

Perspektívák a veleszületett szívhibák felnőttkori sebészi kezelésében

Hartyánszky István dr.¹ ■ Varga Sándor dr.¹ ■ Havasi Kálmán dr.²
Babik Barna dr.³ ■ Katona Márta dr.⁴ ■ Bogáts Gábor dr.¹

Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Központ,

¹Kardiológiai Központ, Szívsebészeti Osztály, ²II. Belgyógyászati Klinika,

³Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Intézet, ⁴Gyermekklinika, Szeged

A szívsebészet fejlődésének köszönhetően folyamatosan emelkedik azon veleszületett szívbetegség száma, akik megérik a felnőttkort. Joggal vetődik fel a kérdés, hogy milyen kihívásokkal kell szembesülni e betegek ellátásában. A közleményben a szerzők áttekintik a hazai és nemzetközi adatok alapján a felnőttkorban előforduló, veleszületetten szívhibás betegek kezelésének problémáit. A felnőttkorban felismert egyszerű szívhibák, a műtéti beavatkozások utáni residuumok, kinőtt graftok és billentyűk, a primer, illetve operált coarctatio aortae ellátása továbbra sem jelent problémát. A Senning/Mustard műtéten átesett nagyér-transzpozíciós betegek, illetve „Fontan-keringéssel” korrigált egykamrás betegek nagyon gondos ellenőrzése lenne szükséges az esetleges szívtranszplantáció idejének megállapításához. A szerzők véleménye szerint az emelkedő betegszám ellenére csak célzott betegcsoportok okoznak problémákat. Gondolni kell: 1. a korrekción átesett, panaszmentes betegek (Fallot-IV, Ross-műtét stb.) ellenőrzésére is, 2. a zárt csoportot alkotó Senning/Mustard betegek folyamatos gondozására (mágneses rezonanciás vizsgálat, echokardiográfia, szérum brain natriureticus peptid vizsgálata), 3. az „egykamrás” betegek szívátültetésre való előkészítésére, fokozott figyelemmel a társszerveken (máj, tüdő) kialakuló károsodásra. A magzati kardiológia fejlődése miatt jelentősen csökken a komplex szívhibák száma, ezért a megoldás e betegeknél a csecsemőkori szívátültetés lehetne. *Orv. Hetil.*, 2015, 156(3), 92–97.

Kulcsszavak: felnőttkori veleszületett szívhibák

Perspectives in the management of congenital heart defects in adult patients

Due to improving results in congenital heart surgery, the number of adult patients with congenital heart defect is increasing. The question is: what kind of problems can be managed in this patient-group? The authors review the different problems of management of congenital heart defects in adults based on national and international literature data. Simple defects recognised in adults, postoperative residual problems, changing of small grafts and valves, correction of primary or operated coarctation aortae can be usually managed without problems. A very close follow-up is necessary to establish the correct period for heart transplantation in patients with transposition of great arteries with Senning/Mustard operation, and univentricular heart corrected with “Fontan-circulation” type surgical procedure. The authors conclude that although the number of patients increases, only a few congenital heart diseases may cause problems. It seems important (1) to monitor asymptomatic patient who underwent operation (Fallot-IV, Ross procedure, etc.), (2) follow up regularly patients who underwent Senning/Mustard procedure (magnetic resonance imaging, echocardiography, brain natriuretic peptide measurement), (3) define the proper period of preparation for heart transplantation of patients with a univentricular heart, with special attention to the possibility of multiorgan (lung, liver, etc.) failure. Due to the improvement of foetal diagnosis of congenital heart defects, the number of patients with complex congenital heart defects is decreasing. The standard management of these patients could be primary heart transplantation in infancy.

Keywords: congenital heart defects in adults

Hartyánszky, I., Varga, S., Havasi, K., Babik, B., Katona, M., Bogáts, G. [Perspectives in the management of congenital heart defects in adult patients]. *Orv. Hetil.*, 2015, 156(3), 92–97.

(Beérkezett: 2014. október 31.; elfogadva: 2014. november 11.)

Rövidítések

ASD = pitvari septumdefektus; biGlenn = bidirekcionális Glenn-műtét; BNP = brain natriuretic peptide; GUCH = felnőttkori veleszületett szívbetegség; LVOTO = balkamra-kiáramlási pálya szűkülete; MR = mágneses rezonanciás vizsgálat; PDA = nyitott ductus arteriosus; TCPC = teljes cavopulmonalis anasztomózis; TGA = nagyér-transzpozíció; UVSZ = egykamrás szív; VCI = vena cava inferior; VCS = vena cava superior; VSD = kamrai septumdefektus

