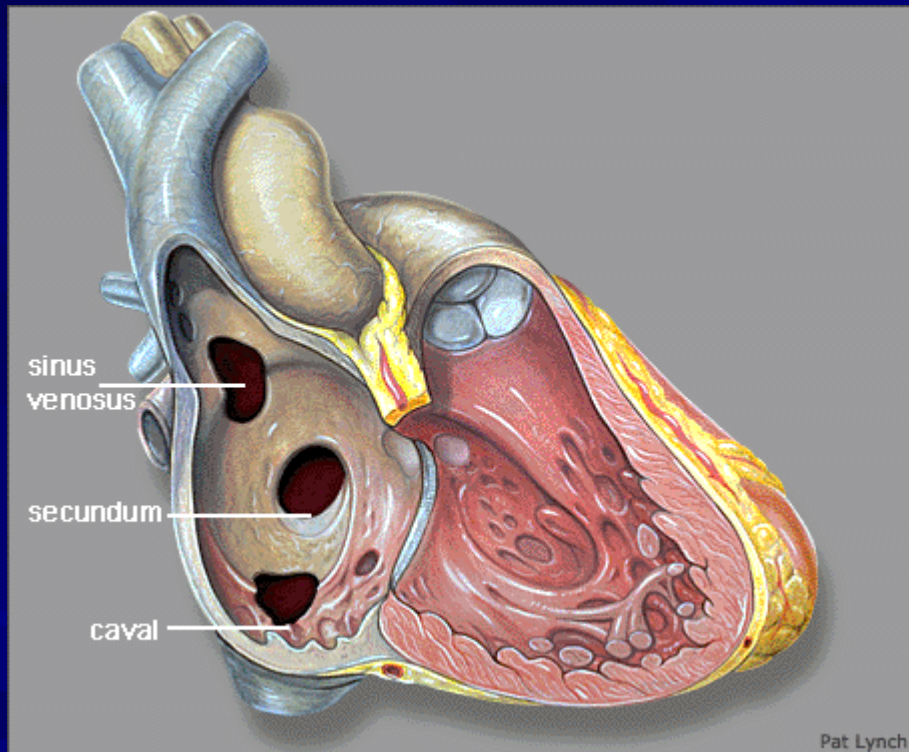
# *Pitvari septumdefektus (ASD)*

## ■ 5 típusa:

- ostium secundum típusú (80%) (pitvari septum közepén, foramen ovale és környéke)
- ostium primum típusú (15%) (az AV billentyűk felett)
- superior sinus venosus defect (5%) (vena cava superior belépésénél)
- inferior sinus venosus defect (<1%)
- sinus coronarius típusú (<1%)

## ■ Következmény: bal-jobb shunt

# ASD típusai

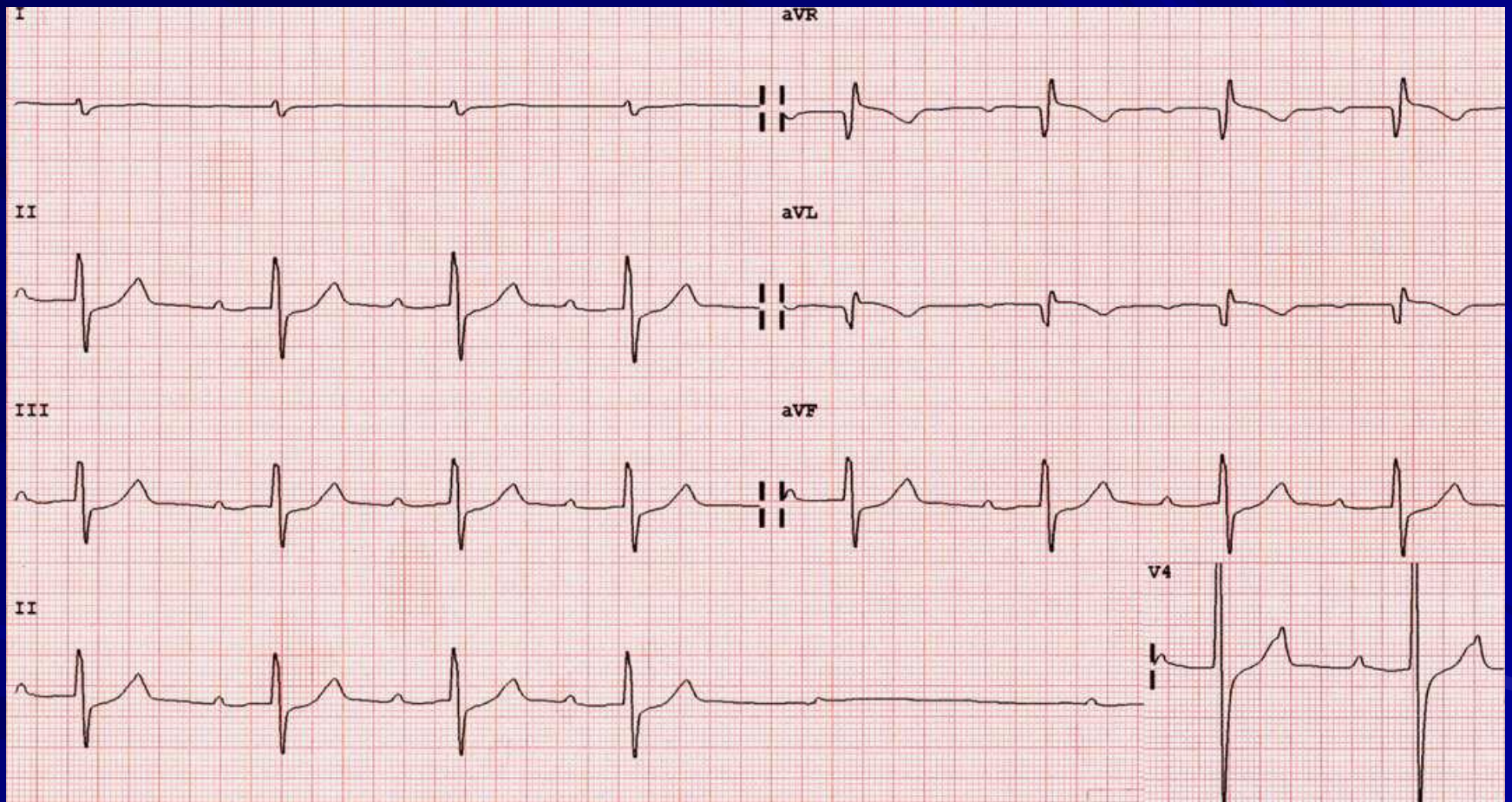


# *ASD Tünetek*

- A shunt csak ritkán, igen hosszú fennállási idő után fordul meg
- Az ASD hosszú ideig panaszmentes lehet
- A terhelési intolerancia, nehézlégzés, fáradtságérzés, pitvarfibrillatio illetve flutter - gyakran csak 50 éves kor felett
- A szignifikáns ASD-t a jobb szívfél volumenterhelése jellemzi
- Paradox embolisatio fordulhat elő
- Jobb szívfél elégtelenség alakulhat ki
- A műtétet követően a beteg panaszai csökkennek, de a ritmuszavar megmaradhat.



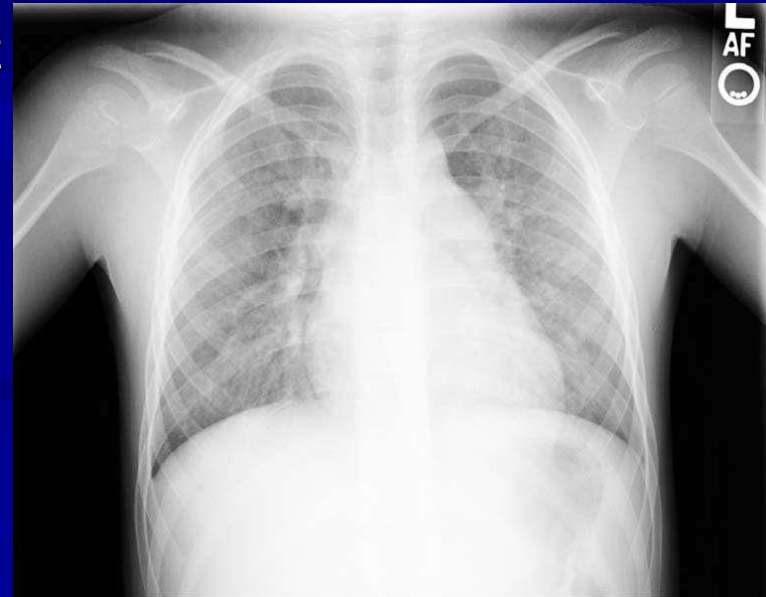
# Típusos EKG ASD-ben





# ASD Fizikális jelek és mellkas Rtg

- A pulmonalis billentyű felett ejectios típusú systolés zörej (megnövekedett pulmonalis áramlás talaján kialakult relatív pulmonalis stenosis miatt)
- A II. hang szélesen kettőzött és a P2 ékelt (pulmonalis nyomásemelkedés miatt)
- Holosystolés zörej - a jobb szívfél terheltség talaján kialakult tricuspidalis insuffitientiának megfelelően
- Mellkas Röntgen a tágabb jobb pitvart és jobb kamrát, valamint az arteria pulmonalis és ágainak tágulatát és az emelkedett pulmonalis nyomást igazolhatja.



