

Teljes tüdővéna transzpozíciós leány esete

Dr. Katona Márta, dr. Kertész Erzsébet, dr. Tiszlavicz Lilla
SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi
Központ, és Pathológiai Intézet, Szeged

Esetismertetés

K. K. leány, III/2/39. GH, 2850 g, Apgar 8–10. Zavartalan terhességből született.

Négy hónapos életkorban, védőoltás kapcsán észlelt cyanosis és szívzörej miatt kéri háziorvosa a kórházi kivizsgálását.

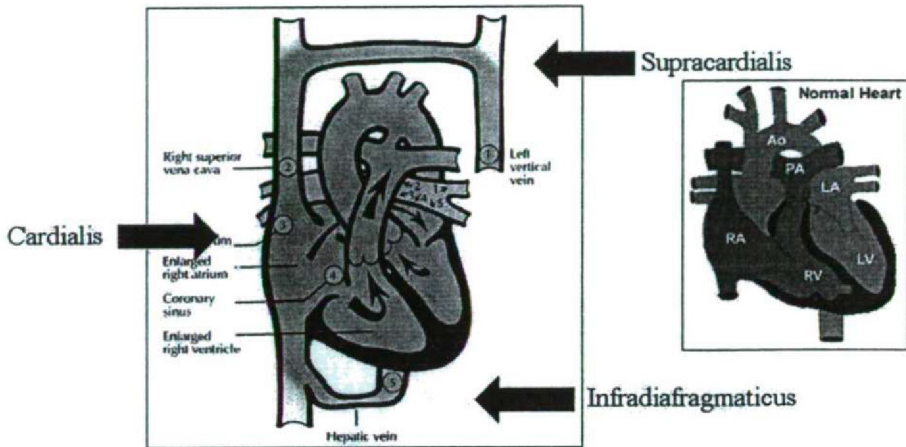
Gyulai Kórházban kardiológiai kivizsgálás. Beküldő diagnózis: congenitalis vitium, cor triatriatum, ASD II., részleges tüdővéna transzpozíció, pulmonalis hypertensio.

Felvételi status: Ts: 4990 g (Ts P: 3%, Th P: 3%). Kardiológiai vizsgálat: Kielégítő ált. állapot, sápadt szürkés bőrszín, acrocyanosis. Evés közben elfárad. Kifejezett nyugalmi dyspnoe és tachypnoe. Intenzív precordialis pulzatio. Ritmusos szív működés, p.m-al a bps II-III-ban 2/6–3/6-os systolés ejekciós zörej. Hepar 3 cm. Perifériás pulzus tapintható. Síráskor diffúz szürkesség. C-DOP/2D-UH: Teljes tüdővéna transzpozíció supracardialis formája. Pulmonalis hypertensio.

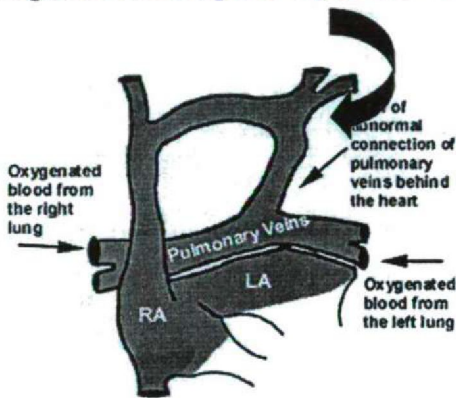
Sav-bázis, pO₂ vizsgálat: pH:7,45, stbic: 23,7 mM/l, pCO₂: 32 Hgmm. pO₂: 34 Hgmm. Vérbkép: Hct: 40%, Hb: 132 g/l, Fvs: 12 G/l, Thr: 310 G/l. Leoltások: bact., gomba, vírus negatív.

A teljes tüdővéna transzpozíció típusai

Total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) *Wilson 1793.*
Incidencia: 1%



Supracardialis típusú teljes tüdővéna transzpozíció



Kevert shunttel járó congenitalis vitium.