A felnőttkorú veleszületett szívhibás betegek speciális ellátást igényelnek a kardiológusoktól és a szívsebészek-től. A múlt század közepén elinduló szívsebészet az 1980-as évek közepére jutott el arra a fokra (nagyér-transzpozíció esetén újszülöttkori „arterialis switch” rekonstrukció), hogy fokozatosan, folyamatosan megoldja mindegyik szívhiba sebészi kezelését (lehetőleg már csecsemőkorban a normális fejlődés biztosításához), és így a nagyon magas újszülött-csecsemő mortalitást minimálisra tudja csökkenteni. A századfordulóra alig maradt inoperábilisnek minősíthető eset, gyakorlatilag majdnem minden betegen lehet már sebészileg (rekonstrukció, palliáció, szívtranszplantáció) segíteni. A betegségek mintegy 80%-át (nyitott ductus arteriosus [PDA], pitvari septumdefektus [ASD], kamrai septumdefektus [VSD] stb.) véglegesen lehet korrigálni, körülbelül 10–15%-ban olyan sebészi megoldás alkalmazható, amely a későbbiekben jó eredményű reoperációt igényelhet (például: csecsemőkorban beültetett homograft, graft cseréje felnőtt méretűre), és 5–10%-ban egykamrás szív (UVSZ) esetén az alkalmazott műtėti megoldást (Norwood, biGlenn, teljes cavopulmonalis anasztomózis [TCPC]) követően biztos, hogy további beavatkozás (szív-, szív/tüdő transzplantáció) válhat szükségessé. Ennek eredményeként e betegek elérik a felnőttkort és a jelentkező problémáikkal (pályaválasztás, családtervezés, szülés stb.) a felnőtt belgyógyászt, kardiológust keresik meg, akik erre napjainkban szakmailag még nincsenek kellően felkészülve. Statisztikai adatok szerint ez az egyik oldalról ijesztően nagyszámú betegcsoportot képezhet. Az Amerikai Egyesült Államokban végzett felmérés szerint 2000-ben 623 000 (egyszerű 320 000, közepes 165 000, komplex 138 000) gyermekkori, veleszületett szívhibás betegen kívül 788 300 (egyszerű 368 800, közepes 302 500, komplex 117 000) felnőttkorú, veleszületett szívhibás beteget tartottak számon, és számuk évről évre 5%-kal növekszik [1]. Másik oldalról a speciális, felnőttkorú veleszületett szívhibás beteg (GUCH) centrumokban keveslik az ott megjelenő betegek számát. Erre két magyarázat is van: 1. Az a beteg, akinek 6 hónapos korában sikeresen zárták a kamrai sövényhiányát, azóta egészségesként él. Tekintettel arra, hogy a múlt században jól működő gyermek kardiológiai gondozóhálózat szétesett, a folyamatos ellenőrzés nem megoldott. A hölgyeknél még a terhesség vállalásakor említésre kerülhet az operált szívbetegség, de ez a férfiaknál, amióta a kötelező katonai szolgálat (sorozás) megszűnt, semmilyen formá-

ban nem kerül látótérbe. 2. A szívműtétek 10%-át végzik congenitalis szívhiba miatt. 100 operált betegből 90 felnőtt beteg (coronaria-, billentyűbeteg, aortaaneurysma, dissectio) folyamatosan megjelenik kontrollvizsgálaton kardiológusánál, de a veleszületett szívhibásak közül csak az a 2 (egykamrás szív [UVSZ], reoperációra váró), akinek panaszai vannak. A két oldalról jövő bizonytalanság misztikussá teszi a felnőttkorú, veleszületett szívhibás betegek ellátási szükségességét, pedig ez egyre inkább letisztulttá válik.

Milyen betegek kerülnek látótérbe?

1. A gyermekkori diagnosztika fejlődésével egyre kevesebb, de elkerülhetetlen az anatómiai okok miatt (bicuspidalis aortabillentyű, mitralis prolapsus, ASD, cor triatriatum stb.) csak a felnőttkorban felismerésre kerülő primer betegség. Ezek megoldása idáig sem és most sem jelent különösebb problémát a szívsebészek és kardiológusok számára.

2. Emelkedő számban jelentkeznek a műtétek során maradt residuumos esetek. Ezek súlyosabb formáit még gyermekkorban kell megoldani, de enyhébb esetek a kor előrehaladtával (meszesedő pulmonalis billentyű, subaorticus membránrecidíva stb.) okozhatnak olyan problémát, ami sebészi megoldást igényelhet. E csoportba sorolhatjuk azokat a betegeket is (nagyér-transzpozíció [TGA], arterialis switch, Kawasaki-betegség), akiknél a coronariabetegségek igényelhetnek sebészi ellátást.