# ASD *Echocardiographia*

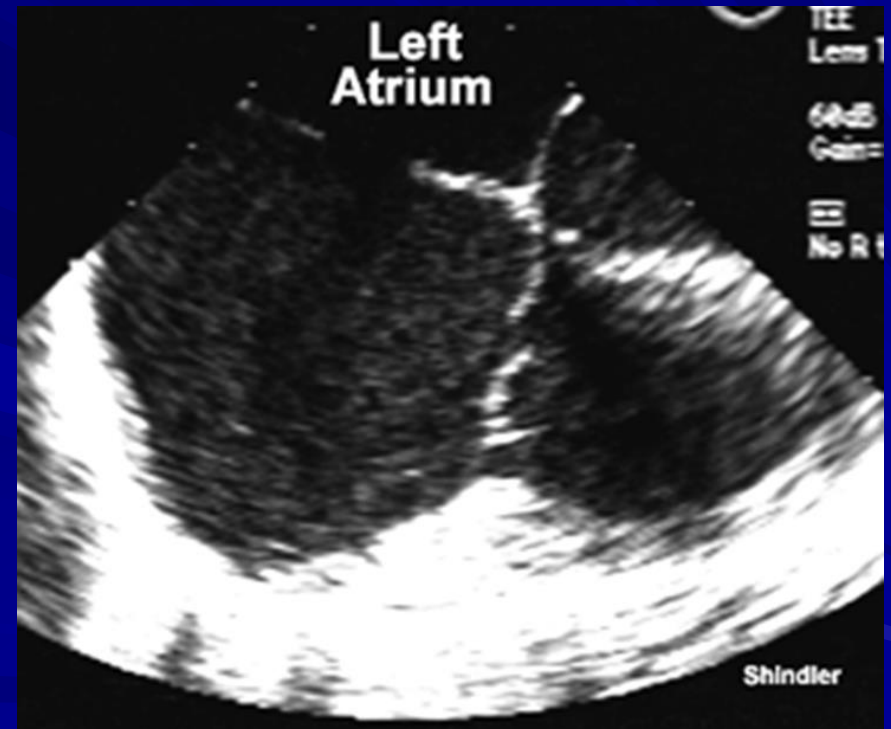
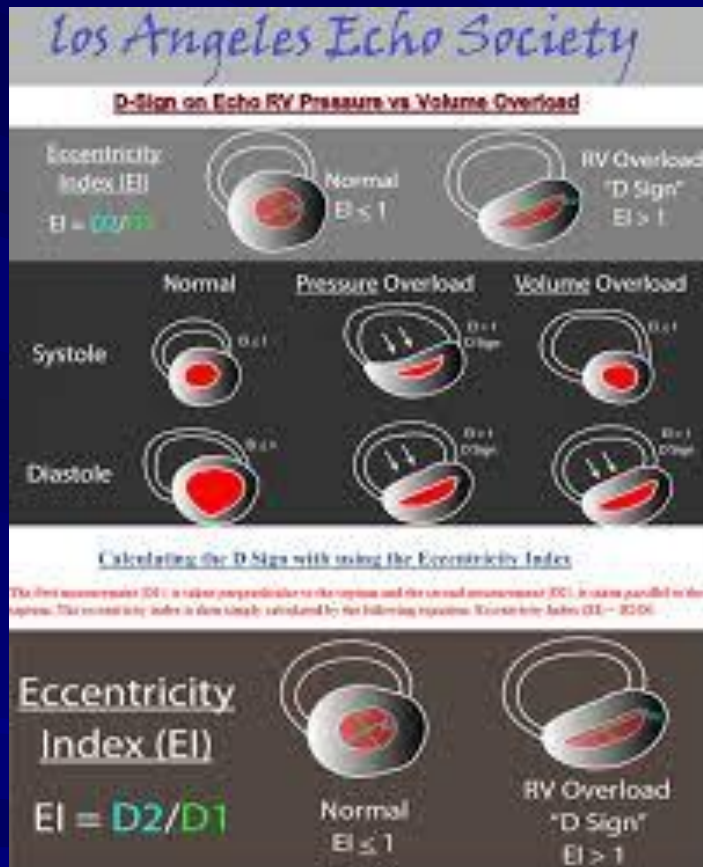
- A jobb szívfél volumenterhelés jeleként paradox septum mozgás, diastolés „D”-jel látható
- Gyakran szövődik mitralis prolapsussal, melyet mindig keresni kell a vizsgálatkor
- Echocardiographia során meg kell határozni az ASD méretét, típusát és a shunt nagyságát
- A shunt-ök jellemzésére a  $Q_p/Q_s$  hányadost használjuk (a pulmonalis perctérfogat és a nagyvérköri perctérfogat hányadosa)

Normál viszonyok mellett az érték 1 körüli, míg bal-jobb shunt fennállása esetén 1-nél magasabb értéket ad.

Hemodinamikailag szignifikáns a 1.5 feletti shunt index

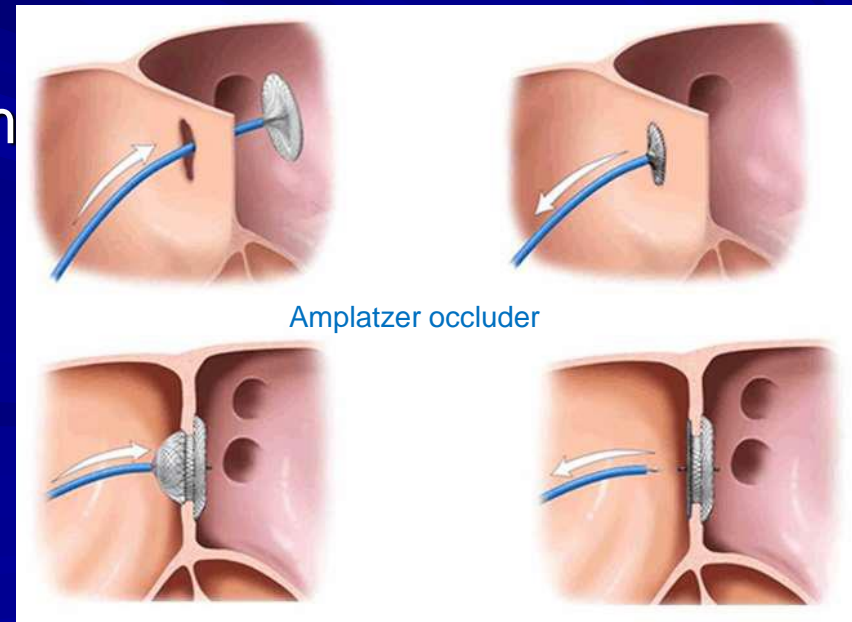
- Az ASD pontos méretének tisztázására TEE vizsgálat javasolt
- Coronarographia az ASD további megítélésére ill. 40 év felett ISZB irányában is

# „D jel” és Secundum típusú ASD



# ASD Therapia 1

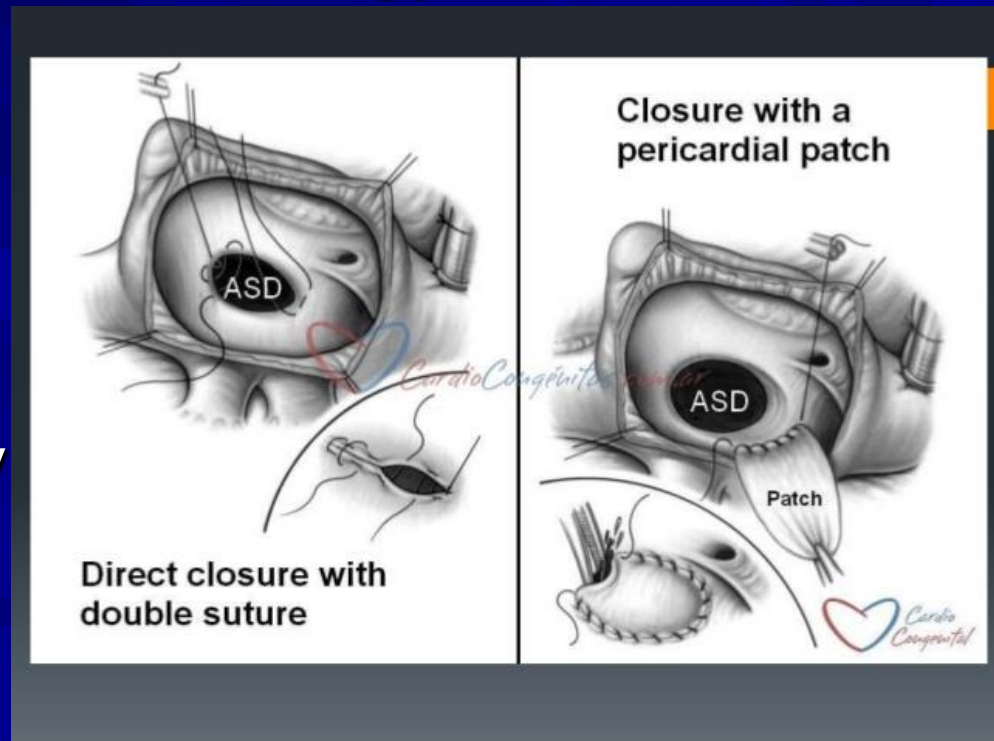
- Az ASD zárása szükséges: 1. a shunt szignifikáns mértékű (panaszmentesség esetén is). 2. paradox embolisatio gyanúja merül fel, még kis ASD esetén is. 3. a kontraszt echo jobb-bal shuntöt igazol. Mérsékelt pulmonalis hypertonia nem jelent kontraindikációt.
- Az ASD zárás: transzkatóéteres occlusio, ha az ostium secundum típusú defektus mérete nem haladja meg a 38 mm-t, illetve ha a pitvari septum nem laza szerkezetű és megfelelő morfológiájú.





