

EGYKAMRÁS SZÍV MŰTÉTI MEGOLDÁSAI – FELNŐTTKORI VONATKOZÁSOK

Prof. Dr. Hartyánszky István

**Szegedi Tudományegyetem
Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ,
Kardiológiai Központ Szívsebészeti Osztály**

Egy-kamrás szív

- ☞ Tricuspidalis atresia
- ☞ Pulm.atresia ép kamrai sövény
- ☞ Ebstein anomalia
- ☞ ComplAV septum defectus hypopl.jk.
- ☞ Kettöskiáramlásu jk.hypopl.jk.
- ☞ Corrig.nagyértranspositio hypopl.bk.

Egy-kamrás szív

- ➡ Hypoplasias balszivfél
- ➡ ComplAVseptum defectus hypopl.bk
- ➡ Kettőskiáramlásu jk.hypopl.bk.
- ➡ Corrig.nagyértranspositio.hypopl.jk.
- ➡ Univent.sziv

ELSŐ MŰTÉT

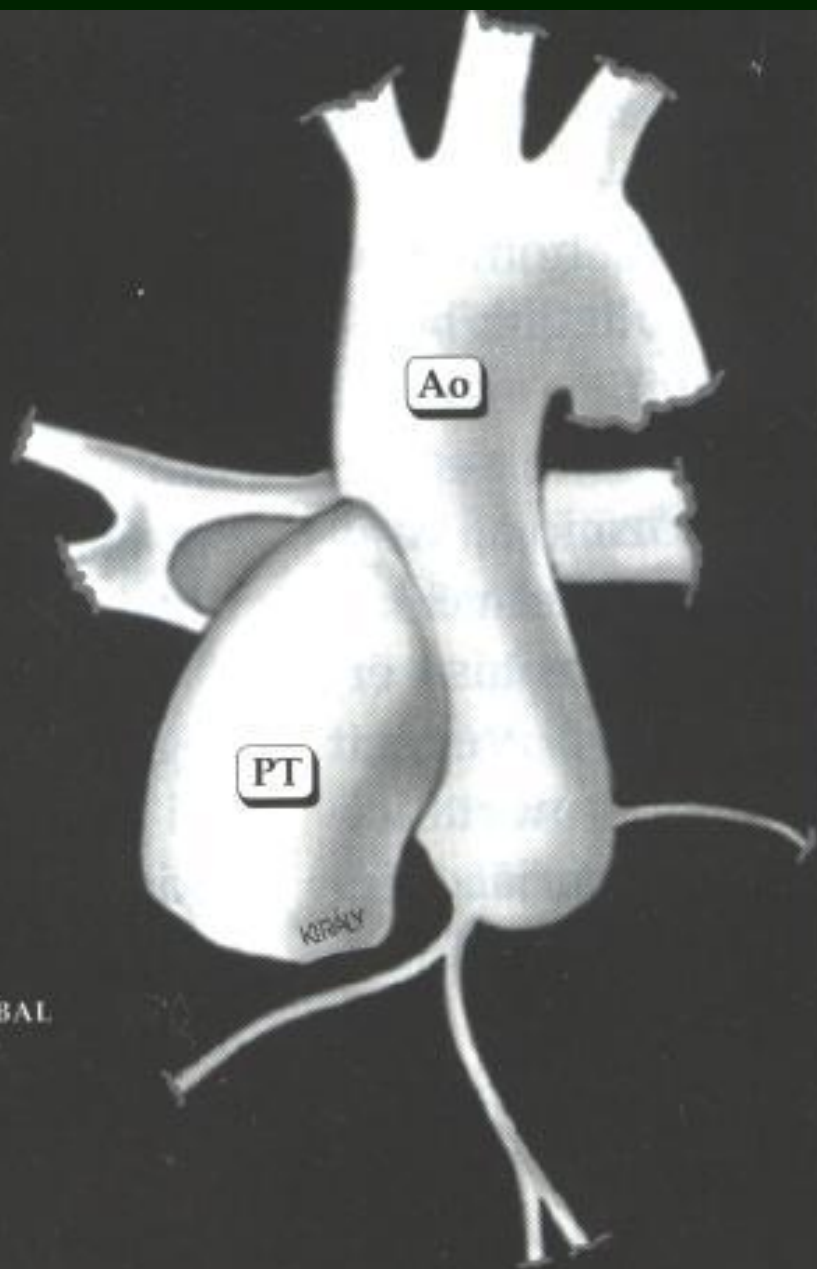
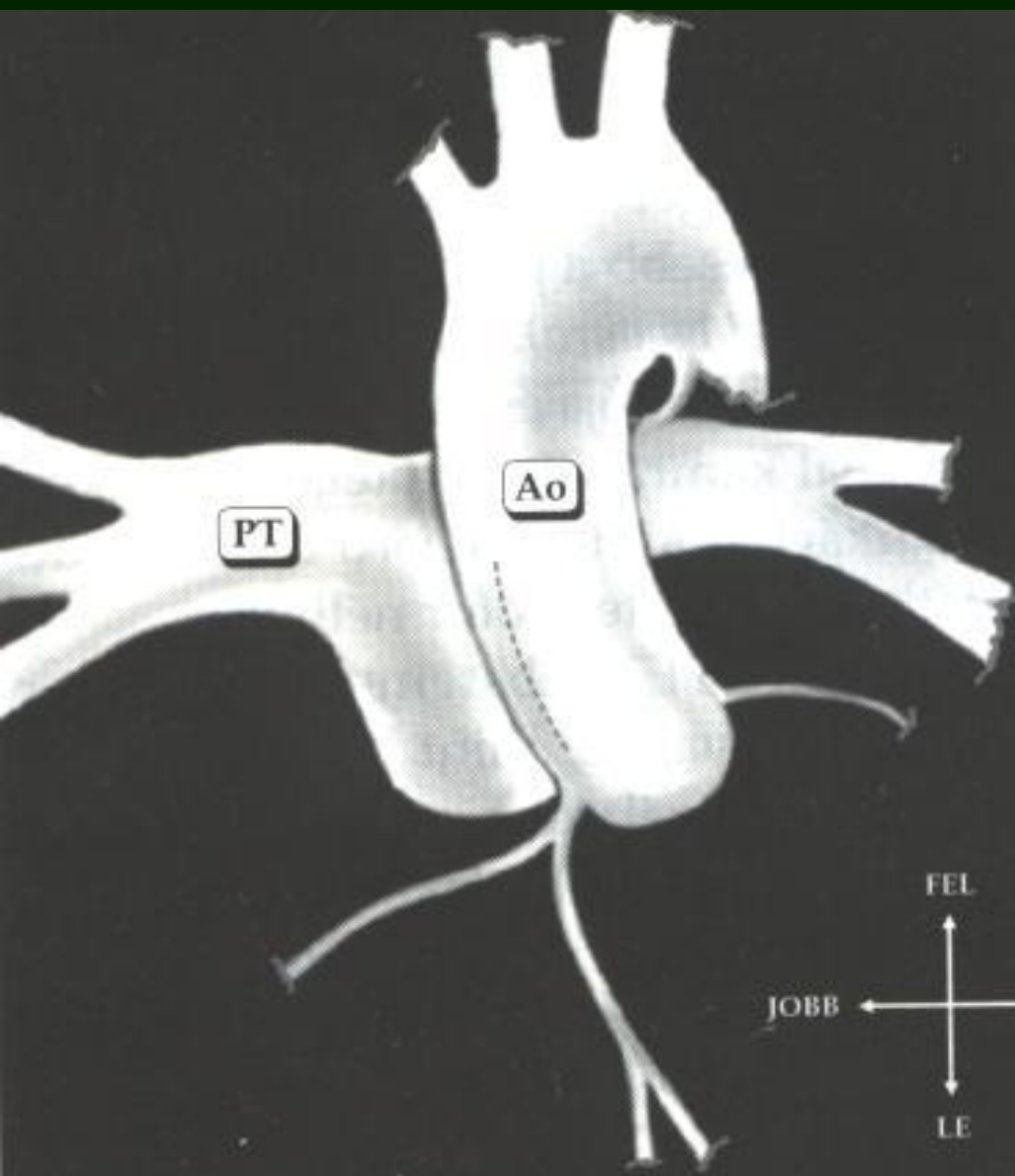
☞ ?

