

## Újszülött és fiatal csecsemőkori szívbetegségek diagnózisa és kezelése

Dr. Katona Márta

Szegedi Tudományegyetem Gyermekklinika

### Cardiovascular rendellenességek újszülöttkorban.

#### A koraszülöttek cardiovascularis problémái

Ductus Botalli persisten.

Pulmonalis hypertensio (RDS).

A szív kompressziója (HFO lélegeztetés).

Perzisztáló foetalis keringés.

Hypoxiás myocardiális lézió.

Cardialis decompensatio (hypoxia, iatrogen).

Bronchopulmonalis dysplasia (jobb-

szívfél terhelés).

Endocarditis (centrális kanül).

Ritmuszavar (iatrogén-Dobutrex, Dopamin).

Hypertonia (iatrogén-steroid, pozitív inotrop szer).

Congenitalis vitium.

Anyai eredetű gyógyszerhatás (tocolysis).

#### Az érett újszülöttek cardiovascularis rendellenességei

Congenitalis vitium.

Pulmonalis hypertensio (Strepto-B, CV).

Perzisztáló foetalis keringés (MAS, Strepto-B sepsis).

Hydrops foetus universalis.

Hypoxiás myocardiális lézió.

Cardiomyopathia (congestiv, hypertrophiás).

Diabteses anya újszülöttje (benignus „CMP”).

Ritmuszavar (SVT, teljes AV blokk, extrasystolé).

Hypertonia (vesebetegséghez társuló, iatrogén).

Carditis, endocarditis. Postoperatív haemodynamikai problémák.

Anyagcsere betegségekhez társuló CMP.

Pneumopericardium (overdistensio következménye).

#### Csecsemőkori cardiovascularis rendellenességek

Congenitalis vitium.

Cardialis decompensatio (bal-jobb shunttel járó CV).

Cyanoticus roham (jobbszívfél obstrukcióval járó CV).

Pulmonalis hypertensio (bal-jobb shunttel járó CV).

Ritmuszavar.

Cardiomyopathia (congestiv, hypertrophiás).

Rendellenes coronaria eredés (Bland-White-Garland syndroma).

Postoperatív haemodynamikai problémák.

Anyagcsere betegséghez társuló cardiális szövődmények.

### **Az újszülöttkori szív működés jellemzői**

*Az újszülött nem kis felnőtt!*

A kontraktilitás elemek száma kevesebb, mint a felnőtté (compliance csökkent).

Az adrenerg innervatio éretlen (eltérő válasz a pozitív inotrop szerekre).

A szív pumpafunkciója csökkent/secunder/ (hypoxia, hypocalcaemia, hypoglycaemia, stb.).

Kicsi a systolés és a diastolés rezerv.

### **Kardiológiai vizsgáló módszerek**

Fizikális vizsgálat.

Sav-bázis, pO<sub>2</sub>

Oxigén saturatio.

Mellkasröntgen (szív alakja, nagysága, a tüdő vascularisatioja).

EKG.

Doppler-echocardiographia.

Foetalis echocardiographia.

Vérnyomásmérés.

HOLTER monitorizálás (24 órás EKG).

### **Congenitalis vitiumok epidemiológiája**

Incidencia – 8–10‰ az élveszületettekben (a foetusban magasabb).

A CV-ok a leggyakoribb és legsúlyosabb fejlődési rendellenességek.

Dysmaturus újszülöttek között gyakran fordul elő CV.

A chromosoma rendellenességek 50–60%-ában kimutatható CV.

### **A congenitalis vitiumok etiológiája**

Teratogén tényezők (lithium, A vitamin, Diphedan, Thalidomid, reténsav, anyai diabetes, hyperthyreosis, lupus, PKU, hyperpyrexia, alkohol, dohányzás, rubeola, CMV, Coxsackie, stb.).

Magas szívfrekvencia (120–160/min).

Kicsi a verőtérfogat (2–3 ml/kg).

Perctérfogat nagy (180–250 ml/kg/min).

A perctérfogat a szívfrekvencia függvénye.

A szív szinte állandóan a maximális teljesítményt nyújtja.

Cardialis decompensatio organikus szívbetegség nélkül is kialakul.

Computer tomographia.

Mágneses rezonancia vizsgálat.

Szívkatóterezés, angiocardiographia.

Laboratóriumi vizsgálatok (vérkép, We, CRP, PCT, enzimek (CPK, LDH),

Troponin-T bakteriológiai, virológiai vizsgálatok, haemocultura).