3. A felnőttkorban biztosan sebészi beavatkozást igénylő veleszületett szívhibák 4 csoportot képeznek:

a) Coarctatio aortae primer vagy operált/dilatált esetei. Ezek kezelését egyre inkább a katéteres intervenciók beavatkozása („covered-stent” beültetés) veszi át, csak ritka esetben, komplikációk megoldására szükséges a sebészi megoldás. Ez viszont nagyon bonyolult beavatkozást jelenthet, amihez nagy tapasztalattal rendelkező congenitalis szívsebészi team szükséges.

b) A nagyér-transzpozíció sebészi korrekcióját *Senning* 1959-en kezdte el, majd *Mustard* saját módszerével 1964-től folytatta. A pitvari szinten alkalmazott terelő-folt-technikákkal a keringést hemodinamikailag helyreállították, de a szisztémás keringést továbbra is a jobb kamra kellett, hogy ellássa. A várhatóan kialakuló jobbkamra-elégtelenség miatt *Castaneda* kezdeményezésére 1984-től (hazánkban 1996-tól) megindult a betegség újszülöttkori anatómiai korrekciója (nagyartériák felcserélése, coronariaszájadékok átültetése), felváltva az előző beavatkozásokat. Így a felnőttkort egy zárt betegcsoport érte el. Hazánkban a Semmelweis Egyetem II. Gyermek-klinikáján és a Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermek-szívsebészeti Osztályán 1980 és 1997 között 176 *Senning*-műtét történt, e betegek közül 9–25 éves (átlagosan 12,5 éves) utánkövetés során 94 beteg áll folyamatos gondozás alatt [2, 3, 4]. A Szegedi Egyetem Szívsebészeti Osztályán 1969 és 1994 között 37 *Senning*- és 36 *Mustard*-műtét történt, ezek közül

napjainkban 34 (20 Senning, 14 Mustard) beteg áll ellenőrzés alatt (Csongrád regiszter adatai) [5, 6]. A betegekben jelentkező tünetek: tricuspidalis insufficiencia, ritmuszavarok, leakek, cavaszűkületek mind a kezdődő jobbkamra-diszfunkció, -elégtelenség résztünetei. Ezeknek a tüneteknek a kezelése csak tüneti kezelés, általában nem segít jelentősen a panaszok megoldásában. A végleges megoldást a szívátültetés jelenti, de az időpont optimális megválasztása nincs megoldva. Általában súlyos keringési elégtelenségben, „végstádiumban” indikálják a műtétet, amikor már a beavatkozásnak nagyon nagy a kockázata. Sajnos, még nem lehetett kideríteni, hogy mitől alakul ki valakinél korábban vagy később a jobbkamra-gyengeség. Egyes vizsgálatok szerint esetleg a hosszú ideig tartó hypoxia vagy a műtéti megterhelés (fibrilláció előidézése, aortalefogás ideje stb.), vagy a társuló VSD játszhat ebben szerepet, de ezt igazolni nem lehetett. A jelenlegi közlemények csak arra terjednek ki, hogy 5, 10, 20, 25 vagy 30 évvel a műtétet követően hányan élnek, milyen beavatkozást, intervenciót igényeltek. A feladat az lenne, hogy ezt a betegcsoportot rendszeresen, lehetőleg évente ellenőrizzék (echokardiográfia, BNP, MR, terhelés) [4, 6], és ezen számszerű adatok birtokában határozzák meg azt az időpontot, amikor még nem károsodtak a társszervek, és így nagyon jó eredménnyel végezhető el a szívtranszplantáció. Mindez nem tűnik megvalósíthatatlannak, amit a következő betegcsoportban elért eredmények is alátámasztanak.

c) Fallot-tetralógia és egyéb, Rastelli-típusú műtétek (pulmonalis atresia + VSD, truncus arteriosus, nagyér-transzpozíció + VSD + LVOTO). A Fallot-tetralógia anatómiai rekonstrukciója során körülbelül 60%-ban szükségessé válik a pulmonalis anulus nagyobbítása transanularis folttal vagy homograftbeültetéssel. Ezek a megoldások a gyermek növekedésével potenciálisan reoperációt jelentenek. Elsődleges megoldást a transzkateéteres billentyű beültetése jelenti (primeren homograftba vagy transanularis folt és kicsi homograft esetén előzetesen behelyezett, feltágított stentbe), de ennek kivitelezhetetlensége esetén sebészi beavatkozás szükséges. Kinőtt homograft esetén megfelelő méretű homograft cseréje szükséges, a testsúlynak megfelelő méretű homograft esetén a billentyűszűkület megoldására ballonos tágitás, biológiai műbillentyű beültetése vagy homograftcsere jöhet szóba. Homograftbillentyű-elégtelenség és transanularis folt esetén az insufficiencia megszüntetésére kezdetben homograftbeültetést alkalmaztunk. A jobb kamra tágulata miatt majdnem minden esetben a kifolyási pályában aneurysma alakul ki, amelynek rezekálása szükséges. Sajnos a gyengült, vékonyodott izom miatt a kamra bizonyos fokig tovább tágulhat, ezáltal a homograftszájadék további tágulata ismét billentyűelégtelenséghez vezethet. Ezért előnyben részesítjük a fémkeretre varrt biológiai műbillentyűk alkalmazását [7, 8, 9, 10]. Mikor történjen a beavatkozás? Erre az utóbbi években már pontos protokollok alakultak ki. A betegek folyamatosan utánkövethetők echokardiográfiás és BNP-vizs-