# ASD Therapia 2

- Ha katéteres intervencióra nincs lehetőség, akkor a defektus műtéti zárása szükséges, suturával vagy folttal (patch)
- A műtéti mortalitás kevesebb, mint 1%.
- ASD-ben gyakori a sinuscsomó és az AV csomó intrinsic dysfunctioja, mely a műtéti zárás után is megmaradhat.

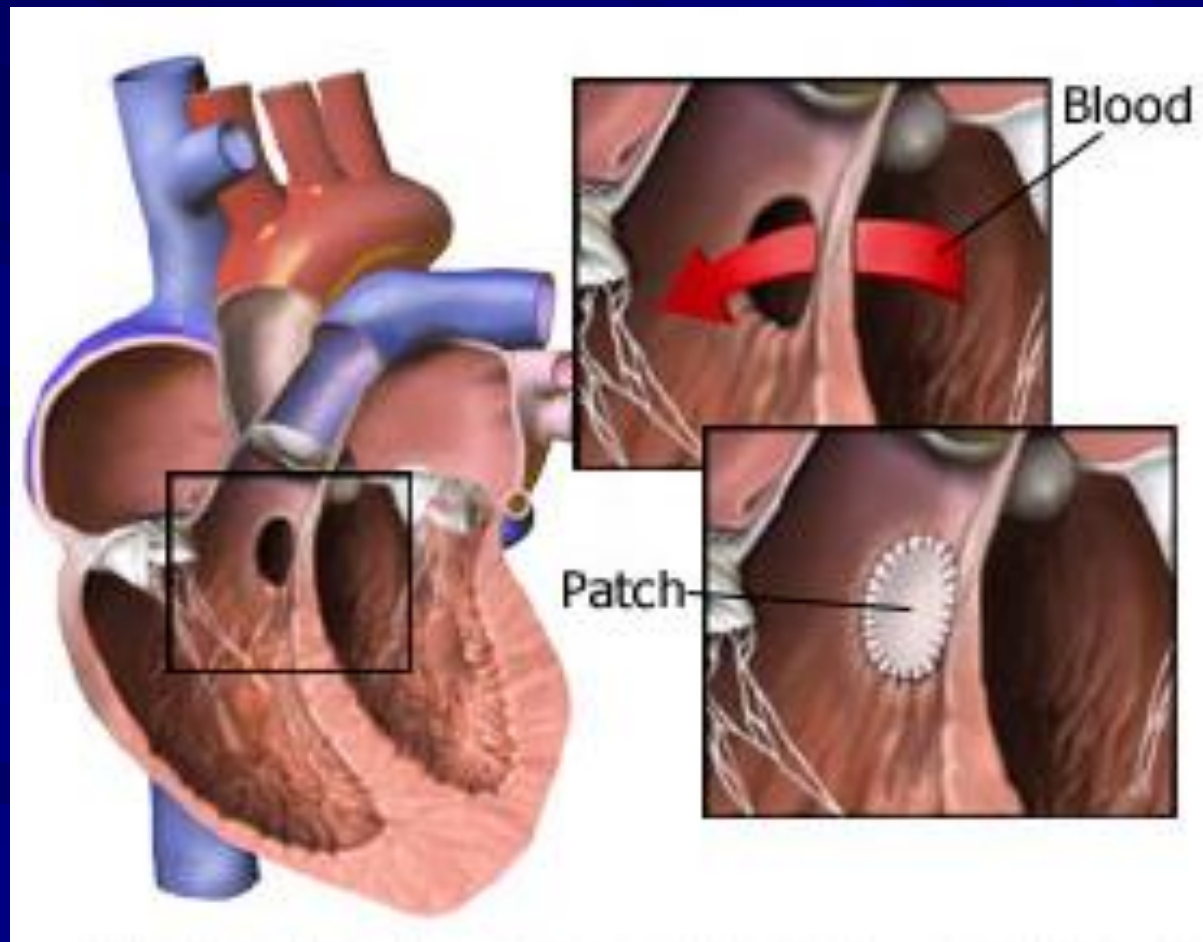




# ***Kamrai septumdefektus (VSD)***

- A kamrai septumdefektus rendellenes kommunikáció az interventricularis septumon keresztül a bal és jobb szívfél között
- A két szívüreg közti nyomáskülönbség miatt általában bal-jobb irányú shuntről van szó
- A kamrai septum 4 részből áll: (1.) membranózus, (2.) beáramlási, (3.) trabecularis vagy muscularis és (4.) kiáramlási vagy infundibularis septumból. A defektust az egyes részek növekedésének zavara illetve hibás fusioja okozhatja. A VSD formáit is a septum 4 alkotórésze alapján klasszifikáljuk
- A leggyakoribb forma (80%) a membranózus septum régiójában alakul ki és perimembrán vagy paramembrán VSD-nek hívjuk, mert a defektus nagyobb, mint maga a membranózus septum

# VSD



# VSD természetes lefolyás

- Spontán záródás következik be 3 éves korra az esetek 45 %-ában. Ezen esetekben a VSD általában kicsi és a gyermekek panaszmentesek. Gyakori ezen kívül a VSD méretének csökkenése is. Csak ritkán van szükség fizikai kíméletre. A gyermekek követése évente, félévente szükséges.
- Amennyiben a VSD jelentős és spontán záródás illetve megkisebbedés vagy műtét nem történt, akkor a későbbiekben Eisenmenger szindróma alakul ki.
- A várható túlélés nagy VSD esetén, műtét nélkül 40 év

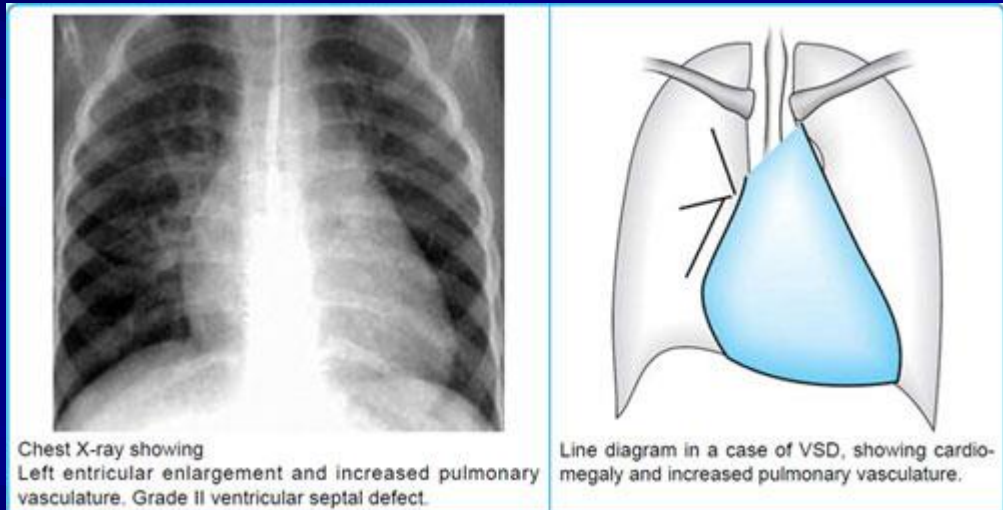
# Felnőttkori VSD okozta problémák

- Endocarditis
- A bal-jobb shunt mértéke nőhet idővel→ LV volumen terhelés→HF
- Nagy sebességű VSD jet→dupla üregű jobb kamra
- Kiáramlási VSD →aorta bill. prolapsus→nagy AR
- Arrhythmia
- AV blokk műtét után (inkább régebben)



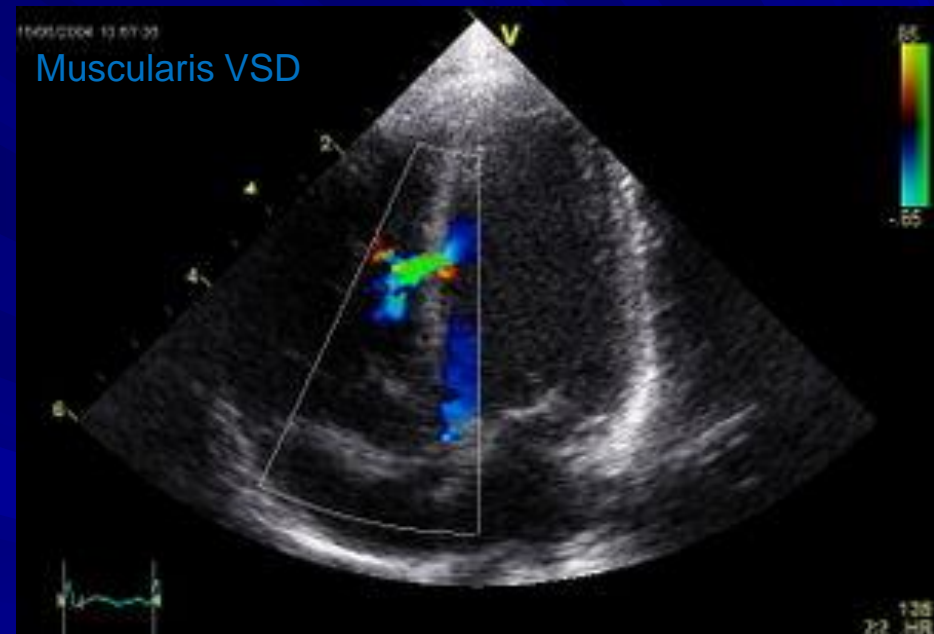
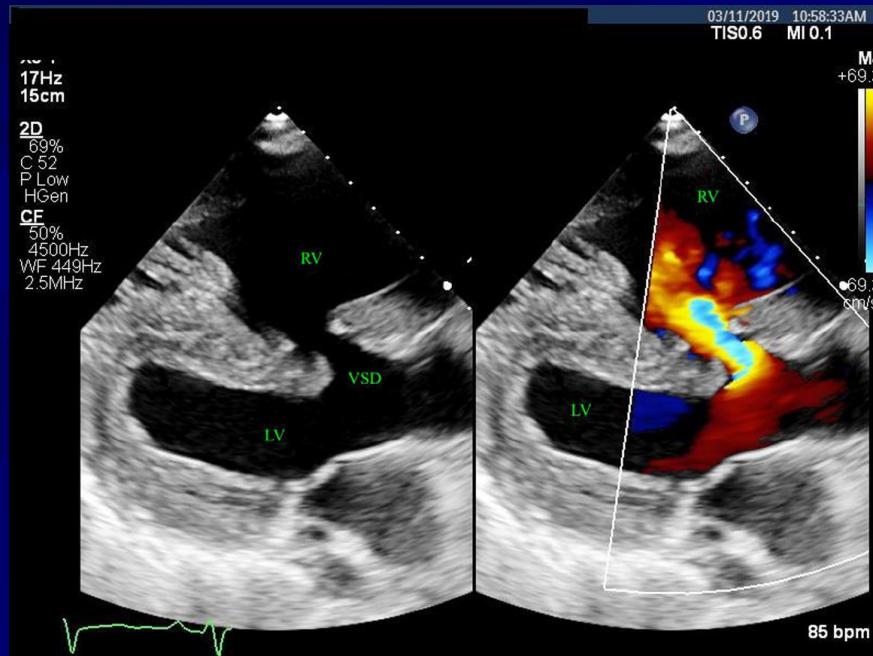
# VSD *Klinikai kép*

