

# Veleszületett szívbetegségek 60 éves kor felett

## *Eredmények a CSONGRAD Regiszterből*

Ambrus Nóra dr. ■ Havasi Kálmán dr. ■ Halcsik Renáta dr.  
Forster Tamás dr. ■ Nemes Attila dr.

Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar, Belgyógyászati Klinika, Szeged

**Bevezetés:** A gyermekkardiológia, az intervenciós kardiológia és a szívsebészet fejlődésével a felnőtt congenitalis szívbetegségek száma és a populáció átlagéletkora is nő. A populáció átlagéletkorának növekedésével azonban gyakoribb a társbetegségek megjelenése, amelyek új diagnosztikai és kezelésmódot jelentenek ebben a komplex betegcsoportban.

**Célkitűzés:** A jelen vizsgálat célja a fontosabb klinikai és echokardiográfiai paraméterek összehasonlítása volt az általunk gondozott 40 év alatti, 40 és 59 éves kor közötti és a 60. életévüket betöltött felnőtt congenitalis szívbeteg esetén.

**Módszer:** Összesen 346 beteg adatait dolgoztuk fel, közülük 154 beteg volt 40 év alatti, 133 beteg volt 40 és 59 éves kor közötti, és 59 beteg töltötte be a 60. életévét. A vizsgálatba minden olyan felnőtt congenitalis szívbetegét bevontunk, akinél ambuláns vizsgálat történt. A fizikális vizsgálat részeként meghatároztuk a szívelégtelenség New York Heart Association (NYHA) szerinti funkcionális stádiumát, elektrokardiográfia, echokardiográfia és 6 perces sétateszt is történt.

**Eredmények:** 40 éves kor felett szignifikánsan nagyobb arányban fordultak elő NYHA III–IV. funkcionális stádiumú szívelégtelenségben szenvedő betegek, szignifikánsan nagyobb volt azoknak a betegeknek az aránya, akik bal kamrai ejekciós frakciója 55%-nál alacsonyabb volt, és a társbetegségek gyakorisága is nagyobb volt ebben a csoportban. A ritmuszavarok előfordulási aránya hasonló volt minden korcsoportban, de emelkedő tendenciát lehetett látni az életkor előrehaladtával.

**Következtetés:** A felnőtt korú, congenitalis szívbetegséggel élő betegeknél az életkor növekedésével társbetegségek jelenhetnek meg, amelyek hatással vannak az alapbetegségükre, prognózisukra. A betegek utánkötésére jelenleg alkalmazott vizsgálmódszerek mellett egyéb vizsgálatok bevezetésére lehet szükség a reoperáció, az intervenció vagy az esetleges szívtranszplantáció idejének kiválasztásában.

Orv Hetil. 2023; 164(6): 219–226.

**Kulcsszavak:** időskori felnőtt congenitalis szívbetegség, szívelégtelenség, társbetegség

## Congenital heart diseases in patients above the age of 60 years

### *Results from the CSONGRAD Registry*

**Introduction:** Development in paediatric and interventional cardiology and cardiac surgery resulted in an increase in the number and average age of adult congenital heart disease patients. Comorbidities may appear with increased age leading to new challenges in the diagnosis and treatment of this complex group of patients.

**Objective:** The aim of this study is to compare clinical and echocardiographic parameters in adult congenital heart disease patients under our care below the age of 40 years, between 40 and 59 years and above the age of 60 years.

**Method:** Data of a total of 346 patients were analyzed; 154 patients were under 40 years of age, 133 patients were between 40 and 59 years of age, and 59 patients were 60 years old or older. All adult congenital heart disease patients who underwent an outpatient examination were included in the study. As part of the physical examination, the New York Heart Association (NYHA) clinical classification of heart failure was determined, electrocardiography, echocardiography and 6-minute walk test were performed.

**Results:** Above the age of 40, the ratio of comorbidities increased, significantly more patients were classified into NYHA functional classes III–IV and the ratio of patients having a left ventricular ejection fraction below 55% significantly increased. The prevalence of arrhythmia was similar in all age groups, but an increasing tendency could be seen with age.

**Conclusion:** There is a growing number of elderly adult congenital heart disease patients with comorbidities that play an important role in the management and in the outcome of congenital heart disease. New protocols and recommendations are required in the follow-up of these patients to help determining the optimal time for reoperation, intervention or heart transplantation.

**Keywords:** adult congenital heart disease in elderly, heart failure, comorbidity

Ambrus N, Havasi K, Halcsik R, Forster T, Nemes A. [Congenital heart diseases in patients above the age of 60 years. Results from the CSONGRAD Registry]. *Orv Hetil.* 2023; 164(6): 219–226.

(Beérkezett: 2022. november 15.; elfogadva: 2022. december 4.)