gálatokkal, és ezek alapján indikált MR-vizsgálat szám-szerűsíti azokat a paramétereket, amelyek segítségével behatárolhatók azok az értékek, amelyek szükségessé teszik a műtétet. Miután kimutatták, hogy a jobb kamra regenerációs képessége 17,5 év után megszűnik, szükséges lenne ezeket a műtétet még a felnőttkor elérése előtt indikálni és elvégezni. Ezzel megelőzhető lenne a „torzult” jobb kamra működése miatt kialakuló balkamra-elégtelenség is és így a szívtranszplantáció szükségessége [11, 12, 13, 14, 15]. Szükséges lenne a szűrő-kontroll vizsgálat kiterjesztése az ebbe a csoportba tartozó azon betegekre is, akiknél residuum nem maradt a műtét során, így egészségesnek tekinthetők, de nem tudjuk még, hogy hosszú távon ez az „érintett” jobb kamra hogy bírja a terhelést, például a többszöri szülést.

d) A legfőbb problémát okozó betegcsoport az univentricularis szív (UVSZ). UVSZ esetén az egyik kamra nem fejlődik ki, részben vagy teljesen hiányzik. Ez érintheti a jobb kamrát (tricuspidalis atresia, pulmonalis atresia+ép kamrai sövény, Ebstein-anomália, komplett AV-septumdefektus hypoplasiás jobb kamrával, kettős kiáramlású jobb kamra hypoplasiás jobb kamrával, korrigált nagyér-transzpozíció hypoplasiás bal kamrával) vagy a bal kamrát (hypoplasiás bal szívfél, komplett AV-septumdefektus hypoplasiás bal kamrával, kettős kiáramlású jobb kamra hypoplasiás bal kamrával, korrigált nagyér-transzpozíció hypoplasiás jobb kamrával, univentricularis szív), amelynek legsúlyosabb formája a hypoplasiás bal szívfél szindróma. Komplex szívfejlődési rendellenesség miatt már újszülött- vagy csecsemőkorban palliatív beavatkozást igényelhetnek: csökkent tüdőkeringés miatt systemopulmonalis söntműtétet, elárasztott tüdő miatt a pulmonalis arteria beszűkítését vagy a pulmonalis törzs ligaturája mellett söntkészítést. Nagyobb beavatkozást jelent hypoplasiás bal szívfél szindróma esetén az 1-2 hetes korban elvégzendő Norwood-műtét (jobb kamra-arteria pulmonalis törzs-aorta folytonosság kialakítása, illetve a pulmonalis keringés biztosítása az arteria anonyma vagy a jobb kamra felől, és pitvari sövényhiány készítése), amelynek műtéti, perioperatív kockázata kiugróan a legmagasabb a veleszületett szívhibák korrekciója közül [16]. 2000 és 2009 között az Amerikai Egyesült Államok 53 centrumában 2557 Norwood-műtét történt, 22%-os kórházi mortalitással. Évi 0–10 műtét (34 centrum) esetén a mortalitás 27%, évi 10–20 műtét (13 centrum) esetén 21%, évi 20 műtét feletti esetszám esetén (6 centrum) 18% volt [17]. A gyermekek 6–12 hónapos korában javasolt megkezdeni a két keringés elkülönítését, elsőként a vena cava superior beültetését az arteria pulmonalisba (bidirekcionális Glenn-műtét), majd 3 éves kor körül a vena cava inferior conduittal történő beszájaztatását a pulmonalis arteriás rendszerbe (teljes cavopulmonalis anasztomózis – TCPC). E két beavatkozásnak (a műtetre való várakozás ideje alatti + műtéti) mortalitása 10-10%-ra tehető, ennek megfelelően a műtéti sorozat végét a hypoplasiás jobb kamrás betegek 75%-a, a hypoplasiás bal szívfeles betegek 50–55%-a éli

meg. További sorsukat, életminőségüket részben a kamra típusa határozhatja meg. Az anatómiai jobb kamra a szisztémás terhelését meghatározhatatlan ideig bírja, így e betegek további sorsát a szívtranszplantáció határozza meg. Hazánkban 2012-ig 2 Glenn-, 2 Fontan-, 10 Kraetzer-, 6 Bjork-, 183 biGlenn-, 175 TCPC-műtét történt, a 38 sikeres Norwood-műtétet 26 biGlenn- és 16 TCPC-megoldás követte [18].

