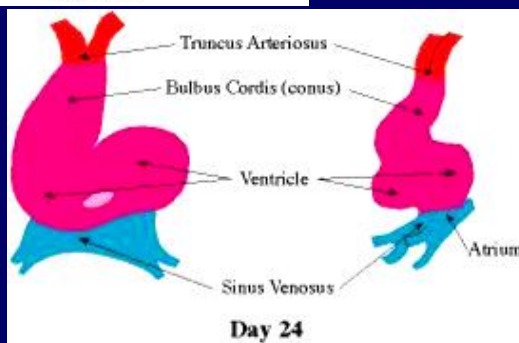
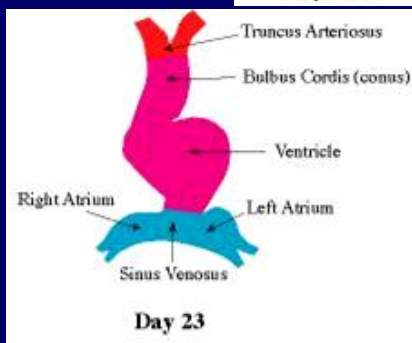
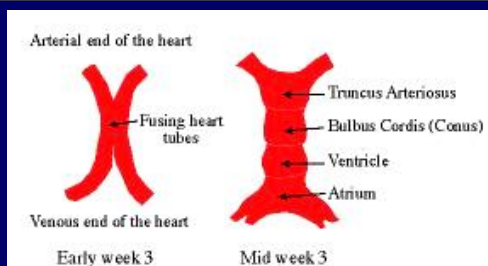


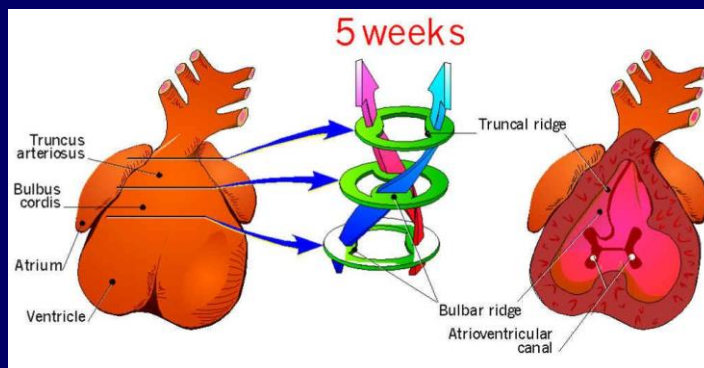
Szívsebészet - veleszületett szívbetegségek