## Rövidítések

CSONGRAD Regiszter = (Registry of C(S)ONGenital caRdi-Ac Disease patients at the University of Szeged) a Szegeden 1961 óta műtött és gondozott, veleszületett szívbetegséggel élők klinikai adatait tartalmazó nyilvántartás; EKG = elektrokardiográfia; NT-proBNP = N-terminális pro-brain (agyi) natriureticus peptid; NYHA = (New York Heart Association) New York-i Kardiológus Társaság

Magyarországban az 1960-as években kezdődött a congenitalis szívbetegségek műtéti ellátása [1], és az 1980-as évekre már a legtöbb szívhiba sebészi kezelése elérhetővé vált akár már csecsemőkorban. A századfordulóra gyakorlatilag minden veleszületett szívbetegség esetén végezhető rekonstrukció, palliáció vagy szívtranszplantáció, a korábban magas újszülött- és csecsemőhalandóság jelentősen csökkent [2]. A congenitalis szívbetegség leggyakoribb szövődményei a szívritmuszavar, az endocarditis, a stroke, a pulmonalis hypertonia és a szívelégtelenség. A prognosztikai tényezők betegségenként eltérőek lehetnek, jelentős prognosztikai tényezők a pulmonalis hypertonia, a systolés bal kamrai ejekciós frakció, az N-terminális pro-brain (agyi) natriureticus peptid (NT-proBNP) szintje, a szív mágneses rezonanciás (MR-) vizsgálatával meghatározott késői kontraszthalmozás. A gondozás során a cél a prognózist befolyásoló tényezők meghatározása és a szövődmények korai felismerése és kezelése, ezáltal a morbiditás és a mortalitás csökkentése [3, 4].

Az operált betegeknél az alapbetegség és az elvégzett beavatkozás függvényében eltérő komplikációk jelentkezhetnek. Az egyes betegségek műtéti megoldása, műtéti technikája is folyamatosan fejlődött az évek során, így az adott diagnózis miatt különböző technikával, illetve módszerrel operált betegek utánkötése során eltérő hosszú távú szövődményekkel találkozunk, és azok kezelési lehetőségei is különböznek.

A dextro- vagy teljes nagyér-transzpozíció a congenitalis vitiumok 5–7%-át teszi ki [5, 6]. Nagyér-transzpozíció esetén az aorta a jobb kamrából, az arteria pulmonalis a bal kamrából ered. A nagyér-transzpozíció műtéti megoldása centrumunkban 1969 és 1992 között a pitvari szintű korrekció volt [1, 7, 8], majd a műtétet felvál-

totta az artériás 'switch' műtét, amelynek során a két nagyeret az eredését követően átvágják és felcserélik, így az arteria pulmonalist a jobb kamrára, míg az aortát a bal kamrára szájazzatják, és a coronariaszajadékokat a neo-aortába ültetik [9]. Jelenleg tehát a nagyér-transzpozíció miatt gondozott betegek közül a 30–55 éves betegek többségénél pitvari 'switch' műtét történt a múltban, így a terelőfolttal kapcsolatos szövődmények, ritmuszavar és jobb kamrai diszfunkció kialakulására lehet számítani. A kezelés tüneti, a végleges megoldást a szívtranszplantáció jelentheti. A fiatalabb nagyér-transzpozíciós betegeknél artériás 'switch' műtét történt, késői szövődményei közé tartozik a coronariaorificium stenosis, a pulmonalis stenosis vagy a neoaorta tágulata és aortain-sufficiencia kialakulása [2, 7].

A Fallot-tetralógia a leggyakoribb, cyanosissal járó komplex szívfejlődési rendellenesség, amelyet kamrai septumdefektus, pulmonalis stenosis, aortadextropositio és postnatalis jobb kamrai hypertrophia jellemez [5]. A Fallot-tetralógia kezelése kezdetben palliatív műtétet követő teljes korrekcióval történt, jelenleg minél korábbi életkorban elvégzik a korai teljes rekonstrukciót. Fallot-tetralógia esetén a szívelégtelenség leggyakoribb oka pulmonalis regurgitatio, pulmonalis stenosis, a jobb kamra tágulata, a bal kamra diszfunkciója vagy aortaregurgitatio [4]. A katéteres intervenciók elterjedésével ebben a betegcsoportban is lehetővé válhat az arteria pulmonalis conduit élettartamának meghosszabbítása és a reoperáció késleltetése [10].

A canalis atrioventricularis communis komplex szívfejlődési rendellenesség, amelynél hiányzik a pitvari primum septum és a kamrai septum beáramlási része, és nem különülnek el az atrioventricularis billentyűk. A műtéti megoldás lehet palliatív vagy rekonstrukciós, a választandó megoldást a beteg életkora, testsúlya, klinikai állapota és a társbetegségek határozzák meg. A mitralis billentyű kialakításánál kezdenek elterjedni a szívkatéteres intervenciók eljárások és a hibrid megoldások, ezáltal lehetőség nyílik a műbillentyű-beültetés időpontjának kitolására és a reoperációk számának csökkentésére [11].

A coarctatio aortae az aortán kialakult veleszületett szűkület, amelynek típusos helye az aortaisthmus területe. Sebészi kezelése kezdetben csak gyermek- és felnőtt-

korban volt lehetséges, a diagnosztika és a sebészi technika fejlődésével már koraszülötteknél és újszülötteknél is elvégezhető a korrekciós műtét. Felnőtt coarctatio aortae miatt gondozott betegeknél a leggyakoribb hosszú távú szövődmények a restenosis, illetve az aneurysma kialakulása. Felnőttkorban primer coarctatio vagy recoarctatio, illetve dilatatio esetén is a katéteres intervenció beavatkozás („covered stent” beültetése) a választandó módszer [12].

A congenitalis szívbetegségek egyik leggyakoribb szövődménye, az ischaemiás stroke nagyobb arányban fordul elő pitvari septumdefektus, pitvari 'switch' műtéttel kezelt nagyér-transzpozíció, Fontan-keringéssel korrigált egykamrás szív és mechanikus műbillentyű esetén [2]. Az ischaemiás stroke fő prediktorai felnőtt congenitalis szívbetegeknél a szívelégtelenség, a diabetes mellitus és a korábbi myocardialis infarktus [13].

