

Új irányzatok a magzati kardiológiában

Dr. Kádár Krisztina

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekcentrum,
Budapest

A veleszületett szívfejlődési rendellenességek a leggyakoribb fejlődési rendellenességek közé tartoznak. A veleszületett szívfejlődési rendellenességek (VSZFR) gyakoriságáról a legelfogadottabb adat: postnatalis incidencia ~8/1000. A magzati incidenciát nehéz kalkulálni, de annyi bizonyos, hogy a postnatalisnál szignifikánsan magasabb ~5–8/100 terhességre számolva. Ezen belül a súlyos VSZFR-ek postnatalis incidenciája 1,74/1000 élveszülésre, míg a magzati incidencia 2,12/1000 terhességre vonatkoztatva. Extrapolálva magyarországi szülésszámra, ez kb. 220/év súlyos magzati anomáliát kb. ~170/év postnatalisan jelentkező anomáliát jelent.

Felmerül a kérdés, mi rejlik ezen különbség mögött: a magyarázat feltehetően az, hogy sok VSZFR diagnosztizálatlanul marad, pl. terhesség-megszakítással, vagy intrauterin spontán elhalálózással végződik.

Szülői kérdések, melyekkel a gyermekkardiológus szembesül:

- *Egy adott betegséggel született gyermek túléli-e a betegséget (milyen az adott szívbetegség prognózisa)?*
- *Milyen az életkilátás?*
- *Milyen életvitelre lehet számítani?*
- *Mi okozta a betegséget (etiológia)?*
- *Az édesanya vállalhat-e újabb terhességet (ismétlődési kockázat)?*
- *A „mi” – „szülői” – betegségnket örökölheti-e a gyermekünk?*

Ezen kérdések megválaszolására ismernünk kell az adott szívfejlődési rendellenesség ismétlődési kockázatát, melyet éppen a magzati echocardiographia nyújtotta vizsgálati eredmények adatai segítettek megválaszolni.

Így általánosságban a következő adatok ismertek az irodalomból:

Ismétlődési kockázat:

- egy gyermek vitiuma esetén (minden betegségre „összesített” kockázat ~3%)
- anyai vitium ~10–15%
- apai vitium ~10%

Legmagasabb az alábbi betegségek esetén:

- Conotruncális anomaliák (FIV-DORV-Truncus art.)
- Bal szívfél betegségek (CoA, AOS)
- ASD II, AVSD

A magzati echocardiographia legfontosabb javallatai:

- VSZFR anyai/apai/testvér/egyeneságú rokon (ismétlődési kockázat 3–15%)
- Szülészeti szűrővizsgálat során VSZFR gyanú
- Szülészeti szűrővizsgálat során észlelt extracardiális fejlődési rendellenesség
- Kórosan vastag nyaki redő
- Magzati cardialis decompensatio jelek, hydrops
- Magzati ritmuszavarok
- Terratogen hatás
- Anyai okok, diabetes, SLE

Magzati SZFR-k felismerésének a célja, eszközei:

- minél korábbi legyen: ajánlott a 16–18 terhességi héttől transzabdominálisan
- szűrővizsgálat legyen? Erre azonban egyértelműen a válasz az, hogy az ECHO nem alkalmas! (Kimutatták, hogy Angliában 400, ezzel foglalkozó szívspecialista kellene.)
- a magas rizikójúak intravaginalis „szűrése” ajánlottan 12–14 héten
- nyaki redő – mint szűrővizsgálat? – igen jelentős a szerepe

VSZFR rizikója kóros nyaki redő esetén:

- 2,5–3,5 mm esetén 2% (ez a átlagosan ismert rizikótényező nélküli terhességbeni előfordulás (kb. 1%) kétszerese)
- 3,5–4,5 mm 4%
- 4,5–5,5 mm 6,5%
- 5,5–6,5 mm 14%
- >6,5 mm 26%!