PTE Általános Orvostudományi Kar
Szívgyógyászati Klinika

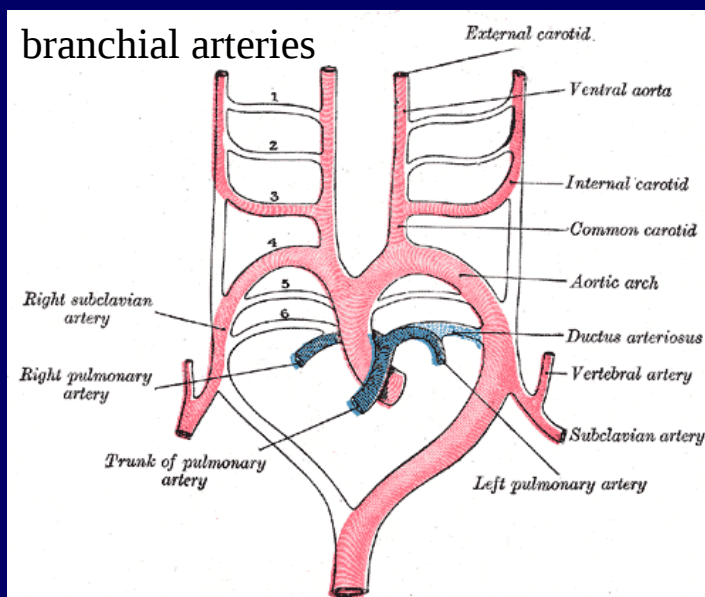
A szív embryogenesisise



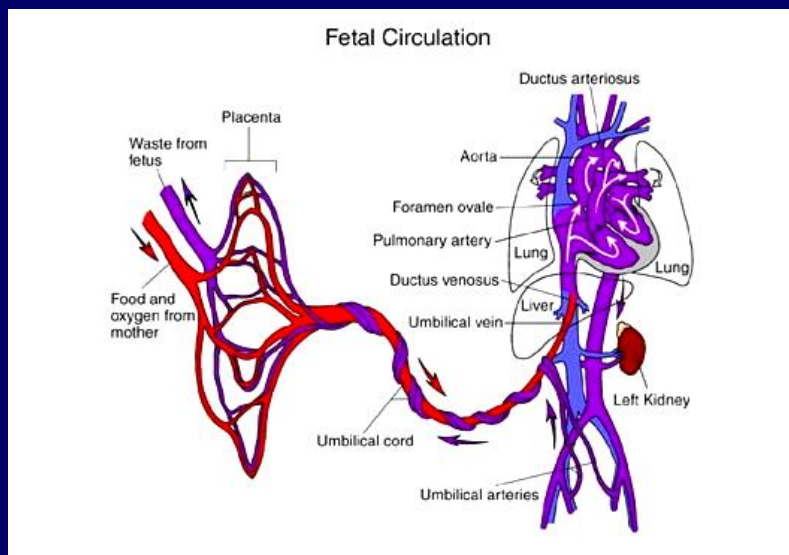
Truncus arteriosus communis szeptációja



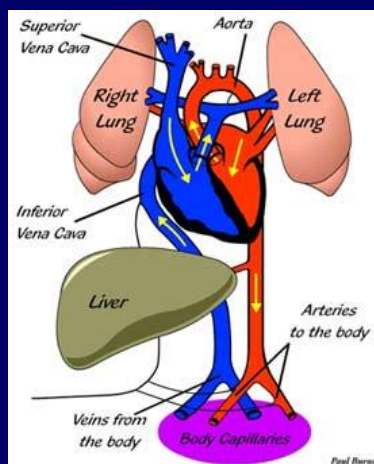
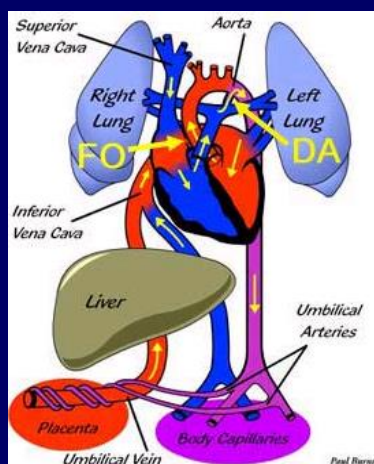
Az aortaív embrionális fejlődése



A magzati keringés



A magzati keringés átalakulása



Műtéti kezelés

- Miért operálunk? szívelégtelenség tünetei, gyakori alsó légúti fertőzések, visszamaradás a fejlődésben, **Eisenmenger-szindróma**
- Korábban: több ülésben operáltak a csecsemő/gyermek teherbírása szerint (kumulatív mortalitás !)
- Ma priméren teljes anatómiai rekonstrukció
- Csökkent mortalitás
- Gyermek legtöbbször teljes életet élhet műtét után
- Kevésbé megterhelő a családnak és a társadalomnak
- Diagnosztika: főképp echocardiographia, ritkán szívkatéterezés (sugárterhelés, kontrasztanyag !), szív MRI

Posztoperatív utánkövetés

- Legtöbb esetben rendszeres utánkövetés szükséges
- (régén több üléses műtétek – kumulatív halálozás !)
- Redo műtétek (adhesiók !): „kinőtt” graft cseréje, kalcifikált homograft, késői komplikációk
- Endocarditis prophylaxis (reziduum esetén)
- fizikai terhelés a terhelhetőségnek megfelelően (testnevelés)
- pszichés/mentális vezetés, család támogatása