A fiatal, 40 éves kor alatti, felnőtt korú congenitalis szívbetegeknél a munkavállalás, a sportolás, a gyermekvállalás, illetve a szívbetegség öröklődésének kérdése jelenti a fő problémát, míg időskorban a hangsúly az alapbetegség kimenetelét befolyásoló társbetegségek megjelenésén van [2]. A felnőtt congenitalis szívbetegek tehát heterogén betegcsoportot képeznek, amelyben az alapbetegségek kivül a betegeknél végzett különböző intervenciók is tovább növelik a heterogenitás mértékét [14, 15]. Ezenkívül időskorban az alapbetegség kimenetelét befolyásoló társbetegségek is megjelenhetnek, és hozzájárulhatnak a congenitalis szívbetegség szövődményeinek kialakulásához, hatással lehetnek a betegek morbiditására és mortalitására. A jelen vizsgálat célja a klinikánkon gondozott congenitalis szívbetegek demográfiai és fontosabb klinikai és echokardiográfiai paramétereinek vizsgálata volt az életkor függvényében.

## Módszer

### *A betegcsoport*

Összesen 346 beteg adatait dolgoztuk fel, közülük a vizsgálatkor 154 beteg volt 40 év alatti, 133 beteg volt 40 és 59 éves kor közötti, és 59 beteg töltötte be a 60. életévét. A congenitalis szívbetegségeket súlyosságuk szerint 3 csoportba osztottuk [16]. Ez alapján 80 betegnél súlyos congenitalis szívbetegség volt jelen (teljes nagyér-transzpozíció, pulmonalis atresia, tricuspidalis atresia, „jatagán” szindróma, kettős kiáramlású jobb kamra, truncus arteriosus, hypoplasia aortae, hypoplasias jobb kamra, canalis atrioventricularis communis, uni-ventricularis szív, nem korrigált Fallot-tetralógia), 188 betegnél közepesen súlyos congenitalis szívbetegség állt fenn (teljes nagyér-transzpozíció artériás 'switch' műtét után, rendellenes pulmonalis vénás drenázs, Fallot-tetralógia anatómiai rekonstrukciós műtét után, coarctatio aortae, közepesen súlyos vagy súlyos pulmonalis stenosis, közepesen súlyos vagy súlyos pulmonalis insufficiencia, subvalvularis aorta stenosis, sinus-Valsalva-aneurys-

ma, Ebstein-anomália, kamrai septumdefektussal egyidejűleg fennálló mitralis insufficiencia, mitralis stenosis vagy aortainsufficiencia, aortopulmonalis fenestratio, persistens ductus arteriosus), és 78 betegnél enyhe congenitalis szívbetegség volt a diagnózis (a leggyakrabban pitvari vagy izolált kis kamrai septumdefektus, bicuspidalis aortabillentyű, persistens foramen ovale). A betegek adatait a Szegeden gondozott veleszületett szívbetegekről készített CSONGRAD (Registry of C[S]ONGenital caRdiAc Disease patients at the University of Szeged) Regiszterből nyertük [1]. Valamennyi esetben ambuláns vizsgálat történt elektrokardiográfias (EKG-) és echokardiográfias vizsgálattal, meghatároztuk a szívelégtelenség New York Heart Association (NYHA) szerinti funkcionális stádiumát, és 95 betegnél 6 perces sétatesztet is végeztünk.

### *Transthoracalis Doppler-echokardiográfia*

Valamennyi esetben rutin kétdimenziós transthoracalis Doppler-echokardiográfias vizsgálat történt, a bal kamrai ejekciós frakció értékét módosított Simpson-módszerrel számítottuk (amennyiben az kivitelezhető volt) [1, 14].

### *A szívelégtelenség NYHA szerinti klasszifikációja*

A szívelégtelenség súlyosságának meghatározására az NYHA szerinti stádiumbeosztást alkalmaztuk [17]:

I. stádium – A fizikai aktivitás nem korlátozott, a mindennapos fizikai aktivitás nem okoz fáradtságot, nehézlégzést vagy palpitiót.

II. stádium – A fizikai aktivitás mérsékelten korlátozott, nyugalomban nincs panasz, de a mindennapos fizikai aktivitás fáradtságot, nehézlégzést, palpitiót vagy anginát okoz.

III. stádium – A fizikai aktivitás jelentősen korlátozott, nyugalmi panaszok nincsenek, de a szokásosnál kisebb fizikai aktivitás is kiváltja a fenti panaszokat.

IV. stádium – Nyugalmi panaszok vannak, amelyek a legkisebb fizikai terhelésre fokozódnak.

### *Elektrokardiográfias vizsgálat*

Minden betegnél történt EKG-vizsgálat, és kerestünk a hemodinamikai elégtelenséggel vagy akár keringésleállással járó brady- és tachyarrhythmiák anamnesztikus jelenlétét (pitvarfibrilláció és pitvari 'flutter', kamrai ritmuszavarok vagy atrioventricularis blokkok stb.).

