

## **Veleszületett szívfejlődési rendellenességek**

**Minden száz gyermekből egy szívfejlődési rendellenességgel születik.**

**Számos szívfejlődési rendellenesség fordul elő gyermekkorban, amelyek kialakulása különböző okokra vezethetőek vissza: háttérükben a magzati életkor 18-60. napjában ható ártalmak, vírusfertőzések, anyai betegségek (cukorbetegség, epilepszia), anyai dohányzás, alkohol-, gyógyszerfogyasztás, illetve genetikai tényezők állhatnak.**

**Kimutatták, hogy ha a családon belül már fordult elő szívfejlődési rendellenesség, akkor annak ismételt előfordulása fokozott. A fejlődési rendellenességgel született gyermekek nagy részében a szívhibához más rendellenesség is társul, például vese-, bélrendszer-, és egyéb eltérés. Vannak továbbá olyan örökletes kórképek (például a Down-szindróma), amelyekben a szívfejlődési rendellenességek magasabb százalékban fordulnak elő.**

**A veleszületett szív- és nagyérfejlődési rendellenességek a szív magzati fejlődésében bekövetkezett kóros változások, illetve a születés utáni önálló keringéshez való végső alkalmazkodás elmaradásának következményei.**

A szív kifejlődése a magzatban nagyon bonyolult folyamat. Már a megtermékenyítés után egy hónappal - tehát a magzat méhen belüli életének negyedik hetében - fölismerhető az élénk lüktetés a későbbi keringési rendszer csőhálózatának középső részén. A magzat növekedése során bonyolult fejlődési folyamat eredményeként - billentyűk és egyéb anatómiai képletek kialakulása, üregek megjelenése, üregek közti válaszfalak kinövése, felszívódása, majd újraalakulása útján - a ritmusosan összehúzódó és elernyedő cső négy üregből álló, különlegesen összerendezett mozgást végző szervvé válik. A szív végleges formájának kialakulásában az utolsó lépés már a születés után történik, amikor az újszülött keringése "leválik" az anyai keringésről, és önálló lesz. A szív kialakulásának folyamata a magzati fejlődés különböző lépcsőfokain sérülhet, ilyenkor jöhetnek létre a szív és a nagyerek fejlődési rendellenességei.

Az egészségesen fejlődött szívnek két külön vérkörbe kell pumpálnia a vért: a kis vérkörbe, mely a tüdőkeringést jelenti - az oxigén felvételét és szén-dioxid leadását - és a nagyvérkörbe, melynek feladata a tüdőben oxigénnel feldúsult vért testünk minden egyes sejtjéhez eljuttatni és a szén-dioxidot viaszállítani a tüdőhöz. A kis- és nagyvérkör a szíven belül egymással nem érintkezhet, a kis- és nagyvérkör vére egymással nem keveredhet. A nagy visszerek a pitvarokba szállítják a vért, a pitvarokból a vér billentyűkön keresztül a kamrákba áramlik. Mind a jobb, mind a bal kamrának két-két kapuja van. Két kapu egyszerre nem lehet nyitva. Amikor a pitvar-kamrai billentyű megnyílik - a bementi billentyű a jobb kamra esetében háromhegyű vitorlás billentyű, a bal kamra esetében a kéthegyű vitorlás billentyű - a fő tüdőér és a fő testverőér (aorta) billentyűinek zárt állapotban kell lenni megakadályozván a nagy nyomású ütőerekből a vér visszaáramlását a kamrákba. Amikor megtelnek a kamrák vérrel, a bemeneti kapuknak (vitorlás billentyűknek) be kell záródniuk, a kimeneti kapuknak, a fő ütőerekben lévő zsebes billentyűknek ki kell nyitódniuk. Csak így képzelhető el a vér egyirányú áramlása. Ha bármilyen kóros összeköttetés van a kis- és nagyvérkör között, akár a nagyerek szintjén akár a szívpitvarok és a szívkamrák között, akkor a szív fölösleges munkát végez. A szűk billentyűk nehezítik a véráram útját, vértorlódást okoznak. Ha nem zárnak tökéletesen a billentyűk, akkor a visszaáramló vér ismételtelen csak fölösleges munkatöbbletet ad. Ha a véráramlás egy része haszontalanná válik, a szív működés hatékonysága csökken, egyre kisebb és kisebb teljesítményekre leszünk képesek.

A veleszületett szívfejlődési rendellenességek lehetnek úgynevezett söntös rendellenességek, amikor kóros összeköttetés van a kis és nagyvérköri keringés között, vagy sönt nélküli rendellenességek, amikor a szívbillentyűi / szűkek, vagy nem zárnak tökéletesen/, vagy a szívből kilépő nagyerek / főverőér, tüdőverőér/ fejlődtek hibásan.