GUCH (Grown-up congenital heart) disease

- Manapság a veleszületett szívbetegséggel születettek 80-85% megéri a felnőtt kort
- Viszonylag kevés beteg, de komplex és változatos patofiziológia
- Speciális : kardiológia, intenzív terápia, anesztézia, terhesség
- 40% egyszerű vagy gyógyult– nem kell specialista, 35-40% – expert konzultáció biztosítása, 20-25% – élethosszig specialista utánkövetés
- Gyermek kardiológus és gyermek szívsebész ↔ felnőtt kardiológus és felnőtt szívsebész

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-anomalia
- teljes tüdővena transzpozíció
- truncus arteriosus persistens
- univentricularis szív

Pathophysiology of left-to-right shunt

- Volume-overloaded pulmonary circulation
- Double second heart sound due to prolonged ejection
- Changes in pulm. vascular structure leading to pulm. Hypertension
- The shunt flips to right-to-left --- cyanosis (Eisenmenger syndrome)
- Right heart failure, left heart failure
- * paradoxic embolization

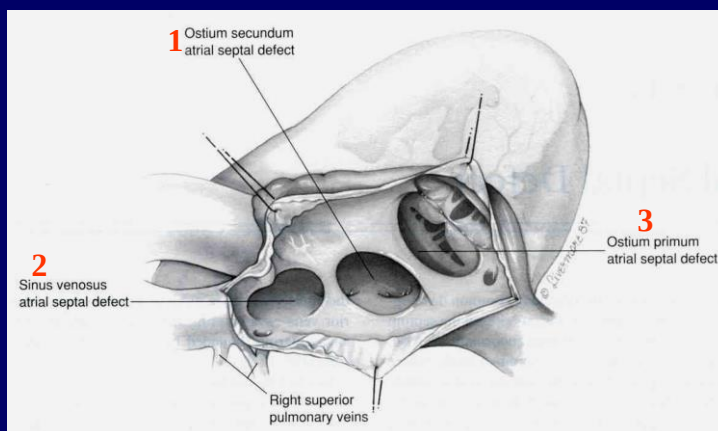
Pitvari sövényhiány (ASD)

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

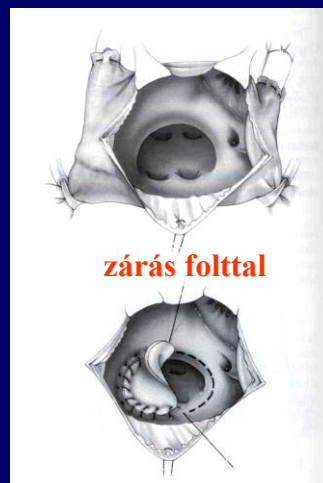
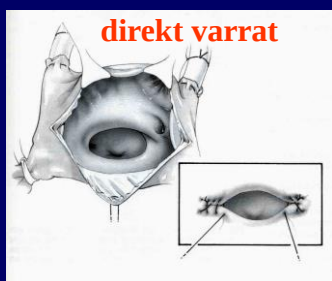
Műtéti indikáció: $Q_p/Q_s > 2$, paradox embolizáció

Kontraindikáció: Eisenmenger-szindróma

Th: intervenció, direkt varrat, folt

Endocarditis profilaxis: fél évig

Persistens foramen ovale $\neq$ ASD !



Kamrai sövényhiány (VSD)

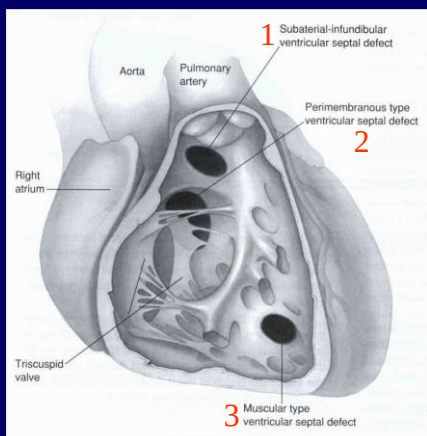
Összes congenitalis vitium 20%-a, ennek 50%-a perimembranosus

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

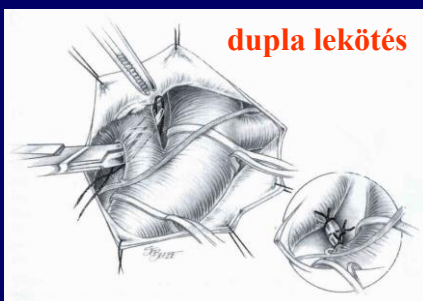
Műtéti indikáció:

$Q_p/Q_s > 2$, társuló aortainsuff., fejlődésben elmaradás+keringési elégtelenség

Endocarditis profilaxis (residuum)



Ductus Botalli persistens (DBP)



dupla lekötés

Összes congenitalis vitium 5-10%-a érett újszülöttnél

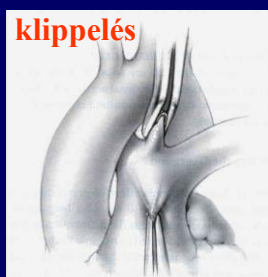
Ha kicsi a ductus, tünetmentes

Komplikációk: keringési elégtelenség, Eisenmenger-szindróma, légúti infekciók

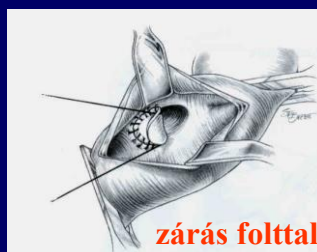
Gyakori spontán záródás

Gyógyszeres zárás: Indometacin

Th: katéteres, sebészi zárás

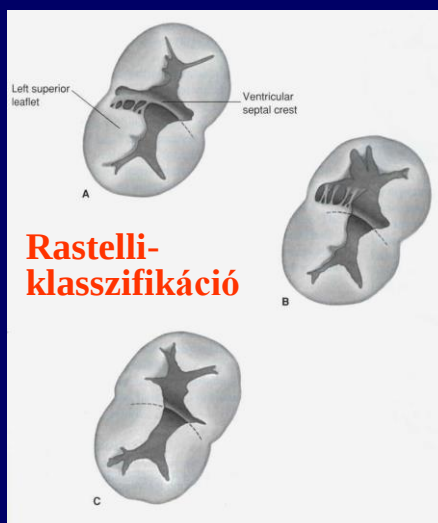
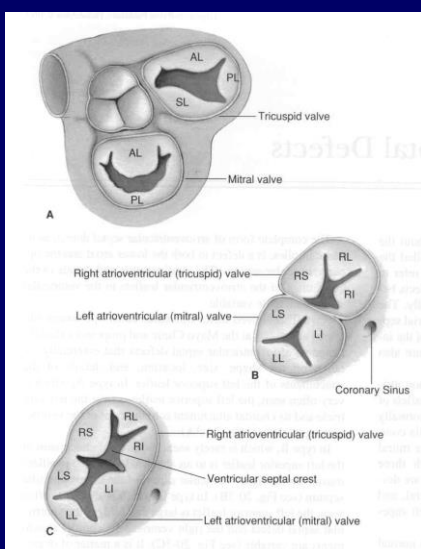


klippelés



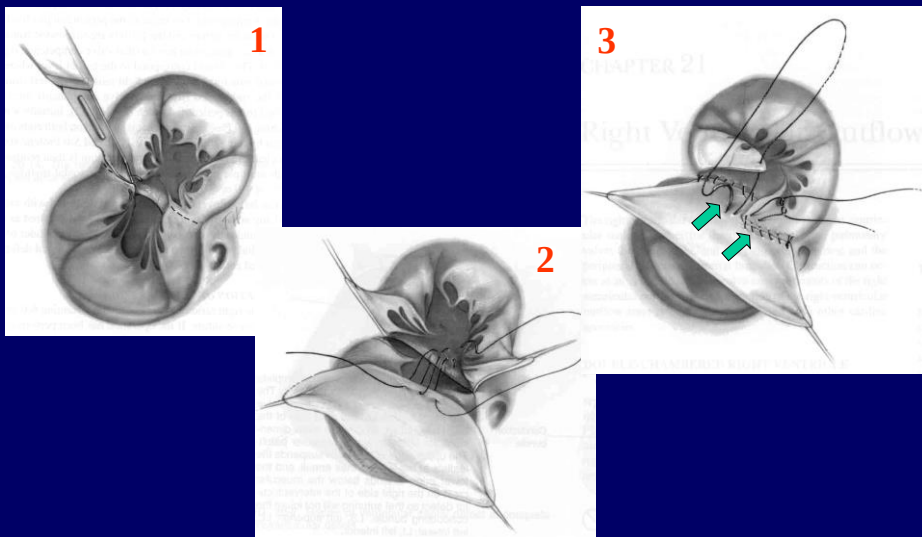
zárás folttal

Atrioventricularis septumdefectus AV-canal, AVSD (4%)



