

Lozsádi Károly:

# **Veleszületett szívhibák felosztása és hemodinamikai jellemzése**

## (vázlat)

A veleszületett szívfejlődési rendellenességek (VSZR) teljes igényű felosztása számos aspektus szerint történhet: követhet fejlődéstani szempontokat, megkülönböztethet sönttel járó és sönttel nem járó vitiumokat, vagy lehet egyes szíven belüli képletek hypoplasiája, atresiája, illetve agenesiája az osztályozás alapja stb. Ezen különböző megközelítések mindegyike használható lehet attól függően, hogy azok morfogenetikai, klinikai vagy patomorfológiai szempontokat szolgálnak. Miután a jelen áttekintés elsősorban a klinikai szempontokat törekszik kielégíteni, az alábbiakban a leggyakoribb VSZR hemodinamikai sajátosságait vesszük alapul, és ennek megfelelően

1. balról-jobbra irányuló sönttel,
2. jobbról-balra irányuló sönttel,
3. a nagyartériák teljes transzpozíciójával,
4. obstruktív /sztenotikus és atretikus/ elváltozásokkal és
5. agenéziával /fejlődési hiánnyal/,

illetve ezek eseti kombinációival járó VSZR-eket különítünk el.

### **1. Bal-jobb sönttel járó VSZR**

Centrális bal-jobb sönt esetén a két /jobb és bal/ szívfelet /nagyvénákat, pitvarokat, kamrákat, vagy nagyartériákat/ elválasztó sővényrendszer hiányossága miatt, a szisztémás keringést megkerülve, közvetlen véráramlás támad a szaturált vért szállító bal szívfélből a deszaturált vért szállító jobb szívfél felé; ennek következtében a pulmonalis keringés perctérfogata meghaladja a szisztémásét. A két vérkör közötti perctérfogat-különbség a bal-jobb sönt nagyságának felel meg, azaz a sönt nagyságát a teljes pulmonalis keringés és az „effektív” (deszaturált) pulmonalis keringés különbsége adja.

A bal-jobb sönt jelentőségét több tényező: a) a beteg életkora, b) a sönt helye és nagysága, valamint c) a szisztémás és a pulmonalis keringés rezisztenciája határozza meg.

a) Éretlen koraszülöttben a fejletlen pulmonalis arteriolás simaizomzat miatt nagyobb bal-jobb sönt lép fel, mint az érett újszülöttben, így relatíve kisebb VSD, vagy perzisztáló ductus arteriosus (PDA) is tüdő-elárasztást/ödémát okozhat. Ezzel szemben nagy VSD vagy teljes atrioventricularis sővényhiány (AVSD) érett újszülöttben a magas pulmonalis vaszkularis rezisztencia (PVR) miatt egy ideig tünetmentes maradhat, és csak a születést követő 4-6. hét után, a PVR csökkenését követően vezet tüdő-elárasztáshoz. Ez az állapot napjainkban intervenciós beavatkozást igényel. Amennyiben a sönt elzárására nem kerül sor, és a beteg konzervatív kezelés mellett túléli a csecsemőkort, a PVR emelkedik; ennek következtében a bal-jobb sönt nagysága csökken és a beteg állapota ismét javul („golden period”). A PVR emelkedése, a szekunder pulmonalis hipertónia kialakulása a kis tüdőerek megbetegedésének

következménye (Eisenmenger-szindróma) és a későbbiekben (gyermek-, felnőttkor) a sönt iránya megfordul (> jobb-bal sönt), cianozist, hemoptoet, aritmiát, a jobb szívfél elégtelenségét és akár hirtelen halált okozva.

b) A sönt lokalizációja szerint pretricuspidalis és posttricuspidalis bal-jobb söntöt különböztetünk meg. A *pretricuspidalis* bal-jobb sönt típusos képviselője a pitvari sövényhiány (atrialis septum defectus, ASD), de ide tartozik a tüdővéna beszajadzási rendellenessége is; ezek a vitiumok a jobb szívfél volumenterhelésével járnak. Miután a söntkeringés alacsony nyomású szívüregek (bal pitvar-jobb pitvar) között lép fel, következményes turbulenciát csak a tricuspidalis és pulmonalis billentyűn (relatív stenosis a megemelkedett volumen miatt) okoz halk (beáramlási, illetve kiáramlási) zörej kíséretében; ugyanakkor (a jobb kamra elnyújtott kihajtása miatt) a pulm. II. hangja hasadttá/kettőssé válik. Ez utóbbi hemodinamikai körülmény elektromos jele az EKG-n (V1-, V2-ben) az inkomplett jobb szárblokk. Az ASD az önmaga által előidézett pulmonalis volumenterhelés balkamrai következményeit a pitvari bal-jobb sönt kivédi, azaz a bal kamrát „dekomprimálja”; így a balpitvari nyomás alacsony marad, a retrográd pulmonalis hipertonia kialakulásának feltételei nem alakulnak ki. Ilyen értelemben más a helyzet teljes tüdővéna-beömlési rendellenesség esetén, amikor a bal-jobb sönt a nagyvénák /vv. pulmonales – vv. cavae/ között támad és az ASD-n át jobbról-balra irányuló söntáramlás lép fel; ez a jobb kamra dekomprimálását jelenti.