### *Statisztikai analízis*

A folytonos változók értékét átlag  $\pm$  standard deviáció alakban tüntettük fel, és az összehasonlítás során kétmin-tás Student-féle *t*-próbát használtunk. Kategorikus változók esetén az értékeket százalékban is megadtuk, össze-

1. táblázat | A felnőtt korú congenitalis szívbetegek fontosabb demográfiai és klinikai adatai az életkor függvényében

	Összes beteg (n = 346)	18–39 év (n = 154)	40–59 év (n = 133)	≥60 év (n = 59)
Átlagéletkor (év)	42,7 ± 17,4	27,4 ± 8,0	48,3 ± 5,4	70,7 ± 8,6
Férfi (%)	176 (50,9)	91 (59,1)	67 (50,4)	19 (32,2)*†
Életkor az első műtét idején (év)	12,7 ± 16,0	5,6 ± 6,9	12,5 ± 13,8*	35,6 ± 19,8*†
Összetett congenitalis szívbetegség (%)	80 (23,1)	47 (30,5)	32 (24,1)	1 (1,7)*†
Közepesen súlyos szívbetegség (%)	188 (54,3)	87 (56,5)	69 (51,9)	32 (54,2)
Enyhe szívbetegség (%)	78 (22,5)	20 (13,0)	32 (24,1)*	26 (44,1)*†

\*p&lt;0,05 vs. &lt;18–39 éves betegcsoport adatai

†p&lt;0,05 vs. &lt;40–59 éves betegcsoport adatai

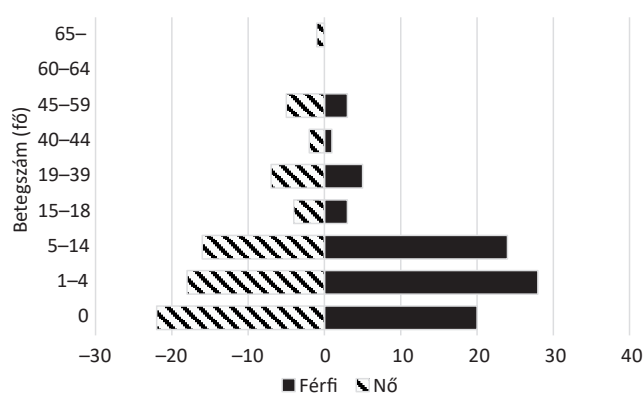
hasonlításukra khi-négyzet-próbát és Fisher-féle egzakt tesztet alkalmaztunk. A változók közötti korreláció jellemzésére a Pearson-féle korrelációs együttható értékét számítottuk ki. A statisztikai analízisek során a p<0,05 értéket tekintettük szignifikánsnak. A MedCalc szoftvert (MedCalc, Mariakerke, Belgium) használtuk statisztikai vizsgálataink elvégzésekor.

## Eredmények

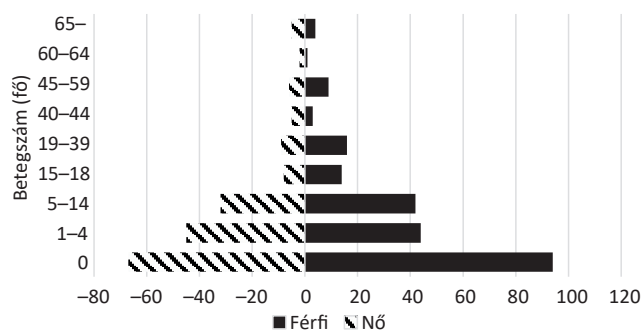
A klinikánkon gondozott, felnőtt korú congenitalis szívbetegek fontosabb demográfiai és klinikai adatai, a congenitalis szívbetegség súlyosság szerinti megoszlása korcsoportonként az 1. táblázatban látható. Pozitív korreláció volt igazolható az életkor és az első műtét ideje között ( $r = 0,64$ ,  $p < 0,0001$ ). A ≥60 éves betegek esetén szignifikánsan magasabb volt a betegek átlagéletkora az első műtét idején a 18–39 éves és a 40–59 éves betegekhez viszonyítva. A ≥60 éves betegek között nagyobb volt a nők aránya, és nagyobb arányban volt jelen köztük enyhe congenitalis szívbetegség, mint a másik két korcsoportban.

Az 1. és 2. ábrán korfán ábrázoljuk a centrumunkban 1980 és 1989 között veleszületett szívbetegség miatt végzett szívműtétek és a 2000 és 2009 között végzett szívműtétek esetén a műtött betegek életkorát. A korfák összehasonlítása is azt a tendenciát mutatja, hogy egyre fiatalabb életkorban történik az első műtét, és nő a 60 éves kor feletti betegeken elvégzett beavatkozások száma is.

A 2. táblázatban hasonlítottuk össze a klinikánkon gondozott, felnőtt korú congenitalis szívbetegek fontosabb klinikai és echokardiográfiai adatait az életkor függvényében. A ≥60 éves betegek körében nagyobb volt a társbetegségek előfordulásának aránya, a hipertónia és az ischaemiás szívbetegség esetén a különbség szignifikáns volt a 18–39 éves betegekhez viszonyítva. A ritmuszavarok előfordulási aránya hasonló volt minden korcsoportban, de emelkedő tendenciát lehetett látni az életkor előrehaladtával. A 40–59 éves és ≥60 éves betegek körében szignifikánsan nagyobb volt az 55%-nál kisebb bal kamrai ejekciós frakciónak, valamint a NYHA III–IV.



