

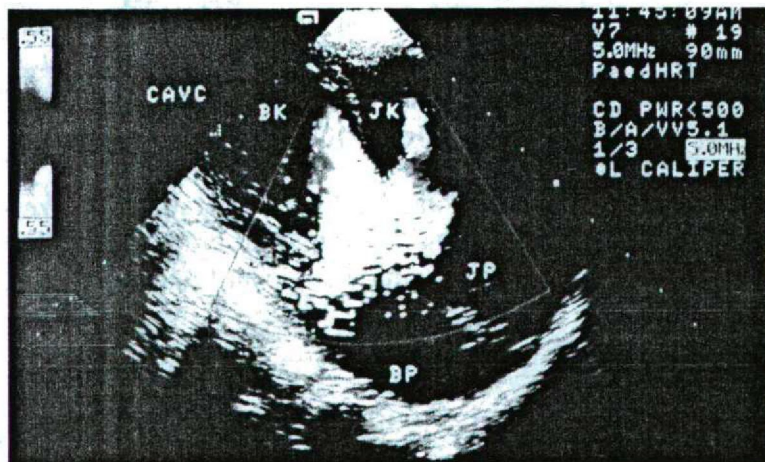
Kombinált szívfejlődési rendellenesség esete

**Dr. Katona Márta, dr. Rácz Katalin, dr. Babik Barna,
dr. Bogáts Gábor**

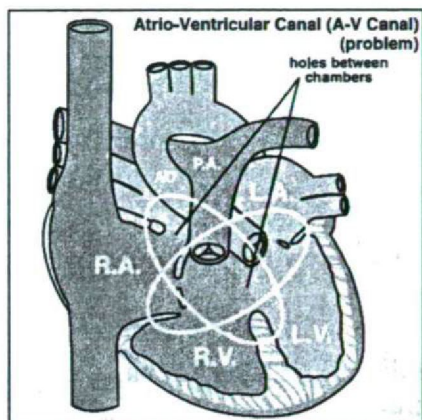
Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar
Szent-Györgyi Albert Orvos- és Gyógyszerésztudományi Centrum
Gyermekegyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Centrum,
Szívsebészeti Centrum, Szeged

Esetismertetés. Újszülöttkor

.../3350 g fiú zavartalan terhességből. Antenatalis vizsgálat nem történt. Diagnózis (CDOP/2D-UH): Canalis atrio-ventricularis communis (CAVC). Ductus Botalli persistens (DBP). Pulmonalis hypertensio. MRtg: Cardiomegalia, fokozott tüdő vascularisatio. EKG: bal deviáció, inkomplett jobb szárblokk, jobbkamra hypertrophia.



1. ábra. Canalis atrio-ventricularis communis (CAVC). C/DOP-2D-UH turbulens áramlást mutat. Bal-jobb shunt pitvari és kamrai szinten



2. ábra.
Terápia: Digoxin, Furosemid, Verospiron, KCl, Tensiomin

Csecsemőkor

Palliatív szívműtét 6 hetes korban (Dr. Eszlari, Dr. Bogáts)

- total median sternotomia
- arteria pulmonalis szűkítés (AP banding, 26 mm)
- ductus arteriosus ligatura clippel

Postoperatív időszakban 5 napig respirátor kezelés. Erőteljes keringéstámogatás. Egy hónap múlva hazaadás kifejezett nyugalmi dyspnoéval, táplálási nehezítettséggel.

Műtét után 1 hónappal súlyos pneumonia, ismételt klinikai felvétel. Terápia: oxigén, antibiotikum, Theophyllin, fizioterápia, + az eddigi kardialis gyógyszerek.

15 hónapos korban klinikai felvétel pneumonia, lázas állapot, fáradékonyság, vontatott súlygyarapodás miatt. Extrém fokú pectus excavatum, amely diszlokálja a szívet. Terápia: Digoxin, KCl, Furosemid, Verospiron, Tensiomin, Theophyllin, Zinnat, fizioterápia.

Haemodynamikai vizsgálat (Dr. Katona, Dr. Szűts). Korábban egyszer már elhalasztva hurutos állapot miatt. Jobb-retrográd balszívfél katéterezés + kétirányú balkamrai és jobbkamrai angiocardigraphia:

Nyomások:

JK: 82/2/7 Hgmm

BK: 65/2/7 Hgmm

JP: 3/3/2 Hgmm

BP: 4/4/2 Hgmm

AP: 14/7/9 Hgmm

Aorta: 85/55/69 Hgmm

AP banding 68 Hgmm

Saturációk: JK: 53%

BK: 48%

VP: 100%

Ao: 52%

Teljes korrekciós szívműtét előtt

Echo: CAVC komplett formája, nagy VSD (16 mm), nagy ASD I. (14 mm), a VSD- át bidirectionalis shunt, straddling AV billentyű, kp. fokú mitralis insufficiencia (2/4), kp. fokú tricuspidalis insufficiencia, mindkét kamra hypertrophia, AP banding 60 Hgmm. Vérkép: Htc: 40%, Hb: 134 g/l, Fvs: 9500, Thr: 314000, Quali: norm. MRtg: Tüdő vascularisatio fokozott, B-J shunt jelei, beszűrődés nincs, a szív balra 2 cm-rel nagyobb.