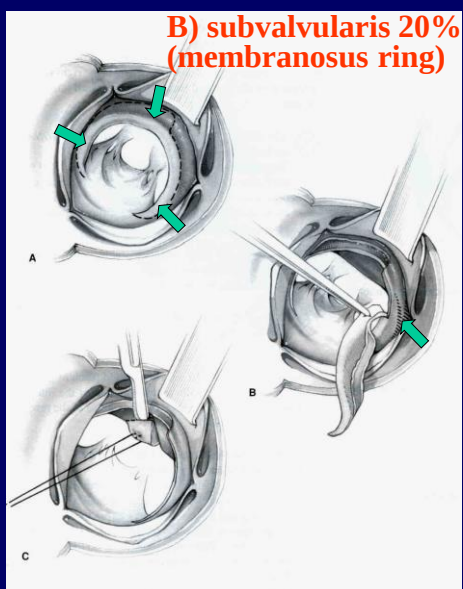
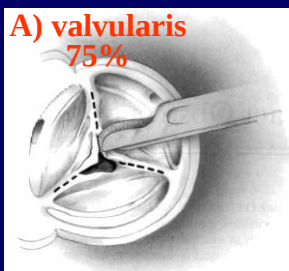
Rastelli-
klasszifikáció

AVSD zárása pericardium folttal

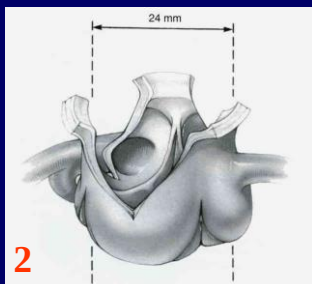
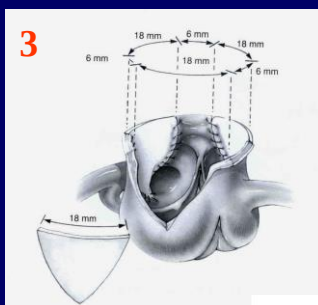
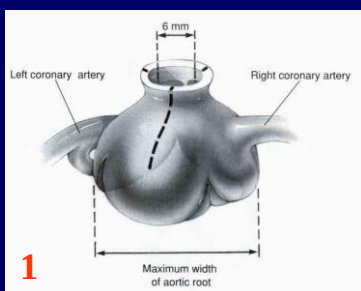


Congenitalis aortastenosis 1

- 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:

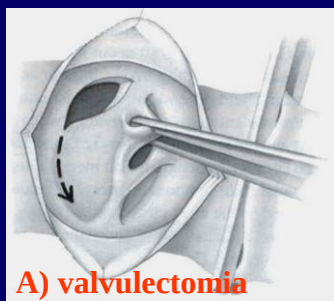
- fizikai kímélet
- endocarditis profilaxis
- ballondilatáció
- commissurotomia
- műbillentyű (másodszorra)
- aortoventricularis septoplastica
- Norwood, majd Fontan műtét
- szívatültetés

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) supravalvularis
- enyhe esetben tünetmentes, súlyosabb esetben fáradékonyság
- felnőttkorra jobbszívfél elégtelenség, kritikus esetben már csecsemőkorban is
- kezelés: ballondilatáció, commissurotomia, valvulectomia, folt
- operált betegek életkilátása jó