1. ábra | Az 1980 és 1989 között műtött congenitalis szívbetegek kor és nem szerinti eloszlása



2. ábra | A 2000 és 2009 között műtött congenitalis szívbetegek kor és nem szerinti eloszlása

stádiumú szívelégtelenségnek az aránya, mint a 18–39 éves betegeknek. A kórházban kezelt betegek aránya hasonló volt mindhárom betegcsoportban, a reoperált betegek aránya a ≥60 éves betegek körében szignifikánsan alacsonyabb volt, mint a 18–39 éves és 40–59 éves betegcsoportoknál. A 6 perces sétateszt során nem láttunk különbséget, és a mortalitás is hasonló volt mindhárom csoportban.

A 3. táblázat az általunk gondozott, felnőtt korú congenitalis szívbetegek kórházi ellátásának okait mutatja az életkor függvényében. A hospitalizáció a leggyakrabban reoperáció végzése, kórházi ellátást igénylő ritmus-

2. táblázat | A felnőtt korú congenitalis szívbetegség fontosabb klinikai és echokardiográfias jellemzői az életkor függvényében

	Összes beteg (n = 346)	18–39 év (n = 154)	40–59 év (n = 133)	≥60 év (n = 59)
Ritmuszavar (%)	99 (28,6)	43 (27,9)	35 (26,3)	21 (35,6)
Hypertonia (%)	22 (6,4)	4 (2,6)	8 (6,0)	10 (16,9) <sup>†</sup>
Diabetes mellitus (%)	4 (1,2)	0	3 (2,3)	1 (1,7)
Ischaemiás szívbetegség (%)	4 (1,2)	0	1 (0,8)	3 (5,1) <sup>*</sup>
Stroke	1 (0,3)	0	1 (0,8)	0
Hospitalizált betegek száma (%)	134 (38,7)	61 (39,6)	52 (39,1)	21 (35,6)
Reoperált betegek száma (%)	106 (30,6)	55 (35,7)	43 (32,3)	8 (13,6) <sup>†</sup>
Bal kamrai ejekciós frakció (%)	64,6 ± 10,6	66,8 ± 9,4	64,3 ± 10,5	61,7 ± 12,3 <sup>*</sup>
Bal kamrai ejekciós frakció <55% (%)	29 (8,4)	6 (3,9)	13 (9,8)	10 (16,9) <sup>*</sup>
NYHA III–IV. (%)	18 (5,2)	5 (3,2)	12 (9,0) <sup>*</sup>	6 (10,2) <sup>*</sup>
6 perces sétateszt (m) <sup>1</sup>	427,2 ± 9,2 (n = 95)	454,6 ± 76,3 (n = 60)	374,6 ± 131,6 (n = 31)	404,0 ± 78,3 (n = 4)
Mortalitás (%)	19 (5,5)	9 (5,8)	7 (5,3)	3 (5,1)

<sup>1</sup>Nem minden betegnél történt, a betegek számát zárójelben jelezzük

NYHA = New York-i Kardiológus Társaság

<sup>\*</sup>p<0,05 vs. <18–39 éves betegcsoport adatai

<sup>†</sup>p<0,05 vs. <40–59 éves betegcsoport adatai

3. táblázat | A felnőtt korú congenitalis szívbetegség kórházi ellátásának oka az életkor függvényében

	Összes beteg (n = 346)	18–39 év (n = 154)	40–59 év (n = 133)	≥60 év (n = 59)
Hospitalizált betegek száma (%)	134 (38,7)	61 (39,6)	52 (39,1)	21 (35,6)
A hospitalizációk száma összesen (n)	259	121	96	42
Reoperáció miatt (%)	157 (60,6)	82 (67,8)	66 (68,8)	9 (21,4) <sup>†</sup>
Ritmuszavar miatt (%)	72 (27,8)	30 (24,8)	23 (24,0)	19 (45,2) <sup>†</sup>
Szívégtelenség vagy ischaemiás szívbetegség miatt (%)	24 (9,3)	7 (5,8)	7 (7,3)	10 (23,8) <sup>†</sup>
Nem cardialis okból (%)	6 (2,3)	2 (1,7)	0	4 (9,5) <sup>†</sup>

<sup>\*</sup>p<0,05 vs. <18–39 éves betegcsoport adatai

<sup>†</sup>p<0,05 vs. <40–59 éves betegcsoport adatai

zavar, szívégtelenség vagy ischaemiás szívbetegség, illetve nem cardialis ok miatt történt. Az eredmények azt mutatják, hogy szignifikánsan kevesebb reoperációt végeztek a ≥60 éves betegek körében; ritmuszavar, szívégtelenség vagy ischaemiás szívbetegség, illetve nem cardialis ok miatt pedig szignifikánsan több hospitalizáció történt a ≥60 éves betegcsoportban a másik két korcsoport betegeihez viszonyítva.

A felnőtt korú congenitalis szívbetegség leggyakoribb diagnózisainak megoszlása korcsoportonként a 4. táblázatban látható.