☞ Norwood

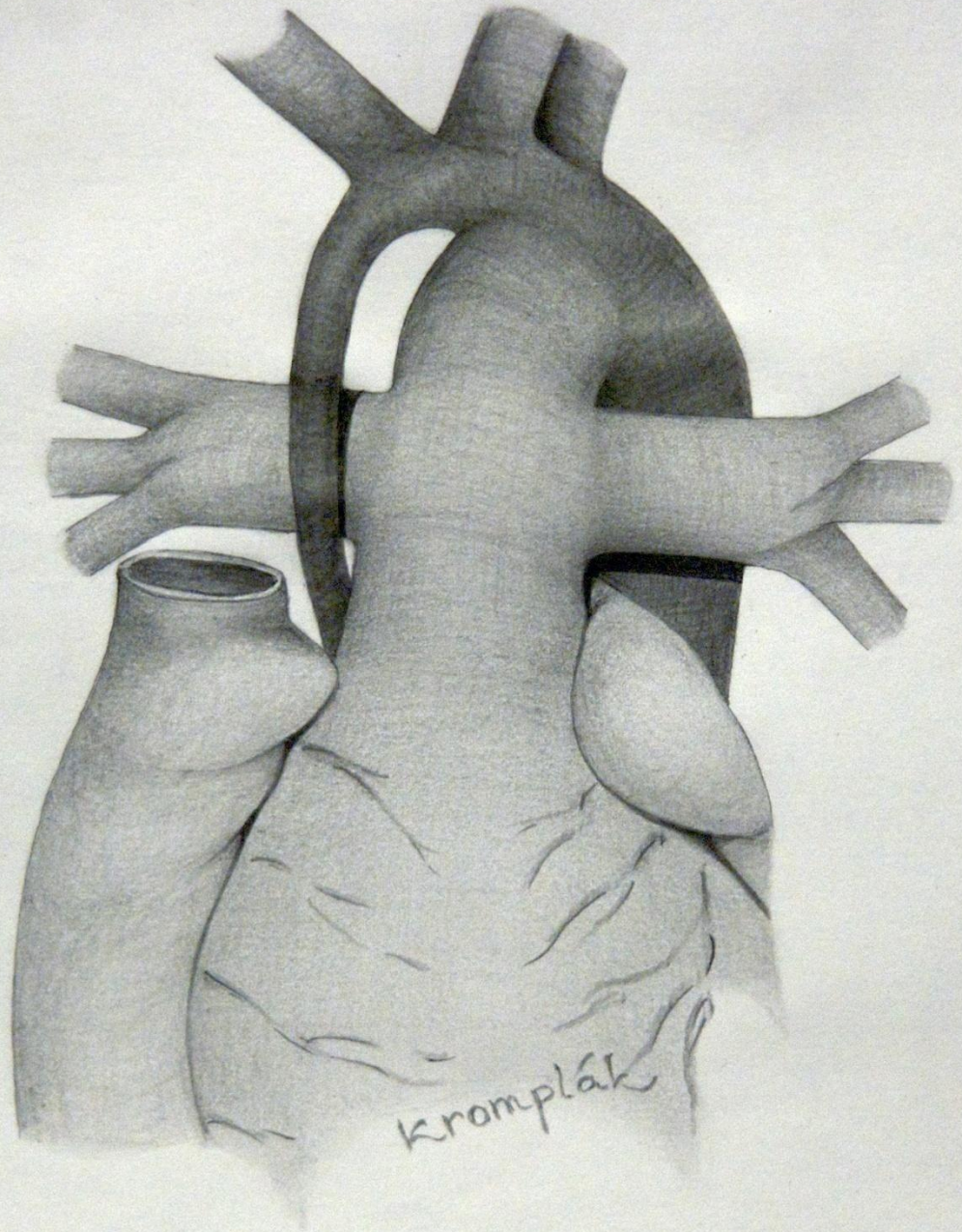
☞ Shunt