- A panaszok a defektus nagyságától és a pulmonalis rezisztenciától függenek
- Hallgatózás: holosystolés zörej a bal III-IV. bordaközben parasternálisan
- EKG: bal deviatio, BKHT, JKHT
- Mellkas rtg: cardiomegalia, prominens truncus pulmonalis, fokozott pulmonalis érrajzolat, Eisenmenger sy: előbbi, de a perifériás érrajzolat csökkent



- Echocardiographia
- MR: a VSD méretének, shunt nagyságnak meghatározására
- Coronarographia: a PVR meghatározására

# Echocardiographia, 2D és color Doppler:

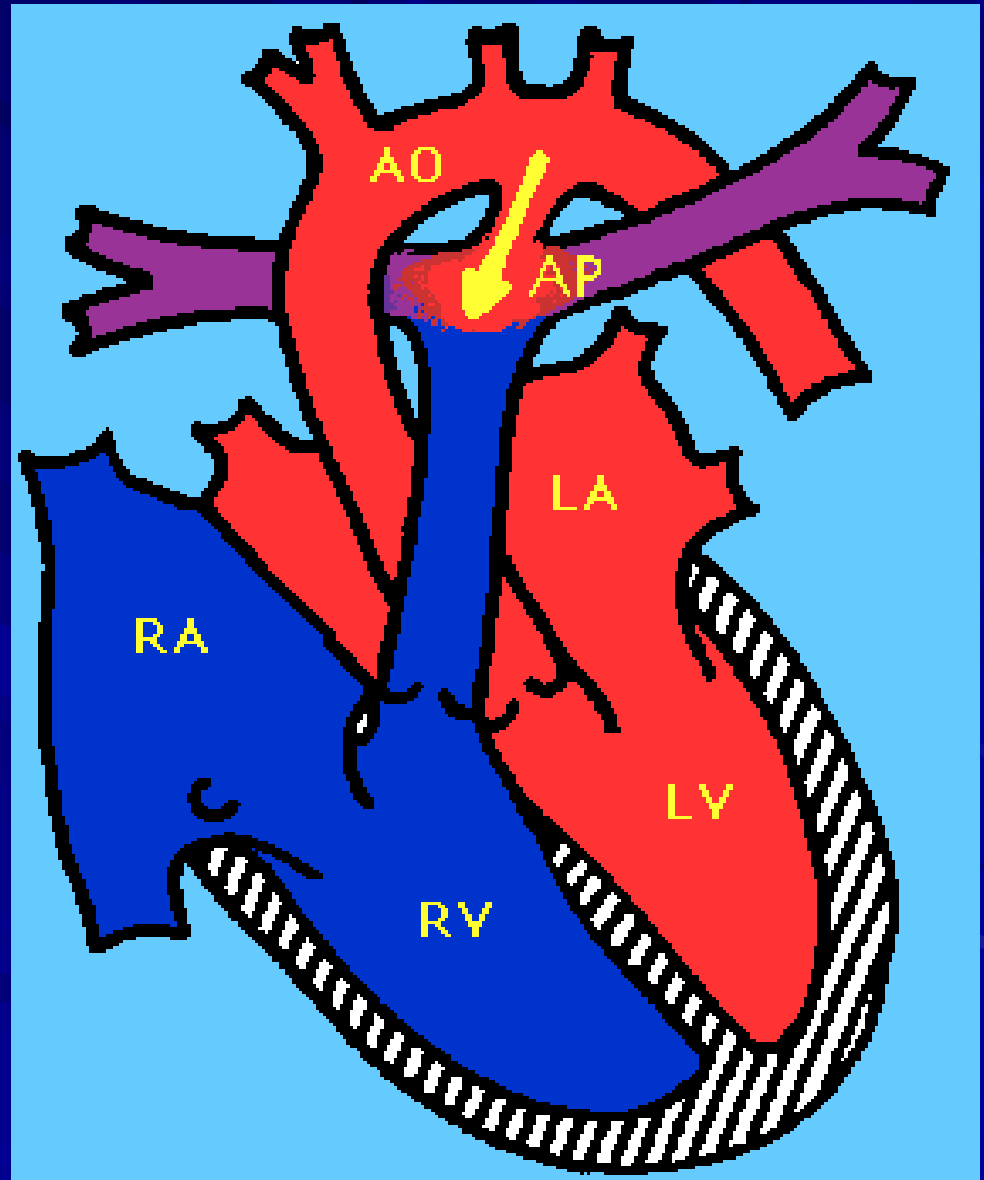


# VSD *Therapia*

- Műtéti indikációt jelent a Jelentős bal-jobb shunt ( $Q_p/Q_s \geq 1.5$ ) vagy a Bal kamrai volumenterhelés, Rekurrens endocarditis, súlyos AR
- Műtét nem javasolt, - ha a PVR magasabb, mint a SVR 2/3-a (Eisenmenger sy) nitrát adása vagy a PAH th után és – ha a VSD kicsi
- A műtéti túlélés kiváló, ha a bal kamra funkciója jó maradt
- A betegek követése a műtét után és műtét nélkül is szükséges

# DUCTUS BOTALLI PERZISZTENS (PDA)

- Normális esetben a Botall vezetékek 24 órán belül záródik, Ha ez 2 hét után sem történik meg, akkor PDA-ról beszélünk.
- lokomotív zörejt ad
- Kezelés:
- esernyős zárás
- sebészi ligatura
- Indomethacin, prostacyclin





# FALLOT TETRALOGIA

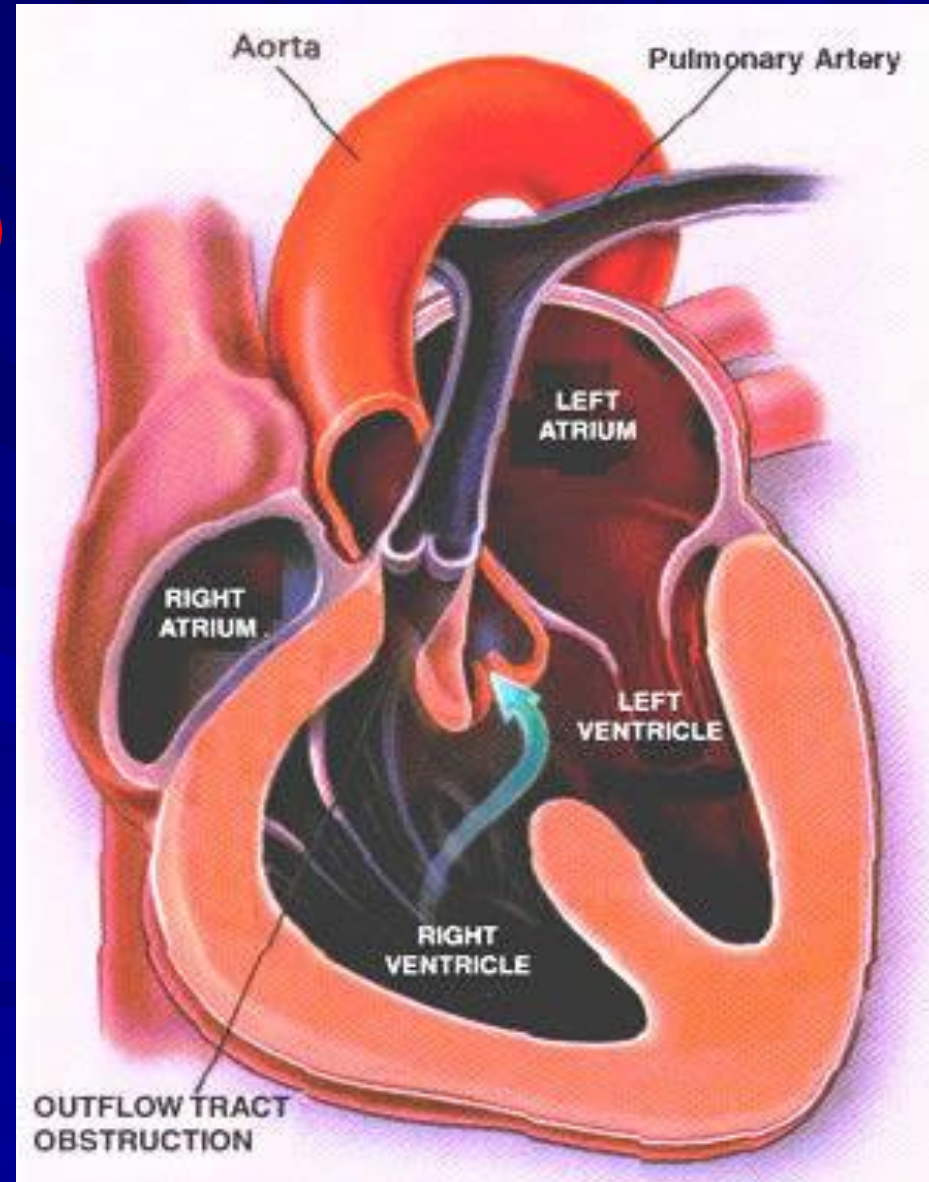
1. Pulmonalis stenosis
2. VSD
3. Lovagló aorta (dextropositio)
4. Jobb kamra hypertrophia