Pathológiai vizsgálat.

Kórszövettani vizsgálat.

Genetikai vizsgálat.

Az összes CV kb. 1/3-ában szív műtét indokolt az 1. életévben.

Mortalitás: kb. 30% az 1. év végére. (összetett CV, inoperabilis CV, multiplex fejlődési rendell. + CV, chromosoma rendell. + CV).

Genetikai eredet (CATCH-22, chromosoma rendellenességek, Marfan syndroma, CMP).

Multifaktoriális.

## Szívbetegségre utaló fizikális eltérések

### *Observatio*

Bőrszín – cyanosis (diffúz, acrocyanosis, differenciált cyanosis) plethora (hyperviscositas, jobb-bal shunt) sápadtság (anaemia, cardiogén sokk).

Oedema (cardialis decompensatio).

Tachypnoe.

Dyspnoe.

Juguláris venák, fejtér teltsége (jobb-szívfél elégtelenség).

Capillaris újratelődés (elhúzódó – cardialis decompensatio, sokk).

### *Auscultatio*

Szívzörej hiánya nem zárja ki CV meglétét!

Szívzörej – accidentalis (nagyon gyakori), kóros-systolés (AS, PS, VSD, ASD, MI, TI), diastolés (AI, PI, MS, TS), systolés-diastolés (CAVC, nagy VSD, nagy ASD), systolo-diastolés (PDA).

Prostosystolés csattanás (AS, PS).

Halk szívhangok (cardiomyopathia).

Ékelt egyes 2. hang (pulmonalis hypertensio).

Tachycardia (cardialis decompensatio, sokk, ritmuszavar).

Bradycardia (AV blokk, hypoxia, agyoedema).

### *Auscultatio*

#### *Tüdő felett*

Tachypnoe (> 60/min -koraszülött,

újszülött > 40/min csecsemő).

Szörtyzörej (cardialis decompensatio, tüdő oedema).

Sípolás, bűgás (bal-jobb shunttel járó CV + pulmonalis betegség).

Paradox légzés.

Dyspnoe-inspiratoricus, expiratoricus.

#### *Kutacs felett*

Systolo-diastolés zörej – PDA.

AV fistula.

### *Palpatio*

Szívcsücslökés (dextrocardia!).

Precordiális pulzatio (intenzív).

Surranás (pl. nagyér stenosis, VSD).

Hepatomegalia (cardialis decompensatio, endocarditis). Lép megnagyobbodás (cardialis decompensatio, endocarditis).

Periférás pulzus – gyenge – sokk, cardialis decompensatio, peckelő – PDA, alsó-felső végtagon eltérő – CoA.

Oedema (ujjbenyomatot megtartja, térsztatapintatú).

### *Percussio*

#### *Szívhatár*

Koraszülöttekben, újszülöttekben ritkán informatív, nem kivitelezhető.

Csecsemőkben is nagyon nehéz kivitelezni.

#### *Tüdő*

Ptx, mellkasi folyadék, nagy kiterjedésű infiltratum kikopogtatható.

## Klinikai tünetek cardiovascularis rendellenességekben

Rendellenes szívhangok (ékelt, gyengült)

Szívzörej. Ritmuszavar: tachycardia, bradycardia, extrasystolé.

Tachypnoe, dyspnoe.

Hepato-splenomegalia (bal-jobb shunttel járó CV).

Cyanosis (jobb-bal shunttel járó CV).

Cyanoticus roham (életveszélyes állapot, funkcionális PA).

Sápadtság.

Fáradékonyság (cyanosissal, bal-jobb shunttel járó CV, CMP).

Étvágytalanság, gyenge szopási készség.

Elégtelen súlygyarapodás (bal-jobb shunt, cyanosis).

Súlynövekedés elégtelen táplálkozás ellenére (oedema!).

Csökkent vizelet ürítés.

Gyakori légúti infekciók (bal-jobb shunt). Elhúzódó lázas állapot (endocarditis).

Idegrendszeri tünetek (agyembolia-cyanoticus CV).

## Az újszülöttkori és csecsemőkori szívbetegségek terápiája

### Gyógyszeres kezelés

#### *Cardialis decompensatio*

Pozitív inotrop szerek (AS, PS, HOCM esetén contraindikált!):

Digitalis (20–30 µg/kg-koraszülött. Digitalis szint mérés!

40–50 µg/kg-újszülött, csecsemő).

Dobutrex (5–10 µg/kg/min – infúzióban.