A TCPC-megoldás rutinná válása előtt a Fontan-, majd Kraetzer-műtétekkel történt a Fontan-keringés kialakítása. Ezeknél a VCS-jobb pulmonalis arteria, VCI-jobb pitvar-bal pulmonalis arteria, illetve jobb pitvar-pulmonalis arteria anasztomózisokkal alakították ki a hemodinamikai keringést. Mivel a fokozatos kamraelégtelenség, AV-insufficiencia miatt jelentősen emelkedhet a jobb pitvari nyomás, gátlódhat a sinus coronarius ürülése, a nehezített coronariakeringés miatt a myocardium fokozott károsodásnak lehet kitéve, amit a társuló ritmuszavarok tovább súlyosbíthatnak. Ezért ezeknél a betegeknél felvetődik a TCPC-re történő átoperálás szükségessége.

A Fontan-, TCPC-műtéten átesett betegek sorsáról több közlemény számol be. Egyesek megállapítják, hogy magas műtéti mortalitást követően a bal és jobb kamra típusú UVSZ-betegek sorsa között (elhalálozás és transzplantációmentesség) 10 évig nincs különbség (Wisconsin, 1994–2007 között 256, TCPC-műtéten átesett beteg közül a betegek 44%-ánál előfordult balkamra-típusú UVSZ esetén $75 \pm 7\%$, míg a betegek 56%-ánál jelen levő jobbkamra-típusú UVSZ esetén $67 \pm 9\%$) [19]. *Khairy és mtsai* (Boston, 1985–2007 között 261 beteg, közülük 135 Fontan-, 25 Kraetzer-, 98 TCPC-LT és 3 TCPC-EC műtét) 10 év után 75%-nak, 20 év után 68%-nak és 25 év után 54%-nak találták [20]. A legjobb eredményt a tricuspidalis atresiás esetek adták, a hypoplasiás bal szívfélről adataik csak 15 évre visszamenőleg voltak.

E betegeken végzett szívtranszplantációval, a nagyon magas mortalitás miatt (40% 2–16 éves 5 gyermek és 21–58 éves 5 felnőtt esetében) csak kevés centrumban foglalkoznak [21]. Egy New York-i munkacsoport hasonló eredményről számolt be: 35 szívtranszplantáció során 10 beteg elhalálozott. Miután azonban a 24 Fontan-műtét után 9 beteg, de a 11 Glenn-műtét után csak 1 beteg halt meg, biGlenn-műtét után meggondolandónak tartják inkább szívtranszplantáció, mint TCPC végzését [22]. Ugyanakkor a Los Angeles-i munkacsoport mortalitás nélkül végzett 13 gyermek és felnőtt Fontan-szívtranszplantációját követően azt a következtetést vonták le, hogy válogatott esetekben és időben jó eredménnyel végezhető el a szívtranszplantáció [23]. Ezt erősítik meg *Rungan és mtsai* eredményei is (5 Fontan, 8 éves túlélés szelektált esetekben) [24].

A kérdések, amelyekre keressük a választ: Mi szerint válogassunk, és mikor operáljunk? A válaszokat *Mori* [25] és *Rychik* [26] közleményei segítségével közelíthetjük meg. A műtét sikerét nem csak a szív állapota határozza meg. A „Fontan-keringés” (TCPC, Kraetzer)

kialakítása speciális feladatok elé állítja a társszerveket. Egyrészt a megelőző, speciális, nagy megterheléssel járó szívűtétek nem múlnak el nyomtalanul a szervek működésében (emelkedett vena cava superior nyomás, átmeneti veseműködés-leállás, csökkent pulmonalis perfúzió stb.). Másrészt a csökkenő cardiac output, a vena cavákban folyó, fokozatosan emelkedő nyomású nonpulzatilis áramlás kedvezőtlenül hat az agy, a tüdő és leginkább a máj keringésére. A tüdőben kialakulnak a kollaterális erek, a plastic bronchitis, fokozódik a cianózis, csökken a terhelhetőség, és mindez felveti a szív-tüdő transzplantációnak a szükségességét. A szerzők a lassan előrehaladó májkárosodást elemzik, amelynek során májfibrosis, majd -cirrhosis alakul ki. Kérdés, hogy e folyamat kezdetén megtörtént szívátültetés visszafordítható teszi-e vagy csak megállítja a folyamatot. Az bizonyos, hogy előrehaladott állapotban csak az egy ülésben végzett szív-máj transzplantáció jelenti a megoldást, ahogy ezt a Mayo Klinikán 2 esetben végezték (45 betegnél UVSZ miatt történt szívtranszplantáció, közülük 2 betegnél szív- és májtranszplantációt végeztek [27]). Tehát a sikeres szívtranszplantáció idejének megválasztásában nem elég a szív státusának megállapítása, szükséges a tüdő [28] és a máj állapotának a gondos felmérése is.