Jelei: - guggolva pihen  
(perif. rezisztencia $\uparrow$ ,  
jobb-bal shunt $\downarrow$ )  
- cyanosis

Diagnózis: Mrtg., echo

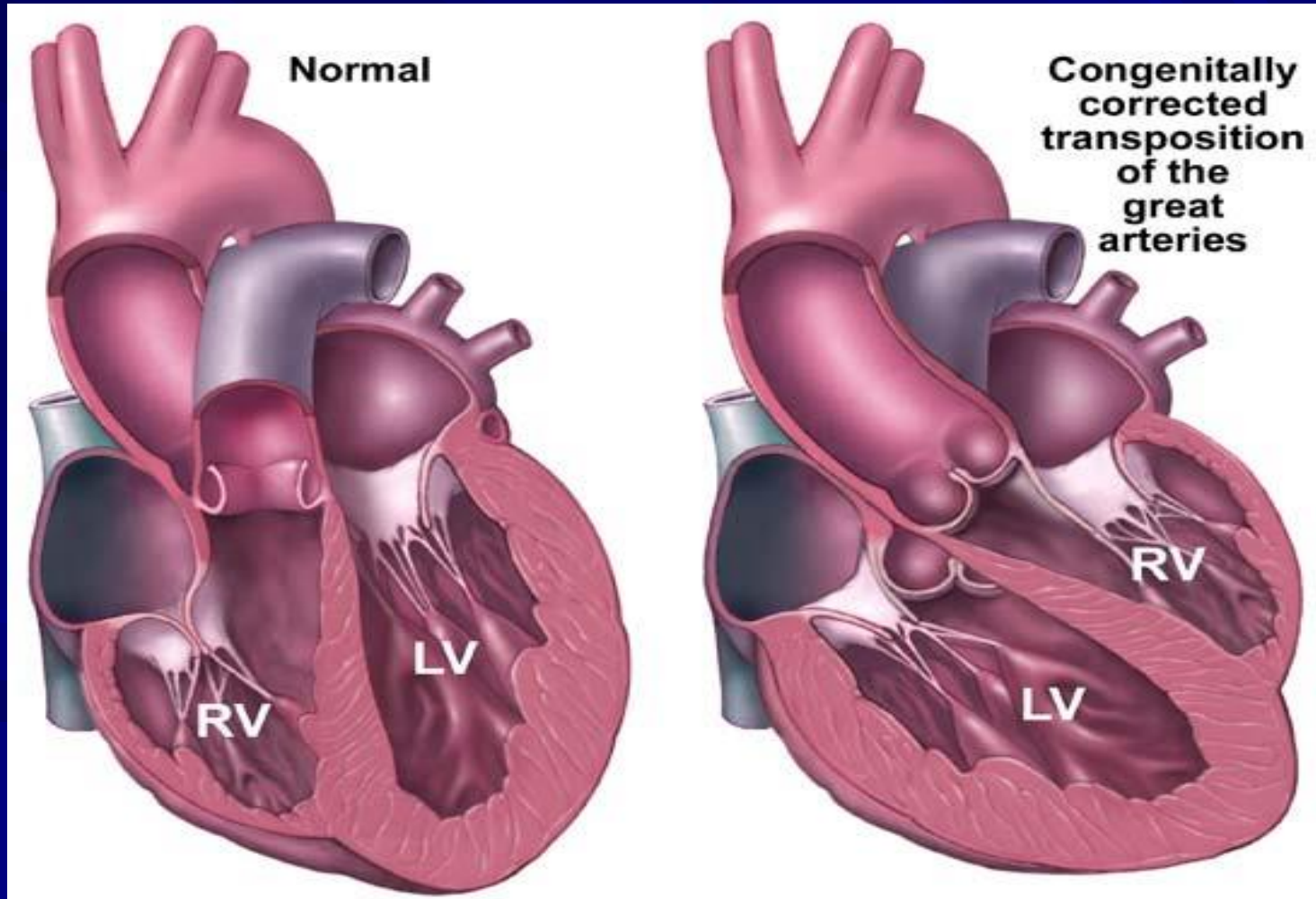
Szövődményei: hypoxia,  
cerebralis thrombosis,  
endocarditis

**Műtét javasolt!**



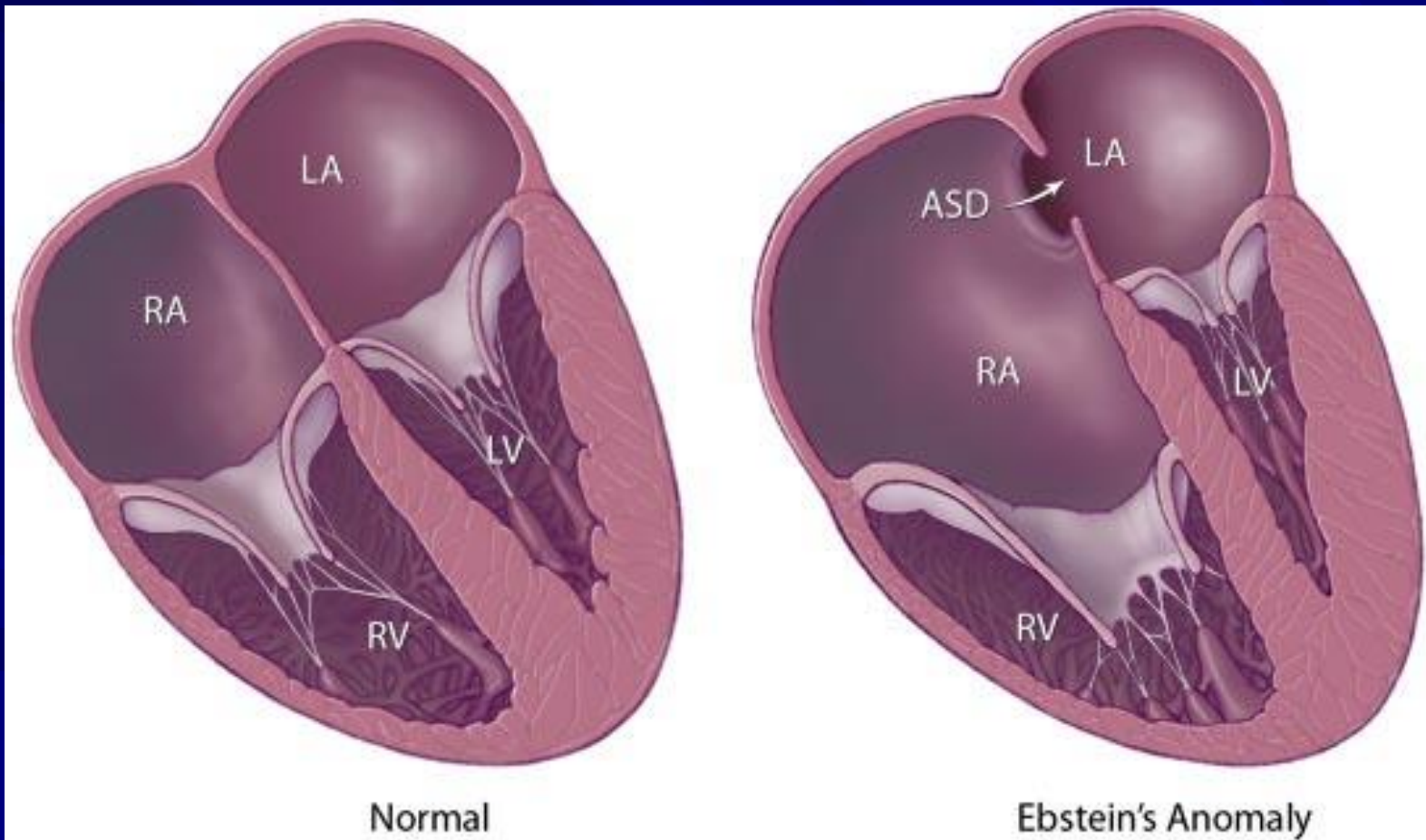
# KORRIGÁLT NAGYÉR TRANSPOSITIO

Az aorta a jobb kamrából az a. pulmonalis pedig a bal kamrából ered, természetesen a nagy vénák is megfordulnak