A magzati kardiológia új irányzatait négy (I–IV) csoportba foglaltam:

Néhány általános szempont:

- Korábbi, egyéb szűrővizsgálatok (pl. nyaki redő) keresése (hiszen a fetalis echo szűrővizsgálatra nem alkalmazható).

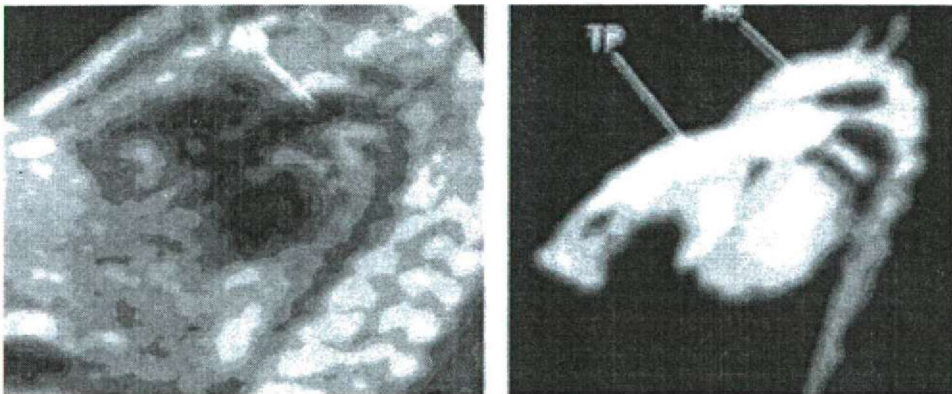
- Új molekuláris genetikai vizsgálatok (Fish) alkalmazása (pl. 22qmicrodel. kimutatására).
- Korszerű szülői tájékoztatás (igénybe venni az echo nyújtotta új adatokat).

Új irányzatok

I. Morfológia

- „Echos ablak hiány” kiküszöbölése 3–4 dimenziós módszerrel. Alapkutatás szintjén már MRI vizsgálatokat is alkalmaznak.
- 18. hétről csökkenteni a korai szűrővizsgálati lehetőségét ~12–14. hétre
- Transvaginalis vizsgálatok ~10. héten javallat: előző terhesség alapján legmagasabb kockázati csoport (HBSZ, kromoszóma anomalia)

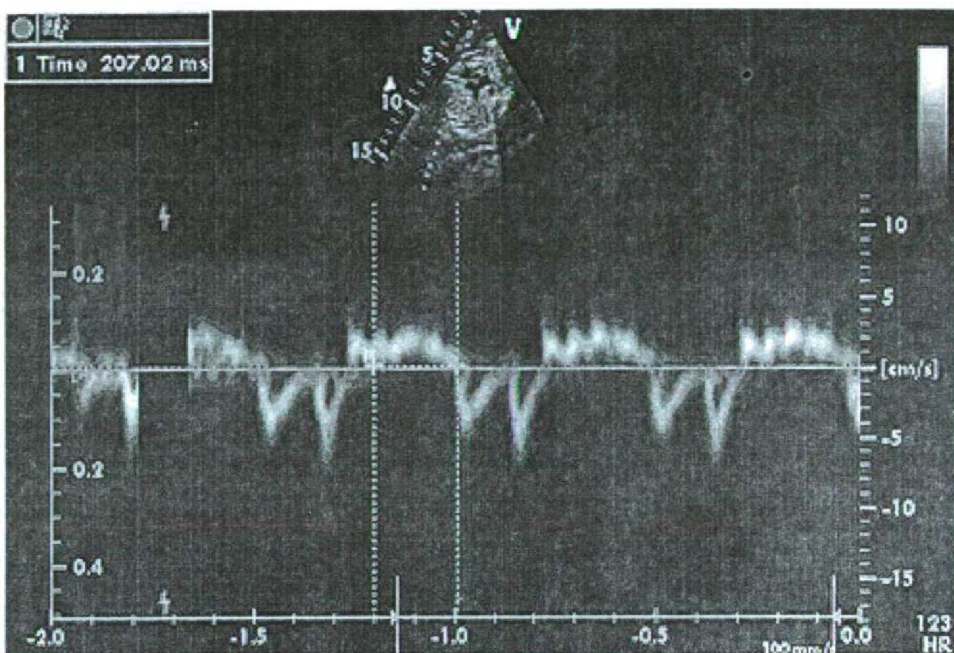
A háromdimenziós vizsgálati módszer hátránya ma még, hogy a hozzáférhetőség limitált és nem validált módszer. A matrix transducer használatával azonban várható a módszer gyors elterjedése, főleg a magas rizikójú korai terhességekben. Tudni kell azonban, hogy a 2 dimenziós módszert nem helyettesíti.