c) A pretricuspidalis söntök nagyságát, a sövényhiány méretein kívül a szív ciklusa során változó pitvari nyomások, illetve a kamrák „compliance”-e is meghatározza.

d) A *posttricuspidalis* söntre a kamrai sövényhiány (VSD) és a PDA a jellemző példa, amely már korán pulmonalis elárasztást okozhat. A VSD nagy nyomáskülönbségű szívüregek (bal kamra-jobb kamra) között áll fenn, és a pulmonalis keringésnek mind artériás, mind vénás oldalán lévő volumen-, illetve nyomásterhelés esetenként már az első 6-12 hónapban a pulmonalis kiserek obstruktív betegségéhez vezethet. A sönt nagyságát a szisztémás és a pulmonalis vascularis rezisztencia döntően befolyásolja, hiszen az adott defektuson át történő söntkeringés ezen utóbbiak (kamranomások) arányától függ. A posttricuspidalis bal-jobb söntök a bal szívfél volumenterhelésével járnak.

e) A volumenterhelés az érintett szív/nagyér-szakasz falának elvékonyodását és *dilatációját* eredményezi (kétirányú mellkasrtg!).

## 2. Jobb-bal sönttel járó VSZR

Centrális jobb-bal sönt esetén a jobb és bal szívfelet elválasztó sövényrendszer hiányossága miatt a jobb szívfél felől - a tüdőkeringést megkerülve - közvetlenül deszaturált vér folyik át a bal szívfélbe, aminek következtében a pulmonalis kapillárisokon kisebb perctérfogat halad át, mint a szisztémáson; a két áramlás közötti különbség a jobb-bal sönt nagyságának felel meg.

A bal-jobb söntökhöz hasonlóan a defektus lokalizációjának megfelelően pretricuspidalis és posttricuspidalis szintű jobb-bal söntöt különböztetünk meg: az előbbi a bal kamra volumenterhelését, az utóbbi a jobb kamra volumen- és nyomásterhelését okozza. A pretricuspidalis jobb-bal sönt archetípusa a tricuspidalis atresia /lásd alább/, a posttricuspidalisé a Fallot-tetralógia (infundibularis/muscularis szenosis, VSD, aorta dextropozíció, jobb kamra hipertrófia), aminek következtében a jobb kamra volumenének egy részét közvetlenül az aortába üríti, és a cianózis foka a jobbkamrai kiáramlási obstrukció mértékével arányos.

Jobb-bal sönt jöhet létre továbbá (1) előzetes nagy bal-jobb sönt esetén is a tüdő kisartériának progrediáló obstruktív elváltozása miatt (Eisenmenger-szindróma, lásd előbb), (2) pulmonalis

atresia esetén kamrai sövényhiányon keresztül, vagy ép kamrai sövény esetén a nyitott foramen ovalén át, (3) perzisztáló foetalis keringésben pulmonalis hipertónia következtében a nyitott foramen ovalén, vagy nyitott ductus arteriosuson át támad jobb-bal sönt. Szívsebészeti beavatkozásokat, így a pulmonalis artériás törzs beszűkítését („pulmonary banding”) követően a jobb kamra hipertrófiássá válik („fallotizálódik”), a kamrai sövényhiányon keresztül a sönt megfordul, (a szív „fallotizálódik”), vagy csökkent tüdőkeringéssel járó szívfejlődési rendellenesség miatt készített systemo-pulmonalis sönt obstrukciója, valamint minden olyan elváltozás, amely a tüdőkeringés elégtelenségét fokozza, a hipoxia és a cianózis súlyosbodásával jár.)

Jobb-bal sönt esetén minden olyan behatás, amely a szisztémás vaszkularis rezisztenciát csökkenti, a jobb-bal söntöt, és így a szisztémás hipoxia /cianózis/ mértékét is növeli; az intrathoracalis nyomás emelkedése (pl. sírás), valamint a tachycardia hasonló következményekkel jár. Ezzel ellentétben, a szisztémás rezisztencia emelkedése a tüdőperfúzió növekedéséhez vezet, és így a hipoxia csökken.

A cianózis mértéke nemcsak az artériás szaturáció, hanem a hemoglobin mennyiségének is függvénye: 5 g% redukált hemoglobin az artériás keringésben, már cianózist okoz; az ilyenkor adott transzfúzió nemcsak a hemoglobinszintet és a vér oxigéntartalmát emeli, de a cianózist is fokozza.

A jobb-bal sönt a beteget állandó nagyvérköri embólia-veszélynek teszi ki; ezért mind az alakos elemek, mind a levegő keringésbe jutását megelőzendő, iv. úton volument csak filterek közbeiktatásával tanácsos adni; a baktériumszűrők pedig a jobb-bal söntök esetén gyakori agyi abscessusok kialakulásának veszélyét csökkentik.