Teljes korrekciós szívműtét

Szívműtét (SZTE Szívsebészeti Osztály, Dr. Bogáts, Dr. Babik). Extracorporalis keringésben. 1. VSD zárása Dacron folttal. 2. ASD zárása Dacron folttal. 3. Debanding (AP szűkítő gyűrű levétele). 4. AV billentyű plasztika. 5. Pectus excavatum korrekciója. 6. Külső pacemaker behelyezés. Műtét napján extubálás, de légzési elégtelenség miatt reintubálás. Kis dózisú Dopamin és Diureticum mellett kompenzált keringés, jó vizeletürítés, a 3. postoperatív napon visszakerül a Gyermekklinika ITO-ra stabil cardiorespiratoricus állapotban, lélegeztetve.

Postoperatív időszak

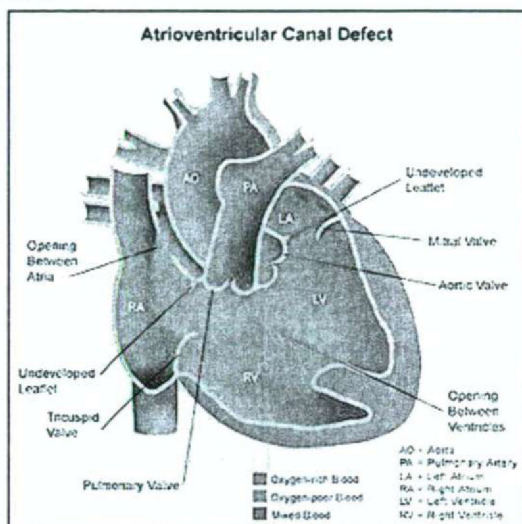
SZTE Gyermekklinika Intenzív Osztály (Dr. Rácz, Dr. Tálosi, Dr. Babik). A 4. postoperatív napon MRtg: kismértékű kisvérköri pangás. Echo: myocardium kontraktilitása jó, nagy folt fedi a VSD-t, pericardialis folyadék nincs, MI nincs. Th.: 6 µg/kg/min Dopamin, Furosemid, gépi lélegeztetés. Az 5. napon lázas, tenyésztések Augmentin-Brulamycin, PCT 0.69. Echo: ua. A 6. postoperatív napon MRtg: szív nagyobb lett, tüdő oedema. Echo: csökkent kontraktilitás, Th.: Dobutrex 5- Dopamin 8 µg/kg/min, diureticum emelése, gépi paraméterek emelése. A 6. postoperatív napon echo: súlyos mitralis insufficiencia, csökkent BK, kontraktilitás, súlyos balszívfél elégtelenség, kicsi residuális VSD, Th.: Dobutrex -Dopamin 10-10 µg/kg/min. Vérkép: Sav-bázis: 7,41-23,6-37-pO₂: 60 Hgmm, elektrolit: Na: 139mM/l, K: 4 mM/l, Ca: 2,18 mM/l, PCT: 0,58, CRP: 51

Exitus lethalis

A 6. napon hirtelen viharos állapotromlás Dobutrex 20-Dopamin 15 µg/kg/min, NA 0,25 µg/kg/min, bolus Fentanyl, Furosemid, transzfúzió, 100% O₂-vel lélegeztetés. Szívsebészeti konzilium – Phenylephrin teszt, NA infúzió. Teljes cardiopulmonalis resuscitatio 2×(12', majd 35'). Balkamra elégtelenség – tüdő oedema – kardiogén sokk, cardialis decompensatio, pacemaker működése ellenére, asystolia.

Postoperatív szövödmények a CAVC korrekciós szívműtétje után

- Arrhythmia (AV blokk, tachycardia)
- Pulmonalis hypertensio, crisis
- Mitralis insufficiencia
- Pericardialis folyadék
- Balkamra elégtelenség
- Alacsony perctérfogat
- AV billentyű stenosis
- Veseelégtelenség
- Endocarditis



3. ábra. Repair of complete common atrioventricular canal in infancy
Chin, Keane, Norwood, Castaneda, J Thorac. Cardiovasc. Surg., 1982
CAVC is extremely variable, uniform approach is impossible. Mitral dysfunction is the major cause of operative mortality

Összefoglalás

- súlyos CAVC (nagy VSD, súlyos MI) kétlépcsős palliatív, majd a teljes korrekciós műtéttel tervezett megoldása sikertelen volt.
- a teljes korrekció a CV komplexitása miatt 4 beavatkozást jelentett.
- a kisdéd halálának oka a balkamra elégtelenség miatt kialakuló kardiogén sokk volt.

Etiológia:

- nagyon nagy VSD zárása folttal, elégtelen kontraktilis izomzat
- csecsemőkori pulmonalis hypertensio
- ismétlődő infekciók
- súlyos preoperatív MI és TI
- vontatott súlygyarapodás
- extrém pectus excavatum
- műtét időpontját késleltető tényezők