Pitvari szinten jobb-bal shunt

A 4 tüdővéna egy közös törzssel (confluens véna) ömlik a bal vena anonymába bal-jobb shunt

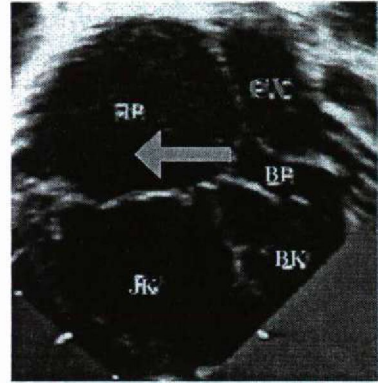
A teljes tüdővéna transzpozíció klinikai tünetei

- Tachypnoe, dyspnoe, enyhe cyanosis
- Szívzörej: bps II-III-ban systolés ejekciós zörej
- Cardialis decompensatio (bal-jobb shunt)
- Intenzív precordialis pulzáció
- Kissé csökkent oxigén szaturáció, ill. PaO₂
- Fáradékonyság, táplálási zavar,
- súlygyarapodás elégtelen volta

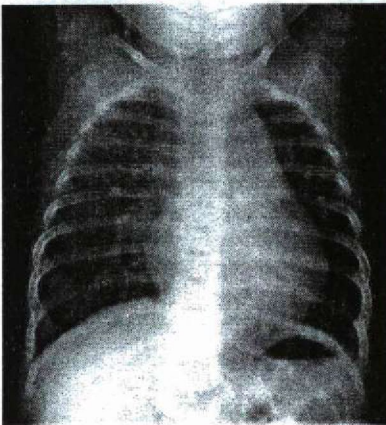
TAPVD Doppler- echocardiographiás jellemzői

- Jobbkamra hypertrophia
- Jobbpitvari megnagyobbodás
- Paradox IV septummozgás
- ASD II. *jobb-bal shunttel*

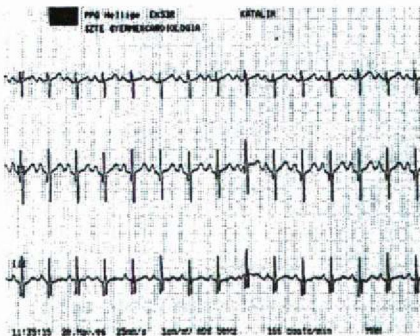
- Kicsi balpitvar, amelybe nem ömlenek tüdővénaék
- Confluens vena: VCS-be
bal-jobb shunt VA-ba
JP-ba
SC-ba
VCI-be
v. portae-ba
- Kicsi balkamra
- Pulmonalis hypertensio



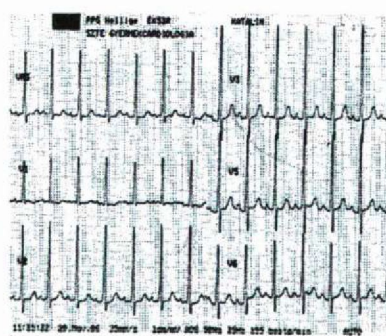
Teljes tüdővéna transzpozícióra jellemző radiológiai eltérések
„Hóember szív”, cardiomegalia, felső mediastinum széles, fokozott vascularisatio.



K. K. beteg mellkasfelvétele



Sinus tachycardia
Incomplett jobb szárblokk
Extrém jobb deviatio



Jobbpitvari terhelés
Jobbkamra hypertrophia

EKG

TAPVD differenciál diagnózis

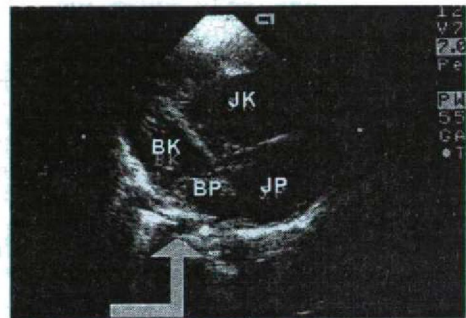
- Perzisztáló foetalis keringés
- Respiratio distress
- Pneumonia
- Pitvari septum defectus (ASD II.)
- Balszívfél obstrukcióval járó CV
- Lymphangiectasia

Doppler-echocardiographia (K. K. beteg)



Parasternalis hossztenyeli kép

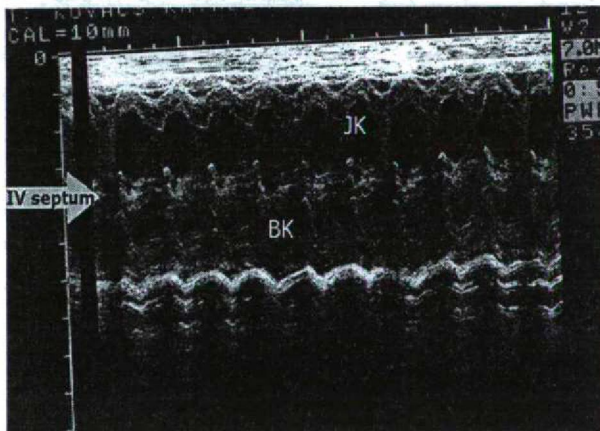
JK hypertrophia
Dilatált jobbkamra
Kicsi balkamra