Az UVSZ kezelésében új korszak indult el. Az intrauterin diagnosztika és echokardiográfias módszerek fejlődésének köszönhetően a diagnózis egyre pontosabban és egyre korábban állapítható meg. A terhesség alatt kötelezően előírt szív „négyüregi” echokardiográfias szűrővizsgálat az univentricularis szív korai felismerését teszi lehetővé. Ennek eredménye, hogy azokban az országokban, ahol ez nincs korlátozva, ugrásszerűen megnövekedett e vitiumos magzatok terminálása [29, 30]. Dániában 1977-ben 1000 szülésből 0,34%, 2009-ben már csak 0,09% volt az UVSZ-ben szenvedő újszülött ($p = 0,001$). A terhesség terminálása 2003-ban 0,09/1000 szülésről 2009-re 0,42/1000 szülésre növekedett ($p = 0,001$) [31]. A tendencia azt mutatja, hogy több országban, így hazánkban is, csak az elhanyagolt terhességből vagy speciális, pszichés okokból születnek meg UVSZ-ben szenvedő magzatok. Ez megteremti annak a lehetőségét, hogy ezeknek a betegeknél ne kelljen a 2–3 nagy kockázatú műtét után várakoznia a szívtranszplantációra, hanem ezt már csecsemőkorban sikeresen el lehessen végezni. E kevés számú beteghez már rendelkezésre állhat elegendő donor, és a csecsemőkori transzplantációk eredményei is jók. A hypoplasiás bal szívfél szindrómás újszülöttek életben tartását a palliatív hibrid megoldás jelenti.

Teendők

A veleszületett szívhibákkal foglalkozó *kardiológiai gondozóhálózat* felépítése, ahol protokollok szerint gondozzák lehetőleg az összes, műtéten átesett szívbeteg, hogy az esetlegesen szükséges reoperációt (lásd Fallot-IV) még a felnőttkor elérése előtt el lehessen végezni.

Felnőttkorban problémát, teendőket két betegcsoport képez: a Senning/Mustard műtéten átesett nagyér-transzpozíciós és a „Fontan-keringésű” univentricularis szívű betegek. Mindkét csoport kisszámú (házánkban körülbelül 100 Senning-, 23 Mustard- és 180 TCPC-s beteg [2, 5, 7]), tehát folyamatosan, jól gondozhatók, a szükséges vizsgálatok (echokardiográfia, BNP, ergometria, MR) akadálytalanul elvégezhetőek. Miután a kialakuló keringési elégtelenségnek a megoldása a szívátültetés, ezért a feladat azoknak a diagnosztikus kritériumoknak a pontos felállítása (Fallot-tetralógia MR kritériumai mintájára), amelyek segítségével még optimális feltételek mellett lehet elvégezni a beavatkozást, így jelentősen javítani lehet annak korai és késői eredményét.

E betegek életkorának előrehaladtával várhatóan ug-rásszerűen megemelkedhet az igény a speciális sebészi felkészültséget igénylő szívátültetésre, ezért fontos lenne a GUCH-sebészettel foglalkozó szívsebészeti, kardiológiai centrumok kellő felkészítése (műszeres keringés-támogatás: ECMO, „műszív” hozzáférhetősége) e betegek ellátására.

Anyagi érdekelttség: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: H. I., B. G., K. M., H. K., B. B.: A hipotézisek kidolgozása. H. I., H. K., V. S.: Statisztikai adatok gyűjtése, elemzése. H. I., B. G.: A kézirat szövegének megfogalmazása. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekelttségek: A szerzőknek nincsenek érdekelttségeik.