# EBSTEIN ANOMÁLIA

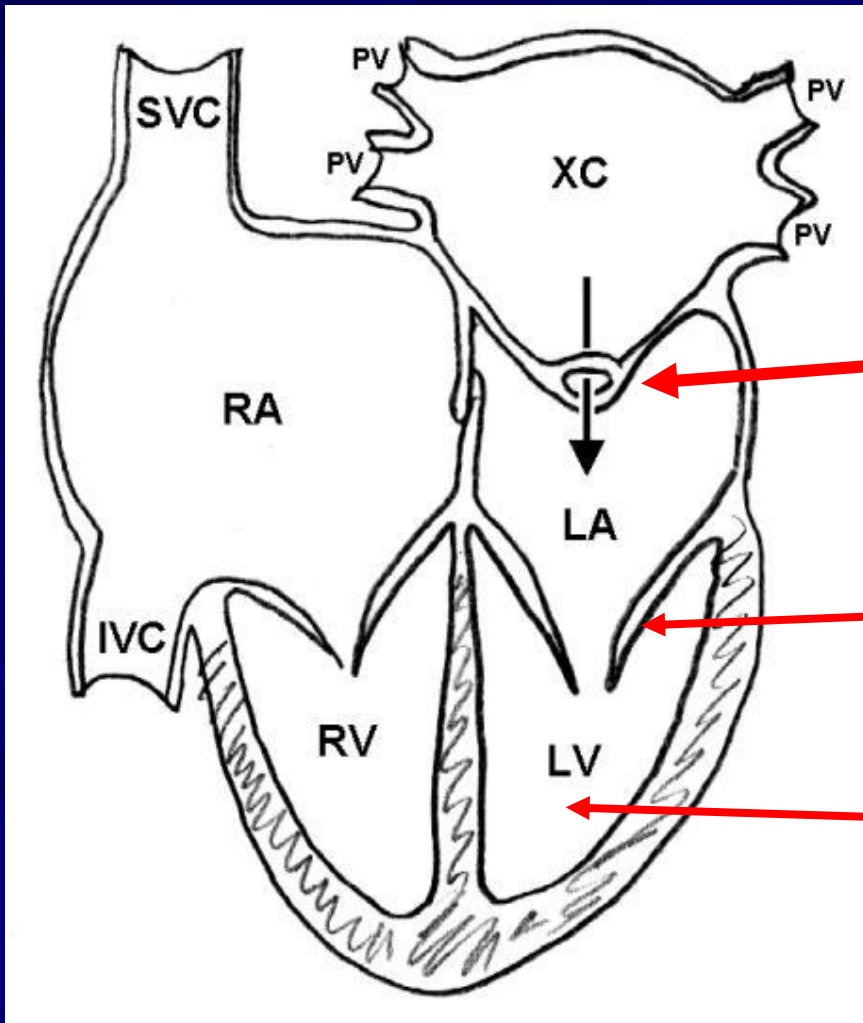
A tricuspidalis billentyű vitorlája mélyen a jobb kamrában tapad, ezért a jobb pitvar hatalmas, a jobb kamra kicsi → óriási P hullámok az EKG-n, JTSZB.





# COR TRIATRIATUM

A bal pitvar üregében egy membrán van, ami kettéosztja a bal pitvart és stenosiszt okoz (mitralis stenosishoz hasonló)



**BAL PITVARI  
MEMBRAN**

**MITRALIS  
BILLENTYŰ**

**BAL KAMRA**



# *Eisenmenger-szindróma*

- Pulmonalis hypertonia a magas pulmonalis vascularis rezisztencia miatt. Minden nagy defektus, amelyen keresztül a szisztémás és tüdőkeringés szabadon kapcsolatba kerül egymással, a pulmonalis érellenállás fixált emelkedéséhez vezethet, ezután a primeren bal-jobb shuntból dominálónan jobb-bal shunt alakulhat ki.
- *Diagnózis:* echocardiographiával kimutatható a jobb-bal shunt, mérhető a pulmonalis nyomás
- *Klinikai tünetek:* Jellegzetes a cyanosis polyglobuliával. Effort dyspnoe, fáradtság, syncope alakulhat ki. Hyperviscositas miatt fejfájás, szédülés, látászavarok
- *EKG:* Jobb kamra hypertrophia jelei láthatók.
- *Mellkas röntgen:* Pulmonalis hypertonia jelei
- *Laboratóriumi vizsgálatok:* hypoxia, polyglobulia

# ***Eisenmenger-szindróma***

- A fizikai terhelést korlátozni szükséges
- A kezelés során kerülni kell azokat a gyógyszereket, amelyek a nagyvérkörben csökkentik az ellenállást (ACE-gátlók, Ca-antagonisták)
- PAH kezelése: Prostanoidok, Endothelin receptor antagonisták, Phosphodiesterase-5-inhibitorok (sildenafil, vardenafil)
- Tünetek kezelése

Köszönöm a figyelmet!

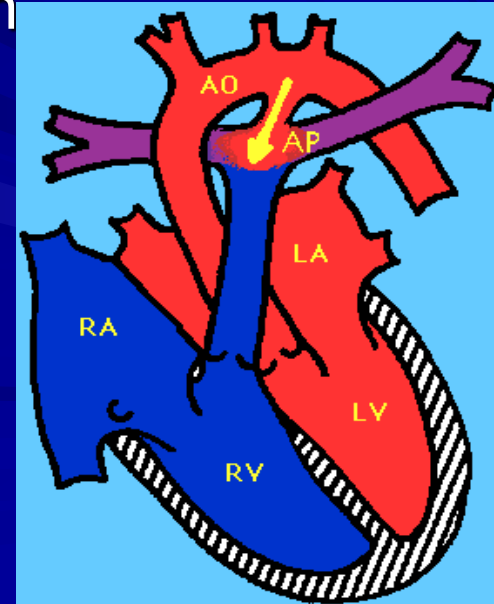
# Atrioventricular Septal Defect (AVSD)/AV canal/Endocardial cushion (párna) defect

- Primum ASD+VSD, MVR, AV csomó, His köteg és LBB posterior helyzetben  
→abnormalis kamrai aktiváció
- Down kórban gyakori
- Echocardiographia (MR)
- Katéteres megoldás nem lehet, sebészi th.



# ***Ductus Botalli Persistens/Patent Ductus Arteriosus (PDA)***

- A foetalis keringésben az aortát és a bal arteria pulmonalist összekötő arteria (ductus Botalli) a születést követően nem záródik el, bal-jobb shunttel járó szívhiba marad fenn
- Koraszülöttekben, rubeola embriopathiában gyakoribb
- A congenitalis vitiumok 10%-a, gyakran izolált malformáció
- Nőkben gyakoribb (férfi:nő = 1:2-1:3)



# PDA felosztás, klinikai tünetek

- kicsi ( $Q_p/Q_s < 1,5$ ): A klinikai tünetek elhanyagolhatók, continua típusú systolo-diastolés zörej hallható bal oldalon a II. bordaközben. Gyakran panaszmentesek, de van endocarditis veszély
- közepes ( $Q_p/Q_s = 1,5-2$ ): Kifejezett continua („lokomotív”) zörej, hasadt 2. hang, balkamra megnagyobbodás, mérsékelt pulmonalis nyomásemelkedés. Cyanosis nincs. EKG-n balkamra hypertrophia jelei. Gyakran csak a 3. évtizedben jelentkezik terhelésre kialakuló dyspnoe, palpitatio, bal szívfél elégtelenség
- nagy ( $Q_p/Q_s > 2$ ): A két vérkör nyomásviszonyai szinte alig különböznek, obstructiv pulmonalis érbetegség jöhet létre (Eisenmenger reactio), bal kamrai és bal pitvari megnagyobbodás látható. A diastolés zörej hiányozhat
- Eisenmenger-szindróma: A continua zörej hiányzik, jelentős pulmonalis hypertonia áll fenn (ld.később)

# PDA kezelés

- Az elsőként választandó eljárás a transzkatóteres zárás különféle záróeszközökkel.
- Eisenmenger-szindróma kontraindikációja a zárásnak.
- Nagy, katéteres technikával nem zárható PDA esetén sebészi ligatura
- Eisenmenger-szindróma esetén tüdőtranszplantáció

# Marfan syndroma

- Autosom dominansan öröklődő kötőszöveti betegség
- Ok: FBN1 gén mutatioja 15q21 kromoszómán, mely a fibrillin1 extracellularis matrix glycoproteint kódolja
- A fibrillin1 deficiencia kötőszöveti gyengeséghez vezet
- **CV (progresszív aorta gyök dilatatio→aorta dissectio)**, az aorta más része is érintett lehet, bőr, sceletalis, szem, pulmonológiai, dura mater abnormalitások



# Marfan syndroma diagnózis

- Aorta gyök dilatatio/aneurysma/dilatatio
- Szemlencse dislocatio (szemészeti vizsgálat)
- Megjelenés
- (Genetikai vizsgálat)
- Echocardiographia (aorta gyök, sinus, distalis aorta ascendens diameter mérés)
- MR vagy CT minden betegnél szükséges (az egész aorta vizsgálatára)
- CAD kizárására inkább CTA, mint coronarographia (sérülékeny aorta fal miatt)
- Holter EKG –arrythmiák, SCD

# Marfan syndroma therapia

- BB az aorta dilatatio progresszióját lassítja (?)
- Megfelelő RR kontroll  $<120$  Hgmm
- Műtét: ha az aorta gyök átmérő  $> 45$  mm
- Műtét, ha az aorta egyéb szakasza  $> 50$  mm (IIaC)
- Endovascularis stent impl. nem jó Marfan syndromában

# Marfan syndroma gondozás

- Stabil betegnél évente echocardiographiás kontroll. Ha az aorta gyök után az aorta többi szakasza normál méretű, **MR/CTA** a diagnózis felállításakor (baseline mérés) majd 5 évente 1x szükséges, ha az aorta többi szakasza is érintett évente 1x.
- A betegnek kerülnie kell a maximális terhelést, verseny -és izometriás sportot
- Ha az anya Marfan syndromás, a gyermek 50 %-ban örökli. >45 mm terhesség előtt műtét. (De nincs biztonságos aorta átmérő Marfanos terhes esetén, 40-45 mm között egyéni megítélés)
- Akár műtét után is a többi aorta szakaszon is lehet újabb dissectio