## Megbeszélés

A veleszületett szívbetegségek prevalenciája 0,9%. A diagnosztikai, sebészi és intervenciók technikai fejlesztések hatására a betegek több mint 90%-a megéri a felnőttkort,

és az enyhe congenitalis szívbetegségben szenvedők 90%-a, a közepesen súlyos szívbetegségben szenvedők 75%-a, a komplex congenitalis szívbetegségben pedig a 40%-a éri meg a 60 éves kort [16]. A 60 éves kor feletti felnőtt congenitalis szívbeteg populáció aránya fokozatosan nő, de jelenleg még kevés adat áll rendelkezésre erről a betegpopulációról a betegek diagnosztikai és prognosztikai paramétereivel kapcsolatban. *Tutarel és mtsai* 7315 felnőtt congenitalis szívbetegét vizsgáltak 2000 és 2012 között: a vizsgált időszakban a 60 év feletti betegek aránya 0,5%-ról (37 fő) 5,1%-ra (320 fő) nőtt. A 2000 és 2012 között vizsgált 357 betegnél a leggyakoribb congenitalis szívbetegségek a söntlaesiók voltak (56,0%), ezeket követte a billentyűbetegség (10,9%), míg a súlyos congenitalis szívbetegségek aránya 7,8% volt [18]. *Afilalo és mtsai* 3239 olyan congenitalis szívbetegét vizsgáltak 1983 és 2005 között, akik betöltötték

4. táblázat | A felnőtt korú congenitalis szívbetegek leggyakoribb diagnózisainak megoszlása korcsoportonként<sup>1</sup>

	Összes beteg (n = 346)	18–39 év (n = 154)	40–59 év (n = 133)	≥60 év (n = 59)
Nagyér-transzpozíció (%)	50 (14,5)	29 (18,8)	21 (15,8)	0
Pulmonalis hypertonia <sup>2</sup> (%)	12 (3,5)	8 (5,2)	2 (1,5)	2 (3,4)
Pulmonalis stenosis (%)	29 (8,4)	11 (7,1)	15 (11,3)	3 (5,1)
Pulmonalis atresia (%)	12 (3,5)	8 (5,2)	4 (3,0)	0
Canalis atrioventricularis communis (%)	14 (4,0)	9 (5,8)	4 (3,0)	1 (1,7)
Fallot-tetralógia (%)	55 (15,9)	27 (17,5)	23 (17,3)	5 (8,5)
Coarctatio aortae (%)	27 (7,8)	19 (12,3)	5 (3,8)	3 (5,1)
Aorta stenosis (%)	17 (4,9)	10 (6,5)	4 (3,0)	3 (5,1)
Pitvari septumdefektus (%)	96 (27,7)	32 (20,8)	37 (27,8)	27 (45,8)
Kamrai septumdefektus (%)	81 (23,4)	34 (22,1)	32 (24,1)	15 (25,4)
Persistens ductus arteriosus (%)	47 (13,6)	40 (26,0)	7 (5,3)	0
Persistens foramen ovale (%)	4 (1,2)	0	4 (3,0)	0

<sup>1</sup>A betegeknek több diagnózis is fennállhat egyszerre

<sup>2</sup>Congenitalis vitiumhoz társuló szekunder pulmonalis hypertonia

a 65. életévüket. Az általuk vizsgált idős betegeknek a söntlaesiók aránya 60%, a billentyűbetegség aránya 37%, míg a súlyos congenitalis szívbetegségek aránya 3% volt [19]. Saját beteganyagunk esetén a söntlaesiók aránya hasonlóan magas, 71,2% volt a ≥60 éves betegcsoportban. Ennek oka lehet, hogy Magyarországon az összetett congenitalis szívbetegségek sebészi kezelése az 1970-es években kezdődött, illetve az egyszerű, enyhe veleszületett szívhibákat felnőttkorban gyakran véletlenül, mellékleletként diagnosztizálják [1].

Vizsgálatunkban a férfiak és nők aránya a teljes congenitalis betegcsoportban 50% körüli volt; hasonló arányt figyeltünk meg a 18–39 éves és a 40–59 éves betegcsoportban is, a ≥60 éves betegek esetén azonban a nők aránya szignifikánsan nagyobb volt (67,8%), ami megfelel a teljes magyar populációban látható 60,9%-os aránynak (2011) [20]. A congenitalis szívbetegség prevalenciája, morbiditása és mortalitása esetén a nemi különbségekre vonatkozó adatok ellentmondásosak, jelentőségük nem ismert [16].

A felnőtt congenitalis szívbetegeknek az életkor előrehaladtával további szerzett szívbetegségek és egyéb társbetegségek jelenhetnek meg, amelyek hatással lehetnek az alapbetegségre, a betegek morbiditására és mortalitására [18, 19, 21]. A két leggyakoribb társbetegség *Afilalo és mtsai* vizsgálatában 3239, congenitalis szívbetegségben szenvedő, 65 év feletti betegnél a hypertonia (47%) és a pitvarfibrilláció (21%) volt [19]. *Reich és mtsai* olyan, 60 év feletti betegeket vizsgáltak, akiknél közepesen súlyos vagy súlyos veleszületett szívbetegség volt jelen [22]. Vizsgálatukban a 84 congenitalis szívbeteegnél a leggyakoribb társbetegség szintén a hypertonia (54%) és a pitvarfibrilláció (36%) volt, egyéb ritmuszavar a betegek 62%-ánál volt jelen. Az általunk vizsgált betegpopulációban a ≥60 éves betegeknek 16,9%-ban volt jelen