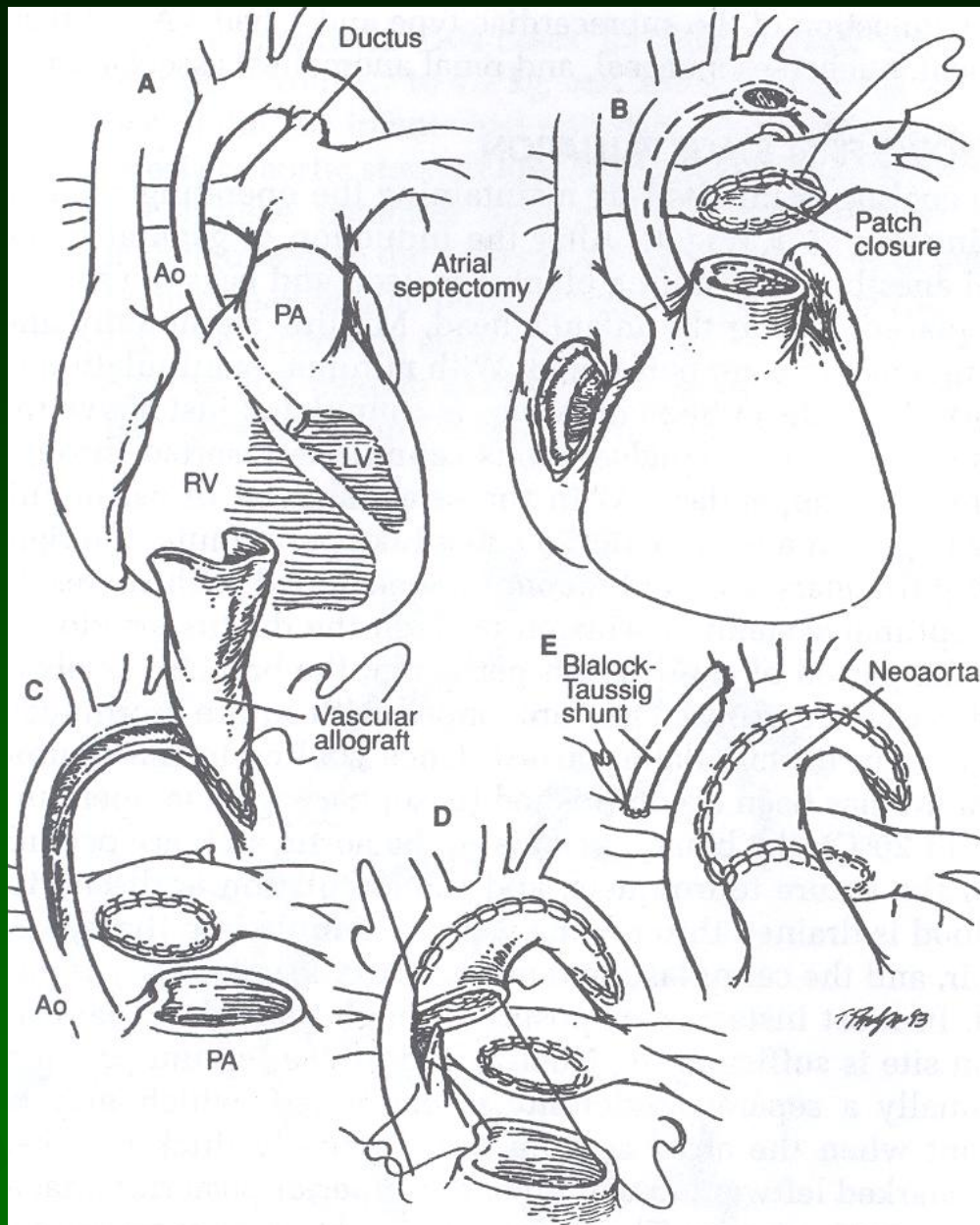
☞ Pulmonalis band – pulmonalis ligatura + shunt