**Bizonyos szívfejlődési rendellenességek már újszülött korban sürgős műtéti / pl: a nagy artériák teljes transzpozíciója, tüdőverőér billentyű teljes elzáródása, a főverőér súlyos szűkülete / vagy katéteres / súlyos főverőér, vagy tüdőverőér szűkülete/ beavatkozást igényelnek.** ( Napjainkban az előbbi billentyű szűkületeket katéterezés során tágítják, melynek sokkal kisebb a kockázata mint a szívműtété.)

**A veleszületett szívfejlődési rendellenességek többsége nem igényel azonnali beavatkozás. A leggyakrabban előforduló kamrai és pitvari sövényhiányok spontán is záródhatnak. A billentyű hibák többsége szintén nem olyan jelentős, hogy beavatkozást igényeljen.**

**Nagyobb kamrai sövényhiány esetén, ha az nem okoz magas vérnyomást a tüdőben általában 1 éves kor után kerül sor a műtetre.** ( Napjainkban már bizonyos kamrai sövényhiányok katéteres úton is zárhatók, de ez még nem rutineljárás.)

**Pitvari sövényhiány esetén, ha a beteg keringése egyensúlyban van és kielégítően fejlődik 4-5 éves kor után történik beavatkozás: műtéti zárás, illetve ha kedvező a pitvari sövényhiány elhelyezkedése katéteres úton való bezárás.**

**A méhen belüli életben a tüdőverőeret és főverőeret összekötő ér / Botallo vezeték/ megszületés utáni nyitva maradása kis súlyú koraszülöttekben okozhat súlyos keringési problémát újszülött korban. Ha ezt észleljük először gyógyszer segítségével próbáljuk meg bezárni. Ha ez nem sikerül, műtétilag kötik le ezt az eret. Érett újszülötteknél nem szokott keringési problémát jelenteni megszületés után. Azonban, ha a későbbiekben keringési elégtelenséget okoz, náluk is műtéti beavatkozásra van szükség. Ha viszonyt a nyitott Botallo vezeték csecsemő korban nem igényel beavatkozást, 1 éves kor után katéteres úton is bezárható.**

**Vannak olyan összetett szívfejlődési rendellenességek amelyeknél nem lehet egyből végleges műtétet végezni, ezért a végleges műtétet 1 vagy 2 átmenetileg segítő un. palliatív műtét, valamint katéteres vizsgálat előzi meg / pl: pulmonalis billentyű teljes elzáródása kamrai sövényhiánnyal, egy kamrájú szív/.**

**Valamennyi szívfejlődési rendellenességre jellemző, hogy fokozza a hajlamot szívbelhártya gyulladás kialakulására, amely egy nagyon súlyos életveszélyes betegség. Amely akkor jöhet létre, ha a véráramba baktériumok kerülnek. Ezért a szívfejlődési rendellenességben szenvedő gyermekeknél az olyan orvosi beavatkozásokat amelyek során a vérbe baktériumok kerülhetnek antibiotikum védelemben kell végezni. /pl: foghúzás, mandulaműtét, dobhártyafelszúrás, hörgőtükrözés, hólyagkatéterezés, hasi, urológiai műtétek/.**

**Milyen tünetek utalhatnak a szívbetegségre?**

**Ritkán okoznak a szívbetegségek látványos, a szülők számára is észlelhető, értékelhető tüneteket. A rendszeres gyermekorvosi ellenőrzés segít csak ezek korai felismerésében.**

**Legáltalánosabb tünet a kis csecsemő étvágytalansága, etetési nehézsége, súlyának stagnálása, hosszfejlődési ütemének csökkenése, a szapora légvétel, a légzési segédizom segítségével való légzés: ilyen, amikor az orrszárnyak is aktívan részt vesznek a légzésben; a gyermek kékes színe. A szívbeteg gyermek - ha a betegség előrehaladott - nehezen, szaporábban veszi a levegőt, bőre pedig kékes színű lehet, mivel a szív csökkent működése miatt nem tud megfelelő mennyiségű oxigént eljuttatni a szervekhez. A veleszületett szívfejlődési rendellenességben szenvedő gyermekek hajlamosabbak alsó légúti betegségekre, hörghurutra, tüdőgyulladásra.**

**Az időben felismert szívbeteg, rendszeres ellenőrzés, esetleg gyógyszeres kezelés mellett elvezethető nagyobb baj nélkül addig, amíg korrekációs műtétre kerülhet sor.**

**Napjainkban nagyon ritkák az olyan esetek, amelyeken nem lehet műtétilag segíteni, inoperábilisak.**