hypertonia, ritmuszavar pedig a betegek 35,6%-ánál került leírásra. A congenitalis szívbetegek kórházi ellátásának hátterében *Islam és mtsai* [23] és *Verbeugt és mtsai* [24] eredményei alapján elsősorban a szívelégtelenség, az ischaemiás szívbetegség és a ritmuszavarok álltak [22]. *Islam és mtsai* Kanadában 2003 és 2012 között gyűjtötték a congenitalis szívbetegek adatait: a 61 051 beteg összesen 103 034 alkalommal került kórházi kezelésre, a hospitalizációk abszolút száma évente 4%-kal nőtt, a legnagyobb mértékben a ≥65 éves betegeknek. Ezzel szemben a kórházban kezelt betegek aránya évente 4%-kal csökkent [23]. *Verbeugt és mtsai* a holland CONCOR-regiszterben szereplő congenitalis szívbetegek adatai alapján azt találták, hogy a betegek 50%-a került hospitalizációra, és a kórházi felvételek 61%-a cardiovascularis indikációval történt; ezek között 31% volt a ritmuszavar miatt kezelt betegek aránya, az elvégzett beavatkozások többsége (53%) reoperáció vagy ritmuszavar miatt elvégzett intervenció volt [24]. Az általunk vizsgált 346 betegnek hospitalizáció a betegek 38,7%-ánál történt; az arány mindhárom korcsoportban hasonlóan alakult, a kórházi ellátások teljes száma 259 volt. A hospitalizáció indikációja a teljes vizsgált populációban a leggyakrabban a reoperáció (60,6%), a második leggyakoribb ok pedig a ritmuszavar volt (27,8%). Etlérést találtunk azonban a korcsoportok között: a ≥60 éves betegeknek szignifikánsan alacsonyabb volt a reoperációk aránya, és szignifikánsan több hospitalizáció történt ritmuszavar (45,2%), szívelégtelenség vagy ischaemiás szívbetegség (23,8%) és nem cardialis ok (9,5%) miatt a 18–39 éves és a 40–59 éves betegeknek tapasztalt értékekhez képest (27,8%, 9,3% és 2,3%, illetve 24,0%, 7,3%, 0% sorrendben). A reoperációk alacsony számának hátterében a diagnózisok korcsoportonkénti eltérő megoszlása állhat. Az idős congenitalis szívbeteg populáció méreté-

nek növekedésével és a túlélés javulásával azonban nőhet az idős congenitalis szívbetegség között az összetett congenitalis szívbetegségben szenvedők aránya, és a társbetegségek további nehézséget jelenthetnek ebben a betegcsoportban az intervenciók idejének meghatározásában, és fokozott morbiditással és mortalitással járhatnak.

## Fontosabb limitációk

Vizsgálataink során számos limitáló tényező merült fel, melyek közül a legfontosabbaknak az alábbiakat tartjuk:

- Vizsgálati anyagunk relatíve kis esetszámot tartalmaz, ezt a statisztikai analízis elvégzésekor figyelembe kellett vennünk. Ennek megfelelően tervezzük az adatok további prospektív gyűjtését.
- A vizsgált congenitalis szívbeteg populáció heterogén betegpopuláció, a betegség súlyossága és az alapbetegség haemodinamikai következményei eltérőek, a bal és a jobb szívfél érintettsége, eltérései különböző mértékűek lehetnek, kizárólag a bal kamrai ejekciós frakció használata nem alkalmas minden congenitalis szívbetegség jellemzésére [25].
- Egyes betegekben a bal kamrai ejekciós frakció meghatározása technikai okokból nem történt meg.
- Nem minden betegnél történt 6 perces sétateszt.

## Következtetés

A felnőtt congenitalis szívbeteg populáció méretének növekedése mellett figyelembe kell venni a populáció átlagéletkorának növekedését is, ami társbetegségek megjelenésével, új szövödmények, a prognózist befolyásoló új tényezők kialakulásával járhat. Különös figyelmet kell fordítani a felnőtt congenitalis szívbetegéknél a szerzett szívbetegségek megelőzésére és az esetleges társbetegségek korai kezelésére.

*Anyagi támogatás:* A szerzők anyagi támogatásban nem részesültek.

*Szerzői munkamegosztás:* A. N.: A hipotézisek kidolgozása, a vizsgálat lefolytatása, statisztikai elemzések. H. K.: A hipotézisek kidolgozása, a vizsgálat lefolytatása. H. R.: A vizsgálat lefolytatása. F. T.: A kézirat megszövegezése. N. A.: A hipotézisek kidolgozása, a kézirat megszövegezése. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

*Érdekltségek:* A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

## Irodalom

- [1] Havasi K, Kalapos A, Berek K, et al. More than 50 years' experience in the treatment of patients with congenital heart disease in a Hungarian university hospital. The basics of the CSONGRAD Registry. [Több mint 50 év tapasztalat a congenitalis szívbetegség

ellátásában egy magyar egyetemi központban. A CSONGRAD Regiszter alapadatai.] *Orv Hetil.* 2015; 156: 794–800. [Hungarian]