Dopamin (5–10 µg/kg/min – béta adrenerg hatás, < 5 µg/kg/min – dopaminerg hatás). Phosphodiesterase inhibitorok: Amrinon (1–3 mg/kg i.v. inf.), Milrinon, Enoximon.

Direticumok: Furosemid (1–3 mg/kg), Verospiron (1–3 mg/kg), Hypothiazid (1–3 mg/kg).

Elektrolit pótlás: Kcl, Mg, Na.

ACE gátló: Tensioamin 0,5–1 mg/kg.

Acidózis korrekció: 4,8%-os NaHCO<sub>3</sub> (1–2 ml/kg).

Oxigén (kivéve ductus-dependens CV!).

Légzés támogatás (respirator, PEEP?).

Nyugtató (Pipolphen 0,5–1 mg/kg).

Testhelyzet (kissé megemelt, estleg félig ülő).

Megfelelő kalória bevitel (anyatej, Pepti junior, Fantomalt).

#### *Ductus-dependens congenitalis vitiumok*

Balszívfél obstrukcióval járó CV (HBS, criticus AS, Co Ao, AoI).

Jobbszívfél obstrukcióval járó CV (PA, kritikus PS, Fallot, HJS).

Prostin (Prostaglandin-E1): 0,0125–0,025–0,05–0,1 mg/kg/min infúzióban, kizárólag intenzív osztályon! Mh: apnoe, görcs, bradycardia, hyperpyrexia, infekció.

Indikáció: saturatio < 70%, PaO<sub>2</sub> < 30–35 Hgmm.

Oxigén adása nem javasolt! (csak pulmonalis szövödmény esetén).

NaHCO<sub>3</sub> (4,8%-os oldat 1–2 ml/kg i.v. vagy 0,20-as por p.o. 2–3x).

Aspirin (cyanosissal járó CV esetén embolia prophylaxis, tabl. = 0,100 1x1/4–1/2 tbl másnaponta).

Inderal (cyanosissal járó CV esetén cyanoticus roham kivédése) 0,05–0,1 mg/kg.

#### *Gyógyszeres kezelés arrhythmia esetén Supraventricularis tachycardia*

Gyógyszeres kezelés:

Adenosin (50 µg/kg i.v., ismételhető)

Digitalis- Digoxin (20–40 µg/kg telítő dózis 1/3-a).

Bétablokkoló – Propranolol (0,025–0,1 mg/kg).

Propafenone (2 mg/kg/100 perc i.v.).

Kalcium antagonist (újszülöttnak ne!).

Vagus stimulálás: jeges borogatás az arcra, bulbusnyomás nem javasolt!

Elektromos cardioverzió (0,5–2 W/sec).

#### *Ventricularis tachycardia*

Gyógyszeres kezelés:

Lidocain (1mg/kg).

Sotalol (2–4 mg/kg p.o.).

Amiodaron (5–10 mg/kg/die p.o.).

MgSO<sub>4</sub> („torsade de point” tachycardia esetén) 20–50 mg/kg i.v.

Diphedan (digitalis intoxicatio esetén).

Elektromos cardioverzió (0,5–2 W/sec).

#### *Teljes A-V blokk*

Dobutrex (5–10 µg/kg/min infúzióban).

Isoproterenol (0,05–0,5 µg/kg/min).

Pacemaker.

#### *Intervenciós kardiológia*

Rashkind atrioseptostomia (TGA, TAPVD, TA).

Ballonos valvuloplastica (AS, PS).

Ballonos angioplastica (CoA, perifériás PS?).

Coil embolisatio (systemo-pulmonalis collateralis ér elzárása).

Ductus arteriosus zárása esernyővel (PDA).

Stent implantatio (ductus nyitvatartása – ductus dependens CV).

*Szívműtétek*

Palliatív: A tüdőkeringés csökkentése (arteria pulmonalis szűkítés, AP „banding”).

A tüdőkeringés javítása (systemo-pulmonalis anastomosis – Blalock-Taussig shunt, Waterstone-Cooley shunt, Brock).

*Teljes korrekciós szívműtét*

Extracorporalis:

VSD zárás, arteriás switch (TGA).

Fallot IV., TAC.

AS plastica.

PS plastica.

Zárt:

Coarctatio aortae plastica.

Ductus arteriosus ligatura.

*Bidirectionális Glenn műtét*

Cavo-pulmonalis anastomosis (TA, HJS).

NOORWOOD műtét

Hypoplasiás balszívfél syndroma.