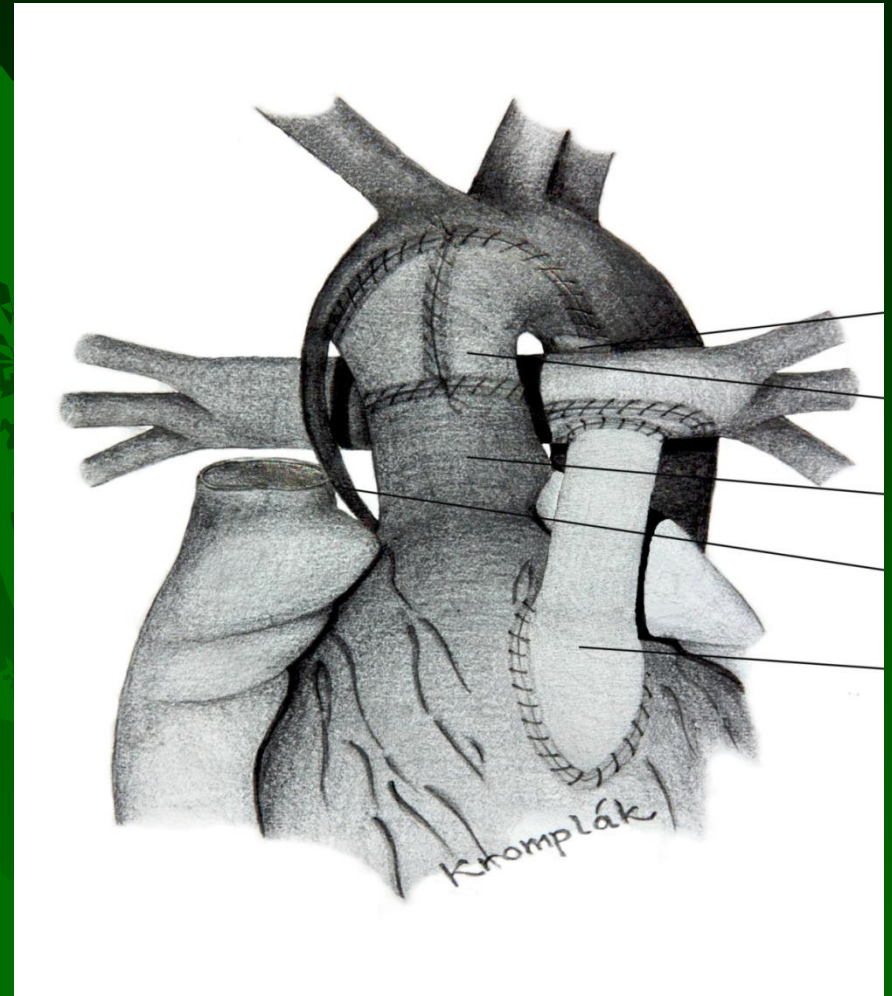
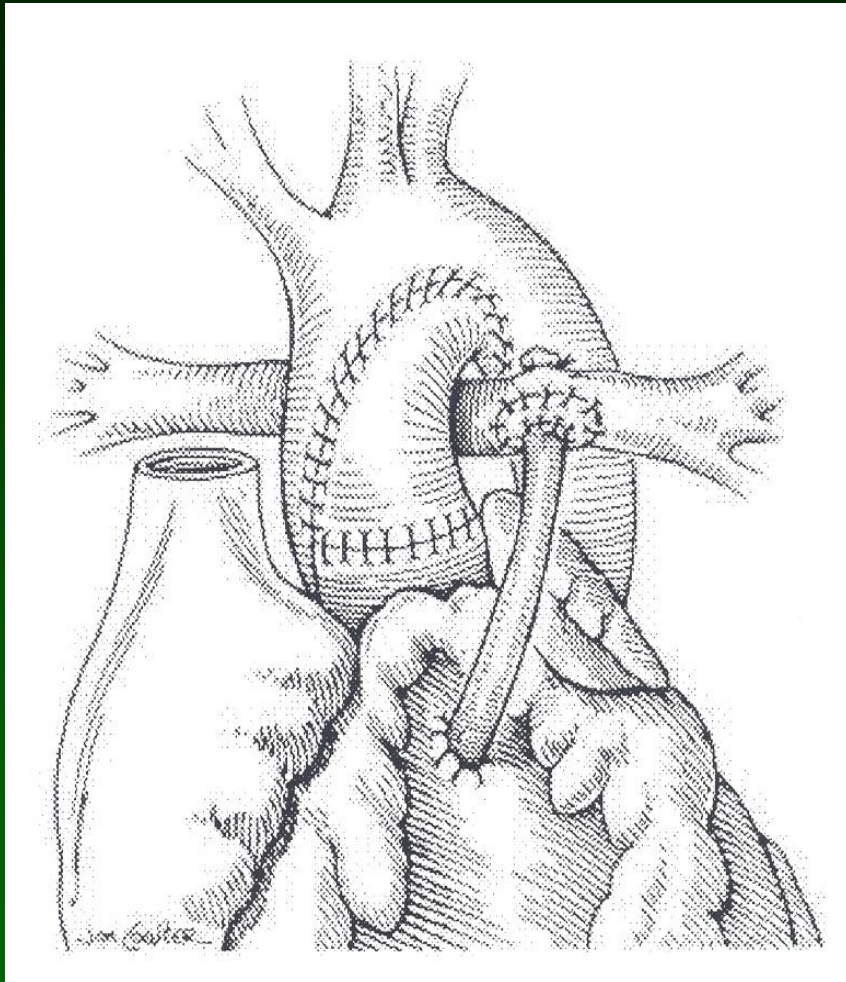
☞ Damous-Kaye-Stanssen műtét