# RVOTO

- Subinfundibularis (VSD), infundibularis (VSD), valvularis (80-90%-a az össz RVOTO-knak), supravulvularis (congenitalis rubeola sy, egyéb szindrómák része, pl. Noonan)
- Valvularis PS: kp vagy súlyos PS okoz csak tüneteket: dyspnoe, csökkent terhelési kapacitás
- Echocardiographia PS Enyhe, ha a csúcsgrádiens  $<36$  Hgmm vagy a csúcs sebesség  $<3$  m/s. Közepes, ha a csúcsgrádiens 36-64 Hgmm, a csúcs sebesség 3-4 m/s. Súlyos, ha a csúcsgrádiens  $>64$  Hgmm vagy a csúcs sebesség  $> 4$  m/s

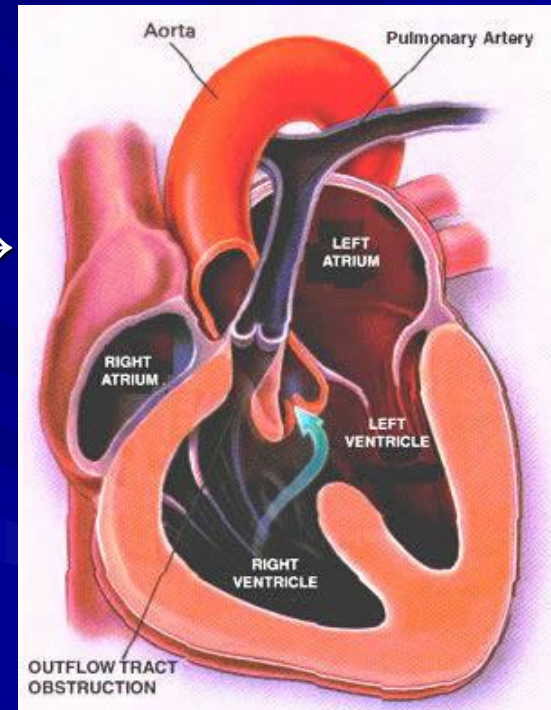


# RVOTO therapia

- Súlyos RVOTO megoldandó (panaszoktól függetlenül), PS esetén ballonos valvulotomia
- Ha fenti nem sikeres, műtét javasolt, ha  $RVP > 80$  Hgmm és a TR sebessége  $> 4.3$  m/s
- csúcs grádiens  $< 64$  Hgmm műtét kell, ha tünetek vannak, ha RV function ↓, kétüregű RV, komoly arrhythmia
- Terhesség jól tolerálható, kivéve ha a stenosis igen súlyos
- Súlyos PS: csak alacsony intenzitású sport

# Fallott-tetralogia (ToF)

- Alapja az infundibularis septum jobb és anterior dislocációja (15%-ban: 22q11 deletio)
- Következmény:
  - jobb kamrai kiáramlási pálya obstrukció→
  - VSD
  - VSD felett lovagló aorta
  - Jobb kamra hypertrophia
- A leggyakoribb cyanosissal járó szívhiba, felnőttkorban a nem operált Fallot igen ritka



# Fallott-tetralogia

Csecsemőkorban diagnosztizálják a cyanosis miatt. Amennyiben műtét nélkül túlélik az első évet, akkor terhelésre jelentkező dyspnoe a tünet.

A gyermekek gyakran guggolnak, növelve a nagyvérköri ellenállást, a pulmonalis perfúziót és az oxigenizációt.

Fizikális vizsgálattal kiáramlási zörejt hallunk a jobb kamrai kiáramlási pálya fölött, a 2. szívhang hangos.

# Fallott-tetralógia *Diagnózis*

- *Echocardiographia*: Látható a nagy, perimembranosus VSD, pulmonalis stenosis, keskeny pulmonalis törzs, a nagy, lovagló aorta, jobb kamra hypertrophia.
- *EKG*: Jobb deviató, jobb pitvar tágulatának és jobb kamra hypertrophia jeleivel.
- *Mellkas röntgen*: Normális nagyságú, a jobbkamra hypertrophia miatt megemelt szív („fapapucs-szív”) látható. A tüdő érrajzolata csökkent, az aorta ascendens széles.
- *Holter-EKG*: Gyakoriak a kamrai ritmuszavarok (30-50%), a hirtelen szívhalál veszélye 6-9%.



# Fallott-tetralogia *műtét*

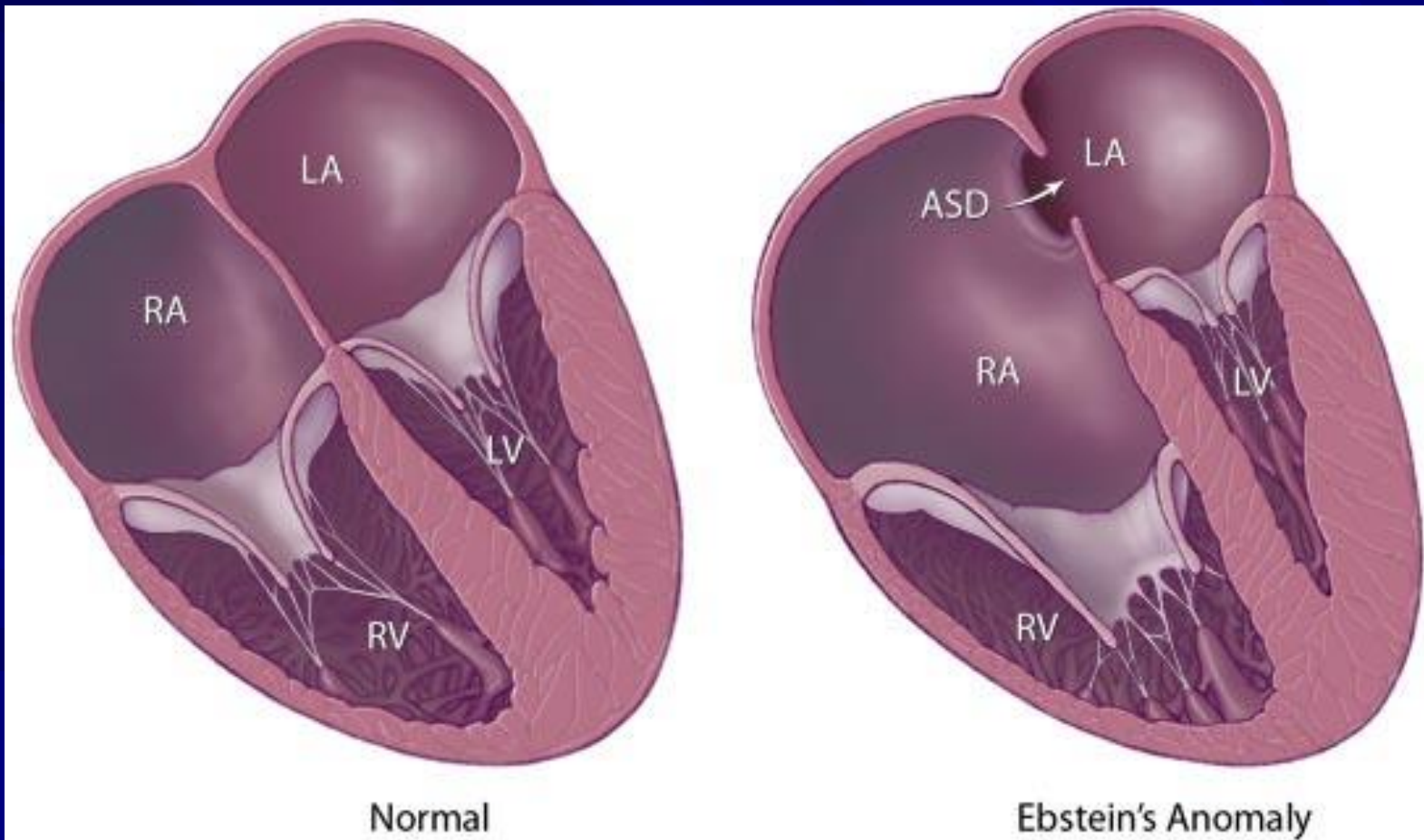
- Palliatív műtét: a pulmonalis flow emelésére: Blalock-Taussig-shunt a. subclavia-PA shunt vagy módosított Blalock-Taussig-shunt graft interpositioval
- Korrekciós műtétek  
a jobb kamrai kiáramlási obstrukció megszüntetése és a VSD zárása folttal.

# Fallott-tetralogia *műtét utáni követés*

- Echocardiographiával követni kell a a beteget
- Évenkénti Holter szükséges a gyakori ritmuszavarok diagnosztizálására
- *Reoperáció* szükséges jelentős shunttel járó residuais VSD, jelentős jobb kamrai kiáramlási grádiens, jelentős pulmonalis vagy aorta regurgitatio esetén

# EBSTEIN ANOMÁLIA

A tricuspidalis billentyű vitorlája mélyen a jobb kamrában tapad, ezért a jobb pitvar hatalmas, a jobb kamra kicsi → oriási P hullámok az EKG-n, JTSZB.