A) valvulectomia

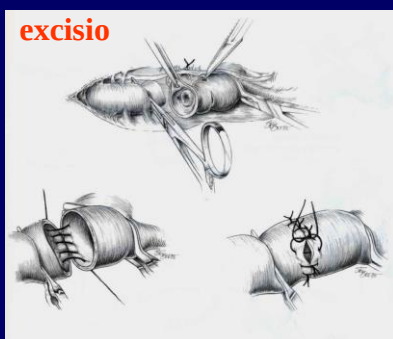


C) kettős foltplasztika

Coarctatio aortae (8%)

praeductalis, postductalis forma

Műtét: sten $>50\%$, RRdiff $>20-30$ Hgmm



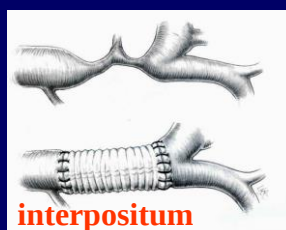
excisio



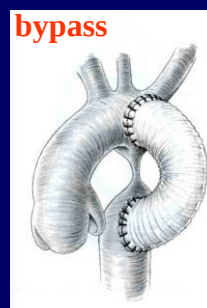
foltplasztika



A subclavia plasztika

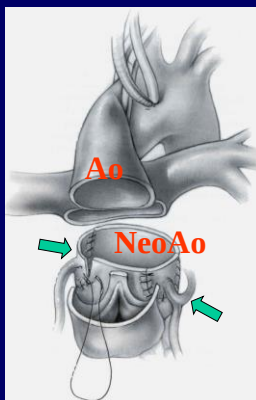
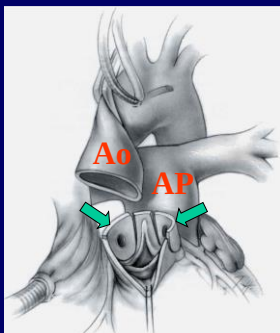


interpositum



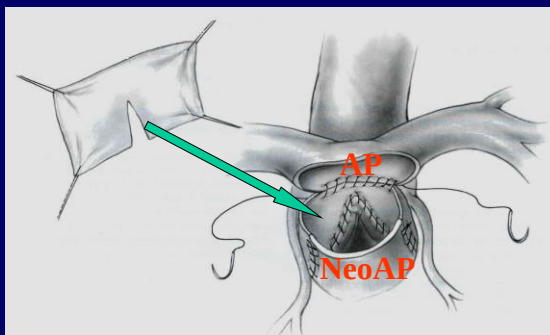
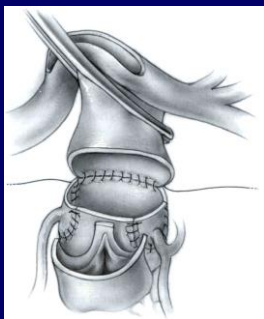
bypass

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 hétben

Nagyér transzpozíció 2

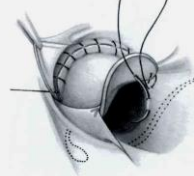


Fallot-tetralogia (10%)

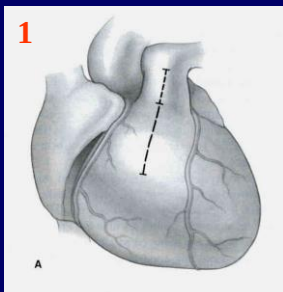
- jobb kamrai kiáramlási szűkület
- magas septumdefektus
- rajta lovagló aorta
- következményes jobb kamra hypertrophia

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

2 septumdefectus zárása



1



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



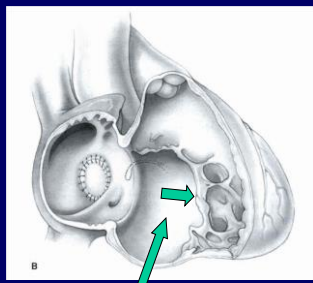
3 kiáramlás rekonstrukciója

Ebstein-anomalia

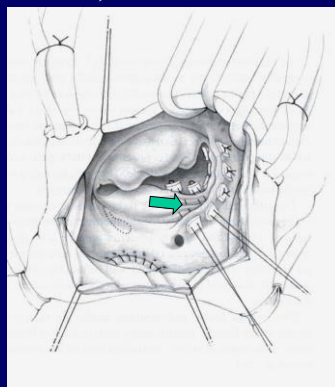
Tricuspidalis billentyű mély eredése, <1%