1. ábra. 3 dimenziós kép a magzati aortaiv, kamra-nagyér kapcsolatáról és a ductus vezetékről

II. Functio

- Keringési elégtelenség score kidolgozása
- Doppler – kombinált szisztolés, diasztolés index – TEI
- Szöveti Doppler



2. ábra. Szöveti Doppler vizsgálat magzati szívről

III. Kezelés

Arritmiák – SVT célzott kezeléséhez típus meghatározás (M-mode Doppler) – Komplet AVB-ban intrauterin PM alkalmazása (még igen kicsiny a betegszám).

IV. Magzati szívsebészet és intervenciós szívkatéterezés

Magzati echocardiographia szerepe a magzati szívsebészetben. Mi a racionalitás?

A magzati szív fejlődésének „FLOW” teóriája alapján pl. obstruktív léziók progressziója során az „egyszerű” lézióból – a megváltozott in utero nyomás, flow viszonyok hatására – „komplex”, postnatalis szívhiba lesz. Ez várhatóan megelőzhető lesz a korai intervenciós módszerekkel.

Végezetül a magzati echocardiographia hazai gyakorlátának még komoly hiányosságait jelző két példa. Mindkettő esetében a szülő már tudott a vizsgálat lehetőségéről (kezelőorvosuk azoban nem). Az első példánkban késői jelentkezés esetében még kedvezőtlen volt a kórlefolyás, a második esetben azonban már jól dokumentálható a

magzati echocardiographia kedvező szerepe a további terhességek vállalása szempontjából is.

A "rossz" és a "jó" példa

H. P. apa operált Ao bill. stenosis

- Rendszeres nyomonkövetés
- Gyermeket vállalnak
- Ő kéri 28 hetesen a magzata vizsgálatát
- Tragikus eredmény: aorta és mitralis atresia-hypoplasias bal szívfél sy.
- Újabb terh. vállalásnál javallat 18 hetes korban legyen magzati echocardiographia

S. S. M. Ebstein – ő az első hazai szívtranszplantált beteg

- Sikeres szívátültetése után megnősül
- Első magzatnál ő kéri a vizsgálatot magzati vizsgálat során kórosat nem találunk
- Egészséges gyermek születik
- Második gyermeket is vállalnak. Ő kéri a vizsgálatát; egészségesnek látjuk
- Egészséges gyermek születik

Összefoglalás

A magzati szív vizsgálata multidiszciplináris feladat: (kardiológus-szülész-háziorvos-genetikus-gyermekorvos) tájékoztatást adni, a magzati szív vizsgálati lehetőségéről, szükségességéről, ha az édesanya/édesapa/testvér veleszületett szívhibában szenved, illetve az egyéb indikációk fennállásakor.

A jövő – Hazai

- legyen valódi szűrőprogram a négyüregi szívre
- történjen meg minden magas rizikójú magzat szívének a részletes echocardiographiás vizsgálata

Új célok

A SZFR felismerésével a terhesség megszakítása helyett felhasználni az adott SZFR prognózisának javításában:

- helyes szülésvezetés

- optimális szállítás „anyaméh mint incubátor” szerepének felhasználásával
- optimális neonatalis/szívsebészeti/intervenciós megoldás tervezésével
- Intrauterin sebészet/katéter technikák felhasználása még a secunder myocardialis elváltozások kialakulása előtt
- Gésebészet