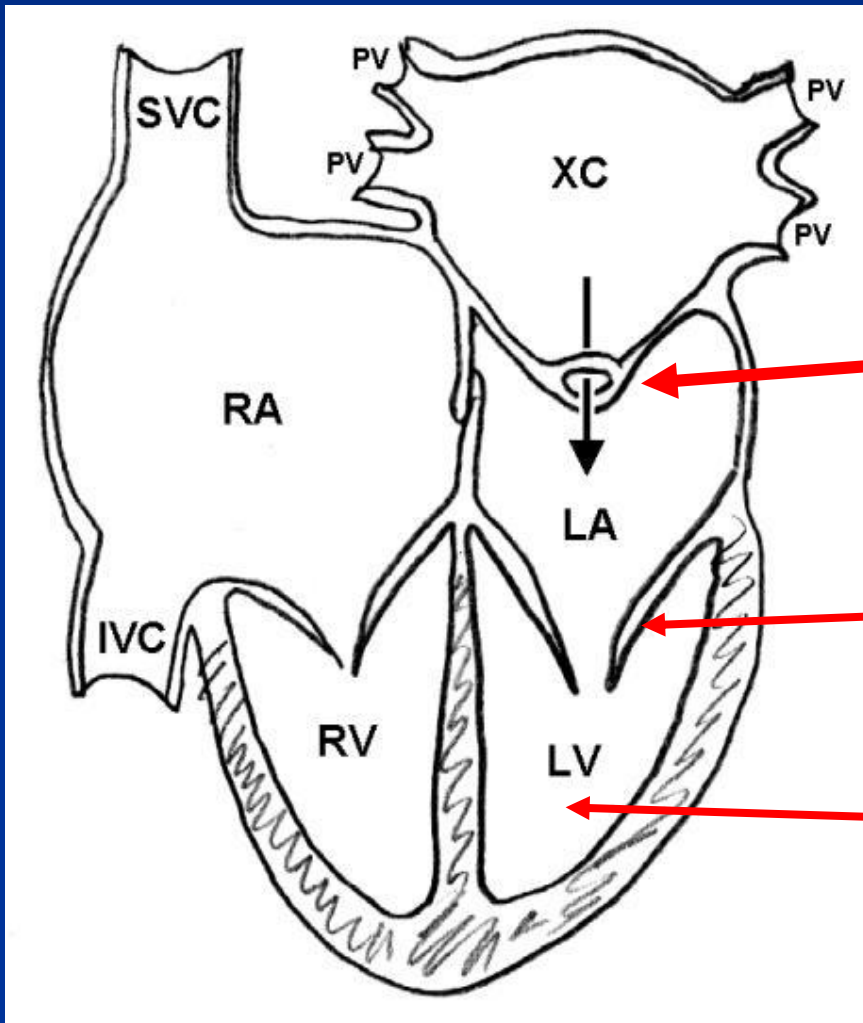
# ***Ebstein-anomalia***

- A tricuspidalis billentyű anomaliája, a septalis vitorla a csúcs felé dislocált ( $>7$  mm), a vitorlák letapadtak, jelentős tricuspidalis regurgitatio jön létre. A jobb kamra egy részének „atrializálódása” megy végbe, azaz funkcionálisan a jobb pitvarhoz tartozik. Gyakran ( $>50\%$ ) társul ASD-vel, relatíve ritka
- A betegek egy része tünetmentes, másrészüknél súlyos keringési elégtelenségük alakulhat ki (cianózis, hepatomegalia)
- A gyakran társuló aberráns vezetőkötegek miatt supraventricularis ritmuszavarok gyakoriak
- Th: súlyos tünetek, panaszok esetén műtét (specializált centrumban)



# COR TRIATRIATUM

A bal pitvar üregében egy membran van, ami kettéosztja a bal pitvart és a stenosiszt okoz (mitralis stenosishoz hasonló)



**BAL PITVARI  
MEMBRAN**

**MITRALIS  
BILLENTYŰ**

**BAL KAMRA**

# ***Komplett nagyér-transzpozíció (TGA)***

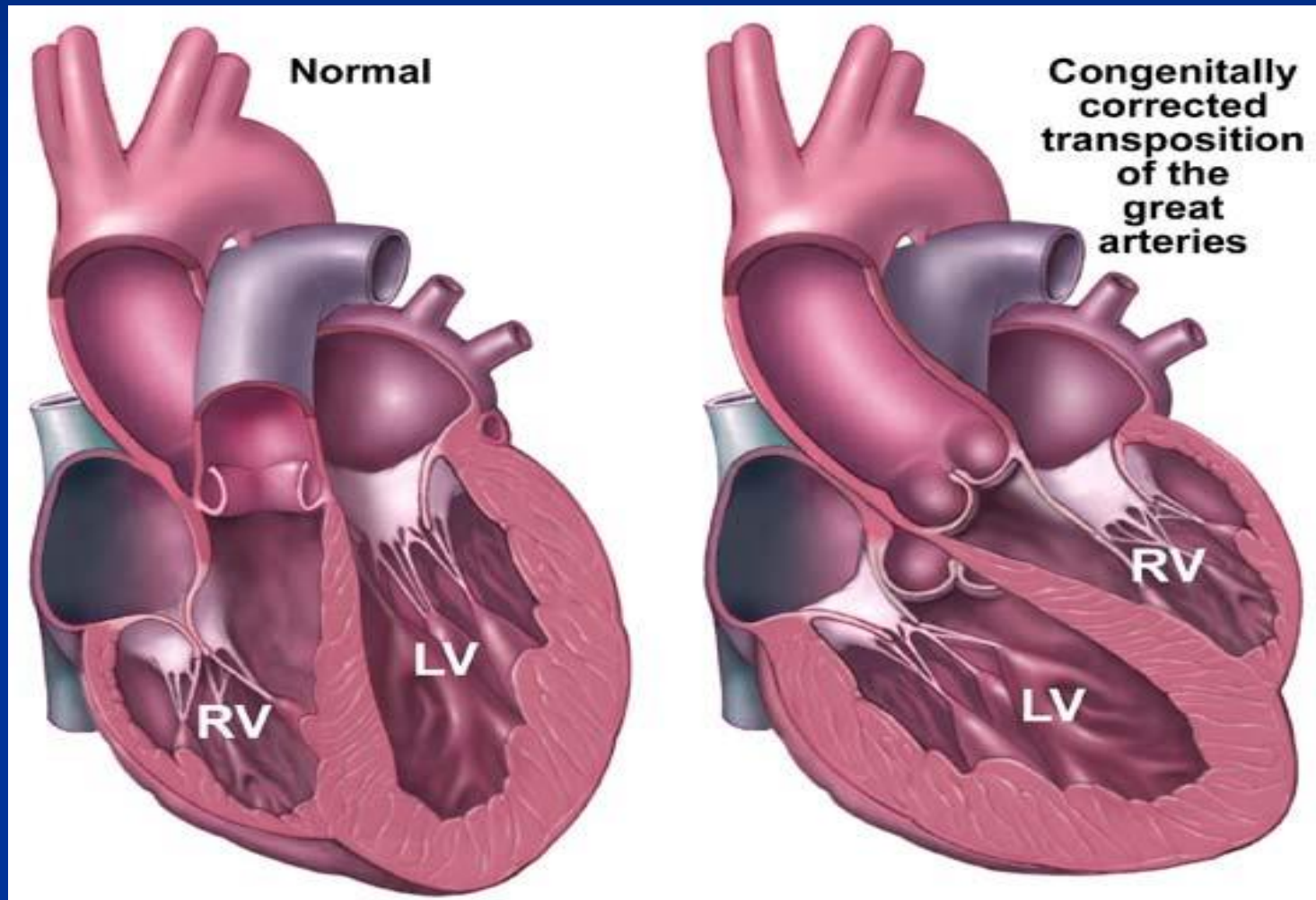
- Az aorta az anatómiai jobb kamrából ered, az a. pulmonalis a morfológiai bal kamrából indul ki (ventriculo-arterialis discordantia). A nagyerek egymás mellett futnak anélkül, hogy kereszteződnének. A veleszületett szívhibák 5%-a, férfiakban háromszor gyakoribb.
- A túlélés csak akkor lehetséges, ha a két vérkör a kamrák, pitvarok vagy az erek magasságában kommunikál egymással (ASD, VSD). A tünetek a kísérő rendellenességektől függenek. Nagy ASD esetén a két vérkör vére jól keveredik egymással, az artériás oxigenizáltság aránylag jó. „Blue baby”
- Felnőttkorban csak műtött betegekkel találkozunk.

# Komplett nagyér-transzpozíció Műtétek, Postoperatív állapotok zavarai

- **Mustard műtét:** (pitvari szinten X) a jobb kamra (szisztémás kamra) működési zavara, tricuspidalis insuffitientia, a terelőfolt kilyukadása, szívritmuszavarok, hirtelen szívhalál.
- **Artériás switch-műtét** (az AP és az aorta norm. pozícióba kerül+ASD vagy VSD zárása): a. pulmonalis supravulvaris stenosis, supravulvaris aorta stenosis, coronaria stenosis, ritmuszavarok.
- **Rastelli-műtét** (conduit a RV-Pulm bifurcatio között, fölötte lévő szakaszt zárják, az aorta-LV patch): a conduit degenerációja, subaorticus stenosis, maradék vagy ismételt VSD, kamrai tachycardia, hirtelen szívhalál

# KORRIGÁLT NAGYÉR TRANSPOSITIO

Az aorta a jobb kamrából az a. pulmonalis pedig a bal kamrából ered, természetesen a nagy vénák is megfordulnak





# Korrigált nagyér transzpozíció

Ha nem csak **ventriculo-arterialis**, de **atrioventricularis discordancia** is jelen van, azaz az oxigenizált vér a tüdőből a bal pitvarba ömlik, mely az anatómiai jobb kamrával közlekedik, amihez az aorta csatlakozik. Izolált esetben a betegek panaszmentesek, és csak a hatodik évtizedben jelentkeznek a szívelégtelenség tünetei a „kimerülő” anatómiai jobb, funkcionális bal kamra miatt

# Köszönöm a figyelmet!