Atrializált jobb kamra, maradék hypoplasziás, ASD II (80%-ban társul) dyspnoe, terheléskor fulladás, ritmuszavarok, súlyos esetben cianosis (ASD-vel), infektív endocarditis, agytályog

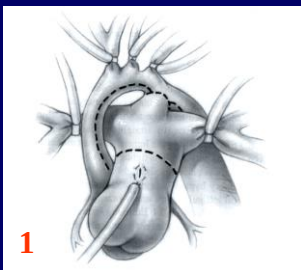
Th.: ductus nyitvatartása, digitalis, diureticum, propranolol
billentyű rekonstrukció vagy csere (serdülőkorban)



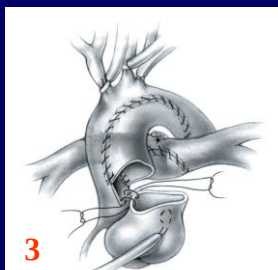
atrializált jobb kamra



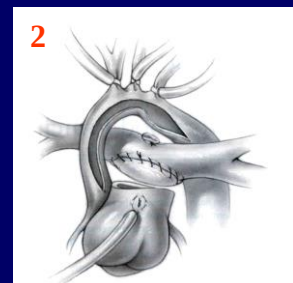
Univentricularis szív (<1%)



1



3



2



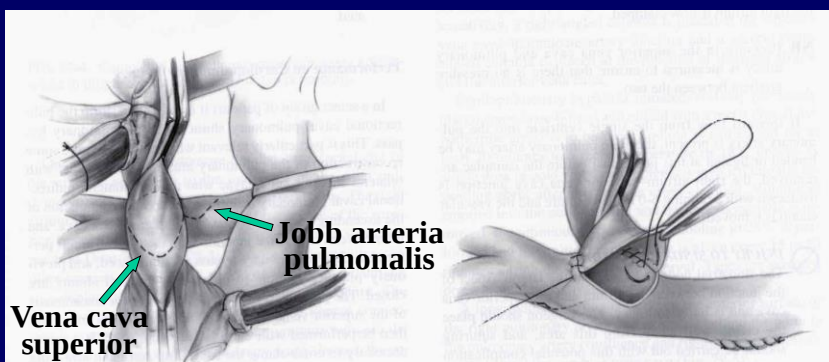
4

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

Műtét hypoplasias bal kamra esetén

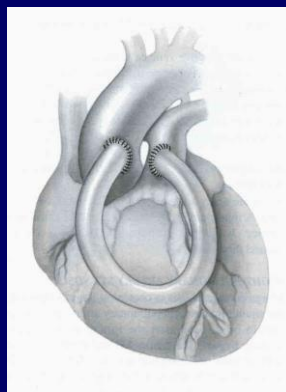
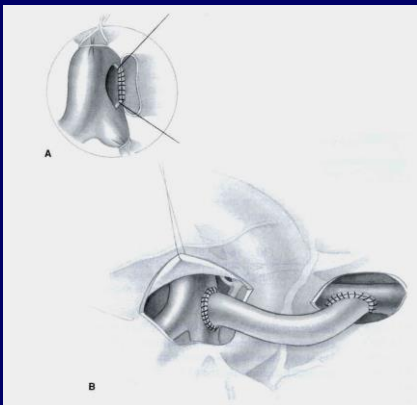
Bidirectionalis cavopulmonalis anastomosis

- szisztémás venás 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

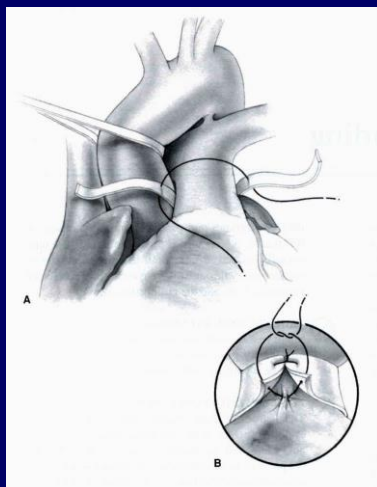


Centralis shunt

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



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