Irodalom

- [1] Hoffman, J. I., Kaplan, S., Libertson, R. R.: Prevalence of congenital heart disease. *Am. Heart J.*, 2004, 147(3), 425–439.
- [2] Hartyánszky, I., Kádár, K., Oprea, V., et al.: Is the right ventricle able to maintain the systemic circulation for a long time? The late results of the Senning operation for complete transposition of the great arteries. [Képes-e a jobb kamra hosszú távon biztosítani a szisztémás keringést? Nagyér-transzpozíciós betegeken végzett Senning-műtétek késői eredményei.] *Orv. Hetil.*, 2006, 147(45), 2155–2160. [Hungarian]
- [3] Gyarmati, G., Simor, T., Kádár, K., et al.: Quantification of right and left ventricular function with magnetic resonance imaging after Senning operation for complete transposition of the great arteries. [Mágneses rezonancia vizsgálat a jobb és bal kamra funkciójának megítélésére nagyér-transzpozíciós gyermekek Senning-műtétje után.] *Orv. Hetil.*, 2006, 147(4), 171–174. [Hungarian]
- [4] Tóth, A., Jubász, Cs., Jánosa, C. B., et al.: Role of a novel method for cardiac MR evaluation of congenital heart disease. [Új módszer szerepe a veleszületett szívbetegségek szív MR kiértékelésében.] *Cardiol. Hung.*, 2014, 44, E93. [Hungarian]
- [5] Havasi, K., Berek, K., Kalapos, A., et al.: Comparative evaluation of long-term follow-up of Senning and Mustard operations according to the Csongrad registry. [A Senning és Mustard-műtétek hosszú távú utánkövetésének összehasonlító vizsgálata a Csongrád regiszter alapján.] *Cardiol. Hung.*, 2014, 44, E121. [Hungarian]
- [6] Bogáts, G., Hartyánszky, I., Varga, S., et al.: Grown-up congenital heart surgery: current practice and future demands. [Veleszületett szívhibák sebészete felnőttkorban – a jelen gyakorlat és a várható igények.] *Cardiol. Hung.*, 2014, 44, E45. [Hungarian]
- [7] Hartyánszky, I., Székely, A., Király, L., et al.: Surgical management of congenital heart defects in adolescent and adult patients, between years 2001–2008. [Tapasztalataink a fiatal- és felnőttkori veleszületett szívhibák sebészi kezelésében 2001–2008.] *Orv. Hetil.*, 2009, 150(37), 1739–1743. [Hungarian]
- [8] Hartyánszky, I., Székely, L., Szudi, L., et al.: Right ventricular outflow tract reconstruction in adolescents and adults after previous repair of congenital heart defects. [A jobbkamra-kifolyási pálya rekonstrukciója előzőleg korrigált veleszületett szívhibák esetén fiatal- és felnőttkorban.] *Orv. Hetil.*, 2012, 153(31), 1219–1224. [Hungarian]
- [9] Hartyánszky, I., Mibályi, S., Szudi, L., et al.: Homograft or xenograft? Right ventricular outflow tract reconstruction in adults. [Homograft vagy biológiai műbillentyű? – Jobbkamra-kifolyási pálya rekonstrukció felnőttkorban.] *Cardiol. Hung.*, 2012, 42(5), 280–284. [Hungarian]
- [10] Hartyánszky, I.: Right ventricular outflow tract late reconstruction in tetralogy of Fallot. [Jobbkamra-kifolyási pálya késői rekonstrukciója Fallot-tetralógiában.] *Magyar Kardiológusok Társasága és Magyar Gyermekegyógyász Társaság Gyermekek Kardiológiai Szekciójának Tudományos Ülése, Mátraháza*, 2012. [Hungarian]
- [11] Frigiola, A., Giamberti, A., Chessa, M., et al.: Right ventricular restoration during pulmonary valve implantation in adults with congenital heart disease. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2006, 29(Suppl. 1), S279–S285.
- [12] Frigiola, A., Tsang, V., Bull, C., et al.: Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? *Circulation*, 2008, 118(14 Suppl.), S182–S190.
- [13] Geva, T., Gauvreau, K., Powell, A. J., et al.: Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation*, 2010, 122(11 Suppl.), S201–S208.
- [14] Frigiola, A., Giardini, A., Taylor, A., et al.: Echocardiographic assessment of diastolic biventricular properties in patients operated for severe pulmonary regurgitation and association with exercise capacity. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*, 2012, 13(8), 697–702.
- [15] Menting, M. E., Van den Bosch, A. E., McGhie, J. S., et al.: Right ventricular myocardial deformation and ventricular-ventricular interaction in adults with corrected tetralogy of Fallot. *Cardiol. Young*, 2014, 24(Suppl. 1), S25.
- [16] Hartyánszky, I., Prodán, Zs., Király, L., et al.: Challenges in the surgical management of hearts with a functional single ventricle. [Kihívások az egykamrás komplex veleszületett szívhibák sebészi kezelésében.] *Orv. Hetil.*, 2005, 146(33), 1721–1726. [Hungarian]
- [17] Pasquali, S. K., Jacobs, J. P., He, X., et al.: The complex relationship between center volume and outcome in patients undergoing the Norwood operation. *Ann. Thorac. Surg.*, 2012, 93(5), 1556–1562.
- [18] Hartyánszky, I., Mibályi, S., Bodor, G., et al.: Rare operation techniques in the surgical treatment of complex congenital heart defects with univentricular heart. [Ritka műtéti megoldások az „egy-kamrás” komplex veleszületett szívhibák sebészi kezelésében.] *Cardiol. Hung.*, 2012, 42, A124. [Hungarian]
- [19] Tweddell, J. S., Nersesian, M., Mussatto, K. A., et al.: Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity. *Ann. Thorac. Surg.*, 2009, 88(4), 1291–1299.
- [20] Khairy, P., Fernandes, S. M., Mayer, J. E. Jr., et al.: Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation*, 2008, 117(1), 85–92.