Hypoplasias balszívfél



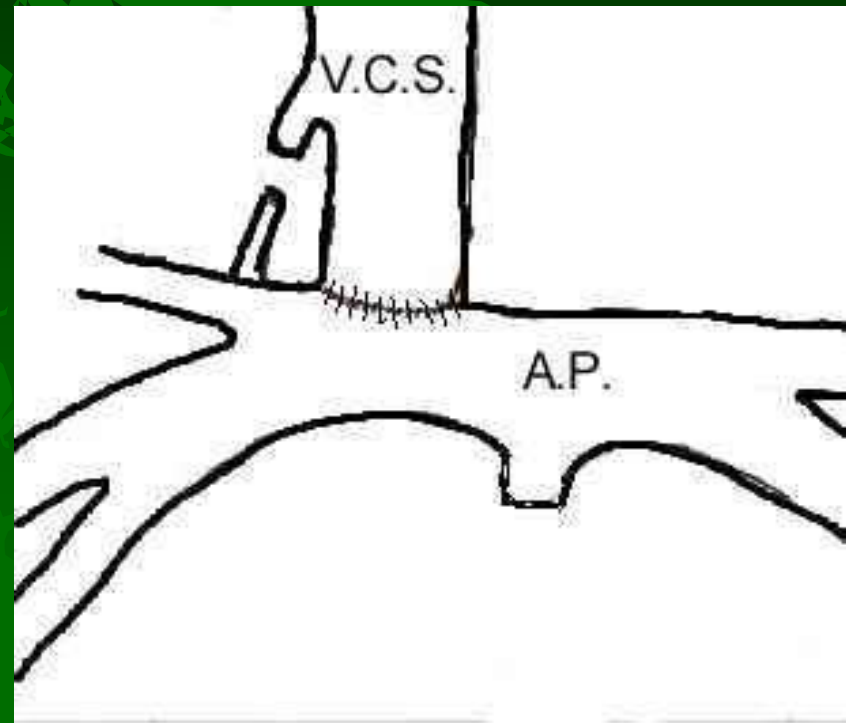




**Norwood I.
műtét**

MÁSODIK MŰTÉT

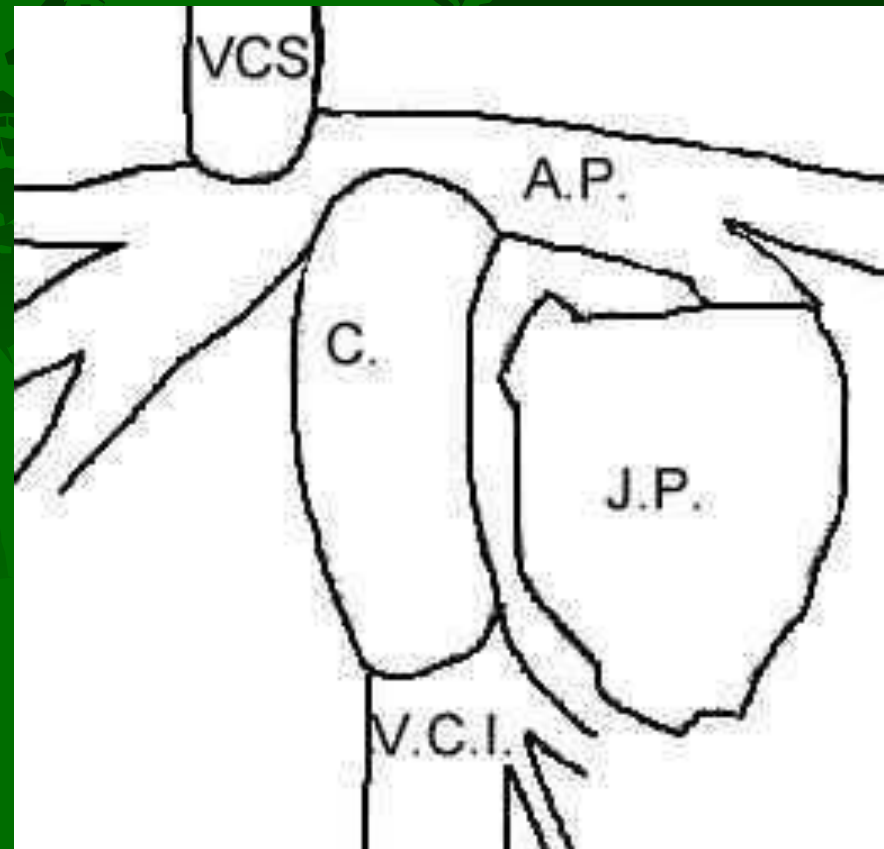
- ☞ Bidirectionalis (bilateralis) Glenn műtét (Kawashima műtét)
- ☞ Hemi-Fontan műtét



HARMADIK MŰTÉT

☞ TCPC

lateralis tunnel
extracardialis
conduit



**2000-9. USA 53 centrumában
2557 Norwood műtét
kórházi mortalitás 22%**

Centrum összműtét évi műtét mortalitás

34	64%	0-10	27%
13	25%	10-20	21%
6	11%	20 felett	18%

Pasquali SK et al. Ann Thorac Surg 2012.

Mortalitas

UVSZ	palliatio	biGlenn	TCPC	túlélő
LV	1-5%	10 %	10 %	75 %
RV	22 %	10 %	10 %	58 %

További prognózis ?

Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity.

Wisconsin 1994-2007

256 TCPC

Freedom from death or transplantation

10 év	LV (44%)	75 +- 7%
	RV (56%)	67 +- 9 %

Long-Term Survival, Modes of Death, and Predictors of Mortality in Patients With Fontan Surgery