- [2] Hartyánszky I, Varga S, Csepregi L, et al. Surgical management of congenital heart defects beyond the age of 60. [Velezületett szívhibák sebészi kezelése 60 éves kor felett.] *Orv Hetil.* 2016; 157: 820–824. [Hungarian]
- [3] Leczycki P, Banach M, Maciejewski M, et al. Heart failure risk predictions and prognostic factors in adults with congenital heart diseases. *Front Cardiovasc Med.* 2022; 9: 692815.
- [4] Ambrus N, Havasi K, Berek K, et al. The significance of N-terminal pro-B natriuretic peptide in the management of adult patients with congenital heart disease – Results from the CSONGRAD Registry. [Az N-terminális pro-B natriureticus peptid jelentősége a felnőtt korú congenitalis szívbetegség gondozásában – Eredmények a CSONGRAD Regiszterből.] *Orv Hetil.* 2018; 159: 141–148. [Hungarian]
- [5] Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE. (eds.) *Diagnosis and management of adult congenital heart disease.* Second edition. Elsevier, Saunders, Philadelphia, PA, 2011.
- [6] Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2005; 26: 2325–2333.
- [7] Havasi K, Kalapos A, Berek K, et al. Long-term follow-up of patients with transposition of the great arteries following Senning or Mustard operations. Results from the CSONGRAD Registry. [A teljes nagyér-transzpozícióan átesett betegek Senning- és Mustard-féle műteti megoldásának hosszú távú utánkövetése. Eredmények a CSONGRAD Regiszterből.] *Orv Hetil.* 2016; 157:104-110.
- [8] Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV, Williams WG, et al. Atrial switch operation: past, present, and future. *Ann Thorac Surg.* 2004; 77: 2250–2258.
- [9] Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006; 114: 2699–2709.
- [10] Balzer D. Pulmonary valve replacement for tetralogy of Fallot. *Methodist DeBakey Cardiovasc J.* 2019; 15: 122–132.
- [11] Hartyánszky I, Bogáts G. Mitral valve surgery in the treatment of atrioventricular septal defect. [A mitralis billentyű sebészete atrioventricularis septumdefektusban.] *Orv Hetil.* 2021; 162: 1397–1401. [Hungarian]
- [12] Hartyánszky I, Varga S, Hartyánszky I, et al. Coarctatio aortae: management from infancy to adulthood. [A coarctatio aortae kezelése újszülöttkortól a felnőttkorig.] *Orv Hetil.* 2020; 161: 861–866. [Hungarian]
- [13] Lanz J, Brophy JM, Therrien J, et al. Stroke in adults with congenital heart disease: incidence, cumulative risk, and predictors. *Circulation* 2015; 132: 2385–2394.
- [14] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.
- [15] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.
- [16] Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease: the Task Force for the Management of Adult Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Eur Heart J.* 2021; 42: 563–645.
- [17] The Criteria Committee of the New York Heart Association. Nomenclature and criteria for the diagnosis of diseases of the heart

- and great vessels. 9th edn. Little, Brown & Co, Boston, MA, 1994.
- [18] Tutarel O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J*. 2014; 35: 725–732.
- [19] Afilalo J, Therrien J, Pilote L, et al. Geriatric congenital heart disease: burden of disease and predictors of mortality. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 58: 1509–1515.
- [20] Hungarian Central Statistical Office: Census 2011. Demographic data. [Központi Statisztikai Hivatal: Népszámlálás 2011. Demográfiai adatok.] Available from: [https://www.ksh.hu/nep-szamlalas/tablak\\_demografia](https://www.ksh.hu/nep-szamlalas/tablak_demografia) [accessed: December 4, 2022]. [Hungarian]
- [21] Lui GK, Fernandes S, McElhinney DB. Management of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *J Am Heart Assoc*. 2014; 3: e001076.
- [22] Reich K, Moledina A, Kwan E, et al. Congenital heart disease (CHD) in seniors: a retrospective study defining a brand new cohort. *Can Geriatr J*. 2020; 23: 270–276.
- [23] Islam S, Yasui Y, Kaul P, et al. Congenital heart disease hospitalizations in Canada: A 10-year experience. *Can J Cardiol*. 2016; 32: 197–203.
- [24] Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, et al. The emerging burden of hospital admissions of adults with congenital heart disease. *Heart* 2010; 96: 872–878.
- [25] Nemes A, Kormányos Á. Echocardiographic evaluation of the left ventricular global myocardial work. [A bal kamrai globális myocardialis munka echokardiográfiás vizsgálata.] *Orv Hetil*. 2022; 163: 495–499. [Hungarian]

(Ambrus Nóra dr.,  
Szeged, Semmelweis u. 8., 6725  
e-mail: ambrus.nora@med.u-szeged.hu)

## MEGHÍVÓ

Az Észak-Közép-budai Centrum Új Szent János Kórház és Szakrendelő Tudományos és Oktatási Bizottsága tisztelettel meghívja az érdeklődőket a következő tudományos ülésére.

Időpont: 2023. február 23. (csütörtök) 14.00 óra

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

Üléselnök: Prof. Dr. Hirschberg Andor

### Program:

- Dr. Hirschberg Kristóf, Dr. Tóth Attila, Dr. Vágó Hajnalka* (SE, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika):  
Szív MR-vizsgálatok a klinikai gyakorlatban: indikációk, a vizsgálat menete, értékelés 20 perc
- Dr. Székely Eszter* (SE, Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet)  
és *Dr. Zaránd Rajmund* (Szent János Kórház, Gyermek-Fül-Orr-Gégészeti Részleg):  
Nyirokcsomó-biopszia hatékonysága (esetbemutató kapcsán) 15 perc
- Dr. Papp Márton* (Szent János Kórház, Központi Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály):  
Prokalcitonin vezérelt antibiotikumterápia septicus betegeken 15 perc
- Dr. Szalontai Ágnes* (Szent János Kórház, Urológiai Osztály): A vesekőbetegség okozta urológiai szepszis felismerésének és kezelésének gyakorlati vonatkozásai. Az urológiai konzílium jelentősége 15 perc

Minden érdeklődőt szeretettel várunk!

A cikk a Creative Commons Attribution 4.0 International License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>) feltételei szerint publikált Open Access közlemény, melynek szellemében a cikk bármilyen médiumban szabadon felhasználható, megosztható és újraközölhető, feltéve, hogy az eredeti szerző és a közlés helye, illetve a CC License linkje és az esetlegesen végrehajtott módosítások feltüntetésre kerülnek. (SID\_1)