Subcostalis négyüregi kép

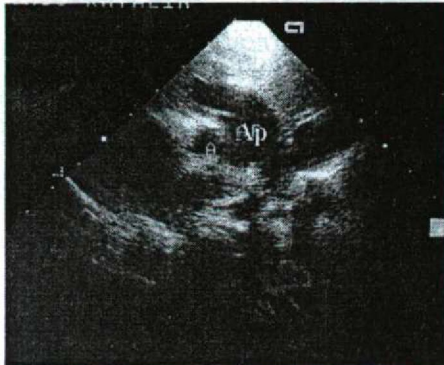
JK és JP megnagyobbodás
ASD II. jobb-bal shunttel
Tüdővenák nem ömlenek
a balpitvarba
Confluens véna? (nyíl)

M-mód echocardiographia



Jobbkamrai diastolés
terhelés.
Paradox IV septum-
mozgás (ASD II. ?)

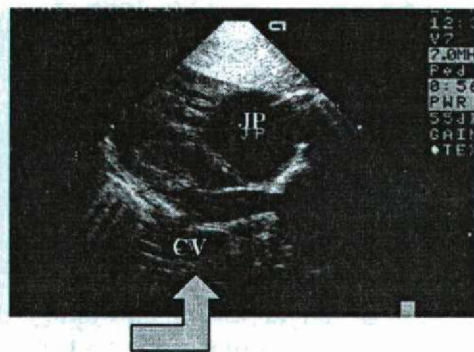
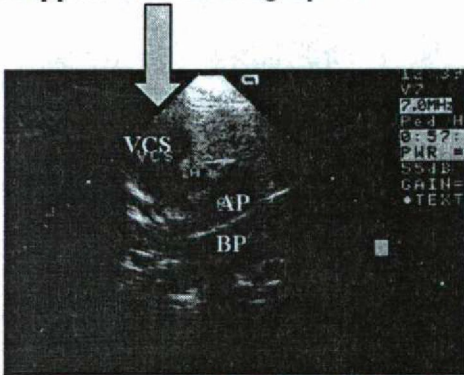
Doppler-echocardiographia. Bal-jobb shunt jelei



Parasternalis rövidtengelyi nézet.
Széles arteria pulmonalis (Ap)
Keskeny aorta (A)
Pulmonalis hypertensio

Suprasternalis hossztengetyeli nézet.
Keskeny aorta (Ao)
Tág arteria pulmonalis (P)

Doppler-echocardiographia



Kicsi balpitvar
Tág arteria pulmonalis
Tág vena cava superior

Confluens véna a balpitvar mögött, a bal véna anonyamába ömlik

TAPVD diagnózisának felállítása

Kolor Doppler-echocardiographia alapján

- Confluens véna kimutatása
- ASD II. jobb-bal shunttel
- Jobbszívfél terhelés jelei
- Pulmonalis hypertensio

Szívkatéterezés nem indokolt (invazív)

Milyen információ szükséges a szívsebész részére?

- A TAPVD pontos diagnózisa
- Minden egyes tüdővéna helyzetének megállapítása
- Obstrukció a confluens venán?
- Egyéb congenitalis vitium? (PDA, Co.Ao, stb.)

Preoperatív előkészítés

- Állapot stabilizálás
- CPR
- Lélegeztetés
- Vénabiztosítás
- Sav-bázis és pO₂ korrekció
- Keringés támogatás (Dtx, Dop)
- Prostaglandin-E (CAVE obstrukció esetén)

A perioperatív mortalitást meghatározó tényezők TAPVD-ben

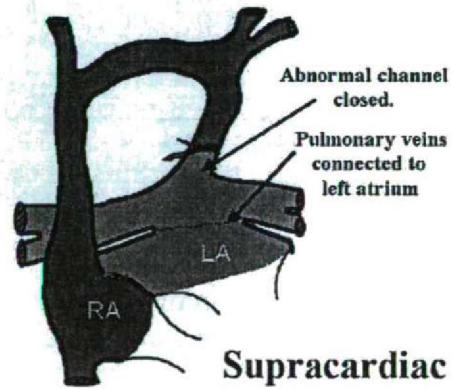
- Cardialis decompensatio (obstrukcióval járó forma)
- A műtét időpontja
- Pulmonalis hypertensiv crisis
- Pulmonalis hypertensio, respirátor függőség
- Sepsis

A TAPVD optimális műtéti időpontja

Újszülöttkorban

1. obstrukcióval azonnal
2. obstrukció nélkül
 - néhány napos korban
 - anyatejes táplálás után
 - a fix pulmonalis hypertensio kialakulása előtt

Infekciómentes állapotban



**Supracardiac
TAPVD Repair**