Boston 1985 – 2007

261 beteg 135 Fontan

25 Kraetzer

98 TCPC LT

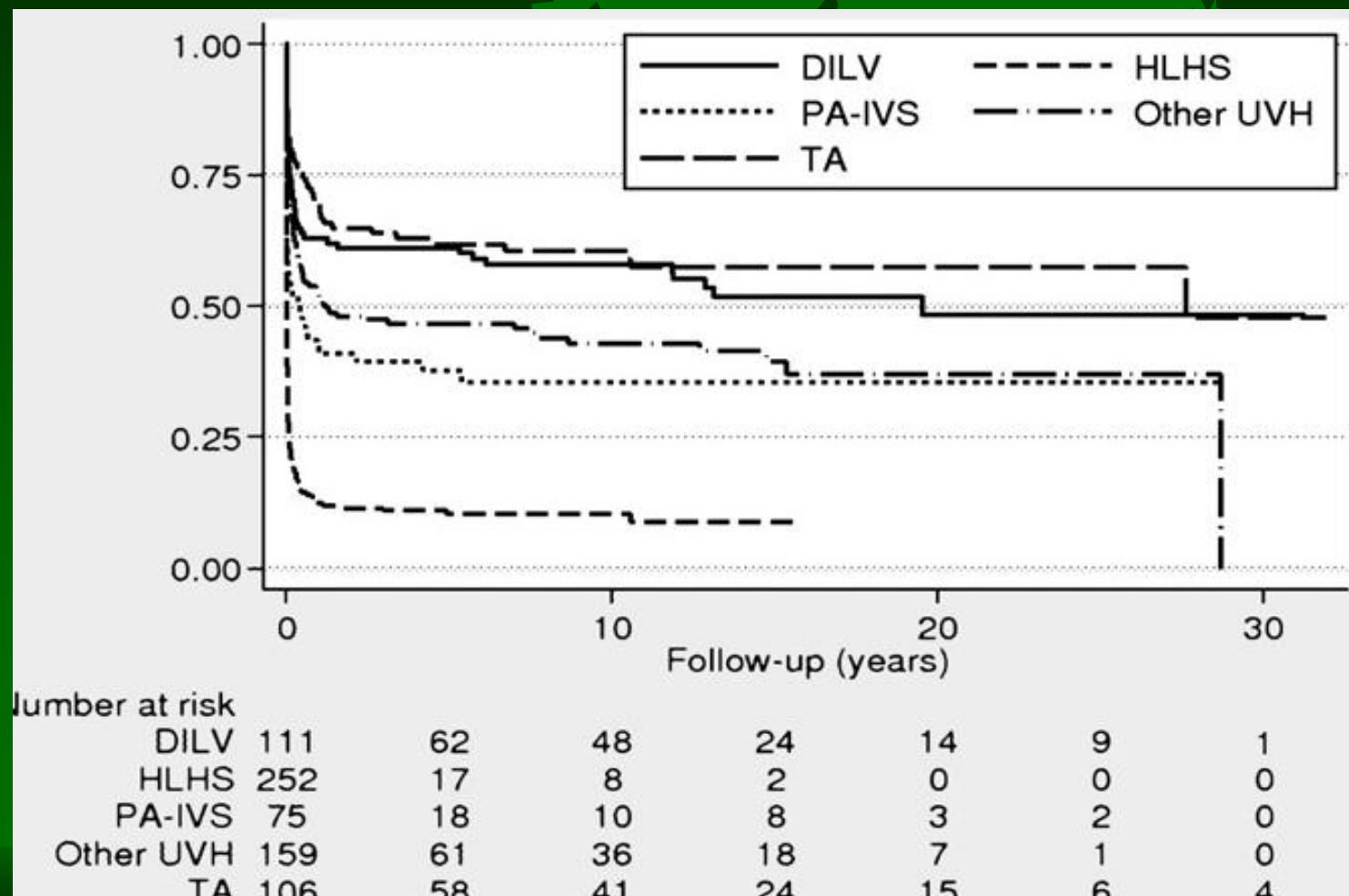
3 TCPC EC

Freedom from death or transplantation

10 év 75 % 20 év 68 % 25 év 54 %

Estimated survival for functional univentricular hearts by diagnostic categories.

Survival and numbers of nondeceased/noncensored cases at year 0, 1, 5, 10, 15, 20, 25 and 30 are shown below.



Surgical treatment concepts for end-stage congenital heart diseases

EMD.Walter, R.Hetzer

☞ **5 gyerekek (2-16év) + 5 felnőtt (21-58év)**

szív transzplantáció – 40 % mortalitás

Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure

NewYork **35 szívtranszplantáció** **10 exit**
 11 Glenn műtét után **1**
 24 Fontan műtét után **9**

biGlenn után inkább transplant mint TCPC

SURVIVAL IN ADULTS UNDERGOING PRIMARY HEART TRANSPLANT AFTER FONTAN PALLIATION

LosAngeles

- ➡ 13 gyermek + felnőtt Fontan szív transzplantáció mortalitás 0
- ➡ **Limited data** is currently available outlining the clinical outcome of cardiac transplantation in patients after a failed Fontan or Glenn procedure
- ➡ Efforts should be made **to optimize patient selection and the timing of transplantation** in the hope of decreasing the significant early mortality and morbidity seen in this group.

The Precarious State of the Liver After a Fontan Operation: Summary of a Multidisciplinary Symposium

**Megelőző 2-3 EC műtét +
Fontan-keringés:
csökkenő kamrafunkció + nonpulzatis
emelkedett centrális vénás nyomás –
Máj fibrózis – cirrhosis
Szív + máj transzplantáció**

Cardiac and Multiorgan Transplantation for End-Stage Congenital Heart Disease

JA.Robinson et.al.