### 3. Transzpozíciók

Transzponált keringésről fiziológiai értelemben akkor beszélünk, amikor az artéria pulmonalisban az O<sub>2</sub>-szaturáció magasabb, mint az aortában. A transzpozíció tipikus képviselője a nagyartériák teljes (d) transzpozíciója, ahol a jobb kamra folytatását az aorta, a bal kamráét pedig az artéria pulmonalis képezi, azaz atrioventricularis konkordancia és ventriculoartériális diszkordancia áll fenn. Az említett morfológiai anomália következményeként a normális keringéskereszteződés elmarad, és a két vérkör kontinuitása helyett azok önmagukba visszatérő, egymástól független párhuzamos keringést alkotnak, a szisztémás keringésben csak deszaturált, a pulmonalisban csak szaturált vért keringeltetve. Nyilvánvaló, hogy ez az állapot az élettel összeegyeztethetetlen: túlélésről csak akkor lehet szó, ha a két keringés között valamelyik (pitvari, kamrai, nagyartériák) szinten mind bal-jobb, mind jobb-bal irányú sönt kialakulhat, azaz a keringés „kereszteződésére” valahol lehetőség nyílik.

Míg a soros keringés esetén mindkét vérkör perctérfogata szükségszerűen azonos, transzpozícióban (párhuzamos keringés) a kis- és a nagyvérkör diszkontinuitása következtében azok perctérfogata nem törvényszerűen azonos; a kétirányú söntkeringésnek azonban azonosnak kell lennie. A nagyartériák transzpozíciójában tehát az effektív perctérfogat az effektív szisztémás keringés (jobb-bal sönt) nagyságával, ez pedig az effektív pulmonalis keringés (bal-jobb sönt) nagyságával lesz azonos.

### 4. Obstrukcióval járó VSZR\*

Obstruktív VSZR leggyakrabban a szívbillentyűkön jelenik meg, de sub-, illetve supra-avulvaris stenosis is előfordul. A szűkületek klinikai jelentőségét azok elhelyezkedése,

súlyossága, társvitiumok jelenléte, a beteg kora és a myocardium állapota (grádiens!) nagymértékben befolyásolja. A felnőttkorban manifesztálódó aortabillentyű-szűkület oka döntő többségében a veleszületetten kéttasakos (bicuspidalis) billentyű.

Szűkület/atresia a keringés bármely részén (általában a fejlődéstani szegmentumok határán): a nagyvénákban/artériákban, a jobb/bal pitvarban (cor triatriatum), a tricuspidalis billentyűn (tricuspidalis atresia), a jobb kamrában (Fallot-tetralógia), a pulmonalis billentyűn (valvularis pulmonalis stenosis/atresia) és a pulmonalis erek különböző szakaszain, a mitralis billentyűn, a bal kamrai kiáramlás különböző szintjein, valamint az aorta egyes szakaszán (pl. aortaisthmus) támadhat.

A szűkületek következményeire jellemző, hogy a szűkület előtti szívüreg(ek) hipertrófiájához vezetnek, míg a nagy gradienst okozó szűkületek poststenoticus szakaszain, az erős sugarú turbulencia /„jet”/ hatására tágulat alakul ki. Az atrioventricularis billentyűszűkületek következtében ödéma (tricuspidalis billentyű szűkülete esetén ascites, mitralis billentyű szűkülete esetén tüdőödéma), semilunaris billentyűszűkületet követően az érintett kamra hipertrófiája jön létre.

A szűkülettől proximálisan, illetve distalisan fekvő szívüregek között nyomáskülönbség támad, amelynek nagysága a szűkület súlyosságának és a myocardium állapotának, illetve a pillanatnyi verő/perctérfogat függvénye; szedált állapotban vagy alacsony ejekciós frakció esetén kisebb. A transvalvularis nyomásgrádiens Doppler-EchoKG, vagy szívkatéterezés útján becsülhető meg. Amennyiben nem lehet megbízhatóan mérni a nyomásgradienst, arra a számított billentyű-area nagyságából lehet következtetni.

## 5. Agenéziák

Az agenéziával /fejlődési hiánnyal/ járó VSZR sajátos hemodinamikai jellemzőkkel bírnak. Példának az *univentricularis* /egykamrájú/ *szívet* említjük, Értelemszerű, hogy ilyen esetben a meglévő kamra a szisztémás keringés fenntartását kell biztosítsa. Agenézia esetén a magzati keringés az interatrialis /foramen ovale/ és interarteriális /ductus arteriosus/ útján a szervek vérellátása és fejlődése nem szenved zavart. A születést követően ezeknek a söntöknek a funkciója továbbra is életmentő fontosságú és hemodinamikai szerepüket mind a jobb, mind a bal kamra hiányában biztosítani kell.

---

\*A szívbillentyű-elégtelenség következményeinek klinikai vonatkozásait a szűkületeknél említettekhez hasonló tényezők (lokalizáció, súlyossági fok, életkor, myocardium állapota) határozzák meg. Következései az érintett szívüregek volumenterhelését okozzák (nagy szív!), hemodinamikai jellemzői a felnőttkori vitiumoknak felelnek meg.

Ajánlott irodalom:

Lozsádi Károly-Környei Vilmos: Gyermekkardiológia. I-II.  
(Akadémiai Kiadó. Budapest, 2000.)