- [21] *Delmo Walter, E. M., Hetzer, R.*: Surgical treatment concepts for end-stage congenital heart diseases. *HSR Proc. Intensive Care Cardiovasc. Anesth.*, 2013, 5(2), 81–84.
- [22] *Jayakumar, K. A., Addonizio, L. J., Kichuk-Chrisant, M. R., et al.*: Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2004, 44(10), 2065–2072.
- [23] *Reardon, L. C., DePasquale, E., Cruz, D., et al.*: Survival in adults undergoing primary heart transplant after Fontan palliation. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2014, 63(12_S), doi: 10.1016/50735-1097(14)60565-9
- [24] *Rungan, S., Finucane, K., Gentles, T., et al.*: Heart transplantation in pediatric and congenital heart disease: a single-center experience. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.*, 2014, 5(2), 200–205.
- [25] *Mori, M., Aguirre, A. J., Elder, R. W., et al.*: Beyond a broken heart: circulatory dysfunction in the failing Fontan. *Pediatr. Cardiol.*, 2014, 35(4), 569–579.
- [26] *Rychik, J., Veldtman, G., Rand, E., et al.*: The precarious state of the liver after a Fontan operation: summary of a multidisciplinary symposium. *Pediatr. Cardiol.*, 2012, 33(7), 1001–1012.
- [27] *Robinson, J. A., Driscoll, D. J., O’Leary, P. W., et al.*: Cardiac and multiorgan transplantation for end-stage congenital heart disease. *Mayo Clin. Proc.*, 2014, 89(4), 478–483.
- [28] *Tanase, D., Balling, G., Eicken, A., et al.*: Plastic bronchitis after extracardiac total cavopulmonary connection. *Cardiol. Young*, 2014, 24(Suppl. 1), S38.
- [29] *Vojtovic, P., Tlaskal, T., Gebauer, R., et al.*: Long-term fate of children operated for the hypoplastic left heart syndrome in a country with high foetal termination rate and centralized paediatric cardiovascular care. *Cardiol. Young*, 2014, 24(Suppl. 1), S52.
- [30] *Bensemlali, M., Bajolle, F., Parisot, P., et al.*: A 10-year study of planned delivery of fetuses with prenatally diagnosed congenital heart disease in a single institution. *Cardiol. Young*, 2014, 24(Suppl. 1), S6.
- [31] *Idorn, L., Olsen, M., Jensen, A. S., et al.*: Univentricular hearts in Denmark 1977 to 2009: Incidence and survival. *Int. J. Cardiol.*, 2013, 167(4), 1311–1316.

(Hartyánszky István dr.,
Szeged, Pécsi út 6., 6720
e-mail: hartyanszky@hotmail.com)

MEGHÍVÓ

A Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak Tudományos Bizottsága tisztelettel meghívja az érdeklődőket a következő tudományos ülésére.

Időpont: 2015. január 29. (csütörtök) 14.00 óra

Helyszín: Szent János Kórház Auditórium – 1125 Budapest, Diós árok 1–3.

Téma: „Szülészet-nőgyógyászat, a Perinatalis Intenzív Centrum aktuális kérdései”

Üléselnök: Prof. Dr. Jánosi András

Program:

<i>Dr. Végh György</i> : Terhességi trophoblast tumorok etiológiája, korszerű diagnosztikája és kezelése	20 perc
<i>Dr. Lintner Ferenc</i> : A myomák klinikuma és kezelési lehetőségei – az endoscopy szerepe	20 perc
<i>Dr. Zsolnai Csaba</i> : A hysterectomiák (méheltávolítások) korszerű technikai napjainkban	20 perc
<i>Dr. Princzkel Erzsébet</i> : Extrém kissúlyú koraszülöttek ellátásának alapjai	20 perc
<i>Dr. Flach Edina</i> : Modern koraszülött ellátás	20 perc

Minden érdeklődőt szeretettel várunk!

Az Orvosi Hetilap 2014, 155, 2012. oldalán (50. szám) megjelent OH-Kvízre két helyes megfjtés érkezett.

A beküldők: *Dr. Bíró László* (Budapest) és *Dr. Janik Leonárd* (Budapest).

A nyerteseknek szívből gratulálunk.

A nyereményüket – egy, az Akadémiai Kiadó webáruházában kedvezményes vásárlásra jogosító kupont – e-mailen küldjük el.