Mayo Clinic

- ➡ **45 (UVSZ) szív transzplantáció**
- ➡ **2 szív + máj transzplantáció**

Korszak-váltás

Esélyt adni e betegeknek az
életben maradáshoz

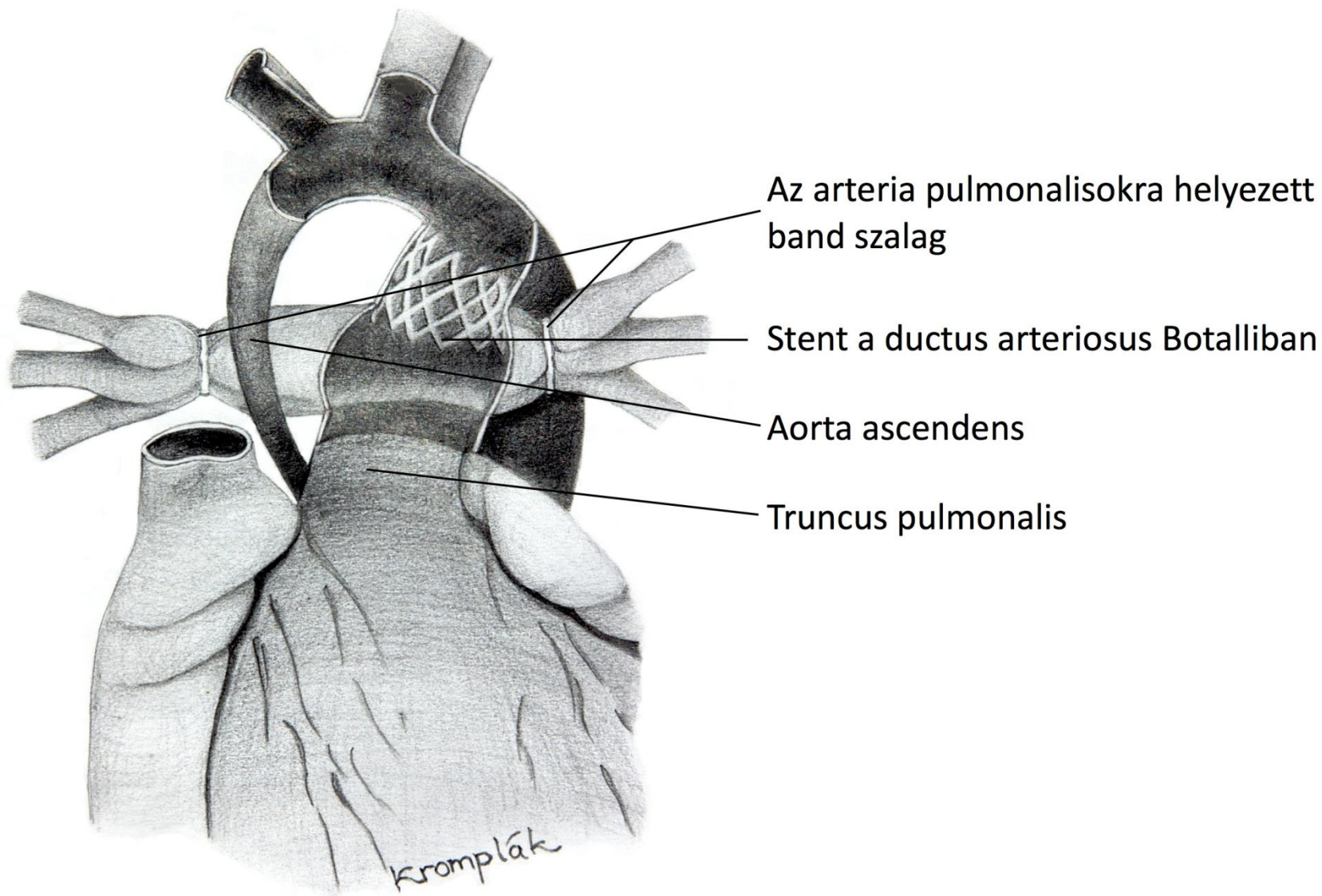
„Preventio”

Univentricular hearts in Denmark 1977 to 2009: Incidence and survival

This study demonstrates a **dramatic decrease in birth incidence of UVH patients** most probably due to a corresponding increase in UVH TOP (termination of pregnancy). Despite survival improved after introduction of Fontan surgery, **survival has not improved significantly** during the last 20 years

Univentricular hearts in Denmark 1977 to 2009: Incidence and survival

- ➡ However, the incidence of live births decreased from 0.34 per 1000 births in 1977 to 0.08 per 1000 births in 2009 ($P=0.001$). From 2003 to 2009 a gradual increase in UVH TOP was observed (incidence rate 0.09 versus 0.42 per 1000 births, $P=0.001$).



Betegek sorsa

?

**Szív transzplantáció újszülött-,
csecsemő korban**